多発性肝嚢胞による門脈閉塞で高アンモニア血症を引き起こした 1 例

浦添総合病院総合診療内科

伊賀文彦 稲福徹也 佐藤秀人 茶谷信行 川西秀徳
同 放射線科
柴田冬樹

【概要】 症例は 66 歳, 女性. 傾眠傾向を主訴に受診し血液検査にて高アンモニア血症を認めた. 腹部エコー, CTにて門脈閉塞および多発性肝嚢胞を認めたが肝硬変を示唆する検査所見なく, 画像的に嚢胞による圧排が原因と考えられた. 肝S6 の径 10cmの嚢胞に対しエタノール硬化療法を施行し門脈の再開通を認め, 高アンモニア血症も軽快した. 本症例は多発性肝嚢胞による門脈閉塞で高アンモニア血症を引き起こした稀な症例であり報告する.

〔日内会誌 91:1589~1592, 2002〕

【Key words】 多発性肝嚢胞, 門脈閉塞, 高アンモニア血症

はじめに

今回我々は意識障害を契機として発見された多発性肝嚢胞の圧排による門脈閉塞で高アンモニア血症を引き起こした症例を経験したので報告する.

症 例

患者: 66 歳, 女性. 主訴: 傾眠傾向. 既往歴: 左難聴. 家族歴: 肝嚢胞, 腎嚢胞を指摘されている人はいない. 現病歴: 2000 年 4 月中旬, 買い物に出かけたが戻らず, 交差点で立っているところを家人に発見された. この頃より傾眠傾向が出現し, 食事の時に手が震えて箸が上手に使えなくなった. また, ふらつきも出現し寝て過ごすことが多くなり, 6 月 23 日精査目的にて当科入院となった. 入院時現症: 血圧 140/80 mmHg, 脈拍 96/分, 整, 体温 36.6℃, 貧血, 黄疸なし. 心音正常. 腹部は平坦で圧痛なし. 肝臓, 脾臓は触知せず. 神経学的所見では傾眠傾

向, 見当識障害, 羽ばたき振戦を認めた. 脳神経領域, 運動系, 感覚系, 協調運動は明らかな異常なし. 入院時検査: WBC 6,800/ μ l, RBC 456 $\times 10^4$ / μ l, Hb 12.1g/dl, Plt 15×10^4 / μ l, PT 13.2 秒, APTT 36.0 秒, T.P 6.5g/dl, Bil 0.8mg/dl, GOT 31IU/l, GPT 28IU/L, BUN 14.8mg/dl, Cr 0.7mg/dl, NH₃ 233 μ g/dl, HBs抗原(-), HCV 抗体(-), ICG 15 分値 55%, プロテインC活性 50%, プロテインS活性 60%, AT III活性 56.6 %. 腹部造影CTでは肝両葉にびまん性に肝門部を中心として径 0.5~10cmの多発性肝嚢胞を認めた. 門脈は描出されず, 門脈側副血行路の発達を認めた. 脾腫, 脾, 卵巣, 腎嚢胞は認めなかった. 腹部magnetic resonance imaging (MRI), magnetic resonance angiography (MRA) では肝門部が嚢胞によって占められ, 同部での門脈閉塞および胃静脈瘤を介した門脈一大循環シャントを認めた(図 1a, 1b). これらの画像所見よ

〔平成 12 年 11 月 19 日 第 251 回九州地方会推薦〕

Hyperammonemia due to portal vein obstruction caused by multiple liver cysts

Fumihiko Iga, Tetsuya Inafuku, Hideto Sato, Nobuyuki Chatani and Hidenori Kawanishi : Department of General Internal Medicine

Fuyuki Shibata : Department of Radiology, Urasoe General Hospital, Okinawa

図 1a. T2 強調画像

り嚢胞による圧排で門脈圧亢進が生じ、門脈—大循環シャントの結果、高アンモニア血症が生じたと考えた。臨床経過：入院後アミノレバン、ラクツロースを開始しアンモニアの低下を認め、羽ばたき振戦も消失した。入院第 25 病日嚢胞による門脈圧排を除去する目的で最大の S6 の径 10 cm の嚢胞に対し超音波ガイド下に経皮的穿刺を施行し、漿液性の 700ml の内容物を排液した後に 95% エタノール 80ml を用いて嚢胞硬化療法を施行した。翌第 26 病日の腹部超音波では門脈本幹の再開通を認めた。その後、投薬中止したが症状の再燃認めず第 30 病日退院となった。退院後の経過は 2001 年 2 月に再度高アンモニア血症を認めたため同月 28 日に S6 の径 6cm の嚢胞、3 月 5 日に S7—8 の径 6cm の嚢胞に対しそれぞれエタノール硬化療法を施行した。4 月 6 日の腹部 MRA では門脈本幹の再開通が確認され(図 2b)、12 月 12 日の腹部 MRI では嚢胞の縮小を認めた(図 2a)。その後は経過良好で現在まで高アンモ

図 1b. 左前斜位からの MRI 像。門脈本幹は血流信号がほとんど描出されず(→)、脾腎静脈を流出路とした胃静脈瘤を認める(▼)。尾状葉のレベルで肝内下大動脈が大きく後ろに圧排されている(⇒)。

ニア血症の再発は認めていない。

考 察

本例は成人型多発性肝嚢胞による門脈閉塞で高アンモニア血症を引き起こした症例である。成人型多発性肝嚢胞の頻度は 0.1~0.5% であり日常の臨床で遭遇する機会も稀ではない。男女比は 1:3~4 と女性に多く 40 歳以上が 90% を占める。通常無症状であり、時に腹部膨満感、腹痛を認める程度である¹⁾。また常染色体優性多発性腎嚢胞の合併を 35~88% と高率に認めるが本症例では腎嚢胞は認めず、また家族歴もなかった。通常肝の繊維化は認めず肝機能も正常に保たれ、門脈圧亢進を合併する症例では先天性肝繊維症

図 2a. T2 強調画像

を伴っていることが多い。嚢胞の圧排による門脈圧亢進症を合併する症例は稀であり、検索し得た限りではここ 10 年で 17 例の報告がある²⁻⁶⁾。年齢は 39～74 歳であり、性別では女性が 14 例と多い。閉塞部位は肝静脈が 10 例、下大静脈が 5 例、門脈は 2 例である。合併症としては腹水が 15 例、多発性腎嚢胞が 14 例に認められる。治療は開窓術、部分的肝切除、肝移植が各 4 例、シャント術、エタノール硬化療法が各 2 例などとなっている。本症例も高齢の女性であり過去の報告と一致した。腹水は認めなかったがこれは門脈圧亢進症が緩徐に進行した可能性が考えられた。上記の報告のうち門脈閉塞により門脈圧亢進症を来した例は 2 例であり、いずれも高アンモニア血症による意識障害についての記載はない。嚢胞を原因とする門脈閉塞による門脈圧亢進症で高アンモニア血症を来す例は極めて稀と思われる。また今回の症例ではエタノール硬化療法

図 2b. 図 1b と同じく左前斜位からの MRI 像。門脈本幹が描出され(→)肝内下大動脈の圧排も減少している (⇒)。

で高アンモニア血症はほぼ制御されおり、このように大きな肝嚢胞を認める高齢者の症例では従来の外科的治療より低侵襲のインターベンションによる治療の有用性が示唆された。近年、画像診断の発達に伴い多発性肝嚢胞が診断される機会が増加している。多発性肝嚢胞を認める高齢者が意識障害を来した場合、嚢胞の圧排による門脈圧亢進に起因した高アンモニア血症の可能性も考慮する必要があると思われる。

文 献

- 1) 黒沼幸雄, 他: 良性多発性嚢胞肝. 別冊 日本臨床 領域別症候群 8, 肝・胆道系症候群 肝臓編(下): 144-146.

- 1995.
- 2) 田中昌史, 他 : 門脈圧亢進症状を呈したPolycysticdiseaseの1例. 最新医学 49 : 139-140, 1994.
 - 3) Uddin W, et al : Hepatic venous outflow obstruction in patients with polycystic liver disease : pathogenesis and treatment. Gut 36 : 142-145, 1995.
 - 4) Torres VE, et al : Hepatic venous outflow obstruction in autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am Soc Nephrol 5 : 1186-1192, 1994.
 - 5) Misra A, et al : Portal hypertension due to extensive hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. South Med J 92 : 626-627, 1999.
 - 6) Takeda K, et al : A case of successful management of portosystemic shunt with autosomal dominant polycystic kidney disease by balloon-occluded retrograde transvenous obliteration and partial splenic embolization. Eur J Gastroenterol Hepatol 13 : 75-78, 2001.
-