症 例

十二指腸前門脈の1成人例

埼玉医科大学第2外科

高橋 茂樹 川瀬 弘一 長島 真理子
里見 昭 時松 秀治 石田 清

十二指腸前門脈(PDPV)は胆道閉鎖症との合併例が多く報告されている。しかし、成人例の報告は少ない。今回、成人1例を経験したので、本邦報告例12例を集計し、発生、治療等に関して考察を加えた。症例は20歳女。嘔吐で発症。手術時、腸回転異常症とPDPVの合併がわかり、Laddの手術と十二指腸・十二指腸側々吻合術を行った。術後は約1年間、ときどき嘔吐がみられたが、その後は順調である。PDPVは成人期になってからでも、消化管運動の変化、門脈血流の増加、内臓下垂などで通過障害を起こす可能性があると思われた。また、発生に関しては橋本らの説が有力であるが、一元的な説明は困難である。手術は十二指腸にある程度通過性のある症例ではbypass術とともに本来の流れの遮断が必要と思われた。さらに、成人外科でも門脈損傷の防止や、癌との合併例でのリンパ節郭清の問題など、PDPVの知識が必要であると考えた。

索引用語：十二指腸前門脈、腸回転異常症

はじめに

十二指腸前門脈(Predudodenal Portal Vein, 以下PDPVと略記する)は、小児外科領域では胆道閉鎖症との合併例が多く報告されている。しかしながら、成人例の報告は少なく、また、他の疾患の手術中に偶然に発見されるため、術中に、その取り扱いに苦慮する例が多い。今回われわれは、腸回転異常症の診断で手術し、術中に腸回転異常症とPDPVの合併であるとわかった成人の症例を経験したので、本邦報告例を集計し、発生、治療等に関して考察を加えた。

症 例

患者：20歳、女。

家族歴：特記すべき事項なし。

既往歴：僧帽弁閉鎖不全症(4歳)。

現病歴：1984年4月専門学校に入学(19歳)後、嘔吐と下痢が頻回となり、保存的に治療したが改善がみられないため、当院消化器内科に入院して精密検査を行った。検査の結果、十二指腸の狭窄と腸回転異常症(90度回転)と診断され、1985年3月当科入院となった。

理学的所見：特記すべき事項なし。

血液学的所見：特記すべき事項なし。

上部消化管造影所見(図1)：拡張した十二指腸球部より、わずかに造影剤が流出しており、十二指腸に著しい狭窄がある(右側)。1時間後に再度透視を行ったところ狭窄部を通過した造影剤が腹部の右側に貯留しており、注腸の所見と合わせ90度回転の腸回転異常症と診断した(左側)。

手術所見：Ladd 靱帯の圧迫による狭窄と考え手術を行った。開腹すると十二指腸の前面を膜様物が覆っ

図1 上部消化管造影

右：拡張した十二指腸球部と、その先の強い狭窄をみとめた。左：1時間後、狭窄部を通過した造影剤が腹部右側にみられた。

1993年8月25日受付 1994年5月24日採用

図2 手術所見：拡張した十二指腸球部と、その右側前面にある門脈（→）をみとめた。

ており、これを処理すると十二指腸が露出して、その前壁をまたぐ門脈を認めた。90度回転の腸回転異常症はみられたが、Ladd 靱帯による圧迫はなく、また、腸軸捻転も見られず、その他に輪状痔など狭窄の原因になると考えられるものも認められなかった(図2)。以上より PDPV が十二指腸狭窄の原因と考え、門脈が圧迫されないよう注意しながら十二指腸・十二指腸側々吻合術(ダイヤモンド吻合術)を行った。吻合口は約5cmとした(図3)。十二指腸を切開したとき内部を観察したが、膜様狭窄は認められなかった。

術後経過：術後は順調に経過したが、術後1週間で行った造影検査では吻合部の通過が悪かったので、胃カテーテルからの胃液流出量が減少するのを待って、術後2週より経口摂取を開始した。しかし、嘔吐を繰り返し、点滴を中止するまで約1カ月を要した。その後も、約1年にわたり体調不良時に何回か嘔吐がみられた。1年経過したころより、ようやく順調となり、術後4年の現在は特に問題なく日常生活を送っている。

本邦の成人 PDPV 報告例(表1)：われわれの調べ得た報告例^{11)~13)}は11例で、12例目が自験例であった。年齢分布は20~63歳であり、手術前に PDPV と診断さ

図3 吻合終了後：吻合はダイヤモンド吻合術で行った。ダイヤモンド吻合術のシェーマを右側にしめす。(木村ら)

表 1 十二指腸前門脈本邦成人報告例

No.	年齢	性	術前診断	合併奇形	術式
1	34	男	胆石症	なし	胆嚢摘除術・乳頭形成術
2	33	男	十二指腸狭窄	輪状痔	胃空腸吻合術
3	20	男	十二指腸潰瘍	内臓逆位	選択的迷切 胃空腸吻合術
4	33	男	十二指腸潰瘍 巨大十二指腸	十二指腸壁内憩室	憩室切除術
5	35	男	総胆管結石	総腸間膜症 半奇静脈結合	胆嚢摘除術・胆嚢管空腸吻合術 肝外側区域切除術
6	53	女	脾頭部癌	輪状痔・多脾症 左側胆嚢	脾全摘術・Roux-en-Y 再建
7	43	男	早期胃癌	総腸間膜症 メッケル憩室	胃亜全摘術・B-1再建
8	50	男	肝内結石 傍乳頭憩室	肝内胆管分岐異常	総胆管切開術・乳頭形成術
9	34	女	胃癌	なし	胃亜全摘術
10	45	女	胆嚢結石 (胆嚢癌)	半奇静脈結合	胆嚢摘除術
11	63	女	胃癌	なし	胃亜全摘術・B-1再建
12	20	女	十二指腸狭窄 腸回転異常症	腸回転異常症 (90度回転)	ダイヤモンド吻合術

れていた症例は1例もない。PDPV が原因で嘔吐がみられた症例は自験例のみであった。bypass 手術が行わ

れたのは自験例を含め4例であったがダイヤモンド吻合を行ったのはわれわれの症例だけであった。また、

図 4 門脈の発生

A: 正常門脈の発生, B: PDPV の発生 (Bower & Ternberg より) 黒斜線は消失しない vitelline vein (門脈) をしめす。

図5 PDPVの発生(橋本らの仮説): 上段は正常門脈の発生, 下段はPDPVの発生。
黒斜線は消失する vitelline vein をしめす。

悪性腫瘍で手術しPDPVの合併が解った症例が5例あった。

考 察

一般的にはPDPVの発生に関してはHis¹²⁾が提唱しているPeriintestinal ring theory (図4)に基づいて説明されている¹³⁾。つまり、vitelline veinとその吻合枝のうち、dorsal anastomosisが消失するとPDPVができることになる。また、橋本ら¹⁴⁾は2つの臍原基がともにvitelline veinより前方に位置しているとの仮定のもとに、腸が最初の回転の次ぎに時計軸方向に回転したとするとdorsal pancreasによりleft vitelline veinの一部が切断されPDPVが発生するという仮説をたてている(図5)。しかしながら、PDPV症例には胆管系や肝動脈の走行、胆嚢の位置に種々のvariationがあり、臍の形態も一定ではないなど、その発生すべてを一元的に説明するのは困難なのが現状である。

PDPVは発生時期が胎生6週前後と早いため多くの合併奇形が見られる。Braunらは1974年に33例を集計し、その合併奇形に関して報告している。また、本

邦においても内山ら、若山ら、大久保ら、戸谷など多くの研究者により集計が行われている¹⁵⁾。いずれの報告でも同様の傾向を示しているが、多い合併奇形としては、腸回転異常症、内臓逆位、心血管系奇形、臍奇形、肝胆道系奇形、十二指腸奇形などがあげられる。特に腸回転異常症は報告者にもよるが、60~90%と大部分の症例に合併している。今回われわれが集計した成人例でも9例に合併奇形が見られたが、総腸間膜症も含め腸回転異常症は3例(25%)にみられたのみである。

PDPVに起因する通過障害に関しては合併している輪状臍や内因性十二指腸狭窄が原因であるとする説(Kalkら)、また壁が薄く、圧も低い門脈が十二指腸を圧迫し通過障害を起こすことは考えにくいとする説(Esscherら)などがあり、Braunはむしろ門脈圧亢進の可能性を指摘している。しかし、われわれの症例でも他に原因となるものは見られず、小児も含めPDPVの報告例の約10~30%¹⁶⁾¹⁷⁾にPDPVに起因する通過障害がみられていることから考え、PDPVに何らかの

誘因が加わると嘔吐が出現する可能性が大きいと考えられた。成人になってから PDPV に起因すると思われる嘔吐で発症したのは、本邦では自験例のみであった。患者は専門学校入学後に発症しており、環境の変化によるストレスや、成長に伴う内臓の下垂、門脈血流の増加などが、その誘因となったものと考えられた。

小児においては、PDPV に起因した嘔吐に対する手術として、十二指腸・十二指腸側々吻合術または胃・十二指腸側々吻合術が良いといわれている。われわれも十二指腸・十二指腸側々吻合術を行い、しかも吻合口を大きくしたにもかかわらず、術後の通過状態が悪く順調に経口摂取できるようになるまで約1カ月を要した。さらに、その後も悪心などの症状が約1年間にわたりみられ、もともとの十二指腸の流れが完全に遮断されていなかったことが、その原因と考えられた。したがって、成人まで症状が出現しなかった症例では本来の流れが、ある程度保たれていると考え、その流れを遮断して側々吻合術を行うか、完全に離断して他の bypass 術を行ったほうが良いのではないかと考えられた。その他、手術時の注意としては側々吻合術により十二指腸が門脈を取り巻く形となるため、門脈圧迫が起きないように細心の注意を要することなどが上げられる。

さらに、成人の手術に際しても、門脈損傷の危険や、悪性腫瘍手術時のリンパ節郭清の技術的な問題を考えると、この小児外科的疾患の知識は不可欠のものであると思われた。

まとめ

1) PDPV は成人期になってからでも、消化管運動の変化、門脈血流の増加、内臓下垂の進行などで通過障害を起こす可能性があると思われた。

2) 発生に関しては橋本らの説が有力であるが、肝・胆・脾及び十二指腸に種々の程度の異常を合併しており一元的な説明が困難なこともある。

3) 成人になるまで PDPV に起因する嘔吐が出現しなかった症例では、本来の流れを遮断して十二指腸・十二指腸側々吻合術、胃・十二指腸側々吻合術を行うか、完全に離断して他の bypass 術を行ったほうが良いのではないかと考えられた。

4) 成人外科においても門脈損傷の危険性や癌との合併例でのリンパ節郭清の問題などを考えると PDPV の知識が必要である。

5) 成人期発症 PDPV 本邦報告例12例を集計した。

なお、本論文の要旨は第52回日本臨床外科学会(1990年11

月14日～11月16日)ワークショップIV(成人にみられた小児外科疾患)にて発表した。

文 献

- 1) 大野博通, 森岡恭彦, 菅原克彦他: 臍前面を走行した門脈異常の1例. 日消病会誌 66: 1392, 1969
- 2) 井坂 晶, 柘植更一: 種々の畸形を伴った pre-pancreatic portal vein の1例. 日臨外医会誌 34: 384—385, 1973
- 3) 大久保清一郎, 宮川 兜, 松岡寿夫他: 内蔵逆位症および十二指腸潰瘍を伴った Preduodenal Portal Vein の1例. 日消外会誌 11: 310—314, 1978
- 4) 壬生隆一, 吉富聡一, 後藤庸嘉他: Preduodenal Portal Vein を伴った Intraluminal Duodenal Diverticulum の1例. 外科 43: 1382—1384, 1981
- 5) 松本由朗, 菅原克彦, 井田 健他: 門脈走行異常—臨床的意義とその発生機序に関する考察—. 日消外会誌 16: 2112—2121, 1983
- 6) 松末 智, 柏原貞夫, 小泉俊三他: 十二指腸前門脈等の多発畸形を合併した臍頭部癌の切除例. 日消外会誌 16: 1262, 1983
- 7) 浦住幸治郎, 遠藤清次, 二瓶光博他: 十二指腸前門脈の1例. 日消外会誌 21: 1316—1318, 1988
- 8) 梶田咲美乃, 木村泰三, 瀧島常雄他: 肝内結石症を伴った preduodenal portal vein の1例. 神奈川医会誌 15: 53, 1988
- 9) 杉山正彦, 国土典宏, 高木淳彦他: 十二指腸前門脈の1例. 日消病会誌 86: 299, 1989
- 10) 森屋秀樹, 田中 豊, 大谷泰雄他: 半奇静脈結合と十二指腸前門脈を合併した胆嚢癌の一症例. 日消外会誌 22: 1657, 1989
- 11) 国場良和, 津荷龍生, 松田知巳他: 胃癌に合併した十二指腸前門脈の1例. 日消外会誌 22: 1657, 1989
- 12) His W: Anatomie Menschliche Embryomen (III). Zur Geschichte der Organe, 1885
- 13) Bower RJ, Ternberg JL: Preduodenal portal vein. J Pediat Surg 7: 579—584, 1972
- 14) 橋本 俊, 由良二郎: 十二指腸前門脈に合併した胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1301—1310, 1979
- 15) 里見 昭, 高松英夫, 土屋博之他: 十二指腸閉塞を呈した Preduodenal Portal Vein の経験. 小児外科 13: 389—395, 1981
- 16) 田村広美, 加藤哲夫, 蛇口達造他: 十二指腸前門脈の1乳児例. 外科診療 30: 1573—1577, 1988
- 17) 畠井芳穂, 泉田直巳, 遠山喜代子他: 嘔吐を主訴とした Preduodenal Portal Vein の1例. 日小児会誌 91: 220, 1987

AN ADULT CASE OF PREDUODENAL PORTAL VEIN

Shigeki TAKAHASHI, Hirokazu KAWASE, Mariko NAGASHIMA, Akira SATOMI,
Syuzi TOKIMATSU and Kiyoshi ISHIDA

Second Department of Surgery, Saitama Medical School

Many cases of preduodenal portal vein (PDPV) in an association with biliary atresia have been reported so far, but reports on PDPV in adults are rarely seen in the literature. This paper describes a recent experience of an adult case, with an analysis of 12 such cases in the Japanese literature in terms of the onset of the disease and treatment.

A 20-year-old woman was admitted to the hospital because of vomiting. Upon operation malrotation of the intestine with PDPV was detected. Ladd's operation and side-to-side anastomosis of the duodenum were carried out. Postoperative course was uneventful except for several episodes of vomiting, which sometimes developed for about one year after the operation. PDPV can cause passage disturbance due to a change in bowel movement, increase in portal blood flow, and visceroptosis. Considering of the onset of the disease, Hashimoto's theory is most convincing, however, it is hard to explain the etiology modistically. When we encounter a patient whose duodenum permits to pass through in some degree, operative procedures might have to include bypass operation and cut off of the original passage. We should have knowledge of PDPV in treating adults surgically in terms of preventing portal injury and lymph node dissection in an association with cancer.