

症例報告

肝内門脈枝評価にangio-CTが有用であった 先天性門脈欠損症(CAPV)の1例

松浦 玄, 齋藤 武, 菱木知郎, 照井慶太
佐藤嘉治, 梁川範幸¹⁾, 佐藤広崇¹⁾, 吉田英生

千葉大学大学院医学研究院 小児外科, 千葉大学医学部附属病院 放射線部¹⁾

Use of angio-CT for evaluation of the intrahepatic portal vein in a case of congenital absence of the portal vein (CAPV)

Gen Matsuura, Takeshi Saito, Tomoro Hishiki, Keita Terui, Yoshiharu Sato
Noriyuki Yanagawa¹⁾, Hirotaka Sato¹⁾, Hideo Yoshida

Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University
Division of Radiology, Chiba University Hospital¹⁾

Abstract Congenital absence of the portal vein (CAPV) is a rare abnormality in which the mesenteric venous blood flow drains directly into the systemic circulation. Evaluation of the intrahepatic portal vein is necessary for the correct diagnosis and proper therapy. The treatment can be closure of the shunt vessel or liver transplantation. We report here the case of the one-year-old boy with CAPV. He was referred to our clinic because of worsening hyperammonemia. We performed US, three-dimensional CT, and angiography with occlusion test and concomitant angio-CT. The results showed the shunt vessel communicating between the mesenteric vein and inferior vena cava and no intrahepatic portal vein branch fed from the shunt vessel. He was diagnosed as CAPV Abernethy type 1. Angio-CT was especially useful to evaluate the presence of the intrahepatic portal vein. It could also help to reveal the collateral veins outside the liver which had been misdiagnosed as parts of intrahepatic portal branches by simple angiographic imaging. We recommend to use angio-CT for the evaluation of intrahepatic portal venous flow in CAPV patients.

Keywords Congenital absence of the portal vein, Angio-CT, Porto-caval shunt, Intrahepatic portal vein, Occlusion test

はじめに

先天性門脈欠損症 (congenital absence of the portal vein : CAPV) は腸管からの血流が門脈・肝

を經由せずに大循環に短絡する稀な疾患である。CAPVは、上腸間膜静脈・脾静脈からの血流が肝に全く流入しないAbernethy malformation type 1と

原稿受付日：2008年11月10日，最終受付日：2009年1月6日

別刷請求先：〒260-8670 千葉市中央区玄鼻1丁目8-1 千葉大学大学院医学研究院 小児外科 松浦 玄

血流の一部が肝に流入する type 2 に分類される^{1,2)}。治療方針を決定するには、この合流形態を正確に把握し、肝内門脈枝の有無を確認する必要がある。我々はCAPVの1例を経験し、肝内門脈枝の評価にangio-CTが極めて有効であったので報告する。

症 例

症例：1歳7か月・男児

主訴：軽度肝機能異常、高アンモニア血症

現病歴：在胎27週に胎児心奇形を疑われ他院でフォローされていた。在胎38週2746gで出生。日齢14/15にCT、MRI検査を施行し、門脈本幹の欠損を指摘されたが、無症状のため外来フォローとなっていた。その後、高アンモニア血症が出現したため、ラクツロースの内服を開始した。1歳過ぎに軽度肝機能異常がみられるようになり、高アンモニア血症のコントロールも不良となったため、当科を紹介受診した。

血液検査所見：血液検査では、軽度の肝機能異常、高アンモニア血症と凝固異常を認めた(Table 1)。

超音波検査所見：門脈本幹は欠損し、上腸間膜静脈(SMV)と下大静脈(IVC)の間に門脈-大静脈シャント(porto-caval shunt)が認められ、同部では三相波が検出された。肝内の門脈血流は同定できなかったが、一方固有肝動脈は径3mmと太くなり、血流速度が亢進していた。また、肝下面に

Table 1 Laboratory data on admission

TP	5.6 g/dl	WBC	7200 / μ l
Alb	3.5 g/dl	RBC	463 $\times 10^4$ / μ l
BUN	7 mg/dl	Hb	13.6 g/dl
Cre	0.19 mg/dl	Hct	39.7 %
T-Bil	1.2 mg/dl	Plt	17.9 $\times 10^4$ / μ l
D-Bil	0.3 mg/dl	PTs	18.5 s
AST	68 U/l	PT-INR	1.79
ALT	33 U/l	APTT	49.4 s
LDH	494 U/l	BGA (room air)	
ALP	1463 U/l	pH	7.465
γ -GTP	17 U/l	PCO ₂	30.8 torr
T-Chol	127 mg/dl	PO ₂	91.8 torr
ChE	188 U/l	HCO ₃ ⁻	21.9 mmol/l
BA	206.9 μ mol/l	BE	-0.4 mmol/l
NH ₃	91 μ mol/dl	SaO ₂	97.4 %

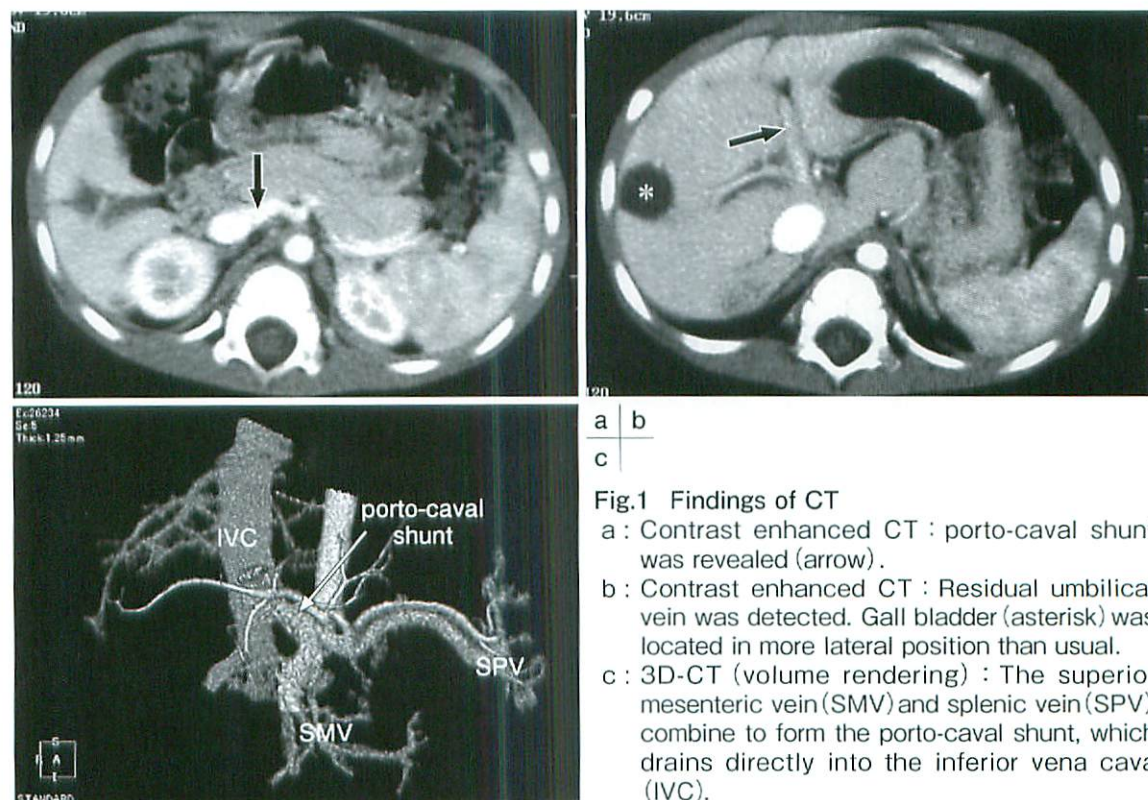


Fig.1 Findings of CT

- a : Contrast enhanced CT : porto-caval shunt was revealed (arrow).
 b : Contrast enhanced CT : Residual umbilical vein was detected. Gall bladder (asterisk) was located in more lateral position than usual.
 c : 3D-CT (volume rendering) : The superior mesenteric vein (SMV) and splenic vein (SPV) combine to form the porto-caval shunt, which drains directly into the inferior vena cava (IVC).

沿って臍方向にのびる異常血管が同定でき、臍静脈の遺残と考えられた。循環器系の検索では肺高血圧症は認めなかった。

CT検査所見：鎮静下に造影CT (GE社Light speed Ultra 16, 120kV, 0.5sec/rotation (CT-AEC), 造影剤はオムニパーク300を2ml/kgで使用) を施行した。径7mm、長さ15mmのシャント血管が描出されたが、いずれの時相においても肝内門脈は造影されなかった (Fig.1a)。また本来の門脈臍部に当たる場所に臍静脈が遺残し、IVCに合流しているようにみえた (Fig.1b)。Fig.1cに3D-CT (volume rendering) 像を示す。

以上より先天性門脈欠損症 (congenital absence

of the portal vein : CAPV) と診断した。ここまでの検査で肝内門脈枝は同定できなかったが、その有無を正確に確認しCAPVの病型を確定するために血管造影検査を行った。

血管造影検査：全身麻酔下に右大腿静脈穿刺により血管造影を行った (セレコンMPカテーテル5.2Frコブラ型、造影剤はイオメロン300を希釈して使用)。Fig.2aではIVCに合流するシャント血管が描出されている。このシャント血管を上流より造影したところ、すべてIVCへ流入し肝内門脈や側副血行路などは造影されなかった (Fig.2b)。シャントを径9mmのバルーンで閉塞 (occlusion test) し選択的に同血管を造影すると、2次元画像では

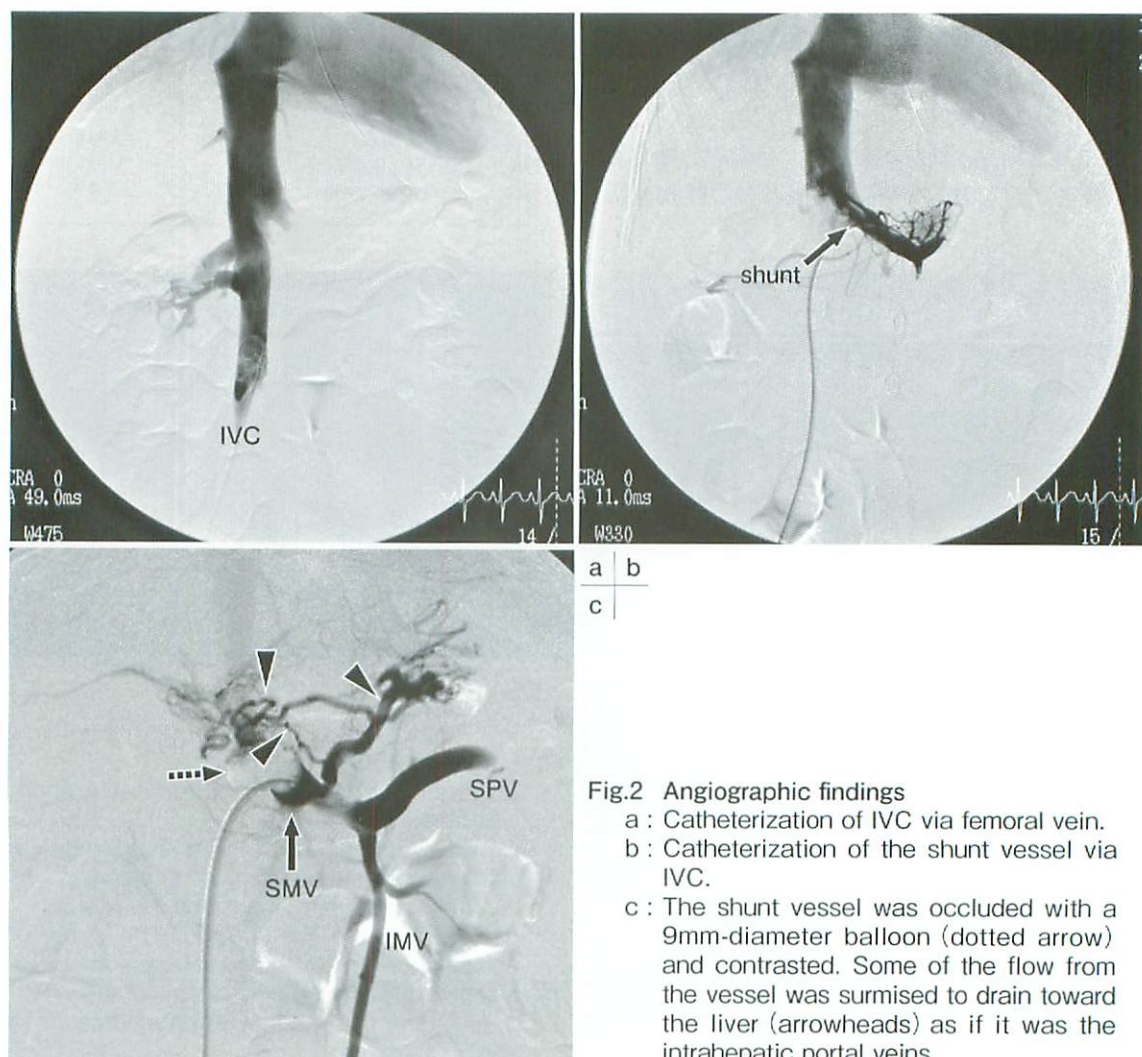


Fig.2 Angiographic findings

- a : Catheterization of IVC via femoral vein.
- b : Catheterization of the shunt vessel via IVC.
- c : The shunt vessel was occluded with a 9mm-diameter balloon (dotted arrow) and contrasted. Some of the flow from the vessel was surmised to drain toward the liver (arrowheads) as if it was the intrahepatic portal veins.

シャント血管から肝に重なるような血流が描出され、肝内門脈の一部である可能性が示唆された (Fig.2c arrowheads). バルーン的位置を微調整しSMVが描出されることを確認後、再度occlusion testを行いSMV圧を測定したところ、IVC圧が7/5mmHg (7) (最高/最低(平均) ; 以下同じ) だったのに対し、SMV圧は閉塞開始とともに22/19mmHg (21)と上昇し、15分後も20/18mmHg (19)と下降を認めなかった。さらに、Fig.2cで描出された血管 (arrowheads) が肝内門脈枝であるか否かを正確に判定するため、angio-CTを行った。シャントをバ

ルーンで閉塞し、SMV、IMV、脾静脈 (SPV) を造影すると同時にCTでスキャンした。先の2次元画像では肝内門脈枝と判断された血管は、Fig.3に示すように、coronary veinから側副血行を経由しIVCに流入することが明らかとなった。また肝実質は造影されなかった。つまり、シャントから肝内への血流成分はない、と結論した。

以上より、肝内門脈枝を伴わないCAPV (Abernethy malformation type 1) と診断した。以後、保存的治療を継続しながら、肝移植の適応を見極める方針となった。

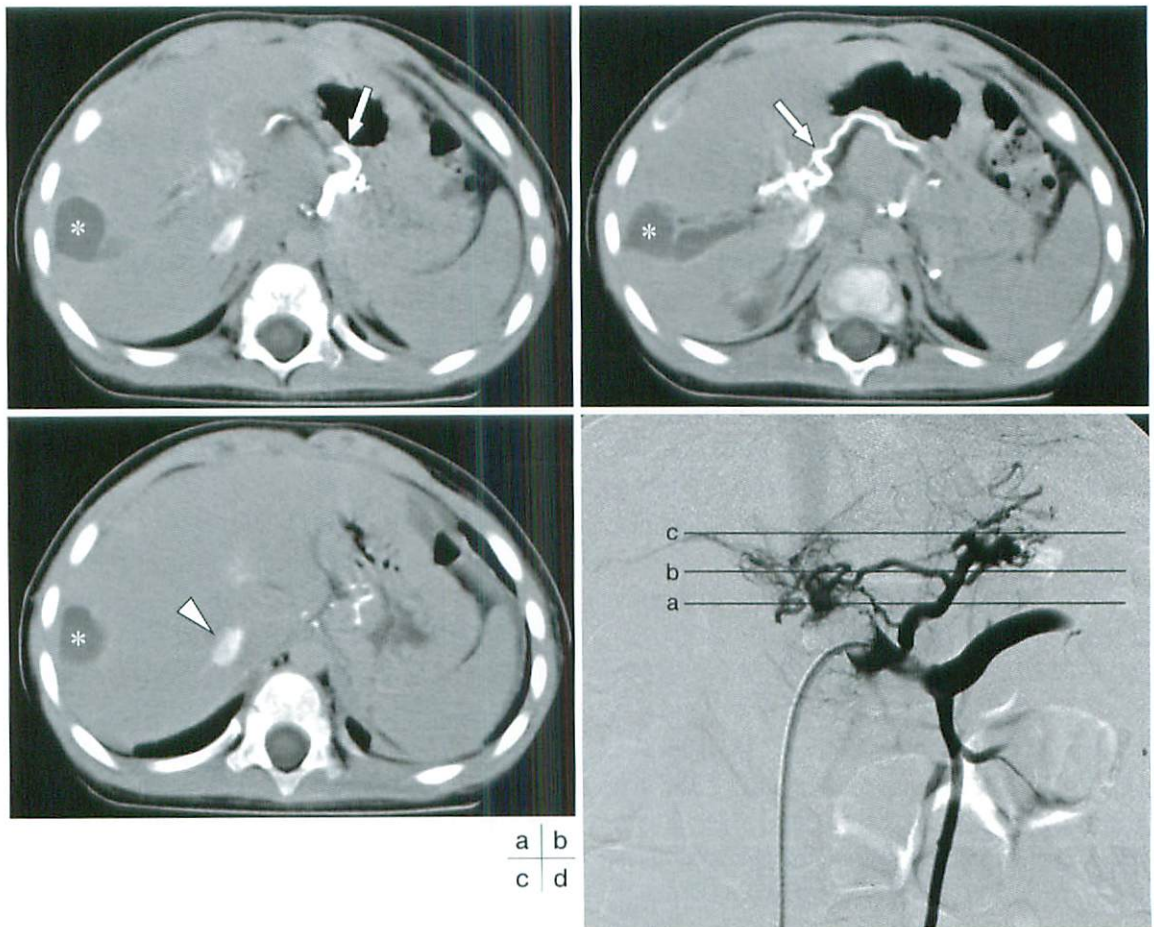


Fig.3 Findings of angio-CT

The CT findings a, b and c are matched with the level of the line on the angiographic finding d. a, b : Vessels were recognized as not being intrahepatic portal vein branches but collateral vessels running outside the liver (arrows).

c : IVC was contrasted without any enhancement of liver parenchyma (arrowhead) or hepatic veins. Gall bladder (asterisk) was located in more lateral position than usual.

d : Indicator of the CT slices on the angiographic finding.

考 察

先天性門脈欠損症(CAPV)は、腸間膜静脈、脾静脈からの血流が肝臓を経由せずに直接下大静脈にシャント(porto-systemic shunt)を形成する稀な先天異常である。CAPVは肝内門脈血流の有無によりAbernethy type 1と2(以下type 1, type 2)に分類される^{1,2)}。

1793年のAbernethyの報告以後、2007年までに英文報告されたのは検索しえた限り71例で、type 1は58例(15歳以下の小児40例)、type 2は13例(同小児8例)であった。Type 1では肝腫瘍、肝機能異常、高アンモニア血症、高ガラクトース血症、肝性脳症等で発症することが多い。肝腫瘍の発生で特筆すべきは小児2例で肝芽腫が、小児1例・成人3例で肝細胞癌が発生している点である³⁻⁸⁾。肝の血行支配が正常と異なることが悪性腫瘍の発生を促している可能性は否定できないであろう。Type 2の報告はtype 1に比し多くはない。肝腫瘍5例(小児1例に肝芽腫発生)^{9,10)}、肝性脳症2例(ともに成人例)などが報告されていた。

本症の精神発育に与える影響は定かでない。しかし精神発育遅滞は小児期に発症する傾向がみられ、4例報告されている(いずれもtype 1)。さらに本症では肝肺症候群の合併例が5例(type 1:4例、type 2:1例)にみられている。これらはすべて小児例で¹¹⁻¹⁵⁾、うちtype 1の1例では肝肺症候群から脳膿瘍を来し死亡している¹¹⁾。

これらの諸症状(高アンモニア血症・肝性脳症・肝腫瘍・肝肺症候群・精神発育遅滞)の発生頻度・発症時期は、肝内門脈枝の発達の有無やその程度、もしくは短絡する門脈血流量に依存すると考えられ、type間で相違が推測される。特に門脈血流が完全に短絡するtype 1では、低年齢で臨床症状が悪化することが危惧されるため、早期に正確な診断を得て治療方針を決定する必要がある。Type 2においても、肝内門脈血流の多寡を早期に把握しておくことは、症状発現・増悪の時期を予測する上で有効だろう。CAPV小児例では、積極的な検査と治療が可及的早期になされるべきと考える。

治療法は、type 1では門脈血流を確保することができず、肝移植(liver transplantation: LT)の絶

対的適応となる^{16,17)}。Type 2では肝内門脈枝の発達の程度に応じて、治療効果に大きな差が生じる。肝内門脈枝の発育が良好であれば、シャント血管の結紮ないしはコイルングにより正常と同様の血行動態が得られ、治療が奏効する^{2,10,12,18)}。コイルングを行う場合、シャント血管の長さ・太さを十分に考慮し、コイルの逸脱などに十分留意する必要がある。一方、肝内門脈枝が低形成である場合、シャント血管の処理後、門脈圧亢進症が徐々に進行したり、肝に腫瘍性病変が出現したりするなどして、最終的にLTに至る症例も見られる^{3,10)}。残念ながら、type 2の予後を客観的に評価するfactorは、文献検索上明らかでなかった。

以上のように、CAPVでは、治療方針と予後がtype間でまったく異なる。そのため、肝内に分布する門脈枝の発達の程度を正確に評価することが極めて重要となる。一般に、門脈の異常、portosystemic shuntの同定にまず施行されるのはドブラ超音波検査だが、発育の悪い肝内門脈や異常な側副血行を詳細に検索するのは難しい。門脈欠損の同定にはCTやMRIが有効である²⁰⁾。一方、肝内門脈枝の同定には血管造影検査が用いられてきた^{17,19,21)}。血管造影は合併症が多く、MRAなどが有効だとする報告もある²⁰⁾。しかしCAPVの肝内門脈枝のように血流が貧弱な血管をこれらのmodalityで同定するのは極めて難しいと推測される。一般に肝内門脈枝を正確に評価する方法として、シャント血管のocclusion testがある。しかしながらFig.2cで見られたように、occlusion test時の造影検査による単純な2次元画像では、側副血行などの異常血管が、肝内に発達した門脈枝のように見えることがあり、両者の鑑別に難渋する。これまで、occlusion testを行いながら血管造影、門脈圧測定を施行した報告や²²⁾、angio-CTのMPR像で肝内門脈枝の評価をしている報告はある²³⁾。本症例ではocclusion testを行いシャント血管を造影しつつ、CTを施行した。この方法により、側副血行路の詳細、肝内門脈枝の有無や肝実質・肝静脈の造影効果、さらには大静脈の造影機転などについて豊富な情報を得ることができた。Occlusion test施行時に行うangio-CTは、CAPV症例の病型の評価、治療方針の決定に極めて有用と思われる。

●文献

- 1) Howard ER, Davenport M : Congenital extrahepatic portocaval shunts- The Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 494-497.
- 2) Morgan G, Superina R : Congenital absence of the portal vein : two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1994 ; 29 : 1239-1241.
- 3) Barton III JW, Keller MS : Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. *Pediatr Radiol* 1989 ; 20 : 113-114.
- 4) Morse SS, Taylor KJW, Strauss EB, et al : Congenital absence of the portal vein in oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome). *Pediatr Radiol* 1986 ; 16 : 437-439.
- 5) Marois D, Van Heerde JA, Carpenter HA, et al : Congenital absence of the portal vein. *Mayo Clin Proc* 1979 ; 54 : 55-59.
- 6) Morotti RA, Killackey M, Shneider BL, et al : Hepatocellular Carcinoma and congenital absence of the portal vein in a child receiving growth hormone therapy for Turner syndrome. *Semin Liver Dis* 2007 ; 27 : 427-432.
- 7) Lundstedt C, Lindell G, Tranberg KG, et al : Congenital absence of the intrahepatic portion of the portal vein in adult male resected for hepatocellular carcinoma. *Eur Radiol* 2001 ; 11 : 2228-2231.
- 8) Pichon N, Maisonneuve F, Pichon-Lefevre F, et al : Hepatocarcinoma with congenital agenesis of the portal vein. *Jap J Clin Oncol* 2002 ; 33 : 314-316.
- 9) Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS : Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* 2003 ; 33 : 614-620.
- 10) Witters P, Maleux G, George C, et al : Congenital veno-venous malformations of the liver : Widely variable clinical presentations. *J Gastroenterol Hepatol* 2007 ; 8 Pt 2 : e390-394.
- 11) Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, et al : Abernethy malformation : One of the etiologies of hepatopulmonary syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2002 ; 34 : 391-394.
- 12) Tercier S, Delarue A, Rouault F, et al : Congenital portocaval fistula associated with hepatopulmonary syndrome : ligation vs liver transplantation. *J Pediatr Surg* 2006 ; 41 : E1-3.
- 13) Emre S, Arnon R, Cohen E, et al : Resolution of hepatopulmonary syndrome after auxiliary partial orthotopic liver transplantation in Abernethy malformation. A case report. *Liver Transpl* 2007 ; 13 : 1662-1668.
- 14) Cheung KM, Lee CY, Wong CT, et al : Congenital absence of portal vein presenting as hepatopulmonary syndrome. *J Paediatr Child Health* 2005 ; 41 : 72-75.
- 15) Kinane TB, Westra SJ : A four-year-old boy with hypoxemia. *N Engl J Med* 2004 ; 351 : 1667-1675.
- 16) Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, et al : Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg* 2001 ; 36 : 1026-1031.
- 17) Woodle ES, Thistlethwaite JR, Emond JC, et al : Successful hepatic transplantation in congenital absence of recipient portal vein. *Surgery* 1990 ; 107 : 475-479.
- 18) Kanamori Y, Hashizume K, Kitano Y, et al : Congenital extrahepatic portocaval shunt (Abernethy type 2) , huge liver mass, and patent ductus arteriosus- A case report of its rare clinical presentation in a young girl. *J Pediatr Surg* 2003 ; 38 : E15-20.
- 19) Komatsu S, Nagino M, Hayakawa N, et al : Congenital absence of portal venous system associated with a large inferior mesenteric-caval shunt : a case report. *Hepatogastroenterology* 1995 ; 42 : 286-290.
- 20) Niwa T, Aida N, Tachibana K, et al : Congenital absence of the portal vein : clinical and radiologic findings. *J Comput Assist Tomogr* 2002 ; 26 : 681-686.
- 21) Gallego C, Miralles M, Marin C, et al : Congenital hepatic shunts. *Radiographics* 2004 ; 24 : 755-772.
- 22) Takehara Y, Mori K, Edagawa T, et al : Presumed hypoplastic intrahepatic portal system due to patent ductus venosus : Importance of direct occlusion test of ductus venosus under open laparotomy. *Pediatr Int* 2004 ; 46 : 484-486.
- 23) 重山 勇, 山下竜也, 荒井邦明, 他 : 異なる画像所見を示す Focal nodular hyperplasia (FNH) と FNH 様病変の多発を認めた先天性門脈欠損症の 1 例. *肝臓* 2007 ; 48 : 102-108.