症 例

内臓逆位症および十二指腸潰瘍を伴った Preduodenal Portal Vein の 1 例

¹⁾ 国立西埼玉中央病院外科

²⁾ 埼玉医科大学第2外科

大久保清一郎 宮川 兜 松岡 寿夫
金城 浩¹⁾ 下村 禎²⁾

PREDUODENAL PORTAL VEIN WITH ABDOMINAL SITUS INVERSUS AND DUODENAL ULCER: REPORT OF A CASE

Seiichiro OKUBO, To MIYAKAWA, Toshio MATSUOKA,
Hiroshi KINJO¹⁾ and Tadashi SHIMOMURA²⁾

¹⁾ Department of Surgery, Nishi-Saitama Central National Hospital

²⁾ Second Department of Surgery, Saitama Medical School

索引用語 門脈奇形, 内臓逆位症, 十二指腸潰瘍, 迷走神経切断術

はじめに

門脈が十二指腸の前面を通過するいわゆる Preduodenal Portal Vein は、非常にまれな奇形で、1921年 Knight¹⁾ が報告して以来その報告例は、われわれの検索し得た範囲では57例にすぎない。

われわれは、最近十二指腸潰瘍を伴った Preduodenal Portal Vein の1症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

I 症 例

患者: 20歳, 男

主訴: 心窩部痛

既応歴, 家族歴: 特記すべき事なし

現病歴: 1974年1月頃より、夜間に心窩部痛あり、近医受診。十二指腸潰瘍の疑いで、某医大外科を紹介された。胃透視、十二指腸ファイバー検査で、十二指腸潰瘍と診断され、内臓逆位の併存も指摘された。

保存的療法を続けても、症状が軽減しないため、手術を勧められたが、家庭の都合で、1976年1月当院外科を受診し、手術の目的で入院した。

現症: 体格中等度、眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄疸なし。胸部は、聴診、打診で右心 (dextrocardia) が確認された。腹部は、心窩部に圧痛があり、軽度の筋

性防禦が認められた。肝臓、脾臓は触れない。

入院時検査: 表1のように、血液一般、肝臓機能、血清アミラーゼ、ガストリン、電解質、尿検査いずれも正常値を示し、胃液検査では、テトラガストリン刺激で高酸を示した。

表1 入院時検査

血液	検尿
赤血球数 517×10^4	蛋白 (一)
白血球数 5800	糖 (一)
血色素量 15.7g/dl	ウロビリノーゲン 正常
Ht 46%	電解質
肝機能	Na 142.0mEq/l
総ビリルビン 1.01mg/dl	K 3.5
GOT 18U	Ca 9.1
GPT 8U	Cl 105.0
AL-P 5.8U	胃液検査
LDH 260U	BAO 0.04mEq/hr
LAP 212U	MAO 12.99
血清アミラーゼ 99S.U.	PAO 14.62
ガストリン 65Pg/ml	

上部消化管X線検査では、胃は左右逆転し、著明に変形した十二指腸球部の後壁にニッシュを認めた (図1)。十二指腸ファイバー検査では、球部の小弯および後壁に潰瘍を認めた (図2)。胸部X線所見では、右心があり、

図1 上部消化管X線所見

図2 十二指腸ファイバースコープ所見

胆嚢造影で胆嚢が、注腸造影で大腸が、逆位を示している。

以上の所見から、十二指腸潰瘍、完全内臓逆位の診断で、手術を行った。

手術所見：上腹部正中切開で開腹。内臓はすべて逆位を示しているが、回転異常はなかった。十二指腸起始部

図3 A 術中写真

図3 B 術中写真のシューマ

に硬結を触知し、同時に Portal Vein が、十二指腸第一部の前面を通過しているため（図3 A, B）、選択的迷走神経切断術は、通常の如く行えたが、幽門形成術は、この門脈を損傷する危険性があるため断念し、ドレナージ手術として、胃・空腸吻合を行った。

術後経過は、良好で、術後3ヶ月目の胃液検査成績は、インシュリン刺激で、BAO 0.23, MAO 4.79, PAO 5.56mEq/hr で、減酸率も63%（MAO）とほぼ満足できる値である。

II 考 察

Predoduodenal Portal Vein は、非常にまれな奇形であり、1921年 Knight¹⁾ が、剖検例で初めて報告し、とくに胆道系手術の際の障害になることを指摘しているが、その後われわれの検索し得た範囲では、欧米で47例本邦でもわれわれの症例を含めて10例の報告をみるにすぎない。

図 4

A—正常門脈の発生

B—Preduodenal Portal Vein の発生 (Bower & Ternberg⁹⁾より)

PREDUODENAL PORTAL VEIN の発生については、1885年 Hiss²⁾ が提唱した Periintestinal ring theory で説明されている。すなわち、胎生5週に卵黄嚢から発生した左右2本の Vitelline vein が、3ヶ所で吻合を行い、第1吻合部は肝内にあり、第2吻合部は十二指腸の後面を、第3吻合部は十二指腸の前面を通る。胎生6週で、左上と右下の吻合が退化して、胎生10週で正常の門脈が形成される(図4A)。Preduodenal Portal Vein は、この各吻合部の退化する部位の異常により生じるものと説明されている(図4B)。

この奇形は、きわめてまれなものであるが、臨床的には、いくつかの点で重要な意義を持っている。

まず第1に、合併奇形が多いことである。1974年 Braun ら³⁾ は、集計した41例中、33例(80%)に合併奇形がみられたと報告している。その後、われわれが集計

表2 合併奇形(58例中48例)

腸回転異常	40例
心血管奇形, 右心	18
内臓逆位	16
脾臓奇形	16
十二指腸奇形	13
脾臓奇形	11
胆道閉鎖症	10
Congenital periduodenal bands	8
胆嚢奇形	1
仙骨発育不全	1
ダウン症候群	1
計	135例

し得た Cilly⁴⁾, Chandra⁵⁾, Edelson⁶⁾, Davis⁷⁾ らの報告例7例、および本邦例10例、計17例を含めて、58例中48例(83%)に合併奇形を認めた(表2)。合併奇形別に

表 3 Preduodenal Portal Vein の本邦例

	報告者 (年次)	年 齢	性 別	主 訴	手術適応	術 式	十二指腸閉塞		合併奇形
							PPV	その他	
1	大 野 ¹⁶⁾ (1969)	34歳	♂	黄疸, 発熱	胆道結石	胆摘, 切開, 乳頭形成	(-)	(-)	な し
2	井 坂 ¹⁷⁾ (1973)	33歳	♂	右季肋部痛	胆石, 十二指 腸狭窄	胃, 空腸吻合	(-)	(-)	輪状瘻
3	角 田 ¹⁸⁾ (1974)	4 日	♀	胆汁様嘔吐	十二指腸閉鎖	十二指腸, 空 腸吻合	(-)	(+)	輪状瘻, 腸回転異 常, 十二指腸閉鎖
4	角 田 ¹⁸⁾ (1974)	3 日	♀	胆汁嘔吐	腸閉鎖	十二指腸, 十 二指腸吻合	(-)	(+)	十二指腸閉鎖
5	三 宅 ¹²⁾ (1974)	7 日	♀	胆汁様嘔吐	幽門部通過障 害	胃, 空腸吻合	(+)	(-)	胃逆位, 上大静脈 走行異常, VSD, PS
6	岡 田 ¹³⁾ (1974)	4 日	♂	嘔 吐	十二指腸閉鎖	胃, 空腸吻合	(+)	(-)	腸回転異常
7	若 山 ¹⁹⁾ (1976)	3 ヵ月	♂	黄疸, 灰白 色便	先天性胆道閉 鎖	肝門, 十二指 腸吻合	(-)	(-)	胆道閉鎖, 輪状瘻, 副脾, 下大静脈欠 損
8	内 山 ²⁰⁾ (1976)	3 ヵ月	♂	黄疸, 灰白 色便	先天性胆道閉 鎖	肝門, 胃吻合	(-)	(-)	胆道閉鎖, 腸回転 異常
9	木 田 ²¹⁾ (1976)	3 ヵ月	♀	黄疸, 灰白 色便	先天性胆道閉 鎖	肝門, 十二指 腸吻合	(-)	(-)	胆道閉鎖, 輪状瘻, 右心, 内臓逆位, 多脾, 腸回転異常
10	自験例 (1977)	20歳	♂	心窩部痛	十二指腸潰瘍	迷走切, 胃, 空腸吻合	(-)	(-)	右心, 内臓逆位

みると、腸回転異常が40例にみられ、ついで心血管異常、内臓逆位、脾臓奇形、十二指腸奇形、その他種々の奇形である。われわれの症例では右心、腹部内臓逆位を合併していた。

第2は、十二指腸、胆道系の手術の際、操作の障害になることである。Boles ら⁸⁾は、自験例4例中3例は、この奇形のために手術操作に困難を生じたと報告している。われわれの症例も、ドレナージ手術として幽門形成を行なう予定であったが、十二指腸第1部前面にこの奇形があったため、胃・空腸吻合術を行った。

第3に、十二指腸を前面から圧迫するために、時として通過障害を起こすことであり、われわれの集計では、58例中15例(26%)に、この奇形による通過障害があった。

Bower ら⁹⁾は、Preduodenal Portal Vein 32例を集計し、19例の十二指腸閉塞のうち、この奇形が原因と考えられるものが、10例もあったと報告している。これに対し、Johnson¹⁰⁾、Braun ら³⁾は、十二指腸閉塞は、この奇形によるものとは考えず、むしろ内因性の原因によるものであろうと述べている。

しかし、Boles ら⁸⁾、Lamesch ら¹¹⁾は、この奇形による十二指腸閉塞例を報告しており、本邦でも、三宅¹²⁾、岡田¹³⁾が報告している。また、Bernard ら¹⁴⁾は、この

奇形のための慢性十二指腸通過障害による十二指腸潰瘍の1例を報告しているが、われわれの症例においても明らかな通過障害は、認めないものの、長期間持続したstasisが原因となって潰瘍を形成したものと思われる。

第4に、逆に門脈の狭窄のために、門脈圧亢進症をきたすことであるが、Snavery ら¹⁵⁾は、この奇形が原因と考えられる食道静脈瘤の出血の1例を報告している。

最後に、われわれが集計し得た本邦例10例について、表3にまとめてみた。この奇形が、他の奇形と合併する頻度が高いため、ほとんどが新生児、乳児の報告例であり、成人例は3例にすぎない。また、十二指腸潰瘍の症例は、自験例のみであり、欧米においても先に述べたBernard¹⁴⁾の1例のみである。

結 語

十二指腸潰瘍を伴った Preduodenal Portal Vein の1例を報告した。この奇形は、非常にまれで、術前診断は、ほとんど困難であるが、手術操作上の障害となることが多く、また、他のさまざまな奇形を合併するなど興味深いものである。

稿を終るにあたり、ご校閲をいただいた埼玉医科大学第2外科石田清教授に深謝する。

本論文の要旨は、第684回外科集談会において発表した。

文 献

- 1) Knight, H.O.: An anomalous portal vein with its surgical dangers. *Ann. Surg.*, **74**: 697—699, 1921.
- 2) Hiss, W.: *Anatomie menschlicher embryonen. III. Zur geschichte der organe.* Vogel. Leipzig, 1—260, 1885.
- 3) Braun, P., et al.: Preduodenal portal vein: A significant entity? Report of two cases and review of the literature. *Can. J. Surg.*, **17**: 316—322, 1974.
- 4) Lilly, J.R., et al.: Liver transplantation in children with biliary atresia and vascular anomalies. *J. Pediatr. Surg.*, **9**: 707—714, 1974.
- 5) Chandra, M.B.: Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J. Pediatr.*, **85**: 649—655, 1974.
- 6) Edelson, Z.C.: Preduodenal portal vein. *Am. J. Surg.*, **127**: 599—600, 1974.
- 7) Davis, J.M.: Preduodenal portal vein. *N.Y. J. Med.*, **76**: 2038, 1976.
- 8) Boles, E.T., et al.: Preduodenal portal vein. *Pediatrics*, **28**: 805—809, 1961.
- 9) Bower, R.J., et al.: Preduodenal portal vein. *J. Pediatr. Surg.*, **7**: 579—584, 1972.
- 10) Johnson, G.F.: Congenital preduodenal portal vein. *Am. J. Roentgenol. Radium. The. Nucl. Med.*, **112**: 93—99, 1971.
- 11) Lamesch, A.: Sténose duodénale secondaire par ve ne porte préduodénale, A propos d'un cas. *Ann. Chir. Infant.*, **13**: 171—174, 1972.
- 12) 三宅 功ほか: Preduodenal portal vein の 1 症例. 愛媛県立病院学会誌, **12**, 140—141, 1974.
- 13) 岡田英也ほか: 腸回転異常, 特に Preduodenal Portal Vein 症例について. 日外会誌, **75**, 569, 1974.
- 14) Bernard, L.J., et al.: Preduodenal portal vein causing duodenal obstruction with bleeding: duodenal ulcer, A case report. *Ann. Surg.*, **150**: 909—912, 1959.
- 15) Snively, J.G., et al.: Fatal hemorrhage from esophageal varices, Due to malformations and congenital stenoses in the portal venous system. *Am. J. Med.*, **16**: 459—464, 1954.
- 16) 大野博通ほか: 臍前部を走行した門脈異常の 1 例. 日消会誌, **66**, 146, 1969.
- 17) 井坂 晶ほか: 種々の畸形を伴った prepancreatic portal vein の 1 例. 日臨外会誌, **34**, 384, 1973.
- 18) Tsunoda, A., et al.: Preduodenal portal vein. *Z. Kinderchir.*, **15**: 397—401, 1974.
- 19) 若山待久ほか: 先天性胆道閉鎖症に伴った. Preduodenal Portal Vein, 小児外科内科, **8**, 229—233, 1976.
- 20) 内山継躬ほか: 先天性胆道閉鎖症, 腸回転異常を伴った Preduodenal portal vein の 1 例. 小児外科内科, **8**, 629—634, 1976.
- 21) 木田宏之ほか: 種々の奇形を伴った Preduodenal Portal Vein の 1 例. 小児外科内科, **8**, 1204—1207, 1976.