

症 例 報 告

MR portographyが有用であった
門脈肝静脈シャントの1例

村上研一, 高松英夫, 野口啓幸, 田原博幸, 加治 建
鹿児島大学 小児外科

The efficacy of MR portography in
a Case of Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt

Ken-ichi Murakami, Hideo Takamatsu, Hiroyuki Noguchi, Hiroyuki Tahara, Tatsuru Kaji

Department of Pediatric Surgery, Kagoshima University

Abstract We report a case of a girl with intrahepatic portosystemic venous shunt. She was 13 years old, and was admitted with a dysplasia of the right hip joint. Hepatic dysfunction was pointed out before the operation, and she was transferred to our hospital.

Abdominal US showed dilatation of the left portal branch and left hepatic vein, and multiple hyperechoic masses in the liver. We diagnosed it as a focal nodular hypertrophy (FNH) due to irregular distribution of the portal flow. Moreover, she showed mild hyperammonemia and hyper bile-acidemia.

She underwent an operation for ligation of the shunt 11 months after the first admission. We found the original vas flowing into the hepatic vein after identification of the SVC and portal vein. We ligated the shunt flow after recognition of minimal elevation of the portal pressure. The intrahepatic nodule was found on intraoperative biopsy to be due to regenerative hypertrophy. After the operation, the right hepatic vein flow got better, with no dilatation of shunt flow or portal flow. She recovered from hyperammonemia and portal hypertension and was kept under observation at the Outpatient Clinic.

Keywords Portal hypertension, Intrahepatic portosystemic venous shunt, Hyperammonemia, Ligation, MR portography

はじめに

門脈肝静脈シャントは門脈下大静脈シャントに代表される門脈大循環シャントの1つであるが、その症状発現に期間を要することから発見が遅れることが多く、成人の場合高アンモニア血症にて、小児の場合ガラクトース血症を契機に発見される

ことが多い。今回我々は肝機能障害を契機に門脈肝静脈シャントの診断を受け、外科的治療が奏功した1例を経験したので報告する。

症 例

症例は13才0ヵ月の女児。2才時より指摘されていた右股関節形成不全に対する術前検査を進め

原稿受付日：2004年4月23日、最終受付日：2004年8月31日

別刷請求先：〒899-8520 鹿児島市桜ヶ丘8-35-1 鹿児島大学小児外科 村上研一

ていたところ肝機能障害を指摘された。このため腹部超音波検査を施行したところ肝内に多発性の結節病変を認めたほか、肝内門脈、左肝静脈の拡張を認めたため門脈大循環シャントの診断を受け、当科及び当院小児科を紹介された。来院時現症では意識障害などはなかったが、知能検査にてIQ-63と軽度の精神発達遅滞を認めた。本人は中学校の普通学級に通学していたが、問診を進めると特に午前中に倦怠感を認めることが多かったことが判明した。

【血液生化学検査】凝固能の低下と軽度の肝機能障害を認めたほか、軽度の高アンモニア血症と血中総胆汁酸の高値を認めた (Table 1)。腫瘍マーカーはいずれも正常範囲であった。当院小児科では高アンモニア血症の改善のために食事療法などが行われた。

【画像検査】腹部超音波検査では門脈右枝は描出不良であるのに対し門脈左枝と左肝静脈の拡張を認めたほか、肝内に散在する内部不均一なhyperechoic massを認めた (Fig.1)。腹部CTでも門脈左枝の著明な拡張と下大静脈との連続性が認められた。肝内の結節は辺縁部に強い造影効果を認めたが、各種画像検査で原発巣を認めず、腫瘍マーカーの上昇も伴わないことから転移性腫瘍は否定的でシャントによる血流不均衡に伴う限局性結節性過形成 (FNH) と思われた (Fig.2)。また、来院時軽度の

精神発達遅滞を認めたため頭部MRIを施行したところ、両側の淡蒼球がT1, T2強調画像においてともに高信号を呈しており、シャントによるマンガンの沈着 (Hepatocerebral degeneration) が示唆された。

門脈造影およびMR portographyでは門脈左枝から左肝静脈を介して下大静脈への造影剤の流入を認め、門脈右枝は描出されなかった (Fig.3)。この時、左肝静脈のバルーン閉塞を試みたが血管径が大きく断念した。また、門脈シンチでは心肝比0.86とかなりのシャントが認められた。以上より門脈から下大静脈へのシャントが著明であり、内科的治療が困難であるため手術の適応があると判断され小児科受診から11ヶ月後にシャント血管結紮術が行われた。肝上部から下大静脈と肝静脈および静脈管を同定したところ、それとは別にシャント血管が肝静脈に流入しているのが認められた (Fig.4)。

シャント血管結紮による門脈圧への影響を見るためにシャント血管遮断前後の門脈圧を測定した。門脈圧は遮断前が13cmH₂O、遮断後が19cmH₂Oと門脈圧の著明な上昇を認めないことを確認したためシャント血管を結紮した。また、この際に肝内の結節性病変のうちS8の腫瘍の一部を生検した。生検した腫瘍の病理組織所見では弱拡大像では小葉構造は失われ、結節様構造の周囲には線維性結合織の増生を認めた。また結合織内に細胆管の増

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	5100 / μ l	D-bil	0.4 mg/dl	Na	139 mEq/L
Eo	6 %	AST	47 U/L	K	4.0 mEq/L
Neu	41 %	ALT	39 U/L	Cl	108 mEq/L
Seg	0 %	LDH	470 IU/L	Ca	8.8 mg/dl
Ly	47 %	ALP	503 IU/L	CRP	0.05 mg/dl
Mo	6 %	ChE	205 IU/L	FBS	85 mg/dl
RBC	405 $\times 10^4$ / μ l	GT	45 IU/L	NH3	138 ng/ml
Hb	13.2 g/dl	AMY	46 IU/L	TBA*	171 μ mol/l
Ht	38.0 %	CPK	93 IU/L	Galactose	2.0 mg/dl
Plt	22.1 $\times 10^4$ / μ l	TP	6.8 g/dl	HBsAg	(-)
		BUN	5.4 mg/dl		
PT	67 %	Cre	0.4 mg/dl	Ferritin	41 ng/ml
APTT	47.4 sec			NSE	6.7 ng/ml
Fib	240 mg/dl			CEA	2.3 ng/ml
HPT	61 %			AFP	1.2 ng/ml
ATIII	72 %				
T-bil	0.9 mg/dl				

*TBA : Total bile acid

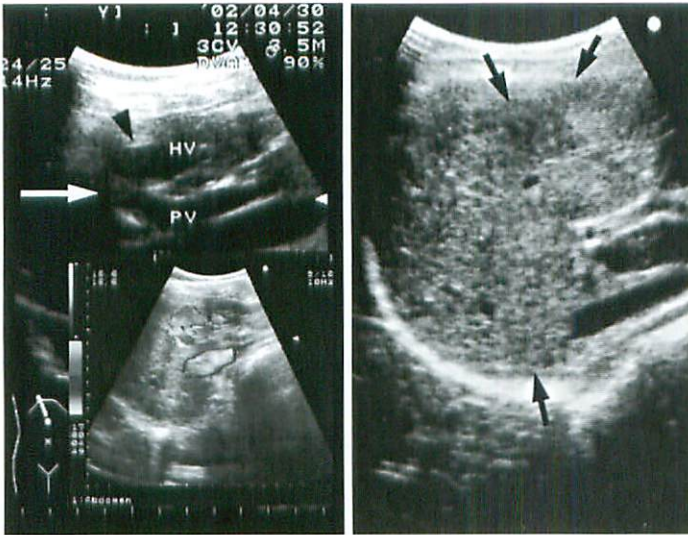


Fig.1 Abdominal ultrasonography
Abdominal ultrasonography shows dilatation of the left branch of the portal vein (white arrow) and the left hepatic vein (black arrowhead). It also shows multiple hyperechoic nodules in the liver (black arrows).

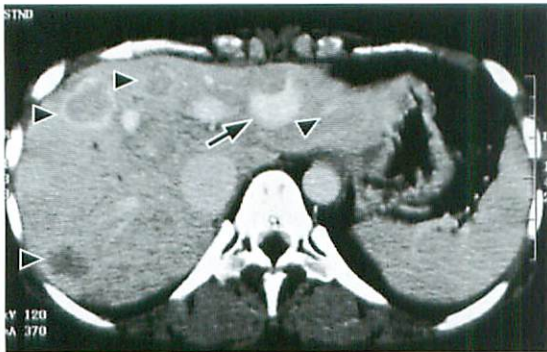


Fig.2 Preoperative computed tomography
CT shows multiple nodules with enhancement (arrowheads). It also shows a dilated left portal vein (arrow).

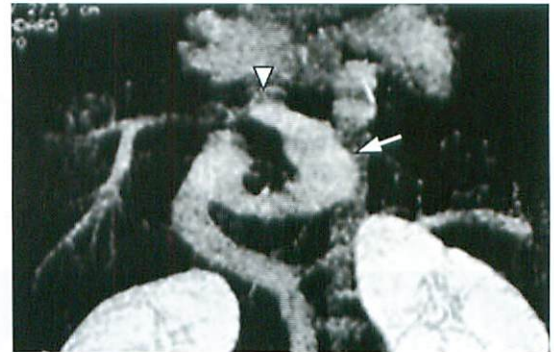


Fig.3 MR portography
MR portography shows an intrahepatic porto-hepatic venous shunt (arrow). Shunt flow went into the left hepatic vein (arrowhead).

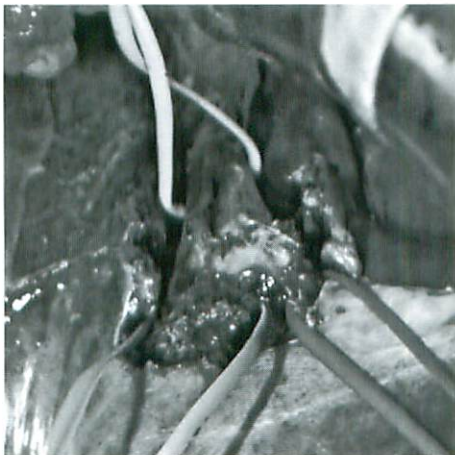
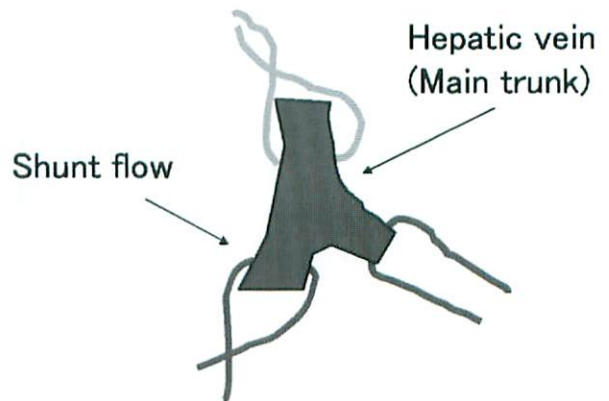


Fig.4 Intraoperative findings
Intraoperative findings show a shunt flow (arrow) into the left hepatic vein.



生を多数認めた。結節内の肝細胞は、索構造には異常は認められず、核も異型は認められなかった。血管系の構築では正常に比べやや門脈の形成は乏しい印象を受けた。以上より最終病理診断はFNHであった。術後の血中アンモニア値と総胆汁酸値は術直後から著明に低下し正常値以下を推移して

いる (Fig.5).

術後の各種画像検査ではシャント血管や門脈の拡張もなく描出の不良であった右門脈の血流も良好となっている。腹部造影CTで認められた肝内の多発結節病変は術後著明に消失または減弱した (Fig.6). 術後8ヵ月時に施行した頭部MRIでは術前の両側

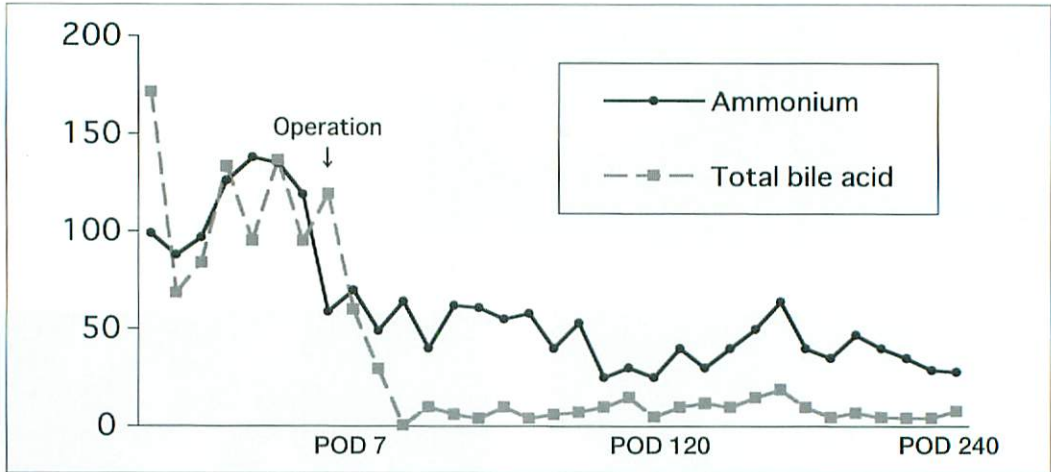


Fig.5

The level of serum ammonium and total bile acid after the operation went down dramatically.

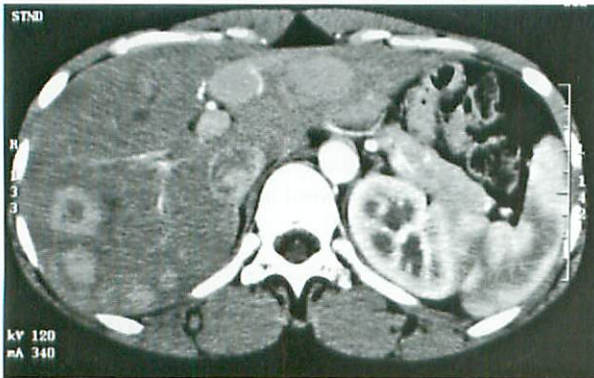


Fig.6 Multiple enhanced nodules were reduced dramatically 8 months after operation.

a : CT scan before operation



b : CT scan after operation

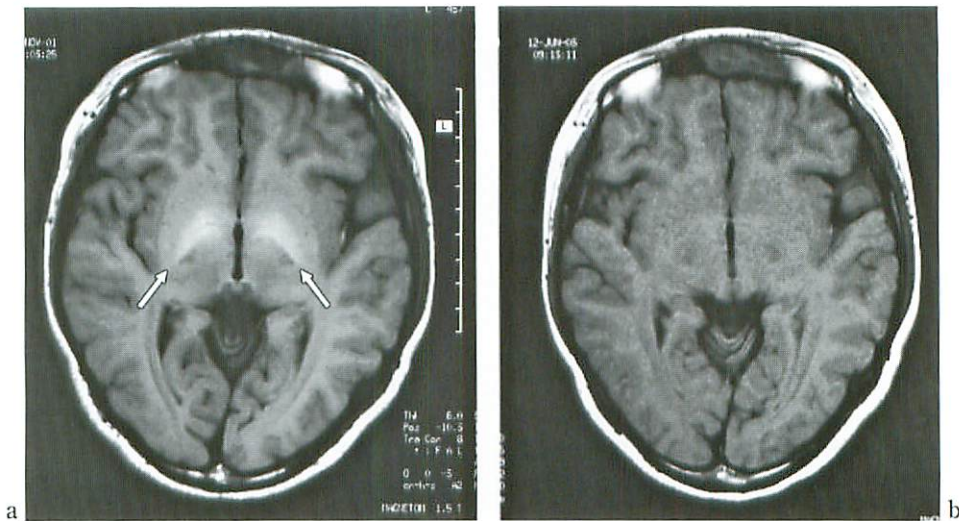


Fig.7 The high signal area on T1 of bilateral globi pallidi vanished (arrows).

a : Head MR Image before operation.

b : Head MR Image 20 months after operation.

淡蒼球の高信号域も消失していた (Fig.7)。現在シャント血管の結紮による門脈圧亢進症状も出でならず、経過良好にて外来通院中である。

考 察

門脈肝静脈シャントは門脈大循環シャントの一種であり文献的にも報告例が少ないが、高アンモニア血症やガラクトース血症などの代謝異常^{1,2)}に伴う形で発見されることが多い。血液生化学検査上は肝機能障害や凝固能異常を認める他、アンモニア、ガラクトース、総胆汁酸、マンガン値の上昇も伴うことが多い。これは肝で代謝されるべき物質がシャントの存在により体循環へ流入するため、高アンモニア血症の場合は肝性脳症の状態で見られることもある^{3,4)}。また脳MRIではマンガン沈着によると思われる淡蒼球の高信号化を認めることもあり⁵⁾、本症例では軽度の肝機能障害と凝固能異常に加えて血中アンモニア、総胆汁酸の上昇を認め、更にMRIでは淡蒼球の高信号化を認めた。診断は腹部超音波検査にて門脈の狭小化⁵⁾、または不均一な口径と下大静脈と交通するシャント血管を同定することが一般的であるが、場合によっては3-D CTやAngiographyも併用することが有用⁷⁾な場合もある。今回の症例ではAngiographyに比して侵襲が少ないながらも鮮明

で立体的な画像情報が得られるMR portographyが有用であった。治療は開腹術にてシャント血管を同定し結紮することが望ましいが、術後の門脈圧上昇のリスクも考慮して術中に門脈圧を測定してから結紮に踏み切ることが重要である。二川らは術後の門脈圧亢進症の発生を危惧して門脈圧が遮断前の50%以下の上昇にとどまるものを適応としている⁸⁾。この適応外で遮断した場合、術後に食道静脈瘤の増悪や腹水の貯留などが起こる可能性がある。最近ではB-RTO (バルーン下逆行性経静脈的塞栓療法) などの放射線学的な治療法も発達してきている^{5,9,10)}。予後については一般的に良好なものが多いが、肝性脳症を伴った症例では肝硬変を合併していることが多く、これによる消化管出血や肝不全を呈した場合は不良である。術後は高アンモニア血症や高胆汁酸血症などは比較的速やかに正常化し、小児の場合正常な発育発達が期待できる。また、経過中見られた肝内結節はシャントによる血流の不均衡により生じたものと考えられており¹¹⁾、ほとんどが良性である。しかし、一部には肝細胞癌などとの鑑別が困難である¹²⁻¹⁴⁾ため、生検のみならず腹部超音波検査や腹部CT検査などの画像検査により悪性化の徴候がないかを監視する必要がある。

まとめ

1. 門脈肝静脈シャントの1例を経験した。
2. 診断においてMR portographyが有用であった。
3. シャント血管の遮断により、術前に認められていた肝内の多発結節は著明に減少し、高アンモニア血症と高総胆汁酸血症は速やかに改善した。

●文献

- 1) 佐倉伸夫：ガラクトース血症の鑑別診断，小児科 2002；43：1445-1453.
- 2) 渡辺 幸，五十嵐登，藤田修平，他：高ガラクトース血症が診断の契機となった肝内門脈短絡の新生児例，富山県立中央病院医学雑誌 2000；23：52-54.
- 3) 猪瀬 正：肝脳変性疾患の一特殊型，精神経誌 1950；51：245-271.
- 4) 水野崇志，高 濟峯，小林豊樹，他：上腸間膜静脈瘤を介した門脈一大静脈シャントの外科的遮断により軽快した猪瀬型肝性脳症の1例，日消外会誌 2002；35：161-165.
- 5) 橋本健一，高橋宏樹，渡辺文時，他：バルーン閉塞下逆行性経静脈的塞栓術(B-RTO)による胃腎シャント閉塞が奏功した非肝硬変性反復性シャント型肝性脳症の1例，日消誌 2001；98：42-47.
- 6) 内藤久美子，内藤 晃，伊藤勝陽：門脈大循環短絡の超音波診断，日本小児放射線学会雑誌 2003；19：30-36.
- 7) 辻本達寛，石川昌利，飯岡弘伊，他：経静脈的造影超音波検査が診断に有用であった肝内門脈肝静脈短絡の1例，肝臓 2003；44：76-79.
- 8) 二川俊二，深沢正樹，神田博司，他：短絡形成の実態と種々相一傍臍静脈と脾胃腎短絡を中心として一，厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成3年度研究報告書 1991；216-219.
- 9) 植松孝広，加藤則廣，森脇久隆，他：肝不全の成因における門脈因子の関与一B-RTOによる肝不全の改善，消化器画像 2001；3：779-784.
- 10) 田中宏明，菅原敬文，菊池恵一，他：門脈一大循環シャントに対しコイル塞栓術を行った肝性脳症の1例，臨床放射線 2001；46：1442-1446.
- 11) 樫田博史，織野彬雄：シャント型脳症に対する短絡路温存門脈大循環分流術，消化器画像 2001；3：771-777.
- 12) Lalonde L, Van Beers B, Trigaux JP, et al : Focal Nodular Hyperplasia in Association with Spontaneous Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt. Gastrointest Radiol 1992；17：154-156.
- 13) 篠藤浩一，尾崎正彦，有我隆光：画像診断上FNHに類似し病理診断上肝細胞癌を疑われた肝腫瘍の1例，消化器画像 2001；3：237-242.
- 14) Yoshidome H, Edwards MJ : An Embryological Perspective on Congenital Portacaval Shunt : a Rare Anomaly in a Patient with Hepatocellular Carcinoma. AJG 1999；94：2537-2539.
- 15) Yoshimitsu H, Mori H, Kimura T, et al : Congenital extrahepatic portocaval shunt associated with hepatic hyperplastic nodules in a patient with Dubin-Johnson syndrome. Abdom Imaging 2000；25：572-575.