

先天性門脈体循環シャントに対する 0.052インチGianturcoコイルを用いた塞栓術

林 憲一，梶野 浩樹，津田 尚也，真鍋 博美
林 時仲，藤枝 憲二

旭川医科大学医学部小児科

Key words :

0.052インチGianturcoコイル，
コイル塞栓術，先天性門脈体循環シャント，
高ガラクトース血症

Transcatheter Occlusion of a Congenital Portosystemic Shunt Using a 0.052-inch Gianturco Coil: A Case Report

Kenichi Hayashi, Hiroki Kajino, Naoya Tsuda, Hiromi Manabe, Tokitsugi Hayashi, and Kenji Fujieda

Department of Pediatrics, Asahikawa Medical College, Hokkaido, Japan

We report transcatheter occlusion in an infant with congenital portosystemic shunt using a 0.052-inch Gianturco coil (0.052 coil) and 3F biopptome. A 7-month-old boy found to have hypergalactosemia without enzyme deficiency at the time of neonatal screening was diagnosed with congenital extrahepatic portosystemic shunt. The shunt vessel originated from the splenic vein and connected to the left renal vein. Most of the portal blood flow drained into the inferior vena cava via the left renal vein because of the portosystemic shunt, and therefore the portal vein was narrow. Because the patient had persistent hyperammonemia, coil embolization for the shunt vessel was planned to separate the portal vein from the systemic vein. The occludable segment of the shunt was a bent part of the vessel that was 5-6 mm in diameter. Using only one 0.052 coil (6 mm in diameter, 8 cm in length), we completely occluded the vessel. This transcatheter occlusion technique was very useful and effective in the treatment of congenital portosystemic shunt.

要 旨

0.052インチGianturcoコイル(以下0.052コイル)と3F心筋生検用バイオトームを用いて、肝外型の先天性門脈体循環シャントの乳児例にコイル塞栓術を施行した。症例は7カ月男児で、新生児マススクリーニングにて酵素異常のない高ガラクトース血症の存在から、精査にて先天性門脈体循環シャントと診断した。シャント血管は脾静脈-左腎静脈間に存在し、門脈血は左腎静脈を経由して下大静脈へ流入しており、門脈は細かった。高アンモニア血症が持続するため、下大静脈と門脈を分断する必要があった。シャント血管は屈曲部を持ち、その径は5ないし6mmであり、この屈曲部がコイル留置可能な部位と考えられた。シャントに接続する血管への影響および屈曲部であるためコイルを固定しやすい点を考慮し、コイル径6mm、長さ8cmの小さなコイル径のものを用い、1個の0.052コイルで完全に閉塞することができた。以上の方法は、先天性門脈体循環シャントの治療において、シャント血管閉塞に有用であると考えられる。

はじめに

近年、先天性門脈体循環シャント¹⁻³が、新生児マススクリーニングで異常を指摘される高ガラクトース血症の原因疾患として注目されている。シャント血管の閉鎖手段としては、外科手術のみならず経皮的なコイル塞栓術も選択しうる。しかし、シャント血管の形態は症例によりさまざまであり、カテーテル治療の難易度が高い症例も存在することが予測される。

最近、動脈管塞栓術に関し、0.052インチGianturcoコイル(以下0.052コイル)の近位端を3F心筋生検用バイオトーム(以下3Fバイオトーム)の鉗子部分で把持し、鉗子を開くことによりコイルを離脱する方法が考案され、太径の動脈管塞栓術に対する有用性が示されてきている⁴⁻⁷。

われわれは、0.052コイルと3Fバイオトームを用いたコイル塞栓術を、肝外型先天性門脈体循環シャントの乳児例に施行した。この方法が、シャント血管の閉鎖

平成13年10月18日受付
平成14年8月19日受理

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ツ川2-138-4
神奈川県立こども医療センター循環器科

林 憲一

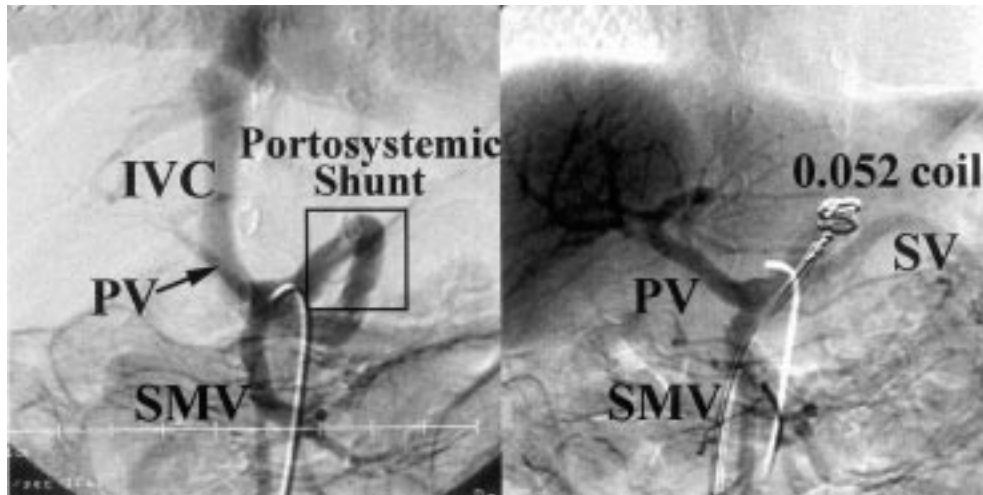


Fig. 1 Venous phase of a superior mesenteric arteriogram.
A Pre-occlusion
B Post-occlusion(just before releasing coil)
SMV: superior mesenteric vein, PV: portal vein, SV: splenic vein, IVC: inferior vena cava

に有用であると考えられたため報告する。

症 例

生後7カ月，体重6.7kg.

在胎39週4日，出生体重2,394gで当院にて出生．出生後は特に症状はなかったが，新生児マススクリーニングにて高ガラクトース血症を指摘され，生後2カ月時に精査を行った．酵素異常はなく，血中アンモニア $259\mu\text{g/dl}$ と高アンモニア血症を認め，血清総胆汁酸も $112.4\mu\text{mol/l}$ と高値であった．経直腸シンチグラフィでは，シャント率が88%と増加していた．腹部超音波検査では，門脈系から体循環系へのシャント血管の存在が示唆され，血管造影にてそれを確認した．以上から門脈血の大部分がシャントにより肝を通過せず，直接，体循環に流入する先天性門脈体循環シャントと診断した．以後，血中アンモニアが高値($100\sim 200\mu\text{g/dl}$)で推移し正常化せず，シャント閉鎖が必要と考えられたため，コイル塞栓術の方針となった．

1. シャント形態の評価

術前に，診断時の血管造影では不十分であった詳細なシャント形態の評価を行った．上腸間膜動脈造影静脈相 (Fig. 1A)では，門脈は2mm前後と細く，上腸間膜静脈からの血流の大部分がシャント血管および左腎静脈を経由し，最終的に下大静脈に還流していた．他の腹部大動脈分枝血管からの選択的動脈造影静脈相の評価もを行い，総合的にシャント血管の形態を明らかにした．Fig. 2A

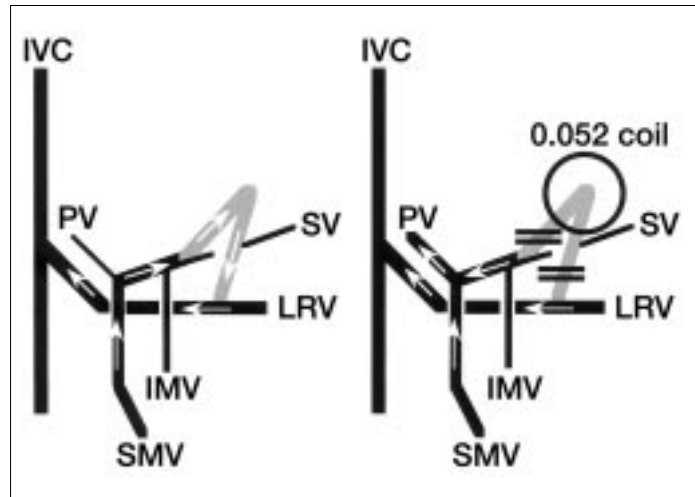


Fig. 2 Portosystemic shunt and vessels connected to the shunt.

A Pre-occlusion
B Post-occlusion

Gray line: shunt vessel, Gray line in a black circle: occludable segment of shunt vessel, White arrow: blood flow
SMV: superior mesenteric vein, PV: portal vein, SV: splenic vein, IMV: inferior mesenteric vein, LRV: left renal vein, IVC: inferior vena cava

に，シャント血管とそれに関連する血管および上腸間膜静脈からの血流方向をシェーマにて示す．シャント血管 (グレー部分)は脾静脈 - 左腎静脈間に存在すると考えられ，上腸間膜静脈および脾静脈からの血液は，大部分が門脈へ流れることなく，脾静脈の門脈側の一部 (径が太い部分) シャント血管 - 左腎静脈の経路で体循環系に還流していた．したがって，シャント閉塞後に左腎静脈のみが下大静脈に還流するように，シャント血管の中間部にコイル留置を行う必要があった．

造影所見等の検討により， シャント血管が流入す

る左腎静脈を下大静脈側に、脾静脈および下腸間膜静脈を門脈側に分断する必要があること、コイル塞栓により生じたシャント内血栓が、シャントに接続する左腎静脈などの血管まで閉塞させる危険性があり、コイル留置は、シャント血管両端から離れた限局した部位に行う必要のあること、留置部位をシャント血管内の屈曲部 (Fig. 2B丸囲み部分) とすると、閉塞すべき血管径は5ないし6mmと太いこと、動脈管塞栓術と異なり、下大静脈側からの1方向からしかコイルの位置を微調整できないことが、このカテーテル治療の問題点として判明した。したがって、太い血管閉塞に適したコイルであり、コイル位置の調節性に関して有利であること、およびコイル離脱が簡便である点を考慮し、0.052コイルと3Fパイオトームを用いた方法により、コイル塞栓術を行うことに決定した。

2. コイル塞栓術

動脈管に対するGrifkaらの方法⁴⁾に準じ、0.052コイル (Cook社製) および3Fパイオトーム (Cook社製) を用いて、コイル塞栓術を施行した。なおGrifkaらは、0.052コイルと3Fパイオトームを留置部位まで導くため4Fロングシースを用いているが、われわれは6Fガイディングカテーテルを用いた。まず右大腿静脈に6Fのシースを留置し、6FマルチパーパスカテーテルENVOY (Johnson & Johnson Cordis社製) を、下大静脈および左腎静脈経由で、シャント血管内を逆行性にコイル留置部位まで進めた。留置するコイルとしては、屈曲部に留置することを考慮し、コイル径6mm、長さ8cmの比較的小さめのコイル径のものをまず選択した。パイオトームによるコイルの把持は、従来の報告に記載されている方法^{4,6)}と同様に行い、パイオトームでコイルを把持したまま、カテーテル先端までコイルを進めた。引き続きシャント血管屈曲部で、カテーテル先端から屈曲部の脾静脈側にまず2巻分、左腎静脈側に残りの2巻分ほどのコイルを押し出した。パイオトームを動かしてもコイル位置は変わらなかった。10分後、離脱前に、再度、上腸間膜動脈造影を行い、その静脈相 (Fig. 1B) より閉塞を確認したのち、鉗子を開きコイルを留置した。シャント閉塞後の門脈は、4mm前後と太くなっていた。術中は、カテーテル内部を通して、抵抗なく速やかにコイルを留置部位まで進めていくことができ、離脱時も特に問題はなかった。1個のコイルでシャント血管を完全に閉塞することができ、シャントに接続する複数の血管を閉塞させることなく、門脈および下大静脈側に血流を分断することができた (Fig. 2B)。3日後、血中アンモニアは正常化した。

1年後の再造影でも、シャントの再開通は認めなかった。血栓性閉塞の部分は限局しており、シャントに接続する血管にも問題はなかった。

考 察

先天性門脈体循環シャント¹⁻³⁾は、近年、高ガラクトース血症の原因疾患として注目されている。Onoら¹⁾は、新生児マススクリーニングで検出された371例の高ガラクトース血症のうち、持続的な高ガラクトース血症は24例で、このうち先天性門脈体循環シャント例は11例であったと報告している。したがって、新生児マススクリーニングにて指摘される高ガラクトース血症例の中に、先天性門脈体循環シャントは一定の割合で存在していることが予測される。今後、低年齢での造影検査およびコイル塞栓術施行のため、小児循環器医がかかわる機会が増加してくると考えられる。

シャント血管は、その走行により肝内および肝外型に分けられる。肝内型は自然閉鎖する可能性があるが、肝外型はその傾向が少ない²⁾。シャント閉鎖の適応に関しては、以上の点に加え、高アンモニア血症の程度および血清総胆汁酸・経直腸シンチグラフィによるシャント率²⁾の値を十分考慮して決定されるべきである。本症例は肝外型であり、また高アンモニア血症が持続し、血清総胆汁酸・シンチグラフィ上のシャント率も高値であったため、シャント閉鎖の適応と考えた。

シャント閉鎖の方法としては、開腹による外科手術が一般に行われてきた。しかし、閉鎖部位への到達が困難な場合も多いことが予想され、最近ではコイル塞栓術⁸⁻¹⁰⁾の報告が散見される。シャント血管の形態は個々の症例でさまざまであり、シャント閉鎖の難易度も異なると考えられる。コイル塞栓術に際しては、シャントに接続する血管への影響を十分検討したうえで施行すべきであり、最適なデバイスを選択する必要がある。

近年、Grifkaらは、3Fパイオトームの鉗子部分で0.052コイルの近位端を把持し、鉗子を開くことでコイルを離脱する方法を動脈管塞栓術に用い、その有用性について報告した⁴⁾。その後、この方法に準じた動脈管塞栓術が普及してきている⁵⁻⁷⁾。

本症例ではシャント血管径が太く、また、生じた血栓がシャントに接続する血管へ及ぼす影響を考慮しなければならなかった。以上から、われわれは、0.052コイルと3Fパイオトームを用いた方法を本症例に選択した。この方法にて用いられる0.052コイルは、ワイヤ径が太いことから形状保持力が強く、デタッチャブル

コイルに比べダクロン系の密度が高いことから、太い径の血管閉塞に適している^{6,7)}。また、3Fバイオームを用いることでコイル位置の調節性が増加し、さらに、コイル離脱もシンプルでより安全である⁷⁾という利点も有している。本症例のコイル塞栓術において、この方法は最適な選択であったとわれわれは考えている。

コイル留置は、シャント血管の屈曲部を利用し、限局した部位に行うことができた。留置部位の血管径は5ないし6mmであったが、屈曲部を利用することを考慮し、径6mmのコイルを選択した。これは、通常、血管塞栓術の際に選択されるコイル径¹¹⁾を考慮すると、シャント血管径に比し小さい。シャントに接続する血管への影響を懸念して、コイルの収納スペースをできるだけ小さくしたかったためである。屈曲部のためコイルが固定しやすい点を考慮し、まず小さめのコイルを用いて塞栓術を開始した。コイルが留置部位に十分固定されていることを確認できたため離脱したが、コイルの固定が悪ければ、コイル径を増加して再度行うつもりであった。もし留置部位が屈曲部でなく直線的な部分であれば、留置後のコイルの移動を考慮して、もう少し大きいコイル径のものを選択すべきと考えられる。

なお、バイオームによるコイルの把持とそのコントロールには問題がなく、コイルの離脱も速やかに行うことができ、その際にコイル位置も変わらなかった。最終的に、複数の血管を、狭窄を生ずることなく門脈側と下大静脈側に分断することができた。このことは、1年後の再造影でも確認されていた。われわれの経験から、この方法は、先天性門脈体循環シャントに対するコイル塞栓術に有用であると考えられる。

また、脾静脈の一部からシャント血管および左腎静脈を経由して下大静脈に至る部分は、1本の交通血管とみなすこともできる。本症例と同様の病的交通血管をもつ疾患においても、この方法を用いたコイル塞栓術が有用である可能性が示唆される。

まとめ

0.052コイルと3Fバイオームを用いたコイル塞栓術を、肝外型先天性門脈体循環シャントの乳児例に施行

した。シャント血管は脾静脈 - 左腎静脈間に存在し、門脈血の大部分が、シャント血管および左腎静脈経由で下大静脈に注いでいた。0.052コイル1個で完全閉塞することができ、シャントに関連する血管に問題はなかった。この方法は、先天性門脈体循環シャントの治療において、シャント血管閉塞の手段として有用であると考えられる。

【参考文献】

- 1) Ono H, Mawatari H, Mizoguchi N, et al: Clinical features and outcome of eight infants with intrahepatic porto-venous shunts detected in neonatal screening for galactosaemia. *Acta Paediatr* 1998; 87: 631-634
- 2) Uchino T, Matsuda I, Endo F: The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. *J Pediatr* 1999; 135: 254-256
- 3) 村松明子, 坂 京子, 和田義郎: 先天性門脈 - 体循環シャントによる高ガラクトース血症. 日本臨牀別冊 領域別症候群シリーズ 先天性代謝異常 1998; 27-29
- 4) Grifka RG, Jones TK: Transcatheter closure of large PDA using 0.052" Gianturco coils: Controlled delivery using a biptome catheter through a 4 French sheath. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 49: 301-306
- 5) Tomita H, Ono Y, Miyazaki A, et al: Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a 0.052-inch coil - immediate results. *Jpn Circ J* 2000; 64: 520-523
- 6) 古山秀人, 中西敏雄, 近藤千里, ほか: 0.052インチコイルを用いた動脈管塞栓術. *日小循誌* 2000; 16: 751-761
- 7) 鎌田政博: 0.052" Gianturco coilを用いた動脈管閉鎖術の問題点. *日小循誌* 2000; 16: 762-764
- 8) Ikeda S, Sera Y, Yoshida M, et al: Successful coil embolization in an infant with congenital intrahepatic portosystemic shunts. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1031-1032
- 9) Kim IO, Cheon JE, Kim WS, et al: Congenital intrahepatic portohepatic venous shunt: Treatment with coil embolization. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 336-338
- 10) Schwartz YM, Berkowitz D, Lorber A: Transvenous coil embolization of a patent ductus venosus in a 2-month-old child. *Pediatrics* 1999; 103: 1045-1047
- 11) 小池一行訳: 小児科領域のカテーテル法による治療. 芹沢 剛監訳: ベイヌ・グロスマン心臓カテーテル検査・造影・治療法, 第5版, 東京, 南江堂, 1999, pp677-696