

巨大な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手術治験例

広島大学第2外科

馬庭 宣隆 丸林 誠二 八幡 浩
福田 康彦 浅原 利正 土肥 雪彦

非常にまれな巨大な門脈一下大静脈シャントにより、猪瀬型肝性脳症を呈した症例に、シャント切除術を行い良好な結果を得た。患者は55歳の男性で肝硬変と脾腫を伴い総ビリルビン2.6mg/dl, ICGR₁₅ 44.5%白血球1,800, 血小板 6.2×10^4 であった。シャントは上腸間膜静脈より右腎静脈下の下大静脈に流入し、血管径は3.4cmで右後腹膜腔全体に屈曲蛇行する巨大なものであった。手術は脾摘出術とシャント血管切除を行った。術中門脈圧に変化を認めず門脈血流は向肝性となった。術後、白血球、血小板は著明に増加し、アンモニア、ICG、胆汁酸、エンドトキシン等の諸検査成績も改善した。また、門脈血栓症を併発したが抗凝固療法によりコントロールできた。胃周囲血行郭清術はしなかったが、食道静脈瘤の進展はみていない。今後、門脈大静脈シャント症例には、肝不全、食道静脈瘤、門脈血栓症の発症に注意して積極的に切除すべきである。

Key words: spontaneous hepatic encephalopathy, porto-systemic shunt, portal thrombosis

はじめに

猪瀬型肝性脳症は、門脈大循環短絡によりアンモニアなどの腸管由来の物質が肝臓で解毒されず、直接大循環に入るために生じるもので、従来内科的に治療されてきた。しかしシャント閉鎖術により軽快する例があり、われわれも猪瀬型肝性脳症と脾機能亢進症を呈した55歳の男性の症例を経験した。その際、肝不全、食道静脈瘤、門脈血栓症の合併に注意が必要であり、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：55歳，男性。

主訴：意識障害。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：脳梗塞。

飲酒歴：日本酒1日2合を40年間。

現病歴：昭和61年11月(54歳)手指振戦，全身倦怠感にて発症，内科にて肝硬変，脾腫を指摘された。昭和62年3月，一過性に傾眠傾向となり猪瀬型肝性脳症と診断された。保存的療法を受けている。昭和62年5月(54歳)意識障害を認め，巨大な門脈一下大静脈シャ

ントによる猪瀬型肝性脳症，脾機能亢進症と診断，当科入院となる。

入院時所見：上肢に振戦を認める。右季肋下に脾臓を三横指触れる。

入院時検査成績：HbsAg(-)，HbsAb(-)，WBC 1,800，PLT 6.2×10^4 ，で血小板，白血球の減少を認めるが，赤血球数469万で貧血を認めない。肝機能は，血清総ビリルビン(TB)2.6mg/dl，血清直接ビリルビン(DB)0.3mg/dl，GOT 18u/l，GPT 20u/l，Alb 3.4g/l，ヘパプラスチンテスト(HPT)82%，アンモニア(NH₃)206MCG/dl，ICGR₁₅，44.5%，K_{ICG}0.050で高度のシャントの存在を示唆する結果であった(Table 1)。

食道胃透視，内視鏡：食道静脈瘤は認められなかったが，慢性胃炎像を認めた。

脳波所見：全体に徐波が優勢であった。

骨髄像：異常所見を認めない。

腹部超音波検査：右下腹部に巨大なシャント血管を認め，超音波ドップラー検査にて遠肝性に1.51/min.の血流を認めた。

腹部 computed tomography (CT)：肝右葉の著明な萎縮，左葉の肥大を認め，脾腫大を伴う。右後腹膜に巨大な副血行路を認め，副血行路の一部には石灰化

Table 1 Comparison of examination of pre-operation and post-operation.

	pre-operation ⁽¹⁾	post-operation ⁽²⁾	
RBC	469×10 ⁶	327×10 ⁴	/mm
WBC	1800	5200	/mm
PLT	6.2万	54.7万	/mm
T.Bil	2.6	0.5	mg/dl
GOT	18	36	U/l
GPT	20	24	U/l
Ch-E	181	170	U/l
Alb	3.4	3.5	g/dl
NH ₃	206	66	MCG/dl
PT	47	55	%
Bile acid	79.0	4.6	MCMOL/l
Endotoxin	18.7	6.1	PG/ml
HPT	82	74	%
ICG R15	44.5	14.3	%
K	0.050	0.128	
OGTT	Border line	Border line	
Vessels diameter ⁽³⁾			
Hepatic artery	3 mm	4.5 mm	
Splenic artery	12 mm	7 mm	
Portal vein	12 mm	13 mm	
Right portal vein	5 mm	7 mm	
Left portal vein	8 mm	10 mm	

⁽¹⁾ Examined at the time of admission.

⁽²⁾ Examined after 4 weeks of the operation. 2 mg of warfarin was administrated.

⁽³⁾ Portal vein was measured by superior mesenteric arteriography before operation, and inferior mesenteric arteriography after operation.

を認めた。

^{99m}Tc シンチグラム：肝臓の萎縮と脾臓の腫大を認める。

腹腔鏡所見：中結節肝，島田分類422番地であった，経皮 RI アンギオ：脾臓に注入された^{99m}Tc は，ほとんどが副血行路に流れ，速やかに流出した。

腹部血管造影：腹腔動脈造影の動脈相では屈曲，拡張した脾動脈と，肝動脈の狭小化を認め，門脈相では，拡張した脾静脈を通して，ほとんどの血流がシャント血管に流入し，肝内門脈枝の狭小化を認めた。門脈本幹径は1.2cm，シャント血管径は3.4cm，脾静脈径2.7cmであった（Fig. 1）。Digital subtraction angiography (DSA)による下大静脈造影では，右腎静脈直下に流入するシャント血管を認めた。上腸間膜動脈造影の門脈相では，ほとんどの血流は遠肝性にシャント血管に流入し，門脈本幹はわずかに造影されるのみであった。摘脾術の効果を検討するため，脾動脈をバルーンで閉塞し，上腸間膜動脈造影を行ったところ，閉塞しない場合に比べ門脈本幹がより濃く造影され，摘脾術

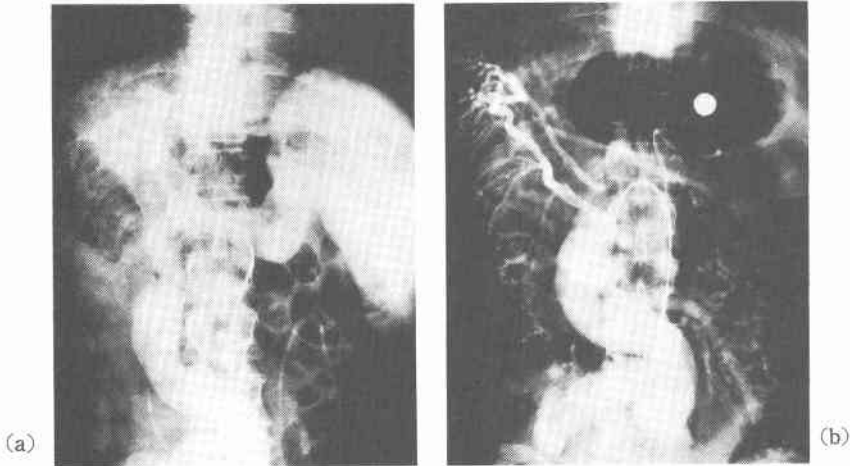
の効果が予想された（Fig. 1）。

以上の所見より巨大な上腸間膜静脈下大静脈シャントと診断し，シャント閉鎖目的に昭和63年11月19日開腹術を行った。

手術所見：肝右葉は著明に萎縮し表面は軽度結節様であった。脾臓は腫大し，脾動脈の拡張蛇行を認める。門脈本幹径は約1.2cmであった。シャント血管は上腸間膜静脈の脾静脈合流部末梢より後腹膜を蛇行し，右腎静脈直下にて下大静脈に流入していた。また，比較的細い副血行路が数本腸骨静脈，下大静脈に流入しているのも認められた。脾摘除術を行った後，シャント血管の流入側15cm，流出側5cmを残し，約50cm切除した。脾静脈は脾門部にて切断した。術中，門脈圧は23cmH₂Oで，あらかじめシャントを閉鎖する前後の門脈圧の変化をみたが不変であった。全身の循環動態には著変を認めなかった。出血量は3,600ccであった。シャント閉鎖後の上腸間膜静脈末梢よりの門脈造影では，向肝性の血流が認められた。

病理：肝臓は乙型肝炎硬変の像を示した。複小葉性の

Fig. 1 a) Celiac angiograph shows giant shunt vessel originate from superior mesenteric vein.
 b) Superior mesenteric angiography with baloon occlusion of splenic artery shows portal vein and shunt vessel.



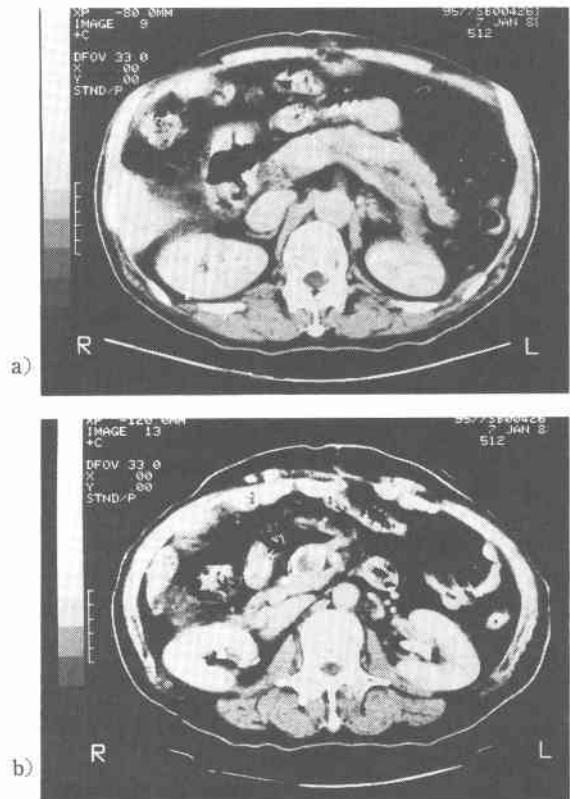
偽小葉形成があり、リンパ球浸潤はほとんど認めなかった。一部の門脈枝は拡張していた。シャント血管は46cmにわたり切除されており、内腔の拡張と壁の平滑筋の肥大線維化を認めた。脾臓は洞の拡張とその壁の線維化を認め、ところどころに hemosiderin の沈着を認める鬱血脾の状態であった。

術後経過：術前術後の検査所見を **Table 1** に示す。WBC, PLT は著明に増加しアンモニア, ICG, 胆汁酸, エンドトキシン, などの検査値も改善している。術後の腹腔動脈造影では脾動脈径の縮小と肝動脈径の拡大を認める。しかし、術後3週目の下腸間膜動脈造影にて、盲端となったシャント流入部、および流出部と遺残脾静脈に血栓の存在を認め、CTにて一部門脈本幹にも及んでいる所見が得られたため (**Fig. 2**)、ワーファリン、プラズミノゲンアクチベーターによる抗凝固療法を行った。その後CTにより経過を追跡しているが、進展はみえていない。またこの間特に臨床症状に変化を認めないため、ワーファリンのみにて経過を追っている。術後3週間目と5週間目に行った食道胃内視鏡検査にてはL₁F₁C_wRC₍₋₎であるが、胃底部を中心にびらん性胃炎を認めている。

考 察

猪瀬型肝性脳症にたいして、最近シャントの閉鎖術により改善したとの報告が散見されるが¹¹⁻⁵⁾、多くは左脾腎静脈シャントであり、本例のような巨大な上腸間膜静脈一下大静脈シャントは報告例がない。このよ

Fig. 2 a) Portal thrombosis was identified in the portal vein and remnant of splenic vein.
 b) Crescent shaped thrombus was seen in the enlarged superior mesenteric vein.



うなシャントの閉鎖は門脈循環動態の著しい変更を伴うため、肝不全、食道静脈瘤、門脈血栓症などの発症の危険性が特に高いと考えられ注意を要する。

猪瀬型肝性脳症はシャントの存在だけでは発症せず、門脈血流の大循環への逆流が必要とされる¹⁰⁾。この逆流はすべてが肝内の末梢抵抗の増大を反映しているのではなく、サイホン効果による遠肝性の血流が生じることも関与している。そのためシャントの閉鎖により向肝性の門脈血流の増大が期待できる。また、拡張した脾動脈の結紮による肝動脈血流の増大もあり、これらの肝血流量の増大により肝機能の改善が期待できる。本例も、諸条件の違いはあるが、術後の門脈径、肝動脈径の拡大を血管造影上認めた (Table 1)。

しかし、術後の肝機能検査データ上の改善の多くは、門脈血流の体循環への流入を止めたためで実際の肝臓機能の改善効果は不明である。

シャント閉鎖術後の食道静脈瘤予防のために、ほとんどの症例で胃周囲血行遮断術が併置されている。しかし、術後必ずしも静脈瘤が進展するわけではなく、脾摘を行った後必要に応じて、内視鏡的硬化療法にて対処できると考えられる。かえって必要以上のシャント血管遮断は門脈血流のうっ滞を招き門脈血栓症を生じやすいと思われる。本例では術中、脾摘時においても、シャントの閉鎖時においても、門脈圧に変化は認められず、術後の内視鏡にて食道静脈瘤は軽度の変化に留まっている。

シャント閉鎖術後の死亡例には肝不全死が認められるが、術前の正確な肝予備能の評価は困難と思われる。術後著明な改善を認める T-Bil, ICG, アンモニアなどは、評価の因子とはできず、PT, Alb, HPT, OGTT などにより評価を行うほかはない、しかし、肝不全死例の中には門脈血栓症例も含まれていると思われる予後を左右するのはむしろ門脈循環動態である。三條はシャント閉鎖術前後の門脈圧の変化が55%以内であること、門脈本幹径が5mm以上で、術中にシャント閉鎖を行って見て、循環に異常を認めないことなどをシャント閉鎖術が施行できる指標としており参考になる⁷⁾。

門脈圧亢進症の脾摘後の門脈血栓症は、肝硬変例で18%、特異性門脈圧亢進症例では67%に認める報告もあり⁸⁾、かなりの頻度で合併している⁹⁾。その原因は、血流うっ滞が第1の因子で、内臓損傷と、血液性状の変化が関与しており¹⁰⁾、同様に急性発症する、脾炎、静脈炎、感染などにより、主に内臓の障害、凝固系の

異常を主因とする血栓症とは原因を異にするとと思われる。本例においては上、下腸間膜静脈血流が上行する腔だけが保たれて、余分な血管内腔は血栓にて閉塞されていた。著しい拡張に長期間晒されていた静脈壁が肥厚しその弾性を失い、血流の変化に対応できず余分な腔に血栓形成を起こしたと思われる。同様な例の報告もあり¹¹⁾、脾腫大が著しく脾静脈の拡張が著しい例ほど、血栓形成の頻度が高いことも、同じ機序と推測される¹⁰⁾。したがって術後、門脈圧の上昇の著しい例や巨脾例は特に注意を要する、また脾静脈の下腸間膜静脈合流部での結紮も薦められるが、本例はその中枢側も著しく拡張しており効果が疑わしく、脾門部で結紮した。

門脈血栓症で術直後に重篤な臨床症状を呈するものは、門脈本幹が完全閉塞を来し、かつ肝内門脈末梢、上下腸間膜静脈末梢まで閉塞が及び、消化管出血、肝不全、腸間膜血管閉塞を呈した症例で、手術的には血栓除去、抗血栓療法などが試みられている。一方、血栓が徐々に進展する例ではワーファリン、ウロキナーゼなどによる抗凝固療法が必要と思われる。血栓の進行停止、溶解まで認めているものもあるが、無効例も多い。どのような例に予防的な抗凝固療法が必要なのか今後の検討を要するものと思われる。

症例をご紹介いただき、診断治療にご指導頂いた、本学第1内科中西敏夫講師にお礼申し上げます。

文 献

- 1) 大沢正亨, 浅野 孝, 水野敏彦ほか: Cruveilhier Baumgarten 症候群による肝性脳症の1治験例. 日大医誌 41: 865-869, 1982
- 2) 山口卓雄, 下川恭弘, 岩崎秀一ほか: シャント閉鎖術により治癒せしめた猪瀬型肝性脳症の1例. 消外 9: 259-262, 1986
- 3) 萩原 優, 出月康夫, 尾形正方ほか: 副血行路閉鎖手術により改善した猪瀬型肝性脳症の1例. 臨外 32: 109-112, 1977
- 4) 浅野 孝, 堀米政利, 水野俊彦ほか: 後腹膜腔内門脈側副路により肝性脳症を招いた門脈圧亢進症の2例. 外科 44: 43-46, 1982
- 5) 萩原 優, 出月康夫, 山口 晋ほか: 特異な経過をたどった門脈圧亢進症の1例. 厚生省特異性門脈圧亢進症調査研究班研究報告書, 1977, p161-166
- 6) 江口 敏: 経脾門脈造影から見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
- 7) 三條健昌: 猪瀬型肝性脳症群の治療. 山本祐夫, 杉浦光雄編. 食道静脈瘤の臨床. 中外医学社, 東京, 1983, p407-418

- 8) 鬼束惇義, 日野晃紹, 尾関 豊ほか: 門脈圧亢進症における, 脾摘後の腹部血管造影像の変化. 日消外会誌 17: 890—894, 1984
- 9) 松田真佐男, 小谷勝祥, 伊藤正之ほか: 脾摘後門脈血栓症の2治験例. 日臨外医会誌 47: 1102—1110, 1986
- 10) 小泉俊三, 柏原貞夫, 松末 智ほか: 脾摘後長期追跡中に門脈本幹血栓閉塞を生じた門脈圧亢進症の4例について. 厚生省特発性門脈圧亢進症調査研究班研究報告書. 1982, p263—269
- 11) 吉川正治, 宇野沢隆夫, 高良健司ほか: 巨大左胃静脈—腎静脈短絡を有した急性肝炎の1例. 肝臓 26: 1090—1093, 1985

A Case of Spontaneous Encephalopathy Due to the Giant Shunt from Superior Mesenteric Vein to Inferior Vena Cava, Healed by Resection of the Shunt Vessels

Noritaka Maniwa, Seiji Marubayashi, Hiroshi Yahata, Yasuhiko Fukuda,
Toshimasa Asahara and Yukihiko Dohi
The Second Department of Surgery, Hiroshima University of Medicine

A spontaneous hepatic encephalopathy due to a rare giant porto-systemic shunt was successfully treated by resection of the shunt. The patient was a 55 year-old male with liver cirrhosis and splenomegaly. Laboratory data were total bilirubin 2.6 mg/dl, ICGR₁₅ 44.5%, white blood cells 1800 and platelets 62000. A shunt vein with a diameter of 3.4 cm ran through the retro-peritoneal cavity from the superior mesenteric vein to the point just below the renal vein of the inferior vena cava. Shunt resection and splenectomy were performed. The portal pressure level was stable during the operation and the portal blood flow become hepato-fugal after the operation. White blood cells and platelets increased and the data on NH₃, ICG, bile acid and endotoxin were improved after the operation. Portal thrombosis developed after the operation but anti-coagulant therapy was effective. Peri-gastric devascularization was not performed but esophageal varix was not progressive. For the treatment of porto-systemic shunt resection is available but caution must be exercised for liver cirrhosis, esophageal varix and portal thrombosis.

Reprint requests: Noritaka Maniwa Department of Surgery, Otaka National Hospital
4-1-1 Kuba, Otake, 739-06 JAPAN