

## 下腸間膜静脈一下大静脈短絡による猪瀬型肝性脳症の1例

国立呉病院外科

真嶋 敏光 仲原 正明 大植 孝治 水野 均  
渡辺 浩年 川口 学永 西村 正 大口 善郎  
越智 昭博 大下 征夫 小林春秋男

同 放射線科

野 崎 公 敏

### A CASE OF PORTO-SYSTEMIC (INOSE TYPE) ENCEPHALOPATHY DUE TO SHUNT FROM INFERIOR MESENTERIC VEIN TO INFERIOR VENA CAVA

Toshimitsu MAJIMA, Masaaki NAKAHARA, Takaharu OUE,  
Hitoshi MIZUNO, Hirotoishi WATANBE, Takanori KAWAGUCHI,  
Tadashi NISHIMURA, Yoshiro OGUCHI, Akihiro OCHI,  
Yukio OSHITA, Suzuo KOBAYASHI, and Tadaharu NOZAKI\*

Department of Surgery, and Department of Radiology\*, Kure National Hospital

索引用語：猪瀬型肝性脳症，下腸間膜静脈一下大静脈短絡，肝外短絡路遮断手術

#### はじめに

門脈一大循環系短絡の存在により周期的に意識障害を反復する病型は、本邦では猪瀬型肝性脳症<sup>1)</sup>、欧米ではSherlockの提唱したportal-systemic encephalopathy<sup>2)</sup>といわれている。猪瀬型肝性脳症には種々の短絡路が報告されているが、下腸間膜静脈一下大静脈短絡によるものはわれわれの調べた限り本邦では4例しか報告されていない<sup>3)~6)</sup>。今回われわれは下腸間膜静脈一下大静脈短絡による猪瀬型肝性脳症の1例に対し短絡路遮断手術を施行し、言動異常、記憶力低下などの臨床症状の消失をみたので報告する。

#### 症 例

患者：79歳，女性。

主訴：下血，意識障害。

家族歴，既往歴：特記すべきことなし

現病歴：昭和50年より肝機能障害にて，当院内科で通院治療を受けていた。このころより血中アンモニア値は150 $\mu$ g/dlと高値を示していた。昭和54年12月に記憶力低下，夜間の言動異常が出現し，肝性昏睡を疑われ入院した。その際血中アンモニア値は，214 $\mu$ g/dlで

あった。保存的治療により症状は改善し，昭和55年6月に退院したが，退院後も2週間に1度の頻度で，言動異常が出現した。このため昭和56年10月より昭和60年6月まで肝硬変症として入院治療をうけた。入院中も言動異常はみられ，血中アンモニア値は140~250 $\mu$ g/dlであった。昭和60年12月血便が出現し，直腸指診にて腫瘤が触知されたため直腸癌が疑われ当科に入院した。

入院時現症：身長145cm，体重52kg，血圧120/80mmHg，脈拍80/分，顔貌は無欲状で，記憶力の低下を認めた。羽ばたき振戦を軽度認めた。くも状血管腫，手掌紅斑なし，眼瞼結膜に貧血を認めた。黄疸なし。胸部異常所見なし。腹部はやや膨満するも軟，肝脾触知せず。直腸指診にて肛門より3cm口側の直腸後壁に表面不整，弾性硬な腫瘤を触知した。腹壁静脈の拡張や下腿浮腫は認めなかった。

入院時検査：末梢血液所見では，中等度の貧血を認め，便潜血は陽性であった。肝機能検査では血中アンモニア値188 $\mu$ g/dl，indocyanine green (ICG) 15分値21.7%，ICG(K値)0.101を示す以外著変を認めなかった。Carcinoembryonic antigen (CEA)は33.8ng/mlであった。

肝シンチグラムでは，アイソトープの骨髄への取り

<1988年11月2日受理>別刷請求先：真嶋 敏光  
〒761-07 香川県木田郡三木町大字池戸1750-1 香  
川医科大学第2外科

図1 上腸間膜動脈造影静脈相。造影剤の大部分は上腸間膜静脈より拡張した下腸間膜静脈を遠肝性に逆行している。門脈は淡くしか造影されていない(血管の名称は図3参照)。

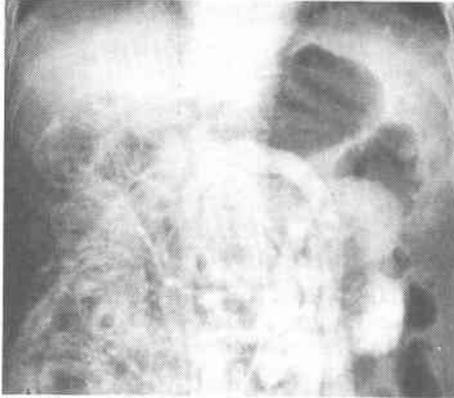
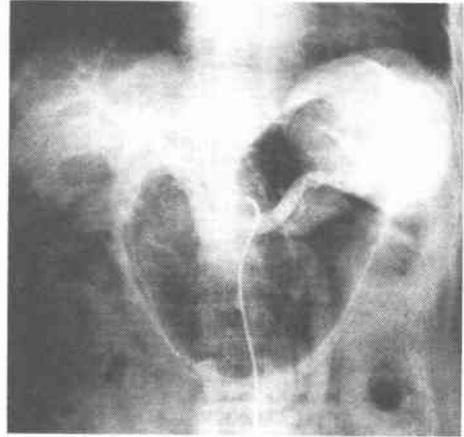


図2 腹腔動脈造影静脈相。造影剤の一部は脾静脈より下腸間膜静脈を遠肝性に逆行している(血管の名称は図3参照)。



込みが軽度認められた。

以上の所見より意識障害や高アンモニア血症をきたすような強い肝実質障害は考え難く、猪瀬型肝性脳症を疑い腹部血管造影を施行した。

腹部血管造影：上腸間膜動脈造影静脈相で、上腸間膜静脈を順行した造影剤は、門脈へは一部しか流入せず、大部分は下腸間膜静脈と思われる静脈を遠肝性に逆行し、静脈瘤様の異常血管を経て下大静脈へ流入した(図1)。腹腔動脈造影の動脈相では異常所見を認めなかった。静脈相においては、造影剤は脾静脈から主に門脈へ流入したが、一部は下腸間膜静脈と思われる遠肝性の静脈を経て下大静脈に流入した(図2)。

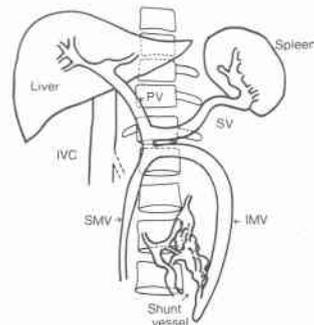
上部消化管造影：食道静脈瘤は認められなかった。

注腸検査：直腸後壁に径3cmの限局潰瘍型の隆起性病変を認めた。なお、直腸鏡下に施行した生検で腺癌の病理診断を得た。

以上より、門脈—大循環系の短絡を合併した直腸癌と診断し、昭和61年2月4日手術を施行した。

手術所見：腹水を認めず。肝臓は軽度腫大し表面平滑、弾性軟で転移巣を認めなかった。脾臓は手拳大であった。血管造影で示された遠肝性の静脈は下腸間膜静脈であることを確認した。短絡血管は径15mm大で第4腰椎の高さで下腸間膜静脈より分岐していた(図3)。術中に行った短絡血管造影において、短絡血管が第1腰椎の高さで下大静脈に流入していることが確認された(図4)。短絡血管を二重に結紮し、短絡路を遮断した。引き続き、直腸癌に対しリンパ節郭清を伴う腹会陰式直腸切断術を施行した。リンパ節転移は第3

図3 短絡血管の模式図。IVC：下大静脈、SV：脾静脈、IMV：下腸間膜静脈、SMV：上腸間膜静脈、PV：門脈



群まで認められ、 $H_0P_0a_2n_3$ で絶対非治癒切除におわった。なお、術中門脈圧は190mmH<sub>2</sub>Oで、短絡血管結紮後も変化しなかった。

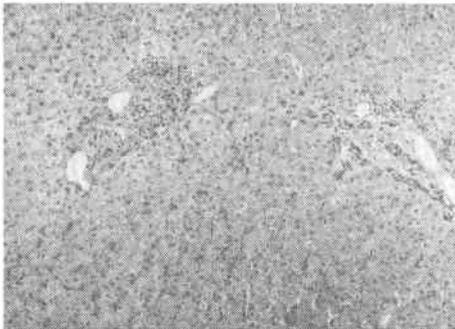
肝組織所見：グリソン鞘にリンパ球の軽度浸潤を認め、肝細胞の一部に空胞変性を認めた。しかし、小葉間結合織の増加や小葉の改築はみられず、肝硬変の所見は認められなかった。組織学的には慢性肝炎と診断した(図5)。

術後経過：術後経過は順調で昭和61年3月29日退院した。血中アンモニア値は普通食摂取下で5~30 $\mu$ g/dlの正常域に維持され、術前みられた意識障害、記銘力低下、言動異常は完全に消失した。しかし術後6か月目より直腸癌の局所再発、肝転移がみられ、患者は昭和61年9月24日癌死した。剖検では、肺転移、肝転移

図4 術中短絡血管造影. 短絡血管造影で下大静脈が造影された。



図5 肝組織(H-E染色, ×100). グリソン鞘に軽度の細胞浸潤を認めたが, 小葉間結合織の増加や小葉の改築はみられず慢性肝炎と診断した。



のほか仙骨前面リンパ節再発が認められた。なお, 下腸間膜静脈一下大静脈の短絡血管は剖検時には確認できなかった。

### 考 察

肝性脳症は一般に肝臓の急激な機能不全を基盤とする急性型と, 肝機能は比較的保たれている慢性型に分けられる。さらに慢性型は門脈一大循環系の短絡による猪瀬型肝性脳症と, 肝機能障害に起因する脳症に大別される<sup>7)</sup>。近年, 猪瀬型肝性脳症で肝外短絡路を外科的に遮断し脳症が改善したという報告が散見されるようになり<sup>8)~12)</sup>, 肝外短絡路が注目されている。

肝外短絡路は, 先天的に存在したと考えられる報告例<sup>12)~14)</sup>もあるが, 臨床においては門脈圧亢進症の症例において高頻度に認められる。中山ら<sup>15)</sup>は術中門脈造影を行った門脈圧亢進症161例136例(84.5%)に, ま

た, 隆ら<sup>16)</sup>は経皮経肝門脈造影法を施行した各種肝疾患83例中74例(89.2%)に肝外短絡路を認めたと報告している。隆ら<sup>16)</sup>は左胃静脈, 短胃静脈を介した食道静脈瘤形成に関与する肝外短絡路がおのおの66.2%, 50.4%と最も多く, 下腸間膜静脈一下大静脈短絡路は12.5%に認められたと述べている。一方, 鶴丸<sup>17)</sup>は術中門脈を遮断し経脾的または経上腸間膜静脈的に造影する強制的副血行路造影において, 下腸間膜静脈一下大静脈短絡路は81.3%の高頻度に認められたと報告している。しかしこれらの報告例のなかには本症例のように下腸間膜静脈一下大静脈短絡路が著しい拡張蛇行を示した症例や, 肝性脳症を認めた症例はない。

江口<sup>18)</sup>によれば, 門脈一大循環系の短絡路の存在が必ずしも肝性脳症を発現させるわけではなく, 脳症の発現には, 腸管由来の血液が大量に肝臓を迂回し, 大循環系に流入する必要があると考えられる。佐藤ら<sup>19)</sup>は超音波パルスドップラー法を用いて門脈血流量を測定し, 肝性脳症が発現するためには腸管からの静脈血の75%程度が肝臓を迂回する必要があると述べている。自験例では上腸間膜動脈造影静脈相で, 門脈は淡くしか造影されず, 造影剤のほとんどが肝臓を迂回して拡張した下腸間膜静脈を逆行し, 短絡血管を経て下大静脈に流入していた。よってこの肝外短絡路の存在が肝性脳症の原因であった可能性はきわめて高い。

本邦において, 血管造影で門脈一大循環系短絡が確認された猪瀬型肝性脳症の症例は肝不全, 門脈大循環短絡手術後, 代謝異常, 腹部手術後の症例を除外すれば, われわれが調べた範囲では自験例を含め73例が報告されている(表1)。73例の基礎疾患は肝硬変44例, 特発性門脈圧亢進症10例, 肝線維症4例, 肝内動脈瘤1例, Budd-Chiari症候群1例, 慢性肝炎3例, 不明10例であった。短絡路は脾静脈-左腎静脈短絡が45例(61.6%)と最も多く, ついで左胃静脈-左腎静脈短絡が8例(11.0%)であった。下腸間膜静脈一下大静脈短絡により猪瀬型肝性脳症をきたした症例は安賀<sup>3)</sup>, Mizuir<sup>4)</sup>, 中島ら<sup>5)</sup>, および野村ら<sup>6)</sup>の4症例が報告されているのみである。この4例の基礎疾患は肝硬変症3例, 肝内動脈瘤1例であるが, 自験例においては, 肝臓の病理組織診断は軽度の慢性肝炎で, 門脈圧は190 mmH<sub>2</sub>Oと軽度上昇を認めるのみであり, 短絡路遮断前後で門脈圧は変化しなかった。それ故自験例の肝外短絡路が, 先天的<sup>12)~14)</sup>に存在したかあるいは後天的に門脈圧亢進症に続発して形成されたかは明らかではない。

表1 猪瀬型肝性脳症本邦報告例の短絡路

脾静脈—腎静脈	45例
左胃静脈—腎静脈	8例
下腸間膜静脈—下大静脈	5例
臍静脈—下大静脈	4例
左胃静脈, 脾静脈—腎静脈	4例
上腸間膜静脈—下大静脈	4例
脾静脈—後腹膜静脈	2例
上腸間膜静脈—左肺静脈	1例
計	73例

治療法は保存的治療と短絡路遮断手術に大別できる。保存的治療によっても脳症の改善がみられず、肝外短絡路が肝性脳症の主因である症例は手術適応となる。猪瀬型肝性脳症の本邦報告例73例中25例に短絡路遮断手術が施行され、手術死亡の2例を除く23例全例に肝性脳症の改善をみている。手術死亡の2例は術前Child C群で、死因は肝不全であった。

二川<sup>20)</sup>は短絡路遮断手術の手術適応はChild A, B群で、術後に肝不全発生の危険性の高いChild C群は手術適応にならないと述べている。これらのことより、肝機能障害が高度でなければ、肝外短絡路遮断手術は猪瀬型肝性脳症の有効な治療法であるといえる。

近年、門脈—大循環系短絡の存在診断には、腹部血管造影以外にenhanced computed tomography<sup>21)</sup>や超音波パルスドップラーを用いた脾静脈の血流方向測定<sup>22)</sup>が有用との報告がなされている。肝不全をともなわない肝性脳症をみた場合、外科的に治療し得る猪瀬型肝性脳症の可能性もあるため、積極的に短絡路の検索を進めることが必要であろう。

### 結 語

短絡路遮断手術により肝性脳症が消失した下腸間膜静脈一下大静脈短絡の1例を経験したので報告し、その病態、治療法につき言及した。

### 文 献

- 1) 猪瀬 正: 肝脳変性疾患の一特殊例。精神誌 51: 245—270, 1950
- 2) Sherlock S, Summerskill WHJ, White L et al: Portal-systemic encephalopathy, neurological complications of liver disease. Lancet 4: 453—457, 1954
- 3) 安賀 登: 肝性脳症異常行動型の発生機序に関する臨床的検討。日消病会誌 60: 1—10, 1963
- 4) Mizuiri K, Oshima Y, Ito T: Two cases of portal-systemic shunts demonstrated by portal venography performed by operative cannula-

tion of ileocolic vein. Jpn J Med 22: 31—36, 1983

- 5) 中島猛行, 森岡 明, 賀吉 真ほか: 反復する意識消失発作により発見された肝内動脈瘤—門脈短絡の1例。肝臓 23: 185—191, 1982
- 6) 野村元積, 得田 彰, 鈴木邦夫ほか: 下腸門脈静脈を介する巨大短絡路を伴い、Portosystemic encephalopathyで発症した原発性胆汁性肝硬変症の1例。肝臓 29: 110—114, 1988
- 7) 源明己千夫: 慢性肝性脳症に対する外科的治療適応に関する臨床的研究。アンモニア負荷動態試験の考察。日臨外医会誌 48: 1611—1623, 1987
- 8) 大久保博忠, 幡 慶一, 赤松興一ほか: 肝性脳症様の発作をくりかえしたspontaneous splenorenal-gastrorenal shuntの1例。肝・胆・膵 2: 231—235, 1981
- 9) 萩原 優, 出月康夫, 尾形正方ほか: 副血行路閉鎖により改善した猪瀬型肝性脳症の1例。臨外 32: 529—532, 1977
- 10) 乗本道子, 堀江 裕, 周防武昭ほか: Splenocaval shuntによる肝性脳症の1例。肝・胆・膵 3: 131—135, 1981
- 11) 広田俊子, 大野尚文, 日野寿子ほか: 上腸間膜静脈一下大静脈短絡による猪瀬型肝性脳症の1例。肝・胆・膵 10: 649—654, 1985
- 12) 池松禎人, 織部孝史, 足立昌士ほか: 先天性胃・腎静脈短絡症の1例。日消外会誌 21: 115—118, 1988
- 13) Kalifa G, Brunelle F, Chaumont P: Fistulaporto-cave congenitale. Ann Radiol 21: 183—186, 1978
- 14) Kerlan R, Sollenberger R, Palubinskas J et al: Portal systemic encephalopathy due to a congenital portocaval shunt. AJR 139: 1013—1015, 1982
- 15) 中山真一, 別府和茂, 坂田久信: 門脈造影像よりみた特発性門脈圧亢進症の特徴, 特発性門脈圧亢進症調査研究班, 昭和53年度研究報告書, 1978, p37—41
- 16) 隆 元英, 高安賢一, 高円博文ほか: 経皮経肝の門脈造影法について(第IV報) 門脈圧亢進症における肝外短絡路とその臨床的意義。肝臓 21: 857—865, 1980
- 17) 鶴丸昌彦: 門脈圧亢進症における遠肝性副血行路の検討。日外会誌 80: 424—441, 1979
- 18) 江口 敏: 経脾門脈造影からみた門脈圧亢進症の副血行路形式とその臨床的評価。肝臓 27: 1589—1597, 1986
- 19) 佐藤慎一, 大西久仁彦, 斉藤正之ほか: 自然に形成された巨大脾腎, 胃腎短絡路症例の臨床的ならびに肝血行学的検討。肝臓 26: 1630—1635, 1985
- 20) 二川俊二: 食道静脈瘤と巨大側副血行路による肝性脳症との手術適応。肝臓 23: 1494, 1982
- 21) 芹沢 健, 八島嘉明, 小野寺博義: CT スキャンにて術前, 術後の副血行路を比較し得た特発性門脈圧亢進症の1例。臨放線 27: 299—302, 1982
- 22) 大西久仁彦, 斉藤正之, 佐藤慎一: 巨大脾腎短絡路においてパルスドップラー複合装置にて測定した脾静脈の血流方向, 反復性肝性脳症との関係。肝臓 26: 222—228, 1985