

# 門脈血行異常症の診断と治療のガイドライン（2013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、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、門脈血栓などの症候を示す。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（有病者数）の推定値は640～1070人である（2005年全国疫学調査）。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、平均は約49歳である。

#### 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。特に血小板の減少は顕著である。
- 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。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、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、辺縁萎縮と代償性中心性腫大を呈する。
- (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（結節性再生性過形成や限局性結節性過形成など）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的門脈造影

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、肝外門脈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。

###### 4) 超音波エラストグラフィによる肝と脾の弾性測定では、肝の弾性の軽度増加と、脾の弾性の著しい増加を認められることが多い。

##### 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、時に結節状過形成を呈する。ただし、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。
- 3) 脾臓の肉眼所見：著しい腫大を認める。
- 4) 脾臓の組織所見：赤脾髄における脾洞（静脈洞）増生、細網線維・膠原線維の増加や、脾柱におけるGamma-Gandy結節などを認める。

#### 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、門脈圧亢進症性胃腸症、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（有病者数）の推定値は340～560人である（2005年全国疫学調査）。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40歳前後である。

## 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。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、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。
- (d) 造影CTで、肝門部領域の造影低下と肝被膜下領域の造影増加を認めることがある。

#### 2) 上腸間膜動脈造影門脈相

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と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、門脈圧亢進症性胃腸症、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。多くは発症時期が不明で慢性の経過（アジアに多い）をとりうっ血性肝硬変に至ることもあるが、急性閉塞や狭窄により急性症状を呈する急性期のバッド・キアリ症候群（欧米に多い）も見られる。アジアでは下大静脈の閉塞が多く、欧米では肝静脈閉塞が多い。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、血栓、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。また、病状が進行すると肝細胞癌を合併することがある。

## II. 疫学

2004年の年間受療患者数（有病者数）の推定値は190～360人である（2005年全国疫学調査）。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、平均は約42歳である。

## 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。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、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：急性期のうっ血性肝腫大、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

主に画像検査所見と病理検査所見を参考に確定診断を得る。

## 重症度分類

### 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、介護も含めた治療を要する。

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（日本門脈圧亢進症学会）「門脈圧亢進症取り扱い規約（第3版、2013年）」に基づき、F2以上のもの、またはF因子に関係なく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

（+）：門脈圧亢進症性胃腸症、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・空腸・回腸・結腸・直腸静脈瘤、及び痔などである。

7. 門脈亢進症性胃腸症は、組織学的には、粘膜層・粘膜下層の血管の拡張・浮腫が主体であり、門脈圧亢進症性胃症と門脈圧亢進症性腸症に分類できる。門脈圧亢進症性胃症では、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、粘膜出血を呈する。門脈圧亢進症性腸症では、門脈圧亢進に伴う腸管粘膜に静脈瘤性病変と粘膜血管性病変を呈する。

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 (Hassab 手術)」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) などの血管内治療や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、B-RTO などの血管内治療、または待期手術 (Hassab 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 (Hassab 手術)」を考慮する。

### III. 異所性静脈瘤に対しては

1. 異所性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血管内治療や緊急手術を考慮する。
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、血管内治療、または待期手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、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。

## 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的脾動脈塞栓術(partial splenic embolization: PSE)ないし脾摘術を考慮する。

## 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。