

## まとめ

2000年～2005年における本邦の門脈血行異常症の治療内容の動向、及びその治療成績・予後について報告した。

## 参考文献

- 1) 大野良之 編、川村孝、玉腰暁子、橋本修二 著：難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル。1994年厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1994.
- 2) Langlet et al. Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2003 ; 39 : 496 – 501.

# 全国検体保存センターの再編および運営

九州大学大学院医学研究院災害・救急医  
橋爪 誠

共同研究者

九州大学大学院医学研究院災害・救急医  
吉田大輔、山口将平

## 研究要旨

門脈血行異常症に関する調査研究班の研究対象となる特発性門脈圧亢進症 (IPH)、肝外門脈閉塞症 (EHO)、バッドキアリ症候群 (BCS) の病因は未だ不明である。これら三疾患は、全国的にみても症例数が少なく、比較的まれな疾患である。これら三疾患の病因・病態を解明することを目標とし、平成 9 年に検体登録制度および全国検体保存センターを設立した。しかし、この検体保存センター運営はシステム上の問題点も出現してきた。

当研究班では、文部科学省・厚生労働省・経済産業省による「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」に従い、患者の利益・プライバシーを保護しながら、より有効な検体保存センターのシステムを構築していく必要があると考え、検体保存センターの再編（新検体保存センターの設置）を行った。

新検体保存センターの設置後、九州大学大学院消化器・総合外科と長崎大学大学院移植・消化器外科より症例登録がなされ、平成 19 年 3 月現在で新たに計 9 症例の検体登録がなされた（内容：血液検体 9 症例、脾臓・肝臓組織検体 1 症例）。今後登録施設と登録症例数を増やすとともに、病因・病態解明に役立つ幅広いデータを検討していく予定である。

## 背景

門脈血行異常症に関する調査研究班の研究対象となる特発性門脈圧亢進症 (IPH)、肝外門脈閉塞症 (EHO)、バッドキアリ症候群 (BCS) の病因は未だ不明である。これら三疾患は、全国的にみても症例数が少なく、比較的まれな疾患である。よって、病因・病態の解明を行うにあたり、調査研究対象となる症例を確保することが必要である。

IPH、EHO、BCS の研究対象症例を確保し、その検体や臨床データを有効利用することにより、これら

三疾患の病因・病態を解明することを目標とし、平成 9 年に検体登録制度および全国検体保存センターを設立した。さらに、運営上生じた様々な問題点を克服すべく、平成 18 年度に新検体保存センターシステムを設立した。

## 目的

全国からの症例データを収集・集中し、当研究班における病因・病態解明への研究を円滑にすることを目的とする。

## 旧検体保存センターから新検体保存センターへの移行

当研究班では上記目的の達成のため、平成9年に検体登録制度および検体保存センターを設立し、運営を行ってきた。平成17年度までに研究協力を依頼した施設は666施設、研究協力に同意した施設は258施設であり、IPH 98例、EHO 51例、BCS 39例の計188例の検体の登録を完了している。

しかし、過去の検体保存センター運営には問題点も出現してきた。遺伝子を解析する研究にあたっては、研究の結果が様々な倫理的・法的・社会的問題を招く可能性を十分考慮しなければならず、試料等提供者、その家族や血縁者さらには同じような病気にかかっている他の患者の尊厳を尊重し、人権を守り、利益を保護することが重要であり、平成13年3月29日付けで、文部科学省・厚生労働省・経済産業省による「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」が告示され、この指針に定められた手続きを遵守することが求められるようになった。

そこで、当研究班では、平成14年3月25日、九州大学ヒトゲノム・遺伝子解析倫理審査専門委員会において「門脈血行異常症の遺伝子異常に関する調査研究(杉町班)」が承認され、平成14年12月26日、大阪市立大学・倫理委員会にても同様に承認を得た。さらに、橋爪班への変更に伴い、平成15年3月25日、九州大学ヒトゲノム・遺伝子解析倫理審査専門委員会において「門脈血行異常に関する調査研究(橋爪班)」が再承認され、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」に基づいた検体保存センターの運営環境を整えた。しかし一方で、そのような環境は、新規検体登録状況を厳しくしており、新規登録数は年々減少していく状況となった。

よって、当研究班ではこのような問題点を克服し、患者の利益・プライバシーを保護しながら、より有効な検体保存センターのシステムを構築していく必要があると考え、検体保存センターの再編(新検体保存センターの設置)を行った。

## 新検体保存センターの現状

新検体保存センターによる門脈血行異常症の病因・病態の解析は平成18年3月2日に九州大学大学院医

学研究院倫理委員会において、同年3月8日に九州大学大学院ヒトゲノム・遺伝子解析倫理審査専門委員会において承諾を受けた。その後、九州大学大学院災害救急医学および消化器・総合外科、長崎大学大学院移植消化器外科、大阪市立大学大学院核医学および公衆衛生学、大分大学第一外科の計4施設において倫理委員会での承諾が完了した。新検体保存センターの設置後、九州大学大学院消化器・総合外科と長崎大学大学院移植・消化器外科より症例登録がなされ、平成19年3月現在で新たに計9症例の検体登録がなされた(内容:血液検体9症例、脾臓・肝臓組織検体1症例)。

9症例の内訳は、IPH:3症例、EHO:1症例、BCS:3症例、肝硬変対象群:2症例。症例数が少ないため、症例背景(表1)や血液データ(表2-4)についての検討は不十分ではあるが、今後登録施設と登録症例数を増やすとともに、病因・病態解明に役立つ幅広いデータを検討していく予定である。

## 登録症例の詳細

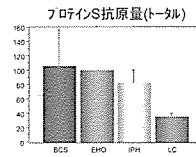
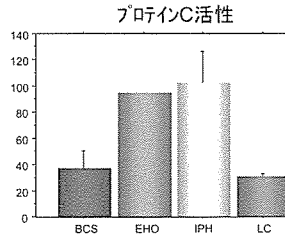
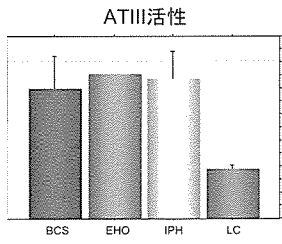
登録症例数 9 症例	(2006.4 ~ 2007.2)
性別(男/女)	3 / 6
年齢(歳)	53.3
疾患	
IPH / EHO / BCS	3 / 1 / 3
LC(肝硬変対象群)	2
Child-Pugh 分類(A / B / C)	6 / 2 / 1

## 最後に

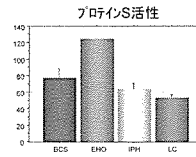
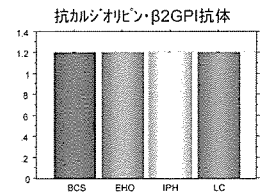
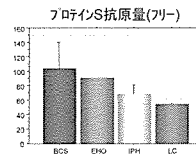
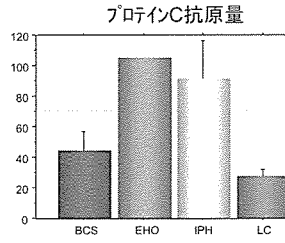
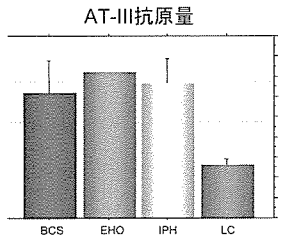
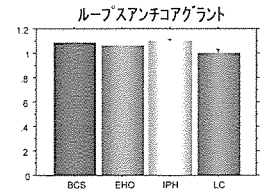
平成9年度に設置された検体保存センターの更なる発展を期待し、諸問題を克服したうえで新検体保存センターを確立した。

今後、登録症例数を増やすとともに、三疾患における病因・病態の更なる解明を進めていく必要がある。

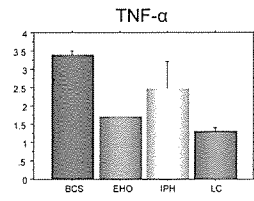
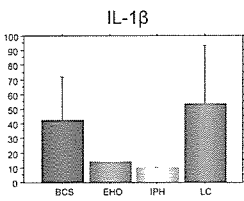
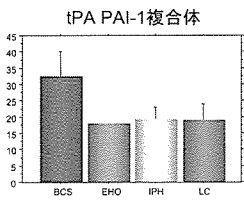
全症例



全症例



全症例



### Ⅲ そ の 他

## プログラム

開会の辞 (10:00～10:05) 班 長 橋爪 誠

厚生労働省挨拶 (10:05～10:10) 厚生労働省健康局疾病対策課

病因・病態 I (10:10～11:10) 司 会：鹿毛 政義

1. IPH および類縁疾患の肝線維化機序－免疫組織化学的検討  
金沢大学大学院形態機能病理学 佐藤保則、中沼安二
2. 特発性門脈圧亢進症における免疫異常－制御性 T 細胞との関連  
昭和大学消化器内科 馬場俊之、井廻道夫
3. 低酸素応答システムによる肝細胞機能制御機構の解明  
慶應義塾大学医化学 合田巨人、末松 誠
4. CTGF 組み換えアデノウイルス感染ラット肝組織における網羅的遺伝子発現の解析  
大阪市立大学大学院核医学 塩見 進

臨床 I (11:10～11:55) 司 会：井廻 道夫

1. BCS の肝組織規定因子に関する検討  
琉球大学医学部機能制御外科学 國吉幸男
2. 肝細胞癌合併肝硬変患者における食道静脈瘤増悪の危険因子の検討  
大阪市立大学大学院核医学 川村悦史、塩見 進
3. 左葉グラフトを用いた成人生体肝移植における肝血行動態の検討  
順天堂大学肝胆臓外科 杉山祐之、石崎陽一、川崎誠治

病因・病態 II (11:55～12:40) 司 会：中沼 安二

1. Budd-Chiari 症候群の肝の酸化ストレス  
久留米大学病理学教室 鹿毛政義、秋葉 純、高須 修
2. バッドキアリ症候群機序解明に向けた血管セグメンテーションとモデル構築  
九州大学大学院工学研究院流体工学講座流体力学研究室 渡部正夫  
九州大学大学院災害・救急医学 小西 晃造、山口将平、橋爪 誠
3. 門亢症胃粘膜における adaptive cytoprotection と HSP90 および eNOS 発現に関する検討  
大分大学第一外科 富永昌幸、太田正之、岩城堅太郎、甲斐成一郎、北野正剛

昼 食 (12:40～13:20)

事務報告 (13:20～13:30)

診断と治療のガイドラインの改訂について (13:30～14:00) 橋爪 誠

全国調査・疫学 (14:00～14:45)

司 会：廣田 良夫

1. 門脈血行異常症の全国疫学調査－最終報告－

大阪市立大学大学院公衆衛生学 大藤さところ、福島若葉、廣田良夫  
国立長寿医療センター治験管理室 玉腰暁子  
埼玉医科大学公衆衛生学 永井正規

2. 門脈血行異常症の治療成績に関する全国調査

九州大学大学院災害救急医学 山口将平、吉田大輔、橋爪 誠

3. 全国検体保存センターの再編および運営

九州大学大学院災害救急医学 吉田大輔、山口将平、橋爪 誠

臨床Ⅱ (14:45～15:45)

司 会：森安 史典

1. IPH に発生した肝結節性過形成の 1 例

長崎大学移植・消化器外科 兼松隆之、江口 晋

2. 門脈血栓症で発症した先天性アンチトロンビン欠損症

名古屋大学医学部保健学科 小嶋哲人

3. 門脈圧亢進症における D ダイマー値の検討－門脈血栓との関連について

千葉県立衛生短期大学 松谷正一  
千葉大学消化器内科 丸山紀史、吉住博明、小林 哲、奥川英博

4. 脾摘後門脈血栓予防のための AT-Ⅲ 製剤投与の有用性について

九州大学大学院消化器総合外科 川中博文、姉川 剛、小西晃造、前原喜彦

臨床Ⅲ (15:45～16:30)

司 会：兼松 隆之

1. 門脈病変に対する造影超音波診断

東京医科大学消化器内科 市村茂輝、目時 亮、古市好宏、森安史典

2. 巨大脾腫を伴う肝硬変における門脈圧亢進症の治療－脾摘の効果

久留米大学外科 緒方敏郎、奥田康司、森永暁生、木下寿文  
久留米大学病理 鹿毛政義

3. 脾摘の食道胃静脈瘤に及ぼす影響について

九州大学大学院消化器総合外科 姉川 剛、川中博文、小西晃造、前原喜彦

閉会の辞 (16:30～16:40)

班 長 橋爪 誠

# 門脈血行異常症の診断と治療のガイドライン (2007年)

## 門脈血行異常症の診断のガイドライン

### 特発性門脈圧亢進症診断のガイドライン

#### I. 概念と症候

特発性門脈圧亢進症とは、肝内末梢門脈枝の閉塞、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、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症候を示す。通常、肝硬変に至ることはなく、肝細胞癌の母地にはならない。本症の病因は未だ不明であるが、肝内末梢門脈血栓説、脾原説、自己免疫異常説などが言われている。

#### II. 疫学

2004年の年間受療患者数は640～1070人と推定され、男女比は約1:2.7と女性に多い。確定診断時の年齢は、40～50歳代にピークを認め、確定診断時の平均年齢は49歳である。(2005年全国疫学調査)

#### III. 検査所見

##### 1. 一般検査所見

- 1) 血液検査:一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査:軽度異常にとどまることが多い。
- 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) しばしば巨脾を認める。
- (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) 著明な脾動静脈の拡張を認める。
- (f) 超音波ドプラ検査で著しい門脈血流量、脾静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。

###### 2) 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、分岐異常を認め、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認めることがある。

###### 3) 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、波打ち状や凹凸不正を示すもの、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



ば認める。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。また、過形成結節を呈する症例がある。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・狭小化や肝内門脈枝の硬化症、および異常血行路を呈する例が多い。門脈域の緻密な線維化を認め、しばしば円形の線維性拡大を呈する。肝細胞の過形成像がみられるが、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。

#### IV. 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、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群、血液疾患、寄生虫疾患、肉芽腫性肝疾患、先天性肝線維症、慢性ウイルス性肝炎、非硬変期の原発性胆汁性肝硬変などである。

### 肝外門脈閉塞症診断のガイドライン

#### I. 概念と症候

肝外門脈閉塞症とは、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、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症候を示す。分類として、原発性肝外門脈閉塞症と続発性肝外門脈閉塞症とがある。原発性肝外門脈閉塞症の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髓増殖性疾患の関与が言われている。続発性肝外門脈閉塞症をきたすものとしては、新生児臍炎、腫瘍、肝硬変や特発性門脈圧亢進症に伴う肝外門脈血栓、胆嚢胆管炎、膵炎、腹腔内手術などがある。

#### II. 疫学

2004年の年間受療患者数は340～560人と推定され、男女比は約1:0.6とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20歳未満が一番多く、次に40～50歳代が続き、2峰性のピークを認める。確定診断時の平均年齢は33歳である。(2005年全国疫学調査)

#### III. 検査所見

##### 1. 一般検査所見

- 1) 血液検査: 一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査: 軽度異常にとどまることが多い。
- 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) 脾臓の腫大を認める。
- (c) 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

肝外門脈の閉塞を認める。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”を認める。

### 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、海綿状変化を認める。肝表面は概ね平滑である。
- 2) 肝臓の組織所見: 肝の小葉構造はほぼ正常に保持され、肝内門脈枝は開存している。門脈域には軽度の炎症細胞浸潤、軽度の線維化を認めることがある。肝硬変の所見はない。

## IV. 診断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。

## バッド・キアリ症候群診断のガイドライン

### I. 概念と症候

バッド・キアリ症候群とは、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。本邦では両者を合併している病態が多い。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、肝性脳症、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。分類として、原発性バッド・キアリ症候群と続発性バッド・キアリ症候群とがある。原発性バッド・キアリ症候群の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。続発性バッド・キアリ症候群をきたすものとしては肝腫瘍などがある。

### II. 疫学

2004年の年間受療患者数は190～360人と推定され、男女比は約1:0.7とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20～30歳代にピークを認め、確定診断時の平均年齢は42歳である。(2005年全国疫学調査)

### III. 検査所見

#### 1. 一般検査所見

- 1) 血液検査: 一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 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) 脾臓の腫大を認める。
  - (c) 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。肝硬変に至れば、肝萎縮となることもある。

#### 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：うっ血肝腫大、慢性うっ血に伴う肝線維化、さらに進行するとうっ血性肝硬変となる。
- 2) 肝臓の組織所見：急性のうっ血では、肝小葉中心帯の類洞の拡張が見られ、うっ血が高度の場合には中心帯に壊死が生じる。うっ血が持続すると、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）の形成や中心帯領域に線維化が生じ、慢性うっ血性変化が見られる。さらに線維化が進行すると、主に中心帯を連結する架橋性線維化が見られ、線維性隔壁を形成し肝硬変の所見を呈する。

## IV. 診断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。

## 重 症 度 分 類

### 特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、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. 門脈圧亢進症性胃症とは、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	—	—	—	—	+

# 門脈血行異常症の治療ガイドライン

## はじめに

門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群）の治療は、それぞれの疾患によって生じる門脈圧亢進の症候に対する治療が中心になる。バッド・キアリ症候群の治療では、門脈圧亢進症の症候に対する治療とともに、バッド・キアリ症候群の閉塞・狭窄部位に対する治療も行う。

## 食道・胃静脈瘤の治療ガイドライン

### 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、内視鏡的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. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、または待期手術、ないしはその併用療法を考慮する。
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、または予防手術、ないしはその併用療法を考慮する。
4. 単独手術療法としては、下部食道を離断し、脾摘術、下部食道・胃上部の血行遮断を加えた「直達手術」、または「選択的シャント手術」を考慮する。内視鏡的治療との併用手術療法としては、「脾摘術および下部食道・胃上部の血行遮断術」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. 孤立性胃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などで対症的に管理し、可及的すみやかに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。
3. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、バルーン閉塞下逆行性経静脈的塞栓術（balloon-occluded retrograde transvenous obliteration:B-RTO）などの血管内治療、または待期手術を考慮する。
4. 未出血の症例では、胃内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、血管内治療、または予防手術を考慮する。
5. 手術方法としては「脾摘術および胃上部の血行遮断術」を考慮する。

## 脾腫、脾機能亢進の治療ガイドライン

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、内科的治療が難しい症例では部分脾動脈塞栓術ないし脾摘術を考慮する。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。

## バッド・キアリ症候群の狭窄・閉塞部位に対する治療ガイドライン

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。急性症例で、肝静脈末梢まで血栓閉塞している際には、肝切離し、切離面・右心房吻合術も選択肢となる。肝不全例に対しては、肝移植術を考慮する。

門脈血行異常症調査研究班 班員名簿

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病因・病態検査学講座 〒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	千葉県立衛生短期大学第一看護学科 〒261-0014 千葉県千葉市美浜区若葉 2 丁目 10 番 TEL: 043-272-1711(代) FAX: 043-272-1716	教 授	