

## 先天性門脈体循環シャント 発生とコイル塞栓術

社会保険広島市民病院小児循環器科  
鎌田 政博

林らの論文<sup>1)</sup>には2つの要点が示されている。一点は先天性門脈体循環シャントというまれな病態の存在、もう一点はこの静脈系のシャント血管に対するコイル塞栓術である。以下、この2点を中心にわれわれの経験も含めて考察する。

### 1. 先天性門脈体循環シャント

肝外門脈は、その主要分枝として脾静脈、上腸間膜静脈、胃冠状静脈から血流を受け、脾静脈には短胃静脈、左胃大網静脈が脾門部で合流する。これらは門脈圧亢進症において側副血行路となるが、同様に左腎静脈と脾静脈の間にも側副血行路が発達しうる。林らの報告例はちょうどこの間の側副血行路が先天性に遺残したものであると思われるが、その臨床上的の問題点を静脈系の発生に関連づけて考えてみたい。

肝外門脈は右の卵黄腸間膜静脈から発達する。胎生期には主要な静脈系、すなわち卵黄腸間膜静脈、臍静脈、主静脈の間に連絡があり、特に下大静脈、腎静脈などの発生に関与する主静脈系では、多くの血管の新生、吻合、消滅が繰り返される<sup>2)</sup>。門脈、上腸間膜静脈、脾静脈などは卵黄腸間膜静脈から派生するため、林らの報告例では卵黄腸間膜静脈と主静脈間の短絡路が遺残したものと考えられる。

これらの異常血管を閉塞する場合、肝内門脈欠損、門脈低形成などを合併していれば<sup>3)</sup>、門脈循環に大きな変化が生じる可能性があるが、林らの症例では門脈体循環シャントの閉塞後に、細かった肝内門脈も十分拡張し良好に経過した。またIkedaら<sup>4)</sup>、Kamataら<sup>5)</sup>も同様の経験を報告し、特にKamataらは発達不良の肝内門脈枝が静脈管結紮後に良好に発育した6歳児を経験し、たとえ肝内門脈が発育不良でも静脈管の結紮が有用であろうと述べている。われわれも静脈管開存症を含め2例の門脈体循環シャントを経験したが、9歳の時に造影検査を行った症例では、肝内門脈の発育は非常に悪く、異常血管の処置は行えなかった<sup>6)</sup>。しかし、52日で塞栓術を施行した静脈管開存の乳児例では、非常に細く造影された肝内門脈、肝静脈は、コイル塞栓術後に急速に拡張、肝機能異常も改善した<sup>7)</sup>。したがって、これら門脈体循環シャントを伴う症例で、細く低形成に見える門脈を認めた場合、これが真の低形成なのか、血流低下が主体の改善しうるものなのか、造影所見から判断することは必ずしも容易でない。しかし、胎生期に肝内門脈の血流は、臍静脈と門脈本幹から供給されるため<sup>8)</sup>、門脈系と体循環系の間にシャントが形成されても、肝内門脈は臍静脈により灌流されうる。すなわち、門脈体循環シャントを伴い、出生後臍静脈が閉鎖した後で非常に細く見える肝内門脈も、胎児期には多くの症例で、かなり良好に発育しているのではないだろうか。したがって、低形成に見える肝内門脈でも拡大、成長する可能性があり、術前にはシャント血管のバルーン閉塞試験を行ったうえで、門脈圧の測定、門脈造影(上腸間膜造影)を行い、肝内門脈枝から肝静脈還流の評価を行うのがベストであろう。

### 2. 静脈系のコイル塞栓術

小児循環器医が経験する塞栓術の多くは、動脈管開存症が対象である。静脈系の塞栓術は、cavopulmonary anastomosis術後に上大静脈系から体・肺静脈系へ発達する側副血行路、またFontan型手術後に体静脈系から左心房、肺静脈系へ発達する側副血行路が主な対象であるが、最近では林らの論文にあるような門脈体循環シャント(静脈管を含む)の報告も散見されるようになってきた<sup>1,4)</sup>。当科における過去2年6カ月の経験でも、56例のコイル塞栓術のうち、動脈管開存症以外の塞栓術は7例(12.5%)で、静脈系の塞栓術は静脈管を含む3例(5.4%)のみであった。

動脈管以外の血管系にコイル塞栓術を行う場合、通常血管系の110~140%大<sup>9)</sup>、150%前後<sup>10)</sup>のコイルが使用される。静脈系の塞栓術では動脈系と異なり、一般的に塞栓の対象となる血管の血流量は少なく、血流速度も緩やかである。この点は塞栓術を行うにあたり有利であるが、他方で血管を閉塞した場合、静脈は動脈に比してより拡張しやすい点が問題になる<sup>9)</sup>。林らは5mm径の静脈に関して6mmのコイルを使用している。これは本文中にも述べられ

ているように、シャント血管が蛇行しており、屈曲部にコイルを置くことができたため、小さめのコイルでも結果的に安全に塞栓術を行うことができたものと考えられる。ちなみにSchwartzら<sup>11)</sup>は6~7mm径の静脈管の閉塞に大径11mm、小径3mmの渦巻き型ステンレスコイル(PDA塞栓用)を使用、われわれは4mm前後と計測された静脈管に8mm径のネジ式着脱式コイル(William Cook, Europe: MWCE-8-PDA3)を使用して塞栓を行った。それでも血管は拡張し、コイルは丸まって静脈管内に収まった<sup>7)</sup>。またIkedaら<sup>4)</sup>もプラチナマイクロコイルではあるが、肝内の門脈肝静脈シャントの症例において、5mm径のシャント血管に最大径10mm、2mm径のシャントに最大径7mmの渦巻き型コイルを使用している。このように静脈では動脈に比して、大きめのコイルを選択してよいと思われるが、コイルの至適サイズを知るには、バルーンで異常血管を閉塞させたうえで、造影するのが最良の方法であろう<sup>9)</sup>。

また、使用するコイルの種類に関して、林らは0.052インチGianturcoコイルが非常に有用であった旨を述べているが、Schwartzら<sup>11)</sup>、Ikedaら<sup>4)</sup>そしてわれわれも、それぞれ異なった種類のコイルを使用して、異常血管の完全閉鎖を得た。静脈系の塞栓術におけるコイルの優劣を述べるには、さらに症例を集積・検討する必要があり、血管側の問題(血管径、形態:狭窄・蛇行の有無、拡張性、血流量)と、コイル側の問題(コイル径/血管径比、長さ、ファイバーの有無・密度、形状保持能)などを、個々の症例についてよく考慮しなければならない。しかし、コイルの流出、伸展(過大なコイルの使用)などの問題を考えるとき、最初に血管内に留置するコイルに関しては、着脱式システムのもの望ましいと考えている。

## 【参考文献】

- 1) 林 憲一, 梶野浩樹, 津田尚也, ほか: 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. 日小循誌 2002; 18; 577-580
- 2) Lucas RV, Krabill KA: Abnormal systemic venous connections. In Emmanouilides GC et al (ed): Heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young adult. 5th ed, Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp874-902
- 3) 溝口信行, 江口恭滋, 松本隆彦, ほか: 異常血管による門脈 - 下大静脈短絡のために高ガラクトース血症を呈した肝内門脈欠損の1例. 日児誌 1995; 99: 1293-1298
- 4) Ikeda S, Sera Y, Yoshida M: Successful coil embolization in an infant with congenital intrahepatic portosystemic shunts. J Pediatr Surg 1999; 34: 1031-1032
- 5) Kamata S, Kitayama Y, Usui N, et al: Patent ductus venosus with a hypoplastic intrahepatic portal system presenting intrapulmonary shunt: A case treated with banding of the ductus venosus. J Pediatr Surg 2000; 35: 655-657
- 6) Mori K, Dohi T, Yamamoto H, et al: An enormous shunt between the portal and hepatic veins associated with multiple coronary artery fistulas. Pediatr Radiol 1990; 21: 66-68
- 7) Araki T, Kamada M, Okamoto Y, et al: Coil embolization of a patent ductus venosus in 52-day-old girl with congenital heart disease. Ann Thorac Surg 2002; 74 (in press)
- 8) Meyer WW, Lind J: Postnatal changes in the portal circulation. Arch Dis Child 1966; 41: 606-612
- 9) Perry SB, Keane JF, Lock JE: Pediatric interventions. In Baim DS, et al (eds): Cardiac catheterization, angiography, and intervention, 5th ed, Baltimore, Williams & Wilkins, 1996, pp713-732
- 10) Fuhrman BP, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, et al: Coil embolization of congenital thoracic vascular anomalies in infants and children. Circulation 1984; 70: 285-289
- 11) 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