

## 臍輪での絞扼により十二指腸閉鎖症となった 臍帯ヘルニアの一例

川崎医科大学 消化器外科

重本 弘 定, 堀谷 喜 公  
山本 康 久, 磯本 徹  
佐野 開 三

同 小児科

片岡 直 樹, 篠井 加 津 子

(昭和54年12月8日受付)

## Duodenal Atresia Secondary to Intrauterine Midgut Strangulation by an Omphalocele

Hirosada Shigemoto, Yoshihiro Horiya  
Yasuhisa Yamamoto, Toru Isomoto  
and Kaiso Sano

Division of Gastroenterology, Department of Surgery,  
Kawasaki Medical School

Naoki Kataoka and Katsuko Sasai

Department of Pediatrics, Kawasaki Medical School

(Accepted on December 8, 1979)

患者は32歳の母親より出生した第1子の女兒である。胎生の初期に中腸の全部が臍輪において絞扼された結果、十二指腸閉鎖症となった症例である。現在までに臍輪による絞扼という血行障害により十二指腸閉鎖症が生じたという報告例はなく、本症例が第1例目である。この症例はLouwらの腸閉鎖症の発生に関する血行障害説が空・回腸のみでなく十二指腸にも適応されることを示した貴重な症例である。

The first instance of duodenal atresia due to intrauterine midgut strangulation and necrosis in a tight omphalocele defect is presented in a newborn infant with myelomeningocele and hypoplasia of both lower extremities. This case provides additional support for Louw and Barnard's vascular accident theory as an etiology of jejuno-ileal atresia, for duodenal atresia.

## はじめに

先天性腸閉鎖症の発生機序としては胎生期の発生異常による所謂再開通障害説により説明されているものと、胎生途上で起こった腸管の血行障害によるものとの2つの説がある。前者は十二指腸閉鎖症、後者は空・回腸閉鎖症の発生の説明に都合がよい。そして血行障害の原因の一つに臍輪での腸管の絞扼があるが、これによって起こった腸閉鎖症の報告は少なく、しかも十二指腸が閉鎖されたという報告は未だない。われわれは臍帯ヘルニアの患者で狭い臍輪により中腸のすべてが絞扼されて、十二指腸と結腸に閉鎖を起こした珍しい症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

昭和53年10月30日出生の第1子で女兒である。母親の年齢は32歳、妊娠中に特記すべきことはなく、

予定日より5週間早く前期破水を起こし、狭骨盤のために帝王切開により娩出された。生下時体重2,300g、AP指数8点であり、臍帯は短く24cmであった。胆汁性嘔吐と腹壁及び背部の腫瘤のために当科へ転じた。

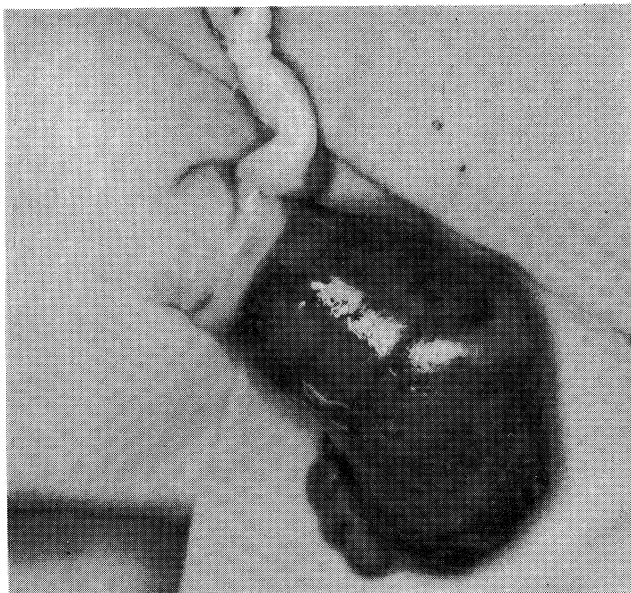


Fig. 1. The umbilical cord was attached to the left side of infarcted mass and there was no skin bridge between umbilical cord and this necrotic mass.

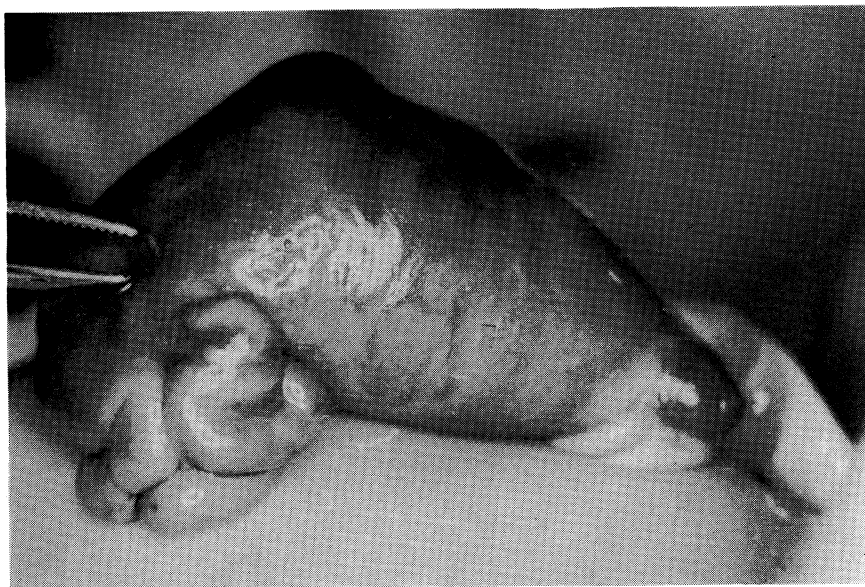
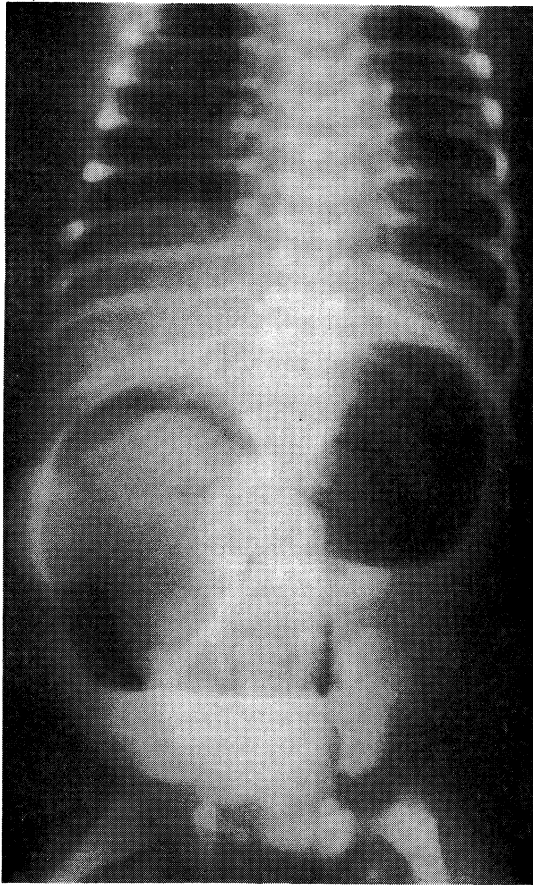


Fig. 2. The apex of this infarcted mass through a small umbilical defect consisted of necrotic tissue which was of a gray-color and had a form like loops of small intestine.

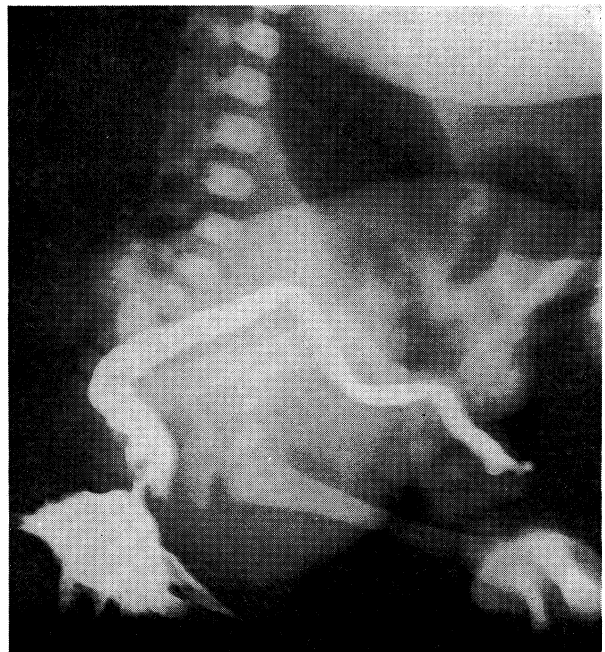


↑ **Fig. 3.** Upright view. Double bubble sign with a large second bubble, but no gas shadows in the pelvis.

理学的所見: 全身状態は比較的良好である。臍輪は直径 1.5 cm と拡大しており、ここより  $7.5 \times 3.0 \times 2.5$  cm の腫瘤が突出し、臍帯はこの腫瘤基部の左側に付着し、この間に skin bridge はなかった (**Fig. 1**)。腫瘤の表面は混濁した暗赤色の羊膜と思われるもので覆われ、先端部では一部灰黄色を呈した直径 0.7 cm の腸管係蹄の形状をもつ壊死組織となっていた (**Fig. 2**)。背部の第3, 4腰椎棘突起に相当する部に  $4.0 \times 5.0$  cm で有茎(長さ 1.0 cm)の破裂した髄膜瘤を認めた。両下肢に発育不全があり正常に比べて短かった。

レントゲン所見: 腹部単純立位のレントゲン写真では第2気泡の大きな double bubble sign を示し、十二指腸以下の腸管内には全くガス像はみられなかった (**Fig. 3**)。ガストログラフィンによる注腸造影では結腸は細く、肛門より直線的に臍輪に向い、腹壁外腫瘤に入ったところで途絶している (**Fig. 4**)。下肢の骨には異常所見はなかった。

以上の所見より臍帯ヘルニアの臍輪での絞扼による十二指腸と結腸の閉鎖症および髄膜



**Fig. 4.** Lateral view of a Gastrografin enema. Colon ended blindly at the extra-abdominal tumor close to the umbilicus. →

瘤破裂と診断して直ちに手術を施行した。

手術所見：臍輪をとり囲むような横切開にて開腹した。幽門より5 cmの部の十二指腸が臍輪にて盲端に終わり、直径2.5 cmに拡張していた。この部からは索状物となって腹壁外腫瘍に移行していた。更に結腸も腹膜皺襞部から6 cmの部で臍輪に達して閉鎖し、索状物となって腹壁外腫瘍に移行していた。腹壁外腫瘍を切除し、側側十二指腸結腸吻合を行なった。ついで髄膜瘤の閉鎖術を行なった。

摘出標本肉眼的所見：全体の大きさは7.5×3.0×2.5 cmで、この中に5.0×2.5×2.5 cmの嚢胞を形成しており、他は壊死組織となっていた。剖面では壊死部は均一で、嚢胞は漿液性のほぼ透明な液で満たされていた。内腔は平滑であった。

組織学的所見：嚢胞の壁は薄く、内腔面は扁平になった腸粘膜からなり、一部絨毛の残っている部がある。腸管の固有筋層もみとめられる(Fig. 5)。他の部位は均一な壊死物質で腸管の構造をみとめることはできない。

術後中心静脈より高カロリー輸液療法により管理していたが、16日目に化膿性髄膜炎を併発して死亡した。剖検で他の合併奇形はみとめなかった。



Fig. 5. Microphotograph of the cystic portion demonstrates intestinal mucosa with flat villi and muscle layers (×50, H & E stain).

### 考 案

Tandler<sup>1)</sup> は胎生の第5週頃より胎児の腸管は上皮の増殖により内腔が閉塞し、ついでその閉塞部に多数の空泡が生じ胎生の第10週頃までにはその空泡がたがいに融合して再開通すると発表し、この再開通の不全が腸閉鎖の原因であるという仮説を唱えた。現在、この説は十二指腸閉鎖症の主な成因であると考えられている。

Table 1. Case reports of atresia secondary to intra-uterine strangulation at the umbilical ring

| 報告者    | 年代   | 性 | 病 名         | 閉鎖部位    | 臍輪の直径  |
|--------|------|---|-------------|---------|--------|
| Clogg  | 1904 | F | 臍帯ヘルニア(破裂)  | 回腸と上行結腸 | —      |
| Grob   | 1963 | — | 臍帯ヘルニア(小さい) | 終末回腸    | —      |
| Nixon  | 1971 | — | 臍帯ヘルニア      | —       | —      |
| Shafie | 1972 | — | 臍帯ヘルニア(破裂)  | 終末回腸    | 3 cm   |
| 重本     | 1979 | F | 臍帯ヘルニア      | 十二指腸と結腸 | 1.5 cm |

(—は記載なし)

一方、Louw と Barnard<sup>2)</sup> は犬の胎仔の腸管に血行障害を起こさせると、腸管は壊死となり、ついで吸収され腸閉鎖症となって出生することを実験的に示した。これは移動性の大きい空・回腸の閉鎖症の主な成因とされている。そして血行障害を来たす疾患として腸捻転、腸重積、臍輪での腸管の絞扼、腹膜炎や腸間膜動脈の閉塞性疾患を挙げている。

このうち、臍輪での絞扼による腸閉鎖症の報告は非常に少なく、1904年 Clogg<sup>3)</sup> が臍帯ヘルニアの患者で回腸から上行結腸までの腸管が臍輪で絞扼されて回腸閉鎖症となった症例を報告しているのが最初である。その後 Grob<sup>4)</sup>、Nixon<sup>5)</sup>、Shafie<sup>6)</sup> が同様の症例を報告している(Table 1)。また Grosfeld (1970)<sup>7)</sup> は腹壁破裂症の患者で空腸から上行結腸までの腸管が腹壁の裂孔部で絞扼され空腸閉鎖症となった症例を報告している。これらの症例は Grosfeld の症例を除けば絞扼された腸管は比較的短くしかも全例が空・回腸で閉鎖されており、十二指腸がこのような機序で閉鎖された症例の報告はない。

### おわりに

臍帯ヘルニアで腸回転異常を伴い、胎生の第10週頃までに腹腔内へ還納すべき中腸が全く還納せずに臍帯内に残り、臍輪の縮小により中腸のすべてが血行障害を来し十二指腸と結腸

が閉鎖症となった症例を報告した。この症例は血行障害によっても十二指腸閉鎖症が発生することを示した貴重な症例である。

本論文の要旨は第19回日本先天異常学会（昭和54年7月12日）において発表した。

### REFERENCES

- 1) Tandler, J.: Zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Duodenum in frühen Embryonalstadien. *Morph. Jahrb.* 29: 187—216, 1900, cited by Gray, S. W. and Skandalakis, J. E.: *Embryology for surgeons.* Philadelphia, W. B. Saunders. 1972, pp. 147—156
- 2) Louw, J. H. and Barnard, C. N.: Congenital intestinal atresia. *Lancet* 2: 1065—1067, 1955
- 3) Clogg, H. S.: Congenital intestinal atresia. *Lancet* 2: 1770—1774, 1904
- 4) Grob, M.: Conservative treatment of exomphalos. *Arch. Dis. Child.* 38: 148—150, 1963
- 5) Nixon, H. H. and Tawes, R.: Etiology and treatment of small intestinal atresia: Analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias. *Surgery* 69: 41—51, 1971
- 6) El Shafie, M., Waag, K. L. and Spits, L.: Ileal atresia secondary to antenatal strangulation by a ruptured omphalocele. *J. pediat. Surg.* 7: 64—65, 1972
- 7) Grosfeld, J. L. and Clatworthy, H. W.: Intrauterine midgut strangulation in a gastroschisis defect. *Surgery* 67: 519—521, 1970