

症 例 報 告

静脈管開存症に対する外科的結紮後に 肝外門脈体循環シャントの発達を認めた1例

山本あゆみ^{*1)}, 田波 穰, 新本 弘^{*2)}

慶応義塾大学病院 放射線科(川崎市立川崎病院 放射線科^{*1)}, 防衛医科大学校 放射線科^{*2)})

A case with development of extrahepatic portosystemic shunt after surgical ligation of patent ductus venosus

Ayumi Yamamoto^{*1)}, Yutaka Tanami, Hiroshi Shinmoto^{*2)}

Department of Radiology, Keio University School of Medicine

Department of Radiology, Kawasaki Municipal Hospital^{*1)}

Department of Radiology, National Defense Medical college Hospital^{*2)}

Abstract Patent ductus venosus is a very rare congenital vascular anomaly of the liver. We report a 3-month-old boy presenting with hypergalactosemia. Abdominal ultrasonography showed a patent ductus venosus, which is the shunt between the portal vein and the suprahepatic inferior vena cava. Invasive angiography showed hypoplastic intrahepatic portal veins.

Ligation of the ductus venosus was conducted under intraoperative portal vein pressure monitoring. The intrahepatic portal vein flow increased postoperatively. Six months after the operation, CT and MRI revealed the development of a portosystemic shunt between inferior mesenteric vein and right internal iliac vein.

To our knowledge, this is the first report about the development of portosystemic shunt after ligating the ductus venosus. Thus, we believe that it is important to know the risk of development of other portosystemic shunts too after ligation of the ductus venosus.

Keywords Portosystemic shunt, Patent ductus venosus

はじめに

静脈管開存症とは、生後まもなく門脈洞内で減圧されて閉鎖するはずの静脈管が何らかの原因により開存し続けたために、門脈血が直接下大静脈へ流入する門脈体循環シャントの一つである。今回、我々は静脈管結紮術後に門脈が発達すると共に

に下腸間膜静脈-右内腸骨静脈の末梢の肝外門脈体循環シャントの発達がおこった症例を経験したので報告する。

症 例

症例：3か月男児

主訴：高ガラクトース血症

原稿受付日：2011年11月24日，最終受付日：2012年4月12日

別刷請求先：〒210-0013 川崎市川崎区新川通12-1 川崎市立川崎病院 放射線科

家族歴：特記事項なし

出生歴：在胎38週，正常頭位自然分娩

出生体重：3,480 g

現病歴：生後のマススクリーニング検査でガシリートテストを施行し，高ガラクトース血症を指摘され，近医を受診した．同院にて先天性代謝疾患を疑われ，精査されたが，酵素活性異常は認められなかった．同院の超音波検査にて静脈管開存が疑われたため，精査・治療目的にて当院紹介・検査入院となった．

血液生化学検査所見：血液一般検査では，明らかな異常所見は認められなかった．生化学所見では，肝機能異常や胆汁酸と血中アンモニア値高値を認めた (Table 1)．ただし，前医から乳糖除去ミルクを使用しており，前医で計測された値 (生後1か月時ガラクトース：6.0 mg/dℓ，LDH：223 IU/ℓ，GOT：28 IU/ℓ，GPT：17 IU/ℓ) よりは改善していた．

画像所見：腹部超音波検査では肝内門脈臍部より背側に下大静脈に連続する異常血管が認められた．肝内の門脈枝はほとんど描出不能であった．肝内で描出される脈管はほとんど動脈枝と考えられ，肝内の動脈血流は相対的に増加していると思われた．また，肝右葉は軽度萎縮し，肝実質は軽度粗造化していた．

また，computed tomography (CT) (Fig.1)，magnetic resonance imaging (MRI) でも肝内門脈臍部より背側に下大静脈に連続する8 mm大のシャントが見られた．その他の肝内門脈は同定できなかった．

RI (経直腸門脈シンチグラフィ： $^{99m}\text{TcO}_4$) ではシャント率は52%であった．

頭部MRI上，明らかな肝性脳症を示唆する所見は認められなかった．

血管造影 (Fig.2)：両側大腿静脈からアプローチし，カテーテルの先端を下大静脈からシャントを

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	7000/ μl	TP	5.6 g/dl	LDH	231 IU/l
RBC	$406 \times 10^4/\text{ml}$	Alb	3.4 g/dl	GOT	94 IU/l
Plt	$26.8 \times 10^4/\mu\text{l}$	Cr	0.1 mg/dl	GPT	76 IU/l
PT	82%			ALP	1218 IU/l
Galactose	0.9 mg/dl	NH ₃	87 $\mu\text{g}/\text{dl}$	TBA *	115.3 $\mu\text{mol}/\text{l}$
(drinking Lactose removal milk)				*total bile acid	
The previous hospital (1 month old)					
Galactose	6.0 mg/dl	LDH	233 IU/l	GOT	28 IU/l
GPT	17 IU/l				

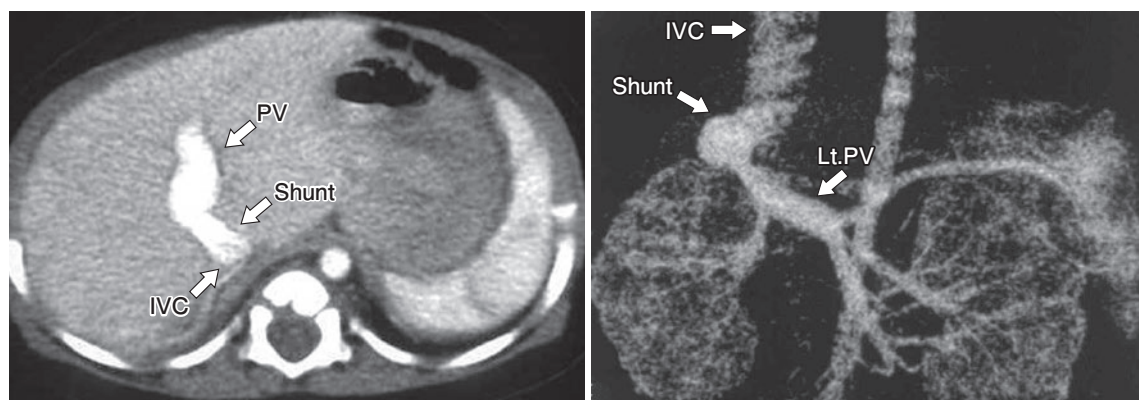


Fig.1 Abdominal enhanced CT (a) showed patent ductus venosus, which is the shunt between the portal vein (PV) and the suprahepatic inferior vena cava (IVC). Three dimensional reconstructed helical CT (b) images revealed the shunt more easily detected.

介して門脈本幹にすすめた。門脈左枝から下大静脈への著明な門脈体循環シャントが認められた。シャント部をバルーンで閉塞し、門脈造影をしたところ、門脈右枝、P4、P2が非常に細径化しているものの、同定できた。また、その際、門脈末梢から肝静脈へのシャントが認められた。最後に、左肝静脈をバルーン閉塞し、門脈圧を測定したところ、閉塞前5~9 (mean 7) mmHg→閉塞後17~20 (mean 18) mmHgであった。

以上の検査所見から、門脈低形成を伴う静脈管開存と診断した。バルーン閉塞試験において、閉塞後の門脈本幹の圧は20mmHgを超えなかったため、静脈管結紮は可能であると判断した。

静脈管結紮切離術：肝左葉外側区を授動し、門脈左枝と下大静脈を結ぶ静脈管を同定した。臍静脈から門脈内へカテーテルを挿入し、術中から経時的に門脈圧のモニタリングを施行した。静脈管に鉗子をかけ、クランプテストを行ったところ、テストを施行する直前の門脈本幹圧は9~12 (mean 11) mmHgであったが、施行後には21~23 (mean

22) mmHgと上昇していた。術中の造影にてP4から中肝静脈へのシャントが認められた。また、門脈右枝も再確認された。循環動態に変動はなく、肉眼的に腸管うっ血もなく、切離可能と判断した。結紮切離前の門脈圧は9mmHgであったが、結紮切離後の門脈圧は25mmHgと上昇したため、門脈圧モニターを留置したまま、閉腹した。

術後経過：術後から門脈内カテーテルからプロスタグランジンE₁製剤0.2γ投与開始、門脈圧は術後一旦上昇するも術後翌日には20mmHg前後に落ち着いた。肝機能、胆汁酸、アンモニアも徐々に正常化した。(GOT: 32 IU/ℓ, GPT: 58 IU/ℓ, LDH: 215 IU/ℓ, NH₃: 45 μg/dℓ, 胆汁酸: 38.6 μmol/ℓ) 術後の腹部超音波検査において肝内門脈の血流は確認でき、徐々にその血流量は増加した。術後6日にプロスタグランジンE₁製剤投与を中止、術後7日後に門脈内カテーテルより造影を施行し、肝内門脈がよりはっきりと描出できた。また、門脈圧は7~11mmHg程度と低下したため、門脈圧モニターを抜去した。術後14日目に退院

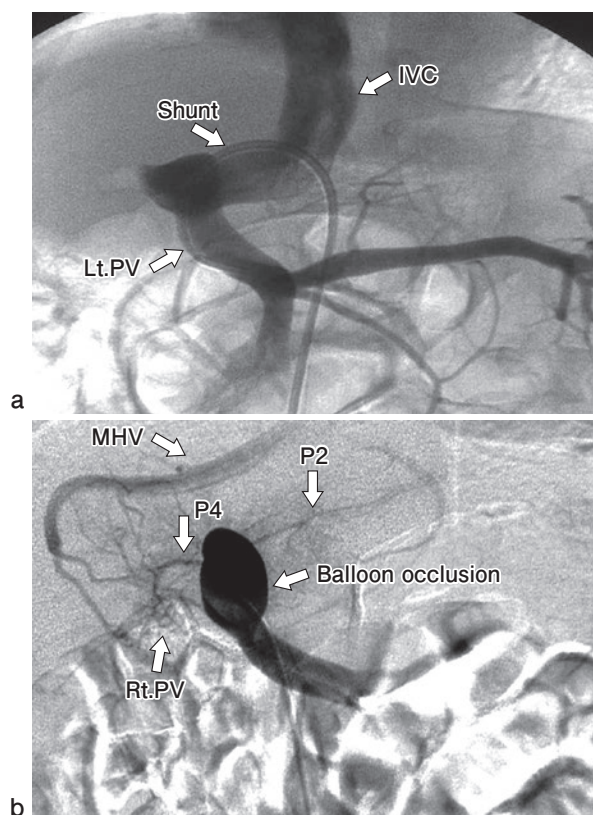
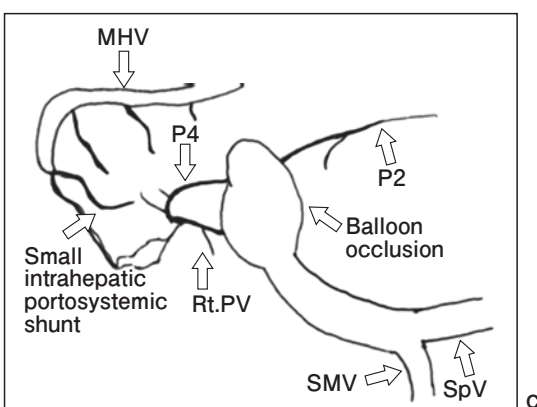


Fig.2

Percutaneous transvenous portography of shunt vessel: The right portal vein was hardly detected (a) Balloon occlusion test: The portal vein pressure at pre-occlusion, after occlusion were found to be 5/9 (mean 7), 17/20 (mean 18) mmHg, respectively (b) Portography under balloon occlusion revealed that the right portal vein was more easily detected than at pre-occlusion.

And middle hepatic vein-portal vein shunt was detected.

Fig.2c is schematic drawing of portography under balloon occlusion (Fig.2b).



となった。術後3か月後の腹部造影CTでは術前不明瞭であった門脈も描出されるようになった。

その後の経過：経過は順調であったが、術後6か月後のCTにて脾静脈から下降する下腸間膜静脈と思われる拡張した血管が認められ、骨盤内右側で右内腸骨静脈の分枝と吻合し、右内腸骨静脈にも拡張を認めた。

術前のMRを注意深くみると (Fig.3a), 下腸間膜静脈-右内腸骨静脈の末梢のシャントがわずかに認められた。術後のMR (Fig.3b) では同血管は拡張しており、狭小化していた肝内門脈が拡張すると共に、下腸間膜静脈-右内腸骨静脈の末梢の肝外門脈体循環シャントの発達がおこったものと考えられた。

門脈圧亢進症を示唆する所見は認められず、採血や肝生検の結果から肝機能の障害は認められないことから、新たな肝外門脈体循環シャントによる肝障害は深刻ではないと判断し、経過観察となった。現在、術後6年経過したが、明らかな症状は見られない。

考 察

先天性門脈体循環シャントをMorganら¹⁾は2型に分類している。門脈が完全に欠損しているI型と肝内門脈血流が残存しており、門脈と下大静脈の間にside-to-sideのシャントが見られるII型で

ある。本症例はII型と考えられた。

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だが、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か月前後までには閉鎖すると言われる。静脈管開存症の初発症状としては、高ガラクトース血症、高アンモニア血症、肝機能異常、肝腫瘍、意識障害、精神発達遅延などがある。自験例と同様、新生児マススクリーニングにおいて高ガラクトース血症を契機に発見されることが多い。

診断としては、最初に超音波検査が施行されることが多く、その際には肝内腫瘍の有無、門脈の有無や径の太さ、および異常血管の有無に十分に注意して検査をすすめる必要がある。また、肝外門脈体循環シャントの存在診断には肝外異常血管の描出、およびシャント部を描出することが最も重要であるが、超音波検査のみでは消化管ガスの影響を受けやすく、評価が難しいことが多く、造影CTやMRが必要であることが多い²⁾。今回は三次元CTにてシャントを明瞭に描出することができた。今後はMulti-detector CT (MDCT)の普及により、侵襲的な血管造影をさけ、血行動態を的確に把握することが可能になると予測される。しかし、最初に施行する検査で異常を拾い上げることが最も重要であり、このためには、シャントのパターンを頭に入れた注意深い検索が必要である。

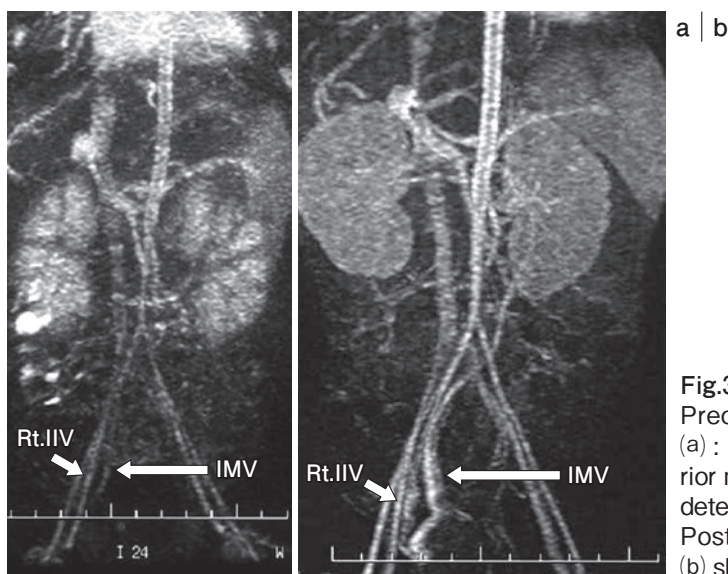


Fig.3

Preoperative abdominal enhanced MR (a): The right internal iliac vein (IIV)-inferior mesenteric vein (IMV) shunt could be detected with careful observation.

Postoperative abdominal enhanced MR (b) showed development of the shunt.

診断後、症候性の場合、まずは内科的治療が行われるが、内科的治療抵抗性の場合、外科的治療の適応となる。その適応に関しては一定のコンセンサスは得られていない³⁾。

内科的治療に抵抗性の症例に対する外科的治療の選択に当たり、肝内門脈の有無は非常に重要である。Ⅰ型は肝内門脈が開存していないため、適応があれば全例肝移植が必要であるが、低形成であっても肝内門脈があるⅡ型はシャント血管の結紮切離術のほかに、コイル塞栓術、テフロンテープによる結紮術等が根治術となりうるため、術前にその評価は必須である。Ⅱ型の場合は肝内門脈の評価法として、超音波、CT、MR検査が基本であるが、治療戦略の計画には血管造影が用いられることが多い。

血管造影検査の際、シャント血管に対して、バルーン閉塞試験を行えば、低形成である肝内門脈も描出可能になるため、肝内門脈の有無をより確実に判断することができる^{3,4)}。また、バルーン閉塞試験は、外科的治療を想定できるため、Ⅱ型においては閉塞前後に循環動態に変化がないことを確認でき、また、門脈の圧較差を測定することにより、安全に外科的治療が行えるかを判断できるよい検査である。Kamimatsuseらはバルーン閉塞後の門脈本幹の圧が30cmH₂O (=22mmHg)を超えなければ、門脈圧亢進症による術後合併症を回避することが予測でき、圧を超えた際は、永続的な門脈圧亢進が出現する可能性を考えなければならぬと論じている^{3,5)}。

我々は静脈管結紮切離術に先立ち、経静脈的シャント血管造影とバルーンカテーテルを用いた閉塞試験を施行した。本症例ではバルーン閉塞試験で、肝内門脈が描出できた。また、術中門脈圧測定下で結紮術を施行することにより、本症例の門脈圧は高めであったが、安全に結紮術を施行することが出来た。

今回は静脈管結紮後に門脈体循環シャントが発達した症例を経験した。調べた限りでは、同様の報告は認められなかったが、門脈圧の上昇により二次的に起こりうる病態のため、注意が必要と考えられた。

まとめ

静脈管結紮切離術後に、術前よりも門脈の血流が増し、それとともに、門脈体循環シャント(門脈-中肝静脈シャント、下腸間膜静脈-右内腸骨静脈シャント)が発見された症例を経験したので報告した。これまでの報告では静脈管結紮術後に肝外門脈体循環シャントの発達についての報告は認められなかったが、静脈管結紮術を施行する際には他のシャントの存在を術後に注意することが大切と思われた。診断において、MRやMDCTは肝外門脈体循環シャントの描出に有用であった。

●文献

- 1) Morgan BG, 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.
- 2) 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. 日小放誌 2003 ; 19 : 30-36.
- 3) 眞田幸弘, 水田耕一, 中田 学, 他 : 先天性門脈体循環シャントに対する外科的治療の効果. 肝臓 2010 ; 51 : 652-663.
- 4) Yagi H, Takada Y, Fujimoto Y, et al : Successful surgical ligation under intraoperative portal vein pressure monitoring of a large portosystemic shunt presenting as an intrapulmonary shunt: Report of a case. Surgery Today 2004 ; 34 : 1049-1052.
- 5) Kamimatsuse A, Onitake Y, Kamei N, et al : Surgical intervention for patent ductus venosus. Pediatr Surg International 2010 ; 26 : 1025-1030.