

## 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

国立水戸病院外科, 同消化器内科<sup>1)</sup>, 高須病院外科<sup>2)</sup>

田中礼一郎 鎌迫 陽 川本 俊輔 三鬼 慶太  
俣野 一郎 村上 穆 山口 高史<sup>1)</sup> 佐藤 匡美<sup>2)</sup>

肝内門脈瘤を介する門脈肝静脈短絡症の報告は画像診断の進歩により, 最近増加しつつあるがきわめてまれな疾患である。今回, 本症に対し門脈枝結紮術が奏効した1例を報告する。症例は71歳の男性。早期胃癌 (IIa, sm, tub<sub>2</sub>, n<sub>0</sub>) で術前精査中, CT, MRI にて肝左葉 S<sub>3</sub> に3×3×4cm の門脈瘤を伴う門脈肝静脈短絡を発見された。プロトロンビン時間100%。総ビリルビン1.2mg/dl とほぼ正常。HCV 陽性。白血球数3,100/mm<sup>3</sup>, 血小板数11×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>。腹水, 食道静脈瘤は無いが脾腫を認めた。血中アンモニア130μg/dl, ICG 15 47%。脳波には異常を認めなかったが, 失調性歩行, 断綴性言語を認め, 神経症状を除けば Child A の肝硬変を合併していた。1994年11月29日手術施行。門脈枝 P<sub>3</sub> を結紮した後, 左胃動脈噴門枝を温存して胃切除, 脾摘を行った。結紮前後の門脈圧は16.5→16.4cm H<sub>2</sub>O と不変。術後血中アンモニアは31μg/dl, ICG 15は26%と低下し神経症状も著明に改善した。現在まで食道静脈瘤は出現していない。

**Key words:** portosystemic encephalopathy, a portal hepatic venous shunt via an intrahepatic portal vein aneurysm, ligation of the left branch of portal vein

### I. 緒言

肝内門脈瘤を介する門脈肝静脈短絡症の報告は, 画像診断の進歩により最近増加しつつあるが, きわめてまれな疾患である。しかも手術による治療が成功した例の報告は非常に少ない。本症の臨床的問題点は短絡による高アンモニア血症で, 重篤な神経症状が見られる症例があるということである。今回, 早期胃癌に合併し神経症状を呈した本症に対し, 流入門脈枝結紮術が奏効したので, 文献の考察を加えてこれを報告する。

### II. 症例

患者: 71歳, 男性

主訴: 心窩部不快感

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 35歳, 直腸癌にて Miles 手術, 44歳, イレウスにて腸切除術

現病歴: 1994年4月頃より心窩部不快感が出現した。また, この頃より失調性歩行, 断綴性言語が目立つようになった。前医にて胃癌と診断され, 手術目的にて当科転院となった。転院後, 術前精査中, computed tomography (以下, CT と略記) にて肝左葉に強く造影される腫瘤を発見された。

現症: 貧血, 黄疸, 手掌紅斑, クモ状血管腫, 肝腫大, 腹水などは認めなかったが, 脾腫を認めた。

神経学的には意識は清明であるが, 失調性歩行が著明で, 断綴性言語, 変換運動障害, 測定障害, 記銘力

障害, 計算力の低下を認めた。Babinski 徴候は陰性で, Romberg's sign は陽性であった。小脳症状を主症状とする神経症状と考えられたが, 頭部 CT, MRI では頭蓋内病変は認められず, 脳波でも異常を認めなかった。

血液検査所見: 白血球数3,100/mm<sup>3</sup>, 血小板数11×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>と低値であったが, 血清総蛋白6.7mg/dl, 血清アルブミン4.0mg/dl, プロトロンビン時間100%, 総ビリルビン1.2mg/dl と肝機能はほぼ正常に保たれていた。しかし, 血中アンモニア値が130μg/dl, ICG 15分停滯率 (以下, ICG 15と略記) が47%と共に高値を示した。HCV 陽性であった。

上部消化管内視鏡検査所見: 食道静脈瘤は認めず, 幽門前庭部小彎に IIa 様隆起性病変を認めた。

超音波検査所見: 肝左葉 S<sub>3</sub> に径3cm の低エコーの腫瘤を認めた。腫瘤の内部は蛇行拡張した脈管構造をしており, 門脈左枝および左肝静脈と連続していた (Fig. 1)。またカラードプラエコーでは腫瘤から左肝静脈に流れ込む血流が確認された。

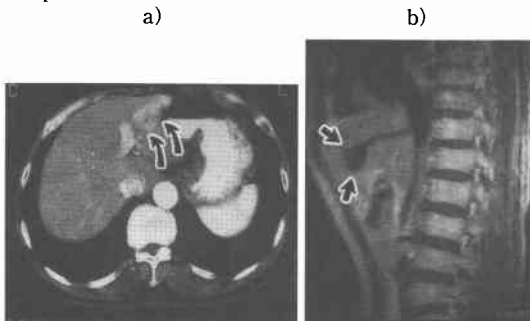
術前 CT 検査所見: Incremental dynamic CT にて肝左葉 S<sub>3</sub> に門脈や下大静脈とほぼ等しい density に増強される3×3×4cm の腫瘤を認め, 門脈との連絡が確認できた (Fig. 2a)。また脾腫を認めたが腹水は認めなかった。

術前 magnetic resonance imaging (以下, MRI と略記) 検査所見: CT で摘指された腫瘤は T<sub>1</sub>強調画像にて signal-void phenomenon を示し脈管であることが確認できた。また腫瘤は左肝静脈を介し下大静脈に

**Fig. 1** Plain ultrasonography revealed a cystic lesion (arrow) communicated with the branch of left portal vein. The cystic lesion also communicated with the left hepatic vein (arrow head).



**Fig. 2** a) Incremental dynamic CT showed a tumor having a diameter about 3cm in the anterior lateral segment of the left lobe of the liver (arrows) and it was strongly enhanced to the same density as the inferior vena cava and portal vein. b) Sagittal MRI (T1 weighted) showed a no-signal lesion (arrows) in the anterior lateral segment of the left lobe of the liver, which communicated with the inferior vena cava via the left portal vein.

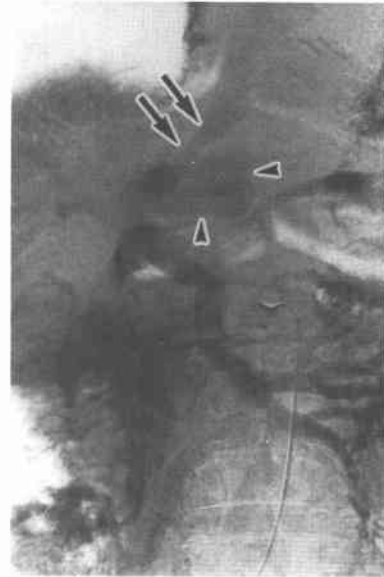


連絡していることが明らかとなった (Fig. 2b).

血管造影検査所見：上腸間膜動脈造影の門脈相にて、P<sub>3</sub>の著明な拡張蛇行を認め、これより連続して左肝静脈さらには下大静脈の描出がみられた (Fig. 3)。

以上の検査結果より、胃癌および肝内門脈瘤を介する門脈左枝-左肝静脈短絡症と診断し、神経症状は短絡による肝性脳症が原因と考えた。また画像上肝硬変の所見は無いが、神経症状を除けば Child A の肝硬変を合併していると思われた。平成 6 年 11 月 29 日に全麻下に門脈枝結紮術、胃切除術および脾摘術を施行した。手術所見：腹水は無く、肝表面は平滑で、色調はや

**Fig. 3** Portal hepatic venous shunt (arrows) via an intrahepatic portal vein aneurysm (arrow heads) was confirmed by the portal vein phase of the superior mesenteric arteriography.



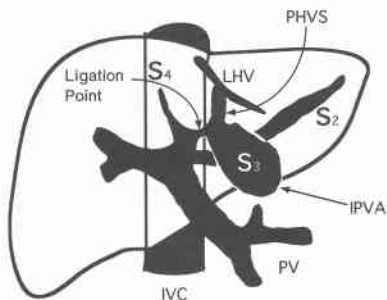
**Fig. 4** Operative findings: A portal vein aneurysm was bulgy from the lower surface of the left lobe of the liver and its capsuls was extremely thin (arrows).



や暗褐色だが硬度は正常と思われた。開腹後、まず門脈内にカテーテルを挿入し、門脈圧をモニターした。門脈瘤は S<sub>9</sub>の肝下面表面に突出して存在し、被膜は薄く、渦巻く門脈の血流が透見でき、腹腔内に破裂する危険性も十分あると考えられた (Fig. 4)。そこで超音波で確認しながら、門脈瘤の肝静脈側ではなく、流入門脈枝 P<sub>3</sub>を結紮した (Fig. 5)。結紮前の門脈圧は 16.5 cmH<sub>2</sub>O で、クランプ直後には 23cmH<sub>2</sub>O と上昇したものの、最終的には 16.4cmH<sub>2</sub>O と変化が無いのを確認して結紮した。結紮後、門脈瘤は肉眼的に明らかに縮小した (Fig. 6)。この後、左胃動脈噴門枝を温存して胃切除 (D<sub>1</sub>) および脾摘を行った。

**Fig. 5** Schematic illustration of a PHVS via an IPVA and ligation point

PHVS: Portal Hepatic Venous Shunt, IPVA: Intrahepatic Portal Vein Aneurysm, LHV: Left Hepatic Vein, PV: Portal Vein, IVC: Inferior Vena Cava



**Fig. 6** Operative findings: A portal vein aneurysm became smaller after the ligation of portal vein branch (arrows).



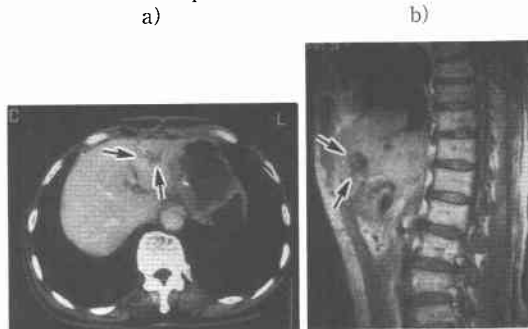
病理所見: 多発胃癌で I1b, m, tub<sub>1</sub> と I1a, sm, tub<sub>2</sub> で n<sub>0</sub>, aw (-), ow (-) であった。肝臓は完成された肝硬変の像であった。

術後経過: 術後血中アンモニアは 31 $\mu$ g/dl, ICG 15 は 26% と著明に低下し, 白血球数 4,600/mm<sup>3</sup>, 血小板数 30 $\times$ 10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup> と増加した。神経症状についても, 小脳症状は消失し Romberg's sign は陰性となるなど, 著明に改善した。また術後 CT では, 術前と同部位に low density area を認めたが, 造影されなくなった (Fig. 7a)。術後 MRI では, 術前と同部位にやはり low intensity area を認めたが, 左肝静脈との短絡は認められなくなった (Fig. 7b)。経過良好のため術後第30日目には退院となった。術後約7か月の現在, 血中アンモニアは 30 $\mu$ g/dl, ICG 15 は 26% と正常であり, 食道静脈瘤は出現していない。

### III. 考 察

門脈瘤は門脈に限局性の瘤状拡張を呈する疾患であり, 非常にまれな血管病変である。また門脈肝静脈短絡症は, 直径1~2mmの微細なものは肝硬変症の約20%に認められると報告されているが, 超音波検査や

**Fig. 7** (a) Postoperative incremental dynamic CT showed the same tumor (arrows) but it wasn't enhanced as in the preoperative CT. b) Postoperative sagittal MRI (T1 weighted) showed the same lesion (arrows) as in the preoperative MRI but it didn't communicate with the left hepatic vein and inferior vena cava.



CTなどで診断される程の大きなものはやはりまれであり, これまでに約30例の報告例があるに過ぎない。しかも本症例のように肝内門脈瘤を介する門脈肝静脈短絡症の報告は, 我々の検索しえた範囲では自験例を含めて18例のみで<sup>1)~11)</sup>, きわめてまれと思われる。さらに手術により治療した例はわずか4例である<sup>1)~3)</sup> (Table 1)。

門脈瘤は肝内型と肝外型に分類される。肝内型は破裂の危険性は無く, 腹部症状が無ければ病的意義は低い。肝外型は破裂する可能性があり手術適応となることもある。門脈瘤の成因としては先天性と考える説と門脈圧亢進症による後天性と考える説などがあり, 現在のところ定説はない<sup>4)~11)</sup>。

肝内門脈肝静脈短絡症における問題点は, シヤント量が多ければ短絡により肝性脳症を引き起こすことであり, 積極的治療の適応となりえる。成因については, やはり胎生2か月の臍腸間膜静脈の遺残によると考える先天性説<sup>13)</sup>と, 肝硬変などによる門脈圧亢進が原因で肝静脈へ破裂したとする説や肝生検や肝外傷で起こるとする説などの後天性説<sup>14)</sup>とがある。肝性脳症の神経症状としては, 筋緊張亢進, 不随意運動などの錐体外路症状や腱反射亢進, 病的反射陽性などの錐体路病状のほか, 言語障害, 歩行障害などが報告されている<sup>12)</sup>。小脳症状については, Victorら<sup>12)</sup>によれば, ほとんどの例に認められるとされているが, 本症例のごとく小脳症状で初発しかつ主症状となる例は, 名倉ら<sup>7)</sup>の症例と同様に非常にまれである。

肝内門脈瘤を介する門脈肝静脈短絡症の診断については, 従来より超音波検査, CT, MRIなどでその存在が疑われ, 経動脈性門脈造影あるいは経皮経肝門脈造影にて最終的に診断されることが多い。当症例においても incremental dynamic CTによって発見された

**Table 1** Reports of a Portal Hepatic Venous Shunt Via an Intrahepatic Portal Vein Aneurysm

case	age	sex	liver segment	shunt	encephalopathy	hyper-NH <sub>3</sub> emia	complicated disease	treatment	reporter (year)
1	75	M	right ant. inf.	PV <sub>5</sub> →MHV	-	?	LC, HCC	-	Takayasu(1984)
2	53	M	left	LPV→LHV	-	?	LC	-	Horiguchi(1984)
3	60	F	right pos. sup.	PV <sub>7</sub> →RHV	-	?	CH	-	〃
4	49	F	left	LPV→LHV	+	+	-	ligation of LPV	kitami(1985)
5	74	F	lat.	LPV→LHV	+	+	-	liver resection (lat.)	Chagnon(1986)
6	63	F	right pos.	RPV→RHV	+	+	hypoglycemic attack	-	〃
7	61	M	lat.	LPV→LHV	-	+	alcoholic liver injury	-	Takeuchi(1987)
8	37	F	right pos. sup.	PV <sub>7</sub> →RHV	-	-	CH	-	Tsukuda(1988)
9	32	F	right inf.	RPV→RHV	-	-	LC	-	Mario(1988)
10	73	F	right ant. inf.	PV <sub>5</sub> →RHV	-	?	CH	-	Minakuchi(1989)
11	49	M	left	LPV→LHV	+	+	pulmonary hypertension	ligation of LPV	Nakatsuji(1991)
12	62	F	right pos.	PV <sub>6-7</sub> →RHV	+	+	-	-	Fukubayashi(1991)
13	66	M	right pos. sup.	PV <sub>7</sub> →RHV	-	+	hepatic fibrosis	-	Sakai(1991)
14	36	M	med	PV <sub>4</sub> →MHV	-	+	-	-	Kudo(1992)
15	78	M	med	LPV→MHV	+	+	-	medication	〃
16	66	M	left	LPV→LHV	+	+	-	embolization	Nakura(1992)
17	55	M	right ant. inf.	PV <sub>5</sub> →RHV	-	+	-	embolization (transhepatic vein)	Nakashige(1995)
18	71	M	ant. lat.	PV <sub>3</sub> →LHV	+	+	LC	ligation of LPV	our case(1996)

liver segment; ant: anterior, pos: posterior, sup: superior, inf: inferior, lat: lateral, med: medial, shunt; LPV: left portal vein, RPV: right portal vein, PV<sub>3</sub>: left anterior lateral branch, PV<sub>4</sub>: left medial branch, PV<sub>5</sub>: right anterior inferior branch, PV<sub>6</sub>: right posterior inferior branch, PV<sub>7</sub>: right posterior superior branch, MHV: midhepatic vein, RHV: right hepatic vein, LHV: left hepatic vein, complicated disease; LC: liver cirrhosis, HCC: hepatocellular carcinoma, CH: chronic hepatitis

が、その診断的価値は非常に高いと思われる。工藤ら<sup>6)</sup>はカラードブラおよびパルスドブラが門脈肝静脈短絡症の検出、確定診断、シャント血流量の定量的評価による治療適応の決定、follow up に有用であると報告している。またカラードブラのない施設では US angiography を経動脈性門脈造影の際に行うことを勧めている。

門脈肝静脈短絡症の根本的治療法は、1. 短絡血管結紮術、2. 肝部分切除術、3. 経門脈性塞栓術、4. 経肝静脈性塞栓術に大別される。これらの治療法の適応は、肝性脳症を示す症例で、しかも肝外に著明な短絡形成を認めない場合のみに限られるが、肝機能の低下が著しい場合や肝硬変による食道静脈瘤がすでに認められる場合には保存的療法も考慮すべきと思われる。

外科的治療については、1964年に Raskin ら<sup>13)</sup>が報告した、門脈瘤の無い多発性肝内門脈肝静脈短絡症に対し肝部分切除術および短絡血管結紮術を施行した症例を含めると現在までに 4 例が報告されている<sup>11-3)13)</sup>。今回の症例は門脈瘤としては腹部症状は無いものの肝被膜下に突出しており、破裂する危険性が十分あり、肝内型というよりも肝外型に分類される。門脈肝静脈短絡症としても高アンモニア血症を呈し肝性脳症の状態であった。肝硬変ではあるが食道静脈瘤を認めず、肝機能が保たれていたため、積極的治療の適応と考えられた。治療法としては、早期胃癌に合併

していたため短絡血管結紮術を第 1 に選択した。術後は肝機能および食道静脈瘤の出現の有無を定期的な follow up していくことが重要と思われる。本症例の場合、肝硬変が存在したため、成因については先天性か後天性かの鑑別はできなかった。一般的には成因がいずれであっても、短絡血管結紮術が可能な場合には、まずこれを行うべきであり、短絡血管の再形成予防目的での肝部分切除術を行う意味はない。なぜなら、成因が先天性の場合には結紮術後に短絡血管が再形成される可能性は低く、後天性の場合には肝部分切除術を行っても、切除部位以外での短絡血管の再形成を防ぐことはできないからである。また現在まで治療後の短絡血管の再形成の報告は無い。

経門脈性塞栓術には経皮経回結腸静脈にて行う場合と経皮経肝にて行う場合があり、いずれも多少の外科的処置を必要とする<sup>15)16)</sup>。最近、中重ら<sup>8)</sup>が報告した経肝静脈性塞栓術は外科的処置を必要とせず、侵襲がきわめて少ないため、可能な症例であれば非常に優れた方法と考えられるが、コイルの体循環への逸脱などの合併症が予測されるため、長期的な follow up が必要と思われる。

#### 文 献

- 1) Chargon SF, Valee CA, Barge J et al: Aneurysmal portohepatic venous fistula: Report of two cases. *Radiology* 159: 693-695, 1986

- 2) 北見義輝, 薄井裕治, 頼 文夫ほか: 巨大な門脈肝静脈短絡による肝性脳症の1手術例. 日臨外医会誌 46: 1000-1005, 1985
- 3) 中辻良幸, 清沢研道, 古田 清ほか: 肝内門脈下大静脈短絡により猪瀬型肝性脳症および肺高血圧症を合併した1例. 肝臓 32: 73-80, 1991
- 4) 佃 正明, 横溝 雄, 南部 匠ほか: 肝内門脈aneurysmを介した門脈肝静脈短絡の1例. 日医放線会誌 48: 304-307, 1988
- 5) 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. 岡山衛検 28: 47-49, 1991
- 6) 工藤正俊, 富田周介, 枋尾人司ほか: カラーDプラ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: 46-54, 1992
- 7) 名倉博史, 山之内博: 小脳症状を主症状とするシャント脳症の1例. 臨神経 33: 307-311, 1993
- 8) 中重 綾, 市木敏夫, 前沖智子ほか: 塞栓術が奏功した肝内門脈肝静脈短絡症の1例. 臨放線 40: 729-732, 1995
- 9) Takayasu K, Moriyama N, Sima Y et al: Spontaneous portal-hepatic shunt via an intrahepatic portal vein aneurysm. Gastroenterology 86: 945-948, 1984
- 10) Sakai T, Katoh T, Asada K et al: Portal hepatic venous shunt via an intrahepatic portal vein aneurysm. Med Interne 31: 899-903, 1992
- 11) Minakuchi K, Takada K, Nakamura K et al: Two cases of venous aneurysm of the intrahepatic portal vein branch: MR demonstration. Osaka City Med J 35: 49-62, 1989
- 12) Victor M, Adams RD, Cole M et al: The acquired (non Wilsonian) type of chronic hepatocerebral degeneration. Medicine (Baltimore) 44: 345-396, 1965
- 13) Raskin NH, Price JB, Fishman RA: Portal-systemic encephalopathy due to congenital intrahepatic portal shunts. N Engl J Med 270: 225-229, 1964
- 14) Okuda K, Musha H, Nakajima Y et al: Frequency of intrahepatic arteriovenous fistula as a sequela to percutaneous needle puncture of the liver. Gastroenterology 74: 1204-1207, 1978
- 15) Okada Y, Endo T, Kusano S et al: Multiple intrahepatic portohepatic venous shunts: Treatment with Steel-coil embolization. AJR Am J Roentgenol 157: 971-973, 1991
- 16) Ohtomo K, Furui S, Saito M et al: Enormous Intrahepatic Communication between the portal vein and the hepatic vein. Clin Radiol 37: 513-514, 1986

### A Case of a Portal Hepatic Venous Shunt via an Intrahepatic Portal Vein Aneurysm Effectively Treated with Ligation of a Portal Vein Branch

Reiichiro Tanaka, Akira Kamasako, Shunsuke Kawamoto, Keita Miki, Ichiro Matano, Atsushi Murakami, Takashi Yamaguchi<sup>1)</sup> and Masami Sato<sup>2)</sup>

Department of Surgery, National Mito Hospital

<sup>1)</sup>Department of Gastroenterology, National Mito Hospital

<sup>2)</sup>Department of Surgery, Takasu Hospital

Reports of a portal hepatic venous shunt (PHVS) via an intrahepatic portal vein aneurysm (IPVA) are extremely rare, though they have gradually increased with the development of the diagnostic imaging technology of today. We present a case of a PHVS via an IPVA effectively treated with ligation of a portal vein branch. A 71-year-old man with early gastric cancer (IIa, sm, tub<sub>2</sub>, n<sub>0</sub>) was admitted for an operation, and CT and MRI revealed a PHVS via an IPVA measuring 3 × 3 × 4 cm in the anterior lateral segment (S<sub>3</sub>) of the left lobe of the liver. There was no ascites or esophageal varices, but there was splenomegaly. His laboratory data were: prothrombin time 100%; total serum bilirubin 1.2 mg/dl; HCV positive; white blood cell count 3100/mm<sup>3</sup>; platelet count 11 × 10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>; plasma ammonia 130 μg/dl; ICG15 47%. Although there are no abnormalities were found by electroencepharography, neurological examination revealed scanning speech and gait ataxia and other abnormalities. He had Child class A liver cirrhosis except such neurological symptoms. On 11/29/94 we performed ligation of a portal vein branch (P<sub>3</sub>) and a partial gastrectomy and splenectomy. Portal vein pressure showed no change after the operation (16.5→16.4 cmH<sub>2</sub>O). Laboratory data were improved after the operation: plasma ammonia 31 μg/dl; ICG 15 26%. Neurological symptoms were also improved significantly. Endoscopy has revealed no esophageal varices yet.

**Reprint requests:** Reiichiro Tanaka Department of Critical Care Medicine, Matsudo Municipal Hospital  
4005 Kamihongou, Matsudo, 217 JAPAN