

症例報告

Anomalous congenital band による小児特発性腹腔内出血の1例

総合病院岡山赤十字病院外科, 同 病理部*

佃 和憲 渡辺啓太郎 中原 早紀 多田 明博
高木 章司 池田 英二 平井 隆二 辻 尚志
田中 健大* 國友 忠義*

症例は14歳の男性で、右下腹部痛により来院した。腹部CTでは虫垂は同定されなかったが、膀胱直腸窩に腹水貯留がみられたため穿孔性虫垂炎を疑い、腹腔鏡手術を行った。虫垂に軽度の炎症がみられたものの穿孔はなく、膀胱直腸窩には血性の腹水を認めた。腹腔内を検索すると小腸間膜と盲腸の間に架橋する異常な索状物が存在し、出血源と考えられたため、虫垂切除術および異常索状物の切除を行った。病理組織学的には索状物は血管および末梢神経叢からなりanomalous congenital bandと考えられ、また内部への出血も確認できた。患者は術後8日目に軽快退院した。腹痛はanomalous congenital bandからの腹腔内出血が原因と考えられたが、同様な報告例はなく極めてまれな病態であると思われる。

はじめに

小児急性腹症には鑑別すべき疾患がいくつかあげられる¹⁾。今回、術前に急性虫垂炎と診断したが、小腸間膜に発生したanomalous congenital bandが原因と考えられた腹腔内出血を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：14歳、男性

主訴：下腹部痛

家族歴、既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：以前から時々腹痛があったが、病院への受診歴はなかった。夕食後より波のある強い下腹部痛があり、当院小児科を受診した。

初診時現症：体温37.5℃。右下腹部を中心に圧痛と反跳痛が見られるが、筋性防御はなかった。

初診時検査所見：血液検査所見では白血球は12,300/ μ lと上昇するが、赤血球510万/ μ l、ヘモグロビン15.0g/dlと貧血は見られなかった。生化学検査ではCRPは0.3mg/dlと陰性で、ALPが1,023IU/lと上昇がある以外に異常はなかった。

画像検査所見：腹部単純X線検査ではニボーなどの異常所見を認めなかった。腹部CTでは虫垂は同定できなかったが、ダグラス窩に少量の腹水が見られた (Fig. 1)。

急性虫垂炎も疑われたが、炎症反応が陰性であるため当初鎮痛剤の投与を受けた。しかし、再び痙痛発作が出現したため外科に紹介された。腹水の存在から、穿孔の可能性のある急性虫垂炎の診断で腹腔鏡下虫垂切除術を行うこととした。

術中所見：膀胱直腸窩には血性腹水を約50ml認めた。虫垂は盲腸背側にもぐりこんでいるが、炎症、癒着とも軽度であった。また、終末回腸間膜と盲腸の間に架橋する約5cmの索状の構造物が認められ、手術時には活動性の出血はなかったが、周囲に凝血塊が付着していた (Fig. 2)。腹腔内出血源となる他の病変はなく、索状物からの出血が腹痛の原因と考えられたため、虫垂切除術に加え索状物も切除した。術後腹痛は消失し、8日目に退院となった。経過中CRPは陰性のままで推移した。

手術標本所見：索状物は長さ5cm、太さ3mmの血管を中心とする組織であった (Fig. 3)。虫垂にはカタル性炎症が見られたが、穿孔はなかった。

<2009年2月18日受理>別刷請求先：佃 和憲
〒700-8607 岡山市北区青江2-1-1 総合病院岡山
赤十字病院外科

Fig. 1 a : Enhanced CT shows mild wall thickness of the cecum (arrow head), but the appendix is not identified. b : CT shows ascites (arrow) in rectovesical pouch.



病理組織学的検査所見：虫垂には一部に好中球浸潤とリンパ濾胞の腫大を伴う炎症所見があった。索状物の中心には動脈が存在し、その周囲に静脈や末梢神経組織も存在した。さらに、索状物内の出血を広範に認めた (Fig. 4)。存在部位および病理組織学的検査所見より索状物は anomalous congenital band と考えられた。

虫垂の炎症は軽度であり、術後に症状が消失したことから、異常索状物からの腹腔内出血が腹痛の原因であったと思われる。

考 察

小児において腹腔内出血を来す原因としては、腫瘍性病変、外傷、出血性素因の疾患あるいはそれらの複合した病態などが挙げられ、成人例ではさらに妊娠、子宮内膜症、抗凝固剤の使用、動脈瘤、門脈圧亢進に伴う静脈瘤、膵炎などの炎症性疾患も原因となる²⁾³⁾。また、極めてまれに Meckel 憩室が腹腔内出血の原因となることがある⁴⁾。Meckel 憩室の mesodiverticular band にはしばしば血管成分が含まれており、外傷性あるいは非外

Fig. 2 Laparoscopy shows an abnormal string structure between the mesothelium of the ileum (arrow) and the cecum (arrow head). Bloods stick to the surface of the string (a). The string is elevated with a laparoscopic device to show its end of ileal mesothelium (b). The other end of the string connected to the cecum (c). The schema of the abnormal string structure (d).

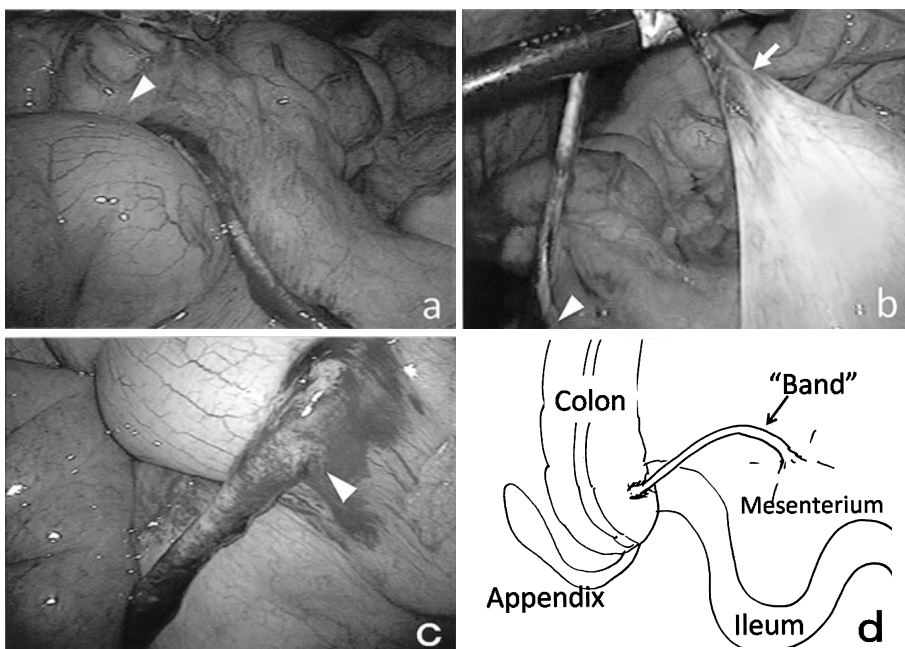
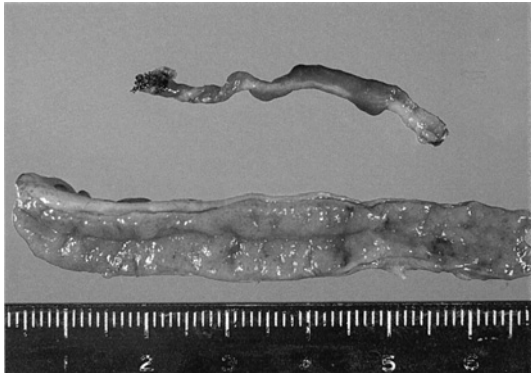


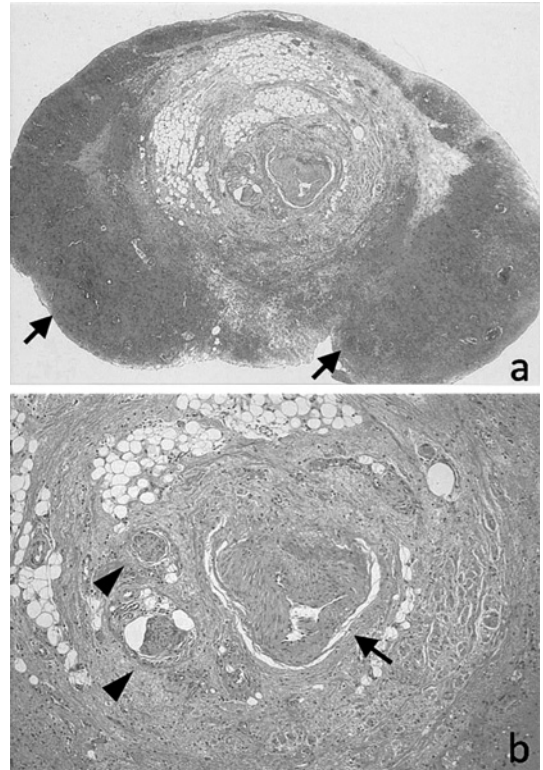
Fig. 3 Excised specimens: the abnormal string (above) and the appendix (below).



傷性に損傷することで出血の原因となる。これらの要因がない特発性腹腔内出血はまれであるが、開腹手術時に検索しても出血源が同定できない例がかなりあり、Adamthwaite⁵⁾は106例中33例で出血源不明であったと報告している。

本症例で出血源となった索状物の由来として Meckel 憩室の mesodiverticular vascular band や Omphalomesenteric duct 遺残や小腸腹膜垂などを考え、術中に起始部を注意深く確認したがいずれも否定的であった^{6,7)}。その後の病理組織学的検査で索状物にはかなり太い脈管や神経が存在したため、anomalous congenital band と考えた⁸⁾⁻¹¹⁾。これは、1992年に Akgur らにより詳細に報告されたが、それより前に Touloukian¹²⁾による本疾患と思われる記載が見られる。Akgur の報告の後、現在までに3編の症例報告が見られるが、広く受け入れられる疾患概念としてはまだ確立されていない。Akgur らは新生児から小児の腸管閉塞の原因として開腹時に確認された血管を伴う索状物のあった8症例を報告しており、病理組織学的に検討された症例では本例と同様に血管と神経叢を有していたと報告している。癒着により形成される band に含まれる微小血管と区別するために、径が3mmを超える血管を含むものを本症としている。また、本邦においても Maeda ら⁹⁾により anomalous congenital vascular band という名で報告されているが、存在部位や病理組織学的検査所見か

Fig. 4 Histological findings (a: $\times 40$, b: $\times 100$) of the string. a: The subserosal hematoma (arrow) is shown in the string. b: The center of the string consisted with the artery (arrow) and the peripheral nerves (arrow head).



らは同一のものと思われる。

文献上報告された本症例の一覧を Table 1 に示す。1例を除きすべて男性であり、Maeda らの報告の17歳を除き、すべて7歳以下の小児の報告例であった。比較的早く症状が出現し発見に至ることも特徴であり、本症例の14歳も比較的遅い時期の発見といえる。この band は終末回腸から上行結腸間に架橋することが多いが、全12症例では終末回腸あるいは回腸間膜に付着していたものが10例あり、上行結腸や上行結腸間膜に付着していたものが5例であった。腸管では空腸からS状結腸のいろいろな部位に存在するようで、さらには Treitz 靱帯や肝に繋がる症例も見られている。しかし、これまでの報告はいずれも band そのものによる腸管の圧迫あるいは band と腸間膜のすき

Table 1 The cases of anomalous congenital band

Author	Year	Age*	Sex	Episode	Location of the ends
Akgür ⁸⁾	1992	6d	M	Intestinal obstruction	Ascending colon-terminal ileum
Akgür ⁸⁾	1992	10m	F	Intestinal obstruction	Ascending colon-terminal ileum
Akgür ⁸⁾	1992	3m	M	Intestinal obstruction	Ascending colon-terminal ileum mesentery
Akgür ⁸⁾	1992	4	M	Intestinal obstruction	Ascending colon mesentery-terminal ileum
Akgür ⁸⁾	1992	2	M	Intestinal obstruction	Treitz's ligament-terminal ileum mesentery
Akgür ⁸⁾	1992	6	M	Intestinal obstruction	Treitz's ligament-terminal ileum mesentery
Akgür ⁸⁾	1992	5m	M	Intestinal obstruction	Right lobe of liver-terminal ileum mesentery
Akgür ⁸⁾	1992	9d	M	Intestinal obstruction, perforation	Right lobe of liver-ascending colon mesentery
Maeda ⁹⁾	2004	17	M	Intestinal obstruction	Mesoappendix-terminal ileum mesentery
Liu ¹⁰⁾	2005	2	M	Intestinal obstruction	Treitz's ligament-proximal jejunum mesentery
Etensel ¹¹⁾	2005	7	M	Intestinal obstruction	Sigmoid colon mesentery-ileum
Our case		14	M	Intestinal obstruction bleeding	Cecum-terminal ileum mesentery

* : year-old, d : day-old, m : month-old

まに腸管がループ状に入り込んだことによる消化管の閉塞症状による発見であり、本症例のように出血から発見されたのは初めてである。ただし、本症例と同様に手術の以前にも慢性的な腹痛のエピソードがある報告例があり、本疾患の特徴と思われる。

Anomalous congenital bandの形成に関して Akgürらは発生時の腸間膜の異常と説明している。胎生期に食道下端から後腸の排泄腔域は背側腸間膜により腹壁から吊るされた状態になっている。この背側腸間膜から背側胃間膜、十二指腸間膜、固有腸間膜や結腸間膜が形成される。また、腹側腸間膜は食道の終末部、胃および十二指腸上部にだけ存在し、小網と肝鎌状間膜を形成する。一方、腸管の発育は急速で腹腔の拡大より早いため、腸管は一時臍帯内へと脱出するが、胎生第10週に脱出していた腸ループが腹腔内に還納しはじめ、腸間膜の癒合により腸管が固定されていく。この時、上行結腸の腸間膜は後腹膜と癒合し消失する。本症でみられる上行結腸と終末回腸に存在する band は、上行結腸間膜の一部が後腹壁に癒合せず残ったためだろうと説明している。また、肝臓と腸間膜間に存在する band は腹側腸間膜が消失せず遺残したものと考察している⁸⁾。

一般に、急性腹症に対する腹腔鏡によるアプローチは大きく四つに分けられる¹³⁾。一つ目は診断のために行われ、子宮内膜症や腸炎と診断が得

られれば保存的加療が行える。二つ目は診断と治療であり、虫垂炎や胆嚢炎、腸閉塞、婦人科疾患では診断後引き続き治療が行われる。三つ目は診断が確定して治療目的で行われる。四つ目は開腹手術に移行する予定で最適な皮切位置を決定するために行うものである。本例は二つ目のケースで、虫垂自体の炎症は軽度であったが、腹水の性状および腹腔鏡による観察で原因の特定と治療が行うことができた。

以上のように、anomalous congenital bandは新生児から小児期の腸閉塞症の原因として報告されてきたが、本症例をふまえ小児特発性腹腔内出血の原因の一つとして診断および治療時に念頭におかなければならない疾患と考えた。

今回、文献検索は医学中央雑誌にて「腹腔内出血」「索状物」「特発性」をキーワードとして、またPubMedで「hematoperitoneum」「abdominal apoplexy」「intraperitoneal hemorrhage」「anomalous congenital band」をキーワードとして1983年から2007年までについて行った。

文 献

- 1) 山本恵一, 龍村俊樹: 虫垂炎とまぎらわしい疾患. 木本誠二ほか編. 小腸・結腸の外科 II. 新外科学大系. 中山書店, 東京, 1991, p135-143
- 2) Carr SR, Dinsmore RC, Wilkinson NW : Idiopathic spontaneous intraperitoneal hemorrhage : a clinical update on abdominal apoplexy in the year 2001. Am Surg 67 : 374-376, 2001

- 3) Lucey BC, Varghese JC, Soto JA : Spontaneous hemoperitoneum : causes and significance. *Curr Probl Diagn Radiol* **34** : 182—195, 2005
- 4) Burt BM, Tavakkolizadeh A, Ferzoco SJ : Meckel's hemoperitoneum : a rare case of Meckel's diverticulitis causing intraperitoneal hemorrhage. *Dig Dis Sci* **51** : 1546—1548, 2006
- 5) Adamthwaite DN : Abdominal apoplexy. A case report. *S Afr Med J* **56** : 233—234, 1979
- 6) Markogiannakis H, Theodorou D, Toutouzas KG et al : Persistent omphalomesenteric duct causing small bowel obstruction in an adult. *World J Gastroenterol* **13** : 2258—2260, 2007
- 7) 根本 洋, 吉澤康男, 笹屋昌示ほか : 極めて稀な小腸腹膜垂による絞扼性イレウスの1例. *日臨外会誌* **66** (増) : 756, 2005
- 8) Akgür FM, Tanyel FC, Büyükpamukçu N et al : Anomalous congenital bands causing intestinal obstruction in children. *J Pediatr Surg* **27** : 471—473, 1992
- 9) Maeda A, Yokoi S, Kunou T et al : Intestinal obstruction in the terminal ileum caused by an anomalous congenital vascular band between the mesoappendix and the mesentery : report of a case. *Surg Today* **34** : 793—795, 2004
- 10) Liu C, Wu TC, Tsai HL et al : Obstruction of the proximal jejunum by an anomalous congenital band—a case report. *Pediatr Surg* **40** : E27—29, 2005
- 11) Etensel B, Ozkisacik S, Döger F et al : Anomalous congenital band : a rare cause of intestinal obstruction and failure to thrive. *Pediatr Surg Int* **21** : 1018—1020, 2005
- 12) Touloukian R : Miscellaneous causes of small bowel obstruction. Edited by Welch KG, Randolph JG, Ravitch MM et al. *Pediatric Surgery year book*. Third edition. Year Book Medical, Chicago, 1979, p961
- 13) Fahel E, Amaral PC, Filho EM et al : Non-traumatic acute abdomen : videolaparoscopic approach. *JLS* **3** : 187—192, 1999

A Case of a Pediatric Intraabdominal Hemorrhage Caused by Anomalous Congenital Band

Kazunori Tsukuda, Keitaro Watanabe, Saki Nakahara, Akihiro Tada,
Shoji Takagi, Eiji Ikeda, Ryuji Hirai, Hisashi Tsuji,
Takehiro Tanaka* and Tadayoshi Kunitomo*

Department of Surgery and Department of Pathology*, Okayama Red Cross General Hospital

We report a case of pediatric idiopathic intraabdominal hemorrhage due to anomalous congenital band originated from the mesentery. A 14-year-old male admitted with severe lower abdominal pain was found in computed tomography (CT) to have ascites in the pelvic space and an appendix that was not identifiable. Emergency laparoscopy found mild appendicitis and bloody ascites. Abnormal string structure between the ileal mesentery and the cecum thought to have caused abdominal bleeding necessitated appendectomy and resection of the string. The patient was discharged on postoperative day 8. Histopathological examination showed blood vessels and nerve plexi, which indicated anomalous congenital band. We report this case due to the rarity of pediatric idiopathic intraabdominal bleeding caused by anomalous congenital band.

Key words : intraabdominal hemorrhage, pediatric, congenital band

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **42** : 1626—1630, 2009]

Reprint requests : Kazunori Tsukuda Department of Surgery, Okayama Red Cross General Hospital
2-1-1 Aoe, Kitaku, Okayama, 700-8607 JAPAN

Accepted : February 18, 2009