

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻 号	ページ	出版年
Kondo R, Yano H, Nakashima O, Tanikawa K, Nomura Y, <u>Kage M</u>	Accumulation of platelets in the liver may be an important contributory factor to thrombocytopenia and liver fibrosis in chronic hepatitis C.	J Gastroenterol.	in press	in press	in press
<u>Matsutani S</u> , Mizumoto H	To-and-fro waveforms in the left gastric vein in portal hypertension	Journal of Medical Ultrasonics	39	101-104	2012
松谷 正一	Retzius の静脈について	日本門脈圧亢進症学会雑誌	18	9-13	2012
松谷 正一	パンチ症候群	内科	109	1232-1233	2012
松谷 正一	静脈瘤結紉術既往・門脈内血栓例への抗凝固薬投与	日本医事新報	4612	52-53	2012
Eguchi S, Takatsuki M, Soyama A, Hidaka M, Muraoka I and anematsu T	Is Preservation of Middle Hepatic Vein Tributaries during Right Hemi-Hepatectomy Beneficial for Live Donor Liver Transplantation?	Hepato-Gastroenterology	59 (115)	818-819	2012
Eguchi S, Hidaka M, Soyama A, Takatsuki M, Miyaaki H, Ichikawa T, Nakao K, Kanematsu T	Is liver-targeted FOXp3 staining beneficial after living-donor liver transplantation?	Transplant Infectious Disease	14 (2)	156-162	2012
Eguchi S, Takatsuki M, Soyama A, Hidaka M, Muraoka I, Kanematsu T	Use of a stepwise versus straightforward clamping biliary drainage tube after living donor liver transplantation: a prospective, randomized trial.	Journal of Hepato - Biliary - Pancreatic Sciences	19 (4)	379-381	2012
Soyama A, <u>Eguhi S</u> , Hamada T, Takatsuki M, Kamohara Y, Kawashita Y, Hidaka M, Tokai H, Mochizuki S, Nagayoshi S, Kanematsu T	The impact of hepatic denervation on the accumulation of hepatic progenitor cells during liver regenerationin rat.	Hepato-Gastroenterology	59 (117)	1577-1579	2012
Kinoshita A, Takatsuki M, Hidaka M, Soyama A, <u>Eguchi S</u> , Kanematsu T	Prevention of gastric stasis by omentum patching after living donor left hepatectomy.	Surgery Today	42 (8)	816-818	2012
Soyama A, Takatsuki M, Hidaka M, Muraoka I, Tanaka T, Yamaguchi I, Kinoshita A, Hara T, <u>Eguchi S</u>	Standardized less invasive living donor hemihepatectomy using the hybrid method through a short upper midline incision.	Transplantation Proceedings	44 (2)	353-355	2012
Hidaka M, Takatsuki M, Soyama A, Tanaka T, Muraoka I, Hara T, Kuroki T, Kanematsu T, <u>Eguchi S</u>	Intraoperative portal venous pressure and long-term outcome after curative resection for hepatocellular carcinoma.	British Journal of Surgery	99 (9)	1284-1289	2012
Mochizuki K, Takatsuki M, Soyama A, Hidaka M, Obatake M, <u>Eguchi S</u>	The usefulness of a high-speed 3D-image analysis system in pediatric living donor liver transplantation.	Annals of Transplantation	17 (1)	31-34	2012
Inoue Y, Soyama A, Takatsuki M, Hidaka M, Muraoka I, Kanematsu T, <u>Eguchi S</u>	Acute kidney injury following living donor liver transplantation.	Clinical Transplantation	26 (5)	E530-535	2012

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Yamanouchi K, Eguchi S, Takatsuki M, Kamohara Y, Hidaka M, Miyazaki K, Inokuma T, Tajima Y, Kanematsu T	Management of cytomegalovirus infection after living donor liver transplantation.	Hepato-Gastroenterology	59 (113)	231-234	2012
<u>Yoshida H</u> , Mamada Y, Taniai N, Yoshioka M, Hirakata A, Kawano Y, Mizuguchi Y, Shimizu T, Ueda J, Uchida E	Treatment modalities for bleeding esophagogastric varices.	J Nippon Med Sch	79	19-30	2012
Yokoyama T, <u>Yoshida H</u> , Makino H, Maruyama H, Suzuki S, Matsutani T, Matsushita A, Hirakata A, Uchida E	Efficacy and safety of gemcitabine monotherapy in patients with advanced biliary tract cancer.	J Nippon Med Sch	79	204-212	2012
吉田 寛、真々田裕宏、谷合 信彦、平方 敦史、上田 達夫、村田 智、汲田伸一郎、内田 英二	部分的脾動脈塞栓術 (PSE).	日本門脈圧亢進症雑誌	18	215-216	2012
吉田 寛、真々田裕宏、谷合 信彦、吉岡 正人、平方 敦史、内田 英二	門脈圧亢進症の治療 update 2. 門脈圧亢進症に対する外科治療と IVR(4) 部分的脾動脈塞栓術	臨床消化器内科	27	211-215	2012
Hiroaki T, Masahito U, Yoshihiro F, Masanori M, Tomomi M, Seiji K, Chie M, Hiromichi I, Yuji H, Masao F, Tatsuhiko T, Hideto K, Masahisa T, Norio K, Hiroshi F	ADAMTS13 activity may predict the cumulative survival of patients with liver cirrhosis in comparison with the Child-Turcotte-Pugh score and the Model for End-Stage Liver Disease score	Hepatol Res	42	459-472	2012
Takami T, Terai S, <u>Sakaida I</u>	Advanced therapies using autologous bone marrow cells for chronic liver disease.	Discov Med.	14 (74)	7-12	2012
Oishi T, Terai S, Kuwashiro S, Fujisawa K, Matsumoto T, Nishina H, <u>Sakaida I</u>	Ezetimibe reduces fatty acid quantity in liver and decreased inflammatory cell infiltration and improved NASH in medaka model.	Biochem Biophys Res Commun.	422 (1)	22-7	2012
Terai S, Tanimoto H, Maeda M, Zaitsu J, Hisanaga T, Iwamoto T, Fujisawa K, Mizunaga Y, Matsumoto T, Urata Y, Marumoto Y, Hidaka I, Ishikawa T, Yokoyama Y, Aoyama K, Tsuchiya M, Takami T, Omori K, Yamamoto N, Segawa M, Uchida K, Yamasaki T, Okita K, <u>Sakaida I</u>	Timeline for development of autologous bone marrow infusion (ABMi) therapy and perspective for future stem cell therapy.	J Gastroenterol	47 (5)	491-7	2012

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻 号	ページ	出版年
Maeda M, Takami T, Terai S, <u>Sakaida I</u>	Autologous bone marrow cell infusions suppress tumor initiation in hepatocarcinogenic mice with liver cirrhosis.	J Gastroenterol Hepatol.	27 Suppl 2	104-11	2012
Yamasaki T, Saeki I, Harima Y, Zaitsu J, Maeda M, Tanimoto H, Iwamoto T, Hidaka I, Urata Y, Ishikawa T, Takami T, Yamaguchi Y, Uchida K, Terai S, <u>Sakaida I</u>	Effect of transcatheter arterial infusion chemotherapy using iodized oil and degradable starch microspheres for hepatocellular carcinoma.	J Gastroenterol.	47 (6)	715-22	2012
Hisashi H, Takahide N, Guoqin W, <u>Shigehiro K</u> , Tsutomu M, Juichi T, Yoshiaki T, Yusuke O, Masaaki W, Satoshi T, Akitaka S, Wasaburo K	Long-term administration of PPI reduces treatment failures after esophageal variceal band ligation:a randomized,controlled trial	J Gastroenterol	47	118-126	2012

IV. そ の 他

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業

門脈血行異常症に関する調査研究 (H23-難治-一般-26)

平成24年度第1回班会議

班長 森安史典

日時：平成24年11月20日（火）10:00～16:40

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

病因・病態I（10：10～10：58）

司会：福井 博

1. 門脈血行異常症の血栓性素因解析

小嶋哲人

名古屋大学大学院医学系研究科 病態解析学講座

2. Glutamine synthetase の分布からみた IPH の肝血行動態の異常

佐藤保則、中沼安二

金沢大学医学系研究科 形態機能病理学

3. 肝硬変患者における脾臓摘出後の CD4/CD8 比変化が肝線維化、発癌リスクに及ぼす影響

野村頼子¹、近藤礼一郎¹、緒方俊郎²、平川雄介²、鹿毛政義¹

久留米大学病院 病理部¹、久留米大学 外科²

4. 肝静脈系流出障害の新たな分類-Hepatic vena cava syndrome と

Budd-Chiari syndrome の疾患懸念

鹿毛政義¹、Santosh Man Shrestha²、Zhong Gao Wang³、B. B. Lee⁴

久留米大学病院 病理部¹、

Liver Foundation Nepal, Sitapaela Height, Kathmandu, Nepal²、

Vascular Institute and Xuan Wa Hospital, Capital Medical University, Beijing, China.³、

Center for Vein, Lymphatic & Vascular Malformation, Georgetown University,

Washington, USA⁴

病因・病態II（10：58～11：46）

司会：鹿毛政義

1. 門脈圧亢進症ラット胃粘膜における adaptive cytoprotection 障害メカニズムについて

川野雄一郎¹、太田正之¹、川崎貴秀¹、北野正剛²

大分大学第一外科¹、大分大学²

2. 門脈圧亢進症と免疫異常

馬場俊之

昭和大学医学部 内科学講座消化器内科学部門

3. IPH 患者における DNA チップを用いた網羅的遺伝子解析 - クラスタ解析による検討
小谷晃平¹、河邊讓治¹、塩見 進¹、森川浩安²、田守昭博²、長尾吉泰³
赤星朋比古³、橋爪 誠⁴
大阪市立大学大学院医学研究科 核医学¹、同 肝胆膵内科²
九州大学大学院医学研究院 消化器外科³、同 先端医療医学⁴

4. 食道・胃静脈瘤治療と ADMTS13 動態
高谷広章、植村正人、上嶋昌和、瓦谷英人、福井 博
奈良県立医科大学 消化器・内分泌代謝内科

全国調査・疫学（11：46～12：22） 司会：廣田良夫

1. 門脈血行異常症 検体保存センターの現状と問題点
赤星朋比古¹、富川盛雅²、橋爪 誠¹
九州大学大学院医学研究院 先端医療医学講座¹
九州大学病院 先端医工学診療部²

2. 門脈血行異常症に関する定点モニタリング（進捗報告）
大藤さとこ、廣田良夫
大阪市立大学大学院医学研究科 公衆衛生学

3. 特発性門脈圧亢進症患者における予後因子—1999 年と 2005 年全国疫学調査より—
村井陽子、大藤さとこ、廣田良夫
大阪市立大学大学院医学研究科 公衆衛生学

昼食（12：22～13：25）

事務報告（13：25～13：30）

臨床 I （13：30～14：18） 司会：國分茂博

1. 当科におけるバッドキアリ症候群長期経過例の検討
赤星朋比古¹、神代竜一²、富川盛雅²、調 憲³、前原喜彦³
九州大学大学院医学研究院 先端医療医学講座¹
九州大学病院 先端医工学診療部²
九州大学大学院医学研究院 消化器・総合外科³

2. 門脈血行動態からみた門脈血栓症の臨床病態について

松谷正一¹、水本英明²

千葉県立保健医療大学 健康科学部看護学科¹

船橋市立医療センター 消化器内科²

3. 門脈圧亢進症に対する IVR 治療が全身循環に及ぼす影響

石川 剛、松田崇史、岩本拓也、坂井田 功

山口大学大学院医学系研究科 消化器病態内科学

4. 各種肝疾患の診断・治療における超音波 elastography の臨床的意義

平良淳一、安藤真弓、佐野隆友、村嶋英学、杉本勝俊

中村郁夫、今井康晴、古市好宏、森安史典

東京医科大学 内科学第四講座

臨床II (14:18~14:54)

司会：松谷正一

1. HIV/HCV 重複感染患者における非硬変性門脈圧亢進症とその予後

高槻光寿、江口 晋

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 移植・消化器外科

2. 治療成績の向上を目指した門脈血行動態の低侵襲的診断法の新たな工夫

富川盛雅¹、神代竜一¹、赤星朋比古²、橋爪 誠²

九州大学病院 先端医工学診療部¹

九州大学大学院医学研究院 先端医療医学講座²

3. 門脈血栓に対する Danaparoid Sodium の有用性に関する検討

中寺英介¹、國分茂博¹、大久保裕直¹、宮崎招久¹

山形寿人²、青山友則²、渡辺純夫²

順天堂大学附属練馬病院 消化器内科¹

順天堂大学 消化器内科²

臨床III (14:54~15:30)

司会：小原勝敏

1. 生体肝移植前後の食道胃静脈瘤の評価

小西奈々美、石崎陽一、川崎誠治

順天堂大学 肝胆膵外科

2. 門脈血行異常症に対する治療のエビデンス 2

太田正之¹、川野雄一郎¹、川崎貴秀¹、北野正剛²
大分大学 第一外科¹、大分大学²

3. 脾臓摘出術後、長期の抗凝固療法が必要となった 3 例の検討

川崎貴秀¹、太田正之¹、川野雄一郎¹、北野正剛²
大分大学 第一外科¹、大分大学²

臨床IV (15:30~15:54)

司会：橋爪 誠

1. Budd-Chiari 症候群の術後肝臓容積変化に関する検討

稻福 斎、國吉幸男
琉球大学大学院医学研究科 胸部心臓血管外科学講座

2. 今年度、当科で経験した門脈血行異常症

日本医科大学多摩永山病院 外科 吉田 寛

症例 (15:54~16:30)

司会：吉田 寛

1. 特異な経過をたどった肝外門脈閉塞症の 1 例

高木忠之¹、小原勝敏²、引地拓人²、阿部和道¹、佐藤匡記¹
池田恒彦¹、渡辺 晃¹、中村 純¹、杉本 充¹
福島県立医科大学 消化器・リウマチ膠原病内科¹
福島県立医大附属病院 内視鏡診療部²

2. Denver shunt によって治療した難治性腹水の 1 例

宮田祐樹、杉本勝俊、安藤真弓、佐野隆友、村嶋英学
平良淳一、今井康晴、中村郁夫、古市好宏、森安史典
東京医科大学 内科学第四講座

3. 増大する肝内結節性病変を伴った特発性門脈圧亢進症の一例

杉本勝俊、安藤真弓、佐野隆友、宮田祐樹、村嶋英学、平良淳一
今井康晴、中村郁夫、古市好宏、吉田 寛¹、森安史典
東京医科大学 内科学第四講座
日本医科大学多摩永山病院 外科¹

閉会の辞 (16:30~16:40)

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. 痘学

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。肝剖面では、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 斷

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、胆囊胆管炎、肺炎、腹腔内手術などがある。

II. 痘 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. 痘 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) 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帶で囲まれた像）の形成や中心帶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 斷

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、肝切離し、切離面一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
研究代表者	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
研究分担者	橋 爪 誠	九州大学大学院医学研究院先端医療医学 〒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 〒879-5593 由布市挾間町医大ヶ丘1-1 TEL : 097-586-5843 FAX : 097-549-6039	学 長
	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	琉球大学大学院胸部心臓血管外科学講座 〒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	金沢大学医薬保健研究域医学系形態機能病理学 〒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2-10-1 TEL : 043-272-1711(代) FAX : 043-272-1716	教 授
	江 口 晋	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

区分	氏名	所属	職名
研究分担者	福井 博	奈良県立医科大学医学部第3内科 〒634-8522 奈良県橿原市四条町840 TEL : 0744-22-3051 (内線3414) FAX : 0744-24-7122	教 授
	小原 勝 敏	福島県立医科大学附属病院 内視鏡診療部 〒960-1295 福島県福島市光が丘1 TEL : 024-547-1583 FAX : 024-547-1583	教 授
	坂井田 功	山口大学大学院医学系研究科消化器病態内科学 〒755-8505 山口県宇部市南小串1-1-1 TEL : 0836-22-2243 FAX: 0836-22-2303	教 授
	國 分 茂 博	順天堂大学医学部附属練馬病院消化器内科 〒177-8521 東京都練馬区高野台3-1-10 TEL : 03-5923-3111	先 任 准教授

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業

**門脈血行異常症に関する調査研究
平成24年度研究報告書**

発行 平成25年3月31日

厚生労働省難治性疾患等克服研究事業
門脈血行異常症に関する調査研究班

研究代表者 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

電話 03-5325-6838

FAX 03-5325-6840

