

門脈走行異常—臨床的意義とその発生機序に関する考察—

山梨医科大学外科学第1講座

松本 由朗 菅原 克彦

公立甲賀病院外科

井田 健 真下 六郎 許 国文

藤井 秀樹 若城茂太郎 磯和 剛平

同内科

小山 茂樹

ANOMALIES OF THE PORTAL VENOUS SYSTEM ; PATHOGENESIS AND ITS SURGICAL IMPLICATIONS

Yoshiro MATSUMOTO and Katsuhiko SUGAHARA

The First Department of Surgery, Yamanashi Medical College

Takeshi IDA, Rokuro MASHIMO, HSU Kou Wen, Hideki FUJII,

Shigetaro WAKASHIRO and Gouhei ISOWA

Department of Surgery, KOHKA Medical Center

Shigeki KOYAMA

Department of Internal Medicine, KOHKA Medical Center

発生機序の異なるとみられる門脈走行異常の3症例を経験し、診断、治療の要点ならびにその文献的考察を行い、さらに発生機序につき推論を示した。1) 十二指腸前門脈：35歳、男、胆管結石、肝内結石を合併、文献上109例が報告されている。caudal anastomosisが本流となって生じたものと思われる。2) 臍前十二指腸後門脈：64歳男、胆管結石、胆管癌合併。文献上3例目の報告例で卵黄静脈と肝窩の位置関係の異常により生じたと推定される。3) 門脈本幹欠損：62歳、女、胆管炎、胆嚢結石を合併、門脈血はすべて胆管を取り巻く太い網目状の副血行路を通り肝内に流入する。同様な症例の報告はほかに見当たらない。両側卵黄静脈間の吻合形成不全によるものと推定される。なお以上の3症例はいずれも先天性総胆管拡張症の胆管形態を示した。

索引用語：十二指腸前門脈、臍前十二指腸後門脈、門脈本幹欠損、先天性総胆管拡張症

門脈は消化器外科領域において極めて重要な臨床的役割を持つ脈管である。発生学的に門脈は胆管および腹腔内動脈系と、その時期を同じにしながらも門脈の先天的な走行異常は極めてまれと考えられていた。近年、血管撮影を始め、各種の画像診断法の発達によって、術前にその詳細な所見の把握が可能となり、疾患によっては門脈系への外科的アプローチの頻度が急速に高まりつつあるが、同時に門脈走行異常症例の報告もみられるようになってきた。門脈走行異常を術前に診断することによって、門脈系への外科的アプローチの適応の決定ならびにその限界を知ることは極めて重

要と思われる。

門脈走行異常の代表は十二指腸前門脈であるが、本症の多くは数種の合併奇型を持つため、小児外科領域からの報告が多い。

とくにわが国では Congenital biliary atresia との合併例が多いとされるが^{1)~3)}、欧米では輪状臍を伴った十二指腸閉塞例の多いことが注目されている⁴⁾。

門脈の走行異常は現在では Computed tomogram (以下CT) によつて的確な診断が得られ、さらに超音波診断、血管造影などが有力な補助診断となっている。

著者らは、十二指腸前門脈のほかには膵頭前面で十二指腸後面を通過する門脈ならびに門脈本幹が欠損したと推定される症例を経験し、それぞれ異なった種類の門脈走行異常と考えたので、臨床上の問題点と共に、内外の文献からこのような症例を集計して門脈走行異常の発生機序について著者らの推論を示した。

症 例

1) 十二指腸前門脈：Preduodenal portal vein (PDPV)

症例1：35歳，男。

心窩部痛，黄疸，発熱を主訴として来院した。現病歴は幼小児期から，1年に4～5回の割合で心窩部痛および背部痛を認め，8年前開腹術を受けたが，総腸間膜症の所見のほかには病的所見が無く閉腹された。その後も心窩部痛および背部痛を時々認めていた。2カ月前から強い心窩部痛，背部痛，嘔気，嘔吐，発熱を来し，1979年10月17日公立甲賀病院内科に入院した。精査の結果，急性膵炎を合併した胆管結石症の診断で外科に転科した。開腹所見は，肝臓，脾臓は正常で，胃は正常の位置に存在したが，十二指腸部は肝十二指腸間膜の延長の索状物の後方に埋没していた。胆嚢は腫大するも正常の位置に認められたが，肝臓とは薄い膜で連絡し，十分肝臓には固定されていなかった。胆嚢管は，肝十二指腸間膜の前面を通り，らせん状に左側後方に及んでいた。肝臓より胆嚢を遊離し，さらに三管合流部を明らかにするために，肝十二指腸間膜の漿膜を切離すると，まずその前方に青色の太い門脈が露出され，胆嚢管はその左方で門脈の後方を通過するという異常がみられた。すなわち，門脈の前でなく，後方に肝外胆管が存在した。門脈を尾側にたどっていくと，十二指腸上部，下行部の前面にあり，さらに小腸間膜に続いており，総腸間膜症の所見を示した。脾臓は胃小弯側後面に認められたが，十二指腸下行部外側にも一塊の膵組織が存在した。この両者が十二指腸下行部の後面で接続しているか否かは不明であったが，前面での癒合は認めなかった(図1)。胆嚢管から胆道造影を行うと(写真1)肝外胆管は中等度の拡張を示し，左肝管内から外側区域の肝内胆管に結石が充満し，さらに総胆管にも結石が認められた。総胆管下部は十二指腸下行部外側で十二指腸に合流していた。しかし，膵管は造影されない。先天性総胆管拡張症の特徴の一つである胆嚢管の総胆管との合流部の限局性拡張が認められ，その部分が固有肝動脈と門脈の間から前方に引き出されたために，胆嚢摘出後太い胆嚢管

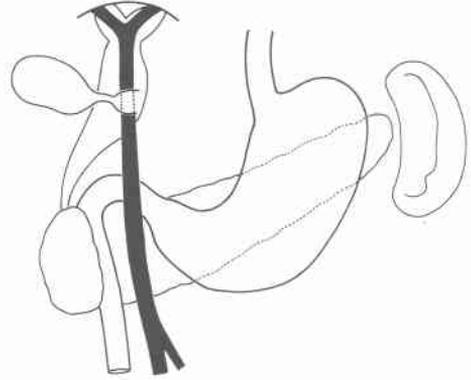
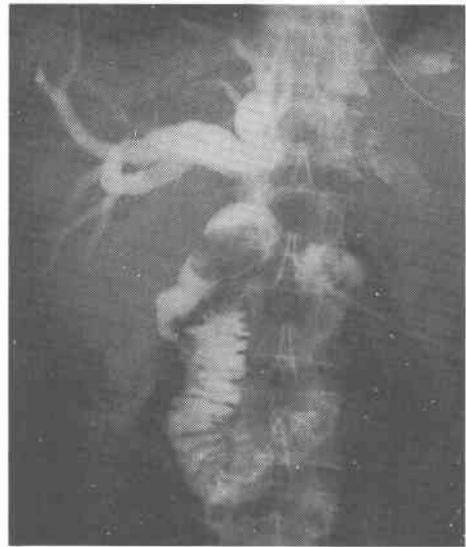


図1 症例1の模式図

写真1 症例1の術中胆道造影。胆管末端は十二指腸下行部の外側から十二指腸と合流する。



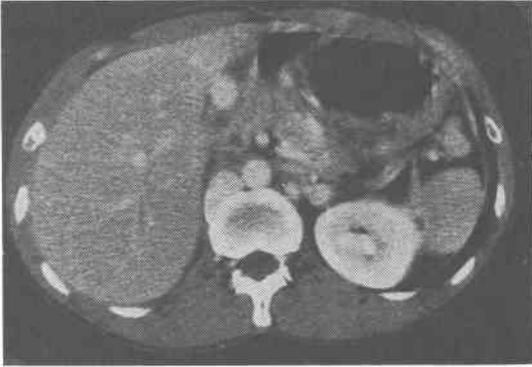
と空腸吻合(Roux-Y型)を施行し，さらに肝外側区域切除を併施した。術後3年経過し，腹痛，黄疸，発熱もまったく認めていない。術後のCTでは下大静脈の肝臓部より上が欠損していたが(写真2)。その実態は不明で，恐らく後腹膜腔に副血行路が存在したものと推定されるが，確証はない。

2) 膵前，十二指腸後門脈：Prepancreatic, postduodenal portal vein

症例2：64歳，男。

黄疸を主訴として1980年8月7日入院，現病歴は約1カ月前から心窩部痛を認め，公立甲賀病院入院の2日前から発熱・悪感を来し，尿の黄褐色に気づいた。急速な黄疸の出現のために直ちに経皮的胆管ドレナー

写真2 症例1のCTスキャン(造影), 肝臓部から胸部に行く下大静脈が欠損していた。



ジ (PTCD) 施行, 三管合流部直下に胆管狭窄があり, その上部に結石が1コ認められた(写真3)。血管造影で異常な動脈の走行は認めなかったが, 門脈が肝門部で極端に右方へ偏位し逆L字型を示していた(写真4)。膵内胆管癌の診断で開腹すると, 腫瘍は総胆管原発で膵頭部の後面にあり, 総胆管は下大静脈右側で下大静脈壁に部分的に癒着していたが, 切除可能で, 膵頭十二指腸切除術を施行した。門脈は総胆管の前方にあり, さらに膵頭部では十二指腸の後方であるが, 膵臓の前面に位置していた。門脈への左胃静脈, および脾静脈の上腸間膜静脈への流入はおのおの膵上縁の前面, および膵下縁の前方で認められた。門脈壁は薄くかつ, その太さは不規則で正常な門脈壁の性状とは判定できなかった。総胆管は十二指腸の後方にあり, 膵

写真3 症例2のPTC像。総胆管の陰影欠損と胆管結石を認める。

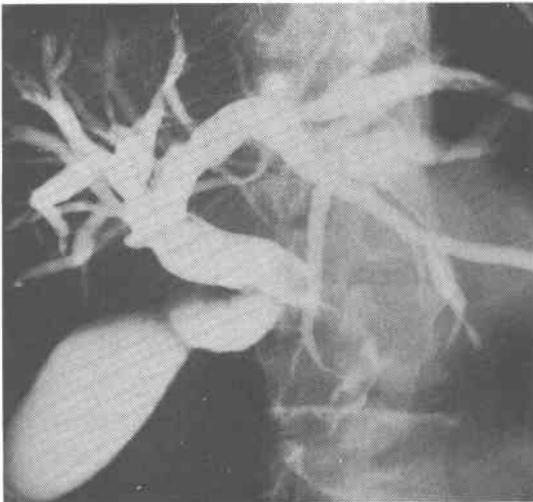
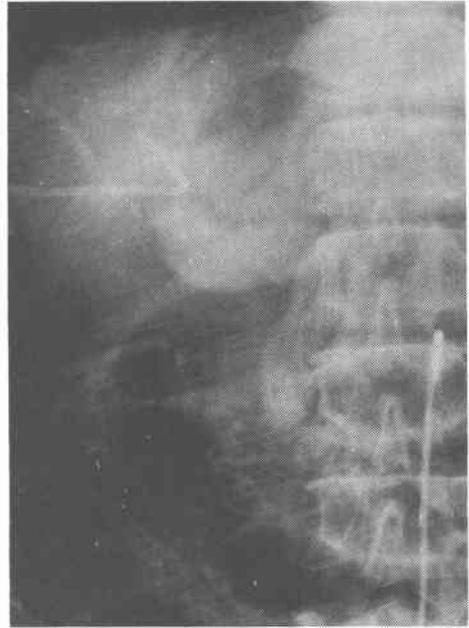


写真4 症例2の腹腔動脈造影における静脈相。門脈は逆L字型の偏位を示す。



臓には異常を認めなかった(図2)。術後3カ月目に肺転移のために死亡した。

3) 門脈本幹欠損症: Absence of the main trunk of the portal vein

症例3: 62歳, 女。

右季肋部痛を主訴に1982年1月21日公立甲賀病院内科を受診し, 超音波診断で胆嚢結石と総胆管拡張の所見を認めた。内視鏡的逆行性胆管膵管造影(ERCP)による胆管所見は(写真5), 胆管の中等度の拡張と壁の硬化および不整が認められた。CFでは肝には異常所見を認めないが, 門脈本幹が欠損し, 造影を用いたCTでは肝外の胆管周囲に high density な部分が認めら

図2 症例2の模式図

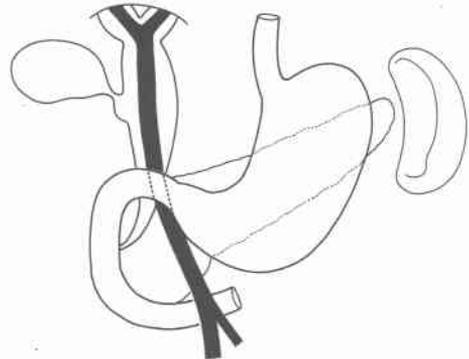


写真5 症例3のERCP像。肝外胆管壁の硬化と不整な圧迫所見がみられる。



写真7 症例3の上腸間膜動脈造影の静脈相。門脈血は正常の位置より右側を複雑に蛇行し肝内に至る。

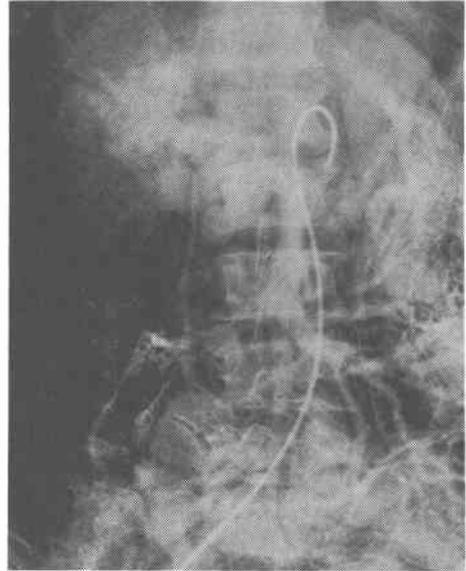


写真6 症例3のCTスキャン(造影)。肝十二指腸間膜の中に多数の high density な部分が認められる。

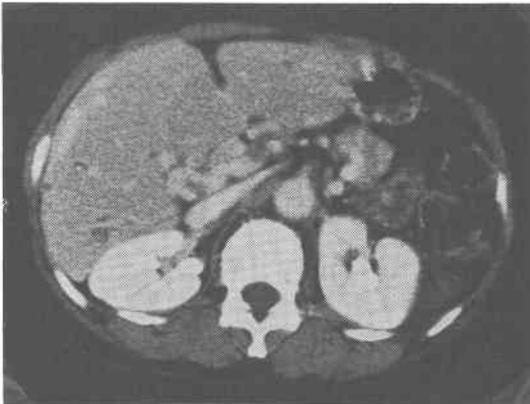


写真8 症例3の術中胆道造影。造影剤の注入圧をあげると写真5にみられた壁に不整像は消失し、胆管の中等度の拡張像が認められる。

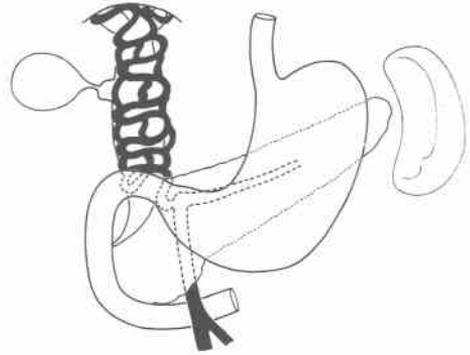


れた(写真6)。腹腔動脈撮影で動脈系には異常所見を認めなかったが、静脈相で通常の門脈の位置に門脈本幹が認められず、それより右方を数条の静脈が静脈瘤様に複雑に蛇行しながら肝に流入している(写真7)。開腹すると胆嚢は腫大し、中に2個の結石が認められたが、炎症所見は無く、また肝十二指腸間膜にも炎症所見は認めなかった。胆嚢管の総胆管への合流部は限局性に拡張し、総胆管の中等度拡張と合せ先天性総胆管拡張症の形態を示していた。胆道造影にあたり写真8に示すように加圧すると写真5の不整な胆管壁の様態は消失し、この所見は複雑な走行を示す門脈による

写真9 症例3の術中撮影. ① 肝十二指腸間膜内の網目状門脈血の副血行路. ② 胆嚢管



図3 症例3の模式図



管外性圧迫による所見と推定しえた。肝十二指腸間膜の漿膜を切離すると、その直下に薄い壁の静脈が太い網目状に総胆管を取巻いて肝門部に向って走行し、門脈内の血流が透見できた(写真9)。通常の門脈の位置である肝外胆管の左側の後面では門脈本幹は認められず、また血栓などの索状物も触れなかった。術中門脈圧測定で200mmH₂Oと中等度の亢進を認めた。上腸間膜静脈から造影すると、上腸間膜静脈は脾後面から右方に直角に偏位し、数条に分れて肝内に流入し、肝内では正常位の肝内門脈枝が造影された(写真10)。また術中採取した肝右葉および左葉の組織にはとくに形態的变化は認められなかった。胆嚢を摘出し、先天性総胆管拡張症であるところから、胆管内胆汁うっ滞を除去するために十二指腸乳頭形成術を施行した(図3)。術後は全く無症状で経過している。

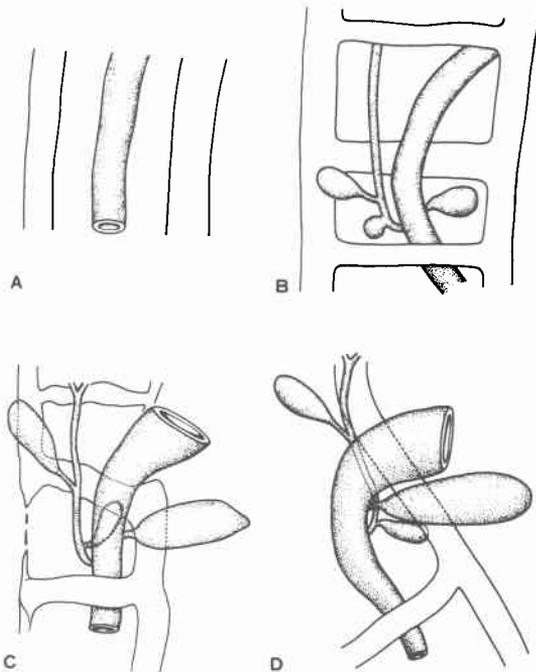
写真10 症例3の術中上腸間膜静脈造影。正常な太さの門脈本幹の欠除と胆管周囲での網目状の門脈が認められ、写真9でみられた胆管周囲の静脈と一致する。



考 察

1. 門脈の発生と肝、脾、胆道系の発生¹⁰⁾¹¹⁾(図4)
胎生初期(4週)に primitive gut の左右に位置するように、卵黄嚢から発生した2本の卵黄静脈(vitelline veins)は、胎生5週には両者の間に3本の吻合枝を形成する。そのうち最も頭側の吻合枝(cephalic anastomosis)は肝臓の中に、中間の吻合枝(middle anastomosis)は十二指腸の後方(dorsal)に、そして尾側の吻合枝(caudal anastomosis)は十二指腸の前面(ventral)に位置する。胎生6週には、消化管の回転につれて、この卵黄静脈およびその吻合枝から成る静脈系は部分的に萎縮、消失しはじめる。すなわち通常6週から9~10週の間尾側と頭側(肝内門脈を形成する)の吻合枝および右卵黄静脈の尾側吻合枝との吻合部分、そして左卵黄静脈の頭側吻合枝の部分が消失し、結局十二指腸の後方にS字状の門脈を形成する。そこで、この門脈形成と腸の回転および、肝、胆、脾の発

図4 門脈系と胆道, 膵の発生過程の関係



生との関係を対比してみると, 3週を終りに十二指腸原基から hepatic diverticulum が生じ, 肝, 胆道の原型をなす。4週末には背側膵原基が十二指腸から直接に, そして腹側膵原基が hepatic diverticulum の一部から, または, それに近い十二指腸から直接にそれぞれ発生する。腸回転は6週から始まり, 10週に完成するとみられているが, それによって腹側膵と背側膵の癒合, 胆管内腔の recanalization そして十二指腸, 膵, 胆管の後腹膜への固定が行われる。すなわち, 門脈, 胆管, 膵の形成, 腸回転は, ほぼ同時期に行われるものであるとみられる。

2. 十二指腸前門脈: preduodenal portal vein (PDPV) の形成

門脈走行異常の報告例の大部分は PDPV である。最初の臨床例の報告は1921年 Knight¹²⁾によって行われている。また, 1912年に Begg¹³⁾ は豚の胎仔に PDPV を発見し報告している。胆道系の形成異常の多いことはよく知られているが, 門脈の走行異常は極めてまれとされてきた。しかし, 腹腔動脈撮影の普及によって上腹部動脈系の走行異常が予想以上に多いことが認識されてきているが, CT, 超音波診断, そして, 門脈, 胆道へ直接手術手技のおよぶ症例の増加によって, 門脈の走行異常も今まで考えられていた以上に多くなる

ものと思われる。事実著者らが渉猟しえた内外の文献から, PDPV は1981年までで109例であるが¹⁾⁻⁹⁾¹²⁾¹⁴⁾⁻³⁹⁾1978年まででは, わずか52例の報告にすぎない⁹⁾。PDPV の発生機序は Marks¹¹⁾によれば, 通常では middle anastomosis を残して caudal anastomosis が消失するとされるが, middle anastomosis が消失し, caudal anastomosis が本流となったのが, PDPV であるとみられている。一方, 橋本ら³⁾は, 胆道, 膵の形成および腸回転との関係で PDPV の発生に新しい仮説をたてている。すなわち, 膵の2つの原基, 腹側膵と背側膵が, 両方の卵黄静脈よりも前面に位置すると仮定してみると, caudal anastomosis の消失は実際にはなく, middle anastomosis と caudal anastomosis の間の rt.-vitelline vein が腹側膵の回転によって切断され, middle anastomosis より上部の lt.-vitelline vein が十二指腸第I部の發育により切断され, 正常門脈が形成されると推論している。そして, PDPV の発生に関しては, PDPV の症例が腸回転異常を高率に合併していることを考えて, 腸が時計軸方向に回転した場合, 正常発生において, 腹側膵により切断されるべき rt.-vitelline vein はすべて残存し, 同時に移動する背側膵により, middle anastomosis と caudal anastomosis の間の lt.-vitelline vein が切断され PDPV が発生するものと考えている。この場合, 腸回転異常のほかにも門脈の左側でその後方に肝外胆道が存在するとしている。

十二指腸の前面を門脈が走行する場合の発生学的説明には His (1885年)⁴⁰⁾ の periintestinal ring theory をほとんどの報告が引用している。また, PDPV には後にのべるように多くの合併奇型が存在し, とくに胆, 膵の奇型と腸回転異常が大部分を占めると報告されている。しかし PDPV の発生を胆, 膵の発生, 腸回転異常との関連で検討された報告は極めて少ない。その意味で橋本らの仮説は, この問題に一步踏み込んだ見解として注目したい。

さて, 橋本らの仮説では最初2つの膵原基がともに両側の卵黄静脈の前面に位置することを仮定している。これは, 門脈の走行異常を考える上で大切な事柄である。すなわち, 正常発生例では, 肝外胆管は常に門脈の前方右寄りに位置し, 膵を貫通して十二指腸に開口する。しかし, 術中の観察では, いわゆる膵内胆管と考えられる部分の胆管は, 膵の後面にあり, 時に全周が膵外にあり, 十二指腸に開口する症例が意外に多い。そして膵鉤部では膵実質が上腸間膜静脈を取因

む形で、その後面にも認められるのが普通である。これは卵黄静脈の前面に臍原基ならびに胆道となる原基が位置し、時計回転の方向に回転した場合にもっとも起こりえる位置関係である。

著者らの症例 I では、胆管は門脈の後面であるが、胆嚢管はその左側より前方に出て、胆嚢は肝鎌状間膜の右側で通常の胆嚢床に固定されていた。しかし、臍臓は不完全な輪状臍で、総胆管下部の十二指腸への流入口も十二指腸下行部の外側であったことから、この症例では十二指腸の回転がほとんど無く、腹側臍も回転せず臍の癒合も起こらない状態であり、したがって胆管が十二指腸の前面かどうかは明らかでなかった。この症例では、2つの臍原基が最初に両側の卵黄静脈の後方に位置したと仮定すれば His の periintestinal ring theory でも説明可能な例である。このように臍原基が卵黄静脈の前面か後面かによってかなり解釈が異なることから、この仮定は極めて大切である。

正常例では His の periintestinal ring theory でも橋本の仮説でも説明可能であるが、PDPV の場合、橋本の仮説では総胆管を含む胆管は腹側臍と同時に移動するのであるから、総胆管は十二指腸の前面でかつ門脈の左側に位置することとなる。この点に関し、knight¹²⁾、Bernard¹⁵⁾、Boles¹⁶⁾らは門脈の左側に総胆管が存在する例として報告し、さらに Debray¹⁷⁾、Braun¹⁸⁾、Stengel¹⁴⁾、内山²⁾、橋本³⁾らは、総胆管が十二指腸の前面を走行する例を報告している。著者らの症例 1 もこのグループに属するものと思われる。一方、Mothes^{は³⁴⁾総胆管が十二指腸の前面を走行し輪状臍も合併しているものの、総胆管および胆嚢管は門脈の右に位置していた例を報告している。これは両臍原基が卵黄静脈の後方に位置していたためと解釈できる。しかし、PDPV の報告例の中に、Stevens³²⁾、Davis²⁰⁾、Mackcy³¹⁾、Drablos²⁹⁾、Galladay³⁶⁾および Edelson¹⁹⁾は、明らかに総胆管は十二指腸の後方で、しかも胆嚢管および総胆管は門脈の右方に位置した例を報告している。以上のことから PDPV を示す症例の中には十二指腸の回転の有無と共に両側臍原基と卵黄静脈の位置関係もその発生原因の上で重要な因子とみるべきである。}

3. 臍前、十二指腸後門脈の形成

文献上十二指腸後で臍前門脈の症例は十二指腸前門脈の症例に比べて極めて少なく Brook⁴¹⁾の報告とそこに紹介されている 1 例にすぎない。Brook の例も中等度の胆管拡張と胆管結石の合併例であるが、

Brook は門脈が胆管の前面を走行することに注目している。しかし、これは十二指腸前門脈の例でも全例に認められる所見であり、むしろ門脈が十二指腸の後方に存在することよりも、それが臍の前面を走行する所見こそ発生学的意義をもつものと考える。

一般に臍内胆管癌で黄疸が発現し、直ちに外科的療法を施行しえた例では、根治術施行の可能性が高いが、本例では総胆管が下大静脈に接し、また先天性総胆管拡張症のために胆管は中等度ながら拡張し、そのために腫瘍増殖がかなり進行してから始めて発黄がみられるようになったために、根治手術は不可能となり予後は不良であった。

症例 2 の門脈と十二指腸、胆道、臍の位置関係は、発生学的に両側の臍原基が 2 本の卵黄静脈の後方に位置したと仮定すれば、十二指腸の正常な回転によっても生ずることは容易に説明できる。すなわち、胆道の原基は middle anastomosis の後方に（正常例では前方）あり、腹側臍原基の回転によって middle と、caudal anastomosis の間の rt.-vitelline vein が切断され、180度回転した腹側臍原基は、lt.-vitelline vein の後方にあった脊側臍と癒合する。そして、臍前で十二指腸後門脈は完成し、肝外胆管は門脈の後方でかつ胆嚢は門脈の右方に位置することとなる。したがってこの場合、腸回転異常などの合併は少ないものと考えられる。すなわち、この門脈走行異常は臍原基と卵黄静脈の前後面での位置の違いのみによって発生したものと理解でき、PDPV とはその発生機序が異なるものと思われる。しかし、Brook らはその成り立ちとして cranial segment of the rt.-vitelline vein が原腸との位置関係に異常が生じて発生したものであろうと推論している。

4. 門脈本幹欠損の成り立ち

門脈欠損の報告も少ない。Marois⁴²⁾は左腎静脈と門脈系の吻合によって門脈血が大循環系へ流出していた 4.5歳女の肝芽腫症例を報告し、Abermerz⁴³⁾の門脈欠損症例を紹介している。また、Hellweg⁴⁴⁾によって肝内門脈欠損症が報告されている。そのほかには門脈の cavernous transformation または cavernomatous transformation と呼ばれる門脈の spongy 様変化の症例報告⁴⁵⁾⁴⁶⁾がある。

症例 3 は、その手術所見から明らかに門脈本幹が本来存在すべき位置に欠損し、それに代って静脈瘤様の血管が肝外胆管を網目状に取囲む形で存在し、上、下腸間膜静脈、脾静脈などいわゆる門脈系からの血液は

すべてこの網目状の静脈を経て肝内門脈に流入していた。しかし Marois⁴²⁾の例のごとくすべてその門脈血が大循環系に流れる場合や Hellweg⁴⁴⁾の報告のごとく肝内門脈系も全く欠損した症例とは趣を異にするもので、本症例はその意味で門脈欠損症と呼ぶことは不適當で門脈本幹の形成不全と考えるべきであろう。造影上は肝内門脈系の走行は正常であり、組織学的にも異常は認められなかったが、門脈圧は200mmH₂Oとやや正常の門脈圧よりも高く、また、この静脈壁自体は内部の血流が透見できるところからかなり、ぜい弱なものと思われ、そのためにこの網目状静脈は怒張し、静脈瘤様の外観を呈したものと思われる。しかし、門脈血栓症など、後天的に発生した門脈血流障害例にみられるような後腹膜を始めとする種々の腹腔内の副血行路は全く認められず、また門脈内血栓、肝十二指腸間膜の炎症性変化なども全く認められず、しかもこの患者の開腹手術は今回が初めてであることから、この血行路の成因を先天的と考えたい。しかし症例3と類似する病態として既往に胆道系手術が施行された場合に生じた門脈損傷、強い胆管炎による門脈閉塞があり、また幼児例のために詳細な術中検索が行われえないのなかに門脈の肝外閉塞例が含まれる場合がある。したがって既往に開腹手術の無いこと、肝十二指腸間膜に強い炎症の無いことなどを考慮して、本症の診断は慎重でなければならない。

そこで症例3の門脈走行異常の発生機序を推論すると、門脈本幹を形成する middle anastomosis が欠損していたと仮定すれば胎生5週頃に生ずる両側の卵黄静脈間の anastomosis の形成が行われず、右卵黄静脈が不完全形成のまま肝外胆管を取囲むように形成され、門脈血の走行路となったものと推論した。

5. 門脈の走行異常と合併症

1981年までに内外の文献上 PDPV は109例が報告され、そのうち、わが国では本報告の1例を加え29例を数える。性別の明らかなものについてみると男：女、37：53(わが国は16：8)とやや女性に多いが、逆にわが国では男性に多い傾向を示した。PDPV はそれ自体の臨床症状として十二指腸の圧迫症状が主なものであるが⁹⁾、大部分は、合併奇型により発見されている。したがって発症年齢は小児が63%と大部分を占め⁹⁾、とくに生後8日以内に発症し開腹または剖検によって確認されている例が多い。合併奇型の頻度は表1のごとく消化管の malrotation が最も多く、心、大血管の奇型、次いで十二指腸狭窄または閉塞が多い、十二指腸

表1 Preduodenal Portal Vein の合併奇型
(自験の症例1を含む)

(~1981年)

Associated malformation	No. of cases		
	World	Japanese	total
Malrotation of the gut	36	14	50
Cardiac malrotation	12	5	17
Duodenal atresia			
complete	7	1	8
diaphragm	11		11
Situs inversus			
total	3	1	4
partial	7	0	7
Reversed rotation of the foregut	5	8	13
Persistence of ventral pancreas	6	2	8
Annular pancreas	9	4	13
Biliary atresia	5	14	19
Splenic abnormalities	8	7	15
Preduodenal common bile duct	4	1	5
Double portal vein	3	0	3
Volvulus of midgut	2	0	2

の通過障害の原因として症例1のように臍の回転異常による場合が多く、いわゆる輪状臍とは多少その趣を異にする。一方、わが国での報告例をみると、その合併奇型は消化管の malrotation に次いで、胆道閉鎖症があげられる。これは、第5回胆道閉鎖症研究会(昭和54年3月)で、胆道閉鎖症とPDPV合併例が主題として集められた事情もあるがわが国のPDPVが欧米と異なる点の1つかもしれない。

一方、成人発症例の報告をみると、その多くは胆石症を合併している。Brookの臍前、十二指腸後門脈の1例と、著者らの症例2及び3を加えた門脈走行異常として報告された成人例のうち、合併症の記載の明らかな成人例11例の報告では、胆管結石8例、重複胆のうち1例、十二指腸潰瘍1例、胆管癌(胆管結石合併)1例である。著者らはすでに先天性総胆管拡張症の定義として Alonso-Lej の criteria を modify した新しい criteria を報告し⁴⁷⁾、それが胆管原発結石の母地となっていることを明らかにしているが⁴⁸⁾、報告した3症例は共にこの形態の特徴をもち、いずれも胆管結石をもつ症例であった。このことは先天性総胆管拡張症が門脈走行異常の合併奇型の1つであり、しかも小児期に発症するような程度の強い合流異常ならびに拡張を示さない症例では、胆石を形成して初めて臨床症状

を現わす例が多いことを示唆するものである。今後胆管結石治療に際し、門脈走行異常症例が画像診断の普及とともにみられるものと思われるが、胆管結石症に対する胆道付加手術の際に、また胆道手術それ自体に、門脈走行異常の存在は、かなりの制約となるものである。そして PDPV 症例に対する認識がない場合、門脈損傷の報告例も³⁷⁾あり、報告したような門脈走行異常に対する発生学上の正しい認識が必要である。

結 語

1) 十二指腸前門脈, 2) 十二指腸後, 臍前門脈, 3) 門脈本幹欠損症の三種類の門脈走行異常症例を経験し、おのおのについて発生機序を推論し、文献的考察とともに画像診断上の特徴、合併奇型ならびに治療上の問題点について考察を加えた。

文 献

- 1) 若山待久, 川中武司, 池田舜一ほか: 先天性胆道閉塞症に伴なった preduodenal portal vein. 小児外科・内科 8: 229—233, 1976
- 2) 内山継躬, 新津勝宏, 浜田洋一郎ほか: 先天性胆道閉鎖症, 腸回転異常を伴なった preduodenal portal vein の 1 例. 小児外科・内科 8: 629—634, 1976
- 3) 橋本 俊, 由良二郎: 十二指腸前門脈に合併した胆道閉鎖症—その発生に関する新しい考え方—. 小児外科 11: 1301—1310, 1979
- 4) 山田亮二, 角田昭夫, 西 寿治ほか: 十二指腸前門脈を合併した胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1311—1315, 1979
- 5) 古味信彦, 河内 護, 木村文夫: 十二指腸前門脈を合併した胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1317—1325, 1979
- 6) 梶本照穂, 宮本正俊: 十二指腸前門脈および他の血管系奇型を合併した先天性胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1327—1334, 1979
- 7) 戸谷拓二, 渡辺泰宏, 荒田 敦: 十二指腸前門脈に伴なった先天性胆道胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1335—1341, 1979
- 8) 山本哲郎, 久野克也, 宮下 勝ほか: 十二指腸前門脈を合併した胆道閉鎖症. 小児外科 11: 1343—1350, 1979
- 9) Esscher T: Preduodenal portal vein—A cause of intestinal obstruction? J Pediatr Surg 15: 609—612, 1980
- 10) Arey LB: Developmental Anatomy. 7th ed, Philadelphia & London, WB Saunders Co, 1974, p245—294
- 11) Marks C: Developmental basis of the portal venous system. Am J Surg 117: 671—681, 1969
- 12) Knight HO: An anomalous portal vein with

its sursical dangers. Ann Surg 74: 697—699, 1921

- 13) Begg AS: The anomalous persistence in embryos of parts of the periintestinal ring formed by the vitelline veins. Am J Anatomy 13: 103, 1912
- 14) Stengel F: Über zwei Fälle von Präduodenalem Verlauf der Portoader bei normaler Lage von Magen und Duodenum. Z Anat Entwicklungsgesch 102: 662—689, 1934
- 15) Bernard LJ, Perry FA, Walker M: Preduodenal portal vein causing obstruction with bleeding duodenal ulcer. Ann Surg 150: 909—912, 1959
- 16) Boles FT, Smith B: Preduodenal portal vein. Pediatrics 28: 805—809, 1961
- 17) Dobray C, Delmas A, Hakim M et al: Veine portae et canal cholédoque préduodénaux. Presse Med 70: 1675—1676, 1962
- 18) Baum P, Cuendet A: Preduodenal portal vein. Prog. Pediatr. Surg. (vol. 3), Munich, Urban & Schwarzenberg, 1971, p121—140
- 19) Edelson ZC: Preduodenal portal vein. Am J Surg 127: 599—600, 1974
- 20) Daves JM: Preduodenal portal vein. NY state J Med 76: 2038, 1976
- 21) Semb BKH, Halvarson JF: Repair of preduodenal portal vein injury occurring during biliary surgery. Acta Chir Scand 139: 312, 1973
- 22) Sorokin VD: Anomalous development of the portal vein causing portal chronic obstruction of the duodenum. Arkh Anat Gistol Embriol 66: 77—78, 1974
- 23) Tsunoda A, Yamada R: Preduodenal portal vein. Z Kinderchir 15: 397, 1974
- 24) Lilly JR, Starzl TE: Liver transplantation in children with biliary atresia and vascular anomalies. J Pediatr Surg 9: 707—714, 1974
- 25) Drabø PA: The polysplenic syndrome—preduodenal vena portae, segmental agenesis of the inferior vena cava and polysplenia. J Oslo city hosp 25: 81—89, 1975
- 26) Connehaye P, Coupris L, Labour PE et al: Veine porte préduodénae. A propos de deux cas. Ann Chir Inf 16: 45—50, 1975
- 27) Rossi GM, Scotti F, Porta GC et al: A case of preduodenal portal vein. Arch Ital Chir 99: 31—34, 1975
- 28) McCarten KM, Teele RL: Preduodenal portal vein: Venography, ultra sonography and review of the literature. Annales de Radiologie 21: 155—160, 1977

- 29) Kalk F, Chappell JS: Preduodenal portal vein-A case report. *South Afr J Surg* 15 : 299, 1977
- 30) Wallach D, Chabrolle JP, Melin Y: An exceptional cause of neonatal intestinal obstruction: Preduodenal portal vein. Report of two cases. *Sem Hosp Paris* 53 : 43-48, 1077
- 31) Makey DA, Bower JC: Preduodenal portal vein: Its surgical significance. *Surgery* 84 : 689-690, 1978
- 32) Stevens JC, Morton D, McElwee R, et al: Preduodenal portal vein: two cases with differing presentation. *Arch Surg* 113 : 311-313, 1978
- 33) Tavor JA, Benavent M, Bachiller C et al: Vena porta preduodenal. *An Exp Pediat* 11 : 565-574, 1978
- 34) Mothes VW, Kralisch R, Haase RO: Präduodenale Pfortader. *Zbl Chirurgie* 104 : 729-731, 1979
- 35) Chiba T, Ohashi E, Uchida T et al: Acute volvulus of the stomach in a patient with preduodenal portal vein "Situs inversus" and asplenia. *Z Kinderchir* 29 : 171-176, 1980
- 36) Gollady E, Siebert J, Smith P: Situs inversus, preduodenal portal vein and biliary atresia. *Z Kinderchir* 29 : 171-176, 1980
- 37) Koltai IL, Hofmann S: Präduodenale Vena Portae, Jejunalatresie und Kurzdarmsyndrom-Eine neue Kombination intestinaler und vascularer Fehlbildungen. *Z Kinderchir* 31 : 121-125, 1980
- 38) Georgacopulo P, Vigi V: Duodenal obstruction due to a preduodenal portal vein in a newborn. *J Pediatr Surg* 15 : 339-340, 1980
- 39) Prenger KB, Slooff MJH, Lichtendahl DHE et al: A preduodenal portal vein and its surgical implications. *Netherland J Surg* 33 : 115-118, 1981
- 40) His W: Anatomie menschliche Embryomen (III). zur Geschichte der Organe, 1885
- 41) Brook W, Gardner M: Anteroposition of the portal vein and spontaneous passage of gallstones, case report and embryological hypothesis. *Br J Surg* 59 : 737-739, 1972
- 42) Marois D, Heerden JA, Carpenter HA et al: Congenital absence of the portal vein. *Mayo Clin Proc* 54 : 55-59, 1979
- 43) Abermethy J: An account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. *Philas Trans R Land* 17 : 292, 1809 (2より引用)
- 44) Hellweg G: Congenital absence of intrahepatic portal venous system simulating Eck fistula. *Arch Pathol* 57 : 425, 1954
- 45) Martinoli S, Schmitt HE, Allgower M: Eine ungewöhnliche trias: Gallenblasenagenese, Pancreas annulare und Pfortaderanomalie. *Helv Chir Acta* 46 : 767-770, 1979
- 46) Klemperer P: Cavernous transformation of the portal vein, its relation to Banti's disease. *Atch Pathol* 6 : 353-377, 1928
- 47) Matsumoto Y, Uchida K, Nakase A et al: Clinicopathological classification of the congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Am J Surg* 134 : 569-574, 1977
- 48) Matsumoto Y, Uchida K, Nakase A et al: Congenital cystic dilatation of the common bile duct as a cause of primary bile duct stones. *Am J Surg* 134 : 346-352, 1977