第65回日本内科学会講演会（1968年）

シンポジウム 特発性門脈高圧症

司 会 東京医科歯科大学教授 小 宮 正 文

（1） 特発性門脈高圧症を中心とした脾動脈写にかんする研究

東京医科歯科大学医学部第一内科

片 山 敬 小 宮 正 文

SYMPOSIUM ON IDIOPATHIC PORTAL HYPERTENSION

Moderator Masafumi KOMIYA M.D.

Professor of Tokyo Medical and Dental University

1) STUDIES ON SPLENIC ARTERIOGRAM IN IDIOPATHIC PORTAL HYPERTENSION AND OTHER SPLENOMEGALIC DISORDERS

Takashi KATAYAMA M.D. and Masafumi KOMIYA M.D.

The First Department of Internal Medicine, School of Medicine,
Tokyo Medical and Dental University

1. 緒 言

特発性門脈高圧症、いわゆるパンチ症候群の概念を支持する学者は欧米ではまれであるが、近年、原因不明の門脈高圧症が注目されるようになり、学者によつては特発性門脈高圧症という名称で取扱うようになつてきた。わが国ではパンチ症候群の発生頻度が高いためか、これまで本症候群名で取扱はれてきた症例は多数にのぼっている。本症候群の成因としては、一方には肝内門脈閉塞説があり、また他方には脾を介して門脈系に流入する血液量の増大が門脈高圧症の発生に重要な役割りを演じているとみなす仮説がある。これまでパンチ症候群症例の剖検例ないし摘脾後の脾所見で脾動脈の蛇行および拡張などの病像が記載され

ているが、本症候群における脾動脈系の検索成績には乏しいように思われる。著者は特発性門脈高圧症の発生因子を探求する一助として本症にみられる脾動脈系の病態を検討し、肝硬変その他脾腫を来す疾患と比較した。

2. 対象ならびに方法

対象とした症例は、特発性門脈高圧症8例、肝硬変9例、日本住血吸虫症1例、慢性骨髄性白血病、骨髄線維症などの血液疾患5例、その他原因不明の脾腫2例、対照として門脈圧亢進症状ならびに脾腫を欠除した84例、計109例である。脾動脈造影法は径股動脈性選択的脾動脈造影および大動脈造影法を施行、一部の症例では大動脈造影法のみを行なつた。X線撮影は1mの距離で前後撮影を行ない、得られた脾動脈像について、その長さ、幅、走行の型、脾内動脈像を検討した。特発

* 本シンポジウムは1968年4月1日、東京都新宿区東京厚生年金会館にて行なわれた。

性門脈高圧症の診断規準は、原因不明の脾腫、各種血球の減少、食道静脈瘤などの門脈圧亢進症状を有し、かつ腹腔鏡、肝生検その他検査しうる範囲内で肝硬変など明らかに肝に由来した門脈高圧症を除外しえたものとした。

3. 成績

i) 脾動脈走行の病像

脾動脈が腹腔動脈より分岐し、脾門部に達する走行は、Normal型 (N型)、Tortuous型 (T型)、Coil型 (C型) の3型に分類できる。すなわちN型は起始部からは直線的に脾門部に達するもので、対照の大部分がこの型を示し、正常の走行と考察される。T型は脾動脈の蛇行が著しく、その振幅が1.5cm以上に達するもの、C型はコイルよ

図 1

表1. 各種疾患別にみた脾動脈走行の型

	例数	N型	T型	C型
特発性門脈高圧症	8	0	3	5
肝硬変	9	3	6	0
日本住血吸虫症	1	1	0	0
白血病および類似疾患	5	1	2	2
その他の脾腫	2	1	1	0
対照	84	72	8	4
計	109	78	20	11

N型: Normal T型: Tortuousな走行型 C型: Coil様走行型

うにとぐるを巻いた走行を示したものである (図1, a, b, c)。

脾動脈走行の型を各種疾患別に観察すると (表1), 特発性門脈高圧症では8例中5例がC型, 3例がT型を示し, N型は1例も認められなかった。6例では開腹して門脈圧を測定したが, 門脈圧が250~300mmH₂Oの2例はT型, C型各1例で300mmH₂O以上の4例はT型1例, C型3例で, C型は圧の高いものに多い傾向がみられた。一方, 肝硬変9例ではT型6例, N型3例で, C型は1例も証明されていない。また明らかな門脈圧亢進症状を呈した日本住血吸虫症の1例はN型に属し, 白血病およびその類似疾患5例ではC型, T型が各2例, N型が1例であつた。対照群84例ではN型が72例で大半を占めたが, T型8例, C型4例が証明された。

同時に映像された大動脈の硬化像の有無と脾動脈走行の病態を比較してみると, 対照群ではN型の72例中大動脈硬化像を認めたものは11例にすぎなかったが, C型およびT型を示した12例では10例に大動脈硬化像が認められた。一方, 特発性門脈高圧症では, C型およびT型の8例中, 大動脈硬化像を認めたものは2例にすぎなかった。

脾動脈走行異常の径時的变化をみる目的で, 初発症状発現からの期間を検討してみると, 肝硬変では, N型は1年未満, 3-5年, 5年以上に各1例, T型は1年未満1例, 3-5年3例, 5年以上2例と, 罹病期間の長いものにT型が増加する傾向が認められたが, 特発性門脈高圧症では, T型は1-3年, 3-5年, 5年以上に各1例, C型は1年未満, 1-3年, 3-5年が各1例, 5年以上に2例と, 罹病期間と脾動脈走行の病像

図 2. 各種疾患別にみた脾動脈直径

図 3. 各種疾患別にみた脾動脈の長さ

との間に明らかな関係を認め難いようである。

ii) 脾動脈直径 (図 2) .

脾動脈の直径は脾動脈起始部で測定したが、対照群の平均値は 5.12 ± 1.01 mm で、特発性門脈高圧症では 8.89 ± 1.83 mm、肝硬変では 7.33 ± 2.11 mm と何れも対照群に比し有意の増大を認めた。両疾患群の間には推計学的に有意差を認めえなかつた。また白血病および類似疾患でも 7.80 ± 2.33 mm、日本住血吸虫症の 1 例は 9 mm でいずれも増大していた。各疾患群で脾動脈直径の増大の程度を比較する目的で対照の平均値 + 2 SD を凌駕する症例を検討してみると、特発性門脈高圧症では 8 例中 6

例、肝硬変では 9 例中 4 例、白血病および類似疾患では 5 例中 2 例が該当し、特発性門脈高圧症のみが過半数例を占めた。

iii) 脾動脈の長さ (図 3)

脾動脈起始部から中脾終動脈分岐部までの長さを測定し、相互に比較した。対照群の本値は平均 9.75 ± 1.94 cm、特発性門脈高圧症では 19.95 ± 7.93 cm、肝硬変では 13.62 ± 3.13 cm でいずれも対照群に比し有意の増大がみられたが、両疾患群間には有意差は証明しえなかつた。白血病および類似疾患では 14.74 ± 4.63 cm で対照群との間に有意差なく、日本住血吸虫症の 1 例は 10.8 cm であった。各疾患群で脾動脈の延長の程度を比較する目的で対照群の平均値 + 2 SD を上まわる症例数を検討してみると、特発性門脈高圧症では 8 例中 7 例、肝硬変では 9 例中 4 例、白血病および類似疾患では 5 例中 3 例が該当し、特に特発性門脈高圧症症例で脾動脈延長像が顕著であることを証明しえた。

脾動脈直径と脾動脈の長さの間には有意の相関がみられるが、特発性門脈高圧症と肝硬変の回帰直線はそれぞれ $y = 3.49x - 11.08$, $y = 1.19x + 4.90$ で、特発性門脈高圧症では直径の増加に伴う長さの延長が肝硬変に比し著しい所見を示した。白血病および類似疾患では、例数が少ないので十分な検索は行いえないが、肝硬変に類似した相関性を示した。

iv) 脾動脈の直径、長さ と 脾最大径の関連性

脾腫大の指標として、脾動脈造影時に得られた脾陰影の最大径をフィルム上で測定してみると、対照では平均 10.87 ± 1.07 cm、特発性門脈高圧症では 18.01 ± 2.81 cm、肝硬変では 15.51 ± 5.91 cm、白血病および類似疾患では 19.40 ± 5.52 cm の数値を示した。

脾最大径と脾動脈直径の間には、肝硬変では有意の相関がみられるが、($r = 0.72$, $y = 1.92x + 1.44$) 特発性門脈高圧症では相関はみられなかつた。

また、脾最大径と脾動脈の長さの間にも (図

図4. 脾動脈の長さ と脾最大径

図5. 脾内動脈像

4), 肝硬変では有意の相関がみられるが, 特発性門脈高圧症では相関がみられていない. なお, 白血病および類似疾患では脾動脈直径と脾の最大径との間には相関を認めたが, 脾動脈の長さ と脾最大径との間には相関はみられなかった.

v) 脾内動脈像 (図5)

脾内動脈像を末梢まで十分に追跡しえた症例について, 脾柱動脈の著明な蛇行像, 中断像, 分枝減少像および脾終動脈直径と脾柱動脈直径の差を測定観察した. 脾終動脈直径は各脾終動脈起始部の直径の平均値, 脾柱動脈直径は脾柱動脈起始部の直径を10カ所測定した平均値とし, その差が1.5mm以上のものを脾終動脈直径と脾柱動脈直径

差の増大例とした. 脾内動脈像を各疾患別にみると, 対照群ではやや蛇行がみられる程度で, 他に異常所見はみられなかった. 特発性門脈高圧症では他疾患に比し, 蛇行, 脾終動脈直径と脾柱動脈直径差の増大が目立ち, 特に後者は全例に認められた. 肝硬変では各変化が平均して認められたが, これを脾の大きさで分けて観察すると, 脾最大径が16cm以上の群では, 分枝減少像の出現が高率であつたのに比し, 16cm以下の群では病変に乏しく, ことに分枝減少像は1例も認められなかった. また白血病および類似疾患では, 脾内動脈像の変化は少なかつたが, 蛇行像がやや高率であつた.

4. 考 案

以上の成績を総括してみると, まず脾腫, 門脈高圧症状を伴はない対照群84例では, 脾動脈の走行はN型が圧倒的に多く (72例: 86%), 脾動脈の直径は 5.12 ± 1.01 mm, 長さは 9.75 ± 1.94 cmで, 脾内の動脈分枝には若干例で蛇行像を認めたのみで特に異常は証明されなかつた.

特発性門脈高圧症8例では, 脾動脈の走行は5例 (63%) がC型, 3例がT型を示し, N型例はなく, 脾動脈の直径は 8.89 ± 1.83 mm, 長さは 19.95 ± 7.93 cmで対照群に比し顕著な増大を示し, 直径と長さの間には相関がみられたが, 脾腫の大きさと直径ないし長さの間には特に関連性はみられなかった. 脾内の動脈分枝の異常像としては, 脾柱動脈直径と脾終動脈直径の差が, 全例で対照群に比し著しく, また過半例に蛇行像が認められた.

肝硬変9例では, 脾動脈の走行はT型6例 (67%), N型3例で, C型を示した例はなく, 発病後の経過の長いものにT型が多い傾向がみられた. 脾動脈の直径は 7.33 ± 2.11 mm, 長さは 13.62 ± 3.14 cmで, 対照群に比し増大しており, 両者の間には相関がみられるが, 特発性門脈高圧症症例と比較すると, 直径の増大に比し長さの延長程度が軽度な所見を示した. 脾動脈の直径, 長さ と脾腫の大きさの間には相関がみられた. 脾内動脈枝の病変としては巨脾を伴つた症例の過半例に分枝減

少像，中断像などが証明された。

白血病および類似疾患 5 例では脾動脈走行は N 型 1 例，T 型および C 型各 2 例で，脾動脈の直径は $7.80 \pm 2.33 \text{ mm}$ ，長さは $14.74 \pm 4.63 \text{ cm}$ で対照群に比し増大傾向がみられた。直径と長さの間には肝硬変に類似した相関がみられ，脾腫の大きさと直径には相関があるが，長さとの間には特に関連性はみられなかつた。脾内動脈枝の病像としては蛇行像が比較的高率にみられている。

脾動脈の走行の病像を考案するにあたって，脾動脈の硬化性変化の有無が問題になるが，大動脈影像から動脈硬化の有無を判断した範囲では対照群の T 型，C 型例 12 例中 10 例は動脈硬化像を示したが，上記諸疾患での T 型ないし C 型，18 例中，動脈硬化像のみられたのは 4 例のみであり，これら疾患群の走行異常は対照群と異なり，動脈硬化以外の因子によることが考慮される。

特発性門脈高圧症の脾動脈の病像を肝硬変と比較してみると，走行異常度，直径および長さの増大はいずれも前者に顕著であり，両疾患群とも動脈の直径と長さの間に相関を示しながら，特発性門脈高圧症の方が，直径の増大に伴って長さの増大も著しいことが証明された。また脾腫の大きさと，直径，長さの間に肝硬変では相関がみられるが，特発性門脈高圧症では相関が認められず，脾の大きさに比し，脾動脈の直径および長さの増大が著しかつた。これらの所見は一般にいわれているように，特発性門脈高圧症の罹病期間が肝硬変に比し，長いことと関連性があるとも推測できる。しかし，白血病ないし類似疾患は発病後症状が発現し，医師に発見されるまでの期間が上記 2 疾患に比較すると，短期間であると推測されるにもかかわらず，本脾での脾動脈の病像が種々の点で特発性門脈高圧症と肝硬変の中間的な性状を示していることは，脾の原発性因子による門脈圧亢進の要素が特発性門脈高圧症にも加味されており，その結果，肝硬変と異なる脾動脈病像を由来したと考察するのが妥当でないかと推測される。

また，特発性門脈高圧症の組織学的所見では，髓索細線維症および動脈周囲線維症の存在が目立つとされており，当然推測される脾内細動脈抵抗の

増大とか脾の弾力性の減少により，特発性門脈高圧症で脾動脈の直径および長さの増大が著しく，またこれらと脾の大きさの間に相関を見出しえなかつたものと考察することもできる。

脾内動脈枝の病像についてみると，特発性門脈高圧症では脾終動脈直径と脾柱動脈直径差の増大が全例に認められた。その原因は不詳であるが，一つには脾動脈直径と同様，脾終動脈直径も増大している為と考察される。肝硬変では，16 cm 以上の巨脾を伴った群では各病変が認められ，特に分枝減少像が高率であつたが，脾腫の小さな群では病変に乏しく，分枝減少像は 1 例も認められなかつた。したがって肝硬変では，これら病像の発現は罹病期間の長さとの関係があるごとく考察される。一方，特発性門脈高圧症では，蛇行像が高率で，中断像，分枝減少像の頻度が低く，脾組織学的所見と矛盾する所見を示した。脾内動脈枝の病像発現機序は不詳であり，この解明は今後の問題である。

5. 結 語

特発性門脈高圧症を中心に脾腫を有する各種疾患の脾動脈像を比較検討し，次のごとき成績を得た。

1) 特発性門脈高圧症では，脾動脈の走行が Coil 型を呈するものが高率 (62.5%) であり，脾動脈直径および長さの増大が著しく，これらの値は脾腫の大きさと全く相関を示さなかつた。また脾内動脈像では脾柱動脈の蛇行および脾終動脈直径と脾柱動脈直径差の増大が顕著であつた。

2) 肝硬変では，脾動脈の走行は Tortuous 型が高率 (66.7%) で Coil 型は 1 例も認められなかつた。脾動脈直径および長さは増大し，脾腫の大きさとそれぞれ有意の相関を示す。脾内動脈像では，巨脾を有するものに脾柱動脈の分枝減少像が目立つた。

3) 白血病および類似疾患では，脾動脈の走行は Coil 型と Tortuous 型がそれぞれ 40% に認められ，脾動脈直径および長さは増大傾向にあり，脾動脈の長さと脾腫の大きさの間に全く相関を認めない。脾内動脈像では蛇行像がやや高率であつた。