

年長児先天性十二指腸閉塞症の病型

兵庫県立尼崎病院小児外科, 外科, 京都市立病院外科*

松川 泰廣, 猪股裕紀洋*, 山本 栄司, 藤村 直幸

〔原稿受付: 平成2年10月26日〕

Clinical Features of Delayed Diagnosis in Congenital Duodenal Obstruction

YASUHIRO MATSUKAWA, YUKIHIRO INOMATA*, Eiji YAMAMOTO and NAoyuki FUJIMURA

Amagasaki Hyogo Prefectural Hospital, Kyoto City Hospital*

Delayed diagnosis in two cases of congenital duodenal obstruction was discussed.

Case 1. Ten-month-old baby girl with Down's syndrome was admitted to the hospital because of vomiting of milk. Wall-like obstruction was found in the second part of duodenum.

Case 2. One-year-old boy infant with Down's syndrome showed a stack of coin in the duodenum on admission. Wall-like obstruction was found in the second part of duodenum.

Diagnosis of duodenal obstruction is sometimes delayed in Down's syndrome. Symptom such as vomiting and growth retardation might be ignored in a child with Down's syndrome.

A large hole was found in the center of the obstruction in both cases; 4 mm in diameter in case 1, 3 mm in case 2. Papilla of Vater opened at the anal side of the obstruction. These structural particularities played a role in making symptom of duodenal obstruction obscure.

Mural obstruction of duodenum was observed in both cases. The obstructions were, in shape, similar to the membranous stenosis of the duodenum. However, they were not membranes but walls as thick as 4-5 mm. Wall-like duodenal obstruction has not been reported in the literature. It can not be concluded whether mural obstruction in our cases is a new subtype of duodenal obstruction or not.

はじめに

先天性十二指腸閉塞症は先天性の疾患であるが、新生児期に見つかるとは限らない。発見が遅れ乳児期、幼児、学童期に見つかることもある。その詳細な病型の報告は少ない。我々は、乳幼児期に発見された先天性十二指腸閉塞症2例を報告するとともに診断の遅れた理由を病型の面から考察した。

症例報告

症例1: 11ヵ月, ダウン症候群の女児。

主訴: ミルクの嘔吐

現病歴: 生後1ヵ月目ミルクの嘔吐のため他院で先天性肥厚性幽門狭窄症と診断され幽門筋切開術をうけた。この時幽門筋の肥厚ははっきりしなかった。嘔吐は術後軽快した。体重の伸びは不良であったがダウン

Key words: Duodenal Obstruction, Infant, Down's syndrome, Wall-like obstruction.

索引語: 十二指腸閉塞症, 乳幼児, ダウン症候群, 壁による閉塞。

Present address: Amagasaki Hyogo Prefectural Hospital, Higasidaimotsu-Tyo 1-1-1, Amagasaki-City, Hyogo-Ken, Japan.

症によるものとして放置された。生後8ヵ月目より再びミルクの嘔吐が頻回となり11ヵ月目に入院した。嘔吐にはむらがあった。入院時の上部消化管空気造影⁹⁾で Double bubble があり十二指腸閉塞症と診断した(図1)。

手術所見：十二指腸第2部の閉塞であった。十二指腸を切開すると、径1cm、厚さ4mmの充実性の壁組織による閉塞を認めた。壁の中央に径3mmの穴があり肛門側と交通していた。乳頭は閉塞部より肛門側に開口していた(図2)。壁組織を残し十二指腸十二指腸吻合を施行した。

術後経過は順調であった。

症例2：1歳9ヵ月、ダウン症候群の男児。

主訴：食物の嘔吐、異物誤飲。

現病歴：1歳頃より食べた物を嘔吐するようになっ

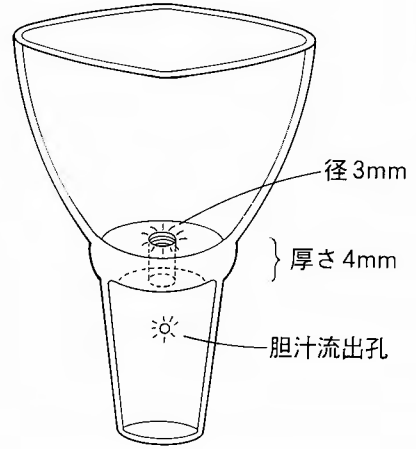


図2 症例1：十二指腸閉塞部位



図1 症例1：入院時の空気造影

た。1歳8ヵ月、アルカリ電池をのみこんだ。近医での腹部レントゲン写真で上腹部に電池の停滞を認めた(図3)。この時の上部消化管透視ではじめて十二指腸閉塞症と診断された。十二指腸に停滞した電池は磁石により除去された。1歳9ヵ月目に手術目的で入院した。

手術所見：十二指腸第2部の閉塞であった。十二指腸を受動すると漿膜面からリング状の厚い閉塞部が観察できた(図4)。十二指腸を切開するとプラスチック製の異物が閉塞部にひっかかっていた。閉塞部は厚さ5mmの壁組織で中央に3mmの穴があり肛門側と交通していた。この壁組織はWind-sock様に肛門側に1cm突出していた。壁組織の先端に乳頭が開口していた(図5)。壁の一部を生検し、十二指腸十二指腸吻合をおこなった。

病理組織：いわゆる膜様閉鎖が、粘膜、粘膜下層までの組織であるのに対し、本例の切除標本は粘膜固有筋板までを含んでいた。粘膜固有層に慢性炎症所見を認めた(図6)。悪性所見は認めなかった。

術後経過は順調であった。

考 察

先天性十二指腸閉塞症は先天性の疾患であるが、新生児期に診断されるとは限らない。診断が遅れ乳児期、幼児、学童期に見つかることもときどきある。また成人例でも Duodenal web として稀ながら48例報告されている。最年長では66歳で消化性潰瘍と逆流性食道炎を伴った Duodenal web の報告がある¹³⁾。しかし診断の遅れた症例の詳細な病型の報告は少ない。乳幼児期に診断された先天性十二指腸閉塞症2例の経験を通じ

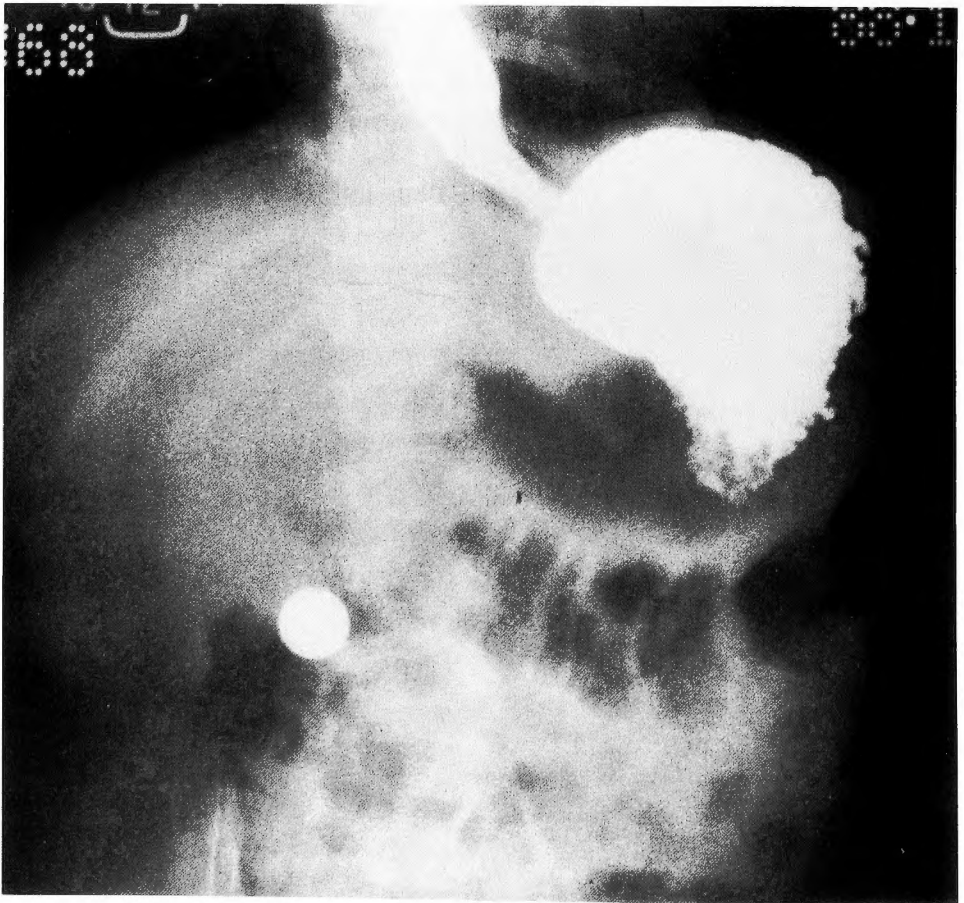


図3 症例2：コインが十二指腸内に停滞



図4 症例2：術中所見

て発見の遅れた理由を病型の面から考察した。

今回報告の2例の共通点は、①ダウン症候群の合併、②閉塞部の穴が大きいこと、③胆道が閉塞部より肛門側に開口していたこと、④比較的厚い壁組織による閉塞であること、の4点である。

先天性十二指腸閉塞症とダウン症候群の合併は1939年の報告以来、多くのシリーズで報告がある^{2,3,5,8)}。Fonkalsrudらによれば、503例の十二指腸閉塞症のうち105例にダウン症候群の合併がありきわめて高率で

ある⁹⁾。ダウン症候群合併患児では発見の遅れることがときどきある。Smithらは6, 9, 10, 12歳の発見の遅れたダウン症候群合併4症例を報告している¹⁴⁾。Stanleyらは14歳の輪状瘻を伴った十二指腸閉塞症、ダウン症候群を報告している¹⁵⁾。なかには19歳まで診断が遅れた症例もある⁴⁾。本邦の最近の報告でも、岩井らの10ヵ月のダウン症候群例⁷⁾、山本らの新生児期に嘔吐で開腹したが見過ごされ5歳で吐血でみつかった十二指腸膜様閉塞症、胃食道逆流症合併症例などが

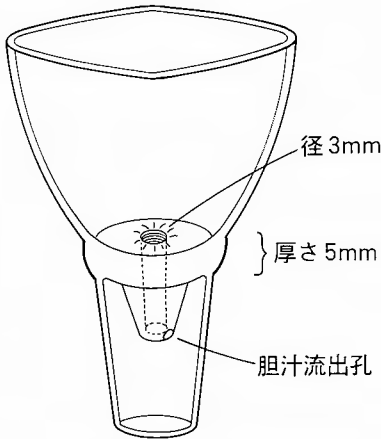


図5 症例2：十二指腸閉塞部位

ある¹⁰⁾。我々の1例目のように嘔吐や体重増加不良があってもダウン症候群のせいに見過ごされやすい¹⁴⁾。ダウン症候群合併の十二指腸閉塞症は診断上のピットフォールとなりやすい。

ダウン症候群合併の患児では、誤飲により十二指腸に停滞した異物が十二指腸閉塞症発見のきっかけになる事がある^{14,15)}。第2例目は、アルカリ電池の十二指腸

腸への停滞像で初めて診断が下された。電池は磁石によって除去されたが手術時さらにプラスチックの停滞を認めている。異物の停滞が十二指腸閉塞症の症状の悪化をとまらう可能性がある¹⁴⁾。

我々の2例とも閉塞部の穴が大きかった。交通路が小さければ症状も強く当然早期の治療の対象となるはずであるから大きい交通路を持つことは発見の遅れる原因の一つといえる¹²⁾。穴の大きさについては文献上報告はないが、我々の症例から、3-4mmの交通路があれば発見が遅れる可能性があると考えられる。2例とも共通して胆道が閉塞の肛門側に開口していた。口側に開口しておれば、胆汁嘔吐のため早期発見が可能であろうからこれも発見の遅れる病型といえよう。

年齢と病型の関係を述べた報告は少ない。Narasimharao らの内因性十二指腸閉塞症24例の年齢別分類によると、乳児期、小児期の病型は膜様閉塞、狭窄あるいは輪状痔であった¹⁰⁾。他の集計でも、乳児、幼児学童期の病型は膜様閉塞あるいは輪状痔であり、これらが年長児の一般的な病型と思われる^{6,11)}。

これまでの十二指腸閉塞の病型分類には壁による閉塞という記載はない^{1,5,11,12)}。我々の2例は形態的にはいわゆる膜様閉塞に類似し、1例目は一般的な膜様閉

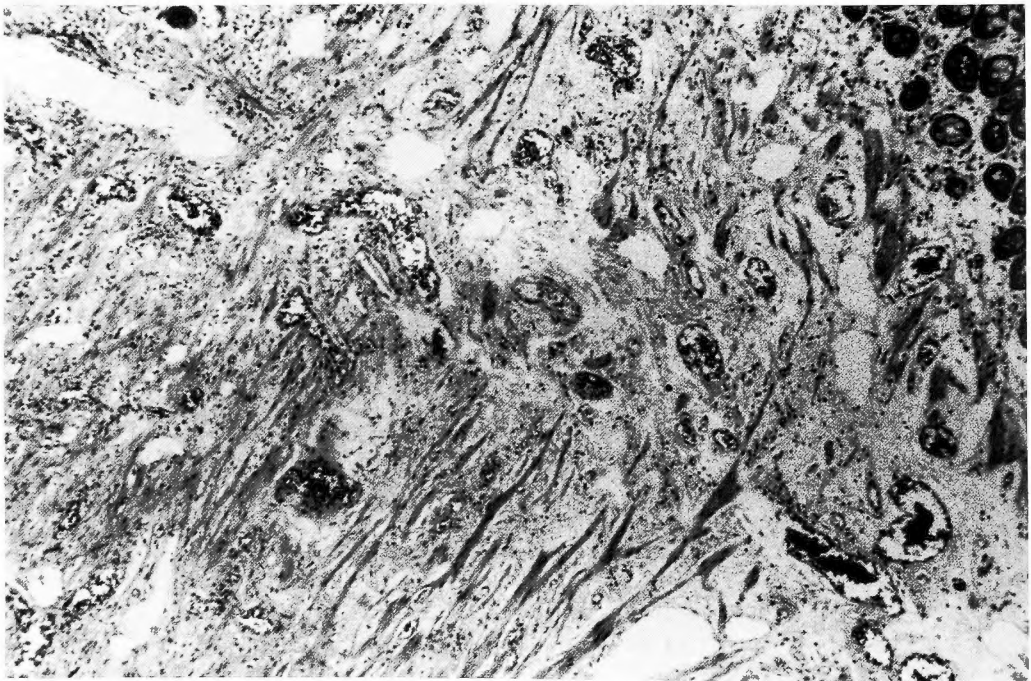


図6 症例2：病理所見

鎖に、2例目はWind-sock型の閉塞に近かった。しかし両例とも比較的厚い壁組織による閉塞で、壁様閉塞とも呼ぶにふさわしい形態であった。組織学的には、膜様閉鎖が粘膜、粘膜下層までの組織である¹²⁾のに対し、粘膜上皮から粘膜固有筋板まで含んでおり慢性的な炎症像を伴っている点、趣を異にする。十二指腸閉塞の新しい亜型なのか、これまで膜様閉塞として扱われていたものなのか、あるいは膜様閉塞が経年変化でこうなったのか現時点では結論は下せない。年長児に共通する病型なのかも知れない。いずれにせよ今後の検討による。

手術手技上もこの様な病型の存在を念頭におくことは重要である。十二指腸を脱転した際リング状の厚い閉塞部位が存在する場合この病型と判断できる。しかしはじめて遭遇した場合、膜様閉鎖でもない、狭窄でもない、輪状瘻でもないで戸惑いを覚えるであろう。手術術式は膜様閉鎖のように膜様閉塞部を切除することは難しく、十二指腸十二指腸吻合の適応となる。厚い壁組織をまたぐ吻合は輪状瘻の際の吻合のような具合である。さらに厚い壁組織が介在する場合には十二指腸の部分切除も必要かと思われる。

ま と め

10ヵ月、1歳10ヵ月の先天性十二指腸閉塞症症例を報告した。発見の遅れた理由のひとつは、ダウン症候群の合併により見過ごされていたこと、もうひとつは閉塞部の穴が大きくかつ胆管が肛門側に開口していたため、比較的症状が穏やかであったことである。さらにこの2例とも比較的厚い壁組織が閉塞部位に存在した。年長児にみられたこのような壁による閉塞は、十二指腸閉塞の一型と思われ、手術手技上も重要である。

(論文の要旨は第25回日本小児外科学会近畿地方会で報告した。)

文 献

1) Aubrespy P, Derlon P, Seriat-Gautier B: Congenital duodenal obstruction: A review of 82 cases. *Prog Pediatr Surg* 11: 109-124, 1978.
 2) Buchin PJ, Levy JS, Schullinger JN: Down's syn-

drome and the gastrointestinal tract. *J Clin Gastroenterol* 8: 111-114, 1986.
 3) Bodian M, White LLR, Carter CO, et al: Congenital duodenal obstruction and mongolism. *Br Med J* 1: 77-78, 1952.
 4) Chandler NW, Gay BB: Congenital duodenal stenosis producing megaduodenum in 19 year old mongoloid. *AJR* 100: 113-116, 1967.
 5) Founkalsrud EW, Delorimier AA, Hays DM: Congenital atresia and stenosis of the duodenum—A review compiled from the members of the surgical section of the American academy of pediatrics. *Pediatr* 43: 79-83, 1969.
 6) Girvan DP, Stephens CA: Congenital intrinsic duodenal obstruction: A twenty-year review of its surgical management and consequence. *J Pediatr Surg* 9: 833-839, 1974.
 7) 岩井 潤, 高橋英世, 真家雅彦, 他: 内視鏡による術前胆道造影を行った先天性十二指腸狭窄症の1例. *日小児外会誌* 19: 609, 1983.
 8) Knox GE, Ten-Bensel RW: Gastrointestinal malformations in Down's syndrome. *Minn Med* 55: 542-544, 1972.
 9) 松川泰廣, 山本栄司, 他: 空気造影による先天性十二指腸閉塞症の閉塞形態および閉塞部位の検討. *日小児外会誌* 24: 492, 1988.
 10) Narasimharao KL, Mukhopadhyay B, Mullick S, et al: The spectrum of pediatric pyloroduodenal obstruction. *Indian Pediatr* 20: 273-277, 1983.
 11) 西 寿治, 山田亮二, 山本 弘, 他: 先天性十二指腸閉鎖症の手術と問題点. *小児外科* 18: 993-1000, 1986.
 12) Schnaufer L: Duodenal atresia, stenosis and annular pancreas. in *Pediatric Surgery* edited by Welch KJ et al, Chicago, Year Book Medical Publishers, inc. 1986, p 829-837.
 13) Sheridan RL, Shay SS, d'Avis JC: Adult duodenal web associated with reflux esophagitis. *Am J Gastroent* 813: 718-720, 1986.
 14) Smith GV, Teele RL: Delayed diagnosis of duodenal obstruction in Down syndrome. *AJR*, 134: 937-940, 1980.
 15) Stanley P, Law BS, Young LW: Radiological case of the month. Down's syndrome. duodenal stenosis/annular pancreas, and a stack of coins. *AJDC* 142: 459-460, 1988.
 16) 山本 弘, 西 寿治, 山田亮二, 他: バレット食道を伴った先天性十二指腸狭窄症例の1例. *日小児外会誌* 23: 974, 1987.