

A case of hepatic encephalopathy due to portal-hepatic venous shunt with intrahepatic portal aneurysm

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2016-12-26 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 前川, 展廣, 小練, 研司, 呉林, 秀崇, 加藤, 成, 藤本, 大裕, 森川, 充洋, 廣野, 靖夫, 前田, 浩幸, 高田, 健次, 清水, 一浩, 木下, 一之, 片山, 寛次, 五井, 孝憲, 村上, 真, Maegawa, Nobuhiro, Konere, Kenji, Kurebayashi, Hidetaka, Katou, Shigeru, Fujimoto, Daisuke, Morikawa, Mitsuhiro, Murakami, Makoto, Hirono, Yasuo, Maeda, Hiroyuki, Takada, Kenji, Shimizu, Kazuhiro, Kinoshita, Kazuyuki, Katayama, Kanji, Goi, Takanori メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10098/10041

肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1例

前川展廣, 小練研司, 呉林秀崇, 加藤 成, 藤本大裕, 森川充洋, 村上 真, 廣野靖夫,
前田浩幸, 高田健次^{*1}, 清水一浩^{*1}, 木下一之^{*1}, 片山寛次^{*2}, 五井孝憲
医学部附属病院第1外科, 同放射線部^{*1}, 同がん診療推進センター^{*2}

A case of hepatic encephalopathy due to portal-hepatic venous shunt
with intrahepatic portal aneurysm

MAEGAWA, Nobuhiro, KONERI, Kenji, KUREBAYASHI, Hidetaka, KATOU, Shigeru, FUJIMOTO, Daisuke,
MORIKAWA, Mitsuhiro, MURAKAMI, Makoto, HIRONO, Yasuo, MAEDA, Hiroyuki, TAKADA Kenji^{*1},
SHIMIZU, Kazuhiro^{*1}, KINOSHITA, Kazuyuki^{*1}, KATAYAMA, Kanji^{*2} and GOI, Takanori

First Department of Surgery, University of Fukui Hospital

*Department of Radiology, University of Fukui Hospital^{*1}*

*Cancer Care Promotion Center, University of Fukui Hospital^{*2}*

Abstract:

A 58 year-old woman who had been in follow-up on an intrahepatic portal aneurysm developed irritability. A blood examination showed the decline of hepatic spare ability and the elevation of ammonia concentration. With a CT scan, venous shunts of the middle hepatic veins with portal aneurysm between portal veins P4 to P8 were detected. The case was diagnosed as hepatic encephalopathy caused by intrahepatic portal aneurysm with portal-hepatic venous shunts. Also, both of the symptoms were substantially ameliorated by percutaneous transhepatic portal embolization. When hepatic encephalopathy develops from intrahepatic portal aneurysm with portal-hepatic venous shunts, an aggressive treatment is provided. However there are also cases reported in which intrahepatic portal aneurysm with portal-hepatic venous shunts is discovered without hepatic encephalopathy, and there are currently few case reports of observations both with or without hepatic encephalopathy. This article is a case of hepatic encephalopathy due to portal-hepatic venous shunts with intrahepatic portal aneurysm, described in conjunction with a literature review.

Key Words: intrahepatic portal aneurysm, portal-hepatic venous shunt, hepatic encephalopathy

要旨:

症例は58歳女性で、肝内門脈瘤を経過観察されていたところ、易怒性が出現した。採血で肝予備能の軽度低下とアンモニアの上昇を認め、CTにて門脈枝P4・P8の門脈瘤が中肝静脈へ短絡していた。肝内門脈瘤に伴う肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症と診断した。短絡部に対し経皮経肝的門脈造影下塞栓術を施行したところ、肝予備能と高アンモニア血症は著明に改善した。肝内門脈瘤は、肝内門脈肝静脈短絡を伴い肝性脳症を発症すると積極的に治療がされるが、肝性脳症をきたさない肝内門脈肝静脈短絡の症例も報告されており、肝性脳症の有無に視点を置いた報告はいまだ少ない。今回我々は肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1例を経験したので報告する。

キーワード: 肝内門脈瘤, 肝内門脈肝静脈短絡, 肝性脳症

【はじめに】

肝内門脈瘤は単独では病的意義は少ないが、肝内門脈肝静脈短絡を伴うと、門脈血流が直接体循環に流入するために、肝性脳症を発症し、積極的な治療が必要となる場合がある。しかし肝内門脈肝静脈短絡を伴っていても、肝性脳症をきたさない症例も報告されており、肝性脳症の有無に視点を置いた肝内門脈肝静脈短絡の症例報告はいまだ少ない。今回我々は肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。(倫理審査委員会承認番号)

症例：58歳，女性

主訴：意識障害

既往歴：特記事項なし

家族歴：特記事項なし

《現病歴》

2011年の検診で採血検査の異常を指摘されて前医を受診し、CTでS4の肝内門脈瘤を指摘されたが、症

状が無いため経過観察とされていた。2016年1月上旬より易怒性が出現し、1月19日意思疎通困難となったため前医を再受診した。肝内門脈瘤による門脈-全身循環短絡に伴う高アンモニア血症および肝性脳症と診断され、分子鎖アミノ酸投与にて症状は改善した。原疾患の加療目的に、2016年2月に当院に紹介された。

《入院時現症》

入院時は意識清明で、明らかな黄染は認めなかった。胸腹部は平坦・軟で圧痛はなく、羽ばたき振戦も認めなかった。

《血液検査所見》(表1)

入院時の一般血液検査所見では、肝予備能の軽度低下とNH₃の軽度上昇、Fischer比の低下を認め、ICG R₁₅は著明な高値を示しており、門脈-体循環短絡の影響と考えられた。肝炎ウイルスや腫瘍マーカーはいずれも陰性であった。

Hematological exam.		Blood chemistry			
WBC	3500 /mm ³	Na	139 mEq/l	NH ₃	58 μmol/l
RBC	383 × 10 ⁴ /mm ³	K	4.2 mEq/l	ICG R ₁₅	45 %
Hb	12.6 g/dl	Cl	105 mEq/l	Fisher比	2.50
Ht	38.1 %	Ca	8.6 mg/dl		
Plt	12.1 × 10 ⁴ /mm ³	BUN	12 mg/dl		
		Cre	0.48 mg/dl	<i>Virus marker</i>	
		TP	7.5 g/dl	HBs Ag	(-)
		Alb	3.7 g/dl	HCV Ab	(-)
		T-bil	1.2 mg/dl		
		AST	80 IU/l	<i>Tumor marker</i>	
		ALT	64 IU/l	PIVKA-II	10 mAU/ml
		ChE	209 IU/l	AFP	1.9 ng/ml
		ALP	366 IU/l	AFP-L3	<0.5 %
		γ-GT	34 IU/l	CEA	2.4 ng/ml
		Amy	88 IU/l	CA19-9	9.2 ng/ml
		LDH	251 IU/l		
		CK	113 IU/l		
		T-chol	192 mg/dl		
		TG	30 mg/dl		

表1 入院時血液生化学所見

肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1例

《腹部超音波検査》(図1)

腹部超音波検査では、S4に30×20mm大の瘤状の低エコー領域を認めた。カラードップラーにて、同領域の内部に渦巻くような乱流と、門脈右枝と中肝静脈に明らかな短絡を認めた。

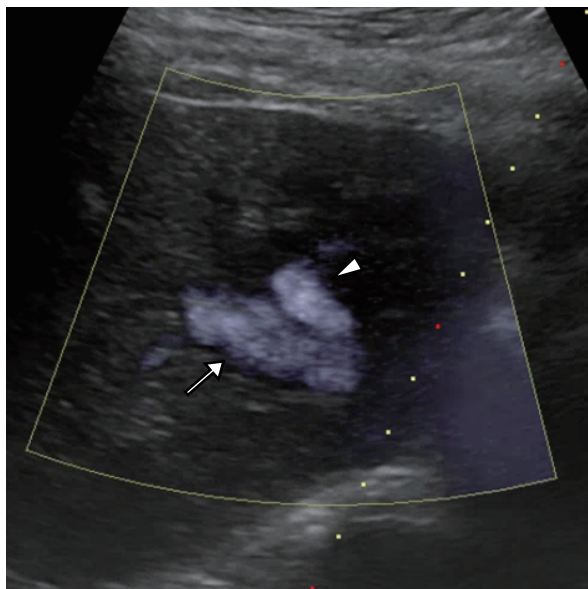


図1 超音波カラードップラー所見
 ← 門脈瘤 ← P4
 門脈瘤に注ぐP4を認め、瘤内には渦巻く乱流をみとめた。

《造影CT》(図2A, B)

造影CTでは、S4に34×20×40mmの低吸収域を認めた。早期相では造影されず、門脈相では門脈の内側区域枝(P4)と前区域枝(P8)から瘤内へ、非常に強い造影剤の流入を認めた。また造影剤の貯留した瘤と中肝静脈に明らかな連続性を認めた。P4およびP8と中肝静脈は拡張しているが、そのほかの門脈枝は細く、肝全体の門脈血流の低下を疑った。

《¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィ》

直腸より¹²³I-IMPを投与し、シンチグラフィで肝臓とその他臓器への集積量を比較したところ、短絡率は89.8%であった。

以上より、P4およびP8に生じた門脈瘤が中肝静脈へ短絡しており、肝内門脈肝静脈短絡と診断した。短絡により体循環にアンモニアが流入し、肝性脳症を発症したと考えられた。また短絡により、盗血で肝内門脈の灌流障害を生じ、肝機能低下をきたしていると考えられた。短絡の治療を目的として、放射線科と協議の上、経皮経肝的な interventional 治療を行った。

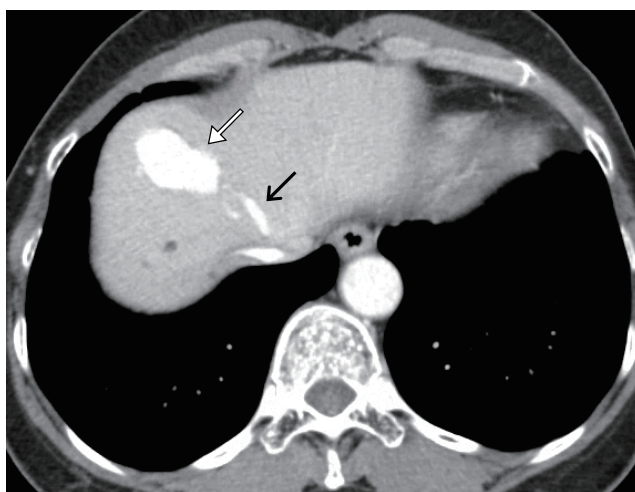


図2A 造影CT 門脈層 水平断
 ← 門脈瘤 ← 中肝静脈
 門脈瘤から中肝静脈への短絡を認めた。



図2B 造影CT 門脈層 冠状断
 ← 門脈瘤 ← P4 ← 門脈本幹
 門脈本幹からP4を経由し、門脈瘤へ注いでいた。

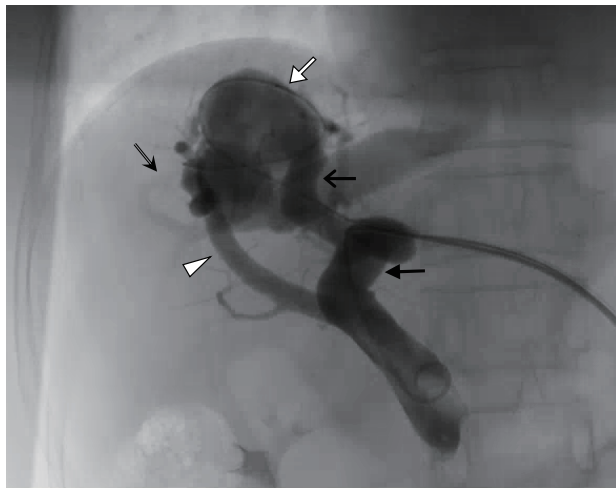


図3A 経皮経肝的門脈造影（塞栓前）

←門脈瘤 ←P4 ←P8 ←門脈本幹 ≡中肝静脈
P4から穿刺・造影すると、門脈瘤、中肝静脈が造影された。
門脈瘤に流れ込むP8もわずかに造影された。

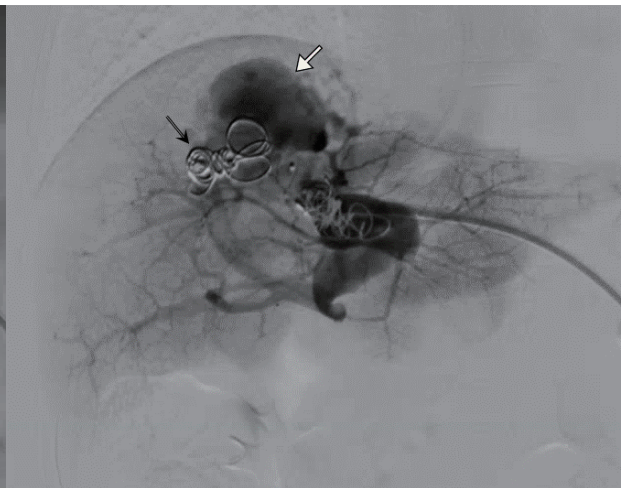


図3B 経皮経肝的門脈造影（塞栓後）

←門脈瘤 ←P8塞栓部 ←P4塞栓部
P4・P8の門脈瘤への流入路を塞栓し、中肝静脈の造影は消失した。

《経皮経肝的門脈造影下塞栓術》(図 3A, B)

門脈肝静脈短絡部に対し、経皮経肝的門脈造影下塞栓術を施行した。

P4 を穿刺し造影すると、S4 の門脈瘤が造影され、門脈瘤から連続した中肝静脈も造影され、体循環に流入していることを確認した。門脈瘤造影時に P8 からの流入路も淡く造影された。

中肝静脈へのコイル脱落防止と血流のコントロールを目的として、中肝静脈へバルーンを留置した。P8 から瘤内にコイルを 3 個留置し、P8 からの流入が途絶されたことを確認した。P4 から瘤内はコイルを 3 個留置して塞栓した。塞栓後の造影で、P4 より門脈瘤および中肝静脈の描出がわずかに残存していたが、短絡血流量は著明に減少した。塞栓前の門脈圧は 95 mmH₂O だったが、塞栓後は 204 mmH₂O へ上昇した。門脈造影でも門脈全域に血液が還流していることを確認できた。P4 からの流入路を完全に閉塞すると、門脈圧が急激に上昇して側副血行路が発達する危険があると考え、手技を終了した。

術後は合併症なく経過し、NH₃ 28 μmol/l、ICG R₁₅ 19%、Fischer 比 3.97 と肝機能の改善を認めた。¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィによる短絡率は、術前の 89.8%から 60.2%に減少した。治療後 4 か月外来フォローしているが、肝性脳症の再発は認めず、順調に経過している。

【考察】

肝内門脈瘤は 1979 年に Vine らが超音波での発見を最初に報告⁽¹⁾して以来、画像技術の発展とともに報告が増えている。しかし本例のように門脈肝静脈短絡を伴い有症状化した症例はまれであり、検索しえた限りでは現在 37 例の症例報告を認めるのみである。

肝内門脈瘤の明確な定義はないが、門脈左右一次分枝から肝内側に存在する門脈の限局的な拡張で、径が 15~20 mm 前後を超えるものとされている⁽²⁾。血管分岐部の解剖学的に脆弱な部位に生じやすく、肝内門脈瘤の約 80%が門脈分枝の分岐部に生じている⁽³⁾。

門脈瘤の成因に関しては諸説あるが、門脈の発生学的異常や胎生期の臍腸間膜静脈の遺残に起因する先天性の要因⁽⁴⁾と、手術や外傷後の変化や門脈圧亢進症による門脈壁の変化に起因する後天性の要因⁽⁵⁾が挙げられている。本症例は手術や外傷歴はなく、門脈圧亢進も認めなかったため、先天性と考えられた。

肝内門脈瘤単独では、出血や破裂の報告はなく臨床的意義は低いですが、本症例のように門脈肝静脈短絡を伴うと有症状化し治療が必要になる。内科的治療でも軽快しない短絡量の多い症例には、外科的治療が選択される。過去には肝切除や短絡路結紮切離術などの外科的治療が報告されている⁽⁶⁾が、最近になり Interventional Radiology (IVR) 治療の報告が増加している⁽⁶⁾。

IVR 治療に関しては、安全性や適応などに関する統

平均値 ±SD	肝性脳症 + 14例	肝性脳症 - 23例	p値
年齢 歳	64 ±12	61 ±11	0.44
瘤径(長径×短径) mm	912 ±502	512 ±533	0.13
Child(脳症を除く) 点	5 ±1	5 ±0	0.40
NH3 μg/dL	175 ±71	99 ±56	0.01
ICG R15 %	30.6 ±15.7	26.8 ±12.9	0.55

表2 肝内門脈瘤に門脈肝静脈短絡を伴った症例の肝性脳症の有無

一された見解はない。外科的治療より侵襲は少ないと考えられるが、肝内門脈の血行動態への影響は直接的となる可能性があり、塞栓後に門脈血流の著しい低下をきたした死亡例も報告されている⁽⁷⁾ので注意が必要である。一時的な塞栓後の門脈圧の上昇が20数%以下か、塞栓後正常門脈圧内に留まっていれば合併症は起こっていないと報告がある⁽⁸⁾が、自験例はどちらも満たしていないが良好な経過をたどっており、症例の積み重ねによる検討が必要である。

肝内門脈瘤に門脈肝静脈短絡を伴った症例で詳細な病歴記載のあるものを検索したところ、37症例が報告されており^{(7) (9)~(36)}、うち14症例で肝性脳症を伴っていた。肝性脳症を伴う群と伴わない群で、年齢および門脈瘤の大きさ、肝障害度の平均値を比較し、表2に記載した。

肝性脳症があった症例の方が年齢で3歳程度高く、門脈瘤の大きさは2倍程度と大きい傾向は認められたが、いずれも有意差は認めなかった。またNH₃とICG R15も肝性脳症有で高く、NH₃のみ有意差をもって高値であった。短絡血流の多さを反映していると考えられる。瘤が大きいほど短絡血流が多くなり、肝性脳症の頻度が増えたと考えられる。しかし、肝性脳症の有無いずれも瘤径にばらつきが大きく、瘤径が2000mmでも肝性脳症を発症していない症例も報告されていた。瘤径が大きいにもかかわらず肝性脳症を発症していない症例は、すべて50歳以下の症例であり、若年による何らかの代償機構がある可能性も示唆された。肝障害度では両群間に差異は認められず、肝障害度の程度で短絡を評価することは困難と考えられた。

一方、門脈肝静脈短絡以外にリスクのない症例で肝細胞癌が発生したとの報告⁽³⁷⁾も認められた。これは、短絡

を有する肝臓は肝臓内の門脈血流の著しい低下と、それに伴う代償的な肝動脈血流の増加が、肝細胞癌ならびにその発生母地となる肝硬変、門脈圧亢進と類似した状態であるためと推測できる。現在、門脈肝静脈短絡の治療適応は肝性脳症の有無によるが、年齢による代償機構などで肝性脳症が発生していない場合でも、短絡血流の肝臓への負担は著しく、肝細胞癌が発生する可能性もある。今後塞栓術の適応となる門脈肝静脈短絡の症例は、肝性脳症と発癌のリスクを考慮して決定する必要がある。肝細胞癌を生じる可能性があることを念頭に、画像検査を定期的実施する慎重さも必要と思われた。

【結語】

巨大肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1例を報告した。過去の文献の検討から、経年的に門脈瘤が増大し、短絡血流量が増加し、肝性脳症を発症したと考えられた。塞栓術を施行する時期については今後の検討を要するが、肝性脳症の有無にかかわらず、積極的な治療を行うべきであり、また定期的な画像検査が必要と思われた。

- 1) Vine HS, Sequeira JC, Widrich WC et al. Portal vein aneurysm. AJR AM J Roentgenol. 132: 557-560, 1979.
- 2) 馬場俊之, 井廻道夫. 肝内門脈瘤. 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ. XII(12) : 74-79, 2010.
- 3) Ohnami Y, Ishida H, Konno K et al. Portal vein aneurysm: report of six cases and review of the literature. Abdomen Imaging. 22: 281-286, 1997.
- 4) Raskin NH, Price JB, Fisher man RA., et al. Portalsystemic encephalopathy due to congenital

前川展廣, 小練研司, 呉林秀崇, 加藤 成, 藤本大裕, 森川充洋, 村上 真, 廣野靖夫,
前田浩幸, 高田健次, 清水一浩, 木下一之, 片山寛次, 五井孝憲

- intrahepatic shunts. N Eng J Med. 270: 225-229, 1964.
- 5) Kozuka S, Sassa R, Kakumu S et al. An enormous intrahepatic shunt between portal vein and hepatic one. Angiology. 26: 365-371, 1975.
 - 6) 末永昌宏, 高見秀樹. 門脈大循環短絡による肝性脳症に対する外科的治療-IVR との融合による正しい治療選択. 日門亢会誌. 20: 194-201, 2014.
 - 7) 吉住博明, 松谷正一, 丸山紀史, ほか. 高度に発達した肝内門脈大循環短絡路の閉塞に伴って門脈血流の著しい低下をきたした2例. Rad Fan 4: 78-81, 2006.
 - 8) 荒木拓次, 曹博信, 斉藤彰俊, ほか. 非肝硬変の肝内門脈大循環短絡に対する塞栓術 塞栓の合併症と長期観察による肝機能の改善. 臨床放射線. 52: 299-305, 2007.
 - 9) 石川忠則, 堀見忠司, 岡林孝弘, ほか. 門脈肝静脈短絡症を伴った肝内門脈瘤の1手術例. 臨床外科. 55: 905-908, 2000.
 - 10) 三浦昭順, 飯田道夫, 千葉哲磨, ほか. 短絡路結紮術により改善した肝内門脈 左肝静脈短絡路の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 64: 2248-2251, 2003.
 - 11) 松本玲子, 井筒睦, 小林成司, ほか. 多発性肝内門脈肝静脈短絡 多発性肝血管腫様病変を合併した1例. 臨床放射線. 35: 1085-1088, 1990.
 - 12) 斎藤和博, 佐口徹, 伊藤直記, ほか. 肝内多発門脈肝静脈短絡に対する塞栓術の1例. IVR. 17: 335-338, 2002.
 - 13) 田中礼一郎, 鎌迫陽, 川本俊輔, ほか. 肝内門脈瘤を介した門脈肝静脈短絡症に対し門脈枝結紮術が奏効した1症例. 日消外会誌. 29: 1787-1791, 1996.
 - 14) 福林雅裕, 行森愛子, 増成栄子, ほか. 超音波検査が診断に有用であった肝内門脈肝静脈短絡を伴った門脈瘤の1例. 岡山衛生検査. 28: 47-49, 1991.
 - 15) 生方英幸, 田淵崇文, 松本文和, ほか. 猪瀬型肝性脳症を呈した肝内門脈肝静脈短絡の1手術例. 日本臨床外科学会雑誌. 52: 2965-2970, 1991.
 - 16) 田口誠一, 泉俊昌, 斉藤貢, ほか. 長期経過観察後, 塞栓術にて治療し得た門脈瘤をともなう肝内門脈肝静脈短絡の1例. 日消誌. 96: 1175-1180, 1999.
 - 17) 十束英志, 淀野啓, 佐々木睦男, ほか. balloon 塞栓術にて糖・アミノ酸代謝能および神経症状の著明な改善をみた門脈肝静脈瘤の1例. 日消誌. 91: 2140-2144, 1994.
 - 18) 高橋祥一, 北本幹也, 高石英樹, ほか. 肝内門脈瘤を介する門脈肝静脈短絡の1例. 日消誌. 95: 46-50, 1998.
 - 19) 坂口孝宣, 鈴木昌八, 稲葉圭介, ほか. 肝切除および肝外短絡路結紮により治療した肝内および肝外門脈肝静脈短絡路の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 71: 3191-3196, 2010.
 - 20) 工藤正俊, 富田周介, 柄尾人司, ほか. カラー Doppler が診断に有用であった先天性肝内門脈肝静脈短絡症の2例. 肝臓. 33: 556-564, 1992.
 - 21) 馬場康貴, 三宅智, 井上裕喜, ほか. 門脈瘤を伴う肝内門脈肝静脈短絡症の1例. 臨床画像. 11: 96-100, 1995.
 - 22) 中重綾, 市木敏夫, 前沖智子, ほか. 塞栓術が奏効した肝内門脈肝静脈短絡症の1例. 臨床放射線. 40: 729-732, 1995.
 - 23) 伊藤直記, 桜田亮, 田淵崇文, ほか. 3D CT 像による形態把握が有用であった肝内門脈肝静脈短絡の1例. 臨床放射線. 42: 627-630, 1997.
 - 24) 竹内和男, 今井由美, 上裕俊法, ほか. 門脈肝静脈瘤を伴う肝内門脈瘤の1例. 診断と治療. 75: 1362-1366, 1987.
 - 25) 桑田陽一郎, 広田省三, 長谷川義記, ほか. カラー Doppler で確定診断しえた肝内門脈肝静脈短絡症の1例. 画像診断. 14: 835-839, 1994.
 - 26) 島田紀朋, ほか. 門脈瘤を介した無症候性肝内門脈肝静脈短絡の1例. 肝臓. 36: 230-234, 1995.
 - 27) 宮本真樹, 舩田一成, 中島浩一郎, ほか. 腹腔鏡にて観察しえた肝内門脈瘤の1例. Gastroenterological Endoscopy. 37: 341-346, 1995.
 - 28) 椿 哲弥, 佐藤重信, 永井孝三, ほか. 先天性肝内門脈肝静脈短絡症と考えられた1例. 超音波検査技術. 23: 316-319, 1998.
 - 29) 大橋勝久, 竹内仁司, 安井義政, ほか. 経皮的塞栓術が有用であった十二指腸癌合併巨大門脈肝静脈短絡症の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 66: 2257-2260, 2005.
 - 30) 藤田真, 堀信一, 飯石浩康, ほか. 肝内門脈肝静脈短絡症の画像診断. 成人病. 29: 17-23, 1989.
 - 31) 鈴木良一, 浅田学, 木村邦夫, ほか. 超音波検査で発見した肝内門脈肝静脈短絡の3例. 画像診断. 7: 1288-1294, 1987.
 - 32) 長尾充展, 村田繁利, 佃正明, ほか. 肝内門脈瘤の3例. 松山赤十字病院医学雑誌. 16: 55-59, 1991.
 - 33) 東竜男, 塩田博文, 金只賢治, ほか. 門脈肝静脈短絡を伴う肝内門脈瘤の2例. 画像診断. 13: 697-701, 1993.

肝内門脈瘤に伴った肝内門脈肝静脈短絡による肝性脳症の 1 例

- 34) 神之浦潔, 大曲勝久, 穎川一英, ほか. 肝内門脈瘤を介した門脈肝静脈短絡が後天性に形成されたと考えられる 1 例. 日消誌. 93 : 126-130, 1996.
- 35) 長岡栄, 岡田楷夫, 狩野裕一, ほか. 肝内門脈瘤による門脈肝静脈短絡の一例. 山口医学. 40 : 657-661, 1991.
- 36) 堀口祐爾, 北野徹, 田口寛子, ほか. 肝内門脈肝静脈瘻の 2 例. 肝臓. 25 : 794-799, 1984.
- 37) 小山田尚, 小泉雅典, 寺島徹, ほか. 肝内門脈肝静脈短絡症を伴った肝細胞癌再発の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌. 75 : 1983-1988, 2014.

