

十二指腸前肝十二指腸間膜を合併した全内臓逆位症例と臨床関連分析

易 勤¹ 田中重徳² 林 省吾¹ 寺山隼人¹
内藤宗和¹ 宮木孝昌¹ 伊藤正裕¹

¹東京医科大学解剖学第1講座 ²金沢大学医学系研究科神経分布路形態・形成学

はじめに

十二指腸前門脈 (preduodenal portal vein: PDPV) は、非常にまれな奇形であり、腸回転異常、内臓逆位、十二指腸・膵臓の奇形を合併することが多い (25~74%)。PDPV が十二指腸を圧迫して起こる十二指腸狭窄の症例は、小児外科でしばしば見られ、胆道系手術の際の障害になることも指摘されている。今回、PDPV に、十二指腸前総胆管・総肝動脈を合併した75歳の症例を報告する。

対象と方法

症例は金沢大学2003年度の解剖学実習体である (75歳男性、インフルエンザで死亡)。解剖体の肉眼的な観察所見と、膵臓の免疫組織化学法による pancreatic polypeptide (PP) 陽性細胞の分布パターンを検索して、膵臓の発生学的な由来を追跡した。

所見

胸部所見：心臓は右心症の状態を示し、胸郭右方寄りに存在し、心房、心室、大血管の配置は正常例の鏡

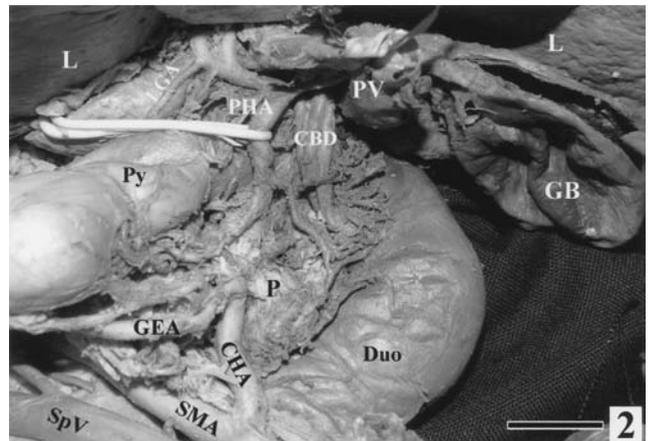
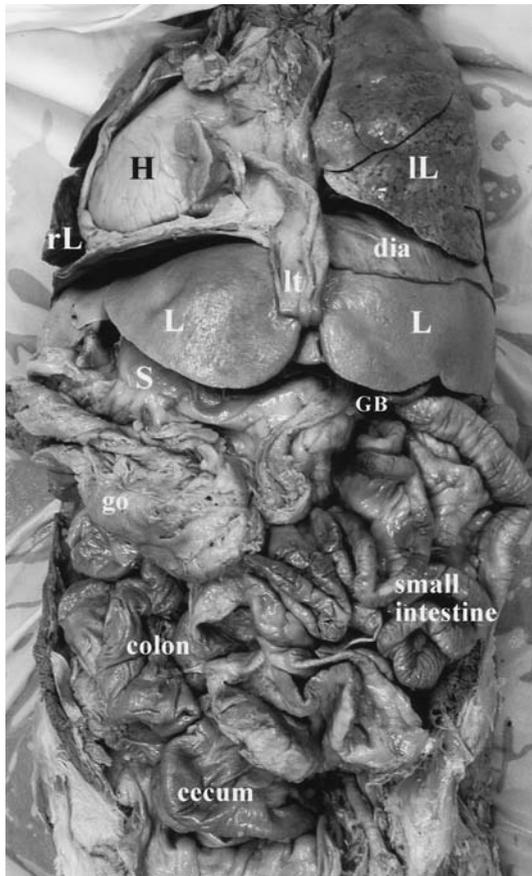


Fig. 2 Photograph indicating the hepatic portal, the duodenum and pancreas, with the portal vein cut and reflected upwards. The common bile duct (CBD), behind the portal vein (PV), lies to the anterior aspect of the pancreas (P) and the first part of the duodenum (Duo).

CHA: common hepatic artery, GB: gallbladder, GEA: gastroepiploic artery, L: liver, LGA: left gastric artery, PHA: proper hepatic artery, Py: pylorus, SMA: superior mesenteric artery, SpV: splenic vein, Scale bar: 2 cm

Fig. 1 Photograph indicating that the thoracic and abdominal cavities reveal transposition of viscera, the normal arrangement of the viscera is reversed to form a mirror image of the usual position.

dia: diaphragm, GB: gallbladder, go: great omentum, H: heart, L: liver, lL: left lung, lt: ligamentum teres of liver, rL: right lung, S: stomach

像を呈していた。肺は左右とも3葉に分かれていた (Fig. 1)。

腹部所見：腹部臓器は全体的に鏡像配置を呈していた。全小腸は腹腔の左側に、大腸が右側に局在していた。十二指腸水平部は短く、すぐ空腸に移行し、トライツ靭帯は欠如していた (Fig. 1)。

大腸：盲腸は下行結腸の前方を通過する靭帯によって右腸骨窩に固定され、骨盤腔内の正中より右側に位置していた。虫垂は手術により切除されていた。上行結腸は腹腔の正中に位置し、下行結腸が最も右側に位置していた。結腸の肝曲と脾曲は不明瞭であり、上行結腸には結腸間膜があった。

脾臓と脾臓：脾臓は短く、正中線より左側において十二指腸と隣接し、脾尾と脾体の一部分が欠如していた。脾臓は同じ大きさの2葉から構成され、副脾が直径約1 cmの大きさと脾臓の下極に付着していた (Fig. 2)。

血管：左右の(十二指腸前)門脈の合流部は低く、門脈、総胆管と総肝動脈と共に、十二指腸・脾臓の腹側を通過していた。Ladd靭帯や、十二指腸の圧迫・狭窄は認められなかった (Fig. 2)。胃脾動脈幹と肝腸間膜動脈幹が腹部大動脈から分岐していた。

腎臓：左腎は右腎より1.8 cm高く位置していた。左右ともに腎門から進入する腎動脈と上下極から進入する副腎動脈とが観察された。

脾臓の (PP) 陽性細胞の分布パターン：免疫組織化学法による検索の結果、脾臓の前下方に高密度のPP細胞の分布が検出され、その他の部分には検出されなかった (Fig. 3)。

考 察

本症例は十二指腸前門脈・総胆管・総肝動脈のほか

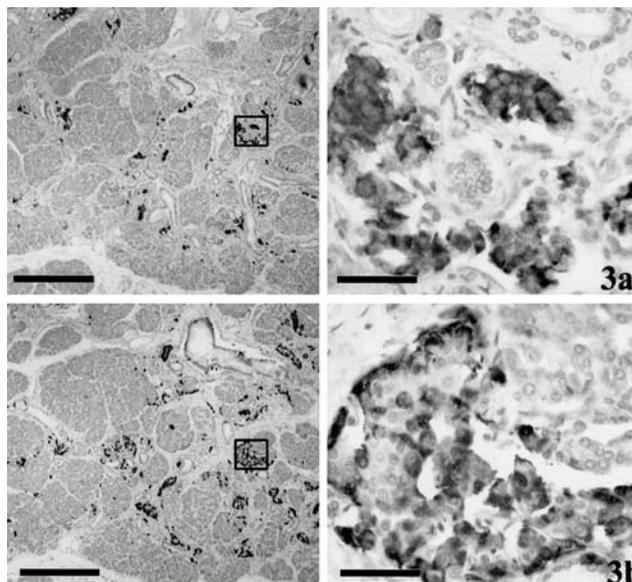


Fig. 3 An immunohistochemical analysis of the inferior surface of the ventral aspect of the short pancreas. Insulin-immunoreactive cells were distributed everywhere in the short pancreas (3a), but there are markedly abundant PP-immunoreactive cells in the ventral aspect (3b) of the short pancreas. The boxes were enlarged in the right adjacent image.

Scale bar: right image: 500 μ , left image: 50 μ

に、全内臓逆位、中腸回転異常、二葉脾、脾臓の異常(脾頭のみ、短脾)を合併していた。また、十二指腸前肝十二指腸靭帯(深さ順に門脈—総胆管—肝動脈)が認められ、このことが十二指腸の圧迫による十二指腸狭窄にならなかったことであろう。脾臓の(PP)陽性細胞の分布パターンから、脾臓(脾頭)の前後、即ち腹側・背側脾は倒置している状態であることが判明した。

Situs inversus totalis associated with the preduodenal hepaticoduodenal ligament: report of an adult cadaver case with clinical practice analysis

Shuang-Qin YI¹, Shigenori TANAKA², Shogo HAYASHI¹, Hayato TERAYAMA¹, Munekazu NAITO¹, Takayoshi MIYAKI¹, Masahiro ITOH¹

¹Department of Anatomy, Tokyo Medical University, ²Department of Anatomy and Neuroembryology, Kanazawa University

A preduodenal position of the portal vein (PDPV) is a very rare congenital anomaly; even rarer is its association with a preduodenal position of the common bile duct (PDCBD). To the seven cases of PDCBD mentioned in the literature, we add this particularly rare case which is associated with multiple abnormalities such as situs inversus totalis, intestinal malrotation, short pancreas, bilobed spleen, accessory spleen, and abnormal ramification of the celiac axis, superior mesenteric artery and renal arteries. Besides describing and illustrating this case, we also discuss the anatomy and embryology of these structures and briefly review the patterns of previously reported cases that we found. We performed an immunohistochemical examination of the pancreas to demonstrate the ventro-dorsal pancreas in our case. For the explanation of the embryology of the PDCBD, the ventro-dorsal pancreas and PDPV malformation, we emphasized the reverse rotation of the ventral pancreas and duodenum.

Key words: preduodenal portal vein and common bile duct, situs inversus totalis, intestinal malrotation, multiple organ malrotation syndrome, adult cadaver