

## 教育講演

### 「ガラクトース血症マススクリーニングの現状」

藤田医科大学 小児科 伊藤 哲哉

新生児マススクリーニング (NBS) は、1961 年の Guthrie 博士による細菌発育阻止法 (Guthrie 法) の開発を受けアメリカ 32 州で 1963 年にパイロット試験開始となり、以後急速に拡大した。日本では 1977 年 10 月から、フェニルケトン尿症、メープルシロップ尿症、ホモシスチン尿症、ヒスチジン血症、ガラクトース血症を対象に開始された。ガラクトース血症のマススクリーニングは、ろ紙血中のガラクトース (Gal)、ガラクトース-1-リン酸 (Gal-1-P) の測定と、ガラクトース血症 I 型病因酵素の簡易活性測定によってなされているため、新生児期に血中 Gal、Gal-1-P 高値となる病態が検出されている。先天性ガラクトース代謝異常症はこれまで I 型、II 型、III 型が知られていたが、東北大学小児科、AMED 研究班 (新生児マススクリーニング対象疾患等の診療に直結するエビデンス創出研究：代表、岐阜大学小児科 (故) 深尾敏幸教授) の研究で、新規疾患としてガラクトース血症 IV 型が発見された (Genet Med. 2019 Jun;21(6):1286-1294)。我々は、2004 年 1 月～2013 年 12 月の 10 年間に高ガラクトース血症の精査を目的に当科 (愛知県先天代謝異常症精査施設) を受診し、その後の経過を追えた 63 例について、その後の臨床経過、確定診断、治療について検討した。ガラクトース代謝酵素異常症の診断を受けたものは 17 例すべてエピメラーゼ欠損症 (III 型) であった。自然軽快例は 40 例で多くは門脈体循環シャントの自然閉鎖例と推察された。残りの 6 例は外科的処置を要した門脈体循環シャントであった。初診時の Gal、Gal-1-P、総胆汁酸の比較では、III 型でガラクトース-1-リン酸が高値、外科処置例では総胆汁酸が高い傾向が認められた。外科的介入を要するか否かの予測は、血液検査結果からは困難であった。

このように現状ではガラクトース血症の NBS は先天性ガラクトース代謝異常症以外の疾患、即ち門脈体循環シャント、胆汁うっ滯性疾患、シトリン欠損症などの発見にも寄与しているが、NBS での Gal、Gal-1-P カットオフ値の設定は検査主体である各地方自治体に委ねられており、対象疾患をどのように考えるかで疾患発見に地域差が生じている可能性もある。カットオフ値や精査例のフォローアップについて今後も継続的に検討していくことが必要と思われる。

## 事務局報告

### 先天性門脈欠損症・門脈体循環短絡症患者症例登録による疫学研究

安藤 亮 1、2)、内田 孟 3)、笠原群生 3)、佐々木英之 2)、仁尾正記 1、2)

- 1) 日本小児脾臓・門脈研究会 事務局
- 2) 東北大学 小児外科
- 3) 国立成育医療研究センター 移植外科

本研究は先天性門脈欠損症・門脈体循環短絡症患者（以下、本症）を対象に、過去・現在の経過情報を集積することで、本邦における本症の診療状況を把握し、問題点を明らかにするとともに診断・治療の指針を示すことを目的としている。対象は 2010～2019 年に本研究会会員施設で本症と診断された症例で、予定症例数は約 150 例である。本研究会の事務局より一次調査票を会員施設に送付し、本症症例の有無を把握する。次に、一次調査にて判明した登録症例を有する施設に対して、二次調査票を送付する。調査項目は生年月日・性別・診断法・シャント部位・血液検査所見・症状・治療法・合併症・治療経過・転帰等である。調査票を回収、集計後、統計学的処理を行い分析する。分析結果を基に、本症の診断・治療を明確化する。初回登録された症例については 5 年後をめどに追跡登録を行う予定である。

## 一般演題 1 「脾臓」

### 1 経過観察中に脾捻転を起こし摘出術を要した巨大遊走脾の 1 例

清水 咲花、有井 瑠美、越智 崇徳、山高 篤行

順天堂大学医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科

症例は 19 歳の女性。10 歳時に左側腹部痛を主訴に前医を受診し、腹部 CT 検査で骨盤内に落ち込む脾臓を認め、遊走脾の診断で当科紹介となった。脾腫を認めたものの捻転は否定的で、疼痛も一過性であったことから、待機的手術の方針となった。定期的な MRI 検査では脾腫の増悪なく（最大径 12cm）、無症状であったことから本人や家族も手術に否定的で、外来経過観察を継続した。19 歳時に、2 週間前からの間欠的腹痛から急激な腹痛を認め救急外来を受診、腹部造影 CT 検査で脾腫の増悪（最大径 17cm）と whirl sign を認め、脾捻転の診断で同日緊急手術を施行した。下腹部正中切開で開腹し、脾臓を創外へ引き出して観察すると脾動静脈は時計回りに約 540 度捻転していた。脾臓は高度鬱血により腫大していたため温存は困難と判断し、脾摘出術を施行した。巨大遊走脾に対する治療戦略や手術時期について文献的考察を含めて報告する。

## 一般演題 1 「脾臓」

### 2 急性胃軸捻転術後に高度の噴門部狭窄と胃の萎縮を認めた無脾症候群の1例

長野由佳、井上幹大、佐藤友紀、松下航平、小池勇樹、内田恵一、間山裕二

三重大学消化管・小児外科

症例は無脾症候群で単心室に対する Fontan 手術の既往がある 4 歳の女児。当院入院 2 日前に腹痛、嘔吐を認め近医で投薬を受けたが改善なく、翌日に前医を受診した。受診時、著明な胃の拡張を認め、胃軸捻転の診断で胃管による減圧がおこなわれるも通過障害が改善せず当院へ転院となった。同日、腹腔鏡下捻転解除、胃固定術を施行したが、胃の色調は不良であった。術後腹腔内膿瘍を合併し術後 28 日目に退院となつたが、その 3 日後から嘔吐を繰り返すようになり、造影検査で噴門部の狭窄と胃の萎縮を認めた。内視鏡検査では狭窄部口側の粘膜は色調が悪く、経鼻ファイバーで狭窄部を通過できず手術をおこなう方針とした。術中所見で噴門側の胃は瘢痕化して萎縮、狭窄をきたしており、噴門側胃切除・食道残胃吻合術、腸瘻造設術を施行した。

術後 1 ヶ月時に腸瘻を抜去し、術後 1 年の時点で胃の容量に大きな変化はないが嘔吐なく食事摂取も良好である。

## 一般演題 1 「脾臓」

### 3 胃軸捻転にて発症した遊走脾に対し腹腔鏡下脾臓固定術を施行した 2 症例

馬場勝尚、小野 滋、薄井佳子、辻 由貴、廣谷太一、南園京子、堀内俊男

自治医科大学とちぎこども医療センター 小児外科

胃軸捻転にて発症した遊走脾に対し、腹腔鏡下脾固定術を施行した 2 症例を報告する。

＜症例 1＞4 歳 7 か月男児。嘔気にて近医を受診し、下腹部腫瘤を指摘された。当院を紹介受診し、腹部超音波にて遊走脾と診断された。4 歳 8 か月、嘔気・腹痛を認め、上部消化管造影にて胃軸捻転と診断され 6 日間の入院加療を要した。4 歳 10 か月、腹腔鏡下脾固定術を施行した。胃壁固定は行わなかった。術後経過は良好で術後 5 日に退院した。

＜症例 2＞3 歳 11 か月男児。嘔気にて当院を受診し、腹部 X 線にて胃泡の拡張を認め、上部消化管造影にて胃軸捻転と診断した。胃管減圧だけでは改善せず上部消化管内視鏡にて整復した。腹部造影 CT にて遊走脾と診断し、4 歳 7 か月時に腹腔鏡下脾固定術を施行した。胃壁固定は行わなかった。術後経過は良好で術後 4 日に退院した。

2 症例とも術後再発は認めず、胃軸捻転にて発症した遊走脾でも脾固定術のみで良好な結果が得られた。

## 一般演題 1 「脾臓」

### 4 遊走脾および胃軸捻転に対する腹腔鏡下脾臓固定術の手術成績

中川洋一, 内田広夫, 檜顕成, 城田千代栄, 田井中貴久, 住田瓦, 横田一樹, 牧田智, 岡本眞宗, 滝本愛太朗, 安井昭洋

名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科学

【背景】遊走脾の治療は手術のみだが定型的術式は定まっていない。【対象と方法】2013 年から 2020 年までに遊走脾に対して腹腔鏡下脾臓固定術を行った 7 症例を対象とし、その手術成績について検討した。なお胃軸捻転を伴った 6 例は胃固定術も行った。手術は胃脾間膜の頭側を切離し、脾臓固定位置を定め臓側腹膜を切開。腹壁-腹膜のポケットを作成し脾臓を挿入。腹膜を縫合することで脾臓を固定した。胃は大弯側を腹壁と縫合固定した。【結果】男女比は 4 対 3、年齢は 5 歳（4 歳-6 歳）であった。手術時間は 167 分（142-181 分）、出血量は 1 mL（1-4 mL）、術後経腸開始日は 3 日（2-3 日）、術後在院日数は 7 日（5-9 日）であった。胃軸捻転の再発を 1 例（14%）認めた。再発原因は胃壁と腹壁を縫合した糸の脱落であった。【結語】腹腔鏡下脾臓固定術は遊走脾および胃軸捻転に対して安全に施行することができた。

## 一般演題 1 「脾臓」

### 5 小児外傷性単独脾損傷 29 例の検討(多施設共同研究)

吉丸耕一朗、河野雄紀、鳥井ヶ原幸博、梶原啓資、白井 剛、松浦俊治。

九州大学病院 小児外科・成育外科・小腸移植外科

脾損傷小児腹部外傷で最多であるが本邦における具体的方法はいまだ確立されていない。2003年4月から2020年12月までの17年8か月で当院およびその関連5施設に搬送された15歳以下の単独脾損傷の患者29人を対象とした(数字は中央値) (プロトコールナンバー, #2020-675)。受傷時の年齢は10歳(3-14歳)であり、男児21例、女児8例であった。重症度は日本外傷学会分類でI型5例、II型3例、III型21例であった。治療法は、脾臓摘出術が1例、保存的治療が28例(TAE4例含)であった。最大WBCは受傷後1日目の14,400/ $\mu$ l(7,440-34,180)、最大CRPは受傷後2日目の1.87mg/dl(0.06-18.7)であった。血小板数に着目すると、脾臓損傷の重症度が上がるにつれ、有意に最大血小板数が高く( $p=0.0262$ )、また、正常化するまでに要する期間が長い傾向にあった。血小板数の上昇は一過性の脾臓機能障害の度合いを反映すると思われ、血小板数の正常化の期間を指標とすることはフォローアップ期間の設定の参考になる可能性がある。

## 一般演題2「門脈体循環シャント1」

### 6 自然閉鎖のみられたDown症に合併した肝内先天性門脈大循環シャントの1例

中村清邦 西田翔一 安井良僚 田村亮 吉崎尚良 岡島英明

金沢医科大学小児外科

先天性門脈大循環シャントは先天代謝異常スクリーニングにおいてガラクトース血症疑いとして無症状の時期に発見されることが多く、それに対する治療介入について、早期介入を積極的に行うこともいわれてきている。一方、従来より生直後開存していたアランチウス管が自然閉鎖することも知られている。今回、肝内にみられた門脈大循環シャントが経過観察中に自然閉鎖した症例を経験したので報告する。

症例は35週5日胎児循環不全のため帝王切開にて出生。Apgar8/9 出生体重1762g NICUに入院。精査にて肝内門脈大循環シャントを指摘され、生後3ヵ月時 NICU退院し、当科紹介。肝内門脈の発達も両行で会ったため1歳頃の治療介入を検討し経過観察していたところ次第にシャントの狭小化がみられ自然閉鎖した。

本症に対する早期治療介入時期については今後の症例集積から自然閉鎖も考慮した検討が必要と考えられた。

## 一般演題 2 「門脈体循環シャント 1」

### 7 門脈肺高血圧症を合併した先天性門脈体循環シャントの 1 例

岡田憲樹 1, 真田幸弘 1, 堀内俊男 1, 平田雄大 1, 大西康晴 1,  
古井貞浩 2, 佐藤智幸 2, 関満 2, 大柿景子 3, 大友慎也 3,  
佐久間康成 1, 佐田尚宏 1

1: 自治医科大学消化器一般移植外科

2: 自治医科大学小児科

3: 自治医科大学附属病院薬剤部

背景：門脈肺高血圧症（PoPH）を有する先天性門脈体循環シャント（CPS）の診断治療に難渋した症例を報告する。症例：両大血管右室起始症、肺動脈狭窄に対し、生後 1 か月時に BT シャント術を施行。1 歳 8 か月時、肝障害精査で多発 CPS を認め、バルーン閉塞試験にて門脈圧 23 mmHg、肝内門脈あり。1 歳 9 か月時に心内修復術を施行したが、術後の心エコーで肺高血圧（TRPFV:3.33 m/s）を認め PoPH と診断し、シルデナフィル、在宅酸素療法を導入。2 歳 7 か月時に左胃静脈-左肝静脈シャント閉鎖術を施行したが、平均肺動脈圧は（mPAP）30mmHg であり、その翌月には 33mmHg と増悪し、マジンタンを追加した。他に多発肝内・肝外 CPS を認めたがシャント閉鎖術は治療困難と判断し、肝移植を考慮して治療効果を待つ方針とした。術後 6 か月時に mPAP 18mmHg と正常化したため、現在、上記治療を継続し経過観察中である。結論：先天性心疾患有する CPS は肺合併症の早期発見が困難なことがあるため、注意が必要である。

## 一般演題 2 「門脈体循環シャント 1」

### 8 先天性門脈欠損症と診断されていたが、後に肝内門脈の発達を認めシャント結紮術を施行した先天性門脈体循環シャントの 1 例

田中 尚、小野健太郎、増本幸二、水崎徹太、伊藤愛香里、田中保成、  
相吉 翼、後藤悠大、佐々木理人、千葉史子、神保教広、新開統子、高安 肇

筑波大学 医学医療系 小児外科

症例は 14 歳、女児。月齢 1 に高ガラクトース血症を指摘され、先天性門脈欠損症と診断された。5 か月時に肺高血圧症に伴うチアノーゼが出現したため精査を行い、心房中隔欠損症、多脾症候群、下大静脈欠損・奇静脉結合、肺小動脈形成不全の診断となり、移植も検討されたが適応外となり内科的加療を継続していた。9 歳時には IVR によるシャント血管塞栓を試みられたが困難であった。14 歳時の造影 CT、血管造影で低形成ながら肝内門脈が初めて描出されたため、外科的シャント結紮の方針となった。手術は上腹部横切開で開腹し、シャント血管のクランプテストを行ったのち 2-0 black silk でこれを全結紮した。先天性門脈体循環シャントは肝内門脈の有無で分類されるが、本症例のように門脈欠損症と診断された後に肝内門脈が描出される例もあることから、繰り返し評価を行うことが重要と考えられた。

## 一般演題3「門脈体循環シャント2」

### 9 下腸間膜静脈－下大静脈短絡の先天性肝外門脈大循環短絡症3例の経験

内田 孟、阪本 靖介、亀岡 泰幸、三森 浩太郎、柳 佑典、清水 誠一  
福田 晃也、宮崎 治、野坂 俊介、笠原 群生

国立成育医療研究センター

【目的】下腸間膜静脈（IMV）を短絡路とした先天性肝外門脈大循環短絡（CEPS）は非常に稀である。今回、我々が経験した3症例を報告する。【症例1】1歳女児。肝内門脈は開存しており、血管内治療での短絡路閉鎖を施行。閉鎖後合併症はなかった。【症例2】9歳女児。門脈は短絡路バルーン閉塞下試験でのみ確認できた。適切な血管内治療のデバイスがなく外科的結紮を施行。術後、結紮部位の肝側と短絡路の下大静脈流入部に血栓形成あり、血栓溶解療法を施行。【症例3】6歳男児。肝内門脈の開存を確認できず、進行する肝肺症候群を認めたため生体肝移植を施行。移植時に短絡路を結紮したが、術後に結紮部位より移植肝へと伸展する血栓形成を認め、血栓除去術を施行。【結語】近年CEPSに対する治療として血管内治療が第一選択とされているが、門脈開存のないIMVを短絡路とした症例には、症例に応じた診断・治療戦略を構築することが重要である。

## 一般演題 3 「門脈体循環シャント 2」

### 10 先天性門脈体循環シャントの 5 例

吉田真理子、鈴木完、渡辺栄一郎、朝長高太郎、三宅和恵、藤代準

東京大学医学部附属病院小児外科

当科における先天性門脈体循環シャント (CPSS) 5 例につき報告する。症例 1 は静脈管開存に対し 1 ヶ月時に静脈管結紮術を施行した。症例 2 は Body stalk anomaly の児で、10 歳時に肝外 CPSS、16 歳時に門脈肺高血圧症を指摘されたが、手術、血管内治療とも困難であり経過観察中である。症例 3 は 21 トリソミー、先天性心疾患、静脈管欠損を合併し、新生児期に肝内 CPSS を指摘されたがシャントは縮小傾向となり、1 歳半で受診中断した。症例 4 は歌舞伎症候群の児で、前医で 2 ヶ月時に肝内 CPSS を指摘されたが、当科紹介後はシャントを確認できず、1 歳半で受診中断した。症例 5 は 4p- 症候群、肺動脈狭窄、静脈管欠損の児で、新生児期に肝外 CPSS を指摘され、縮小しないため心臓治療後 2 歳時に腹腔鏡下シャント切離術を施行し、経過良好である。5 例における CPSS の位置や形態、合併疾患、経過は多様であった。

## 一般演題3「門脈体循環シャント2」

### 11 門脈体循環シャント結紮術後の門脈圧亢進症の推移についての考察

高橋 信博 1, 山田 洋平 1, 工藤 裕実 1, 梅山 知成 1, 加藤 源俊 1,  
中塚 誠之 2, 黒田 達夫 1

慶應義塾大学医学部小児外科 1, 同 放射線科 2

【背景】近年I型先天性門脈体循環シャントに対し、シャント結紮により肝内門脈が発達し、肝移植を回避できるという報告がなされている。二期的閉鎖により異常な門脈圧亢進を回避でき、その適応は拡大しつつあるが、シャント閉鎖術の中長期的な門脈圧亢進症の経過については不明な点が多い。

【対象と方法】当科にてシャント閉鎖術を行った6例を対象とし、術前門脈圧と術後門脈圧亢進症の指標を検討した。

【結果】術前閉塞試験時の門脈圧は平均30mmHg(21-48mmHg)であり、5例で二期的閉鎖を行った。全例で高アンモニア血症は改善、肝内門脈発達を認めた。全例で術後血小板減少、脾容積の増大を認めたが徐々に改善傾向を認めた。有症状例はいなかった。

【考察】シャント閉塞術後に少なからず門脈圧は上昇するが、肝内門脈の発達に伴い改善が見込まれる。術時に適切に門脈圧をコントロールすることで良好な成績が期待できる。

## 一般演題3「門脈体循環シャント2」

### 12 肝内門脈肝静脈短絡に対して生体肝移植を施行した2例

清水 誠一 1、阪本 靖介 1、福田 晃也 1、柳 佑典 1、内田 孟 1、三森 浩太郎 1、亀岡 泰幸 1、宮崎 治 2、野坂 俊介 2、笠原 群生 1

1、国立成育医療研究センター 臓器移植センター

2、国立成育医療研究センター 放射線科

緒言：肝内門脈肝静脈短絡に対して、当院で生体肝移植を施行した2例を報告する。症例1：6歳女児。新生児期に肝内巨大血管腫に対して治療歴あり。低血糖と高アンモニア血症のため当院へ紹介。多発のシャント血管と肝腫瘍を認めたため、父親をドナーとした生体肝移植（血液型不適合移植、GRWR 1.39%）を施行した。術後10年経過し、低血糖および高アンモニア血症は改善している。症例2：14歳女児。肝内門脈肝静脈短絡にともなう肝肺症候群（肺内シャント率52.8%）に対して母親をドナーとした生体肝移植（血液型不適合移植、GRWR 0.73%）を施行した。術後3年経過し、肺内シャント率は40.4%まで改善している。2症例の摘出肝は肝内門脈肝静脈短絡に矛盾しない所見であった。考察と結語：2症例とも肝移植によって改善しており、本疾患において血管内治療や肝切除困難な症例において肝移植は治療選択肢となりうると考えた。

## 一般演題4「肝移植・REX シャント・門脈圧亢進症」

### 13 肝移植時における門脈血流調節に関する検討

松浦俊治、梶原啓資、白井剛、鳥井ヶ原幸博、河野雄紀、吉丸耕一朗

九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野

**【はじめに】** 肝移植ではグラフト肝に対し適切な門脈血流量を得ることが重要である。当科で移植前後に脾摘を行った症例について門脈血流量の観点から考察する。

**【症例と結果】** 当科で肝移植を行った141例のうち胆道閉鎖症は92例。うち脾摘可能とされる5歳以上での移植症例は41例であった。門亢症の治療として移植前に脾摘を施行していた症例が6例、部分的脾動脈塞栓術(PSE)を施行していた症例が3例であった。また、肝移植の際に脾摘を施行した症例が12例、相対的Small-for-size syndromeが原因で移植後に脾摘を要した症例が1例であった。

移植時の脾摘は門脈血流量の制御に有用であった。移植前脾摘症例では適正な門脈血流量が得られていたが脾摘後移植前の門脈血栓が懸念され、PSE症例では腹腔内の高度癒着から術中出血量が多くなる傾向が認められた。

**【まとめ】** 肝移植周術期における脾摘は門脈血流量調整に有用であるが、脾摘のタイミングについては症例を重ねた検討をする。

## 一般演題4「肝移植・REX シヤント・門脈圧亢進症」

### 14 小児生体肝移植後門脈合併症に対する血管内ステント治療の適応と長期成績

眞田幸弘、佐久間康成、大西康晴、岡田憲樹、山田直也、平田雄大、宮原豪、  
片野匠、堀内俊男、大豆生田尚彦、佐田尚宏

自治医科大学消化器一般移植外科

【背景】小児肝移植後門脈合併症（PVC）の難治例に対して血管内ステント治療を行うが、その適応や長期成績は未だに議論の余地がある。今回当科の小児 PVC に対して血管内ステント治療を行った症例について検討した。【方法】対象は 2020 年 12 月までに当科で生体肝移植を行った小児 314 例。再発、吻合部 kink 例を難治性 PVC としてステント治療を施行。【結果】小児 PVC は 47 例（15%）。初回治療は血管内バルーン拡張 45 例、外科的治療 2 例で、治療時年齢は中央値 2.0 才（0.1-13.5 才）。1 例は吻合部 kink のためバルーン拡張の効果が不十分であり初回治療時にステント治療を施行。PVC 再発率は 23% であり、4 例にステント治療を施行。ステント治療を行った 5 例は全例胆道閉鎖症であり、治療時期は移植後 238 日（14-1092 日）、治療時年齢は 1.3 才（0.6-15.1 才）。ステント治療後は抗凝固療法を継続し全例開存、開存期間は 5.1 年（3.2-11.0 年）。【結語】小児難治性 PVC に対する血管内ステント治療は長期的に有効な治療法である。

## 一般演題4「肝移植・REX シヤント・門脈圧亢進症」

### 15 門脈閉塞を合併した巨大脾腫瘍に対する Temporary REX shunt 併用、脾体尾部切除、門脈再建術

矢本真也、福本弘二、三宅啓、野村明芳、金井理紗、山田進、牧野 晃大、  
漆原 直人

静岡県立こども病院 小児外科

【症例】11歳女児、脾体部に径10cm大の脾腫瘍を認め、門脈、脾静脈は閉塞していたが側副血行路を介した肝内門脈血流が認められた。

【手術】脾体尾部切除、脾臓合併切除、門脈切除再建術を行なうこととした。腫瘍周囲を剥離。側副血行路を処理する際、腸管血流の鬱滞が起こることが予想されたため、カットダウンした小腸間膜静脈と再開通させた臍静脈をチューブでバイパスすることにより Temporary REX shunt とし、腸管血流を肝内門脈に還流させた。Pringle 法と上間膜静脈遮断を併用し、出血コントロールしながら脾体尾部切除、門脈切除・再建を行なった。

【結語】長時間腸管血流を遮断することを余儀なくされる手術において血流バイパスは必要であるが、Temporary REX bypass は簡便で有用な手技と考えられた。しかしながら受動的な体外還流のため血栓による鬱滞を起こすこともあります、さらに検討する必要がある。

## 一般演題 4 「肝移植・REX シヤント・門脈圧亢進症」

### 16 Meso-REX Bypass 術後狭窄に対する経腸間膜静脈ステント挿入が有効であった肝外門脈閉塞症の1例

矢本真也, 福本弘二, 三宅啓, 野村明芳, 金井理紗, 山田進, 牧野 晃大,  
漆原 直人

静岡県立こども病院 小児外科

本文（本文のみで全角400字以内）

【症例】6歳男児。血便、貧血、血小板減少にて紹介。胃食道静脈瘤、cavernous transformation、脾腫を認めた。肝前性門脈閉塞症の診断で、肝静脈から逆行性門脈造影を行ない、肝内門脈の hypoplasia はなかったため、Meso-REX Bypass を行なった。一部臍静脈を用い、右外腸骨静脈をグラフトとした。速やかに血小板が増加したが、術後6週間に門脈とグラフトの吻合部の狭小化と血小板の低下を認めた。小開腹のうえ、腸間膜静脈からアプローチし、吻合部にバルーン拡張とステント留置を行ない、開通した。その後の経過は良好で3年経過、食道静脈瘤も完全に消失し、再発もない。

【結論】今回、バイパス血管の吻合部狭窄に対して経腸間膜静脈ステント挿入が有効であった。しかしながらステントによる長期合併症を考えるとバルーン拡張のみにするか、ステントを挿入すべきか、議論すべきところである。

## 一般演題 4 「肝移植・REX シャント・門脈圧亢進症」

### 17 先天性食道閉鎖症に合併した肝外門脈閉塞症に Hassab 手術を行った 1 例

園田真理 1 岡島英明 2 岡本竜弥 1 小川絵理 1

1 京都大学小児外科 2 金沢医科大学小児外科

【症例】生後 3 日に先天性食道閉鎖症 (Gross C) に対し根治術施行。1 歳 5 ヶ月に脾腫、を認め、精査にて肝外門脈閉塞症と診断。4 歳時 進行する脾機能亢進症による汎血球減少に対して部分的脾動脈塞栓術 (PSE) 施行。5 歳時 消化管出血を認め、内視鏡的治療を試みたが内視鏡が食道-食道吻合部を通過せず、保存的治療の限界と判断され 6 歳時 外科的治療目的で紹介となった。血液検査で白血球  $1350/\mu\text{l}$ 、血小板数 2.6 万/ $\mu\text{l}$ 、腹腔鏡補助下脾臓摘出術および血管郭清術を行った。術後は合併症無く経過し、術後 6 年経過している現在、白血球  $5530/\mu\text{l}$ 、血小板数 28.1 万/ $\mu\text{l}$  肝機能異常はみられず、重篤な感染症状無く、消化管出血もみられず、成長発育も身長 178cm、体重 55kg と良好。

＜まとめ＞肝外門脈閉塞症に対し Hassab 手術を施行し長期に経過良好な状態が得られた。