

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 5×10^4 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、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	日本医科大学多摩永山病院外科 〒206-8512 東京都多摩市永山1-7-1 TEL：042-371-2111 FAX：042-372-7384	准教授	

厚生労働省特定疾患

**門脈血行異常症調査研究班
平成二十二年度研究報告書**

発行 平成23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

F A X 03-5325-6840

