

Pictorial Essay

肝前門脈閉塞症における血管造影の所見 －発生機序の異なった3例について－

小角卓也, 窪田昭男, 米倉竹夫, 保木昌徳, 広岡慎治

土師誠二, 大柳治正, 小野幸彦¹⁾, 堀 信一²⁾

近畿大学医学部 第二外科, 同放射線科¹⁾, 泉佐野市民病院 放射線科²⁾

Angiographic Findings of Prehepatic Portal Vein Occlusion in 3 Cases with Different Pathogenesis

Takuya Kosumi, Akio Kubota, Takeo Yonekura, Masanori Hoki,
Sinji Hirooka, Seiji Haji, Harumasa Oyanagi,
Yukihiko Ono¹⁾, Sinichi Hori²⁾

Department of Surgery II and Radiology¹⁾, Kinki University School of Medicine
Department of Radiology, Izumisano City Hospital²⁾

Abstract Prehepatic portal vein obstruction is the most common cause of portal hypertension in children. Most prehepatic portal vein obstruction is idiopathic and accompanied by cavernous transformation. We experienced three cases of prehepatic portal vein obstruction with different pathogenesis, a case of congenital portal vein hypoplasia, a case of idiopathic portal vein obstruction, and a case of systemic venous obstruction with unknown etiology. The cases showed narrowed patent ductus venosus without well-developed cavernous transformation, markedly dilated pancreatic arch without typical cavernous transformation, and well-developed cavernous transformation, respectively.

Key words *Prehepatic portal vein occlusion, Cavernous transformation, Children, Patent ductus venosus, Portal hypertension*

はじめに

小児期の門脈圧亢進症の半数は肝前門脈閉塞症であるがその成因は多様である。われわれは、発生機序の異なった3例の肝前性門脈閉塞症を経験し、それぞれ異なった門脈造影所見を呈したので画像所見を中心に報告する。

症 例

症例1：9歳、男児

主訴：下血，上腹部痛

既往歴：新生児期にガラクトース血症を指摘されたが自然軽快した。HBs抗原が陽性である。

家族歴：特記することなし

原稿受付日：1999年7月21日，最終受付日：1999年10月18日

別刷請求先：〒589-8511 大阪府大阪狭山市大野東377-2 近畿大学医学部 第二外科 小角卓也

現病歴：上腹部痛と突然の下血を認めたため近医受診。上部消化管内視鏡検査にて食道静脈瘤と診断された。再度下血したために本院紹介入院となった。

入院時理学所見：腹部は平坦、軟。圧痛は認めなかった。左上腹部に腫大した脾臓を3横指触知した。血液・生化学検査：軽度の汎血球減少症と貧血を認めた。その他、異常所見は認めなかった(**Table 1**)。

上部消化管内視鏡所見：食道中部～下部にかけて静脈瘤(Lm F2 CB RC(+))を認めた。

腹部超音波検査所見：肝内の静脈管が開存し、下大静脈に流入し合流部の静脈管は狭小化していた。カラードップラーでは、門脈の血流は逆向きに流れていた。

血管造影：脾動脈造影門脈相では、脾静脈(SV)は脾門部で怒張・蛇行し、正中で直線的に頭側に向かい、急速に狭小化した後下大静脈(IVC)に流入していた(**Fig.1a**)。上腸間膜動脈(SMA)造影門脈相では、後腹膜に流入する遠肝性の側副血行路を認めた。門脈本幹、また肝内門脈は造影されなかった(**Fig.1b**)。

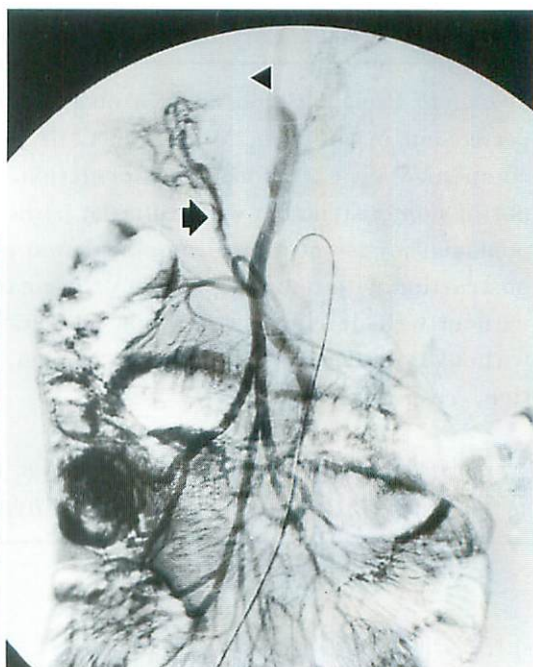
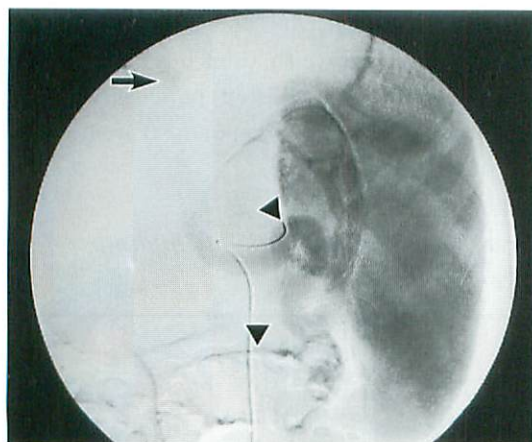


Fig.1

a : Splenoportogram (case 1)

The splenic vein (SV) is dilated and tortuous near the hilum (arrowheads). It runs through the liver. Its diameter decreases abruptly, and it then drains into the inferior vena cava (IVC) (arrow).

b : superior mesenteric vein (SMV) portogram (case 1)

The SMV runs straight cranially (large arrow), and drains into the IVC after decreasing in diameter abruptly (arrowheads).

Table 1 Laboratory Findings

	Case 1	Case 2	Case 3
WBC($\times 10^3/\text{mm}^3$)	3.1	9.2	9.2
RBC($\times 10^4/\text{mm}^3$)	378	321	330
Hb(g/dL)	10.3	5.8	7.5
Ht(%)	32.1	21.2	25.4
Plt($\times 10^4/\text{mm}^3$)	10.0	37.3	25.4
TP(g/dL)	5.9	5.9	6.4
Alb(g/dL)	3.4	3.64	3.7
T-Bil(mg/dL)	0.9	0.4	0.6
GOT(IU/L)	42	37	17
GPT(IU/L)	23	27	6
LDH(IU/L)	193	472	—
ALP(IU/L)	759	—	168
BUN(mg/dL)	6	6	32
Crea(mg/dL)	0.5	0.5	0.5
CRP(mg/dL)	0.0	2.6	—
HPT(%)	—	—	62
TT(%)	—	—	40
FD($\mu\text{g/mL}$)	—	—	17.9

3D造影ヘリカルCT：SVは怒張し蛇行し、上腸間膜静脈(SMV)と合流し直線的に頭側に向かう太い静脈管を認めた。静脈管は、肝内で狭小化していた。門脈、また肝内門脈は造影されなかった(Fig.2)。

症例2：9歳、女兒

主訴：吐血、貧血、意識消失

既往歴：3歳時に脾腫・汎血球減少症が出現した。血管造影検査にて、門脈圧亢進症と診断された。5歳時に脾臓摘出術・遠位脾静脈腎静脈シャント術を受けた。術後7ヵ月後の血管造影では、シャントの開存を認めなかった。

家族歴：特記することなし。

現病歴：平成5年1月中旬頃より、38℃台の

発熱が出現したので、アスピリンを内服した。しばらくして、吐血・下血が出現した。翌日朝、意識消失し本院入院となった。

入院時理学所見：体温38.4℃，血圧112/48 mmHg，脈拍98回/分(整)，チアノーゼを認めた。腹部は平坦，軟。圧痛は認めなかった。

血液・生化学検査：高度の貧血を認めたが、その他の検査には異常所見は認めなかった(Table 1)。

上部消化管内視鏡所見：食道中部～下部にかけて静脈瘤(Lm F2 CB RC(++)))を認めた。

血管造影：SMA造影の門脈相では、SMVは著明に拡張し蛇行した脾臓枝を通して肝に流入する求肝性側副血行路を認めた。cavernous transformationは、肝門部で軽度認められ

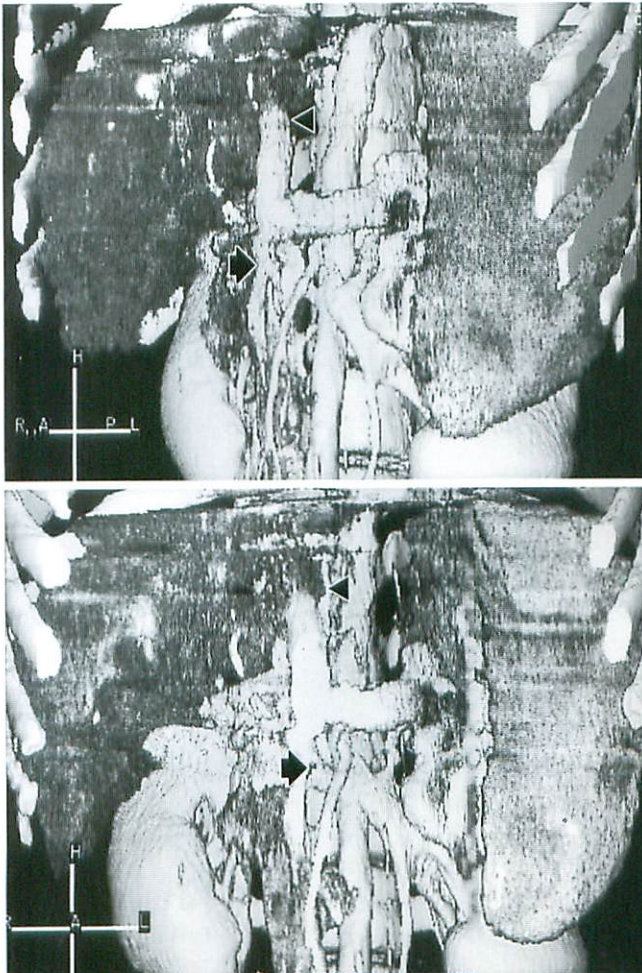


Fig.2 3-dynamic helical CT(case 1)

The SV is markedly dilated and tortuous. The SV and the SMV (large arrow) merge into the straight patent ductus venosus (PDV) passing through the liver, where the PDV is decreased in diameter (arrowhead). The portal vein is not demonstrated.

るのみであった。また、著明な胃静脈瘤を認めた(Fig.3)。

症例3：13歳、男児

主訴：吐下血

既往歴：4歳時に百日咳。8歳時に血栓性静脈炎、左肺梗塞を指摘された。また、大網血栓症で大網切除術を受けた。11歳時に門脈圧亢進症、脾腫に対してHassab術、食道離断術を受けた。血管造影にて、下大静脈閉塞を指摘された。

家族歴：特記することなし。

現病歴：平成3年6月19日に暗褐色の吐血を少量認めた。翌日、再度大量吐血を認めたために救急車にて本院入院となった。

入院時理学所見：体温36.2℃、血圧70台mmHg、呼吸回数24回/分、チアノーゼを認めた。腹部は平坦、軟で上腹部に圧痛を認めた。

血液・生化学検査：高度の貧血を認めた。凝固検査は凝固能の軽度低下を認めた(Table 1)。

上部消化管内視鏡：食道中部～下部にかけて静脈瘤(Lm F2 CB RC(++))を認めた。

^{99m}Tc-MAA肺血流シンチ：左上葉の一部を除いて左肺はRIの集積が欠損していた。

血管造影：下肢からの静脈造影では、下大静脈は完全に閉塞し、発達した側副血行路を認めた。SMA造影では、血栓症により門脈閉塞が徐々に進んだために側副血行路が著しく発達し、典型的なcavernous transformationを認めた(Fig. 4)。

Hassab術、食道離断術手術前に認められたcavernous transformationは、術後2年時には増強していた。手術前に認められた食道静脈瘤は消失し、冠状静脈が拡張蛇行し胃静脈瘤を認めた。

考 察

門脈閉塞は閉塞部位により、1)肝前性、2)肝性、3)肝後性に分類される。また、発生機序により先天性、後天性および特発性に分けられる。従来小児期の門脈閉塞症の半数以上は肝前性門脈閉塞症^{1,2)}であったが、近年、胆道閉



Fig.3 SMV portogram (case 2)

The SMV (small arrow) drains into the liver through the pancreatic arch (large arrow). The portal vein is not demonstrated.



Fig.4 SMV portogram (case 3)

The SMV is markedly narrowed (small arrow), and the portal vein is not delineated. Well-developed cavernous transformation is demonstrated (large arrows).

鎖症の術後生存率の上昇に伴い、肝の線維化に伴う肝性の門脈圧亢進症が増加してきている。肝前性門脈閉塞症の病因は多様であるが、半数以上は特発性である³⁾ (Table 2)。肝前性門脈閉塞症では、巨大短絡の存在しない限り、一般には、求肝性・遠肝性の側副血行路がよく発達する⁴⁾。

高ガラクトース血症、高アンモニア血症を呈する乳幼児の門脈一体循環シャントが報告^{5,6)}されている。症例1では、一過性に新生児ガラクトース血症が認められることから、先天性の門脈形成不全と静脈管開存症が考えられる。胎児期からの門脈形成不全のために静脈管が側副血行路として遺残し、高度の側副血行路が発達しなかったものと推測される。しかし加齢とともに、相対的な静脈管の狭小化を来し、遠肝性側副血行路としての静脈瘤、および高度の脾腫が生じたものと考えらる。今後経過とともに遠肝性側副血行路が発達する可能性が推測される。1年経過後、静脈管の狭窄が進行したために、血管造影時にバルーンを用いて静脈管拡張を2回施行し、食道静脈瘤に対しては、内視鏡的食道静脈瘤結紮術(EVL)を施行した。また、脾腫に対して部分的脾動脈塞栓術(PSE)を施行した。

症例2は、特発性門脈閉塞症と考えられる。一般に求肝性側副血行路を形成するcavernous transformationは、脾頭・十二指腸・総胆管・胆嚢周囲の小血管が拡張し、更に互いに吻合して、血管腫様形態をなすものである。しかし、本症では何らかの理由で脾臓枝のみが求肝性側副血行路として著明に発達したものと考えられる。経過とともに門脈圧亢進症が進行し、脾臓枝以外の求肝性側副血行路にcavernous transformationが発達したと推測される。

症例3は、全身の静脈、門脈および肺動脈に血栓を来す原因不明の疾患である。門脈、SMVの閉塞が徐々に生じたために、典型的なcavernous transformationを形成したと考えられる。

症例2, 3は、経過と共に食道静脈瘤が増悪

Table 2 Causes of prehepatic portal vein occlusion

Age	Causes
Neonate/infant	Omphalitis Pylephlebitis Peritonitis Sepsis Diarrhea/dehydration Umbilical vein Catheterization Congenital anomaly Idiopathic
Childhood	abdominal trauma Duodenal ulcer Pancreatitis Parasitic infection Compression

したために、EVLを施行した。

まとめ

各症例における肝前性門脈閉塞とそれに伴う血行動態の変化は次のごとく推測された。

- 1) 症例1 (先天性門脈形成不全)の場合、静脈管の遺存により、典型的な求肝性側副血行路は認められなかった。静脈管の相対的な狭小化とともに、遠肝性側副血行路が発達した。
- 2) 症例2 (特発性門脈閉塞症)の場合、早期に門脈本幹が閉鎖したために、脾臓枝を通り肝門部に流入する血管が著しく発達した。
- 3) 症例3 (多発性多発静脈血栓症)の場合、上腸間膜静脈～門脈本幹に進行性に血栓性の閉塞が生じたために、典型的なcavernous transformationが形成された。

●文献

- 1) Voorhees AB Jr, Harris RC, Briton RC, et al : Portal obstruction in children 98 cases. Surgery 1965 ; 58 : 540-549.
- 2) Pinkerton JA, Holcomb GW Jr, Foster JH : Portal obstruction in childhood. Ann Surg 1972 ; 175 : 870-883.
- 3) Bruce RP : Abnormalities of Hepatic Vasculature. Caffey's Pediatric X-Ray

- Diagnosis(9 ed), Ed by Silverman FN. Chicago, Yea Book pbl, 1992, p 942-947.
- 4) Alagille D, Odieuv M : Portal hypertension. In Liver and Biliary Tract Disease in children, Wiley-Flammation, New York, Paris, 1978, p 262-295.
- 5) Gitzelmann R, Arbenz UV, Will UV : Hypergalactosaemia and portosystemic encephalopathy due to persistence of ductus venosus Arantii. Eur J Pediatr 1992 ; 151 : 564-568.
- 6) Kitagawa S, Gleason JRWA, Northrup H, et al : Symptomatic hyperammonemia caused by a congenital portosystemic shunt. J Pediatr 1992 ; 121 : 917-919.
-