

CASE REPORT

完全内臓逆位症に発生した肺扁平上皮癌の1手術例

中川正嗣<sup>1</sup>・寺町政美<sup>1</sup>

A Case of Lung Cancer in a Patient with Complete Situs Inversus

Masatsugu Nakagawa<sup>1</sup>; Masayoshi Teramachi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Chest Surgery, Osaka Saiseikai Noe Hospital, Japan.

**ABSTRACT** — **Background.** Complete situs inversus is a congenital, autosomal recessive genetic condition with a prevalence of 1 to 2 in 10,000 people. Case reports of lung cancer in patients with complete situs inversus are rare. **Case.** A 76-year-old male with complete situs inversus was referred to our hospital due to an abnormal shadow on a chest X-ray. Chest CT revealed a nodule measuring 2.5 cm in diameter in the right lower lobe and complete situs inversus. Because we were unable to obtain a definitive diagnosis using a bronchoscopic approach, video-assisted thoracic surgery (VATS) aspiration cytology was performed under a preoperative diagnosis of suspicious stage IA lung cancer using a bronchial blocker for differential lung ventilation. We used 3D-CT angiography for the preoperative evaluation of the pulmonary arterial system. The intraoperative diagnosis was non-small cell carcinoma; therefore, we performed VATS right lower lobectomy and nodal dissection. The right lung possessed 2 lobes, and the pulmonary arteries and veins corresponded to the usual left-sided pattern. The final diagnosis was poorly differentiated squamous cell carcinoma, pT1bN0M0. **Conclusions.** Preoperative 3D-CT angiography is useful for evaluating the pulmonary arterial system and safely performing surgery for complete situs inversus. Bronchial blockers are useful for administering differential lung ventilation in patients with complete situs inversus.

(JJLC. 2013;53:799-802)

**KEY WORDS** — Complete situs inversus, Lung cancer, 3D-CT angiography

Reprints: Masatsugu Nakagawa, Department of Chest Surgery, Osaka Saiseikai Noe Hospital, 1-3-25 Furuichi, Joto-ku, Osaka-city, Osaka 536-0001, Japan.

Received August 8, 2013; accepted October 7, 2013.

**要旨** — **背景.** 完全内臓逆位症は、10,000 人あたり 1～2 人にみられる常染色体劣性遺伝の奇形であり、原発性肺癌合併の報告例は少ない。**症例.** 76 歳、完全内臓逆位症の男性。近医で胸部異常陰影を指摘され、紹介されてきた。右肺 S<sup>9</sup> に 2.5 cm 大の腫瘤陰影を認めたが、確定診断が得られず、胸腔鏡下生検を行うことにした。3D-CT angiography を行って、肺動脈分岐様式を確認した上で手術を行った。気管支ブロッカーによる分離肺換気下に、

穿刺吸引細胞診で非小細胞肺癌と診断し、胸腔鏡下右下葉切除・リンパ節郭清術を施行した。最終の病理診断は低分化扁平上皮癌、pT1bN0M0 Stage IA であった。**結論.** 完全内臓逆位症に対する肺切除術において、肺動脈の分岐形態の把握には 3D-CT angiography が、また分離肺換気には気管支ブロッカーが有用である。

**索引用語** — 完全内臓逆位症、肺癌、3D-CT angiography

はじめに

完全内臓逆位症は、10,000 人あたり 1～2 人にみられる

常染色体劣性遺伝の奇形である。今回、完全内臓逆位症に合併した原発性肺癌の切除例を経験し、術前の 3D-CT angiography が、手術中の肺動脈分岐の誤認防止に有用

<sup>1</sup>大阪府済生会野江病院呼吸器外科。

別刷請求先：中川正嗣，大阪府済生会野江病院呼吸器外科，

〒536-0001 大阪市城東区古市 1 丁目 3 番 25 号。

受付日：2013 年 8 月 8 日，採択日：2013 年 10 月 7 日。

であったので、若干の文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

症例：76歳，男性。

主訴：湿性咳嗽。

既往歴：以前より内臓逆位を指摘。20歳頃結核性胸膜炎。72歳時逆流性食道炎，神経因性膀胱。

喫煙歴：15本/日×50年。

家族歴：兄弟11人中，本人と姉1人が内臓逆位症。弟が悪性腫瘍で死亡。

現病歴：湿性咳嗽を主訴に近医を受診し，胸部CTで右肺に異常陰影を認めたため，精査加療目的で当院へ紹介されてきた。

入院時現症：身長160cm，体重42kg。表在リンパ節は触知せず。血圧124/74mmHg，脈拍70/分，酸素飽和度（大気吸入下）96%。

入院時検査所見（Table 1）：入院時の血液生化学所見では，CEAの軽度上昇以外には特に異常を認めなかった。呼吸機能検査では拘束性換気障害がみられた。

胸部単純X線：縦隔が正常位と比べて，鏡像関係で左右逆となっていた。右下肺野に2.5cm大の結節影を認め，左下肺野には胸膜肥厚像がみられた（Figure 1A）。

胸部造影CT：右肺下葉S<sup>9</sup>に2.5×2.0cm大の胸膜陥入を伴う結節影を認めた（Figure 1B）。また，縦隔条件では胸腹部臓器が正常位に対して左右逆転しており，鏡像

関係にあった。肺門縦隔のリンパ節腫大は認めなかった（Figure 1C）。

呼吸器内視鏡検査：各気管支の分岐は左右が正常位と比べて逆転しており，鏡像関係にあった。経気管支擦過細胞診と生検を行ったが，確定診断は得られなかった。

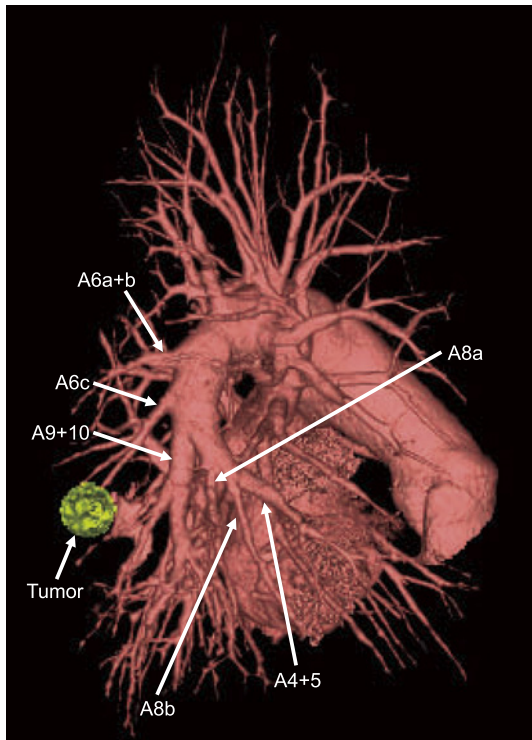
その他の検査：PET検査では腫瘍に一致して異常集積がみられたが，肺門縦隔リンパ節や他臓器への異常集積はみられなかった。また，頭部MRIでは脳転移の所見

**Table 1.** Laboratory Data on Admission

Hematology		Biochemistry	
RBC	434×10 <sup>4</sup> /μl	AST	19 IU/l
Hb	13.7 g/dl	ALT	8 IU/l
Ht	38.6%	ALP	249 IU/l
WBC	7200/μl	LDH	202 IU/l
Plt	29.7×10 <sup>4</sup> /μl	BUN	12.7 mEq/l
		Cre	0.8 mEq/l
Tumor marker		Na	136 mEq/l
CEA	5.1 ng/ml (≤5)	K	4.3 mEq/l
SLX	24.1 U/ml (≤38.0)	Cl	101 mEq/l
SCC	0.8 ng/ml (≤1.5)	CRP	0.1 mg/dl
CYFRA	2.1 ng/ml (≤3.5)		
NSE	11.4 ng/ml (≤16.3)	Pulmonary function	
pro-GRP	43.0 pg/ml (<46.0)	VC	2.23 l
		%VC	72.9%
		FEV <sub>1.0</sub>	1.84 l
		FEV <sub>1.0%</sub>	85.2%



**Figure 1.** A chest X-ray film obtained on admission shows situs inversus and a nodular shadow in the right lower lung field (A). Chest CT scans show a nodular lesion in right S<sup>9</sup> (B and C).

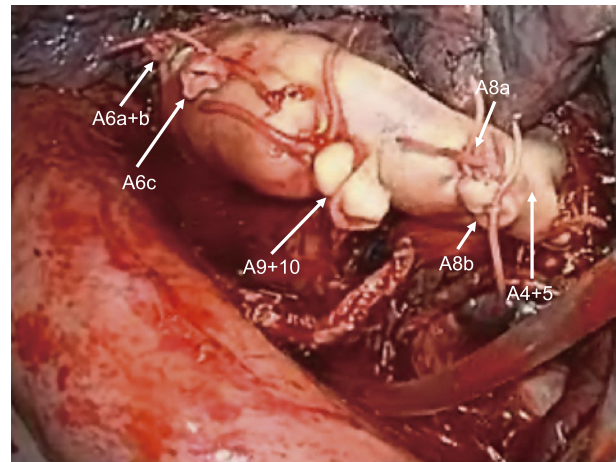


**Figure 2.** 3D-CT angiography of the pulmonary vascular structure shows that A8 and the lingular branch (A4+5) share a common trunk.

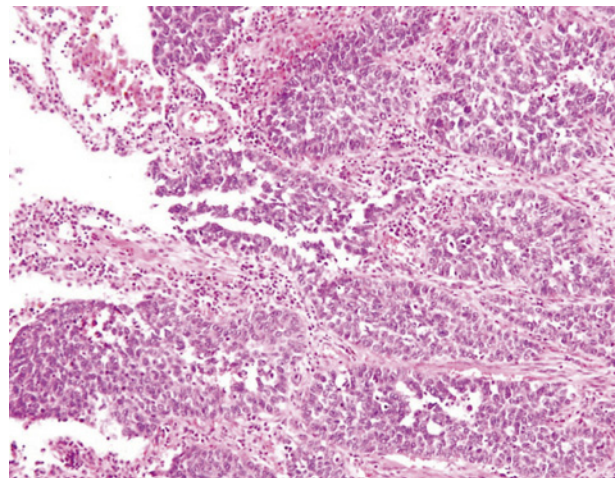
はみられなかった。換気血流シンチでは換気血流の不均等はみられず、左肺の機能は保たれており右肺下葉切除が可能と判断した。

以上より、cT1bN0M0、Stage IA の原発性肺癌の疑いと診断し、術中検査で原発性肺癌と診断された場合には右肺下葉切除術を行う方針とした。本症例は完全内臓逆位であり、手術にあたっては特に肺血管の解剖に注意が必要と考え、3D-CT angiography を撮像した。これによると、A6 が 2 本あり、また太い舌区枝から A8a と A8b が別々に下方に向けて分岐しているのが認められた (Figure 2)。

手術所見：シングルルーメンチューブ (内径 9 mm) で挿管し、分離肺換気は気管支ブロッカー (クーデック気管支ブロッカーチューブ、カフサイズは小、大研医器株式会社製) を右主気管支に挿入して行った。第 8 肋間中腋窩線に 12 mm、第 7 肋間背部に 10.5 mm のポートを留置し、第 5 肋間中腋窩線に 7 cm の小開胸をおき、胸腔鏡下手術を行った。小開胸創の大きさは、通常胸腔鏡下肺葉切除を行っている場合と同じ程度とし、本手術において特に拡大したということはない。右胸腔内は通常の左胸腔と鏡面関係にある構造をしており、大動脈弓が観察された。穿刺吸引細胞診を行ったところ非小細胞肺



**Figure 3.** Intraoperative photograph shows the right pulmonary artery branches, same as that observed on the preoperative 3D-CT angiographic observations.



**Figure 4.** Pathological findings demonstrating poorly differentiated squamous cell carcinoma (hematoxylin and eosin,  $\times 200$ ).

癌と診断されたため、引き続き右下葉切除・リンパ節郭清術を施行した。術前の 3D-CT angiography で得られていた情報通りに、A6 を 2 本認め、A4+5 と A8 が共通幹として分岐していた (Figure 3)。

病理組織所見 (Figure 4)：類基底様の細胞からなる充実性胞巣が浸潤性に増殖し、一部に細胞間橋を示す像がみられる低分化扁平上皮癌と診断された。リンパ節転移は認めず、pT1bN0M0、Stage IA であった。

術後経過：術後に喀痰貯留による無気肺を生じたため bronchial toileting を要した以外は、順調に経過した。一旦軽快退院したが、その後呼吸不全のために再入院となった。肺気腫を基礎に、肺切除に伴って顕在化した呼

吸不全と診断し、在宅酸素療法を導入した。術後1年8ヶ月に小細胞肺癌を発症して全身化学療法を行ったが、手術から3年5ヶ月後に小細胞肺癌のために永眠された。

## 考 察

完全内臓逆位症は、内臓の全部が左右逆転し、各臓器が正常位に対して鏡像的位置関係にあるもので、10,000人に1~2人の頻度で、男性にやや多い(男性:女性=1.32:1)とされている。<sup>1</sup> 完全内臓逆位症のうち、約20%は気管支拡張症、慢性副鼻腔炎を合併し、Kartagener症候群と呼ばれている。<sup>2</sup> また、先天奇形の合併が正常人の約10倍とされているが、自験例ではKartagener症候群の合併や先天奇形の合併は認めなかった。

原発性肺癌と完全内臓逆位症との因果関係については、症例の報告も少なく<sup>3,6</sup> 明らかではない。本症例は70歳代の高齢重喫煙者であり、今回の合併は偶然であったと考えている。

手術にあたっては、肺動脈の分岐が通常と逆であるため術前に肺動脈の分岐を確認することが重要であると考え、3D-CT angiographyを作成した。この評価で、通常の左側肺動脈と若干異なって、舌区枝とA8が共通幹として葉間部肺動脈から分岐しているのが確認できた。このため、葉間部肺動脈から、通常ならA8と考えられる分枝を末梢まで剥離し、舌区へ入る分枝であることを確認できた。またその途中で、下葉へ流入するA8a, A8bを確認し、それぞれ安全に処理を行うことができた。田中ら<sup>7</sup>は、肺葉切除を安全に行うために術前に肺動脈の分岐形態を把握することが重要な情報になると述べ、その有用性を報告している。完全内臓逆位症に対し、肺門の血管処理を伴う肺切除術を実施することはまれであり、通常の場合と鏡像になる血管構造を術前に把握しておくことは、手術をより安全に遂行する上で重要であると考えている。また胸腔鏡手術の場合は視野が近視眼的になりがちなため、術前の肺動脈分岐のシミュレーションが特に有用であると考えている。

胸腔鏡下手術を行う場合、分離肺換気が必要となる。気管支の構造は左右対称ではないため、市販のダブルルーメンチューブがそのまま使えるという保証はなく、左用のダブルルーメンチューブを内臓逆位患者の左気管支に挿入すると上葉気管支を閉塞させてしまう。坊垣ら<sup>8</sup>は、左用のダブルルーメンチューブを内臓逆位患者の右

主気管支に挿入して分離肺換気を行った症例を報告しているが、チューブの湾曲が逆になってしまい、過度の緊張が右主気管支にかかるおそれがある。今回の症例では、麻酔科医と相談の上、シングルルーメンチューブで挿管し、気管支ブロッカーを右主気管支に挿入して分離肺換気を行うことにした。ブロッカーの右主気管支への留置は容易で、術中特に問題なく手術を完遂できた。気管支ブロッカーによる分離肺換気は患側肺の吸引ができないことが問題となるが、今回のような気管支分岐異常の症例に対しては、安全に使用できる方法であると考えている。

## おわりに

完全内臓逆位に発症した肺癌症例について、術前の3D-CT angiographyによる肺動脈分岐のシミュレーションの有用性を中心に報告した。

本論文内容に関連する著者の利益相反: なし

この論文の要旨は第51回関西胸部外科学会学術集会(2008年6月、富山)にて報告した。

## REFERENCES

1. Abossolo T, Alessandri JL, Saltet A, Dancoisne P, Pilorget H, Sommer JC. In utero diagnosis of situs abnormalities. A case of prenatal diagnosis of visceral situs inversus with corrected transposition of great vessels. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 1996;25:267-273.
2. Ho AM, Friedland MJ. Kartagener's syndrome: anesthetic considerations. *Anesthesiology*. 1992;77:386-388.
3. 大田守雄, 濱田利徳, 上原忠大, 知念徹治, 渡嘉敷秀夫, 河崎英範, 他. 完全内臓逆位症に合併した肺腺癌の1例. *肺癌*. 2000;40:401.
4. 堀江真史, 新井秀宜, 野口智史, 鈴木 勝, 坂本芳雄, 岡輝明. 肺扁平上皮癌と縦隔腫瘍を合併したKartagener症候群の1例. *日呼吸会誌*. 2010;48:375-378.
5. 藤生浩一, 鈴木弘行, 服部尚士, 母里正敏. 完全内臓逆位に合併した肺癌の1切除例. *日呼外会誌*. 2008;22:850-853.
6. 日野佑美, 山下芳典, 向田秀則, 多幾山渉. 完全内臓逆位に合併した原発性肺癌に対し完全胸腔鏡下に左上葉切除を施行した1例. *日呼外会誌*. 2010;24:247-250.
7. 田中俊樹, 郷良秀典, 古川昭一, 濱野公一. 肺癌手術における肺動脈3D-CT angiographyの有用性. *日呼外会誌*. 2005;19:8-11.
8. 坊垣昌彦, 折井 亮, 山田芳嗣. 左用ダブルルーメンチューブを右気管支に挿入して分離肺換気を行った完全内臓逆位の1症例. *麻酔*. 2007;56:1411-1413.