

成人にみられた先天性十二指腸膜様狭窄症の1例

東北大学医学部第1外科

遊佐 透 舟山 裕士 中村 隆司
武田 和憲 小針 雅男 松野 正紀

十二指腸膜様狭窄症はまれな先天性疾患であるが、多くは幼児期に診断され成人例は少ない。今回、幼児期に発症しながら成人になって初めて診断された十二指腸膜様狭窄症を経験したので報告する。症例は24歳女性、幼児期より頻回に嘔吐を繰り返していたが、成長障害がなかったため放置していた。1989年7月、腹痛で来院。上部消化管造影および内視鏡検査で十二指腸内のリング状透亮像と膜様物を認め十二指腸膜様狭窄症と診断した。開腹術下に膜様物切除術を施行し、術後経過良好である。本症例では膜様物に副膵管が開口しており、Vater 乳頭は膜様物近傍の肛門側に存在した。膜様物切除に際しては膜様物近傍に開口する胆管、膵管の損傷を防止するために術中 secretin 静注や胆嚢圧迫試験により開口部を確認することが重要と考えられた。

Key words: duodenal web, duodenal diaphragm, duodenal stenosis in the adult

結 言

十二指腸膜様狭窄症はまれな先天性疾患であり、多くは新生児期から幼児期に診断され、成人例は比較的少ないとされている¹⁾。今回、24歳で初めて診断され、外科治療を行った十二指腸膜様狭窄症の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：24歳、女性。

主訴：心窩部痛、食後の悪心、嘔吐。

既往歴、家族歴：未婚。合併奇形や知能発達遅延は認めず。家族歴は特記すべきことなし。

現病歴：出生直後から頻回に嘔吐を認めたが、1回の授乳量を減らすなど保存的に対処し精査は受けなかった。学童期以降も時々食後に悪心が出現し、2週間に1回程度胆汁を含まない胃内容物を嘔吐することがあったが放置していた。平成元年6月、24歳で心窩部痛を主訴に近医を受診した。上部消化管造影で十二指腸の著明な拡張を指摘され、当院内科を紹介された。精査の結果十二指腸膜様狭窄症と診断され、手術目的に当科に転科した。

入院時現症：身長152cm、体重51kgで成長障害はなく栄養状態は中等度。理学的所見では腹部で振音音を聴取した以外は異常を認めなかった。

入院時検査成績：血液一般検査、電解質、肝機能、腎機能、腫瘍マーカー、動脈血ガス分析などに異常は認めなかった。

腹部単純X線写真：立位腹部単純X線写真ではいわゆる“double bubble sign”を呈し、また結石と思われる陽性陰影を右下腹部に認めた (Fig. 1)。

上部消化管造影：十二指腸球部から下行部の著明な拡張と、下行部内腔のリング状の透亮像、これより肛門側への造影剤の流出遅延を認めた (Fig. 2)。

上部消化管内視鏡検査：胃角部に胃潰瘍の癍痕を認めた。十二指腸は著明に拡張し、下行部に肛門側へ凸の膜様物を認めた (Fig. 3)。内腔を2分する橋状のヒダに小さな開口部を認め、この開口部にカテーテルを挿入し造影したところ、肛門側の十二指腸が造影された。なお膜様物の口側に十二指腸乳頭は確認できなかった。

点滴静注胆道造影：総胆管の下方への伸展と胆道外に陽性陰影をみとめた (Fig. 4)。

注腸造影：腸回転異常、内臓逆位などは認めなかった。

血管造影：十二指腸に分布する血管が伸展されている像以外に腫瘍や輪状膵などの異常所見は認めなかった。また上腸間膜動脈は狭窄部とは離れた位置にあった。

以上の臨床および検査所見から十二指腸膜様狭窄症と診断し手術を施行した。

<1992年5月13日受理>別刷請求先：遊佐 透
〒980 仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学医学部
第1外科

Fig. 1 Plain abdominal x-ray showed “double bubble sign” and positive shadow (arrow) in the right lower abdomen.

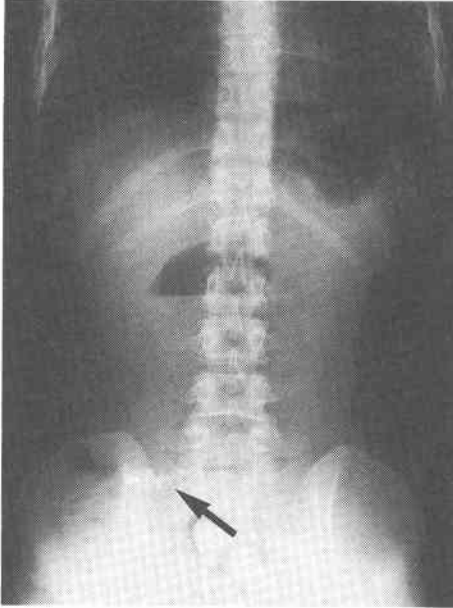


Fig. 2 Preoperative upper gastrointestinal series. Note the duodenal diaphragm appearing as a radiolucent ring (arrow) in the dilated descending duodenum.



Fig. 3 Endoscopic examination revealed the duodenal diaphragm and an intact mucosal bar in the descending duodenum. There was a small aperture (arrow) leading to the distal duodenum in the center of the mucosal bar.

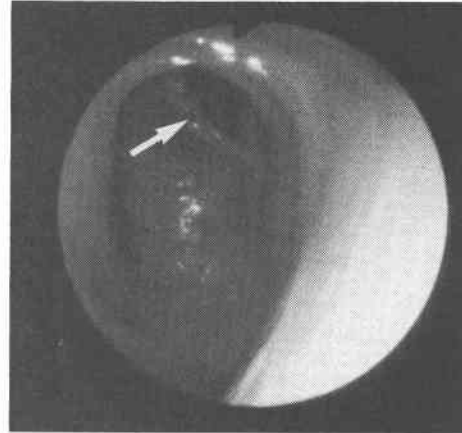
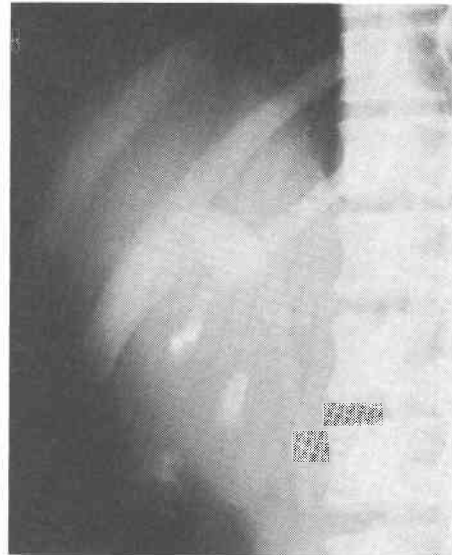


Fig. 4 Drip infusion cholecystocholangiogram. Common bile duct was markedly stretched below. Note the positive shadow outside the bile duct or the gallbladder.



手術所見：十二指腸球部から下行部までが著明に拡張しており水平部において caliber change を認めた

が、十二指腸の漿膜側および周囲に狭窄の原因は無く、他の合併奇形も認められなかった。拡張のない十二指腸水平部に切開を加え、十二指腸内腔を検索したところ、拡張した十二指腸下行部に wind sock 様の膜様物が下垂していた。膜様物付着部より口側にも十二指腸

Fig. 5 The schema of the operative findings. A large "wind sock" like duodenal diaphragm occupied the dilated lumen of the descending duodenum. There was a small aperture in its fundus, and orifice of the pancreatic duct was found on the oral surface of the diaphragm.

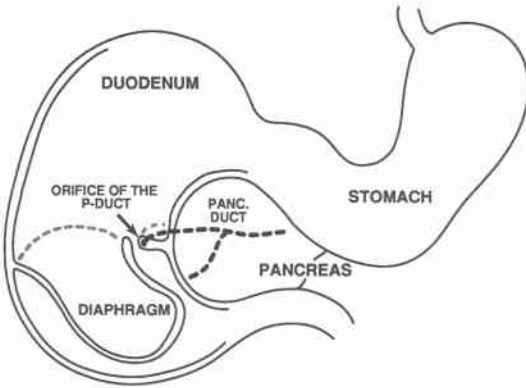
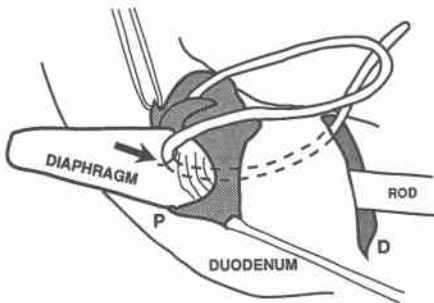
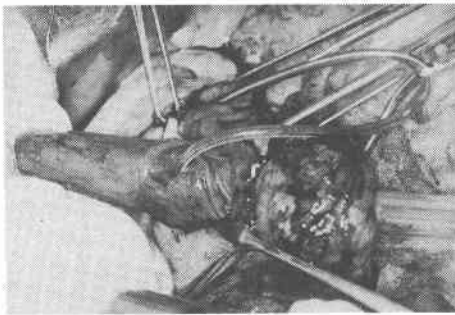


Fig. 6 Operative findings and its schema. This photo shows the findings of the duodenal lumen when two duodenotomy were performed at the proximal of the diaphragm (P) and the distal of the diaphragm (D). The duodenal diaphragm was stretched markedly by a plastic rod inserted to the diaphragm from distal to proximal. Note a tube passing through the aperture (arrow) of the diaphragm.



切開を行い、肛門側切開部から挿入した棒で膜様物をこの口側の切開口から十二指腸外に翻転脱出させ観察したところ膜様物に直径4mmの開口部を認めた(Fig. 5, 6)。ここで secretin を静注し、膜様物に膵管が開口していることを確認した。さらに胆嚢圧迫試験を行ったがこの開口部からは胆汁の流出は認めず、膜様物より肛門側に胆汁が流出した。

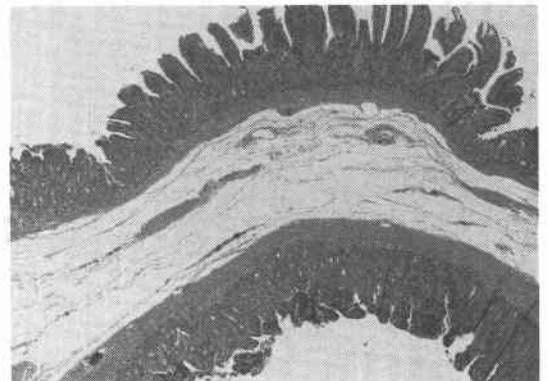
膜様物口側の拡張した十二指腸内に軟らかい固形物が数個あり、腹部単純X線写真および点滴静注胆道造影で認めた陽性陰影は十二指腸内固形物と判明した。手術は膵管を損傷しないように留意し膜様物の大部分を切除、その断端は連続縫合を行い止血した。十二指腸切開部を閉鎖し手術を終了した。

標本所見：切除した膜様物は直径約2.5cmで両面とも十二指腸粘膜に被われていた。十二指腸内固形物は乾燥させると硬化し結石様となった。この固形物を赤外線吸収スペクトルで分析したところリン酸カルシウムを主成分とし少量のビリルビンを含むことが確認された。

病理組織像：膜様物は両面とも粘膜筋板を有する正常十二指腸粘膜でその間は固有筋層を欠く粗な結合織であった (Fig. 7)。

術後経過：良好に経過し悪心、嘔吐は消失した。内視鏡的逆行性膵管造影を施行し、温存した膜様物の膵管開口部から造影したところ、これは副膵管開口部であり、主乳頭は膜様物より肛門側に存在することが判明した。

Fig. 7 The histological findings of the excised duodenal diaphragm. Both surfaces of the duodenal diaphragm were covered with normal duodenal mucosa and there was no muscular layer. (H.E. stain, ×40)



考 察

先天性十二指腸閉鎖・狭窄症は新生児の消化管通過障害のなかでは鎖肛，食道閉鎖症につぐ頻度でみられる²⁾が，十二指腸閉鎖・狭窄症に占める膜様狭窄症の割合は2%程度とされている¹⁾。膜様狭窄症は先天性奇形で出生時から病変があるにもかかわらず，その30~35%は成人で発症するとされており³⁾，最年長例はJexらが報告した81歳である⁴⁾。本邦における膜様狭窄症成人例の報告は数例に過ぎないが^{5)~8)}欧米では約70例の報告がある³⁾⁸⁾。膜様狭窄症はその形態からwind-sock型膜様狭窄⁹⁾，duodenal web⁹⁾，duodenal diaphragm¹¹⁾などの病名で報告されている。また膜様狭窄症と病態が類似した先天性疾患であるintraluminal duodenal diverticulum (IDD)の成人例は本邦では20数例報告されている¹⁰⁾が，膜様物が十二指腸内腔の一部に付着しているものと考え，IDDの全周型と膜様狭窄症は同一の病変をさしている¹¹⁾と推察される¹¹⁾。また膜様物(web, diaphragm)も憩室もいずれも固有筋層を欠くことが多く，両面とも正常十二指腸粘膜で被われており，先天性奇形，消化性潰瘍，膵胆道疾患の合併率が高いなどの特徴も類似しており，膜様狭窄症とIDDをまとめて扱っているテキストもみられる¹²⁾。

膜様狭窄症の発生部位はBoydenら²⁾によるとVater乳頭部の近傍が83%と最も多く，そのうち68%は乳頭部の口側に存在するとしている。また膜様部に膵胆管が開口したり，膵管と胆管が膜様物の上下に別々に開口する例もあると報告している。この理由は次のような発生学上の成因から説明されている。すなわち十二指腸膜様狭窄症の成因として最も有力なTandlerの説¹³⁾では胎生5週以降に十二指腸粘膜の上皮細胞は増殖し，8週にはほぼ内腔を充満し閉鎖するがこの直後から空胞化がはじまり，10週から12週には再び管腔が形成され，この過程が障害されることにより閉鎖や狭窄が生ずるとしている。

Boydenらはこの説を基に，Vater乳頭部付近はもっとも狭い部位であり，この部位の空胞化は胆管と膵管からはじまるため，この2系統が融合する段階で空胞化が乱れるとさまざまな膵胆管の走行異常を伴った狭窄が生じるとしている²⁾。

十二指腸膜様狭窄症の症状で多いのは，上腹部痛，嘔吐，体重減少とされている³⁾が，いずれも本症に特異的なものではない。診断の契機となるのは嘔吐，腹痛が頻回になった場合が多いが，消化性潰瘍³⁾，急性膵

炎¹⁴⁾，逆流性食道炎¹⁵⁾などの合併症の精査中に発見される場合もある。成人例の膜様狭窄症では膜様物に偏在性の開口部(aperture)が見られ，この開口部が大きいほど発症も遅れる¹⁶⁾との報告もあるが，Coopermanらの報告¹⁾のようにその直径が数mmでも老人まで無症状の例もある。何かの原因で狭窄部の慢性的炎症に急性浮腫が加わって狭窄症状が発症すると考えられる¹⁷⁾。

診断には腹部単純X線写真，内視鏡検査，上部消化管造影が有用とされている。本症と鑑別すべき疾患としては何らかの原因で十二指腸の通過障害を来す疾患，すなわち十二指腸腫瘍，球後潰瘍，Crohn病など十二指腸に原因がある疾患と，輪状膵，腸回転異常，膵腫瘍，急性膵炎後遺症，上腸間膜動脈症候群など十二指腸外に原因がある疾患が考えられる。これらの疾患を念頭におき上部消化管造影，内視鏡検査，超音波検査，注腸造影，x線CT，血管造影などを行うが特徴的な所見が得られず，術中に初めて診断が確定される場合も少なくない。また多発型膜様狭窄症も報告されており¹¹⁾¹⁷⁾術中の慎重な検索が重要である。

外科的治療は1937年のKreigの報告に始まり¹⁶⁾，現在は十二指腸切開下の膜様物切除術が一般的であるが，十二指腸十二指腸吻合術や十二指腸空腸吻合術なども行われている。胃空腸吻合術はblind loop syndromeを合併する欠点があるため行われなくなった。また内視鏡的に高周波やレーザーを用いて膜様物の切開を行い良好な結果が得られたとの報告もある¹⁸⁾¹⁹⁾。しかし膜様物の切開，切除を行う際には膵管，胆管を損傷しないように注意することが重要で，外科的手術であればsecretin静注や胆嚢圧迫試験を行いこれらを十分に確認することが可能である²⁰⁾。自験例でも術前の内視鏡検査ではVater乳頭が確認できず，術中にsecretin静注により膜様部に開口する膵管が確認され，これを温存して膜様物の切除を行った。

十二指腸内に認めた固形物については，欧米でも十二指腸膜様狭窄症に胃石を合併していたという報告があり，消化管内容の停滞が固形物形成の原因の1つになったものと思われる³⁾。

文 献

- 1) Cooperman AM, Adachi M, Rankin GB et al: Congenital duodenal diaphragms in adults. A delayed cause of intestinal obstruction. *Ann Surg* 182: 739-742, 1975
- 2) Boyden EA, Cope JG, Bill AH: Anatomy and

- embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum. *Am J Surg* 114 : 190-202, 1967
- 3) Ferraris VA, McPhail JF: Adult duodenal web associated with peptic ulcer disease. *Surg Gynecol Obstet* 158 : 461-463, 1984
 - 4) Jex RK, Hughes RW: Endoscopic management of duodenal diaphragm in the adult. *Gastrointest Endosc* 32 : 416-419, 1986
 - 5) 加藤俊夫, 森 孝郎, 竹中 巧ほか: 種々の奇形を伴った Windsock 型十二指腸狭窄の成人例. *臨外* 35 : 1177-1180, 1980
 - 6) 三浦 一力, 北川達士: 成人にみられた Windsock 型十二指腸膜様狭窄の1例. *三重医* 29 : 92, 1985
 - 7) 加納右一郎, 恒矢保雄, 吉峰順子ほか: 成人に達して発見された十二指腸膜様狭窄の1例(Windsock 型). *日消病会誌* 83 : 712, 1986
 - 8) 山本尚幸, 小松 晃, 伊東久雄ほか: 成人にみられた十二指腸膜様狭窄症の1例. *臨放線* 33 : 1121-1124, 1988
 - 9) Bill AH Jr, Pope WM: Congenital duodenal diaphragm. *Surgery* 35 : 482-486, 1954
 - 10) 久保正二, 酒井克治, 木下博明ほか: 先天性胆道拡張症を合併した Intraluminal duodenal diverticulum の1治験例. *消外* 9 : 1559-1564, 1986
 - 11) Anderson JR, Mills JOM: Adult duodenal webs: A rare cause of obstruction. *Clin Radiol* 35 : 223-226, 1984
 - 12) 内田雄三, 松本克彦: 胃・十二指腸の先天性異常. 阿部令彦, 出月康夫, 小澤和恵ほか編. 最新消化器外科シリーズ7: 胃・十二指腸-潰瘍以外の疾患. 第1版. 金原出版, 東京, 1990, p208-215
 - 13) Tandler J: Zur Entwicklungsschichte des menschlichen Duodenums im fruehen Embryonalstadien. *Morphol Jahrb* 29 : 187-216, 1900
 - 14) 藤原利男, 池口祥一, 信田重光: 年長児および成人に見られた先天性十二指腸膜様狭窄症の4例. *腹部救急診療の進歩* 8 : 799-803, 1988
 - 15) Sheridan RL, Shay SS, d'Avis JC: Adult duodenal web associated with reflux esophagitis. *Am J Gastroenterol* 81 : 718-720, 1986
 - 16) Kreig EG: Duodenal diaphragm. *Ann Surg* 106 : 33-41, 1937
 - 17) Evans J, Miranda R, Stanton PE Jr: Double duodenal webs in an adult. *South MJ* 82 : 366-368, 1989
 - 18) Al-Kawas FH: Management of a duodenal web by endoscopic laser therapy. *Gastrointest Endosc* 35 : 113-115, 1989
 - 19) Okamatsu T, Arai K, Yatsuzuka M et al: Endoscopic membranectomy for congenital duodenal stenosis in an infant. *J Pediatr Surg* 24 : 367-368, 1989
 - 20) 森田 建, 石原通臣, 湯沢晃雄: 先天性十二指腸膜様閉鎖・狭窄症に対する手術. *外科診療* 11 : 1740-1743, 1985

An Adult Case of Congenital Duodenal Diaphragm

Tooru Yusa, Yuuji Funayama, Ryuuji Nakamura, Kazunori Takeda, Masao Kobari and Seiki Matsuno
The First Department of Surgery, Tohoku University School of Medicine

Duodenal diaphragm is a rare congenital disease and it is usually diagnosed in infancy. We report here an adult case of this disease. The patient was a 24-year-old woman. She had a history of frequent vomiting from infancy, but had not received any special treatment. When she visited a hospital complaining of abdominal pain in July 1989, a diagnosis of duodenal diaphragm was made from an upper gastrointestinal barium series and endoscopy. The diaphragm was safely excised, and the postoperative course was uneventful. The orifice of the accessory pancreatic duct was found on the oral surface of the diaphragm, and the papilla of Vater was located near the anal portion of the diaphragm. It is important to confirm the opening of the bile duct and pancreatic duct by secretin injection or a gallbladder compression test, to prevent injury to the opening when excising the duodenal diaphragm.

Reprint requests: Tooru Yusa The First Department of Surgery, Tohoku University School of Medicine
1-1 Seiryochō, Aobaku, Sendai, 980 JAPAN