

- Radiology*. 1994;190:65-68.
- Chaffanjon PC, Brichon PY, Ranchoup Y, et al. Portal vein thrombosis following splenectomy for hematologic disease: prospective study with Doppler color flow imaging. *World. J Surg*. 1998;22:1082-1086.
  - Skarsgard E, Doski J, Jaksic T, et al. Thrombosis of the portal venous system after splenectomy for pediatric hematologic disease. *J Pediatr Surg*. 1993;28:1109-1112.
  - Hassn Am, al-Fallouji FM, Ouf TI, et al. Portal vein thrombosis following splenectomy. *Br J Surg*. 2000;87:367-368.
  - Ikeda M, Sekimoto M, Takiguchi S, et al. High incidence of thrombosis of the portal venous system after laparoscopic splenectomy: A prospective study with contrast-enhanced CT scan. *Ann Surg* 2005;241:208-216.
  - Pietrabissa A, Moreto C, Antonelli G, et al. Thrombosis in the portal venous system after elective laparoscopic splenectomy. *Surg Endosc* 2004;18:1140-1143.

図1 発生頻度と基礎疾患

		PVT (n=14)	non PVT (n= 50)	Total (n= 64)
Chronic liver disease	13/57(22.8%)	13	44	57
Liver cirrhosis		12	43	55
viral		(11)	(40)	(51)
alcoholic		(0)	(1)	(1)
others		(1)	(2)	(3)
Idiopathic portal hypertension (IPH)		1	1	2
Hematologic disease, etc	1/7(12.5%)	1	6	7
Idiopathic thrombo-cytopenic purpura (ITP)		0	2	2
Autoimmune hemolytic anemia (AIHA)		1	0	1
Splenic tumor		0	3	3
Splenic cyst		0	1	1

図2 門脈血栓形成までの期間とその分布

No.	Age/Sex	interval	Distribution of portal thrombus
1	31 / M	9	portal trunk ~ left~ SMV
2	37 / M	14	portal trunk
3	44 / F	30	portal trunk~ left~ SMV
4	46 / M	17	portal trunk~right
5	36 / F	1	portal trunk~ right
6	59 / F	6	portal trunk~SMV
7	43 / M	59	right branch
8	68 / F	24	portal trunk~right
9	61 / M	9	portal trunk
10	61 / F	12	portal trunk
11	62 / F	26	portal trunk
12	72 / F	9	portal trunk~complete left
13	56 / F	10	portal trunk~right and left
14	65 / F	12	portal trunk

図3 門脈血栓の危険因子の検討

Factors	PVT (n=14)	non PVT (n=50)	P value
Sex (male/female)	6/8	28/22	ns
Age (y.o.)	52.7±13.6	57.5±10.0	ns
Albumine (g/dl)	3.5±0.4	3.5±0.5	ns
Total Bilirubin (g/dl)	1.5±0.9	1.2±0.5	ns
Prothrombin time (%)	55.1±14.2	63.0±15.4	ns
Platelet count (before) (×10 <sup>4</sup> /ul)	5.1±3.3	5.4±2.6	ns
Calculated spleen volume(cc)	1451±702	485±210	p<0.0001
Operation time (min)	284±53	263±76	ns
Blood loss (ml)	1367±527	744±149	ns
Weight of spleen (g)	770±715	306±148	p<0.0001
Platelet count (2 weeks after) (×10 <sup>4</sup> /ul)	42.2±13.9	25.1±14.9	p=0.026

図4 門脈血栓と術前予測脾体積

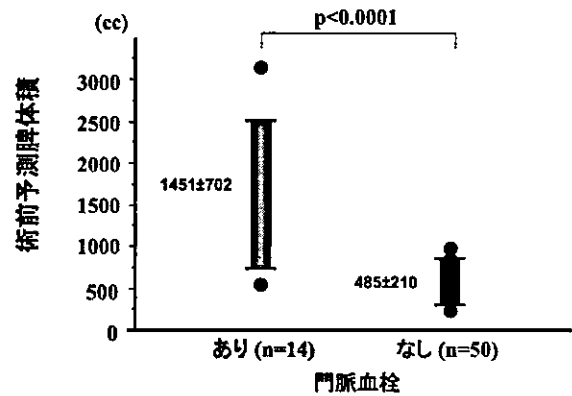


図5 血小板数の推移

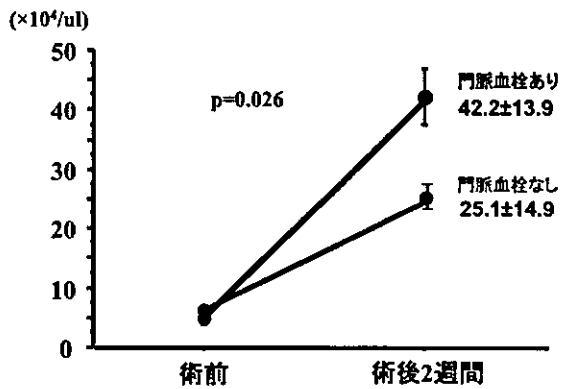


図6 周術期における門脈右枝の門脈血流の変化

No.	Sex/age	Interval	Before (ml/min)	After (ml/min)	After/Before
<b>PVT group</b>					
2	37 / M	14	567	258	0.45
5	36 / F	55	886	365	0.41
6	59 / F	6	457	143	0.31
7	43 / M	59	1021	395	0.38
<b>non PVT group</b>					
61	M	—	540	394	0.72
27	F	—	331	353	1.06
39	M	—	737	414	0.56
61	F	—	369	617	1.67
52	F	—	145	130	0.89

p=0.

図7 門脈血栓に対する治療

No.	Sex/Age	Treatment	Thrombolysis
1	31 / M	warfarin	+
2	37 / M	heparin, warfarin	+
3	44 / F	heparin, warfarin	+
4	46 / M	heparin, warfarin	+
5	36 / F	heparin, warfarin	+
6	59 / F	heparin, warfarin	+
7	43 / M	heparin, warfarin	+
8	68 / F	aspirin	+
9	61 / M	aspirin	+
10	61 / F	aspirin	+
11	62 / F	none	+
12	72 / F	none	-
13	56 / F	none	-
14	65 / F	none	+

# 術後に門脈狭窄を生じた胆道破裂の1小児例

長崎大学大学院医歯薬総合研究科移植・消化器外科  
兼松隆之

共同研究者

長崎大学大学院医歯薬総合研究科移植・消化器外科  
大野康治、蒲原行雄、井手 達、渡海大隆、川下雄文

## はじめに

肝外門脈閉塞症(以下EHO)とは肝門部を含めた肝外門脈の閉塞を有し、門脈圧亢進を示す疾患をいう(1)。その原因としては先天異常や血液疾患、腫瘍性疾患、炎症などが考えられているが確証は得られていない。著者らはエンドトキシンを用いた門脈血栓症モデルを確立し、EHOと類似した組織像を呈することを報告してきた(2)(3)。今回、門脈周囲の炎症に起因すると思われる小児の門脈狭窄の1例を経験したので報告する。

## 症 例

5歳男児。

既往歴：在胎27週(820g)にて出生。生後5ヶ月に鼠径ヘルニア嵌頓で根治術。

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：生後6ヶ月に閉塞性黄疸・総胆管破裂に対してドレナージ術。7ヶ月に胆管-空腸吻合術を施行。その後、胆管炎による入退院を繰り返す。1歳8ヶ月の腹部CTにて門脈狭窄を指摘。現在まで外来フォロー中。

現 症：貧血や黄疸を認めず、脾腫を認めない。

初回入院時腹部CT：胆嚢内に結石を認め、総胆管は拡張し、それに沿うように頭側に向かって嚢胞状の腫瘤を認めた。

初回入院時MRI：総胆管は拡張し、嚢胞状腫瘤に連続していた。

初回入院時胆道シンチグラム：腫瘤内には胆汁成分を認めた。

以上より胆道穿孔または胆道奇形と診断。その後、急激に発熱と黄疸の増悪を認めたが腹水の増加のため経皮的ドレナージが困難であり、緊急開腹し胆嚢摘出と胆汁外瘻術を施行した。嚢胞状腫瘤と思われたものは小網内の胆汁腫であり、術中造影では3管合流部直下から造影剤が腹腔内に漏出していたことから同部での胆管穿孔と考えられた。肝内胆管の走行は正常であった。

術後、外瘻からの胆汁流出は減少せず、体重増加も不良であったため2期的に胆道再建術を行った。

術中所見：穿孔部より下部の胆管は狭小化しており、胆管の修復は困難であった。造影では脾・胆管合流異常は認めず、腫瘍性病変も認めなかった。再建として胆管-空腸吻合術を行った。

組織病理学所見：胆管壁には軽度のリンパ球浸潤と軽度の線維性肥厚を認めるのみであった。

術後は胆管炎と思われる発熱・入院が数回認められた。術後1年目の腹部CTにて肝外門脈に一致して狭窄を認め、それよりも肝側では嚢状に拡張しているのが認められた。門脈の狭窄について経時的に腹部CTによる観察を継続したが術後4年6ヶ月を経過した現在も門脈の狭窄は変化なく、周囲に側副血行の増加や脾腫を認めていない。

## 考 察

EHOの原因としては大別して(A)特発性、すなわち主

に小児期に発症するものと(B)2次性あるいは続発性のものに分けられる。前者は先天異常や凝固異常、敗血症や腹膜炎などの炎症性疾患、臍カテーテルなどが契機となることが多く、後者は肝線維化や特発性門脈圧亢進症などによる門脈血流の変化、膠原病や血液疾患・悪性腫瘍などに続発するといわれている。しかしそれらの臨床像や組織所見は多様で、明確な機序や成因は明らかにされていない。

著者らはそれらのうち炎症性の病態による門脈の狭小化に着目し、EHOに特徴的な組織像である血栓形成から門脈域海綿状異常脈管増生(5)に至るモデルを確立し報告してきた(2)～(4)。すなわち、ウサギ門脈1次分枝に選択的にリポドールを担体としてE.coli由来endotoxinを注入するモデルを作成した。すると約72時間をピークに門脈内に形成されたフィブリン血栓を認め、周囲門脈域に海綿状異常血管増生する。これらの異常脈管はEHOの組織像と類似しており、また $\alpha$ -SMA染色陽性であることから門脈由来の血管増生と鑑別した(3)。これらの結果より、腹腔内あるいは門脈周囲の炎症が門脈内血栓あるいは狭窄を惹起し、さらには側副血行としての海綿状血管増生につながる機序の一つと考えられた。本症例では、乳児期に発生した肝十二指腸間膜の強度の炎症およびその後反復・継続する胆管炎を認めており、これが門脈の狭小化の原因と考えられた。今後、現状のままの門脈血流を維持できるかは重要な問題であり、胆管炎の重篤化や肝障害、成長に伴う血流の変化、海綿状血管増生などの誘因により肝外門脈の完全閉塞や門脈血流の低下などの転帰をとることも考えられ、厳重なフォローアップが必要と考えられる。

## 結 語

肝外門脈閉塞の一因として小児期の腹腔内炎症の関与が挙げられる。本症例においては新生児期の胆道破裂および術後の反復性胆管炎が門脈狭小化に影響を及ぼしている可能性が示唆された。今後、EHOへと進行する可能性もあり、厳重な経過観察が必要である。

## 文 献

1. 日本門脈圧亢進症食道静脈瘤学会：門脈圧亢進症取り扱い規約. 金原出版株式会社. P86-87, 1996
2. 兼松隆之、大野康治、井手 達：門脈血栓症モデルの確立と病態解明. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班平成10年度研究報告書. P40-42, 1999.
3. 兼松隆之、大野康治、井手 達：門脈血栓症モデルにおける異常脈管様構造物の検討. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班平成10年度研究報告書. P43-47, 1999.
4. Ide T. et al.: Early development of cavernomatous vasclatures in portal venous thrombosis: morphometric kinetics in rabbit model. Hepatology research, 136-142, 2003
5. 奥平雅彦、大部 誠：IPH, EHO, Budd-Chiari症候群の形態学的比較検討. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班平成2年度研究報告症. P49-51, 1991.

### Ⅲ そ の 他

厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成16年度総会

班長 橋爪 誠

日時：平成16年11月22日(月) 午前10時00分～午後3時40分

場所：虎ノ門パストラル 本館8階「しらかば」

東京都港区虎ノ門4-1-1

TEL (03) 3432-7261 (代)

プログラム

開会の辞 (10:00～10:10)

班長 橋爪 誠

厚生労働省挨拶 (10:10～10:20)

厚生労働省健康局疾病対策課

病因・病態Ⅰ (10:20～10:40)

司会 塩見 進

1. 特発性門脈圧亢進症における頭部MRI 淡蒼球高信号所見の検討

千葉大学大学院腫瘍内科学 福沢 健、松谷正一

2. 拘束ストレス負荷マウスモデルにおける血栓傾向

独立行政法人国立病院機構名古屋医療センター 齋藤英彦

病因・病態Ⅱ (10:40～11:10)

司会 古謝景春

3. 肝繊維化進展に対する遺伝子発現プロファイルによる解析

大阪市立大学大学院核医学 塩見 進  
大阪市立大学大学院肝胆膵病態内科学 西口修平  
味の素医薬研究所 高原義之

4. メタボローム解析法による肝病態制御機構の探索

慶應義塾大学医学部医化学教室 末松 誠

5. HIF1 $\alpha$  を介した肝臓の酸素センシング機構の解明

慶應義塾大学医学部医化学教室 末松 誠

病理 (11:10～11:50)

司会 中沼安二

6. 沖縄の Budd-Chiari 症候群の肝病理形態

久留米大学医学部病理学教室 鹿毛政義

7. IPH の病態形成における NOS の関与：脾での iNOS, eNOS の発現を中心に

金沢大学大学院形態機能病理学 佐藤保則、澤田星子、中沼安二

8. 門脈圧亢進症の脾の病理形態

久留米大学医学部病理学教室 高須 修、鹿毛政義

9. IPH の死因：剖検輯報を用いた検討

金沢大学大学院形態機能病理学 澤田星子、佐藤保則、中沼安二

臨床 I (11:50~12:30)

司会 松谷正一

10. 肝移植を行った門脈瘤を有する C 型肝硬変の一例

長崎大学大学院移植・消化器外科 蒲原行雄、兼松隆之

11. C 型肝硬変に対する生体肝移植により食道静脈瘤が軽快した 1 例～血流速度の観点から

順天堂大学医学部肝胆膵外科 中谷晃典、吉田範敏、川崎誠治

12. 脾肺固着術後長期観察した Budd-Chiari 症例群の 1 例

大分大学医学部第 1 外科 富永昌幸、太田正之、松本敏文、岩城堅太郎、北野正剛

13. Budd-Chiari 症候群に対する外科治療

琉球大学医学部機能制御外科学分野 古謝景春

昼 食 (12:30~13:30)

事務報告 (13:30~13:40)

全国調査・疫学 (13:40~14:00)

司会 森安史典

14. 特発性門脈圧亢進症の記述疫学

大阪市立大学大学院公衆衛生学 田中 隆、廣田良夫

15. 全国検体保存センターの現況

九州大学大学院消化器・総合外科 川中博文

病因・病態 III (14:00~14:40)

司会 井廻道夫

16. 門脈血栓症における門脈血行動態の検討—静脈瘤血行路におよぼす影響について

千葉大学大学院腫瘍内科学 松谷正一

17. 孤立性胃静脈瘤症例における超音波造影剤を用いた肝血行動態の検討

東京医科大学内科学第四講座 古市好宏、目時 亮、中山大寿、真田 淳、森安史典

18. 門脈血行異常症における脾の役割：脾における Endothelin, TGF- $\beta$ , TNF- $\alpha$  の発現についての検討  
九州大学大学院災害救急医学 山口将平、吉田大輔、橋爪 誠  
九州大学大学院消化器・総合外科 川中博文、金城 直、前原喜彦  
九州大学大学院次世代低侵襲治療学 小西晃造、田上和夫

19. 特発性門脈圧亢進症における免疫異常  
昭和大学医学部消化器内科学 馬場俊之、井廻道夫

**臨 床Ⅱ (14:40~15:10) 司会 兼松隆之**

20. 門脈循環動態からみた肝硬変における主要合併症の自然経過  
大阪市立大学大学院核医学 川村悦史、塩見 進  
大阪市立大学大学院肝胆膵病態内科学 羽生大記、西口修平  
大阪市立大学大学院公衆衛生学 田中 誠

21. 孤立性胃静脈瘤治療例の長期予後の検討－経静脈的塞栓術と EIS の比較－  
東京医科大学内科学第四講座 真田 淳、古市好宏、中山大寿、目時 亮、森安史典

22. 門脈血行異常症例に対する内視鏡的治療  
大分大学医学部第1外科 太田正之、松本敏文、富永昌幸、岩城堅太郎、北野正剛

**臨 床Ⅲ (15:10~15:30) 司会 鹿毛政義**

23. 摘脾後の門脈血栓症の病態および治療についての検討  
九州大学大学院災害救急医学 吉田大輔、山口将平、橋爪 誠  
九州大学大学院消化器・総合外科 川中博文、金城 直、前原喜彦  
九州大学大学院次世代低侵襲治療学 小西晃造、田上和夫

24. 術後に門脈狭窄を生じた胆道破裂の1小児症例  
長崎大学大学院移植・消化器外科 蒲原行雄、兼松隆之

**閉会の辞 (15:00~15:40) 班長 橋爪 誠**



# 門脈血行異常症の診断と治療（2001年）

## 総 則

1. 本基準の名称については「門脈血行異常症の診断と治療（2001年）」とする。
2. 本基準は診断の手引き、重症度分類、治療指針の3部よりなる。

## 診 断 の 手 引 き

### 特発性門脈圧亢進症（IPH）診断の手引

#### I. 概念と症候

肝内末梢門脈枝の閉塞、狭窄により門脈圧亢進症に至る原因不明の症候群をいう。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、肝機能障害などの症候を示す。

#### 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：軽度異常にとどまることが多いが、重症になるにしたがい肝不全兆候を示す。
- 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) 著しい脾腫を認める。
- (b) 肝臓は病期の進行とともに萎縮する。
- (c) 肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し全体に波打ち状を呈する例もある。
- (d) 肝内結節を認めることがある。
- (e) 肝外門脈径の増大、側副血行路の発達を認める。
- (f) 門脈血流量の増加を認める。
- (g) 二次的に肝内、肝外門脈に血栓を認めることがある。
- (h) 肝静脈は閉塞している。

###### 2) 腹腔動脈造影動脈相

著明な脾動脈拡張を認める。一方、総肝動脈の狭小化、肝内動脈の狭小化、過疎化をみるかcork screw像などの肝硬変所見を認めない。

###### 3) 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影

肝内末梢門脈枝の走行異常、分岐異常が認められ、その造影性は不良である。時に肝内大型門脈枝に血栓形成をみることがある。

###### 4) 肝静脈造影および圧測定

しばしば肝静脈枝相互間吻合と“しだれ柳様”所見を認める。閉塞肝静脈圧は正常または軽度上昇

している。

### 3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：肝萎縮のあるもの、ないものがある。肝表面では平滑なもの、波打ち状や凹凸不整を示すもの、さらには肝の変形を示すものがある。肝断面では、肝被膜下の肝実質の脱落をしばしばみる。肝内大型門脈枝あるいは門脈本幹は開存しているが、二次性の閉塞性血栓を認める例がある。肝硬変の所見はない。
- 2) 肝臓の組織所見：肝内末梢門脈枝の潰れや肝内門脈枝の硬化症、および異常血行路を伴う例が多い。門脈域の線維化がみられる。肝細胞の種々の程度の過形成像をみることがあるが、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。

## Ⅲ. 診断

本症は症候群として認識され、また病期により病態が異なることから一般検査所見、画像検査所見、病理検査所見によって総合的に診断されるべきである。確定診断は肝臓の病理組織学的所見に裏付けされることが望ましい。診断に際して除外すべき疾患は肝硬変症、一次性EHO、バッドキアリ症候群、血液疾患、寄生虫症、肉芽腫性肝疾患、先天性肝線維症、慢性ウイルス性肝炎などである。

## 肝外門脈閉塞症（EHO）診断の手引

### I. 概念と症候

肝門部を含めた肝外門脈の閉塞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、肝機能障害などの症候を示す。原因の明らかでない一次性肝外門脈閉塞症と原因の明らかな二次性肝外門脈閉塞症とがある。二次性肝外門脈閉塞症としては腫瘍、血液疾患、胆嚢胆管炎、脾炎、新生児臍炎、手術、薬剤などがある。ただし、IPHの一症候としての肝外門脈血栓症はこれに含めない。

### 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：正常ないし軽度の異常を示す。
- 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) 肝門部を含めた肝外門脈が閉塞し著明な求肝性側副血行路の発達を認める。
- (b) 肝内門脈枝、肝静脈は開存している。
- (c) 脾臓の腫大を認める。
- (d) 肝臓表面は正常で肝臓の萎縮は目立たないことが多い。

##### 2) 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影

肝外門脈の閉塞が認められる。肝門部における求肝性側副血行路の発達が著明でいわゆる“海綿状血管増生”が認められる。

#### 3. 病理検査所見

- 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（骨髓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変化する。
- 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)」に基づき、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)Ⅱ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、上記の内視鏡的治療の継続ないし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」、「選択的シャント手術」、「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 $5 \times 10^4$ 以下、白血球3,000以下、赤血球 $300 \times 10^4$ 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、上記の内視鏡的治療の継続ないし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」、「選択的シャント手術」、「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 $5 \times 10^4$ 以下、白血球3,000以下、赤血球 $300 \times 10^4$ 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、上記の内視鏡的治療の継続ないし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」、「選択的シャント手術」、「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 $5 \times 10^4$ 以下、白血球3,000以下、赤血球 $300 \times 10^4$ 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IV項に該当しない程度の症例でも、第II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16年度 門脈血行異常症に関する調査研究班名簿

区 分	氏 名	所 属	役 職
班 長	橋 爪 誠	九州大学大学院医学研究院災害・救急医学 〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1 TEL：092-642-6222 FAX：092-642-6224	教 授
分担研究者	兼 松 隆 之	長崎大学大学院医歯薬総合研究科移植・消化器外科 〒852-8501長崎市坂本1-7-1 TEL：0958-49-7312 FAX：0958-49-7319	教 授
	川 崎 誠 治	順天堂大学医学部肝胆膵外科 〒113-8421 東京都文京区本郷2-1-1 TEL：03-3813-3111 (内線3391) FAX：03-5802-0434	教 授
	北 野 正 剛	大分大学医学部腫瘍病態制御講座第1外科 〒879-5593 大分郡狭間町医大ヶ丘1-1 TEL：0975-86-5840 FAX：0975-49-6039	教 授
	森 安 史 典	東京医科大学内科学第四講座 〒160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1 TEL：03-5325-6838 FAX：03-5325-6840	教 授
	前 原 喜 彦	九州大学大学院医学研究院消化器・総合外科学 〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1 TEL：092-642-5461 FAX：092-642-5482	教 授
	井 廻 道 夫	昭和大学医学部消化器内科学 〒142-8666 東京都品川区旗の台1-5-8 TEL：03-3784-8662 FAX：03-3784-5715	教 授
	塩 見 進	大阪市立大学大学院医学研究科核医学 〒545-8585 大阪市阿倍野区旭町1-4-3 TEL：06-6645-3885 FAX：06-6646-0686	教 授
	齋 藤 英 彦	独立行政法人国立病院機構名古屋医療センター 〒460-0001 名古屋市中区三の丸四丁目1番1号 TEL：052-951-1111 (内線2200) FAX：052-951-0559	院 長
	古 謝 景 春	琉球大学医学部機能制御外科学分野 〒903-0125 沖縄県中頭郡西原町字上原207 TEL：098-895-1166 FAX：098-895-1422	教 授
	末 松 誠	慶應義塾大学医学部医化学教室 〒160-8582 東京都新宿区信濃町35 TEL：03-5363-3753 FAX：03-3358-8138	教 授
	廣 田 良 夫	大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学 〒545-8585 大阪市阿倍野区旭町1-4-3 TEL：06-6645-3755 FAX：06-6645-3757	教 授
	中 沼 安 二	金沢大学大学院医学系研究科形態機能病理学 〒920-8640 金沢市宝町13-1 TEL：076-265-2195 FAX：076-234-4229	教 授
鹿 毛 政 義	久留米大学医学部病理学教室 〒830-0011 久留米市旭町67 TEL：0942-31-7546 FAX：0942-32-0905	教 授	
松 谷 正 一	千葉大学大学院医学研究院腫瘍内科学 〒260-8670 千葉市中央区亥鼻1-8-1 TEL：043-226-2083 FAX：043-226-2088	講 師	