

症例報告

先天性脾静脈－左腎静脈シャントによる 高アンモニア血症に開腹下シャント閉鎖術を施行した1例

大楽耕司, 河村大智

山陽小野田市民病院外科 山陽小野田市大字高泊1863番地の1 (〒756-0094)

Key words : 脾腎シャント, 高アンモニア血症, シャント閉鎖術

和文抄録

症 例

患者は67歳女性。脳血管性認知症による幻視、記憶障害、意欲低下の治療中に血中アンモニア値の上昇を認めた。腹部造影CT検査で脾静脈－左腎静脈シャントを認め、シャントによる高アンモニア血症が原因と考えられた。ラクツロース・分岐鎖アミノ酸製剤の内服では改善しないため、開腹下にシャント閉鎖術を施行した。術後の血中アンモニア値は正常化し意欲低下は改善したが、幻視、記憶障害は改善しなかった。頭部MRI検査の再検でCreutzfeldt-Jakob病が疑われた。先天性脾静脈－左腎静脈シャントによる高アンモニア血症に対しては、シャント血管の結紮・切離のみで良好な結果が得られる可能性がある。

はじめに

門脈大循環シャントは門脈血流が直接大循環系に流入する疾患で、血中アンモニア値の上昇から肝性脳症を来す。シャント血流を減らせば、アンモニア値が低下し脳症の改善が期待できる¹⁾。今回、先天性と考えられる脾静脈－左腎静脈シャントによる高アンモニア血症を呈した患者に開腹下シャント閉鎖術を施行した1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例 : 67歳, 女性。

主 訴 : 幻視, 意欲低下。

家族歴 : 妹が胃癌で死亡。

既往歴 : 62歳時に右大腿骨頸部骨折の手術施行, 64歳時より高血圧症のため内服治療, 66歳時に左大腿骨頸部骨折の手術施行。

現病歴 : 2009年6月上旬より幻視が出現し, 物忘れがひどくなった。同年9月上旬より食事に介助が必要となり意欲低下も出現してきたため, 当院神経内科を受診した。脳血管性認知症の診断で内服加療されたが, 経過中に血中アンモニア値の上昇を認めたため, 当院肝臓内科を受診した。高アンモニア血症による精神障害と診断され, ラクツロース・分岐鎖アミノ酸製剤の内服が開始されたが症状の改善はみられなかった。腹部造影CT検査で脾静脈－左腎静脈シャントを認めたため, シャント閉鎖術目的で外科紹介となった。

入院時現症 : 身長148cm, 体重53kg, 体温36.8℃, 血圧140/78mmHg, 脈拍78/分/整。結膜に貧血, 黄疸なく, 腹部に異常はなかった。

入院時検査所見 : アンモニア値が121 $\mu\text{g}/\text{dl}$ (正常値; 0~75 $\mu\text{g}/\text{dl}$) と高値であったが, 肝機能は正常であった (表1)。

術前上部消化管内視鏡検査 : 食道, 胃静脈瘤は認めなかった。

術前腹部造影CT検査 : 脾静脈から左腎静脈に至るシャント血管を認めた (図1)。

術前腹部血管造影検査：脾動脈造影では脾静脈から左腎静脈へ至るシャントが発達し、下大静脈が造影され、門脈は造影されなかった。また胃食道静脈瘤は認めなかった。上腸間膜動脈造影では門脈本幹は細く血流に乏しく、脾静脈からシャント血管を經由して左腎静脈が造影された。血管内治療はシャント血管径が大きすぎるため適応外と判断した (図2)。

表1 入院時血液検査所見

TP	6.5 g/dl	Na	140 mEq/l
Alb	3.5 g/dl	K	5.0 mEq/l
GOT	211 U/l	Cl	107 mEq/l
GPT	161 U/l	WBC	4100 / μ l
LDH	2981 U/l	RBC	414 x 10 ⁴ / μ l
ALP	2121 U/l	Hb	14.2 g/dl
γ -GTP	91 U/l	Ht	42.2%
T-Bil	1.56 mg/dl	Plt	12.4 x 10 ⁴ / μ l
BUN	12.9 mg/dl		
Crea	0.69 mg/dl	Hbs 抗原	-
T-Chol	174 mg/dl	HCV 抗体	-
NH3	121 μ g/dl		

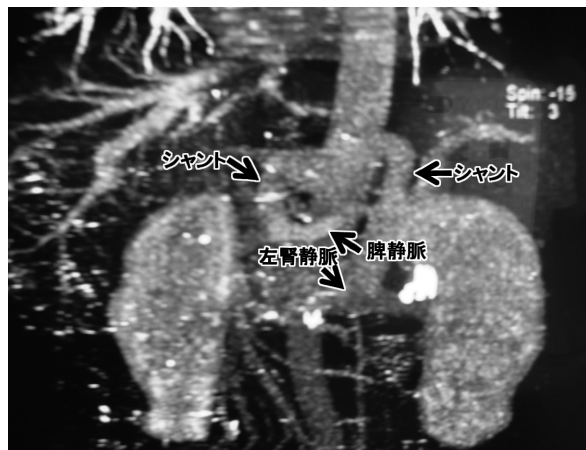


図1 術前腹部造影CT検査
脾静脈から左腎静脈に至るシャント血管を認めた。

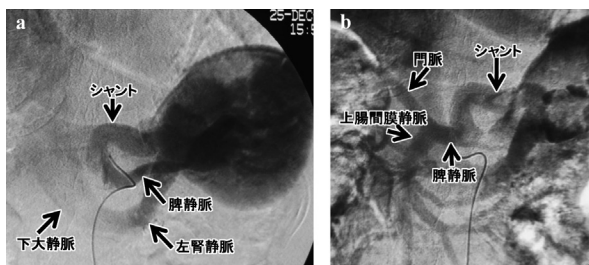


図2 術前腹部血管造影検査
a) 脾動脈造影
脾静脈から左腎静脈へ至るシャントが発達し、下大静脈が造影された。
b) 上腸間膜動脈造影
脾静脈からシャント血管を經由して左腎静脈が造影された。

以上より高アンモニア血症の原因は、脾静脈-左腎静脈シャントによるものと診断し、開腹下シャント閉鎖術を行った。

手術所見：全身麻酔下に上腹部正中切開で開腹した。腹水の貯留や脾腫は認めなかった。肝臓表面はsmoothで、辺縁もsharpで肝硬変の所見はなかった。膵臓頭側に直径1 cmのシャント血管を認めたため、十分に露出した後に同血管を結紮切離した (図3)。

術後腹部血管造影検査：腹腔動脈造影では、脾静脈から左腎静脈へのシャントは消失し、上腸間膜動脈造影でも脾静脈は造影されず、脾静脈-左腎静脈シャントは消失していた。また門脈は拡張し血流が増加していた (図4)。

当院受診後の血中アンモニア値の推移：当院神経内科受診時の血中アンモニア値は120 μ g/dlと高値であり、ラクツロースを45ml/日・分岐鎖アミノ酸製剤 (イソロイシン・ロイシン・バリン顆粒) を12.45g/日の内服で一時的に正常値に復したが再上

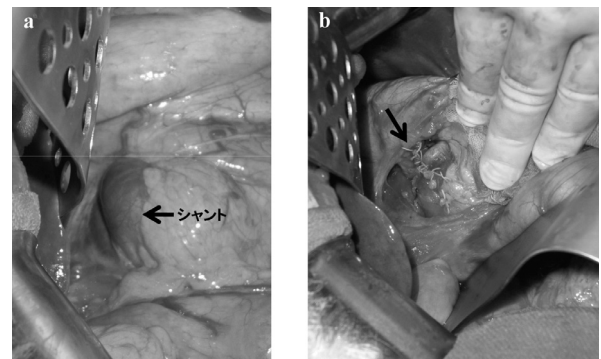


図3 術中所見
a) 直径1 cmのシャント血管を認めた。
b) シャント血管に結紮および縫合結紮を加えて切離した。

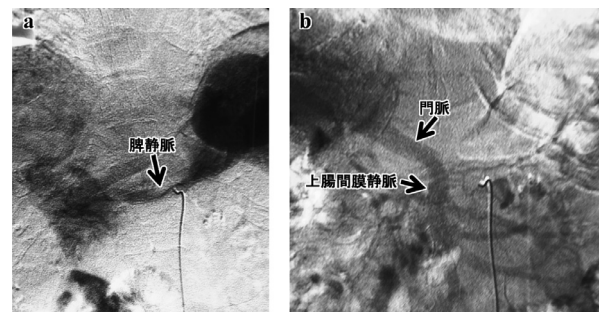


図4 術後腹部血管造影検査
a) 脾動脈造影
脾静脈から左腎静脈へのシャントは消失していた。
b) 上腸間膜動脈造影
脾静脈は造影されず、脾静脈-左腎静脈シャントは消失していた。

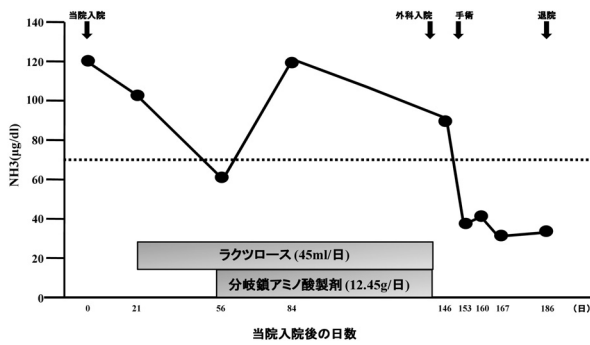


図5 血清アンモニア値の推移

術後はラクツロース・分岐鎖アミノ酸製剤の服用なしでアンモニア値は正常値となった。

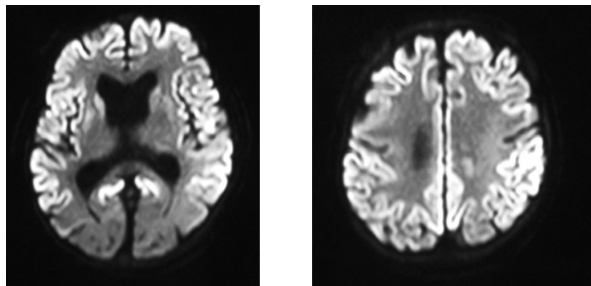


図6 術後頭部MRI検査 (DWI)

大脳半球皮質に広範な高信号域を認めた。

昇した。術後はラクツロース・分岐鎖アミノ酸製剤の服用なしでアンモニア値は正常となった(図5)。術後経過: 返答する回数は増え、意欲低下は改善したが、幻視、記憶障害の改善は認められなかった。しかし上肢にミオクローヌスを認め始めたため、肝性脳症以外の脳症や脳炎の検索のために頭部MRIを施行した。DWIで大脳皮質が広範に高信号を呈しており、Creutzfeldt-Jakob病が疑われた(図6)。このため精査目的で術後42日目に他院神経内科に転院となり、Creutzfeldt-Jakob病と診断された。

考 察

門脈大循環シャントは門脈血流が直接大循環系に流入する疾患の総称である¹⁾。一般に門脈大循環シャントは肝外シャントと肝内シャントに分けられる¹⁻³⁾。肝外シャントは門脈から肝臓に流入することなく直接大循環系に流出する遠肝性の門脈血行で、有効肝血流量低下による肝機能の低下やアンモニアなどの腸管由来の物質が肝臓で解毒されず直接大循環に入るために猪瀬型肝性脳症の原因となる。一方肝内シャントとは、肝内の類洞レベルでの微細な門脈血行路で、肝の線維化が進むに従って増加すると

考えられている¹⁻³⁾。また門脈大循環シャントは肝硬変に続発して発症する肝硬変性門脈大循環シャントと肝硬変を伴わない非肝硬変性門脈大循環シャントに大別される¹⁾。

脾腎シャントの発生原因については、①胎生期脈管の開存、②腹部手術などによる腸間膜の癒着によるシャント形成、③門脈圧亢進に伴い新生される、などが考えられている⁴⁾。先天性肝外シャントの臨床的特徴は中年以降に繰り返す意識障害で発見されることが多く、門脈圧亢進の所見がなく肝機能検査も一般に正常である。神経症状の発現が中年以降に出現する原因は明らかではないが、加齢に伴う肝機能の低下や門脈血流動態の変化に加え、脳のアンモニアに対する耐性の低下をベースとした高アンモニア動脈血による慢性的な脳障害がその基盤の1つになっている可能性が推測されている^{3, 4)}。本症例は脾腎シャントによる高アンモニア血症を認めたが、意欲低下を示す程度で肝性脳症の発現はなかった。また血液検査にて肝機能は正常であり、術中所見で脾腫や肝硬変の所見がなかったことより有効肝血流量は保たれ、非肝硬変性門脈大循環シャントの状態であったと考えられた。腹部手術の既往はなく、門脈圧亢進に伴う食道胃静脈瘤などの所見はなかった。さらに脾腫や貧血がなく、腹壁の皮下静脈怒張も認めていないことより、特発性門脈圧亢進症は除外した。また術前の血管造影検査で肝部下大静脈の閉塞は認めていないため、Budd-Chiari症候群も除外した。以上より先天性肝外シャントが脾腎シャントの原因と考えた。

門脈大循環シャントによる高アンモニア血症あるいは脳症を呈する症例では、シャント流量を減らせばアンモニア値が低下し脳症の消失または改善が期待できる。さらに有効肝血流量の増大により肝機能の改善も認められる^{1, 4-7)}。脾腎シャントの閉鎖方法として、B-RTO (balloon-occluded retrograde transvenous obliteration) が非侵襲的で最初に考慮される手技である。しかしB-RTO後に血栓化したシャントの再開通がみられることがあり、脳症の再発や血中アンモニア値の再上昇などの不完全閉塞例やB-RTO後の血流再開通例に対して再度B-RTOを施行しなければならない場合がある^{1, 5, 8)}。さらにシャント血流が早い症例では硬化剤が容易にシャントを通じて大循環系に流出し、肺塞栓症を発症す

る危険も指摘されている^{1, 5, 8)}。本症例はシャント径が太く、B-RTOでは再開通や肺塞栓さらに多量の硬化剤使用による腎不全の危険性が高いと判断し、開腹下のシャント閉鎖術を選択した。過去20年間について医学中央雑誌webで脾腎シャントと開腹下シャント閉鎖術をキーワードとして検索したが(会議録を除く)、その報告は1例のみであった。その際、術前検査で脾腎シャントの走行を確認し、周囲の側副血行を損傷しないようにシャント血管を慎重に露出することが重要である。

肝性脳症を伴わず食道静脈瘤の破裂の危険性も低い門脈大循環シャントに対する治療方針は定まっていないが、本症例ではアンモニア値の上昇が認められたこと、将来的に門脈血流量の減少による肝機能低下や大循環に門脈血が流入することによる意識障害、肝性脳症の誘発も否定できなかったため、シャント血管を閉鎖することにより門脈血流の増加と血中アンモニア値の減少による良好な予後を期待して手術適応とした⁹⁾。結果として返答する回数は増え意欲低下は若干改善されたが、Creutzfeldt-Jakob病により記憶障害は改善しなかった。しかし術後も肝機能異常や胃食道静脈瘤は認めず、本術式は適切であったと考えている。よって肝障害、胃食道静脈瘤の無い脾腎シャントに対しては、シャント結紮・切離のみで良好な結果が得られる可能性があると思われた。

結 語

先天性脾静脈-左腎静脈シャントに対し開腹下シャント閉鎖術を施行した。肝障害、胃食道静脈瘤の無い脾静脈-左腎静脈シャントによる高アンモニア血症に対しては、シャント血管の結紮・切離のみで良好な結果が得られる可能性がある。

引用文献

- 1) 森本光昭, 調 憲, 梶山 潔ほか. NCPSS (non-cirrhotic porto-systemic shunt) に伴う猪瀬型肝性脳症に対し外科的短絡路閉鎖術を行い著効した2症例. 肝臓 2009; 50: 208-212.
- 2) 大坪毅人, 高崎 健, 次田 正ほか. アンモニアを指標とした肝内シャントの検討-門脈大循環系短絡路閉鎖の適応について-. 日消外会誌 1996; 29: 2265-2270.
- 3) 鈴木 潔, 山口晃弘, 磯谷正敏ほか. 早期胃癌に合併したporta-systemic shuntによる肝性脳症の1治験例. 日消外会誌 2000; 33: 610-614.
- 4) 永井裕司, 吉川和彦, 東 雄三ほか. 内臓逆位症に併存した巨大脾腎静脈短絡路の1治験例. 日消外会誌 1993; 26: 1095-1099.
- 5) 徳岡優佳, 柴田邦隆, 平尾隆文ほか. 脾腎シャントに開腹下シャント閉鎖術を施行し反復性肝性脳症の改善を認めた1例. 日臨外会誌 2006; 67: 687-691.
- 6) 沼田和司, 田中克明, 木場崇剛ほか. 脾腎短絡路にB-RTOを施行し, 慢性反復性肝性脳症の改善を得た肝硬変症の1例. 日門食会誌 1998; 4: 175-177.
- 7) 鹿毛政義. 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. 門脈血行異常症調査研究班 平成21年度研究報告書 2010; 48-52.
- 8) 岡部智行, 豊田尚之, 柿沢秀明ほか. 生体肝移植後の残存脾腎短絡に対し複数回の塞栓術を施行した1例. 臨放 2006; 51: 535-538.
- 9) 中島公博, 加藤紘之, 奥芝俊一ほか. 巨大脾腎静脈短絡の2治験例. 日消外会誌 1992; 25: 2545-2549.

A Case of Spontaneous Splenorenal Shunt Ligation during Open Laparotomy for Treatment of Hyperammonemia

Koji DAIRAKU and Daichi KAWAMURA

Department of surgery, Sanyo-Onoda City hospital, 1863-1 Higashi-Takadomari, Sanyo-Onoda, Yamaguchi 756-0094, Japan

SUMMARY

Here we report on a 67-year-old woman with a splenorenal shunt. Her serum ammonia level was elevated during the treatment for hallucination,

defect of memory and loss of motivation by vascular dementia. Enhanced computed tomography and angiography showed the presence of a splenorenal shunt. We considered that it was caused by hyperammonemia due to a splenorenal shunt. Firstly we chose in internal use of lactulos and branched chain amino acid to treat. However, it was not ineffective. On this account, we surgically ligated the splenorenal shunt during an open laparotomy. The

preoperative high level of serum ammonia decreased to the normal range after the operation. Her loss of motivation was improved, but her hallucination and defect of memory were not improved. A Creutzfeldt-Jakob disease was suspected as her diagnosis by head MRI re-examination. Ligation a splenorenal shunt may be possible to give us good clinical course for hyperammonemia.