

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) 肝静脈は開存している。

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、過疎化をみるがcork screw像などの肝硬変所見を認めない。

3) 上腸間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。肝剖面では、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、膵炎、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 5×10^4 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 5×10^4 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 5×10^4 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17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	職 名
主任研究者	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学総合研究科移植・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
	小嶋 哲人	名古屋大学医学部保健学科検査技術科学専攻 〒461-8673 名古屋市東区大幸南一丁目 1-20 TEL: 052-719-3153 FAX: 052-719-3153	教 授
	國吉 幸男	琉球大学医学部生体制御医科学講座機能制御外科学分野 〒903-0215 沖縄県中頭郡西原町字上原 207 TEL: 098-895-1168 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: 0942-31-7651 FAX: 0942-31-7651	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