先天性幽門閉鎖症の 1 治験例

北摂病院外科 笠 川 脩

大阪医科大学一般消化器外科

木 田 宏 之 加 藤 佳 典

CONGENITAL PYLORIC ATRESIA : A CASE REPORT

Osamu KASAGAWA

Department of Surgery, Hokusetsu Hospital

Hiroyuki KIDA and Yoshinori KATOH

Department of Surgery, Osaka Medical College

先天性消化管閉鎖症は稀な疾患であるが、なかでも幽門閉鎖症の発生は更に少い。新生児期に本症と診断され手術が行われた症例は、自験例を含めて54例(国外38例、国内16例)が報告されているにすぎない。

本症は、幽門部あるいは近接する胃前庭部における消化管壁の断絶または膜様隔壁による閉鎖を意味するが、文献によると膜様閉鎖の頻度がたかく、女児にやや多く、概して胎生期の上部消化管閉塞の結果としての羊水過多症を伴っており、ほとんどに生後数日のうちに、膜切除、幽門形成あるいは胃腸吻合が行われているが、術後生存率は約70%である。

自験例は、満期、正常分娩、生下時体重3,600gの女児で、妊娠経過中に羊水過多症を認めている。生後2日目、授乳開始時より胆汁を混じない嘔吐が持続し、体重減少、脱水が著明となり、4日目に来院。腹部に膨隆や腫瘤を認めなかったが、レ線撮影で胃泡以外に消化管内の gas 像が全く認められず、造影剤を注入しても胃が充盈されるのみで十二指腸への移行はみられず、頻回の無胆汁性嘔吐の症状と、これらレ線撮影所見から先天性幽門閉鎖症と診断、全身状態を改善したうえ生後6日目に開腹。胃十二指腸の連続性は、視診では一見正常にみえたが、幽門部の触診と胃切開による内腔の所見により索状結合組織による消化管壁断絶が確かめられ、索状部分を切除して胃十二指腸端々吻合と胃瘻造設を行った。幽門部以外の腹部臓器に異常所見はなく、切除部分の組織所見は結合組織と平滑筋組織で幽門構造は認められなかった。閉鎖形態は Gerber の分類によれば I B 型であった。術後、胃瘻より内容を吸引し、経静脈栄養を行ない、造影剤の吻合部通過を確かめたうえ術後7日目に経口摂取を開始した。術後経過は良好で、発育も順調である。

先天性幽門閉鎖症治験例の概要に若干の文献的考察を加えて報告する。

はじめに

先天性消化管閉鎖症のなかでも幽門閉鎖症の発生はきわめて稀であるが、最近、われわれは北摂病院においてその1例を経験したので報告する。

症 例

M.S. 生後4日、女児。

主訴：反復する無胆汁性嘔吐。

既往歴 および 家族歴：満期、正常分娩、生下時体重3,600g、母体に妊娠経過中に羊水過多症がみられた。同胞3人(姉)は健康である。

写真1 入院時における腹部レ線所見（立位）

写真3 腹部レ線所見（経肛的に造影剤を注入）

写真2 腹部レ線所見（胃内に造影剤を注入）

現病歴：生後2日目、授乳開始とともに嘔吐をきたしたが、噴水状ではなく、胆汁を混じていなかった。胎便の排出は平常であった。嘔吐が持続し、体重減少、脱水が著明となったため生後4日目に当科へ入院した。

入院時所見：体重2,940g、脱水症状が認められた。胸部の理学的所見に異常を認めず、腹部は平坦で著明な膨隆や腫瘍は認められなかった。経鼻胃管を挿入して胃内容を吸引すると、少量の air と胃液が認められるのみで胆汁は含まれていなかった。

検査成績：腹部のレ線撮影（立位）では、胃泡がみられる以外に消化管内の gas 像は全く認められなかった（写真1）。胃内に造影剤（生理的食塩水による5倍稀釈ガストログラフオン）を胃管を経由して注入すると、胃は充盈されるが、十二指腸への造影剤の移行はみられなかった（写真2）。注腸造影による大腸像は細く Micro colon の傾向を示した（写真3）。血液計測および血液化学検査所見は、総ビリルビン量の軽度増量を認める以外は正常であった（表1）。

以上の症状および検査所見より先天性幽門閉鎖症と診断した。輸液により全身状態の改善をはかり、生後6日目に手術を行なった。

手術所見：上腹部横切開で開腹。少量の腹水を認めた。胃は軽度に拡張しており、胃から十二指腸への連続性は一見正常であったが、触診すると幽門部（鑷子で示す部分）は硬く、索状を呈していた（写真4）。幽門前庭部前壁に長軸に沿う約2cmの切開を加えて幽門部を検すると、幽門の胃側は粘膜で覆われたかたちで盲端と

表 1 血液計測・血液化学検査成績

血液計測	RBC	541 × 10 ⁴ /mm ³
	WBC	9000 "
	Hb	19.4 g/dl
	Ht	55%
血清電解質	Na	141.8 mEq/l
	K	4.9 "
	Cl	99 "
血清蛋白	T.P.	7.2 g/dl
	Alb.	58.9%
	α ₁ gl.	4.6 "
	α ₂ gl.	10.5 "
	β gl.	15.3 "
	γ gl.	10.5 "
	A/G	1.43
血中胆汁	M.G.	144
	T.Bil.	17.8 mg/dl
血液ガス分析	pH	7.516
	PO ₂	129.1 mm/Hg
	PCO ₂	30.8 "
	HCO ₃ ⁻	24.9 mEq/l
	T.CO ₂	25.8 mMol/l
	B.E.	3.5 mEq/l

図 1 手術時における幽門部の所見と手術術式

写真 5 索状部分の組織所見（表層）（H.E. 染色・弱拡大）

写真 4 開腹所見（幽門部を示す）

っており、消息子を通ずることはできず、索状の硬い組織が幽門部を占居し幽門は完全に閉鎖されていた。索状部分（長さ約 1cm）を切除すると、胃および十二指腸が全周にわたって開口し、十二指腸端から胆汁の湧出が

認められた。胃切開創を閉じて胃側の吻合口を形成し、十二指腸端と一層の結節縫合により端々吻合を行なった。術後に胃内の減圧をはかり、のちに栄養経路とする目的で径 5mm の胆管用 T 字管（RÜSCH 軟ゴム製）を使用して胃瘻を造設した（図 1）。幽門部以外の腹部臓器に異常所見はみられなかった。

組織所見：切除した幽門部の索状物は、表層は被膜に覆われた結合織（写真 5）、深層は幼若な猫の肥厚した平滑筋組織で（写真 6）、幽門の構造を思わせる所見は全く認められなかった。

術後経過：胃十二指腸吻合部を保護するため、胃瘻より頻回に胃内容を吸引し、術後 1 週間は経口投与を避けて経末梢静脈栄養を行ない、術後 7 日目に胃瘻より注入した造影剤の十二指腸への移行と下部腸管内の gas 像の存在を確かめたのち経口摂取を開始し、胃瘻管を抜去した。術後とくに合併症は認められず、約 1 カ月間に軽

写真 6 索状部の組織所見(深層)(H.E. 染色・強拡大)

写真 7 術後腹部レ線所見(経口的に造影剤を注入)

度の貧血、血清蛋白低下がみられたが、輸血およびアルブミンの投与により改善された。術後28日目の上部消化管造影では、胃より十二指腸への造影剤の通過は smooth で、腸管内の gas 像の存在も正常であった(写真7)。術後35日目、体重3,670g、一回哺乳量100ml となり退院、9カ月を経過した現在発育は順調である。

考 察

先天性幽門閉鎖症は幽門部あるいは幽門に近接した胃前庭部における消化管壁の断絶および消化管内腔の膜様隔壁による閉鎖を意味するが、きわめて稀な疾患である。

本症の発生については、十二指腸以下の腸閉鎖症の発生機序と同様に、発生過程の中実期における異常として説明するもの、あるいは胎児期における消化管の血行障

図 2 先天性幽門閉鎖症の分類

害をその因とするものなどがあるが定説はない。われわれの症例でも視診では幽門部の支配血管の走行異常は認められず、その発生機序は推測し難い。

Gerber¹⁾ は pyloric atresia を幽門部 (I) および前庭部 (II) それぞれにおける膜様閉鎖 (A)、断絶 (B) の 4 型に分類し、Saw²⁾ は本症の形態を膜様、索状、盲嚢状の 3 型に分けているが、総合すると閉鎖の部位、形態を 6 つの型に分類することができる(図 2)。

1971年に Bronsther³⁾ は Bennett⁴⁾ の報告を第 1 例とする本症の手術例 29 例を集計しているが、その後の症例^{5)~8)}を加えると国外では 38 例が報告されている。本邦における報告は 1967 年熊沢⁹⁾ の第 1 例以来自験例を含めて 16 例^{9)~22)}である。それら 54 症例を総括すると(表 2, 3)、患児は女児にやや多く発生しており、本症の患児の母体の約 60% に妊娠経過中の羊水過多症が認められている。Lloyd, Clatworthy²³⁾ は胎児の上部消化管に閉塞が存在すると羊水の循環障害が惹起され、羊膜腔内に羊水が過剰に貯溜する結果羊水過多症が発生すると説明している。この関連に着目して、羊水過多症の妊婦に対して出産前に胎児の幽門閉鎖症を診断し、分娩後直ちに手術を行なった例²²⁾もみられる。

自験例は Gerber¹⁾ の分類に従うと、幽門部の solid core による断絶型 (I B) であったが、54 例のうちから膜様、断絶合併型 1 例および記述不詳の 5 例を除いた 48 例についてみると、膜様閉鎖 (I A, II A) は 35 例、断絶 (I B, II B) は 13 例で、消化管壁断絶型よりも膜様隔壁による閉鎖型が多い。本邦では I A 型が多く、次いで I B, II A 型とつづき、II B 型はみられない。I A 型の 1 例⁹⁾は double atresia で、他に 3 例^{9) 24)}の報告がみられるのみで稀な型である。

表 2 先天性幽門閉鎖手術症例（国外1937～1973・国内1967～1978）

		国 外		国 内		総 合	
a. 報告例数		38例	%	16例	%	54例	%
b. 性 別	♂	15	39.5	6	37.5	21	38.9
	♀	19	50.0	10	62.5	29	53.7
	不明	4	10.5			4	7.9
c. 羊水過多症	+	21	55.3	11	68.8	32	59.3
	-	10	26.3	2	12.5	12	22.2
	不明	7	18.4	3	18.8	10	18.5
d. 手術日齢（平均）		1～10日（3.9）		1～16日（4.7）		（4.3）	
e. 閉鎖形態	膜	24	63.2	8	50.0	32	59.3
	二重膜	2	5.3	1	6.3	3	5.6
	内腔断絶	9	23.7	4	25.0	13	24.1
	二重膜+断絶	1	2.6			1	1.9
	不明	2	5.3	3	18.8	5	9.3
f. 同胞発生例		4組		0		4組	
g. 転 帰	生存	25	65.8	12	75.0	37	68.5
	死亡	13	34.2	4	25.0	17	31.5

表 3 本邦における先天性幽門閉鎖症の報告例

	報告者	発表年	性	羊水過多	手術日齢	閉鎖形態	術 式	転帰
1	熊 沢 他	1967	♀	+	4	膜(二重) I A	胃空腸吻合	死
2	沢 口 他	1967	♂	+	5		胃空腸吻合	生
3	牧 野 他	1968	♂	+	2	膜 II A	膜切除・形成	生
4	岸 川 他	1968	♀		5		膜切除・形成	死
5	西(純)他	1968	♂	+	3	膜 I A	膜切除・形成	死
6	西(純)他	1968	♂	+	2	膜 I A	膜切除・形成	生
7	宮 田 他	1969	♀	+	6	膜 II A	胃空腸吻合	生
8	佐々木他	1970	♀	-	4	索 状 I B	幽門部切除・胃十二指腸吻合	生
9	田中(富)他	1970	♂	+		索 状 I B	胃空腸吻合	死
10	佐 藤 他	1972	♀				幽門部切除・胃十二指腸吻合	生
11	田中(猛)他	1972	♀	-	16	膜 I A	膜切除・形成	生
12	中 谷 他	1973	♂		8	盲嚢状 I B	胃十二指腸吻合	生
13	松 本 他	1973	♀	+	7	膜 I A	膜切除・形成	生
14	山 本 他	1974	♀	+	6	膜 I A	膜切除・形成	生
15	西(修)他	1978	♀	+	1	膜 I A	膜切除・形成	生
16	自 験 例	1978	♀	+	6	索 状 I B	幽門部切除・胃十二指腸吻合	生

本症の診断は、出生直後から始る無胆汁性嘔吐の持続と腹部レ線像で胃泡以外に消化管内に gas が認められない所見によって比較的容易であるが、自験例で行ったような経口的、経肛的造影剤投与による消化管造影も補助的検査として有用である。

報告例中、いずれも国外例に 4 組の同胞発生が報告されているが^{20) 21) 24)}、本症発生の先天的背景を考究するうえで注目に値すると思われる。

本症に対しては手術により閉鎖を解除する以外に治療法はない。ほとんどが生後数日の間に手術をうけているが、本邦例のうち 16 日目に手術が行われた例¹⁸⁾は膜様隔壁に小孔を有する不完全閉鎖であり、閉鎖部にわずかでも交通がみられる場合は当然手術時期の遅いものがあり、成人例の報告もみられる。手術術式としてはいろいろ試みられてきたが、概して、膜様閉鎖に対しては隔壁の切除と幽門形成が行なわれ、消化管壁断絶に対しては胃と十二指腸あるいは空腸との吻合が行なわれている。胃腸吻合を行なった例のうち幽門部の切除を併せて行なっているのは自験例を含む 6 例^{3) 15) 17) 24)}である。

本症の手術後生存率は、68.5% (国外 65.8%, 国内 75%) で、早期に適切な術式が施行されるならば良好な予後が期待できる。自験例での胃瘻の造設は、術後に胃内圧を減じ、胃内容の吻合部通過を遅らせることにより吻合部を保護し、経瘻的に造影剤を注入して吻合部の状態を観察するなど術後管理を容易にするために有用であったと考えられる。胃瘻の設置と、まず術後に経静脈栄養を行って経口投与を遅らせたことが自験例に好結果をもたらせたと考えられる。

おわりに

索状結合組織による断絶型先天性幽門閉鎖症の女兒に対して、生後 6 日目に幽門部切除と胃十二指腸吻合を行ない治癒せしめた経験の概要を報告し、われわれの知りえた本症の手術報告例 54 例について若干の文献的考察を行なった。

(本稿の要旨は第 40 回日本臨床外科医学会総会および第 14 回日本小児外科学会近畿地方会において発表した)

文 献

- 1) B.C. Gerber, Aberdeen: Prepyloric Diaphragm, An Unusual Abnormality. Arch. Surg., 90: 472, 1969.
- 2) E.C. Saw, N.R. Arbegast and T.P. Comer: Pyloric Atresia: A Case Report. Pediatrics, 57: 574, 1973.
- 3) B. Bronsther, M.R. Nadeau and M.W. Abrams: Congenital pyloric atresia; A report of the three cases and a review of the literature. Surgery, 69: 130, 1971.
- 4) R.J. Bennett Jr.: Atresia of the pylorus. Amer. J. Digest. Dis., 4: 44, 1937.
- 5) H. Schickedanz, B. Kleinteich and H. Friedrich: Die Kongenitale Pylorus-Atresie. Z. Kinderchir., 10: 171, 1971.
- 6) V.W. Mittelstaedt: Die angeborene Pylorusatresie. Zbt. Chir., 96: 145, 1971.
- 7) D.C. Keramidas and N. Voyatzis: Pyloric atresia: Report of a second occurrence in the same family. J. Pediat. Surg., 7: 445, 1972.
- 8) K.L. Tan and J.J. Murugasu: Congenital pyloric atresia in siblings. Arch. Surg., 106: 100, 1973.
- 9) 熊沢博久, 黒沢孝夫, 長島金二他: 気腹を併発した先天性幽門閉鎖症の 1 症例, 日小外誌, 4, 167, 1967.
- 10) 沢口重徳, 中条俊夫, 塙 正男他: 先天性幽門閉鎖症の 1 治験例, 日小外誌, 4: 168, 1967.
- 11) 牧野永城, 光宗哲夫, 末吉惟純 他: 先天性幽門前部膜様閉鎖症の 1 例, 日小外誌, 5: 68, 1968.
- 12) 岸川輝彰, 平山 実, 角岡秀彦他: 新生児, 乳幼児期における胃・十二指腸疾患 82 例の手術経験 (付, 幽門閉鎖症の 1 例) 日小外誌, 5: 68, 1968.
- 13) 西 純雄, 平賀 隆, 岡 利幸他: 先天性幽門閉鎖症について, 日小外誌, 5: 68, 1968.
- 14) 宮田正彦, 高木洋治, 桑田圭司他: 新生児幽門前庭部膜様閉鎖症の 1 治験例, 日小外誌, 5: 279, 1969.
- 15) 佐々木五郎, 四方淳一, 新井正美他: 先天性幽門閉鎖症の 1 治験例, 日小外誌, 9: 307, 1970.
- 16) 田中富雄, 江里口健次郎, 小笠原悦男他: 先天性幽門閉鎖症の 1 例, 日小外誌, 6: 219, 1970.
- 71) 佐藤泰雄, 重本弘定, 川上俊爾: 先天性幽門閉鎖症の 1 治験例, 日小外誌, 7: 506, 1972.
- 18) 田中猛夫, 長田文男, 安沢良一他: 先天性幽門部膜様閉鎖症と十二指腸重複症の合併症例の 1 治験例: 文献的考察と幽門形成術の 1 工夫につ

- いて, 日小外誌, 8 : 321, 1972.
- 19) 中谷元太郎, 北野福男, 陳 嘉徳他: 先天性幽門閉鎖症について, 日外誌, 74 : 504, 1973.
- 20) 松本征海, 吉由 寿, 伊東敬之他: 先天性幽門部膜様閉鎖症の 1 治験例, 日小外誌, 9 : 541, 1973.
- 21) 山本哲郎, 小竹利一, 笹田明德他: 先天性幽門膜様閉鎖症, 小児外科, 内科, 7 : 1217, 1975.
- 22) 西 修, 小野恂一郎, 佐々木太郎他: 出生前に予想し得た新生児幽門閉鎖症の 1 治験例, 産科と婦人科, 45 : 115, 1978.
- 23) J.R. Lloyd and H.W. Clatworthy, Jr.: Hydramnios as an aid to the early diagnosis of congenital obstruction of the alimentary tract: A study of the maternal and fetal factors. *Pediatrics*, 21: 903, 1958.
- 24) N.W. Thompson, W. Parker and S. Schwartz, et al.: Congenital pyloric atresia *Arch, Surg.* 97: 792, 1968.
-