症例報告

膵体尾部欠損を認め、かつ肝腸間膜動脈幹由来の総肝動脈が膵頭部実質内を貫通していた乳頭部癌に対して膵全摘を施行した1例

伊藤 雅典¹⁾ 河本 和幸²⁾ 安近健太郎³⁾ 朴 泰範²⁾
伊藤 雅²⁾

¹⁾福山市民病院外科

²⁾倉敷中央病院外科

³⁾京都大学医学部附属病院肝胆膵移植外科

症例は79歳の女性で、上腹部痛を認め前医で上部内視鏡検査を施行され、十二指腸乳頭部に腫瘍を指摘され治療目的に当院紹介となった。腹部CTでは腫瘍は指摘できなかったが、総肝動脈が上腸間膜動脈から分岐する肝腸間膜動脈幹の変異があり、総肝動脈は膵頭部実質内を走行していた。さらに、膵実質は体尾部欠損を認めた。内視鏡検査では十二指腸乳頭部から肛門側へ延びる腫瘍が確認され、生検にて乳頭部癌が確認された。膵全摘にて根治可能と判断し手術の方針とした。手術は膵頭部内の肝動脈を剥離し温存、また膵体尾部欠損していることで脾臓も温存することが可能であった。病理組織学的検査所見では中分化管状腺癌で、進行度はpT1, N0, M0, P0, stage I, R0であった。総肝動脈の走行には変異が多く、膵頭部領域の手術に際しては術前に根治性に加え、手術を安全に施行するために肝動脈の走行の把握や術後肝血流の温存を考慮する必要があると考えられた。

キーワード：膵体尾部欠損症、肝腸間膜動脈幹、膵全摘

はじめに

肝動脈の走行変異は高頻度に認められ、報告によると33%におよぶといわれている¹⁾。膵頭部領域の手術ではその解剖学的変異を把握しておくことは手術を安全に施行する上で重要である。今回、我々は総肝動脈が上腸間膜動脈から分岐し、膵頭部実質内を走行する肝腸間膜動脈幹（hepatomesenteric trunk；以下、HMTと略記）の変異を有し、さらに膵体尾部欠損を伴う状態で発症した十二指腸乳頭部癌症例に対する肝動脈温存・膵全摘術を経験したので報告する。

症 例

患者：79歳、女性

既往歴：気管支喘息、心房細動、腰椎圧迫骨折

現病歴：上腹部違和感にて前医で上部消化管内視鏡検査を施行し十二指腸乳頭部に腫瘍を指摘され、治療目的に2012年12月に当院紹介受診となった。

血液生化学検査：貧血はなく、栄養状態良好で肝胆道系酵素や膵酵素の上昇も認められなかった。腫瘍マーカーはCEAが5.9 ng/mlと軽度上昇、CA19-9は上昇していなかった。

上部消化管内視鏡検査：食道には高度の裂孔ヘルニア認めるも逆流性食道炎は認めず。胃は萎縮性胃炎

Fig. 1 Gastrointestinal fiberscopy showing the papillary tumor spread from the ampulla of Vater (A), which has a hemorrhagic excavated lesion (B).

Fig. 2 Enhanced CT reveals severe hiatal hernia (A), and aplasia of the pancreas (B). In addition, the hepatic artery branched from the superior mesenteric artery, passing through the pancreatic head (C) (D) (circle). SMA: superior mesenteric artery, CHA: common hepatic artery, GDA: gastroduodenal artery, RGEA: right gastroepiploic artery.

のみの所見であった。十二指腸乳頭部には口側隆起の部分から発赤の強い乳頭状の腫瘍性病変を認め肛門側に向かって褪色調の隆起性病変となり、腫瘍は小帯を超えて 3rd portion まで認めた。また、自然出血を伴う発赤の強い陥凹した領域も一部認め、生検にて中分化型管状腺癌と診断された (Fig. 1)。

胸腹部 CT 所見：内視鏡検査でも指摘された食道裂孔ヘルニアを確認。十二指腸乳頭部癌は指摘できず、胆管拡張も認めなかった。膵臓に関しては膵管拡張を認めず、膵実質は上腸間膜静脈右縁から尾側が欠損していた。また、総肝動脈は上腸間膜動脈から分岐し、膵頭部実質内を走行していた。明らかなリンパ節転移や遠隔転移は認められなかった (Fig. 2)。

以上より、十二指腸乳頭部癌と診断、腫瘍の大きさから内視鏡的切除は困難と判断し膵全摘の方針となった。

手術所見：膵実質は CT 所見と同様に上腸間膜静脈右縁までしか存在せず、体尾部欠損を認めた。総肝動脈は術前画像通り腹腔動脈ではなく上腸間膜動脈から分岐しており、上腸間膜静脈背側を通り小腸への

Fig. 3 The hepatic artery was preserved, branching from the superior mesenteric artery and passing through the pancreatic head. The gastroduodenal artery branched from the hepatic artery in the pancreas (circle). PHA: proper hepatic artery, PV: portal vein, SV: splenic vein, CHA: common hepatic artery, SMV: superior mesenteric vein, SMA: superior mesenteric artery, IVC: inferior vena cava.

分枝を出した後、膵頭部背側から膵実質に侵入し、胃十二指腸動脈を膵頭部内で分岐し、固有肝動脈として膵上縁で膵実質内を脱出し、肝十二指腸間膜内を上行していた。総肝動脈と固有肝動脈をテーピング後、膵実質に侵入する手前で小腸への分枝を温存、膵実質を割って総肝動脈沿いに剥離を進め、肝動脈血流を温存した。胃十二指腸動脈は膵実質内で根部を確認し結紮切離した (Fig. 3)。切離再建に関しては、幽門の3 cm 尾側で十二指腸切離、トライツ靱帯の尾側20 cmで空腸切離、三管合流部直上で胆管切離し膵全摘を果たした。結腸後で空腸挙上し胆管空腸端側吻合、その約40 cm 肛門側で結腸前に十二指腸空腸端側吻合を行い再建した。

病理組織学的検査所見：乳頭部を中心にその肛門側の十二指腸粘膜に及ぶ約30 mm大の隆起が見られ、組織学的には tubular adenoma の像で、一部に細胞異型、構造異型の増大した tubular adenocarcinoma が確認された。Carcinoma は粘膜内に限局しており十二指腸乳頭部癌取扱い規約に沿って記載すると Ad, 露出腫瘤型, 30×26 mm, tub1, ly0, v0, pn0, pPanc0, pDu0, pN0, pEM0, sH0, cM (-), pT1, stage I であった。また、病理組織学的に明らかな副乳頭や副膵管は確認できなかった。

術直後はブドウ糖10 gあたり1単位のインスリン点滴にて血糖コントロールはまずまずであり、低血糖発作は食事再開まで発生しなかった。食事摂取開始後は皮下注射に変更し、食事量によって低血糖発作は認めたもののいずれもブドウ糖内服で改善する軽度のものであり、最終的にインスリンは朝昼夕の速効型3単位ずつ、眠前の持続型を6単位でコントロール可能であった。術後経過良好であり、現在6か月再発なく外来で経過観察中である。またCペプチドなどに関しては血糖コントロールに難渋することなく術後特に測定していない。

考 察

肝動脈の走行には変異が多く、変異様式もさまざまであると報告されている。変異形態は Hiatt ら²⁾により五つに分類されており (Fig. 4)、特に type 5 は総肝動脈と上腸間膜動脈が HMT とよばれる共通幹を形成する HMT 型とされ、その頻度は 1.5%~2.5%とまれである。また、その中でも本症例のように HMT 由来の総肝動脈が膵実質内を貫通する変異はさらにまれであり、Michels³⁾は半数、Yang ら⁴⁾は 31 例中 3 例に認めたと報告している。

このような肝動脈走行変異の形成は発生学的に説明可能とされている。すなわち、胎生 5~6 週に上腸間膜動脈から総肝動脈へ向かう動脈根の癒合が残り、腹腔動脈と総肝動脈の交通が退化したため HMT が形成される。その後腹側膵が回転し、背側膵と癒合する際に総肝動脈が間に挟まれるためこういった変異が生まれると考えられている⁵⁾。

本邦においては「肝腸間膜動脈幹」、「膵頭十二指腸切除」、もしくは「hepatomesenteric type」、「膵頭十二指腸切除」をキーワードに 1983 年から 2013 年 8 月までの報告例を医学中央雑誌で検索したところ HMT を合併した膵頭十二指腸切除例は 11 例の報告があり、自験例のを加えて 12 例の特徴をまとめた (Table 1)^{5)~15)}。肝動脈温存症例が多数であったが、原ら⁶⁾は左副肝動脈や右胃動脈からの側副血行にて肝動脈血流が維持されたため総肝動脈切離後に血流再建を施行せず、肝機能が保たれた症例を報告している。この症例では術中に総肝動脈遮断を行い、経時的に肝実質の色調変化の確認や超音波ドップラーにて左右の肝動脈血流評価、さらには術中血液検査にて肝酵素上昇のチェックが施行されていた。また、堀越ら⁷⁾は腫瘍浸潤で総肝動脈切離が必要であった症例を報告しており、大伏在静脈グラフトにて再建し術中超音波検査にて血流量を評価している。肝動脈温存例に関しては実質内を走行していても癌による浸潤を認めなければ総肝動脈を周囲膵組織から剥離することが可能であったとの報告がほとんどであった。

膵体尾部欠損症も比較的まれな疾患で、本邦での報告は 1934 年の赤崎¹⁶⁾の剖検例が初めとされる。かつては剖検や開腹手術などでの診断が多かったが、近年は画像検索の発展により診断されることが圧倒的に多くなっている。膵体尾部欠損症の概念としては、①背側膵原基が完全に欠如しているもの (副膵管を認めない)、②先天的に背側膵原基の低形成によるもの (副膵管を認める)、③後天的な膵体尾部の脂肪置換

Table 1 Pancreaticoduodenectomy and artery replacement of the aberrant hepatic artery branching from the superior mesenteric artery

Case	Author	Year	Operative procedure	Co-existing disease	Common hepatic artery
1	Hara ⁶⁾	2003	PPPD	IPMT	resection (no revascularization)
2	Horikoshi ⁷⁾	2004	PD	cholangiocarcinoma (Bm) pancreaticcancer (Ph)	resection (great saphenous vein)
3	Nakamura ⁸⁾	2005	PD	carcinoma of the ampulla of Vater	no resection
4	Mizutani ⁹⁾	2006	PD	cholangiocarcinoma (J)	no resection
5	Mizumoto ⁵⁾	2009	PD	carcinoma of the ampulla of Vater	no resection
6	Sakata ¹⁰⁾	2010	PD	cholangiocarcinoma (Bi)	no resection
7	Hayashi ¹¹⁾	2010	PD	cholangiocarcinoma (BmBi)	no resection
8	Sakai ¹²⁾	2011	PD	cholangiocarcinoma (BmBi)	no resection
9	Mukubou ¹³⁾	2012	SSPPD	carcinoma of the ampulla of Vater	no resection
10	Arakawa ¹⁴⁾	2012	PD	adenocarcinoma (Bile duct)	no resection
11	Hosokawa ¹⁵⁾	2012	PD	duodenal carcinoma	no resection
12	Our case		PPPD (with aplasia of the pancreas)	carcinoma of the ampulla of Vater	no resection

PD: pancreaticoduodenectomy, PPPD: pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy, SSPPD: subtotal stomach-preserving pancreaticoduodenectomy, IPMT: intraductal papillary mucinous tumor, Bm: middle bile duct, Ph: pancreatic head, Bi: lower bile duct, BmBi: middle - lower bile duct, J: junction of the cystic duct.

や萎縮、の三つの病態が膵体尾部欠損症として報告されている¹⁷⁾が、本疾患を厳密に背側膵原基の完全欠損のみとする考え方もある。「膵体尾部欠損」、「膵全摘」や、「膵体尾部脂肪置換」、「膵全摘」をキーワードに医学中央雑誌にて検索を行ったところ、狭義の膵体尾部欠損症であるか、低形成であるか、後天的な脂肪置換であるのか判断が難しい症例が少なからず含まれていた。内視鏡的逆行性膵管造影（endoscopic retrograde pancreatography；以下、ERPと略記）所見や手術時の所見に加え、手術時に膵尾側の脂肪組織を提出し、病理組織学的にランゲルハンス島の存在を確認するなどして、狭義の膵体尾部欠損症であるのか、後天的な脂肪置換などであるのかを判定している報告も存在する¹⁸⁾。しかし、臨床的には同部位が先天性の欠損なのか、萎縮や脂肪置換による後天的要因なのかの鑑別は容易ではないことから、後天的なものも含めて「いわゆる膵体尾部欠損症」として報告されていると考えられる。

膵体尾部欠損の評価に関してはERP所見による田中ら¹⁹⁾の分類が汎用され、膵管造影の所見により本症を4型に分類している。さらに、副膵管の有無により亜型を分類している（Fig. 5）。また、山本ら²⁰⁾は副膵管を認めない型は発生上背側膵原基が欠損している真の欠損型であるとしている。

臨床的には糖尿病を合併することが多く、60%から70%に合併が見られると報告されているが、高橋ら²¹⁾は内外の文献における先天性膵体尾部欠損症の集計において半数以上には糖尿病合併を認めず、合併例と非合併例で膵実質の大きさなどに差はなく、老年発症型でランゲルハンス島の増加や肥大が認められた症例もあることから、ランゲルハンス島の不足のみでなく後天的な要因も加わることで糖尿病を発症していると報告している。

本症例では膵体尾部欠損に関しては糖尿病の合併も認めなかったため今回の術前精査において初めて指摘される経緯となった。術前に黄疸や膵酵素上昇、膵炎や膵管拡張などを認めず、術式に影響しないためERPを施行しておらず、副膵管の存在など含めて術前には評価ができていなかった。乳頭部癌は膵浸潤を疑う所見はなく、膵頭部内の総肝動脈は膵実質からの剥離、血流温存が可能であり、病理組織学的にもI期であり治癒切除が可能な症例であった。術中肉眼的に上腸間膜静脈右縁で膵実質欠損が確認できたこと、切除標本の病理組織学的に副膵管や副乳頭の存在が確認できなかったこと、術後血糖コントロールにインスリン導入が必要となったことから先天的な背側膵原基の欠損が疑われる所見であった。しかしながら、HMT型の変異があり、膵頭部実質内を総肝動脈が貫通していることを考慮すると発生学的に背側膵原基の完全欠損ではなく、背側膵原基の低形成であった可能性は否定できないと考えられる。

本症例のようにHMT型の変異を認め、かつ膵体尾部欠損を合併する報告は医学中央雑誌にて検索するかがり確認できず、非常にまれな症例と考えられた。

利益相反：なし

文献

- 鈴木 英明. 肝門部近傍におけるグリソン系脈管群の相関と異常. 日本外科宝函. 1982;51:713-31.
- Hiatt JR, Gabbay J, Busuttil RW. Surgical anatomy of the hepatic arteries in 1000 case. Ann Surg. 1994;220(1):50-2.
- Michels NA. Newer anatomy of the liver and its variant blood supply and collateral circulation. Am J Surg. 1951;112:503-24.
- Yang SH, Yin YH, Jang JY, Lee SE, Chung JW, Suh KS, et al. Assessment of hepatic arterial anatomy in keeping with preservation of the vasculature while performing pancreatoduodenectomy: an opinion. World J Surg. 2007;31:2384-91.
- 水本 雅己, 西村 理, 本庄 原, 松末 智. 肝腸間膜動脈幹起源の総肝動脈が膵頭部実質を貫通していた乳頭部癌に対し膵頭十二指腸切除を行った1症例. 日本消化器外科学会雑誌. 2009;42(11):1670-5.
- 原 敬志, 秋元 敏伸, 笹村 裕二, 武山 聡, 沼田 昭彦, 子野 日政昭, ほか. Hepatomesenteric type の総肝動脈切除を伴った幽門輪温存膵頭十二指腸切除の1例. 日本消化器外科学会雑誌. 2003;39(7):997.
- 堀越 邦康, 中野 浩, 岡本 紀彦, 菊地 慶太, 山村 卓也, 山口 晋. Hepatomesenteric type 総肝動脈の血行再建により切除しえた膵頭部胆管同時性重複癌の1手術例. 手術. 2004;58(7):1213-6.
- 中村 和人, 平栗 学, 藤山 浩, 北川 敬之, 峯岸 芳樹, 牧内 明子, ほか. 膵頭部を貫通する Hepatomesenteric type の総肝動脈走行変異を伴った十二指腸乳頭部癌に対する膵頭十二指腸切除の1例. 中部外科学会総会号. 2005;41:115.
- 水谷 知央, 仁田 豊生, 近藤 哲矢, 山本 淳史, 中島 紳史, 小松 誠一郎, ほか. 肝動脈の膵内走行変異を伴う胆管癌に施行した膵頭十二指腸切除術の1例. 中部外科学会総会号. 2006;42:52.
- 阪田 和哉, 高瀬 功三, 佐溝 政広, 山本 正博, 小島 芳夫. 膵頭十二指腸切除術を施行した肝動脈走行変異のある高齢者胆管癌の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2010;71(4):1013-6.
- 林 達也, 高野 重紹, 木村 文夫, 清水 宏明, 吉留 博之, 大塚 将之, ほか. 肝腸間膜動脈幹と腸回転異常を合併した中下部胆管癌に対し膵頭十二指腸切除を施行した1症例. 癌と化学療法. 2010;37(12):2723-5.
- 酒井 久宗, 緒方 俊郎, 川原 隆一, 石川 博人, 久下 亨, 安永 昌史, ほか. 肝腸間膜動脈幹起源の総肝動脈が膵頭部実質を貫通していた中下部胆管癌に対し膵頭十二指腸切除を施行した1例. 胆道. 2011;25(3):555.
- 椋棒 英世, 味木 徹夫, 浅利 貞毅, 後藤 直大, 岡崎 太郎, 新関 亮, ほか. Hepatomesenteric type の肝動脈走行変異を伴う十二指腸乳頭部癌に対してSSPPDを施行した1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2012;73:760.
- 荒川 和久, 小川 哲史, 安東 立正, 富澤 直樹, 小林 克己, 須藤 雄仁, ほか. 肝腸間膜動脈幹由来の総肝動脈が膵内を走行していた胆管腺内分泌細胞癌に膵頭十二指腸切除を施行した1例. 日本肝胆膵外科学会抄録集. 2012;24:423.
- 細川 勇, 清水 宏明, 中島 正之, 吉留 博之, 大塚 将之, 加藤 厚, ほか. 肝腸間膜動脈幹型の肝動脈が膵内を走行した十二指腸癌の1切除例. 癌と化学療法. 2012;39(12):1963-5.
- 赤崎 兼義. 糖尿病性昏睡二例レタラ稀有ナル膵臓發育不全ノ一剖検例. 東京医学会雑誌. 1934;48:1842-51.
- 石原 慎, 宮川 秀一, 堀口 明彦. 膵発生異常 膵体尾部欠損症. 日本臨牀 別冊 膵臓症候群 (第2版). 大阪: 日本臨牀社; 2011. p. 33-5.
- 山田 達治, 小林 陽一郎, 宮田 完志, 米山 文彦, 太田 英正, 竹内 英司, ほか. 膵頭部癌を合併した膵体尾部脂肪

- 置換の1切除例. 日本消化器外科学会雑誌. 2004;37(2):181-6.
- 19) 田中 明隆, 尾関 規重, 伊藤 重範, 高田 善介, 矢崎 裕, 神谷 泰隆, ほか. 膵体尾部欠損症の2例および本邦報告例の膵管像に関する考察. 膵臓. 1989;4:59-65.
 - 20) 山本 誠, 藤田 博, 小竹 要, 土井下 建治. 胆管・膵管合流異常を伴った先天性胆道拡張症と膵体尾部欠損症に合併した胆嚢癌の1剖検例. 日本消化器病学会雑誌. 1981;78:733-8.
 - 21) 高橋 洋一, 沢武 紀雄, 尾崎 監治. 糖尿病を伴った先天性膵体尾部欠損症の3剖検例. 胆と膵. 1981;2:461-8.

CASE REPORT

Total Pancreatotomy for Carcinoma of the Ampulla of Vater with Aplasia of the Pancreas and Common Hepatic Artery Originating from the Hepatomesenteric Trunk and Running through the Pancreatic Head

Atene Ito¹⁾, Kazuyuki Kawamoto²⁾, Kentaro Yasuchika³⁾, Taebun Park²⁾ and
Tadashi Ito²⁾

¹⁾ Department of Surgery, Fukuyama City Hospital

²⁾ Department of Surgery, Kurashiki Central Hospital

³⁾ Division of Hepato-Biliary-Pancreatic and Transplant Surgery, Department of Surgery, Graduate School of
Medicine, Kyoto University

A 79-year-old woman was referred to our hospital with carcinoma of the ampulla of Vater. CT showed a hepatic artery branching from the superior mesenteric artery and passing through the pancreatic head. Aplasia of the pancreas was also revealed. Gastrointestinal fiberoscopy revealed a tumor spreading from the ampulla of Vater towards the anus. Adenocarcinoma was confirmed by biopsy and total pancreatectomy was undertaken. Intraoperatively, the hepatic artery in the pancreatic parenchyma and the spleen were preserved. Histologically, the tumor was a moderately differentiated tubular adenocarcinoma, pT1, N0, M0, fStage I, R0. Aberrant hepatic arteries are often encountered and must be carefully handled in surgery of the pancreas head area, to preserve hepatic blood flow and achieve surgical objectives.

Key Words: aplasia of the pancreas, hepatomesenteric trunk, total pancreatectomy

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2014;47(11):675-682]

Reprint requests: Atene Ito Department of Surgery, Fukuyama City Hospital
5-23-1 Zao-cho, Fukuyama, 721-8511 JAPAN

Accepted: May 28, 2014