

## 門脈走行異常（臍前十二指腸後門脈）を伴った胆管癌の1例

厚生連周東総合病院外科

松井 則親 守田 知明 原田 幹彦 森景 則保  
金沢 守 中村 丘 兼行 俊博

門脈の走行異常は極めてまれである。今回、門脈が臍頭前面で十二指腸後面を走行する胆管癌症例を経験したので、門脈走行異常の発生学的な考察を加え報告する。症例は66歳の女性で、上腹部痛を主訴に来院された。黄疸を認め諸検査より中下部胆管癌と診断した。血管造影で門脈は臍頭部下縁で右方へ著明に偏位してL字型を呈し、臍上縁で既に左右に分岐して肝臓に向かって曲折していた。脾静脈は左門脈へ流入し、その流入部に腫瘍浸潤を認めた。手術は門脈合併臍頭十二指腸切除を施行した。門脈は臍前面、十二指腸後面を走行し、臍上縁で左右に分岐して肝十二指腸間膜内では胆管の腹側に位置していた。門脈は消化器外科領域において臨床上極めて重要な血管であるが、本症例のように門脈が胆管の腹側を走行することも発生学的に起こりうるので留意が必要である。

**Key words:** anomaly of the portal venous system, prepancreatic postduodenal portal vein, anteroposition of the portal vein

### はじめに

消化器外科領域において門脈は臨床上極めて重要な血管である。腹腔動脈の分岐異常は認識されているが、門脈の走行異常は極めてまれであり、小児外科領域で十二指腸前門脈の症例報告<sup>1)~3)</sup>が散見されるのみである。しかしながら門脈の走行異常も有りうることを認識しておくことは診断あるいは治療面において、外科医にとって非常に重要である。今回、門脈が臍頭前面を通り十二指腸球部後面を走行する胆管癌症例を経験したので、門脈走行異常の発生学的な考察を加え報告する。

### 症 例

患者：66歳、女性

主訴：上腹部痛

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成3年2月下旬より上腹部痛および食欲不振を覚え当院を受診。黄疸を指摘され3月4日入院となった。

入院時現症：身長143cm、体重40kg。眼球結膜ならびに皮膚に黄染あり。心肺に異常なく、表在リンパ節の腫脹はなし。腹部は平坦だが右季肋部に圧痛を認めた。肝・脾、腫瘤などは触知しなかった。

入院時検査成績：総ビリルビン値8.8mg/dlと上昇し、胆汁うっ滞型の肝機能障害を認めた。腫瘍マーカーはいずれも正常であった。

腹部エコー所見：胆嚢腫大、肝内胆管・総胆管の拡張と臍内胆管での閉塞を認めた。エコーでは門脈走行

異常を指摘できなかった。

経皮経肝胆管造影（以下、PTCと略記）ならびに逆行性臍胆管造影（以下、ERCPと略記）：入院時のPTC&ERCP所見では下部胆管に閉塞を認めたが臍管には異常なかった。減黄後の胆道造影所見で、胆嚢は造影されず中部胆管より下部胆管にかけて壁の硬化・不整がみられた（Fig. 1）。

腹部血管造影所見：上腸間膜動脈造影では、門脈は臍頭部下縁で右方へ著明に偏位してL字型を呈し、臍上縁ですでに左右に分岐し、肝臓に向かって曲折していた（Fig. 2）。腹腔動脈造影では、動脈主要分枝に形態異常はなかったが、後上臍十二指腸動脈にencasementを認めた（Fig. 3A）。脾静脈は左門脈へ流入し、その流入部に腫瘍塞栓と思われる透亮像を認めた（Fig. 3B）。

腹部造影CT所見：中部胆管より臍内胆管にかけてその内部に腫瘍像を認めた。血管造影所見と合わせると胆管の腹側、腫瘍右側で臍前面に位置し、臍下縁で横走する太い血管が門脈本幹と考えられた（Fig. 4）。

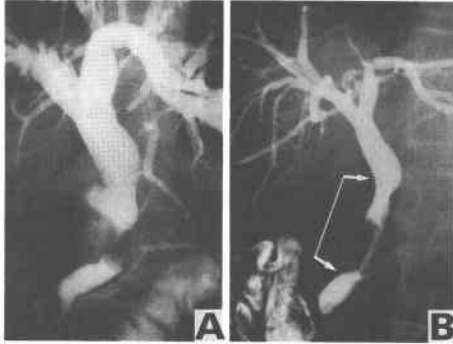
以上の所見より門脈走行異常を伴った中下部胆管癌と診断し、3月27日に開腹した。

手術所見：門脈本幹はL字状に臍頭部前面を臍内に埋没するように走行し、十二指腸球部後面臍上縁で左右に分岐し、さらに肝十二指腸間膜内では胆管の腹側に位置していた。脾静脈は左門脈へ流入しその流入部に腫瘍浸潤を認め、また臍前門脈も壁が脆弱で剝離困難であり、門脈合併臍頭十二指腸切除術（R<sub>2</sub>）を施行した（Fig. 5）。

切除標本所見：胆道癌取扱い規約上<sup>4)</sup>、BimCPh、結節浸潤型、2.0×1.5cm、S<sub>3</sub>、Hinf<sub>0</sub>、H<sub>0</sub>、Ginf<sub>1</sub>、Panc<sub>2</sub>、

<1995年6月14日受理> 印刷請求先：松井 則親  
〒742 柳井市大字古開作1000-1 厚生連周東総合病院外科

**Fig. 1** Percutaneous transhepatic and endoscopic retrograde cholangiogram shows the obstruction of the inferior bile duct (A). After cholangio-drainage, the rigidity with stenosis of the wall is proved over the middle bile duct (arrows) and gallbladder is not shown (B).



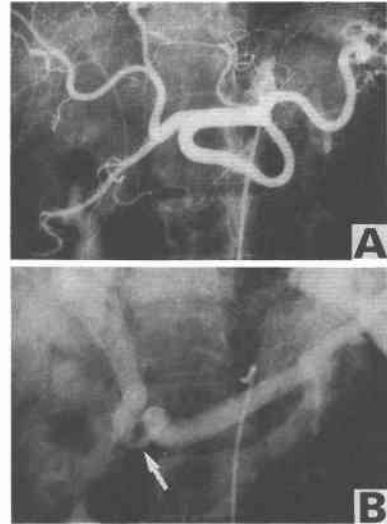
**Fig. 2** Superior mesenteric-portal venogram : The portal vein deviates to the right below the margin of the head of the pancreas showing L-shape, branches off in the right and left just above the head of the pancreas and streams zigzag into the liver.



D<sub>3</sub>, V<sub>3</sub>, P<sub>0</sub>, N<sub>1</sub> (+), M (-), St (-), Stage IVであった。膵頭部前面に門脈による切痕を認め、剖面では脾静脈内腔に癌浸潤を認めた (Fig. 6)。

病理組織学的所見：脾静脈血管壁は結合織を伴った腫瘍組織に置換され血管内腔に腫瘍組織が突出していた。腫瘍の大部分は高分化型管状腺癌で si, panc<sub>2</sub>, d<sub>3</sub>, vs<sub>3</sub>, n<sub>1</sub> (+)であった (Fig. 7)。剖検例における正常門脈と比較すると、自験例の膵前門脈では中膜・外膜

**Fig. 3** Celiac angiogram shows no abnormal morphogenesis of the artery (A), but the splenic vein streams in left branch of the portal vein and tumor embolism is proved at the confluence (arrow) (B).



の発育が非常に悪く、壁の厚さは150 $\mu$ mと正常門脈の約3分の1であった (Fig. 8)。

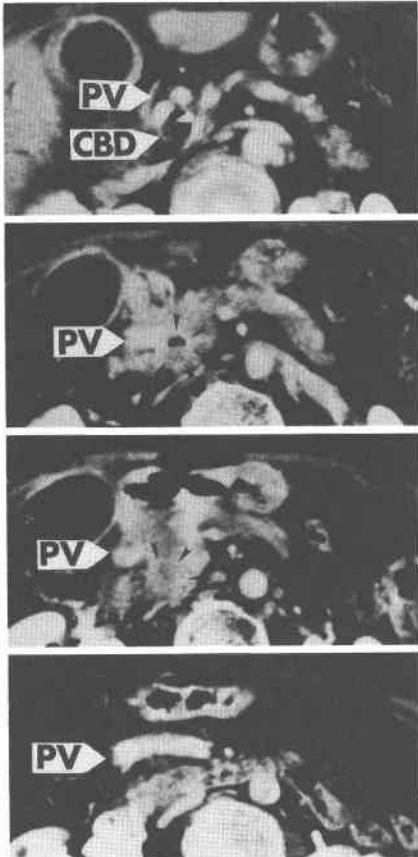
#### 考 察

発生学的に、門脈は発生第4週から第6週にかけて、十二指腸の左右を走る一対の卵黄静脈とその交通枝 (cranial ventral, dorsal, caudal ventral) より形成される<sup>5)6)</sup>。また門脈が形成されると同時期に総胆管と腹側膵臓芽は背側に移動し背側膵臓芽と合体し膵臓が形成される。通常の門脈は、十二指腸の回転に伴い、右卵黄静脈ではDorsal交通枝とCaudal ventral交通枝間の部分、左卵黄静脈では近位の部分が消失して形成され、右卵黄静脈の遠位部は上膜間膜静脈、左卵黄静脈の遠位部は脾静脈となる<sup>9)</sup>。背側膵臓芽はDorsal交通枝の腹側に成長増殖して背側膵臓となり、その近位部の尾方に接して位置するようになった腹側膵臓と合体して膵頭部が形成され、通常の門脈走行と膵頭部の位置関係が成立する (Fig. 9)。

門脈の走行異常は極めてまれであるが、最も頻度の高いのは十二指腸前門脈で、1921年にKnight<sup>7)</sup>が初めて剖検例で報告している。十二指腸前門脈症の85%に腸回転異常、内蔵逆位症、膵奇形 (輪状膵、腹側膵、尾部欠損)、十二指腸閉鎖・狭窄、脾奇形 (多脾症)、胆道閉鎖などが合併する<sup>1)~3)</sup>ため、報告例の大部分は小児例であるが、胆石<sup>8)9)</sup>や胃癌手術時<sup>10)</sup>に偶然発見された成人例の報告も散見される。またMatsusueら<sup>11)</sup>は、十二指腸前門脈に輪状膵、左側胆嚢、多脾症、腸

**Fig. 4** Computed tomogram shows the tumor lesion in the bile duct from the middle to the intrapancreas. The large vein diagnosed to be portal vein in the light of angiogram is shown at anteroposition of the bile duct and pancreas and below the margin of the pancreas.

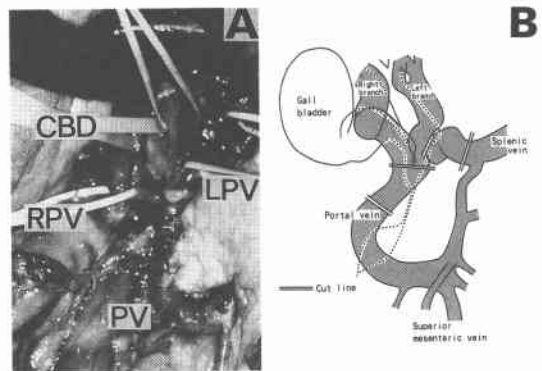
PV : Portal vein, CBD : Common bile duct



管回転異常などの合併を有した膵癌に対し膵全摘を施行した症例を報告し、術前画像診断の有用性と術式の注意点を強調している。十二指腸前門脈は一般に caudal ventral anastomosis の遺残により発生する<sup>5)</sup>と考えられている。しかし本邦では特に胆道閉鎖症との関連性が注目され、十二指腸前門脈を合併する胆道閉鎖の68%に多脾症を伴う事実より、臓器左側優位性が働き右側卵黄静脈が消失し cranial ventral anastomosis が残存して十二指腸前門脈になるという考えもある<sup>12)</sup>。

自験例では、門脈本幹が膵前面十二指腸球部後面を走行していたことから、まず背側膵臓芽が Dorsal 交通枝の背側で成長増殖したことが考えられる。さらに、

**Fig. 5** Intraoperative photograph (A) and the schematic presentation of the portal venous system (B) : The portal vein situates in prepancreatic-postduodenal position showing L-shape, branches off just above the margin of the head of the pancreas and lie in anterior position to the common bile duct in the hepatoduodenal ligament. The splenic vein confluent left branch of the portal vein. The splenic vein is involved in the tumor and the wall of the portal vein is flimsy, so pancreaticoduodenectomy with combined resection of the portal vein is performed. PV : Portal vein, RPV : Right branch of the portal vein, LPV : Left branch of the portal vein, CBD : Common bile duct

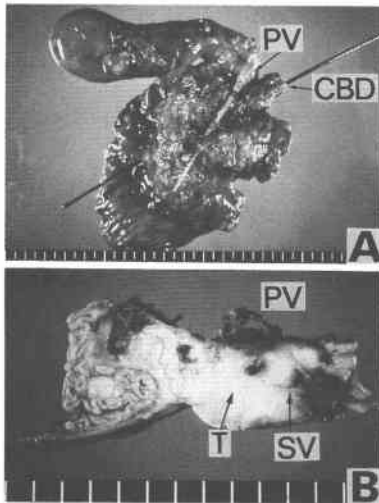


門脈の左右分岐部が脾上縁に位置していたこと、脾静脈が左門脈に流入していたことから、左右卵黄静脈の近位の部分がそのまま残存したものと考えられる。肝臓が十二指腸の腹側壁から発生することを考慮すると、十二指腸の回転後も左卵黄静脈の近位部が残存するためには、通常よりも左卵黄静脈が十二指腸の背側より位置し十二指腸の回転も早めに生じたことが推測される (Fig. 9)。文献上検索しえた限り、自験例のような膵前十二指腸後門脈は、Brook ら<sup>12)</sup>、松本ら<sup>13)</sup>の報告しか見当たらず、極めてまれと思われる。自験例の膵前門脈壁の厚さは150 $\mu$ mと正常門脈壁の約3分の1であったが、松本ら<sup>13)</sup>も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と述べている。

門脈は消化器外科領域において臨床上極めて重要な血管である。特に肝胆膵領域の悪性腫瘍に対して積極的に門脈合併切除が施行されているが、門脈系への外科的アプローチを決定するためには、各種画像診断を詳細に検討しなければならない。十二指腸前門脈の診断はエコー・CT で門脈が前方に位置し、血管造影でL字状を呈し尾側に向けて突出した形態をとることより

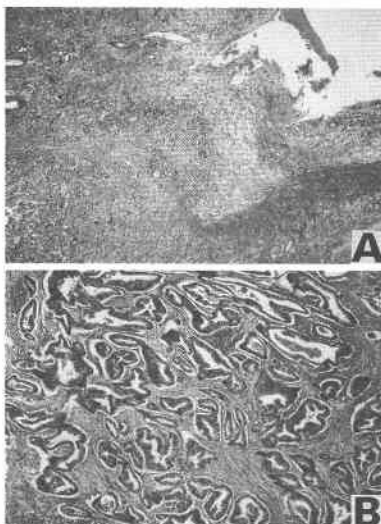
**Fig. 6** Resected specimen (A) and cut surface of the tumor (B) : The incisure of the portal vein is seen in the anterior surface of the pancreas. The carcinoma of the bile duct involves the splenic vein.

PV : Portal vein, CBD : Common bile duct, T : Tumor, SV : Splenic vein

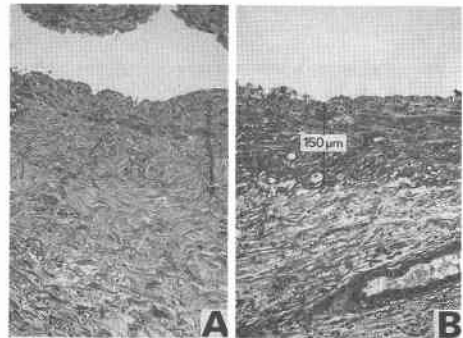


**Fig. 7** Microscopic findings

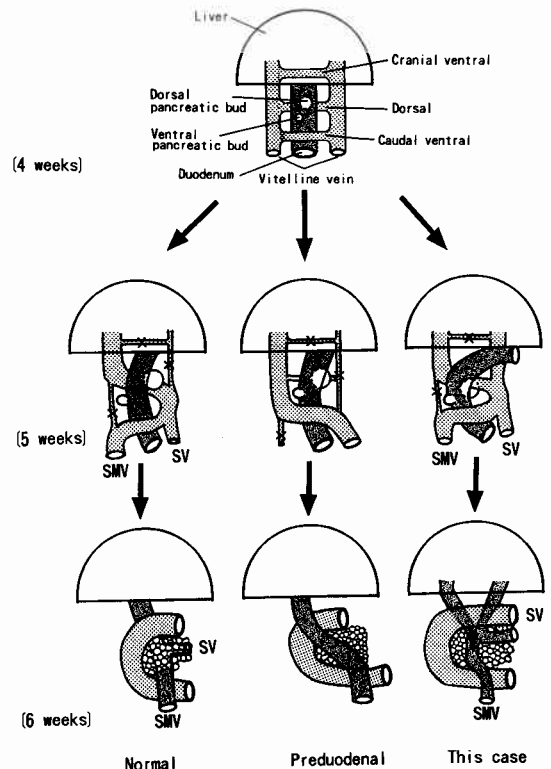
(A) Tumor embolism of the splenic vein (HE,  $\times 40$ ). (B) well differentiated tubular adenocarcinoma of the bile duct (HE,  $\times 100$ )



**Fig. 8** Microscopic findings (HE,  $\times 100$ ) : The thickness of the prepancreatic portal vein of this case (B) is  $150\mu\text{m}$  because of underdeveloped media and adventitia compared to the normal portal vein (A) of the autopsy.



**Fig. 9** The schematic illustration of the development of the portal vein



診断可能である<sup>14)~16)</sup>。臍前十二指腸後門脈の診断に関しては、いまだ特徴的な画像所見の報告は見当たらない。自験例ではCTで門脈が胆管および臍頭部の前方

に位置し、血管造影では十二指腸前門脈と同様にL字状を呈していたが、左右分岐部が臍上縁にあり肝臓に向かって曲折していた点が十二指腸前門脈と異なって

いた。また自験例では胆管癌を合併していたが、手技的には臍前門脈の剝離は非常に困難であり、臍頭部領域癌を併発している場合は門脈合併切除を要すると思われた。術前に血管走行の検討をしないで肝十二指腸間膜の剝離・郭清を施行することも多いが、門脈が胆管の腹側を走行することも発生学的に起こりうるので、手術に際しては十分な注意が必要である。

なお本論文の要旨は第42回日本消化器外科学会総会において発表した。

### 文 献

- 1) 中平公士, 玉手信治, 竹内 敏ほか: 十二指腸前門脈を合併した胆道閉鎖症の1例. 日小児外会誌 20: 1403-1409, 1984
- 2) 河野美幸, 伊川廣道, 和田知久ほか: 十二指腸前門脈と多脾を合併した先天性胆道閉鎖症の1例—とくに肝門部の位置と門脈走行の発生学的関連についての考察—. 日小児外会誌 26: 1271-1277, 1990
- 3) Prenger KB, Slooff MJH, Lichtendahl DHE et al: A preduodenal portal vein and its surgical implications. *Neth J Surg* 33: 115-118, 1981
- 4) 日本胆道外科研究会編: 胆道癌取扱規程. 金原出版, 東京, 1993
- 5) Marks C: Developmental basis of the portal venous system. *Am J Surg* 117: 671-681, 1969
- 6) 本陣良平: 人体発生学入門. 朝倉書店, 東京, 1973, p190-264
- 7) Knight HO: An anomalous portal vein with its surgical dangers. *Ann Surg* 74: 697-699, 1921
- 8) Makey DA, Bowen JC: Preduodenal portal

- vein: Its surgical significance. *Surgery* 84: 689-690, 1978
- 9) Stevens JC, Morton D, McElwee R et al: Preduodenal portal vein: Two cases with differing presentation. *Arch Surg* 113: 311-313, 1978
  - 10) 浦住幸治郎, 遠藤清次, 二瓶光博ほか: 十二指腸前門脈の1例. 日消外会誌 21: 1316-1318, 1988
  - 11) Matsusue S, Kashihara S, Koizumi S: Pancreatotomy for carcinoma of the head of the pancreas associated with multiple anomalies including the preduodenal portal vein. *Jpn J Surg* 14: 394-398, 1984
  - 12) 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
  - 13) 松本由朗, 菅原克彦, 井田 健ほか: 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
  - 14) McCarten KM, Littlewood Teele R: Preduodenal portal vein: Venography, ultrasonography, and review of the literature. *Ann Radiol* 21: 155-160, 1978
  - 15) Sasai K, Sano A, Nishizawa S et al: Preduodenal portal vein in an adult—Angiography and CT—. *Radiat Med* 3: 87-89, 1985
  - 16) Fernandes ET, Burton EM, Douglas Hixon S et al: Preduodenal portal vein: Surgery and radiographic appearance. *J Pediatr Surg* 25: 1270-1272, 1990

## A Case of Carcinoma of the Bile Duct with Anomaly of the Portal Venous System —Prepancreatic, Postduodenal Portal Vein—

Norichika Matsui, Tomoaki Morita, Mikihiro Harada, Noriyasu Morikage,  
Mamoru Kanazawa, Takashi Nakamura and Toshihiro Kaneyuki  
Department of Surgery, Kouseiren Shuhtoh General Hospital

Anomalies of the portal venous system are rare. We report a very rare surgical case of the carcinoma of the bile duct associated with the portal vein, namely the prepancreatic postduodenal portal vein, being abnormally situated. A 66-year-old woman came for treatment of upper abdominal pain. On admission, she was found to have jaundice, and found after various examinations, carcinoma at the middle and inferior bile duct. The superior mesenteric-portal venogram revealed very unusual sight. The portal vein, which was deviated to the right below the margin of the head of the pancreas forming an L-shape, branched off to right and left just above the margin of the head of the pancreas and streamed in zigzag pattern into the liver. The spleno-portal venogram showed that the splenic vein was streamed in left portal vein and a tumor embolism was discerned at the confluence. Pancreaticoduodenectomy combined with resection of the portal vein was performed. The portal vein was situated in a prepancreatic-postduodenal position, and lay in a position anterior to the common bile duct in the hepatoduodenal ligament. Clinically, the portal vein is very important in digestive surgery, and therefore it is essential to recognize and be aware of anomalies in the portal venous system such as anteroposition seen in this case, in order to avoid accidental injuries during operations.

**Reprint requests:** Norichika Matsui Department of Surgery, Kouseiren Shuhtoh General Hospital  
1000-1 Kogaisaku, Yanai, 742 JAPAN