

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
M Miyachi, H Yazawa, M Furukawa, K Tsuboi, M Ohtake, T Nishizawa, K Hashimoto, T Yokoi, T Kojima, Takashi Murate, M Yokota, T Murohara, Y Koike, K Nagata	Exercise training alters left ventricular geometry and attenuates heart failure in dahl salt-sensitive hypertensive rats.	Hypertension.	53(4)	701-707	2009
K Yamamoto, K Takeshita, T Kojima, J Takamatsu	Stress-induced PAI-1 expression is suppressed by pitavastatin in vivo.	Int J Hematol.	89(4)	553-554	2009
A Takagi, R Tanaka, D Nakashima, Y Fujimori, T Yamada, K Okumura, T Murate, M Yamada, Y Horikoshi, K Yamamoto, A Katsumi, T Matsushita, T Noae, T Kojima	Definite diagnosis in Japanese patients with protein C deficiency by identification of causative PROC mutations.	Int J Hematol.	89(4)	555-557	2009
宮田 敏之、 岡田 浩美、 川崎 富夫、 辻 肇、 窓岩 清治、 坂田 洋一、 小嶋 哲人、 村田 満、 池田 康夫	日本人の血栓性素因	臨床血液	50(5)	381-388	2009
小嶋 哲人	血栓性疾患 先天性凝固阻止因子欠乏症 (antithrombin, protein C, protein S 欠損症)	日本血栓止血学会誌	20(5)	484-486	2009
K Yamamoto, S Shibayama, K Takeshita, T Kojima, J Takamatsu	A novel cholesterol absorption inhibitor, ezetimibe, decreases adipose-derived and vascular PAI-1 expression in vivo.	Thromb Res.	124(5)	644-645	2009
A Furuhata, A Kimura, K Shide, K Shimoda, M Murakami, H Ito, S Gao, K Yoshida, Y Tagawa, K Hagiwara, A Takagi, T Kojima, M Suzuki, A Abe, T Noae, T Murate:	p27 deregulation by Skp2 overexpression induced by the JAK2V617 mutation.	Biochem Biophys Res Commun.	383(4)	411-416	2009
A Furuhata, M Murakami, H Ito, S Gao, K Yoshida, S Sobue, R Kikuchi, T Iwasaki, A Takagi, T Kojima, M Suzuki, A Abe, T Noae, T Murate	GATA-1 and GATA-2 binding to 3' enhancer of WT1 gene is essential for its transcription in acute leukemia and solid tumor cell lines.	Leukemia.	23(7)	1270-1277	2009

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
T Yamada, Y Fujimori, A Suzuki, Y Miyawaki, A Takagi, T Murate, M Sano, T Matsushita, H Saito, <u>T Kojima</u>	A novel missense mutation causing abnormal LMAN1 in a Japanese patient with combined deficiency of factor V and factor VIII.	Am. J. Hematol.	84(11)	738-742	2009
R Tanaka, D Nakashima, A Suzuki, Y Miyawaki, Y Fujimori, T Yamada, A Takagi, T Murate, K Yamamoto, A Katsumi, T Matsushita, T Naoe, <u>T Kojima</u>	Impaired secretion of carboxyl-terminal truncated factor VII due to an F7 nonsense mutation associated with FVII deficiency.	Thromb Res.	in press		2009
Hitoshi Inafuku Yuji Morishima Takaaki Nagano Katsuya Arakaki Satoshi Yamashiro Yukio Kuniyoshi	A three-decade experience of radical open endovenectomy with pericardial patch graft for correction of Budd-Chiari syndrome	JOURNAL OF VASCULAR SURGERY	50(3)	590-593	2009
<u>Nakanuma Y, Sato Y, Kitao A</u>	Pathology and pathogenesis of portal venopathy in idiopathic portal hypertension: Hints from systemic sclerosis.	Hepatol Res	39	1023-31	2009
Kitao A, Sato Y, Kitamura S, Harada K, Sasaki M, Morikawa H, Shiomi S, Honda M, Matsui O, <u>Nakanuma Y</u>	Endothelial to mesenchymal transition via transforming growth factor-beta1/Smad activation is associated with portal venous stenosis in idiopathic portal hypertension.	Am J Pathol	175	616-26	2009
International Consensus Group for Hepatocellular Neoplasia The International Consensus Group for Hepatocellular Neoplasia Kojiro M, Wanless IR, Alves V, Badve S, Balabaud C, Bedosa P, Bhathal P, Bioulac-Sage P, Brunt EM, Burt AD, Craig JR, Dhillon A, Ferrell L, Geller SA, Goodman ZZD, Gouw AS, Guido M, Guindi M, Hytiroglou P, <u>Kage M</u> , Kondo F, Kudo M, Lauwers GY, Nakano M, Paradis V, Park YN, Ougalia A, Roncalli M, Roskams	PathologicDiagnosis of Early Hepatocellular Carcinoma:A Report of the International Consensus Group for Hepatocellular Neoplasia.	Hepatology	49(2)	658-664	2009

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
T, Ruebner B, Sakamoto M, Saxena R, Theise ND, Thumg S, Taniakos D. Lauwers GY, Nakano M, Paradis V, Park YN, Ougalia A, Roncalli M, Roskams T, Ruebner B, Sakamoto M, Saxena R, Theise ND, Thumg S, Taniakos D.					
松谷 正一	腸管内容と静脈瘤血流	日本門脈圧亢進症学会雑誌	14	340-341	2008
松谷 正一	門脈圧亢進症と側副血行路	超音波医学	36:	319-327	2009
Huet PM, Vincent C, Deslauriers J, Cote J, Fenyves D, Matsutani S, Boileau R, Kerckvoorde JH	Portal hypertension in primary biliary cirrhosis (PBC): A reversible condition? Yes, but not in all UDCA treated patients	Hepatology Research	39	1032-1038	2009
Okugawa H, Maruyama H, Kobayashi S, Yoshizumi H, Matsutani S, Yokosuka O	Therapeutic effect of balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for gastric varices in relation to haemodynamics in the short gastric vein	British Journal of Radiology	82	930-935	2009
Hidaka M, Eguchi S, Okudaira S, Takatsuki M, Tokai H, Soyama A, Nagayoshi S, Mochizuki S, Hamasaki K, Tajima Y, Kanematsu T	Multicentric occurrence and spread of hepatocellular carcinoma in whole explanted end-stage liver.	Hepatology Research	39巻 2号	143-148	2009
Eguchi S, Kanematsu T	What is the real contribution of extrahepatic cells to liver regeneration?	Surgery Today	39巻 1号	1-4	2009
Kobayashi K, Fujioka H, Kamohara Y, Okudaira S, Yanaga K, Furui J, Kanematsu T	Underlying Histological Activity of Hepatitis Plays an Important Role for Tumor Recurrence After Curative Resection of Hepatocellular Carcinoma.	Acta Medica Nagasakiensia	53巻 4号	97-107	2009
Eguchi S, Takatsuki M, Yamanouchi K, Hidaka M, Soyama A, Tomonaga T, Tajima Y, Kanematsu T	Indocyanine Green Dye Excretion Bile Reflects Graft Function After Living Donor Liver Transplantation.	Transplantation	88巻	747-748	2009
Ichikawa T, Nakao K, Miyaaki H, Eguchi S, Takatsuki M, Fujimoto M, Akiyama M, Miura S, Ozawa E, Shibata H, Takeshita S, Kanematsu T, Eguchi K	Hepatitis C virus kinetics during the first phase of pegylated interferon- $\alpha$ -2b with ribavirin therapy in patients with living donor liver transplantation.	Hepatology Research	39巻	856-864	2009

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Eguchi S, Hidaka M, Tomonaga T, Miyazaki K, Inokuma T, Takatsuki M, Okudaira S, Yamanouchi K, Miyaaki H, Ichikawa T, Tajima Y, <u>Kanematsu T</u>	Actual therapeutic efficacy of pre-transplant treatment on hepatocellular carcinoma and its impact on survival after salvage living donor liver transplantation.	Journal of Gastroenterology	44巻	624-629	2009
Tokai H, Kawashita Y, Ito Y, Yamanouchi K, Takatsuki M, Eguchi S, Tajima Y, <u>Kanematsu T</u>	Efficacy and limitation of bone marrow transplantation in the treatment of acute and subacute liver failure in rats.	Hepatology Research	39巻	1137-1143	2009
Eguchi S, Takatsuki M, Nakashima M, <u>Kanematsu T</u>	Living -donor liver transplantation from second generation children for atomic bomb survivors	Hepatology Research	39巻	1150-1152	2009
Hamada T, Eguchi S, Takatsuki M, Yamanouchi K, Sugiyama N, Kawashita Y, Okudaira S, Tajima Y, Ishii T, <u>Kanematsu T</u>	Low-dose recombinant human hepatocyte growth factor enhances effect of hepatocyte transplantation in rats treated with retrorsine.	Hepato-gastroenterology	56巻	1466-1470	2009
<u>Yoshida H</u> , Mamada Y, Taniai N, Hirakata A, Kawano Y, Kakinuma D, Mineta S, Tajiri T.	Simultaneous evaluation of portal hemodynamics and liver function by scintiphotosplenopography in pediatric recipients of living-donor liver transplants	Hepato-Gastroenterology	56	819-23	2009
Takahashi T, <u>Yoshida H</u> , Mamada Y, Taniai N, Tajiri T.	Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for gastric varices in child with extrahepatic portal venous obstruction	J Nippon Med Sch	76	173-8	2009
Kawahigashi Y, Mishima T, Mizuguchi Y, Arima Y, Yokomuro S, Shimizu T, Kanda T, Takizawa T, Luo SS, Ishibashi O, <u>Yoshida H</u> , Tajiri T, Takizawa T.	MicroRNA profiling of human intrahepatic cholangiocarcinoma cell lines reveals biliary epithelial cell-specific microRNAs	J Nippon Med Sch	76	188-97	2009
<u>Yoshida H</u> , Mamada Y, Taniai N, Bando K, Mineta S, Kawano Y, Kakinuma D, Kanda T, Tajiri T.	Interactions between anti-ulcer drugs and non-steroidal anti-inflammatory drugs in cirrhotic patients with bleeding esophagogastric varices	Hepato-Gastroenterology	56	1366-70	2009
<u>Yoshida H</u> , Mamada Y, Taniai N, Tajiri T.	New trends in surgical treatment for portal hypertension	Hepatology Reserch	39	1044-51	2009

## IV. そ の 他

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

門脈血行異常症に関する調査研究（H20-難治-一般-26）

平成21年度第1回班会議

班 長 森 安 史 典

日時：平成21年12月7日（月）10：00～15：30

場所：アステラス製薬 本社 会議室

〒103-8411 東京都中央区日本橋本町2-3-11

## プログラム

- 開会の辞 (10:00~10:05) 班長 森安史典
- 厚生労働省挨拶 (10:05~10:10) 厚生労働省健康局疾病対策課
- 病理 (10:10~10:34) 司会: 鹿毛政義
1. 日本病理学会の日本病理解剖輯報のデータベースに基づく門脈血行異常症の実態解析  
久留米大学医学部病理学教室 鹿毛政義、秋葉 純
  2. IPH における抗血管内皮抗体の出現  
金沢大学大学院医学系研究科形態機能病理学 佐藤保則、中沼安二
- 病因・病態 I (10:34~10:58) 司会: 中沼安二
1. 特発性門脈圧亢進症と免疫異常  
昭和大学医学部消化器内科学 馬場俊之
  2. IPH 肝組織特異タンパクのネットワーク解析  
大阪市立大学大学院医学研究科肝胆膵内科 森川浩安  
大阪市立大学大学院医学研究科核医学 塩見 進
- 病因・病態 II (10:58~11:22) 司会: 小嶋哲人
1. 門脈圧亢進症における血液凝固関連因子の検討 — 門脈血栓との関連について  
千葉県立保健医療大学健康科学部看護学科 松谷正一、福沢 健
  2. 門脈血行異常症におけるアンチトロンビン遺伝子異常解析  
名古屋大学医学部保健学科検査技術科学専攻 小嶋哲人
- 全国調査・疫学 (11:22~11:46) 司会: 廣田良夫
1. 検体保存センターの登録及びデータ解析について  
九州大学大学院医学研究院未来医用情報応用学・九州大学大学院医学研究院先端医療医学  
小西晃造、富川盛雅、橋爪 誠
  2. Budd-Chiari 症候群患者の臨床疫学特性  
大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学 大藤さところ、村井陽子、廣田良夫
- 昼食 (11:46~12:50)
- 事務報告 (12:50~13:00)
- 症例検討 (13:00~13:36) 司会: 松谷正一
1. 脾腎シャントによる肝性脳症に対して脾摘＋シャントバインディングを施行した 1 例  
久留米大学医学部外科学教室 緒方俊郎、奥田康司、佐藤寿洋、木下壽文、青柳成明  
久留米大学医学部病理学教室 鹿毛政義
  2. 悪性リンパ腫に合併した Budd-Chiari 症候群の 1 例  
大分大学医学部腫瘍病態制御講座第 1 外科 江口英利、太田正之、平下禎二郎  
甲斐成一郎、北野正剛

3. 難治性腹水を併発したBCS症例に対して、下大静脈からの直接穿刺によるTIPSを施行した1例  
東京医科大学内科学第四講座 宮田祐樹、古市好宏、市村茂輝、佐野隆友  
村嶋英学、平良淳一、目時 亮、森安史典

臨床Ⅰ (13:36~14:24)

司会：塩見 進

1. 食道静脈瘤診断の未来～FICE併用経鼻内視鏡検査の観点から～  
東京医科大学内科学第四講座 古市好宏、市村茂輝、宮田祐樹、佐野隆友  
村嶋英学、平良淳一、目時 亮、森安史典
2. 造影超音波による肝微小循環の血行動態の解析  
東京医科大学内科学第四講座 市村茂輝、古市好宏、宮田祐樹、佐野隆友  
村嶋英学、平良淳一、杉本勝俊、森安史典
3. バッドキアリ症候群に対する流体力学解析～臨床例の検討～  
九州大学大学院医学研究院未来医用情報応用学・九州大学大学院医学研究院消化器  
総合外科・九州大学大学院医学研究院先端医療医学  
小西晃造、赤星朋比古、富川盛雅、橋爪 誠
4. 門脈血流の一時的閉塞による肝組織の変化  
長崎大学大学院医歯薬学総合研究科移植・消化器外科 曾山明彦、江口 晋、兼松隆之

臨床Ⅱ (14:24~15:24)

司会：橋爪 誠

1. 食道胃静脈瘤の治療方針とその成績  
大分大学医学部腫瘍病態制御講座第1外科 太田正之、甲斐成一郎、江口英利  
平下禎二郎、北野正剛
2. 生体肝移植小児例における肝血行動態の検討  
順天堂大学医学部肝胆膵外科 大森 聡、石崎陽一、川崎誠治
3. BCS手術に於ける、右心房までの拡大法に関する検討  
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 盛島裕次、國吉幸男  
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 稲福 斉
4. 特発性門脈圧亢進症における遠位脾腎静脈吻合術の有用性  
日本医科大学消化器外科・一般外科・乳腺外科・移植外科 吉田 寛
5. 脾臓がT細胞応答に与える影響の検討  
九州大学大学院医学研究院消化器・総合外科学 橋本直隆、赤星朋比古、前原喜彦

閉会の辞 (15:24~15:30)

班 長 森安史典



# 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。肝割面では、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、骨髄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) 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) 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。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、肝切除し、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。

門脈血行異常症に関する調査研究班 班員名簿

区分	氏名	所属	職名
主任研究者	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
分担研究者	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
	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
	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
	馬 場 俊 之	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	講師
	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
	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	千葉県立保健医療大学健康科学部看護学科 〒261-0014 千葉県千葉市美浜区若葉2丁目10番地1号 TEL：043-272-1711(代) FAX：043-272-1716	教授
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：095-849-7312 FAX：095-849-7319	教授	
吉 田 寛	日本医科大学消化器外科・一般外科・乳腺外科・移植外科 〒113-8602 東京都文京区千駄木1-1-5 TEL：03-3822-2131 (内線6752) FAX：03-5685-0989	准教授	

厚生労働省特定疾患

**門脈血行異常症調査研究班  
平成二十一年度研究報告書**

発行 平成22年3月31日

厚生労働省難治性疾患克服研究事業  
門脈血行異常症調査研究班

班長 森 安 史 典

東京医科大学 消化器内科

〒160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1

電話 03-5325-6838

FAX 03-5325-6840



