

先天性胃・腎静脈短絡症の1例

大分県立病院外科, *同 神経内科

池松 禎人 織部 孝史 足立 昌士 木場 文男
 川口 満宏 藤島 捷年 渡辺 英宣 植木陽太郎
 秦 彰良 中村 泰也 小梶 昇 松室 健士*

A CASE REPORT OF CONGENITAL GASTRORENAL SHUNT

Yoshito IKEMATSU, Takashi ORIBE, Masashi ADACHI,
 Fumio KOBAYASHI, Mitsuhiro KAWAGUCHI, Katsutoshi FUJISHIMA,
 Hidenori WATANABE, Youtarou UEKI, Akira HATA,
 Yasuya NAKAMURA, Noboru OGATA and Kenji MATSUMURO*

Department of Surgery and Neurological Medicine*,
 Oita Prefectural Hospital

索引用語：先天性門脈大循環短絡症

はじめに

肝硬変症の存在下に反復する肝性脳症の発現をみた場合、食道静脈瘤をはじめとする門脈大循環短絡症の存在が想定され、いわゆる肝脳疾患特殊型(猪瀬型)¹⁾と呼ばれている。今回われわれは肝疾患をともなわないにもかかわらず肝脳疾患特殊型と同様の症状を呈する先天性門脈大循環短絡症(porto-systemic shunt)の1例を経験したので報告する。

1. 症 例

症例：59歳，女性。

主訴：異常行動発作。

既往歴：53歳，子宮筋腫摘出術，57歳，胃潰瘍（内科的治療）。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和59年突然ボーとなり，手で食事をつかんで食べたり，人のおかずに黙って取る，全く関係のないことを言うなどの異常行動が出現し当院内科に入院。約1カ月間精査を行うも原因不明のまま自然軽快退院した。以後経過良好であったが昭和60年12月前回と同様の症状出現し，再入院となった。

入院時現症：150cm，62kg 眼瞼結膜に貧血なく，眼球強膜にも黄疸はみられなかった。表在リンパ節触知

せず，手掌紅斑，くも状血管腫を認めなかった。心，呼吸音正常，腹壁静脈の怒張なし，肝脾触知せず，腹水も認めず。神経学的にも羽ばたき振戦を認めず，腱反射は正常で病的反射を認めなかった。

入院時検査成績：生化学でAl-Pとアンモニア値の軽度上昇を除いて肝障害を強く示唆する異常所見は認められなかった(表1)。血中アンモニア値は入院後も経時的に測定したが，正常から軽度上昇までさまざまな値をとり臨床症状との関連性は認められなかった。脳波では典型的な三相波は認められなかったが，基礎波の徐波化が存在した(図1)。血中アミノ酸分析では

表1 入院時検査成績

[検 血]	RBC 449万/mm ³	Al-P 277 (80~235) U/l
	Hgb 14.8g/dl	NH ₃ 86 (1~75) μg/dl
	Hct 42.4%	T-P 6.7g/dl
	PLT 19.9万/mm ³	Alb 60.1%
[検 尿]	蛋白 (-)	α ₁ -gl 5.2%
	糖 (-)	α ₂ -gl 10.4%
[検 便]	潜血 (-)	β-gl 9.7%
	虫卵 (-)	γ-gl 14.6%
[生化学]	TTT 3.0MU	HBs (-)
	ZTT 6.9KU	aFP 2.4ng/ml
	T-Bil 0.7mg/dl	[ICG 負荷試験]
	T-Chol 211mg/dl	R ₁₅ 30.5%
	GOT 24U/l	Kicg 0.089
	GPT 14U/l	Rmax 1.887
	LDH 349U/l	

図1 入院時脳波，基礎波の徐波化をみとめる

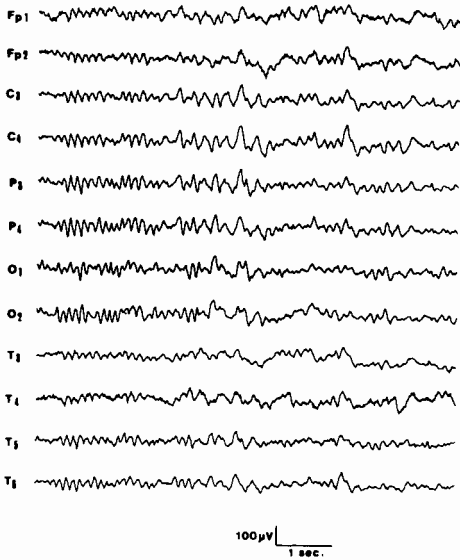


表2 アミノ酸分析 (μmol/dl)

Trp	2.4↓	Pro	12.0
Orn	3.2	Gly	23.6
Lys	13.5	Ala	34.4
His	8.7	Cys	3.2
Arg	12.3	Val	16.9
Asp	13.8	Met	2.9
Thr	11.2	Ile	4.0
Ser	14.3	Leu	7.6
Glu	97.3↑	Tyr	7.4
Cit	3.2	Phe	7.3↑

トリプトファンの軽度低下，グルタミン，フェニールアラニンの軽度上昇を認めたが尿素サイクル欠損症やアミノ酸代謝異常症は否定された(表2)。上部消化管造影においても静脈瘤は存在しなかった。腹腔鏡検査では肝と腹膜の癒着なく赤紫色調で表面平滑，均等な顆粒状を呈しほぼ正常であった(図2a)。同時に行った肝生検による病理組織検査においては小葉構造の乱れやグリソン鞘の線維化はみられなかった(図2b)。図3 a, b はそれぞれ腹腔動脈造影，上腸間膜動脈造影の静

脈相(サブトラクション)である。上腸間膜静脈から門脈本幹への移行部より拡張蛇行した異常血管が認められた(矢印)。これは解剖上左胃静脈に一致し，大循環との間にシャントを形成しているものと考えられた。以上のシエーマを示す(図3c)。シャント内への血流供給はおもに上腸間膜静脈からであった。シャントの流出先を明らかにすべく選択的左腎静脈造影を行った(図4a)。カテーテル先端は左腎静脈より異常血管下行脚内まで入っている。この時点での造影で左腎静脈から下大静脈が造影された。門脈系の造影はみられなかった。この際に測定したシャント内圧および下大静脈内圧は8cmH₂Oであった。図4b にシエーマを示す。

以上により本症例は gastro-renal shunt による portal systemic encephalopathy と診断した。昭和61年5月8日シャント閉鎖術を施行した。術中測定した門脈圧は10cmH₂O と正常であり図5①および②の2箇所

図2 a. 腹腔鏡, b. 肝生検病理像。いずれも肝硬変の所見を認めなかった。

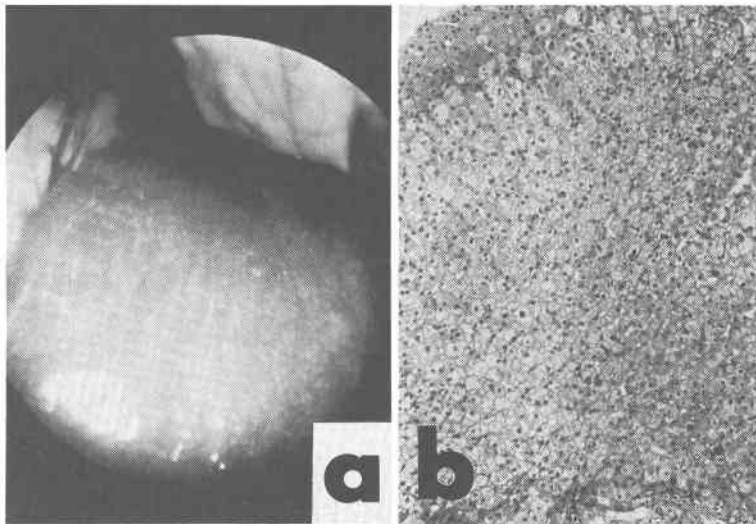
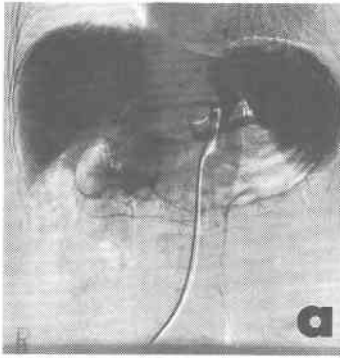
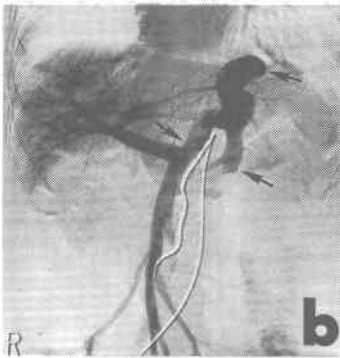


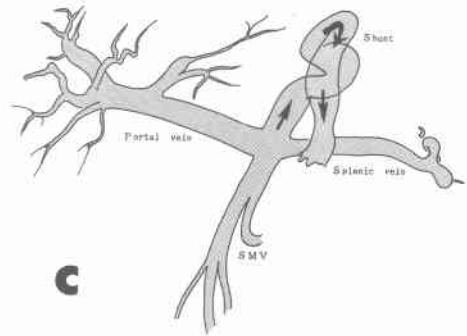
図3 a. 腹腔動脈造影静脈相



b. 上腸間膜動脈造影静脈相



c. aとbの合成シェーマ



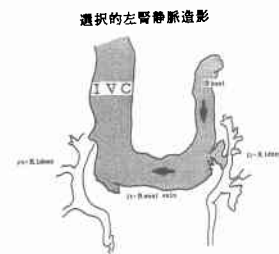
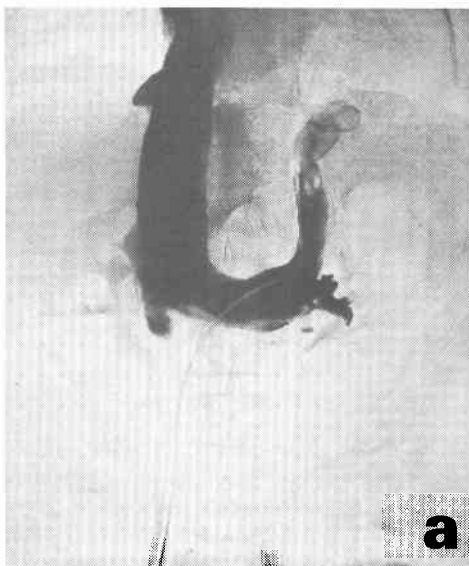
していたため摘出を行わなかった。術後1カ月目に撮影した上腸間膜動脈造影静脈相を示す(図6)。異常血管は完全に消失していた。

2. 考 察

慢性反復性肝脳疾患のひとつに猪瀬により報告された肝脳疾患特殊型(猪瀬型)がある。このいわゆる猪瀬型肝脳疾患は Sherlock²⁾のいう portal systemic encephalopathy に該当するものと考えられる。これは門脈系と大循環系に短絡があって腸管で産生されたアンモニアをはじめとする中毒性物質が肝を通らずに直接大循環系に流入するために生じ、臨床的には反復する意識障害、異常行動を特徴とするときれる。この症候群は1950年猪瀬が報告して以来数多くの報告例がみられるが、これは肝臓と脳の両者に機能的相関をもち、その両者が同時に障害されるものとされている。志

でシャント結紮後も門脈圧は12cmH₂Oと軽度上昇にとどまった。なおシャントは胃および臍の背側を走行

図4 a. 選択的左腎静脈造影, b. シェーマ



a b

図5 シャント結紮部位および術中門脈圧測定

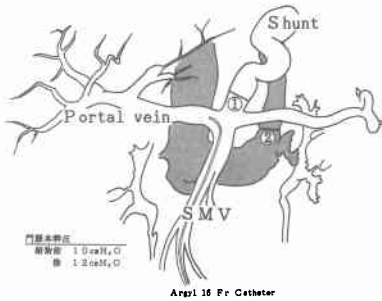
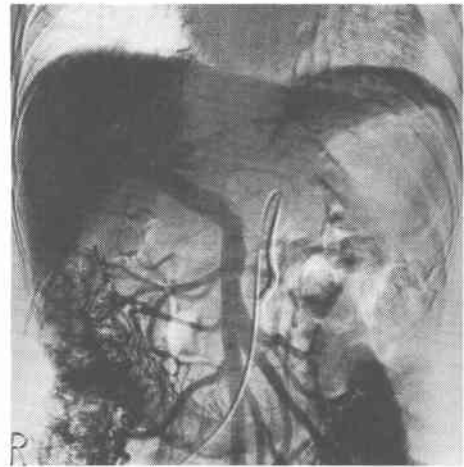


図6 上腸間膜動脈造影静脈相(術後)



方³⁾は肝脳疾患特殊型を chronic recurrent hepatic coma として, shunt form と nutritional form に分類した。さらに shunt form では肝臓の変化は肝線維症から肝硬変症まできわめて多彩であると述べている。し

表3 報告例

報告者	年度	症例	初発症状	肝病変	門亢症	Shunt 位置
乗 本ら	1981	55 ♀	意識消失発作	(-)	(+)	Spleno-Caval
大久保ら	1981	65 ♀	意識消失発作	(-)	(-)	Splenorenal-gastrorenal
Kerlan et. al	1982	67 ♀	運動障害発作	(-)	(-)	SMV-Caval
本 例	1986	59 ♀	意識障害発作	(-)	(-)	Gastro-Renal

かしわれわれの症例は症状, 検査成績より猪瀬型肝脳疾患特殊型を疑わせたにもかかわらず, 肝臓組織所見は正常であった。また術中測定した門脈圧も正常であった。したがって本症例にみられた gastro-renal shunt は先天性であると考えられた。肝病変をとまなわぬ症例に門脈大循環奇形ができることについて Reichardt⁴⁾は, 下大静脈へと分化する subcardinal vein と門脈へ分化する omphalomesenteric vein の間に, 胎生初期吻合があることを述べている。しかし幼小児より存在するシャントによる症状が中年以降に発症する原因は不明である。これについて Kerlan⁵⁾はアンモニアをはじめとする中毒性物質に対する脳の耐性が加齢にともない低下するのではないかと述べている。検索した範囲内で肝病変をとまなわぬ先天性肝外門脈大循環短絡症の報告例は本症例をあわせて4例であった(表3)。いずれの症例も中年以降の女性に反復する意識障害または運動障害を主訴として発症していた。乗本ら⁶⁾の症例をのぞいて門脈圧亢進症はみられていない。また大久保ら⁷⁾の症例ではシャントは脾静脈および胃冠状静脈から左腎静脈に流入していた。いずれの症例も外科的にシャントの結紮または切除をおこない良好な結果を得ている。

3. まとめ

反復性肝性脳症を主訴とし肝臓に病変を認めなかった congenital gastro-renal shunt の1例を報告した。

文 献

- 1) 猪瀬 正: 肝脳変性疾患の一特殊型. 精神誌 51: 245-270, 1950
- 2) Sherlock S, Summwrskill WHJ, White LP: Portal-systemic encephalopathy, neurological complication of liver disease. Lancet 2: 453-457, 1954
- 3) 志方俊夫: 肝性脳症の肝病理. 肝臓 8: 10-13, 1967
- 4) Reichardt W, Bützou GH, Erbe W: Anomalous venous connections involving the portal system. Cardiovasc Radiol 2: 41-46, 1979
- 5) Kerlan RK Jr, Sollenberger RD, Palubinskas AJ: Portal-systemic encephalopathy due to a congenital portocaval shunt. AJR 139: 1013-1015, 1982
- 6) 乗本道子, 堀江 裕, 周防武昭ほか: Splenocaval shunt による肝性脳症の一例. 肝・胆・膵 3: 131-135, 1981
- 7) 大久保博忠, 幡 慶一, 赤松興一ほか: 肝性脳症様の発作を繰り返した Spontaneous splenorenal-gastrorenal shunt の一例. 肝・胆・膵 2: 231-235, 1981