

症 例 報 告

先天性門脈体循環短絡症に対して コイル塞栓術を施行し得た3歳女児例

佐藤信一¹⁾, 木村正人¹⁾, 川野研悟¹⁾, 和田 基²⁾, 高瀬 圭³⁾, 坂本 修¹⁾, 呉 繁夫¹⁾
東北大学医学部 小児科¹⁾, 同 小児外科²⁾, 同 放射線診断科³⁾

Successful transcatheter closure of a congenital portsystemic shunt with interlocking detachable coils in a 3-year-old girl

Shinichi Sato¹⁾, Masato Kimura¹⁾, Kengo Kawano¹⁾, Motoshi Wada²⁾
Kei Takase³⁾, Osamu Sakamoto¹⁾, Shigeo Kure¹⁾

Department of Pediatrics¹⁾ and Pediatric Surgery²⁾ and Diagnostic Radiology³⁾, Tohoku University School of Medicine

Abstract Congenital portsystemic shunts (CPSS) are rare vascular anomalies in which the portal vein drains into a systemic vein, bypassing the liver through a partial or complete shunt. The clinical expression of CPSS ranges from asymptomatic to the development of many complications such as hepatic encephalopathy, mental retardation, hepatopulmonary syndrome, pulmonary hypertension, and hepatic tumor. For symptomatic CPSS, surgical ligation or transcatheter embolization should be undertaken with caution for portal hypertension.

We report a 3-year-old girl who presented hypergalactosemia in mass newborn screening. Contrast enhanced abdominal CT scan showed an extrahepatic portsystemic shunt, which connected to the portal vein via the inferior vena cava. Elevated plasma concentration of total bile acids (TBA) continued for three years and she developed dysarthria. She was successfully treated by transcatheter embolization with interlocking detachable coils. After embolization, plasma TBA fell to normal and the high signal on T1-weighted image in globus pallidus on brain MRI disappeared. Transcatheter embolization is effective for the treatment of extrahepatic portsystemic shunt. Early detection and appropriate management are important to achieve a good outcome.

Keywords Congenital portsystemic shunts, Transcatheter embolization, Hypergalactosemia, Mass newborn screening

症 例

3歳9か月女児

主訴：高ガラクトース血症

出生歴：在胎32週5日，切迫早産のため2絨毛膜2羊膜双胎I児として1,450gで帝王切開にて出生した。前医NICUにて出生後，呼吸障害や黄疸のためそれぞれ酸素投与や光線療法で加療され，日

原稿受付日：2013年12月10日，最終受付日：2014年6月2日

別刷請求先：〒980-8574 仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学医学部小児科 木村正人

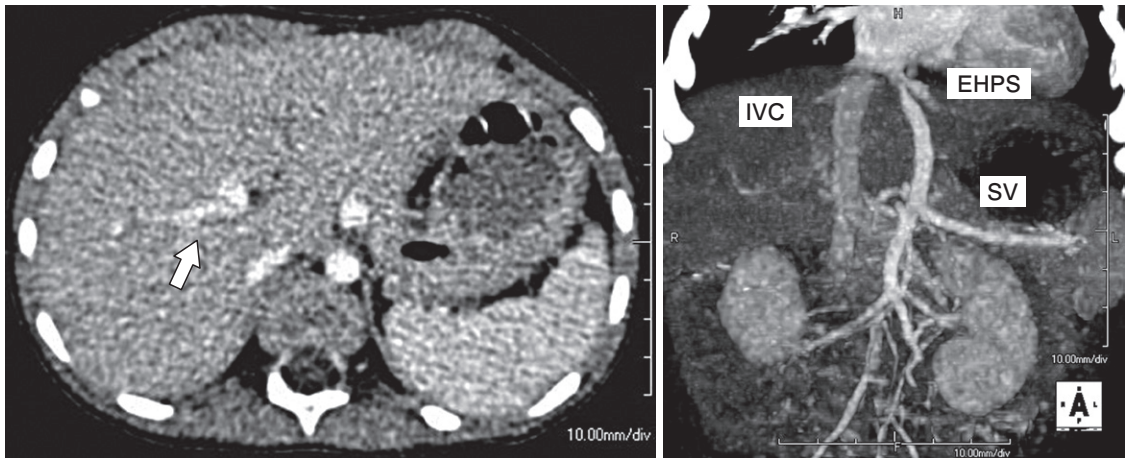


Fig.1 腹部造影CT像

a: 腹部造影CT横断像にて肝内門脈の描出を認める。

b: 造影CT冠状断MPR (multi-planar reformation) 像において肝外門脈体循環短絡 (EHPS) は下大静脈—右房接合部直近に合流しており合流部は狭窄している。また、正常の門脈は描出されていないが、肝内に低形成な門脈様構造を認める。
IVC : inferior vena cava, EHPS : extrahepatic portosystemic shunt
SV : splenic vein.

a | b

齢57に2,270gで退院した。

現病歴: 日齢7に施行した初回の新生児マススクリーニング検査において、ガラクトースは4mg/dl、ポイトラー法で蛍光有りと正常であった。体重2,000g以上での再検(日齢48)でガラクトース16mg/dlと高値であり、さらに再々検査(日齢60, 67)においても16mg/dlと高値が持続していた。同院で施行された腹部超音波検査では静脈管の開存は指摘されなかった。生後3か月(修正44週)で精査目的に当科紹介となった。当科初診時および再診時(生後4か月)におけるガラクトースはそれぞれ2.3, 3.6mg/dlと基準値内であったが、生後5か月時での血液検査で20.8mg/dlと再び上昇を認めた。総胆汁酸は218.8 μ mol/lと高値であり、先天性門脈体循環短絡症が疑われた。腹部超音波検査では静脈管開存症などの異常血管は検出されなかったが、生後6か月に施行した腹部CT (Fig.1) では門脈から分岐し下大静脈に流入する短絡血管を認め先天性肝外門脈体循環短絡症と診断した。ガラクトース制限食を導入し血中ガラクトースは正常化したが、総胆汁酸は100~150 μ mol/lと高値で持続した。1歳7か月時に施行した¹²⁵I-IMP 経直腸門脈血流シンチグラフィ (Fig.2) では門脈

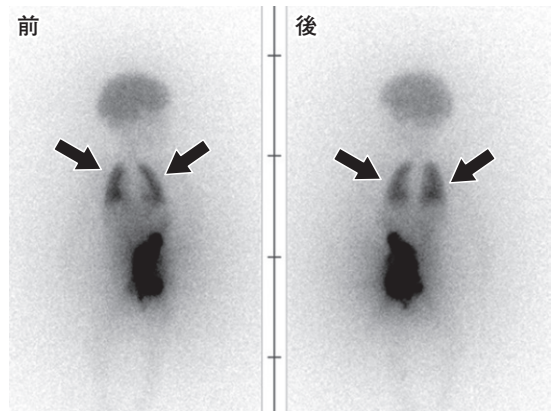


Fig.2 ¹²⁵I-IMP 経直腸門脈血流シンチグラフィ
肝臓への集積は全体的に低く、両肺への集積が目立つ(矢印)。投与65分後の像において門脈体循環短絡率(肺の集積/肝臓の集積+肺の集積)は76%と算出された。

から体循環へのシャント率は76%であり、頭部MRI (Fig.3a) ではT1強調像で淡蒼球に高信号が認められ、マンガンの沈着を疑った。外科的処置につき当院小児外科にコンサルトしたところ、体格が小さいこと(体重7kg)、双胎同胞に比して明らかな発達遅滞や神経症状が見られないことから

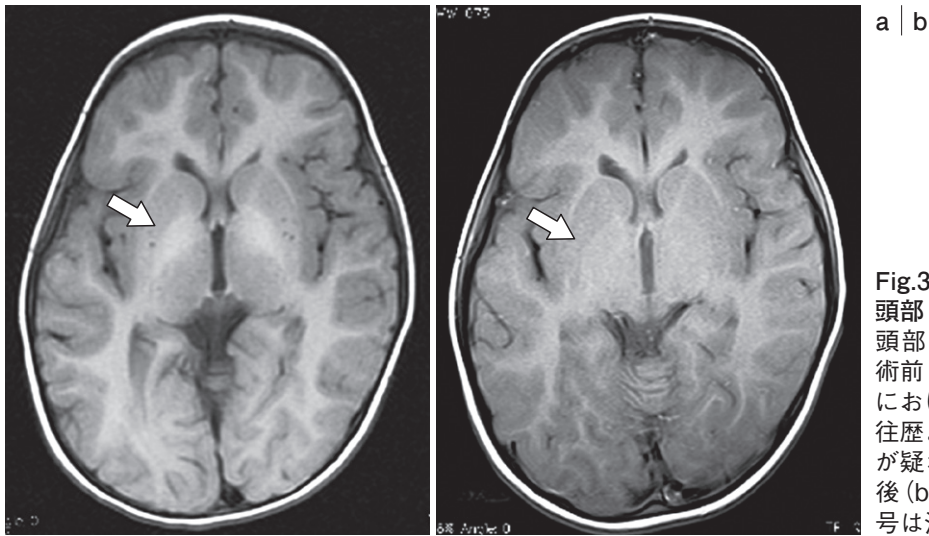


Fig.3
 頭部MR T1強調像
 頭部MR T1強調像にて術前(a)は淡蒼球(矢印)における高信号を認め既往歴よりマンガンの沈着が疑われたが、閉鎖1年後(b)には同部位の高信号は消失していた。

Table 1 入院時検査所見

| | | | | | |
|------|------------------------|-----|-----------|-----|------------------|
| WBC | 9,300 / μ l | TB | 1.0 mg/dl | TP | 6.2 g/dl |
| RBC | 422 $\times 10^4$ /ml | DB | 0.1 mg/dl | Alb | 3.7 g/dl |
| Hb | 12.0 g/dl | AST | 29 IU/l | BUN | 8.0 mg/dl |
| Plt | 17.6 $\times 10^4$ /ml | ALT | 14 IU/l | Cre | 0.26 mg/dl |
| MCV | 85.6 fl | ALP | 849 IU/l | NH3 | 72 μ g/dl |
| MCH | 28.5 pg | GTP | 14 IU/l | TBA | 83.7 μ mol/l |
| MCHC | 33.4% | ChE | 288 IU/l | | |

TBA：総胆汁酸

内科治療を継続することとなった。3歳を過ぎた頃から双胎同胞に比べ明らかに発語の不明瞭さが目立つようになってきたため、基底核へのマンガンの沈着による構音障害の進行を考慮し、精査およびカテーテルによる閉鎖目的に入院となった。

入院時現症：身長89 cm (-1.8SD)、体重11 kg (-1.5SD)。発達異常はなかったが、双子の妹と比較し構音障害を認めた。呼吸音は清明、胸骨左縁第二肋間に大動脈弁狭窄症に由来する Levine II/VI の収縮期雑音を聴取した。腹部に異常は認めなかった。

入院時検査所見

血液検査 (Table 1) では、アンモニア 72 μ g/dl、総胆汁酸 83.7 μ mol/l と上昇を認めたが、その他検査値の異常は認めなかった。

腹部超音波検査では下大静脈と平行に走行し、

その後下大静脈に合流する異常血管を認めた。肝臓内では門脈主幹部の同定が困難であったが、肝腫瘍や血管腫等の器質的異常は認められなかった。

入院後経過

右内頸静脈アプローチによりコブラ型 MOIYAN バルーンカテーテル (5Fr, 80 cm, 最大バルーン径 11 mm, 東海メディカルプロダクツ, 名古屋) を用いて、肝静脈圧及び肝静脈楔入圧、次に下大静脈近位部から門脈への短絡血管へ挿入し、上腸間膜静脈、脾静脈、また短絡血管閉塞時の門脈圧を測定した。閉塞試験では閉塞前の平均門脈圧は 17 mmHg であったが閉塞後 7 分間の観察で平均門脈圧は 20 mmHg までの上昇にとどまった。腹部 CT 上も肝内門脈を認め、血管撮影でも低形成ではあったが門脈構造を認めた。さらに、短絡血管が下大静脈に合流する部分で狭窄しており、脾静脈までの

距離があることからコイル塞栓の適応と判断した。塞栓後のコイルが低形成の門脈起始部、脾静脈にかからないように IDC™ Interlocking Detachable Coil ($\phi 14$ mm, 20 cm, Boston Scientific, Natick, MA) をアンカーとして留置後、その内部に IDC™ Interlocking Detachable Coil ($\phi 9$ mm, 20 cm, Boston Scientific, Natick, MA) に加え Interlock™ Fibered IDC™ Occlusion System ($\phi 6$ mm, 10 cm, $\phi 5$ mm, 15 cm 各1本, Boston Scientific, Natick, MA) の計

4本のコイルで完全閉塞を得た。コイル塞栓後には上腸間膜動脈、腹腔動脈、脾動脈造影を行い、短絡血管の血流が消失し上腸間膜静脈および脾静脈から門脈への血流は良好に保たれているのを確認した (Fig.4)。コイル塞栓術の翌日に施行した腹部超音波検査では腹水などの門脈圧亢進症の症状は認めず、短絡血管の血流の閉塞を確認した。血液検査では、総胆汁酸が術前 $83.7 \mu\text{mol}/\ell$ から術後 $5.8 \mu\text{mol}/\ell$ に低下しシャント血流が消失した

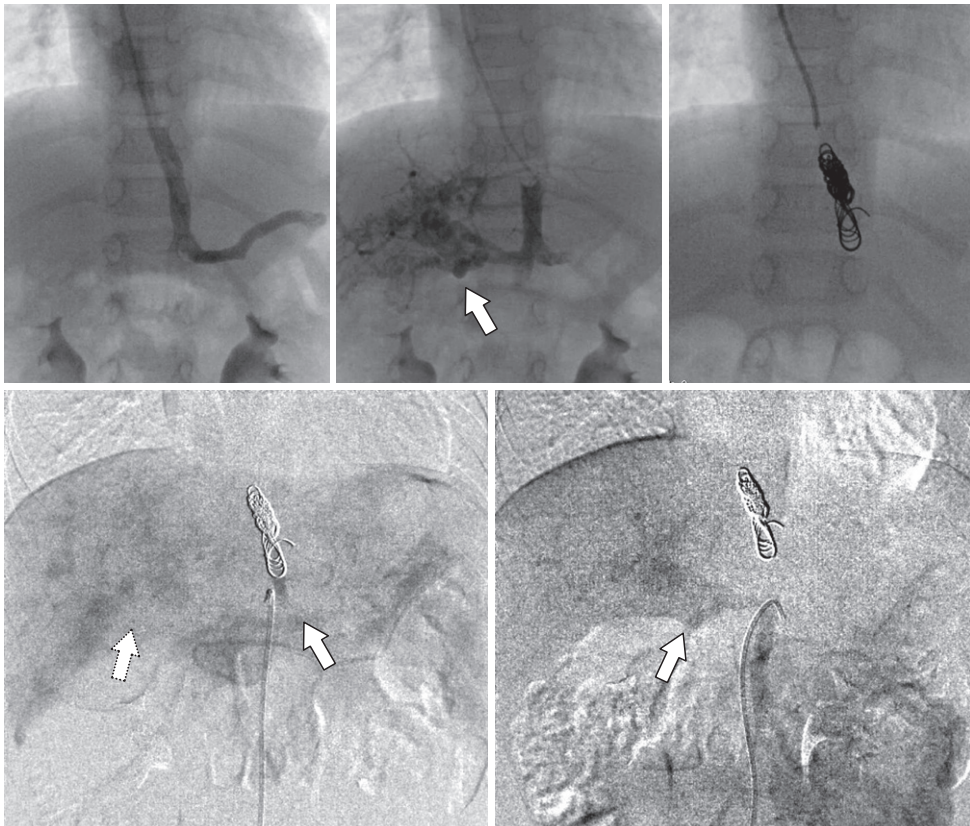


Fig.4 カテーテルによる短絡血管閉鎖術

- a: 門脈体循環短絡の造影により短絡血管は下大静脈の右房接合部付近に合流すること及び短絡血管が下大静脈合流部で狭窄していることが確認された。
 b: バルーン閉塞下での門脈造影で門脈海綿状変形 (cavernous transformation) と低形成の門脈様構造を認めた。
 c: IDC™ Interlocking Detachable Coil と Interlock™ Fibered IDC™ Occlusion System の計4本のコイルで完全閉塞を得た。
 d: コイル塞栓後に施行した腹腔動脈造影の後期相で短絡血管の完全閉塞 (d, 実線矢印) と肝内門脈 (d, 点線矢印) の描出を確認した。
 e: 上腸間膜動脈造影の後期相において門脈を確認した (d, e はデジタル・サブトラクション血管造影法による画像)。

| | | |
|---|---|---|
| a | b | c |
| d | e | |

と考えられた。コイル塞栓術1年後においても構音障害に明らかな改善は認めなかったが、血中総胆汁酸値は正常化しており、頭部MRIではT1強調画像における淡蒼球の高信号はほぼ消失していた (Fig.3b)。

考 察

先天性門脈体循環短絡症は肝内門脈の有無により2つのタイプに分類され、肝内門脈を認めないType I (先天性門脈欠損症)と肝内門脈を有するType IIに分類される¹⁾。両者とも消化管由来の門脈血の一部または全てが肝臓を迂回して直接体循環に流入することが病態の主因となる。診断のきっかけは肝機能異常や肝腫瘍の精査によることもあるが、多くの場合には無症状であり、特に小児においては本症例のように新生児マスキリングで高ガラクトース血症を呈することが診断のきっかけになることが多い。先天性門脈体循環短絡症自体はまれな疾患であり、大阪市における10年間に施行された約24万件のスクリーニング検体のうち81件が高ガラクトース血症の要精査となり、そのうちの6件が門脈体循環短絡症として診断されている²⁾。

先天性門脈体循環短絡症のうちType Iの多くは肝移植の適応であるが、Type IIでは外科的またはカテーテルによる閉鎖術の適応となる。Type IIのうち静脈管は遅くとも生後3～6か月までに自然閉鎖すると言われており、1～2歳までに自然閉鎖が見られない場合には何らかの閉鎖術の適応を検討すべきであると考えられる³⁾。また短絡率60%以上の症例や短絡の存在期間が長期になるほど肝性脳症の発症頻度が高くなる⁴⁾ことから、年齢や短絡率を基に閉鎖術を行う時期を決定するのが望ましいと考えられる。本症例においては、頭部MRIにてマンガンの沈着を認めていること、不明瞭な発語が目立つことから短絡血管閉鎖術の方針となった。

閉鎖術の治療としては、軽症例に対する食餌療法などの保存的治療の他、根治的な短絡血管離断や結紮などの手術治療が行われてきたが、最近ではカテーテルによる血管内塞栓術による治療報告が増加してきている⁵⁾。手術治療や血管内塞栓術のいずれの方法においても術前に肝内門脈の発達

評価を行い、門脈の閉塞試験を行うことで短絡血管閉塞後の合併症(門脈圧亢進症)の予測を行う必要がある。この点に関して、Kamimatsuseらは閉塞試験において門脈圧が22mmHg以上に上昇すれば一期的閉鎖を断念すべき⁶⁾との報告をしている。一方、Franchiらは32mmHg以下の場合には一期的閉鎖が可能であると述べている⁷⁾。カテーテルによる血管内治療については手術よりも侵襲性が少なく、短絡血管を直接閉塞して門脈圧を測定しながら十分な門脈血流が確保できることを確認して治療を進めることができる利点がある。Shwartzら⁸⁾が1999年に静脈管開存症に対して、Kimら⁹⁾は2000年に先天性門脈体循環短絡症に対してコイルによる閉鎖術の有効性を報告している。さらに近年ではAmplatzer Vascular Plugにより有効な塞栓が得られたとする報告もなされている^{10,11)}。本症例においては閉塞試験において平均門脈圧は20mmHgの上昇にとどまったこと、腹部CTや血管撮影でも門脈構造が認められ、短絡血管自体の形態や太さからコイルによる塞栓術を選択した。

我々が検索した範囲では、今回のように先天性門脈体循環短絡症に対して、血管内コイル塞栓術により治療できた小児例の報告は少ない。まれな疾患ではあるが、治療のタイミングや治療方法を放射線科や小児外科など他科との綿密な検討を重ね慎重に門脈血流の評価を行うことで、合併症なく安全に閉塞が可能であると考えられた。

●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) 井上勝昭, 酒本和也, 大竹治美, 他 : 大阪市における10年間のガラクトース血症要精密検査検体の診断結果について. *日本マス・スクリーニング学会誌* 2012 ; 22 : 23-28.
- 3) Kim MJ, Ko JS, Seo JK, et al : Clinical features of congenital portosystemic shunt in children. *Eur J Pediatr* 2012 ; 171 : 395-400.
- 4) Uchino T, Matsuda I, Endo F : The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. *J Pediatr* 1999 ; 135 : 254-256.

- 5) Alonso-Gamarra E, Parron M, Perez A, et al : Clinical radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts : A comprehensive review. *Radio Graphics* 2011 ; 31 : 707-722.
 - 6) Kamimatsuse A, Onitake Y, Kamei N, et al : Surgical intervention for ductus venosus. *Pediatr Surg Int* 2010 ; 26 : 1025-1030.
 - 7) Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, et al : Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010 ; 51 : 322-330.
 - 8) Schwartz YM, Berkowitz D, Lorber A, et al : Transvenous coil embolization of a patent ductus venosus in a 2-month-old child. *Pediatrics* 1999 ; 103 : 1045-1047.
 - 9) Kim IO, Cheon JE, Kim WS, et al : Congenital intrahepatic portohepatic venous shunt : Treatment with coil embolization. *Pediatr Radiol* 2000 ; 30 : 336-338.
 - 10) Pattynama P, Wils A, Linden E, et al : Embolization with the Amplatzer Vascular Plug in TIPS Patients. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2007 ; 30 : 1218-1221.
 - 11) Passalacqua M, Lie KT, Yarmohammadi H : Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy malformation) treated endovascularly with vascular plug shunt closure. *Pediatr Surg Int* 2012 ; 28 : 79-83.
-