

原著論文

門脈大循環短絡の超音波診断

内藤久美子, 内藤 晃, 伊藤勝陽
広島大学医学部 放射線医学教室

Ultrasonography of Portosystemic Shunt

Kumiko Naito, Akira Naito, Katsuhide Ito
Department of Radiology, School of Medicine, Hiroshima University

Abstract Twenty patients with persistent hypergalactosemia were reviewed. In all of them, the hypergalactosemia had been caused by portosystemic shunt, which was diagnosed finally after repeated ultrasonography (US) and CT examinations. The initial US was reviewed to confirm the diagnosis of portosystemic shunt.

Portosystemic shunts were classified into three categories: intrahepatic portovenous shunt, patent ductus venosus and extrahepatic portosystemic shunt. All 11 cases of intrahepatic portovenous shunt within the hepatic hemangioma were demonstrated by the initial US. Patent ductus venosus was demonstrated in 3 patients. In 2 of the 3, patent ductus venosus was not shown on the initial US performed at 1 month. One of the two patients was a girl, in whom stenosis of the portal vein was demonstrated on the initial US. In her case, patent ductus venosus and persistence of the left vitelline vein were visualized by US at the age of 5 years. Extrahepatic portosystemic shunt was demonstrated in 6 patients. In 4 of the 6, the shunt was not visualized on the initial US. In 2 of the 4, stenosis of the portal vein was demonstrated on the initial US.

While US is effective in demonstrating intrahepatic portovenous shunt within a hepatic hemangioma and patent ductus venosus, it has limited effect in demonstrating extrahepatic portosystemic shunt, due to the gastric and intestinal gas. The presence of stenosis of the portal vein was considered to indicate the existence of extrahepatic portosystemic shunt where US did not detect it.

Keywords Galactosemia, Portosystemic shunt, Ultrasonography

はじめに

高ガラクトース血症はガラクトース代謝関連酵素の異常が原因とされるが、酵素異常以外による高ガラクトース血症の報告が散見される。我々も以前、酵素異常以外の高ガラクトース血症の原因

として、超音波検査にて診断した門脈大循環短絡と先天性胆道閉鎖症の症例を報告した¹⁾。その際、肝外門脈大循環短絡の描出は乳児期での超音波検査では診断が困難であるとした。今回新たな症例も加え、乳児期での初回超音波検査で門脈大循環短絡の描出がどれくらい可能か、又短絡部の描出

原稿受付日：2003年1月20日，最終受付日：2003年6月5日

別刷請求先：〒734-8551 広島市南区霞1-2-3

広島大学医学部放射線医学教室 内藤久美子

以外に門脈の太さに注目し、門脈の狭小化が短絡の存在を示唆する所見となりうるかについて検討したので報告する。

対象と方法

1988年から1999年の11年間は持続性高ガラクトース血症35例に、2000年から2001年の2年間はマスキングにて陽性となった高ガラクトース血症88例に対し超音波検査を行った。血中ガラクトース値と胆汁酸値の測定、超音波検査での経過観察や適宜CTや血管造影を施行し、1999年以前に15例、それ以降に5例の門脈大循環短絡と診断した合計20例を対象とした。その内訳は最終診断時の年齢が生後16日から7才の男児10例女児10例である。

まず短絡の部位により、肝内門脈肝静脈短絡、静脈管開存、肝外門脈大循環短絡に分類した。各々で、初回超音波検査の際に短絡が描出できたかどうか、また門脈本幹から一次分枝の内腔が描出されなかったものを狭小化としその有無を

retrospectiveに検討した。

使用した超音波装置は、アロカ社製SSD650、Quantum2000、GE横河メディカル社製Logiq500およびLogiq700で、周波数が5 MHzから7 MHzの探触子を使用し、適宜カラードプラも併用した。

尚、2才未満の患児の超音波検査は原則として抱水クロラルの経口による鎮静下にて施行した。

結果

20例中14例で初回の超音波検査にて短絡が描出されたが、6例では短絡が描出できなかった。しかしそのうち3例では門脈が狭小化していた。

短絡の部位別に検討すると、肝内門脈肝静脈短絡は11例（男児4例女児7例）、静脈管開存3例（男児2例女児1例）、肝外門脈大循環短絡6例（男児4例女児2例）であった。

肝内門脈肝静脈短絡の症例は生後16日から2ヶ月で初回超音波検査を施行した。全例その時点で、肝内に門脈肝静脈短絡を伴う血管腫が描出された（Fig.1）。短絡に関与する血管腫近くの門脈と肝

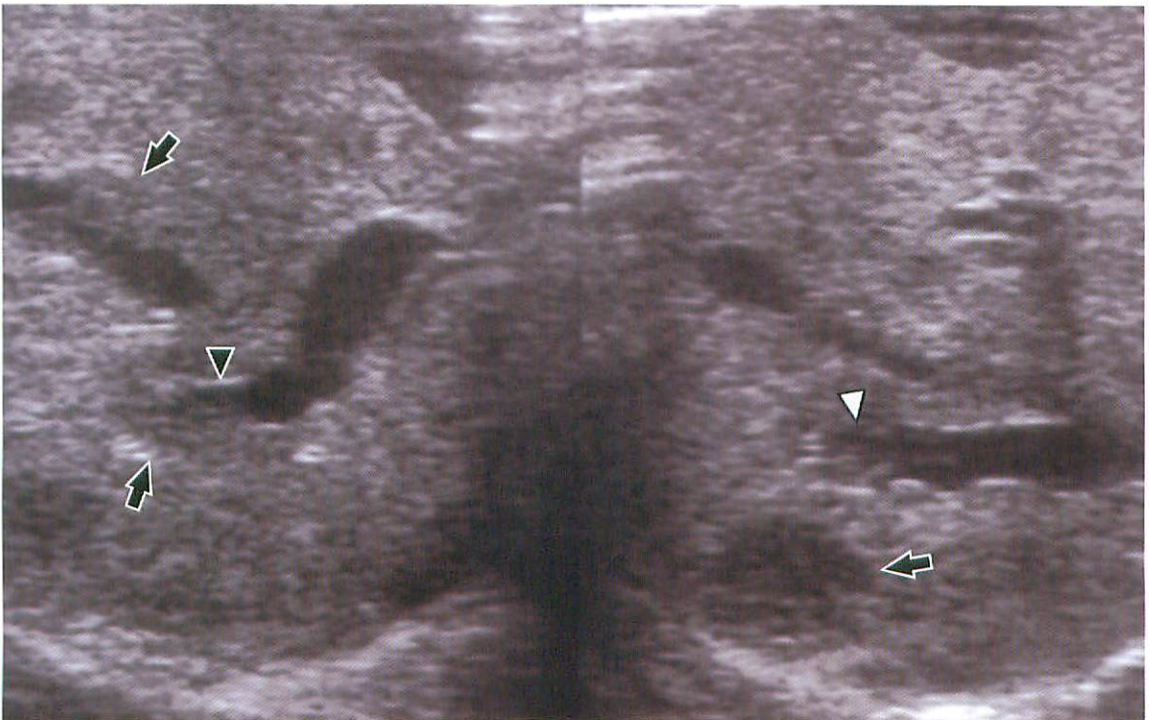


Fig.1 Intrahepatic portovenous shunt within hemangioma in a 1-month-old girl.

Transverse sonogram shows multiple hypoechoic masses (arrows) through the right lobe of the liver. Portal vein (arrowhead) and hepatic vein (open arrowhead) are demonstrated as a mass.

静脈は拡張していたが、門脈本幹から一次分枝の異常は見られなかった。全例同時期のCTでも同様の所見が得られた。

静脈管開存3例中2例は生後1ヶ月での初回超音波検査で静脈管が描出されていなかった (Table 1)。そのうちCase1は途中4才で超音波検査を、5才でCTを施行されたが異常が指摘されず、7才時の超音波検査にて初めて静脈管が描出され、門脈本幹から左枝水平部以外の肝内門脈は狭小化していた。CTにても同様の所見が得られた。Case 2は、初回超音波検査では門脈本幹から肝内門脈が細かったが、短絡が描出されず門脈低形成と診断されていた。5才時の超音波検査、CT、

血管造影にて上腸間膜静脈から静脈管を通じ下大静脈に連結する左卵黄静脈遺残及び静脈管開存を伴う門脈欠損と診断されたが、13才時にDSAで、静脈管のバルーン閉塞による造影にて狭小化した門脈が描出され、門脈欠損ではなく門脈低形成であった。Case 3は、生後23日の初回超音波検査にて静脈管の血流が描出され、門脈本幹から一次分枝に異常は見られなかった (Fig.2)。生後3ヶ月

Table 1 Patent Ductus Venosus (PDV) on initial US

Case	Sex	Age	Visualization of PDV	Abnormality of portal vein
1	M	1M	no	no
2*	F	1M	no	stenosis
3	M	23D	yes	no

*PDV with persistence of left vitelline vein

Table 2 Extrahepatic Portosystemic Shunt (EPSs) on initial US

Case	Sex	Age	Visualization of EPSs	Abnormality of portal vein
1*	M	2M	no	no
2*	F	1M	no	no
3**	F	1M	no	stenosis
4***	M	3M	no	stenosis
5*	M	2M	yes	no
6***	M	7M	yes	stenosis

* portal vein - left renal vein shunt

** splenic vein - left renal vein shunt

*** IMV - right internal iliac vein shunt

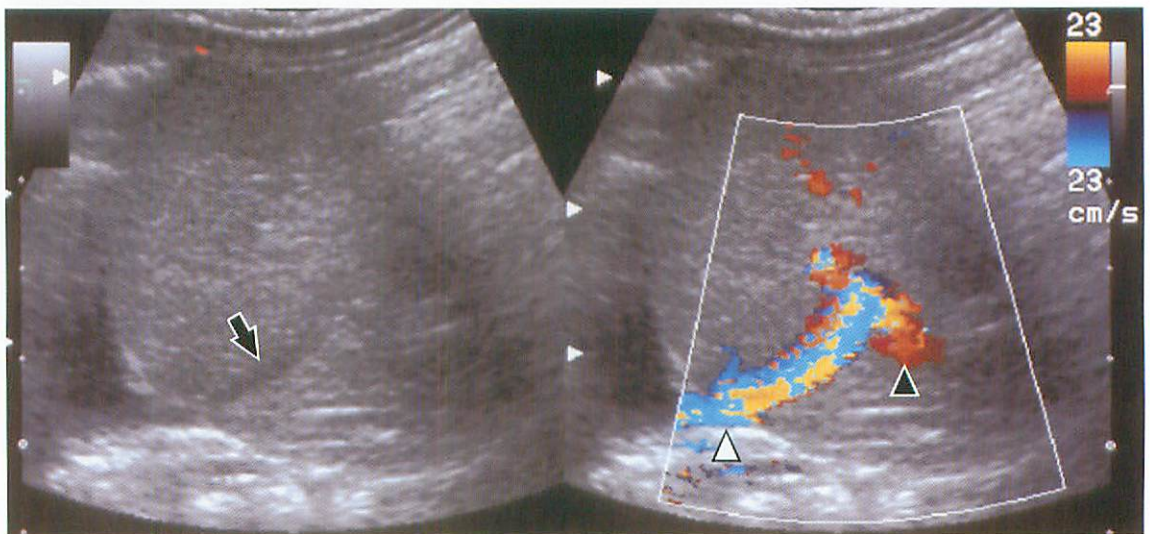


Fig.2 Patent ductus venosus in a 23-day-old boy.

Longitudinal sonogram through the upper abdomen shows ductus venosus (arrow). Color Doppler imaging shows flow in ductus venosus from portal vein (arrowhead) to inferior vena cava (open arrowhead).

の超音波検査およびCTでも静脈管の血流が描出され、静脈管開存症としたが、この時点では門脈本幹から左枝水平部に比較し他の門脈は細かった。

肝外門脈大循環短絡の6例の内訳は、門脈左腎静脈短絡3例、脾静脈左腎静脈短絡1例、下腸間膜静脈右内腸骨静脈短絡2例であった (Table 2)。Case1および2は初回超音波検査にて肝外の異常血管は描出されず門脈に狭小化はなかったが、2才時の超音波検査にて門脈左腎静脈短絡が描出さ

れ門脈異常は見られなかった。その後経過観察に超音波検査を繰り返し行い同様の所見であった。Case3及び4は初回超音波検査で肝外に拡張した血管が描出されたが、短絡は描出されず門脈は狭小化していた。その後Case3は生後10ヶ月の超音波検査にて脾静脈左腎静脈短絡が描出され、その後の超音波検査も同様の所見が得られた。Case4は生後11ヶ月でCTにて下腸間膜静脈右内腸骨静脈短絡と診断された (Fig.3)。Case5は初回超音波

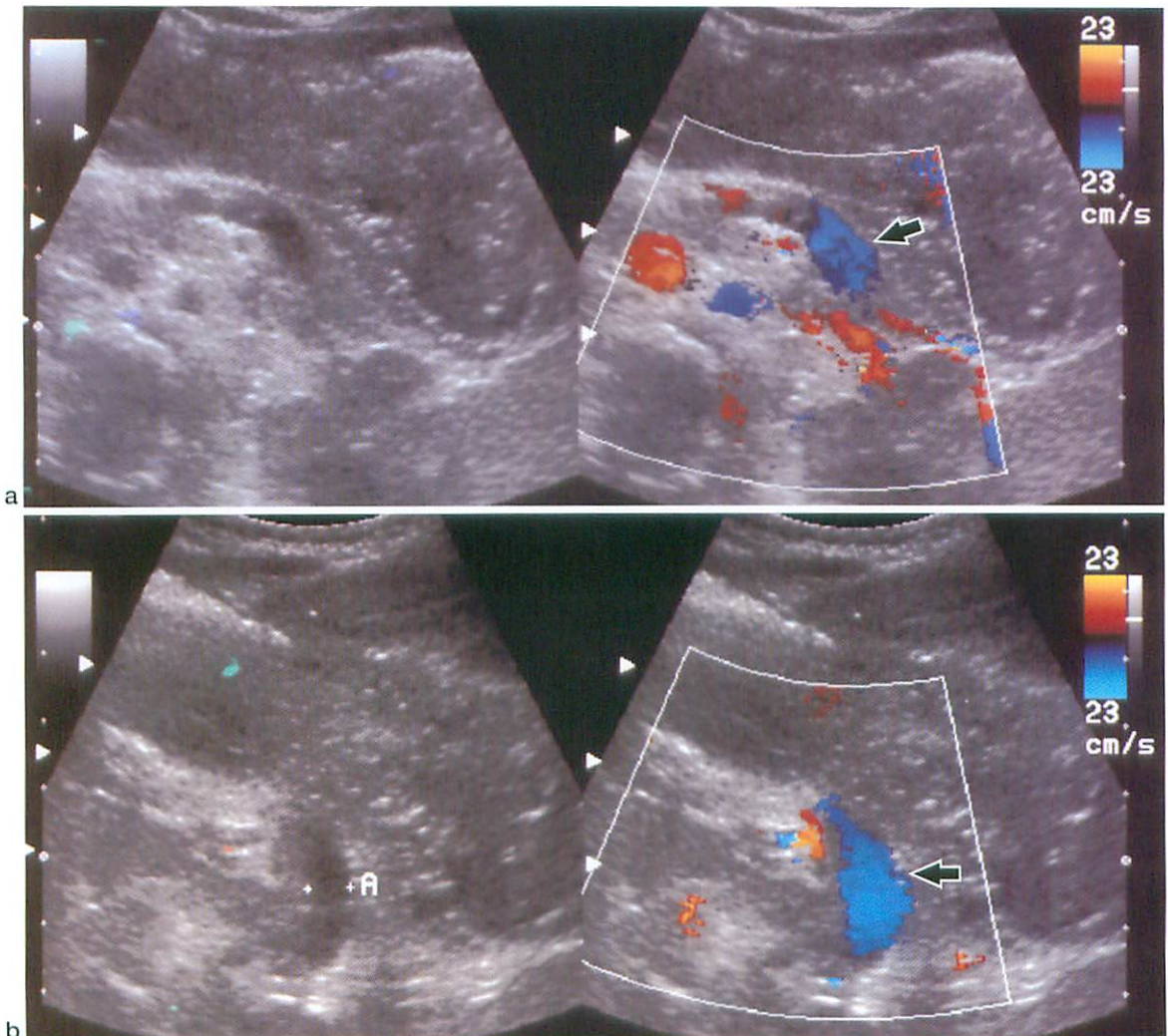


Fig.3 Shunt between inferior mesenteric vein and right internal iliac vein in an 11-month-old boy. Ultrasonography was performed at initial examination (at the age of 3 months).

- a : Transverse color Doppler imaging through the left upper abdomen shows hepatopetal flow in dilated splenic vein (arrow).
- b : Transverse color Doppler imaging at a lower level than (a) shows dilated inferior mesenteric vein (arrow).

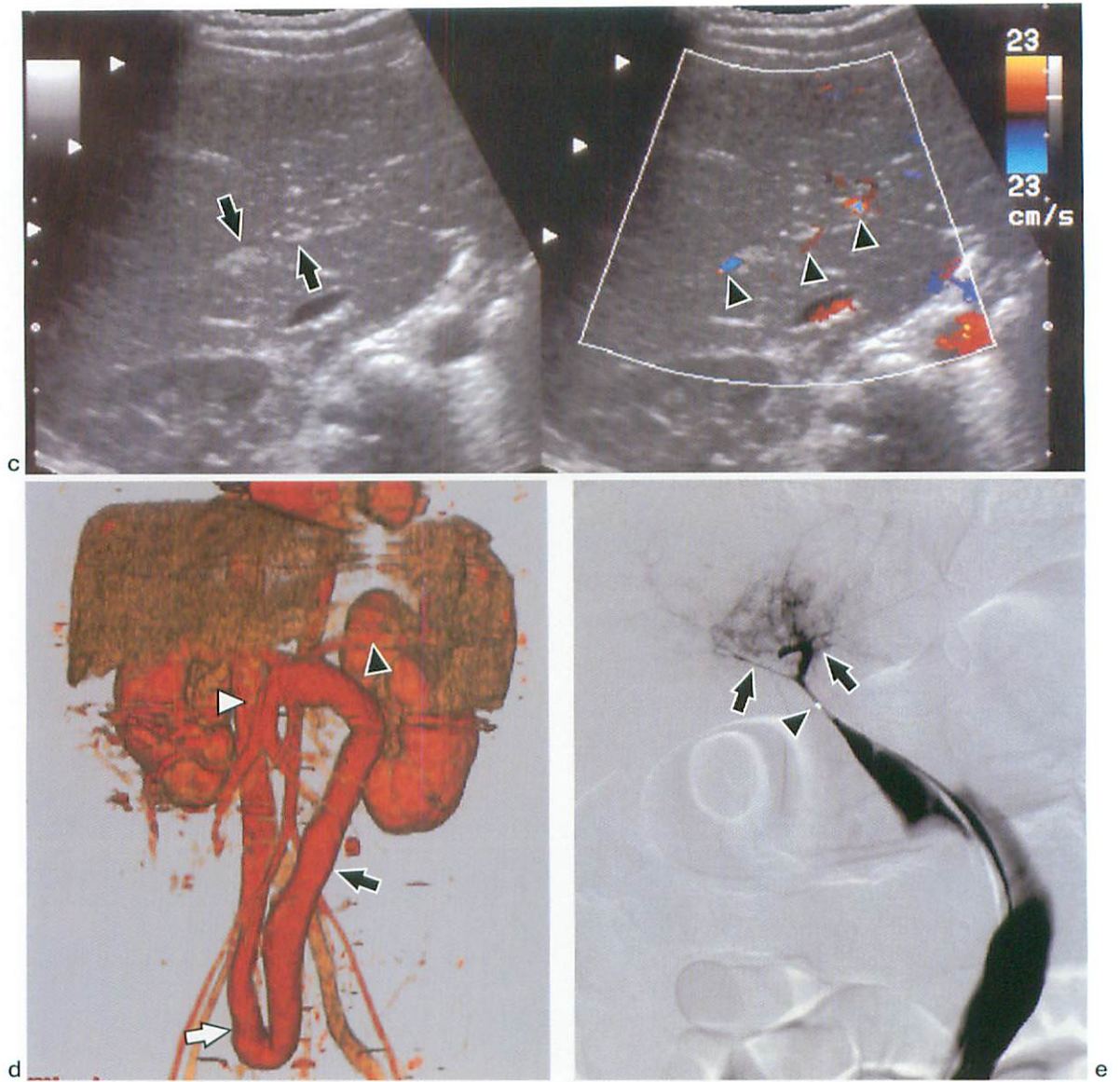


Fig.3 c : Transverse color Doppler imaging through the right upper abdomen shows hyperechoic structure (arrows) and flow in the hepatic arteries (arrowheads) in the porta hepatis. Normal portal vein cannot be identified.
d : 3DCT shows dilated inferior mesenteric vein (arrow) connected to dilated right internal iliac vein (open arrow). Inferior mesenteric vein is confluent with splenic vein (arrowhead). Superior mesenteric vein (open arrowhead) is identified, but portal vein cannot be identified.
e : Portography (DSA) shows hypoplasia of both right and left portal veins (arrows). Both intrahepatic portal veins are extremely narrow. The tip of the catheter (arrowhead) is placed at the trunk of the portal vein via the inferior mesenteric vein from the right femoral vein.

検査にて門脈左腎静脈短絡が描出され門脈に狭小化はなく、その後の超音波検査でも同様であった。Case 6は生後7ヶ月の初回超音波検査及びCTにて下腸間膜静脈右内腸骨静脈短絡が描出され、門脈は狭小化していた。以上まとめると、6例中4例では生後1～3ヶ月で施行された初回超音波検査で短絡は描出できなかったが、そのうち2例で肝外に拡張した血管が見られ、門脈は狭小化していた。また門脈が狭小化していた3例は、同時に肝外に拡張した異常血管が見られ、その後の超音波検査でも門脈は狭小化していた。一方門脈異常が描出されなかった3例はいずれも、その後の超音波検査でも門脈異常は描出されなかった。

考 察

母乳及び通常の調製乳の主成分である乳糖は、小腸上皮でグルコースとガラクトースに分解吸収され、門脈を介して肝に運ばれる。ガラクトースは肝通過時に90%以上が肝に吸収され、末梢血にはほとんど見られない。門脈大循環短絡があれば肝を通過しない門脈血がそのまま大循環系へ流入し、高ガラクトース血症となる。我々の施設での高ガラクトース血症の原因はこの門脈大循環短絡によるものがいちばん多く酵素異常によるものを上まわり、Sakura²⁾はこれらに対しshunt galactosemiaと名付けている。前回の報告¹⁾に引き続き我々の施設では、高ガラクトース血症の原因検索に超音波検査を行っている。今回我々は、超音波検査での門脈大循環短絡の検出率を上げるため、随伴所見として乳児でも描出が容易な門脈本幹から肝内門脈枝に注目し、短絡の部位により3型に分類し、各々で検討した。

肝内門脈大循環短絡の報告はそれ程多くはない。成人の報告では肝障害に伴う門脈圧亢進症が原因とし³⁻⁵⁾、肝障害を伴わない症例は先天性であるとしている⁴⁾。小児での報告はいずれも発生学的な血管奇形が原因であるが、新生児期からの経過観察で自然消退している^{6, 7)}。我々の症例は肝血管腫に伴う肝内門脈肝静脈短絡であり、生後2ヶ月までの初回超音波検査で全て肝血管腫に伴う病変として描出された。肝内病変に関しては小児においても食事の影響をほとんど受けることなく描出は可能と考えるが、血管腫を伴わない短絡

に関しては肝内門脈枝と肝静脈の描出及びカラードブラの併用が必要と思われる。

静脈管は門脈左枝臍部背側端と肝静脈流入部の下大静脈をつなぐ管で、その閉鎖は未熟児や心疾患を持つ乳児では遷延するが、通常は生後1ヶ月前後までには閉鎖すると言われる⁸⁻¹⁰⁾。Farrant¹¹⁾は、静脈管開存症の8例を2型に分類し、I型は肝障害がなく静脈管の発生学的な閉鎖不全であり、静脈管は太く、II型は肝障害が原因で上昇する類洞圧の減圧のために静脈管が開存し、その場合の静脈管は細いとしている。我々の初回超音波検査にて静脈管が描出されなかった2症例は初期の頃の症例であるが、初回超音波検査にて静脈管が描出されていなかった最大の原因は高ガラクトース血症の原因の1つに静脈管開存があるという認識がなかったことである。静脈管開存のCase 3はカラードブラの併用にて明瞭に血流が描出されたが、管腔の描出には高周波探触子を用いた方がさらに明瞭となる。生後1ヶ月以内の超音波検査による静脈管開存の診断には高周波探触子を用いたカラードブラの併用が必要と思われる。

肝外門脈大循環短絡の報告は少ない。Howard¹²⁾は先天性門脈下大静脈短絡を2型に分類している。I型は、門脈欠損に伴う門脈下大静脈短絡(end-to-side portocaval shunt)で、II型は門脈が正常で、門脈と下大静脈の間にside-to-side shuntが見られるものとし、I型に肝移植を、II型に短絡部の切除を施行し経過は良好と報告している。我々は門脈大循環短絡の随伴所見として、門脈本幹や肝内門脈枝の異常に注目した。静脈管開存と肝外門脈大循環短絡の9症例に門脈欠損症はなかったが、門脈の狭小化が4例で見られ、いずれも短絡に関与する拡張した異常血管が肝外に見られた。門脈の狭小化が原因で短絡ができるのか、短絡があるから門脈の血流量が減少し門脈狭小化が起こるのか断定は困難である。しかし、現象としては門脈狭小化がある症例は短絡が太く短絡量も多いと考えられる。

我々は今回治療の検討をしなかったが、門脈欠損ではないが狭小化も同じように考え、門脈狭小化の有無は治療を選択する際にも重要と考える。以前我々は、乳児期での肝外門脈大循環短絡の診断は超音波検査では困難であると報告した¹⁾。今

回新たな症例を加えて検討したが、やはり乳児期での肝外門脈大循環短絡の超音波検査での描出は6例中2例のみであった。しかし、肝外の拡張した異常血管と同時に門脈の狭小化が3例に見られ、あわせると短絡部の描出あるいは門脈狭小化が見られたのが6例中4例であった。肝外の血管系の描出は消化管ガスの影響を受けやすく常に描出できるとは限らないが、門脈本幹から肝内門脈に関しては、消化管ガスの影響を受ける事はほとんどないと言ってよく、症例は少ないが、門脈の狭小化は短絡の存在を示唆する所見となりうると考える。すなわち、肝外門脈大循環短絡の存在診断には肝外異常血管の描出及び短絡部を描出する事が最も重要であるが、門脈の狭小化の有無を検索すれば初回超音波検査で肝外門脈大循環短絡の存在を示唆でき、さらに治療の検討を含めた経過観察に重要な所見となりうると考える。また、今回肝外門脈大循環短絡の2症例にMDCTを使用し、3DCTにて短絡を明瞭に描出することができた。このことから、今後超音波検査にて門脈の狭小化がある症例のみならず、超音波検査にて異常がなく酵素異常や肝障害のない原因不明の持続性高ガラクトース血症に対しても早い時期でのMDCTを考慮していきたいと考える。

まとめ

持続性高ガラクトース血症の原因検索に超音波検査を行い、20例の門脈大循環短絡を経験した。初回超音波検査は生後16日から3ヶ月で施行され、20例中14例で短絡が描出された。短絡が描出できなかった6例のうち3例で門脈の狭小化が描出された。症例は少ないが、門脈の狭小化が短絡の存在を示唆する所見となりうると考えられた。

●文献

- 1) 内藤久美子, 速水恭子, 伊藤祥子, 他: 高ガラクトース血症の原因検索における超音波診断. 臨放 1996; 41: 647-652.
- 2) Sakura N, Mizoguchi N, Ono H, et al: Congenital porto-systemic shunt as a major cause of galactosemia. *Int Pediatr* 2001; 16: 206-210.
- 3) Park JH, Cha SH, Han JK, et al: Intrahepatic portosystemic venous shunt. *AJR* 1990; 155: 527-528.
- 4) Mori H, Hayashi K, Fukuda T, et al: Intrahepatic portosystemic venous shunt: occurrence in patients with and without liver cirrhosis. *AJR* 1987; 149: 711-714.
- 5) Lane MJ, Jeffrey RB Jr., Katz DS: Spontaneous intrahepatic vascular shunt. *AJR* 2000; 174: 125-131.
- 6) Jabra AA, Taylor GA: Ultrasound diagnosis of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt. *Pediatr Radiol* 1991; 21: 529-530.
- 7) Lewis AM, Aquino NM: Congenital portohepatic vein fistula that resolved spontaneously in a neonate. *AJR* 1992; 159: 837-838.
- 8) Loberant N, Barak M, Gaitini D, et al: Closure of the ductus venosus in neonates: findings on real-time gray-scale, color-flow Doppler, and duplex Doppler sonography. *AJR* 1992; 159: 1083-1085.
- 9) Loberant N, Herskovits M, Barak M, et al: Closure of the ductus venosus in premature infants: findings on real-time gray-scale, color-flow Doppler, and duplex Doppler sonography. *AJR* 1999; 172: 227-229.
- 10) Vade A, Lim-Dunham J, Iqbal N: Imaging of the ductus venosus in neonates. *J Ultrasound Med* 2001; 20: 681-687.
- 11) Farrant P, Meire HB, Karani J: Ultrasound diagnosis of portocaval anastomosis in infants - a report of eight cases. *Br J Radiol* 1996; 69: 389-393.
- 12) Howard ER, Davenport M: Congenital extrahepatic portocaval shunts-the Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 494-497.