

## 全内臓逆位の1例

栗崎知浩 青地英和 高野和敬 永島雅文

埼玉医科大学医学部解剖学

### はじめに

全内臓逆位は日本人のX線集団検診において0.25~0.53%の出現率と報告されており、約半数に心血管系奇形を、約20%に無脾・多脾症候群を合併するほか、腸回転異常、胆道閉鎖、十二指腸前性門脈、横隔膜ヘルニア、輪状痔などが報告されている<sup>1)</sup>。近年、内臓逆位は線毛不動症候群(primary ciliary dyskinesia: PCD)と強い関連があることが明らかとなっている<sup>2,3)</sup>。全内臓逆位はどの報告でも鏡像位を示す部分と、合併する変異によって鏡像性の不明確な部分がある。これまでの報告によれば、心臓の外内景、大動脈弓、腹部消化器官の配置についてはほぼ鏡像位を示す。呼吸器系については、肺門部は鏡像位を示すが、



Fig. 1 Mirror-image reversal of the thoracic and abdominal organs

肺の片側低形成や、気管支分岐異常を伴うため鏡像性は必ずしも明確ではない。今回、全内臓逆位の解剖実習体を観察する機会を得たので結果を報告する。

### 対象と方法

2012年度の解剖学実習において、全内臓逆位例(女性)を確認した。頸部・胸部・腹部の内臓を原位置で観察後、各臓器を剖出し観察を行い、写真で記録した。

### 結果

Fig. 1に胸部・腹部の内臓の全体像を示す。心臓、肝臓、胃が鏡像位であることがわかる。以下、各臓器について観察結果を記す。

1) 心臓・血管系：心臓の外景は完全に鏡像で右側大動脈弓から左腕頭動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈が分岐していた。心臓の前額断により心臓の内景を観察した結果、心臓壁の厚い本来の左心室が右側に、本来の右心室が左側にあり、洞部内面が平滑である本来の左心房が右側に、肉柱が発達し卵円窩が確認できる本来の右心房が左にあり、この右心房に上大静脈が注いでいることも確認できた。以上、心臓の内外景は鏡像であった。胸大動脈も脊柱の右側を下行していたが、腹大動脈は脊柱の左側に走行を変えて下行していた。心血管系の奇形はみつからなかった。

また先行研究により、全内臓逆位の内臓表層において、心筋の走行が正位とは鏡像を呈しないと報告されている<sup>4)</sup>。今回の逆位例でも表層心筋の走行は鏡像を呈していなかった。

2) 肺：これまでの報告によれば呼吸器系は、肺の片側低形成や、気管支分岐異常を伴うため鏡像性は必ずしも明確ではない<sup>1,3)</sup>。肺は鏡像であれば、右肺が二葉、左肺は三葉となるが、今回の解剖体では両肺とも1本の斜裂により二葉となっており鏡像を呈して

いなかった。

3) 腹部消化器：肝・胃・脾・腸を含む腹腔内臓器は全て鏡像を呈していた (Fig. 1)。

4) 腎臓と脾臓：腎臓の位置とその周囲の血管は鏡像を呈していて、肝臓の下にある左腎は右腎に比べて少し下に位置し、右卵巣静脈は右腎静脈に注ぎ、右腎静脈は腹大動脈の前を横切り、下大静脈に注いでいた。また鏡像位の脾臓に加えて、左右の腎臓近傍に複数の脾臓様組織が散在していた (Fig. 2)。

5) 脳：脳についても古くから形態的な左右差があることが報告されており<sup>5)</sup>、今回、後頭極と側頭葉上面を観察した。通常左側が大きく、尖っている後頭極は、この解剖体では鏡像を呈していた。

6) PCD との関連：この解剖体で確認された内臓逆位と PCD との関連を知る目的で、解剖体から気管粘膜を採取し、超微形態を電子顕微鏡で観察した。気管粘膜の線毛が保存されており、線毛断面で微小管からなる 9+2 構造が確認できた。特に微小管の配列の乱れのある線毛は確認できなかった。

### 考 察

今回の全内臓逆位例では、心臓、腹部消化器官、腎臓が鏡像位を呈していた。

肺の外景は左右共に二葉であり、鏡像位ではなかったが、肺内部の気管分岐は概ね左右鏡像になっており、肺内部の区域は鏡像であると考えられる。

胸大動脈は脊柱の右側を走行しており逆位であったが、横隔膜を越えて腹大動脈に移行後、脊柱の左側にその走行を変えていた。しかし、これについては動脈硬化により腹大動脈の走行が後天的に変化した可能性が考えられる。

今回、解剖体から採取した気管粘膜において、線毛

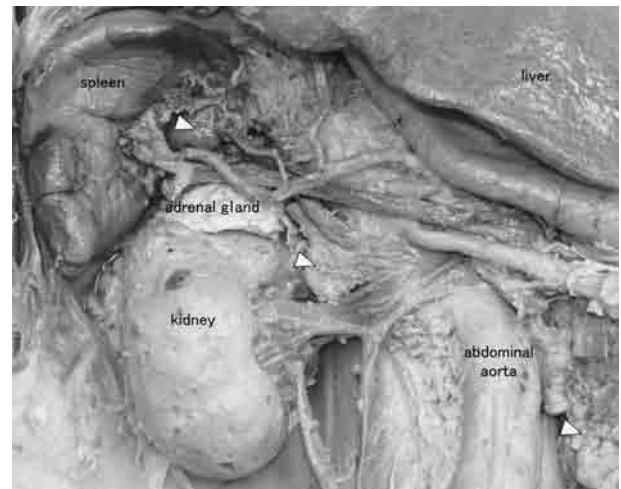


Fig. 2 Spleen. The arrowheads indicate the spleen-like tissues.

が確認できただけでなく、線毛内部の微小管からなる 9+2 構造も確認できた。さらに、9+2 構造の配列が乱れている線毛は観察されなかった。しかし今回作製した試料ではダイニン腕を観察できる解像度は得られなかったため、今回確認した全内臓逆位が PCD と関連しているかは結論できなかった。

### 文 献

- 1) 佐藤達夫, 秋田恵一. 2000. 日本人のからだ—解剖学的変異の考察, 東京大学出版会, 東京, pp 773-776
- 2) Eley L, Yates LM, Goodship JA. 2005. Cilia and disease. *Curr Opin Genet Dev* 15: 308-314
- 3) Tanaka K, Sutani A, Uchida Y et al. 2007. Ciliary ultrastructure in two sisters with Kartagener's syndrome. *Med Mol Morphol* 40: 34-39
- 4) 松村博雄. 1992. 心室筋の構築について—全内臓逆位例と正位例の比較・検討. *新潟医学雑誌* 106: 970-976
- 5) 小川鼎三, 細川 宏. 1996. 日本人の脳, 木村書店, 東京, pp 116-119

### Situs inversus totalis: a case report

Tomohiro KURISAKI, Hidekazu AOCHI, Kazuhiro TAKANO, Masabumi NAGASHIMA  
*Department of Anatomy, Faculty of Medicine, Saitama Medical University*

Situs inversus totalis is an uncommon anomaly with an incidence varying from 0.25-0.53% in Japan. It is characterized by a mirror image heart on the right side while the liver is on the left side. Situs inversus totalis with dextrocardia was detected incidentally in a female cadaver during medical training. It was found that major visceral organs such as stomach, pancreas, spleen and liver were mirrored from normal positions. There was malrotation of intestinal loops and causing lodging of the ascending colon on the left side and sigmoid colon on the right side. Both right and left lungs were bilobed.

It is recognized that situs inversus is associated with Primary Ciliary Dyskinesia (PCD), which is an autosomal recessive disorder characterized by inefficient mucociliary clearance. So we performed electron microscopy on the bronchial epithelium from the formalin-fixed cadaver. We could observe only cilia with a normal number and distribution of microtubule pairs. Therefore, in our case, we could not associate situs inversus totalis with PCD.

**Key words:** situs inversus, primary ciliary dyskinesia, heart, lung, spleen