＜症例報告＞

まだら脂肪肝を合併した門脈海綿状変形の一例

蘇原 直人 山田 俊彦 市川 武
阿部 毅彦* 伊藤 秀明** 高木 均***

要 旨：症例は36歳，男性．人間ドックの腹部超音波検査において，異常を指摘され精査を施行したところ，CT，MRI，腹部血管造影にて，門脈本幹は造影されず，求肝性の側副血行路が認められ，門脈海綿状変形と診断した．また腹部超音波検査において高エコー及び低エコーに認められた部位の肝生検を施行し，まだら脂肪肝と診断した．無症候性の門脈海綿状変形にまだら脂肪肝の合併報告例は他になく，その病態上興味深いと考えられた．

索引用語： 門脈海綿状変形 先天性門脈形成異常 まだら脂肪肝

はじめに

Cavernous transformation of portal vein (以下CTPV) は，肝外性門脈閉塞に伴う求肝性の側副血行路が，肝門部にて海綿状の血管形成を伴ったものであり，その原因として，門脈形成不全や肝外門脈閉塞を起こす種々の疾患がある¹⁻³⁾といわれている．またその結果として，門脈圧亢進症状，脾腫，貧血などの症状を生じる．

今回我々は人間ドックにて偶然に発見されたCTPVにまだら脂肪肝を認める症例を経験したので，報告する．

症例：36歳，男性．

主訴：なし．

既往歴：特記すべきことなし．

家族歴：特記すべきことなし．

嗜好：喫煙（－），飲酒，ごく少量．

現病歴：数年前より人間ドックにて脂肪肝を指摘されていた．平成8年6月の健康診断の腹部超音波検査にて肝内に高エコー領域と低エコー領域の混在を認め，低エコー領域の一部が腫瘤状に描出されたため平成8年7月，精査目的で当科に入院した．

入院時現症：身長165cm，体重65kg，BMI (Body mass index) 23.9，栄養状態良．黄疸，貧血，手掌紅

表1 入院時検査値．

Hematology		Chemistry	
WBC	$4.0 \times 10^3 / \text{mm}^3$	TP	7.5 g/dl
RBC	$465 \times 10^4 / \text{mm}^3$	Alb	4.4 g/dl
Hb	13.4 g/dl	ZTT	13.7 U
Plt	$10.5 \times 10^4 / \text{mm}^3$	T-TT	5.7 U
Coagulation & fibrinolysis		T-bil	2.4 mg/dl
PT	13.0 sec (66 %)	D-bil	0.6 mg/dl
HPT	93 %	GOT	30 IU
Fib.	226 mg/dl	GPT	36 IU
Serological exam.		LDH	332 IU
HBs-Ag	(－)	ALP	259 KAU
HCV-Ab (2nd)	(－)	γ -GTP	68 mu/ml
CRP	(－)	ChE	5,389 IU
AFP	<3 ng/ml	T-Ch	173 mg/dl
PIVKAII	<0.03 AU/ml	TG	65 mg/dl
CEA	2.8 ng/ml	FBS	95 mg/dl
CA19-9	6.8 U/ml	BUN	14 mg/dl
ICG R15	11 %	Cre	0.8 mg/dl
		Na	140 mEq/l
		K	3.5 mEq/l
		Cl	103 mEq/l
		NH ₃	37 mg/dl

A case of cavernous transformation of portal vein with mottled fatty infiltration of the liver

Naondo SOHARA, Toshihiko YAMADA, Takeshi ICHIKAWA, Takehiko ABE*, Hideaki ITO** and Hitoshi TAKAGI***

*Department of Gastroenterology, Maebashi Red Cross Hospital (Maebashi)

**Department of Pathology, Maebashi Red Cross Hospital (Maebashi)

***First Department of Internal Medicine, Gunma University School of Medicine (Maebashi)

*前橋赤十字病院消化器科，**前橋赤十字病院病理部，***群馬大学付属病院第1内科

＜受付日1997年3月18日＞

図1 腹部超音波所見。高エコー領域と腫瘍性病変が疑われた低エコー領域 (矢印) が認められた。

斑，クモ状血管腫認めず。心肺及び神経学的異常を認めなかった。肝は右季肋下鎖骨中線で2横指弾性軟に触知，辺縁整。また腹壁静脈怒張，腹水徴候は認めなかった。

入院時検査成績 (表1)：白血球，赤血球は正常であったが，血小板は $10.5 \times 10^4/\text{mm}^3$ と減少していた。総ビリルビン 2.4mg/dl (直接ビリルビン 0.6mg/dl)，GOT 30 IU/l ，GPT 36 IU/l ，プロトロンビン時間66%，ヘパプラスチンテスト93%，フィブリノーゲン 226mg/dl と，肝機能低下を認めた。ウイルスマーカーはHBs-Ag，HCV-Abともに陰性であった。腫瘍マーカーは，正常範囲内であった。

腹部超音波検査所見 (図1)：肝の形態，表面性状は正常であった。肝内に高エコー領域と低エコー領域の混在を認め，低エコー領域の一部が腫瘤状に描出された。門脈本幹，肝内門脈枝は明瞭に描出されなかった。また軽度の脾腫を認めた。腹水は認めなかった。

腹部CT (図2)：肝門部に門脈本幹は同定されず，造影される小粒状像が認められた (矢印)。また肝実質内には▲と▲▲の部位の如く造影の濃淡の差が不規則に認められる。

上部消化管内視鏡所見 (図3)：食道，胃にCw，F1，Li，R-C (-)，Lg (+)の静脈瘤を認めた。

内視鏡的逆行性胆管膵管造影 (図4)：胆管は総胆管

図2 腹部造影CT所見。肝門部に門脈本幹は同定されず，造影される小粒状像が認められた (矢印)。また肝実質内には▲と▲▲の部位の如く造影の濃淡の差が不規則に認められる。

より肝内胆管にかけて，狭小化および硬化像を認め，CTPVに高頻度に認められると報告されているpseudo-cholangiocarcinoma sign⁴⁾と考えられた。膵管に異常は認めなかった。

腹部血管造影所見 (図5)：上腸間膜動脈造影門脈相にて門脈本幹は描出されず，屈曲蛇行した数本の求肝性の側副血行路が認められた。以上の所見よりCTPVと診断した。肝内の門脈枝は明らかに造影されなかつ

図3 上部消化管内視鏡所見。食道，胃に静脈瘤を認めた。
{Cw, Fl, Li, R-C sign (-), Lg (+)}

図4 内視鏡逆行性胆管造影所見。総胆管から肝内胆管にかけ不整な狭窄を認めた (矢印)。

図5 上腸間膜動脈造影門脈相にて門脈本幹は描出されず屈曲蛇行した数本の側副血行路を認めた (矢印)。また肝内の門脈枝は明らかに造影されなかった (太矢印)。

瘍性変化は認めず A には小葉中心帯の脂肪化を認めた。それに対し B では脂肪化はほとんど認めなかった。

以上の所見より CTPV にまだら脂肪肝の合併と診断し外来にて経過観察とした。

考 察

CTPV は1927年 Klemperer により命名され³⁾、1) 先天性門脈形成異常、2) 新生児期の門脈炎や臍帯炎、3) 後天性門脈閉塞(肝細胞癌やその他の悪性腫瘍の門脈浸潤、胆管炎や脾炎に伴うもの、腹部手術、肝硬変などの肝疾患、ベーチェット病、その他)、4) 特発性

た。

肝生検所見(図6)：腹部超音波検査において、高エコー領域の部位(A)と、低エコー領域で占拠性病変が疑われた部位(B)より肝生検を施行した。両者とも腫

図6 腹部超音波検査において高エコー領域の部位(A)と低エコー領域の部位(B)の肝生検所見。Aには小葉中心帯の脂肪化を認めたのに対し、Bでは軽度の脂肪化しか認めなかった(H.E.)。

門脈閉塞(成人に生じる原因不明の肝外門脈閉塞)などの原因によるといわれている。今回検索し得た文献^{1,5-23)}において、著者がその原因を言及しているものを、表2にまとめた。頻度では、後天性門脈閉塞が84%と高くなっている。特に本邦においては、肝細胞癌の症例数が多いためそれに伴うCTPVが多い。杉浦によると²⁴⁾、いわゆる先天性門脈形成異常の特徴として、門脈造影で海綿状血管腫様造影所見を認める、肝機能障害が少ない、発病時期が乳幼児期に多い、脾腫が著明である、食道静脈瘤がほとんどの症例に認められ、吐下血の既往があることとしている。本症例は発病時期が36歳であること、吐下血の既往が認められないという点がCTPVに合わないが、肝機能障害がほとんど認められず、門脈造影所見において肝門部の門脈に屈曲蛇行した数本の求肝性の側副血行路が認められ、肝内には明瞭な門脈枝は認められず海綿状であること、先に記したようなCTPVの原因となる疾患の既往がないことより、先天性門脈形成異常の範疇に入るもの

と考えた。成人期に診断されたCTPVの先天性門脈形成異常の症例は、筆者らが検索し得た範囲では21歳¹³⁾、41歳¹²⁾、69歳¹⁵⁾の男性と本症例であり、報告例数は少ない。しかし今後、人間ドック、検診等の普及により、無症候ながらCTPVが発見される症例は増加するものと予想される。また本症例の如く、成人期においてCTPVが診断された先天性門脈形成異常と、特発性門脈閉塞の症例とは鑑別が困難である場合が多いと考えられる。坂田ら¹¹⁾は、特発性門脈閉塞症例では上腸管膜動脈造影門脈相において門脈本幹は造影されずCTPVとそれを介した肝内門脈枝が造影されたと報告している。それに反して、我々の症例においてはCTPVが造影されるのみで、肝内門脈枝は造影されず海綿状の造影所見を得た。その相違点が両者の鑑別に有用であると考えられた。

また合併するまだら脂肪肝に関してはCTPVの症例において、門脈炎に伴う虚血により一時的に脂肪肝を認めた症例が報告されているが¹⁶⁾、筆者が検索し得た範囲において、その他にCTPVと脂肪肝あるいはまだら脂肪肝について言及した報告はみられなかった。一般的にまだら脂肪肝は超音波検査にて次の3型に分類されている²⁵⁾。1型:脂肪化の中に限局して低脂肪部が残存している限局性低脂肪化、2型:肝静脈を境にして区域性に脂肪が地図状に沈着する区域性地図状脂肪浸潤、3型:非脂肪肝内に限局性に脂肪が沈着する限局性脂肪変性。本症例は超音波検査と肝生検所見より、1型に相当すると考えられた。また局所の血液還流量が限局性脂肪肝に関連しているとの報告²⁶⁾、限局性脂肪肝が肝臓のS4に認められることがあり、その原因の1つとして異常胃静脈の肝内門脈への流入による脂肪あるいは脂肪酸の血中濃度の変化をあげている報告もある²⁷⁾。本例では腹部CTにて、図2の如く肝実質の造影の不均等が認められ、CTPVに伴う部分的な門脈血流の低下が考えられた。結果的にその領域の肝細胞が低栄養状態となり、中性脂肪を処理するアポ蛋白が不足し²⁸⁾、まだら脂肪肝が発生した可能性も考えられる。

本症例に認められたCTPVによる胆管の変化はいわゆるpseudo-cholangiocarcinoma sign⁴⁾と思われたが、CTPVの94%⁵⁾、肝外門脈閉塞症の80.9%²⁹⁾に胆管の異常を認めたとの報告があり、その原因として門脈の閉塞や側副血行路に伴う胆管の線維化や虚血に伴うものではないかと考察している²⁹⁾。本症例においてもCTPVによる胆管周囲の線維化や虚血が関与して

表2 門脈海綿状変形の原因.

原 因	筆者(文献)	症例数(%)
先天性門脈形成異常	Basnard(21), 松本(15), 考田(12)	3(4.5%)
新生児期の門脈炎, 臍静脈炎	山根(6), 蜂巢賀(13), 森安(9)	4(6.0%)
後天性門脈閉塞	肝細胞癌	南部(20), 大槻(8), 山根(9)
	#悪性腫瘍	堀見(19), 山根(6)
	Banti's disease	Gibson(1)
	慢性肝疾患, 肝硬変	Sarfeh(17), Bayraktar(5), Gibson(1)
	手術後	川上(23), 山根(6)
	膵炎, 胆管炎等	山根(6), Bayraktar(5), Gibson(1)
	骨髓線維症	小川(10)
	血栓性静脈炎	蜂巢賀(13)
	虫垂炎	Diane(22), 橋本(14), 山根(6)
	門脈炎	川口(16)
	Behcet's disease	Bayraktar(5)
	先天性C蛋白欠乏症	Bayraktar(5)
特発性門脈閉塞	坂田(11), Lilly(18)	2(3.0%)
合 計		67(100%)

#肝細胞癌以外の悪性腫瘍 (膵癌, 胆管癌等)

いるものと考察した。

以上まだら脂肪肝を合併したCTPVの1症例を経験した。まだら脂肪肝の原因としてCTPVによる門脈血流の不均衡が関与している可能性があり, 症例の蓄積が必要と思われた。

文 献

- 1) Gibson JB & Richards RL: Cavernous transformation of the portal vein. J Path Bact 70 : 81, 1955
- 2) Turcotte JG & Child CG: Idiopathic extrahepatic portal hypertension in adults. Am J Surg 123 : 35, 1972
- 3) Klemperer D: Cavernous transformation of the portal vein Cavernous transformation of the portal vein. Arh Pathology 6 : 353—377, 1927
- 4) Bayraktar Y, Balkanci F, Kayhan B, et al: Bile duct varices or “Pseudo-Choangiocarcinoma Sign” in portal hypertension due to Cavernous transformation of the portal vein. Am J Gastroenterol 87 : 1801—1806, 1992
- 5) Bayraktar Y, Balkanci F, Ozenc A, et al: The “Pseudo-Choangiocarcinoma Sign” in Patients with Cavernous transformation of the portal vein and Its Effect on the Serum Alkaline

Phosphatase and Bilirubin Levels Am J Gastroenterol 90 : 2015—2019, 1995

- 6) 山根浩介, 藤川公一, 市木梅夫, 他: Cavernous transformation of the portal vein を呈した21症例の検討. 広島医学 39(11) : 1674—1680, 1986
- 7) 土屋研一, 関 達夫, 磯部義憲, 他: Cavernous transformation of the portal vein の血管像. 臨放 25 : 337, 1980
- 8) 大槻俊夫, 土屋聖二, 中山隆雅, 他: Cavernous transformation of the portal vein を伴う肝細胞癌. 臨放 27 : 795, 1982
- 9) 森安史典, 西田 修, 伴 信之, 他: MRI が診断に有用であった肝外門脈閉塞症の1例. 肝臓 27 : 959—964, 1986
- 10) 小川滋彦, 山崎義亀与, 羽場利博, 他: 肝外門脈閉塞症を伴い, 胆管周囲に Cavernous transformation を認めた原発性骨髄線維症の1剖検例. 日消誌 84 : 108—112, 1987
- 11) 坂田博美, 斎藤考成, 矢崎康幸, 他: 肝門部に Cavernous transformation を認めた成人型肝外門脈閉塞症の1例. 肝臓 34 : 47—51, 1993
- 12) 孝田雅彦, 三好洋二, 川崎寛中, 他: 左側下大静脈を伴い, 肝門部に著明な Cavernous transformation を認めた肝外門脈閉塞症の1例. 肝臓 32 :

- 782—786, 1991
- 13) 蜂巢賀喜多男, 森 直和, 石川 寛, 他: 興味ある門脈海綿状血管腫様変化の2例. 外科 35: 414—418, 1973
- 14) 橋本東児, 風見孝子, 笹森典雄, 他: 人間ドックにて発見された無症候の Cavernous transformation of the portal vein の2症例. 日本人間ドック学会誌 150—154, 1990
- 15) 松木 充, 山本和宏, 新武慶典, 他: 腹部超音波検査によって発見された Cavernous transformation of the portal vein の1例. 画像診断 15: 672, 1995
- 16) 川口憲二, 尾上公昭, 白井忠雄, 他: 門脈の海綿様変化と著明な脂肪肝を伴った門脈炎の1例. 医療 39(7): 636—639, 1985
- 17) Sarfeh IJ: Portal vein thrombosis associated with cirrosis. Arch Surg 114: 902—905, 1979
- 18) Lilly JR, Stiegmann GV, Stallin G, et al: Esophageal endosclerosis in children with portal vein thrombosis. J Pediat Surg 17: 571—575, 1989
- 19) 堀見忠司, 石川忠則, 高崎元宏, 他: Cavernous transformation を形成した門脈閉塞性臍癌; 門脈再建による2切除例. 消化器外科 17: 253—259, 1994
- 20) 南部かおり, 秋田 泰, 井上徹也, 他: Cavernous transformation の形成により, 繰り返し肝動脈塞栓療法を施行し得た門脈腫瘍塞栓合併肝細胞癌の1例. 肝臓 34: 1002—1006, 1993
- 21) Besnard M, Pariente D, Hadchouel M, et al: Portal cavernoma in congenital hepatic fibrosis. Pediatr Radiology 24: 61—65, 1994
- 22) Diane SB: Ultrasound diagnosis of portal vein thrombosis as a complication of portal vein. AJR 142: 317—319, 1984
- 23) 川上 剛, 二村 貢, 西尾 優, 他: 特発性門脈圧亢進症の脾摘後に Cavernous transformation of portal vein を来した1例. 高山赤十字病院紀要 16: 113—117, 1992
- 24) 杉浦光雄: 門脈血流異常, 現代外科学大系, 石川浩一, 木村忠司, 佐野圭司編, 40, 中山書店, 東京, 1970, 65
- 25) 太田恵輔, 矢島義昭: 肝臓, 超音波診断, 秋元 伸, 飯沼一浩, 竹原靖国 (日本超音波医学会) 編, 医学書院, 東京, 1994, 537—540
- 26) Paulson EK, Baker MK, Spritzer CE, et al: Foci fatty infiltration: A case of nonmalignant defects in the left hepatic lobe during CT arterial portography. J comput assist tomogr 17(4): 590—595, 1993
- 27) Matui O, Kadoya M, Takahashi S, et al: Focal sparing of segment 4 in fatty livers shown by sonography and CT. AJR 164: 1137—1140, 1995
- 28) Anderzej M, Edgardo M, Yves R: Plasma lipoproteins in dairy cows with naturally occurring severe fatty liver. Lipids 24: 805—811, 1989
- 29) Khuroo MS, Yatoo GN, Zargar SA, et al: Biliary Abnormalities Associated with Extrahepatic Portal Venous Obstruction. Hepatology 5: 807—813, 1993