

輪状膵, 腸回転異常を伴った windsock 型 十二指腸膜様狭窄の 1 成人例

徳島県厚生連麻植協同病院外科

吉田 禎宏 中田 昭愷 斎藤 恒雄
今富 亨亮 中村 浩子

Windsock 型十二指腸膜様狭窄(以下本症)はまれな先天奇形で, 成人例は極めて少なく, 全周性管腔内十二指腸憩室と報告されている 5 例を含め 11 例の本邦報告例がみられるにすぎない。

輪状膵, 腸回転異常を伴った本症の 1 成人例を経験した。患者は 47 歳の女性。数年来の心窩部痛, 上腹部膨満感を主訴に入院した。消化管 X 線検査にて, 十二指腸球後部狭窄, 下行脚に西洋梨状囊状陰影と周囲透明帯, 胃潰瘍, 腸回転異常を認めた。内視鏡検査では, 十二指腸下行脚に全周性の膜様物を認め, 一部に肛側に通じる小孔を認めた。

本症の診断のもと, 開腹手術を施行した。十二指腸ループは形成されておらず, 下行脚上部に輪状膵を認め, 十二指腸切開による検索で, 輪状膵部に狭窄, その肛側に windsock 型十二指腸膜様狭窄(径 6mm の偏心性小孔)を認めたが, 十二指腸乳頭は確認できなかった。広範囲胃切除術, Billroth II 法による再建, 十二指腸十二指腸吻合を施行した。術後経過は良好であり, 術後 23 日目に退院した。

Key words: windsock web of the duodenum, intraluminal duodenal diverticulum, annular pancreas

はじめに

Windsock 型十二指腸膜様狭窄(以下本症)は, 先天性十二指腸閉鎖・狭窄症のなかでも特殊型とされているまれな奇形であり, そのほとんどは新生児, 乳児期に発見され, 治療を受けている。成人になってから発見される症例は極めて少なく, 本邦では 11 例の報告例がみられるに過ぎない。今回われわれは windsock 型十二指腸膜様狭窄の 1 成人例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例: 47 歳, 女性

主訴: 心窩部痛, 上腹部膨満感

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 3~4 歳頃から時々腹痛があった。10 年ほど前, 食後に心窩部痛出現し, 某病院で上部消化管 X 線検査を受け十二指腸狭窄を指摘されていた。3~4 年前から年に 2~3 回, 心窩部痛, 上腹部膨満感が出現し, 近医で内服治療を受けると 1~2 週間で症状は軽快していた。平成 4 年 3 月 10 日頃から心窩部痛, 上

腹部膨満感が出現し, 3 月 13 日, 近医で上部消化管 X 線検査を受け, 胃潰瘍, 十二指腸狭窄, 腸回転異常の診断を受けた。症状が次第に強くなり, また発作回数も増加しているため, 手術目的にて 3 月 16 日当科を紹介された。

現症: 身長 146cm, 体重 41.6kg と体格中等度で栄養状態は普通である。胸腹部にはとくに異常所見はみられなかった。なお, 食欲は良好で, 便通は 2~3 日に 1 回と軽度の便秘傾向がみられた。

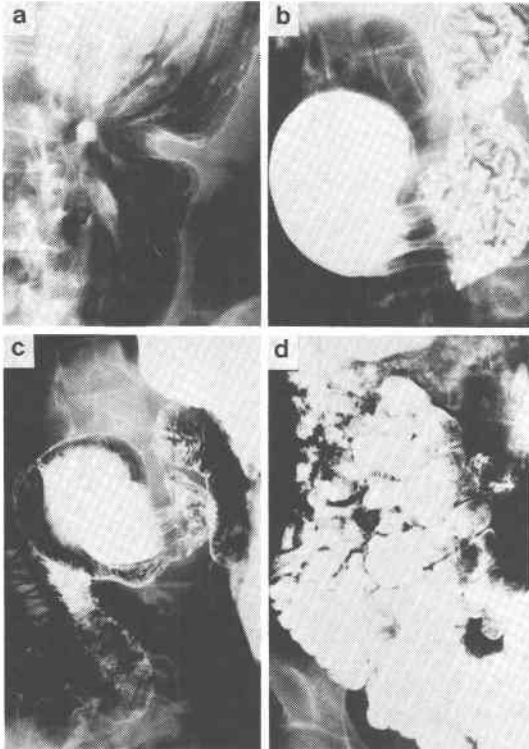
検査所見: 血液一般検査, 肝・腎機能は正常で, 血中アルブミンも 3.4g/dl と正常下限であった。

消化管 X 線検査: 胃体部後壁に潰瘍を認めた。十二指腸球部は拡張し, 下行脚には狭窄がみられ, その肛側に透明帯を有する西洋梨状の囊状陰影を認め, その大きさは変化し, 最大時には約 8cm になった。囊状部および肛側の十二指腸には拡張がみられ, 十二指腸ループ, Treitz の形成は認めなかった。また, 小腸が右側, 結腸が左側に存在する腸回転異常を認めた(Fig. 1)。

内視鏡所見: 十二指腸球部は拡張し, 十二指腸下行脚に袋状に盲端を形成し, その側壁に生検鉗子がどうにか通過する小孔が確認された (Fig. 2)。

<1993年 6 月 14 日受理> 別刷請求先: 吉田 禎宏
〒776 徳島県麻植郡鴨島町鴨島 252 徳島県厚生連麻植協同病院外科

Fig. 1 Upper gastrointestinal X-ray examination; (a) gastric ulcer, (b) post-bulbar duodenal stenosis and a barium filled pear-shaped sac with radiolucent halo in the descending limb of the duodenum, (c) malrotation of the duodenum, (d) malrotation of the colon.



以上の所見より、胃潰瘍、腸回転異常を合併した windsock 型十二指腸膜様狭窄の診断で、4月2日手

術を施行した。

手術所見：胃体部後壁に潰瘍を認めた。十二指腸はループが形成されておらず、右尾側に下行し、空腸へ移行していた。下行脚には輪状臍を認め、その両側は著明に拡張しており、十二指腸・空腸移行部は腹膜バンドで固定され、caliber change を認めた (Fig. 3)。輪状臍より肛門側の十二指腸に切開を加え内腔を検索したところ、輪状臍部肛側に両面を粘膜に覆われた吹き流し状の隔膜を認め、偏心部に径6mmのネラトシカテテルが通過する小孔を認めた。輪状臍部は手指1本は容易に通過するが、伸展不良で狭窄を認め、十二指腸乳頭は確認できなかった (Fig. 4)。以上の所見より、広範囲胃切除、Billroth-II法による再建 (Braun 吻合付加)、十二指腸球部切離端と輪状臍部肛側切開部の端側吻合を施行した。

術後経過：術後5日目より経口摂取開始し、経過良好にて術後23日に退院した。

考 察

先天性十二指腸閉鎖・狭窄症は先天性腸閉鎖症の約40%を占める奇形で、出生10,000~15,000例に1例の頻度で発生する¹⁾とされている。1954年に Billら²⁾は十二指腸膜様狭窄の特殊型として、吹き流し状に肛門側に伸びたものがあり、windsock型と命名した。本症はまれな奇形であり、ほとんどは新生児、乳児期に発見され治療を受けており、成人になってから発見される例は極めて少なく、本邦では6例の報告例^{3)~7)}があるにすぎない。発症時期は十二指腸隔膜にある小孔の大きさ、位置などにより左右されるものと思われ、小孔が偏心性で小さいものほど、腸管蠕動波の中心と内容物の通過方向にずれが生じ、十二指腸隔膜が wind-

Fig. 2 Gastroendoscopic findings; The duodenal web is attached to the entire circumference of the lumen and a small aperture (arrow) is present.

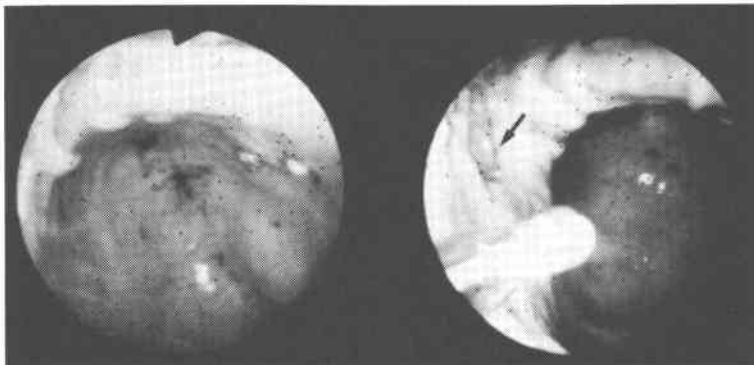
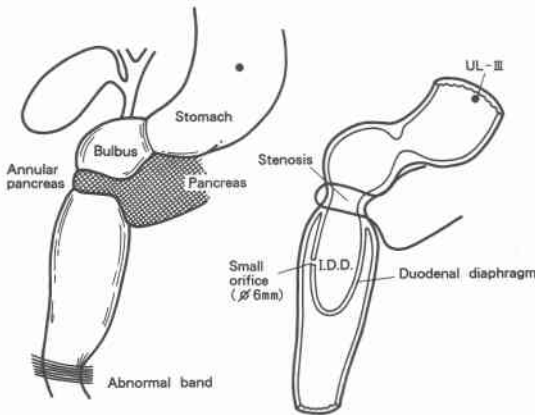


Fig. 3 Operative findings; The complete annular pancreas with stenosis (arrow) is present in the upper part of the descending limb of the duodenum.



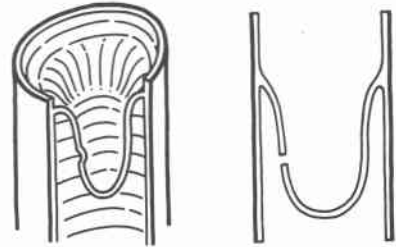
Fig. 4 Schematic illustration of the operative findings.



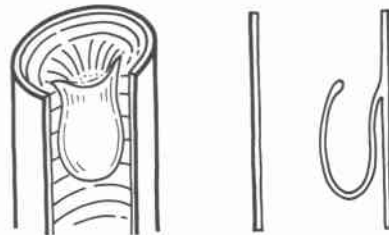
sock 型になりやすいものと推測される。

類似疾患として1949年 Kinzer⁹⁾が命名した管腔内十二指腸憩室 (intraluminal duodenal diverticulum, 以下 IDD) は、通常みられる管腔外に突出する憩室とは異なり、十二指腸内腔に嚢状に突出する憩室で、その両面は粘膜で覆われているまれな先天奇形とされてい

Fig. 5 Schematic illustration of the intraluminal duodenal diverticulum; (a) funnel type, (b) pocket type.



a. Funnel type



b. Pocket type

る。本邦では1970年に木原ら⁹⁾が報告して以来34例^{10)~13)}が報告されているが、うち30例が成人例である。IDDの成因は胎生期より遺残した不完全十二指腸隔膜が、腸の蠕動運動と食物などの圧力によって十二指腸内腔肛側へ伸展され袋状になるとする不完全十二指腸隔膜説¹⁴⁾¹⁵⁾が有力であり、その形態は全周性 (funnel type)、非全周性 (pocket type) に大別される (Fig. 5)。全周性 IDD といわれているものは、本症と同一の病変と考えられる。30例の成人 IDD のうち5例^{11)13)16)~18)}が全周性と報告されており、この5例を本症に含めると、これまでの本邦での本症成人報告例は11例になるものと考えられる。

本症には高率に輪状膵, 腸回転異常, 総胆管拡張症, Down 症候群, 十二指腸前門脈などの合併奇形¹⁹⁾²⁰⁾がみられ, IDD にみられる合併奇形と類似している。自験例を含めた本症12例中6例 (50%) に合併奇形がみられ, 輪状膵3例, 腸回転異常, 十二指腸前門脈, 心奇形が各2例, 総胆管拡張, 内臓全逆位が各1例で, Down 症候群はみられなかった (Table 1)。自験例のように2つ以上の合併奇形を伴った症例は, Hajiro ら¹⁶⁾および加藤ら³⁾の報告した2例のみであった。また, 成人 IDD 26例中5例 (19.2%) に合併奇形 (輪状

Table 1 Clinical profiles of 12 adult cases with windsock web of the duodenum in Japanese literature.

Case	Reporter	Year	Age	Sex	Chief Complaint	Complication	Treatment
1*	Hajiro	1979	61	M	sense of upper abd. fullness	malrotation dilatation of BD	end. resection
2	Katoh	1980	44	F	vomiting	PDPV, AAR, SI, annular pancreas poly-spleen	surg. resection
3*	Kogane- maru	1981	23	F	epigastralgia	none	surg. resection
4*	Mibu	1981	33	M	hematemesis	PDPV gastric ulcer	surg. resection
5	Miura	1985	21	M	epigastralgia	none	surg. resection
6	Kanou	1986	29	F	nausea, vomiting	none	surg. resection
7*	Kizu	1986	26	M	sense of fullness nausea, vomiting	IEVD, CI susp.	end. resection
8	Fujiwara	1988	19	F	nausea, vomiting abdominal pain	none	surg. resection
9	Fujiwara	1988	19	M	epigastralgia	none	surg. resection
10	Yusa	1992	24	F	epigastralgia nausea, vomiting	none	surg. resection
11*	Saitoh	1992	38	F	anorexia, nausea vomiting, fatigue	annular pancreas	surg. resection gastroctomy, B-I
12	Author	1992	47	F	epigastralgia, sense of upper abdominal fullness	annular pancreas malrotation gastric ulcer	gastroctomy, B-I duodeno- duodenostomy

BD:bile duct, PDPV:preduodenal portal vein,
AAR:anomaly of azygous return, SI:situs inversus,
IEVD:idiopathic right ventricular dilatation, CI:cardiomyopathy
end.:endoscopic, surg.:surgical

*:reported as Intraluminal Duodenal Diverticulum

文 献

- 1) 斎藤純夫：昭和58年度新生児外科の現況。日小児外会誌 20：1113—1120, 1984
- 2) Bill AH, Pope WM: Congenital duodenal diaphragm. Report of two cases. Surgery 35：482—486, 1954
- 3) 加藤俊夫, 森 孝郎, 竹中 巧ほか：種々の奇形を伴った Windsock 型十二指腸膜様狭窄の成人例。臨外 35：1177—1180, 1980
- 4) 藤原利男, 池口祥一, 信田重光：年長児および成人にみ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
- 5) 三浦 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
- 6) 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症の1例。日消病会誌 83：712, 1986
- 7) 佐佐 透, 船山裕士, 中村隆司ほか：成人にみられた先天性十二指腸膜様狭窄症の1例。日消外会誌 25：2190—2194, 1992
- 8) Kinzer RE: Intraluminal diverticulum and other lesions producing intermittent duodenal obstruction or stasis. Am J Roentgenol 61：212—218, 1949
- 9) 木原 彊, 小林良一, 森田 稔ほか：Intraluminal duodenal diverticulum の1症例。胃と腸 5：685—691, 1970
- 10) 今村哲理, 別役 孝, 加藤茂樹ほか：Intraluminal duodenal diverticulum (IDD) の1例。Gastroenterol Endosc 27：1355—1359, 1985
- 11) 木須達郎, 森 久男, 内田康文ほか：内視鏡的憩室切除術を施行した intraluminal duodenal diverticulum の1例。胃と腸 21：439—445, 1986
- 12) 斎藤興信, 成沢林太郎, 川口秀輝ほか：Intraluminal duodenal diverticulum の1例。胃と腸 24：362—364, 1989
- 13) 斎藤智裕, 横山義信, 安齊 裕ほか：成人型輪状膵に併存した管腔内型十二指腸憩室の1治験例。日消外会誌 25：2018—2022, 1992
- 14) Nance FC: Intraluminal duodenal diverticula. Surg Gynecol Obstet 125：613—618, 1967
- 15) Newman A, Nathan MH: Intraluminal diverticulum of the duodenum in a child. Am J Roentgenol 103：326—329, 1968
- 16) Hajiro K, Yamamoto H, Matsui H et al: Endoscopic diagnosis and excision of intraluminal duodenal diverticulum. Gastrointest Endosc 25：151—154, 1979
- 17) 小金丸道彦, 太田昌子, 中下真二ほか：Intraluminal duodenal diverticulum の1症例。臨放線 26：893—896, 1981
- 18) 壬生隆一, 吉富聡一, 後藤庸嘉ほか：Preduodenal

膵, 総胆管拡張各2例, 腸回転異常1例) がみられ, 本症に比べ低率であった。

本症およびIDDの治療の原則は憩室の切除であるが, 先天性膜様物はほとんどが十二指腸第2部, 乳頭開口部の近くにみられ, 一部には膜様物に乳頭が開口しているものもあり⁴⁾²¹⁾²²⁾, 安易に憩室の切除を行えば乳頭を損傷する危険性がある。術前あるいは術中に乳頭を確認したうえで, 憩室の切除は行うべきである。また, 内視鏡技術の進歩とともに, 内視鏡的に憩室の切除が行われた症例も散見¹⁰⁾¹¹⁾¹⁶⁾され, 合併奇形のない, 乳頭の位置が確認された症例ではよい適応であると思われる。自験例では乳頭の位置が確認できなかった。術中に胆嚢収縮剤を投与したりして, 詳しく検索すれば確認できたと思われるが, 輪状膵による狭窄の合併により windsock web 切除だけでは不十分と判断し, 胃潰瘍の存在も考慮して広範囲胃切除, Billroth-II 法による再建の方針としたため, 詳しい検索を行わなかった。ただ, 術前内視鏡検査で袋状盲端内に胆汁がほとんどみられなかったことより, windsock web の肛側に存在するものと推測される。なお, 輪状膵, windsock web による通過障害を考慮し, 十二指腸球部断端と輪状膵肛側の切開部位を端側吻合した。

- portal vein を伴った intraluminal duodenal diverticulum の 1 例, 外科 43 : 1382-1384, 1981
- 19) Rickham PP, Lister J, Irving IM: Neonatal Surgery. 2nd Edition. Butterworth, London, 1978, p355-370, 381-400
- 20) 角田昭夫: 先天性腸閉鎖症の疫学的ならびに発生学的諸問題, 小児外科 11 : 1005-1013, 1979
- 21) Boyden EA, Cope JG, Bill AH: Anatomy and embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum. Am J Surg 114 : 190-202, 1967
- 22) 菅 優, 森田 建, 岡部郁夫ほか: 先天性十二指腸狭窄症における乳頭開口部位異常について, 日小児外会誌 19 : 919-923, 1983

An Adult Case of Windsock Web of the Duodenum Associated with Annular Pancreas and Malrotation of Intestine

Sadahiro Yoshida, Akiyasu Nakata, Tsuneo Saitoh, Michiaki Imatomi and Hiroko Nakamura
Department of Surgery, Oe Kyohdoh Hospital

Windsock web of the duodenum (funnel-type intraluminal duodenal diverticulum) is a rare congenital malformation; only 11 adult cases of windsock web have been reported previously in the Japanese literature. The case of a 47-year-old woman who had been complaining of epigastralgia and a sense of upper abdominal fullness for several years is referred to the hospital. Gastrointestinal X-ray series revealed post-bulbar duodenal stenosis, a barium-filled pear-shaped sac with radiolucent halo in the descending limb of the duodenum, gastric ulcer and malrotation of the duodenum and colon. Endoscopic observation showed that the duodenal web was attached to the entire circumference of the lumen and a small aperture was present. Surgical exploration was done under the diagnosis of windsock web of the duodenum. Duodenotomy showed the complete annular pancreas with stenosis in the upper part of the descending limb of the duodenum and the windsock web with a small aperture, but the papilla of Vater could not be recognized. Therefore, conventional distal gastrectomy with Billroth-II reconstruction and duodeno-duodenostomy were performed. The postoperative course was uneventful. She was discharged symptom-free on the 23rd postoperative day.

Reprint requests: Sadahiro Yoshida Department of Surgery, Oe Kyohdoh Hospital
252 Kamojima, Kamojima-cho, Oe, Tokushima, 776 JAPAN