

Scimitar 症候群亜型の 1 例

林 省吾 平井宗一 内藤宗和 寺山隼人
曲 寧 畑山直之 伊藤正裕

東京医科大学人体構造学分野

はじめに

右肺静脈が横隔膜を貫いて下大静脈に還流する先天異常は、scimitar 症候群として知られている¹⁾。Scimitar とはトルコ産のサーベルを意味し、異常肺静脈 (scimitar 静脈) が下行する形がサーベル状に見えることに由来する。Scimitar 症候群は部分的肺静脈還流異常症の 1 型であり、右肺低形成や腹大動脈の異常分枝による右肺供給を伴うことが多い。また、合併症として心房中隔欠損症や横隔膜ヘルニアを伴う

ことが多い。

本学2009年度解剖実習において、通常の上下肺静脈に加えて、肺および横隔膜を貫いて下大静脈に至る異常静脈 (scimitar 静脈) をもつ 1 例に遭遇した。右肺の形態と scimitar 静脈の走行を中心に所見を供覧し、scimitar 症候群と比較して考察する。

所見

77歳の男性。死因は肺炎である。

肺は左右とも正常の分葉を示し、右肺は 3 葉、左

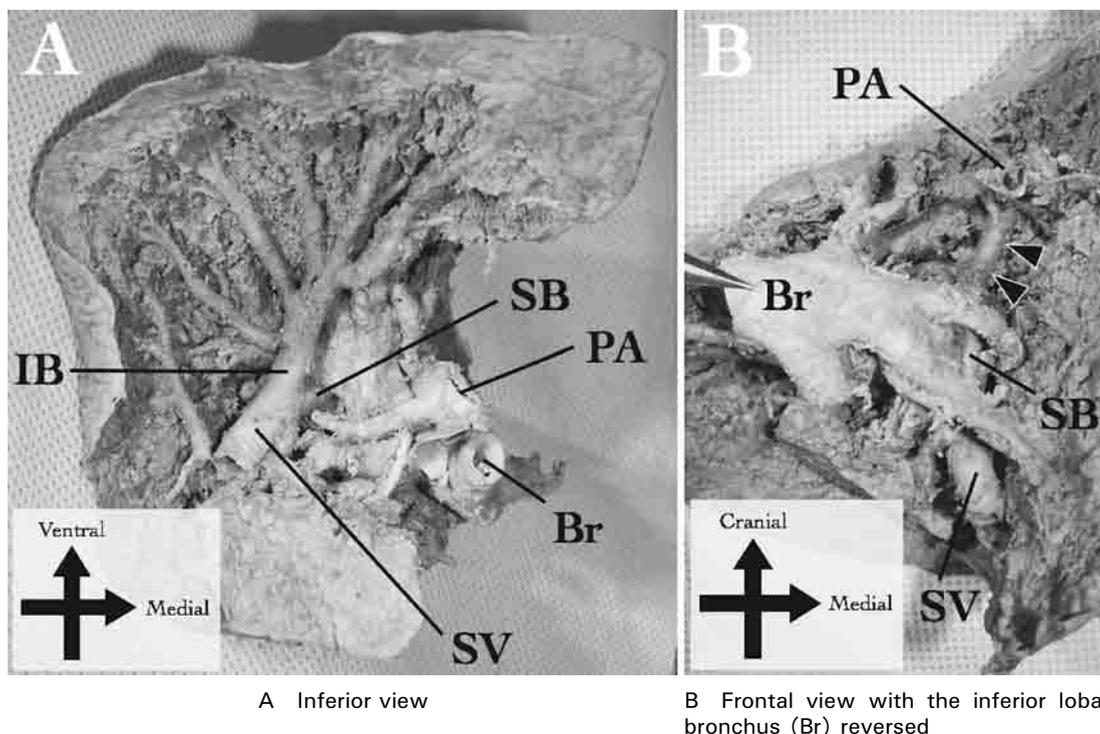


Fig. 1 Photographs of the right lung dissection. The course of the superior branch (SB) of the scimitar vein (SV) is indicated by arrowheads in B.
IB: inferior branch of the SV, PA: pulmonary artery

肺は2葉に分かれていた。また、左右ともに上下2本の肺静脈が肺門を經由して左心房に入っていた。右肺の上肺静脈は上葉と中葉に分布し、下肺静脈は中葉に分布しており、下葉は scimitar 静脈のみで支配されていた。

Scimitar 静脈は下葉全体を還流していた (Fig. 1)。Scimitar 静脈は、上枝と下枝に分かれており (Fig. 1A)、上枝は S⁶, S⁷, 下枝は S⁸, S⁹, S¹⁰ の静脈をそれぞれ集めていた (Figs. 1A, B)。上下枝は肺内で合流して単一の scimitar 静脈となった後に、S¹⁰ の下面で肺を貫いていた。Scimitar 静脈は下大静脈孔の背側で下大静脈孔と独立に横隔膜を貫き、下大静脈に流入していた。

考 察

Scimitar 症候群は通常、右肺静脈が下大静脈に還流する異常として知られているが、その定義は、右肺全体の還流異常とするもの¹⁾、右肺または左肺の全体または一部の還流異常とするもの²⁾、肺低形成症の1型で、部分的肺静脈還流異常症を伴うとするもの³⁾など、一定していない。部分的肺静脈還流異常症は先天性心疾患の0.5~1%を占めるが、肺の分葉異常のない scimitar 症候群は比較的稀 (7例/21例⁵⁾) である。ま

た、scimitar 症候群の scimitar 静脈は、片肺全体を還流する場合が多く (36例/57例⁵⁾)、下葉のみを還流する場合は少ない (10例/57例⁵⁾)。本例のように右肺の分葉異常がなく、scimitar 静脈が下葉にのみ分布する例は、臨床的には軽症型だが、形態的には非常に稀と考えられる。本例および文献的検討から、scimitar 静脈には中間的な種々の形態が存在することが示唆される。Scimitar 静脈の走行およびその変異の詳細な解析は、臨床的にも発生的にも重要な意味をもつと考えられる。

文 献

- 1) Lev-Ran O, Casselman F, Coddens J et al. 2007. Endoscopic correction of the adult form of scimitar syndrome and mitral regurgitation: anatomic and technical considerations. *Ann Thorac Surg* 83: 2205-2207
- 2) Midyat L, Demir E, Aşkin M et al. 2010. Scimitar syndrome. *Eur J Pediatr* 169: 1171-1177
- 3) Legras A, Guinet C, Alifano M et al. 2012. A case of variant scimitar syndrome. *Chest* 142: 1039-1041
- 4) Kamlera M, Kerkhoff G, Buddeb T, Jakoba H. 2003. Scimitar syndrome in an adult: diagnosis and surgical treatment. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2: 350-351
- 5) Mathey J, Galey JJ, Logeais Y et al. 1968. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome): report of three cases and review of the literature. *Thorax* 23: 398-407

A case of variant scimitar syndrome

Shogo HAYASHI, Shuichi HIRAI, Munekazu NAITO, Hayato TERAYAMA, Ning QU, Naoyuki HATAYAMA, Masahiro ITOH
Department of Anatomy, Tokyo Medical University

Scimitar syndrome is a congenital cardiac anomaly characterized by anomalous venous return of the lung into the inferior vena cava. We have encountered a case of variant scimitar syndrome in the anatomical dissection course in Tokyo Medical University, 2009. In this case, there was an accessory pulmonary vein (scimitar vein), which drained the inferior lobe of the right lung. Although it cannot be said that the definition of scimitar syndrome is established, it is known that scimitar syndrome is commonly associated with hypoplasia of the lung and that scimitar vein drains the whole lung in major cases. Our case may be a milder type clinically, however as a morphological variation, it is considered very rare and an interesting case.

Key words: scimitar syndrome, anomalous pulmonary venous return, congenital anomaly, variation

*

*

*