

《症例報告》

¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィにて興味ある所見を呈した静脈管遺残症の1小児例

加藤 邦彦* 熊谷 由基* 小野 恵* 後藤 英雄*
 佐々木康夫* 高橋 恒男* 柳澤 融* 小宅 泰郎**
 米沢 俊一** 藤原 哲郎**

要旨 小児における門脈大循環吻合は肝硬変、肝線維症、肝外門脈閉塞などに伴う門脈圧亢進症の場合に最もよく見られるが、きわめて稀な例として先天的な門脈大循環吻合症例の報告がある。最近、われわれは血管撮影にて確診が得られた静脈管遺残症の1例を経験した。この症例に肝への門脈血流量を推測する目的で¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィを行ったところ、投与早期には肝は描出されず肺のみのイメージが出現した。本法で投与早期に肝が描出されない病態として、門脈圧亢進症のほか本症例のように肝実質障害がない先天的な門脈大循環吻合も考慮すべきである。この方法は門脈血流を見るためのスクリーニングに優れ、治療方針を決定する際の補助診断として有用であると考えられた。

I. はじめに

静脈管は胎生期に胎盤からの血液を下大静脈へ送るが、生後には閉鎖して静脈管索となる¹⁾。静脈管遺残症は極めて稀な先天性門脈大循環吻合であり、門脈血流は肝組織を経由せず直接下大静脈へ還流する。最近、われわれは超音波検査にてその存在が疑われた静脈管遺残症の1例を経験した。本症例に肝への門脈血流および門脈大循環短絡を見る目的で¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィを行ったところ、興味ある所見が得られたので若干の考察を加え報告する。

II. 症 例

症例：2歳 男児

家族歴：特記事項はない

* 岩手医科大学放射線科

** 同 小児科

受付：3年1月14日

最終稿受付：3年4月12日

別刷請求先：岩手県盛岡市内丸19番1号 (〒020)
 岩手医科大学放射線科

加藤 邦彦

既往歴および現病歴：在胎40週、2,032gの未熟児で出生した。出生直後に胸部聴診にて収縮期雜音 (Levine 2) を聴取し、心超音波検査にて径10mmの大心房中隔2次孔欠損を指摘されている。チアノーゼ、心不全兆候はなく、胸部X線写真では軽度の心拡大が見られたものの、肺高血圧を示唆する所見は認められなかったため本学小児科外来にて経過観察中であった。最近、血液生化学検査にて肝機能障害が疑われたため精査目的で同小児科へ入院した。

入院時所見：貧血、黄疸、浮腫や肝、脾腫大、腹水は認められなかった。血液生化学検査ではRBC $472 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、Ht 44.1%、Plt $272 \times 10^3/\mu\text{l}$ 、Cr 0.4 mg/dl、GOT 53 IU/l、GPT 31 IU/l、LDH 627 IU/l、ALP 493 IU/l、T-Bil 0.4 mg/dlと肝実質系酵素の軽度の上昇が認められ、また血中ガラクトースは19.8 mg/dl (UV法)、血中アンモニアは75 $\mu\text{g/dl}$ (酵素法) と軽度の高値を示した。

肝機能障害のスクリーニングの目的で腹部超音波検査を行ったところ、門脈臍部と下大静脈の間に管状の構造物が認められた。また肝内門脈枝に低形成を認めた。

そこで、静脈管遺残症を疑い、肝への門脈血流量を見る目的で ^{123}I -IMP 経直腸門脈シンチグラフィを行った。方法は浣腸にて直腸を空虚にし、14 fr の尿管カテーテルを肛門から挿入、直腸上部に留置し背臥位にして ^{123}I -IMP 37 MBq (1 mCi) を注入した。胸腹部を含めて低エネルギー高分解能コリメータを装着した大型視野シンチカメラ (TOSHIBA GCA-901A) にて、前面からの RI イ

メージを注入後10分毎に60分まで経時的に撮像した。 ^{123}I -IMP 投与 10 分後のイメージでは肝への集積はまったく見られず、両肺への集積が投与10分後から強く認められた (Fig. 1A)。投与 30 分後において肝が淡く描出された (Fig. 1B)。

$^{99\text{m}}\text{Tc}$ -phytate による肝シンチグラフィでは、肝の右葉は上下径 7 cm (2 歳での正常 8~12 cm)²⁾ と軽度萎縮が見られたが集積は均一であり、脾腫も認められなかった (Fig. 2)。

経上腸間膜門脈造影像で遺残した静脈管を認めたが、肝内門脈枝は描出されなかった (Fig. 3A)。上腕静脈からのアプローチにより静脈管の部位でバルーンカテーテルにて閉塞し、逆行性に門脈造影を行ったところ右肝内門脈枝は細く、不完全な描出にとどまった (Fig. 3B)。門脈圧は 22 cm H₂O と軽度高値を示した。

肝生検による組織像では肝動脈の軽度増生が見られたものの、線維化などの異常所見は見られなかった。

諸検査の結果、積極的な処置を行う必要性はないものと判断し、本症例は現在経過観察である。

III. 考 察

胎生期において静脈管は肝臓におけるバイパスであり胎盤からの血液を直接下大静脈へ送るが、生後15日~28日の間に括約筋装置により閉鎖し、その後線維化して静脈管索となる¹⁾。静脈管遺残症は先天的な門脈大循環吻合であり、門脈血流は肝組織を経由せず下大静脈へ還流する。門脈圧は正常もしくは軽度高値を示すが、静脈管の太さと門脈圧との間には関連性はないといわれている³⁾。門脈枝は先天的な低形成を反映して細く不完全な分枝として描出される⁴⁾。臨床的に本病態は肝機能障害がなくとも脳症を発現することがあるが、本症例で症状の発現を見なかった理由として、小児期では成人に比してアンモニアやほかの代謝産物に対する耐容量が大きいため⁵⁾、脳症が発現しなかったと考えられる。

本症例の診断に用いた IMP は、肺のほか肝でも代謝される⁶⁾ことから、経直腸的に投与された

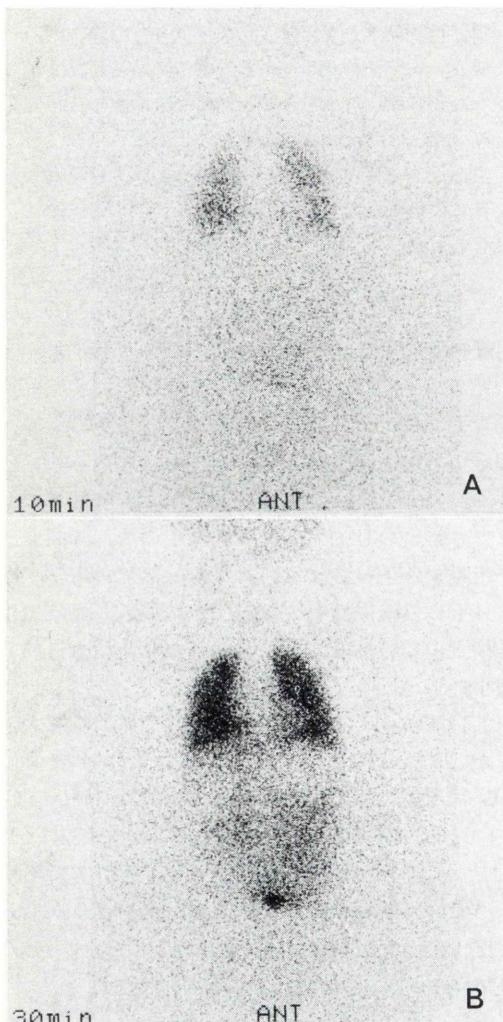


Fig. 1 Sequential images after transrectal administration of ^{123}I -IMP. Lungs are observed in 10 minutes (A), while the liver can be seen finely on 30 minutes (B).

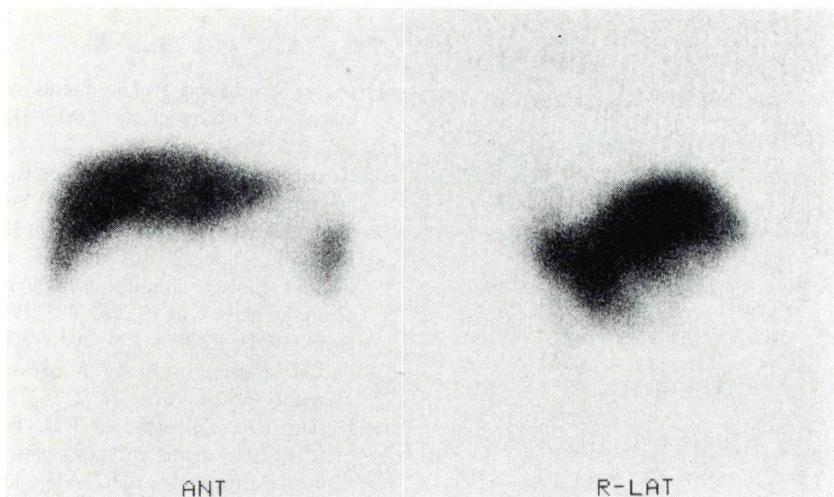
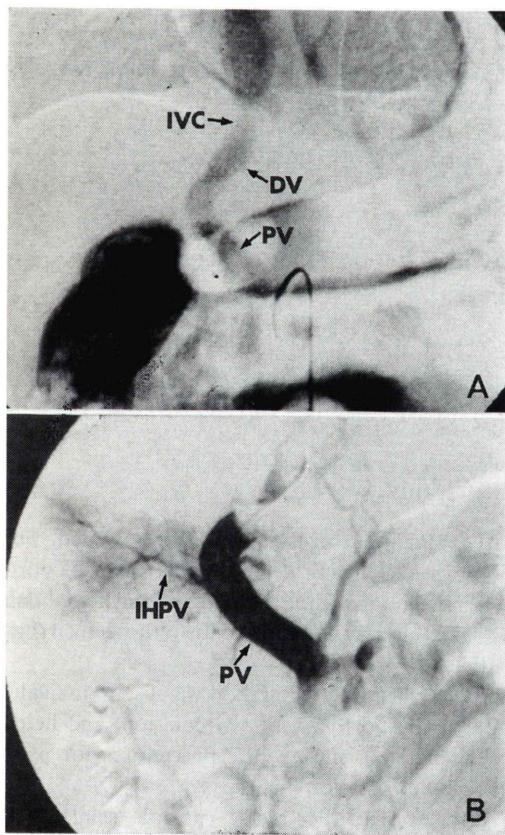


Fig. 2 The liver scan with ^{99m}Tc stannous phytate shows atrophy of the gland. Splenomegaly is not evident.



IMP は正常例において早期は肝のみへ取り込まれるが、肝内外短絡血流の存在する肝疾患では肝と同時に肺にも取り込まれる⁷⁾。したがって、¹²³I-IMP 経直腸門脈シンチグラフィにより、肝への門脈血流量および門脈大循環短絡の程度の推測が可能である。本法で投与早期に肝が描出されない病態としては非代償期の肝硬変がもっとも多いが⁷⁾、本症例のように肝実質障害が軽度である先天的な肝大循環吻合例においても同様な所見が見られる。一方、投与30分後に肝への淡い集積が見られたことから、これ以後のイメージは門脈以外つまり肝動脈からの流入も考慮しなければならないと考えられる。

本症は門脈枝の低形成を伴うことから短絡血管の根治的切除は困難である。Barsky ら⁴⁾は門脈の低形成を伴った静脈管開存症例を報告し、その

Fig. 3 Portogram via the superior mesenteric artery demonstrates large communication between the portal vein and inferior vena cava (A). Portogram by selective catheterization into the intrahepatic portal vein by way of shunt vessel demonstrates an incomplete pattern of the portal vein branches (B). DV: ductus venosus, IHPV: intrahepatic portal vein, IVC: inferior vena cava, PV: portal vein.

文 献

治療として静脈管結紮術を行ったところ一時的に肝性脳症の改善が見られたものの、術後の門脈圧亢進に伴う門脈血栓症、腸管壊死を起こしたため再び門脈下大静脈吻合術を行っている。これは門脈が低形成であったために静脈管結紮術後に急速な門脈血流の改善に順応できなかつたためと思われる。一方、Kerlan ら⁵⁾は先天的な肝外短絡として門脈と下大静脈の間に短絡があり血管撮影にて正常な門脈像を示した症例に対し短絡切除術を行つたところ、臨床的に肝性脳症が改善したと報告している。このことから門脈大循環短絡を手術的に切除、もしくは塞栓術を行つには門脈血流が正常に保たれていることが前提といえよう。したがつて、¹²³I-IMP による経直腸門脈血流シンチグラフィは本症例を含めた門脈大循環短絡症例における門脈循環動態を見るためのスクリーニングに優れ、治療方針の決定の補助診断として有用であるといえる。

- 1) Meyer WW, Lind J: The ductus venosus and the mechanism of its closure. *Arch Dis Child* 41: 597-605, 1966
- 2) Keats TE, Lusted LB: *Atlas of roentgenographic measurement*. Perveiler FM, eds. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985, pp. 323-325
- 3) Barjon P, Lamarque JL, Michel H, et al: Persistent ductus venosus without portal hypertension in a alcoholic man. *Gut* 13: 982-985, 1972
- 4) Barsky MF, Rankin RN, Wall WJ, et al: Patent ductus venosus: problems in assessment and management. *Canad J Surg* 32: 271-272, 1989
- 5) Kerlan RK, Sollenberger RD, Palubinskas AJ, et al: Portalsystemic encephalopathy due to a congenital portacaval shunt. *AJR* 139: 1013-1015, 1982
- 6) Yen CK, Pollicove M, Crass R, et al: Portasystemic shunt fraction quantification with colonic iodine-123 iodoamphetamine. *J Nucl Med* 27: 1321-1326, 1986
- 7) 柏木 徹, 東 正祥, 井川 宣, 他: ¹²³I-iodoamphetamine を用いた経直腸門脈シンチグラフィによる portosystemic shunt の診断. 核医学 24: 1663-1669, 1987

Summary

¹²³I-IMP Per-Rectal Portal Scintigraphy in a Patent Ductus Venosus: A Case Report

Kunihiko KATO*, Yoshiki KUMAGAI*, Megumi ONO*, Hideo GOTO*,
Yasuo SASAKI*, Tsuneo TAKAHASHI*, Toru YANAGISAWA*, Yasuo OYAKE**,
Syunichi MAISAWA** and Tetsuro FUJIWARA**

*Department of Radiology, **Department of Pediatrics, Iwate Medical University

Portosystemic shunt is most frequent in portal hypertension associated with hepatic cirrhosis, meanwhile there are uncommon cases which has congenital portosystemic shunt.

Recently we have encountered a patient with ductus venosus definitely diagnosed by angiography. In this patient, we performed a portal scintigraphy with ¹²³I-IMP per-rectal administration in order to evaluate the portosystemic circulation. At the early phase of the study, the scintigraphy showed only the pulmonary uptake of

¹²³I-IMP, and the liver was not revealed. Such findings in congenital anomalous cases of portosystemic shunt without hepatic parenchymal damage like this case can be similar to those in cirrhotic patients.

In conclusion, this method was useful in evaluation of the portosystemic circulation, and helpful in determining therapeutic procedures for portosystemic circulation disorders.

Key words: Per-rectal portal scintigraphy, Portosystemic shunt, Patent ductus venosus,