

- 1) 肝臓の肉眼所見：肝門部に門脈本幹の閉塞、海綿状変化が認められる。肝表面は概ね平滑である。
- 2) 肝臓の組織所見：肝の基本構造はほぼ正常に保持され、門脈枝は開存している。軽度のリンパ球浸潤、軽度の線維化を認めることがある。肝硬変の所見はない。

Ⅲ. 診 断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。二次性肝外門脈閉塞症については原因疾患を明らかにする。

バッドキアリ症候群診断の手引

I. 概念と症候

肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、下腿浮腫、下肢静脈瘤、胸腹壁の上行性皮下静脈怒張などの症候を示す。多くは慢性の経過をとるが、急性閉塞や狭窄も起こり得る。原因の明らかでない一次性バッドキアリ症候群と原因の明らかな二次性バッドキアリ症候群とがある。二次性バッドキアリ症候群の原因として肝癌、転移性肝腫瘍、うっ血性心疾患などがある。

Ⅱ. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の有形成分の減少を示す(骨髄像では幼若細胞の相対的増加を伴うことが多い)。
- 2) 肝機能検査：正常から高度異常まで重症になるにしたがい障害度が増加する。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査

- (a) 肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄が認められる。超音波ドプラ検査では肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流ないし乱流がみられることがあり、また肝静脈血流波形は平坦化あるいは欠如することがある。
- (b) 門脈本幹、肝内門脈枝は開存している。
- (c) 脾臓の腫大を認める。
- (d) 肝臓のうっ血性腫大を認める。特に尾状葉の腫大が著しい。

2) 下大静脈、肝静脈造影および圧測定

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認める。肝部下大静脈閉塞の形態は膜様閉塞から広範な閉塞まで各種存在する。また同時に上行腰静脈、奇静脈、半奇静脈などの側副血行路が造影されることが多い。著明な肝静脈枝相互間吻合を認める。肝部下大静脈圧は上昇し、肝静脈圧や閉塞肝静脈圧も上昇する。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：うっ血性肝腫大、慢性うっ血に伴う肝線維化、肝実質の脱落と再生、まれにうっ血性肝硬変の所見を呈する。
- 2) 肝臓の組織所見：肝小葉中心帯の肝類洞の拡張や線維化、あるいは肝小葉の逆転像(門脈域が中央に位置し肝細胞集団がうっ血帯で囲まれた像)の形成など慢性うっ血性変化を認める。

Ⅲ. 診 断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。二次性バッドキアリ症候群については原因疾患を明らかにする。

重 症 度 分 類

IPH, EHO, バッドキアリ症候群重症度分類 (表1)

重症度Ⅰ：診断可能だが、所見は認めない。

重症度Ⅱ：所見を認めるものの、治療を要しない。

重症度Ⅲ：所見を認め、治療を要する。

重症度Ⅳ：身体活動が制限され、介護を要する。

重症度Ⅴ：肝不全ないしは消化管出血を認め、集中治療を要する。

(付記)

1. 食道・胃・異所性静脈瘤 (+)：静脈瘤を認めるが、易出血性ではない。

(++)：易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性食道・胃静脈瘤とは「食道・胃静脈瘤内視鏡所見記載基準（日本門脈圧亢進症研究会1991年）」に準じ、Cb かつ F2以上のもの、または発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。

(+++): 易出血性静脈瘤を認め、出血の既往を有するもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。

2. 門脈圧亢進所見 (+)：門脈圧亢進症性胃症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数認めるが、治療を必要としない。

(++)：上記所見のうち、治療を必要とするものを一つもしくは複数認める。

3. 身体活動制限 (+)：当該3疾患による身体活動制限はあるが歩行や身の回りのことはでき、日中の50%以上は起居している。

(++)：当該3疾患による身体活動制限のため介助を必要とし、日中の50%以上就床している。

4. 消化管出血 (+)：現在、活動性もしくは治療抵抗性の消化管出血を認める。

5. 肝不全 (+)：肝不全の徴候は、血清総ビリルビン値3mg/dl 以上で肝性昏睡度(日本肝臓学会昏睡度分類、第12回犬山シンポジウム、1981) 度以上を目安とする。

6. 異所性静脈瘤とは、門脈領域の中で食道・胃静脈瘤以外の部位、主として上・下腸間膜静脈領域に生じる静脈瘤をいう。すなわち胆管・十二指腸・小腸(空腸・回腸)・回盲部・直腸静脈瘤、及び痔などである。

7. 門脈亢進症性胃症とは、門脈圧亢進に伴う胃体上部を中心とした胃粘膜のモザイク様の浮腫性変化、点・斑状発赤、びらん、潰瘍性病変をいう。

表1

因子/重症度	I	II	III	IV	V
食道・胃・異所性静脈瘤	-	+	++	+++	+++
門脈圧亢進所見	-	+	++	++	++
身体活動制限	-	-	+	++	++
消化管出血	-	-	-	-	+
肝不全	-	-	-	-	+

治 療 指 針

特発性門脈圧亢進症（IPH）に対する治療指針

I. 食道静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法、ピトレスシン点滴静注などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的硬化療法、静脈瘤結紮術などの内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は緊急手術も考慮する。
2. 保存的処置で止血した症例では状態改善後、上記内視鏡的治療の継続ないしは待機手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、食道内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療ないし手術を考慮する。
4. 手術方法としては腹式、胸式または合併式で、下部食道～胃上部に離断または切除を加え、脾摘術、血行遮断を合併した「直達手術」、「選択式シャント手術」、「内視鏡的治療と脾摘術、胃上部の血行遮断術の併用法」を考慮する。

II. 胃静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤と連続して存在する噴門部の胃静脈瘤に対しては、第I項の食道静脈瘤の治療に準じた治療にて対処する。
2. 胃穹窿部の孤立性静脈瘤に対しては、状況に応じてバルーンタンポナーデ法、内視鏡的治療、IVR (Interventional radiology)あるいは下部食道・胃上半部の血行遮断、脾摘術などの手術を考慮する。

III. 脾腫、脾機能亢進に対しては

巨脾に合併する症状（疼痛、圧迫）が著しいとき、および脾腫が原因と考えられる高度の血球減少（血小板 5×10^4 以下、白血球3,000以下、赤血球 300×10^4 以下のいずれか1項目）で出血傾向などの合併症があり、内科的治療では管理が難しい症例では部分脾動脈塞栓術ないし脾摘術または遠位脾腎静脈吻合術を考慮する。上記手術に際しては、副血行路の遮断に配慮が必要である。

付) 食道静脈瘤は軽度で、脾腫は第III項に該当しない程度の症例でも、第I項の4に記載された手術を付加することがある。

肝外門脈閉塞症（EHO）に対する治療指針

（一次性肝外門脈閉塞症に対する治療）

I. 食道静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法、ピトレスシン点滴静注などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的硬化療法、静脈瘤結紮術などの内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は緊急手術も考慮する。
2. 保存的処置で止血した症例では状態改善後、上記内視鏡的治療の継続ないしは待機手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、食道内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療ないし手術を考慮する。
4. 手術方法としては腹式、胸式または合併式で、下部食道～胃上部に離断または切除を加え、脾摘術、血行遮断を合併した「直達手術」、「選択式シャント手術」、「内視鏡的治療と脾摘術、胃上部の血行遮断術の併用法」を考慮する。

II. 胃静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤と連続して存在する噴門部の胃静脈瘤に対しては、第I項の食道静脈瘤の治療に準じた治療にて対処する。
2. 胃穹窿部の孤立性静脈瘤に対しては、状況に応じてバルーンタンポナーデ法、内視鏡的治療、IVR (Interventional radiology)あるいは下部食道・胃上半部の血行遮断、脾摘術などの手術を考慮する。

III. 脾腫、脾機能亢進に対しては

巨脾に合併する症状（疼痛、圧迫）が著しいとき、および脾腫が原因と考えられる高度の血球減少（血小板 5×10^4 以下、白血球3,000以下、赤血球 300×10^4 以下のいずれか1項目）で出血傾向などの合併症があり、内科的治療では管理が難しい症例では部分脾動脈塞栓術ないし脾摘術または遠位脾腎静脈吻合術を考慮する。上記手術に際しては、副血行路の遮断に配慮が必要である。

付) 食道静脈瘤は軽度で、脾腫は第III項に該当しない程度の症例でも、第I項の4に記載された手術を付加することがある。

(二次性肝外門脈閉塞症に対する治療)

各種原因疾患に応じて必要とされる適切な治療を選択する。

バッドキアリ症候群に対する治療指針

(一次性バッドキアリ症候群に対する治療)

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞ないし狭窄に対する治療によって、下大静脈閉塞による症状および門脈圧亢進による症状がともに改善することが望ましい。また門脈圧亢進による症例が主である症例に対しては食道・胃静脈瘤に対する治療を行う。

I. 肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞ないし狭窄に対しては

臨床症状、閉塞・狭窄の病態に対応して、カテーテルによる開通術や拡張術、ステント留置あるいは閉塞・狭窄を直接解除する手術、もしくは閉塞・狭窄部上下の大静脈のシャント手術などを選択する。

II. 食道静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法、ピトレッシン点滴静注などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的硬化療法、静脈瘤結紮術などの内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は緊急手術も考慮する。
2. 保存的処置で止血した症例では状態改善後、上記内視鏡的治療の継続ないしは待機手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、食道内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療ないし手術を考慮する。
4. 手術方法としては腹式、胸式または合併式で、下部食道～胃上部に離断または切除を加え、脾摘術、血行遮断を合併した「直達手術」、「選択式シャント手術」、「内視鏡的治療と脾摘術、胃上部の血行遮断術の併用法」を考慮する。

III. 胃静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤と連続して存在する噴門部の胃静脈瘤に対しては、第II項の食道静脈瘤の治療に準じた治療にて対処する。
2. 胃穹窿部の孤立性静脈瘤に対しては、状況に応じてバルーンタンポナーデ法、内視鏡的治療、IVR

(Interventional radiology)あるいは下部食道・胃上半部の血行遮断、脾摘術などの手術を考慮する。

IV. 脾腫、脾機能亢進に対しては

巨脾に合併する症状（疼痛、圧迫）が著しいとき、および脾腫が原因と考えられる高度の血球減少（血小板 5×10^4 以下、白血球3,000以下、赤血球 300×10^4 以下のいずれか1項目）で出血傾向などの合併症があり、内科的治療では管理が難しい症例では部分脾動脈塞栓術ないし脾摘術または遠位脾腎静脈吻合術を考慮する。上記手術に際しては、副血行路の遮断に配慮が必要である。

付) 食道静脈瘤は軽度で、脾腫は第Ⅲ項に該当しない程度の症例でも、第Ⅰ項の4に記載された手術を付加することがある。

V. 肝不全症例に対しては、肝移植術を考慮する。

(二次性バッドキアリ症候群に対する治療)

各種原因疾患に応じて必要とされる適切な治療を選択する。

平成12年度 門脈血行異常症調査研究班

平成12年12月現在

区 分	氏 名	所 属	職 名
分 科 会 長	杉 町 圭 蔵	九州大学大学院消化器・総合外科（第二外科）	教 授
分 科 会 員	二 川 俊 二	順天堂大学医学部第二外科	教 授
	加 藤 紘 之	北海道大学大学院腫瘍外科	教 授
	兼 松 隆 之	長崎大学医学部第二外科	教 授
	北 野 正 剛	大分医科大学第一外科	教 授
	橋 爪 誠	九州大学大学院災害救急医学	教 授
	塩 見 進	大阪市立大学医学部第三内科学	講 師
研 究 協 力 者	中 沼 安 二	金沢大学医学部第二病理学教室	教 授
	末 松 誠	慶應義塾大学医学部医化学教室	助教授
	廣 田 良 夫	大阪市立大学医学部公衆衛生学教室	教 授
	齋 藤 英 彦	名古屋大学医学部第一内科	教 授
	鹿 毛 政 義	久留米大学医学部病理学教室	助教授
評 価 委 員	柳 内 登	国立療養所晴嵐荘病院	院 長
	武 藤 徹一郎	(財)癌研究会附属病院	副院長
	渡 辺 英 伸	新潟大学医学部病理学教室	教 授
	矢 野 右 人	国立長崎中央病院	院 長
(事 務 局) 經理事務連絡 担当責任者	杉 町 圭 蔵	九州大学大学院消化器・総合外科（第二外科） 〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1 T E L 092-642-5462 F A X 092-642-5482	教 授