

## 参加者へのご案内とお願い

### 1. 事前参加登録のお願い

本研究会は現地開催を予定しております。当日受付でも対応させていただきますが、できるだけ事前参加費お振り込みにご協力願います。

金融名 日新信用金庫 玉津支店

口座番号 普通 0731463

口座名義 第36回日本小児脾臓・門脈研究会 横井暁子

お振込金額 5,000円

備考 お振り込みの際に、参加者氏名を必ずご入力願います。

### 2. 参加証・領収書

当日会場にてお渡しいたします。

### 3. 演題発表について

発表時間はプログラムの演題名の後に記載しております。

ご発表データはPower Pointで作成いただき、2023年3月8日までに事務局 36th.jspspv@gmail.com までお送りください。

本研究会ホームページ <https://kyotousa.sakura.ne.jp/36th-jspspv/> の「お問い合わせ」よりアップロードしてお送りいただけます。

ファイルサイズが大きい場合はギガファイル便などをご使用ください。

### 4. 二次抄録提出のお願い

本研究会での発表は日本小児外科学会雑誌に研究会記録として掲載されます。一次抄録に変更がございましたら、修正した二次抄録(400字以内)を事務局 36th.jspspv@gmail.com までメールでお送りいただきますようお願い申し上げます。

### 5. 幹事会、世話人会のご案内

#### 幹事会

日時 令和5年3月11日(土) 11:00-11:50

場所 ホテルオークラ神戸 1階 Akebono- 曙 -

#### 世話人会

日時 令和5年3月11日(土) 12:00-12:50

場所 ホテルオークラ神戸 1階 Akebono- 曙 -

(昼食をご用意いたします)

### 6. 第36回日本小児脾臓・門脈研究会事務局

兵庫県立こども病院 小児外科

〒650-0047 神戸市中央区港島南町1丁目6-7

TEL: 078-945-7300

Email: 36th.jspspv@gmail.com



# 会場のご案内

ホテルオークラ神戸 1階 Akebono- 曙 -  
住所 神戸市中央区波止場町 2-1



ホテルオークラ神戸周辺

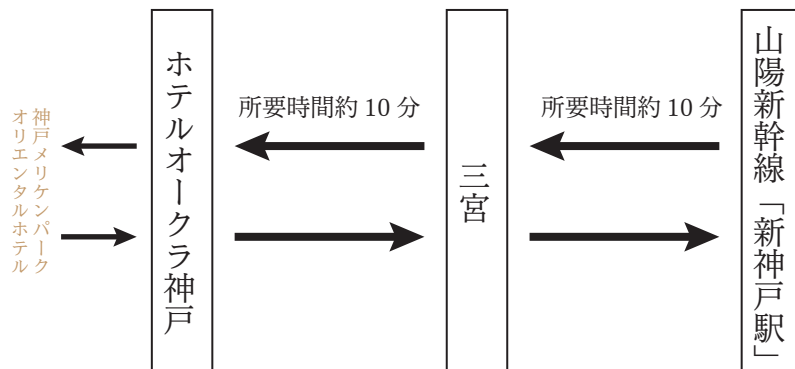
三宮駅周辺

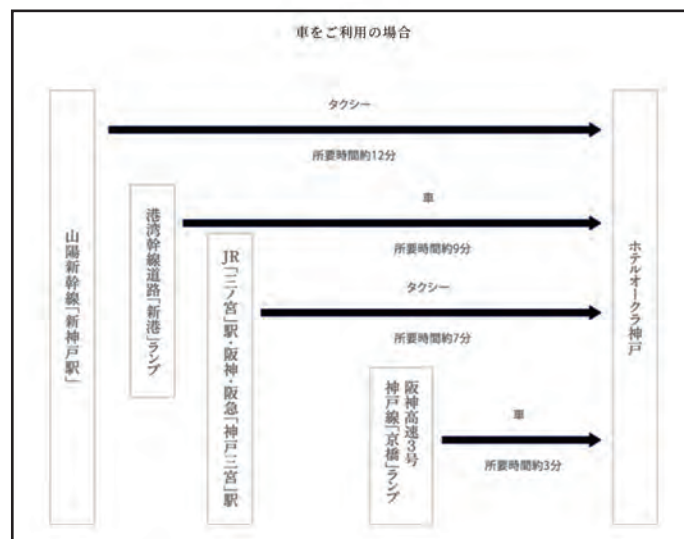
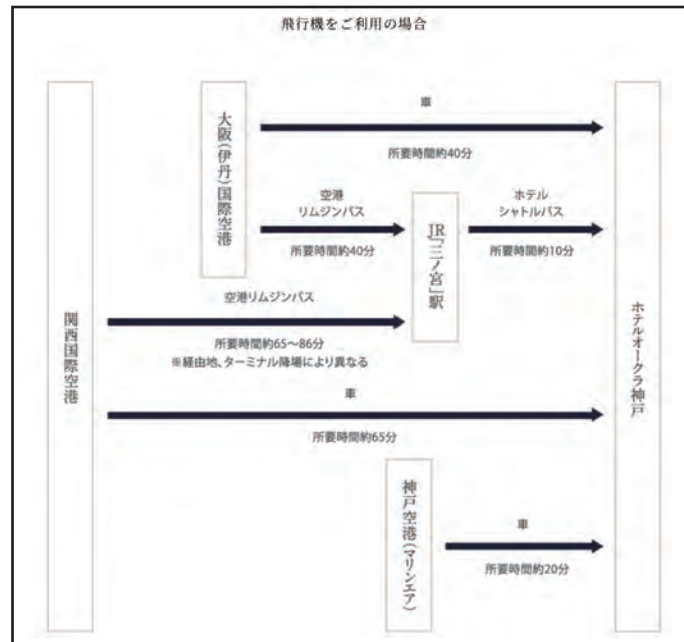
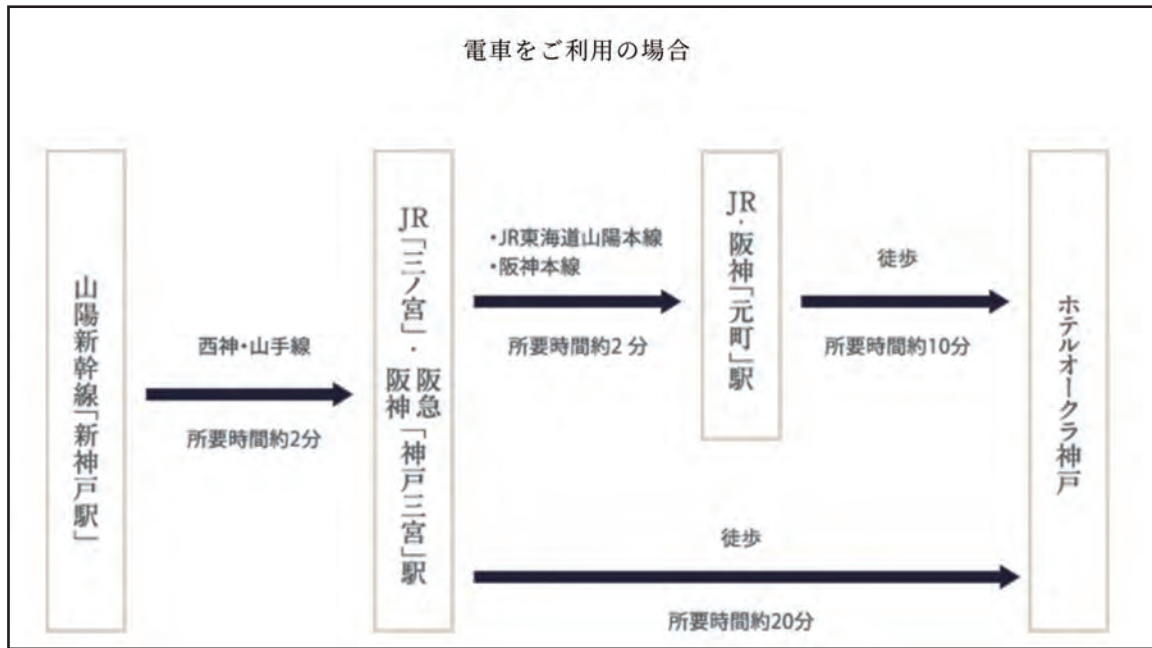


## Shuttle Bus

シャトルバス

運行ルート





## 第 36 回日本小児脾臓・門脈研究会プログラム

13:00-13:05

開会の挨拶

当番会長 横井暁子（兵庫県立こども病院 小児外科）

13:05-14:45

**ミニレクチャー**

座長：岡島英明（金沢医科大学 小児外科）

1. 新開 真人 先生（神奈川県立こども医療センター 外科）  
「肝外門脈閉塞症に対する Meso/Porto-Rex バイパスの手術成績と問題点」
2. 阪本 靖介 先生（国立成育医療研究センター 臓器移植センター）  
「先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略」
3. 乾 あやの 先生（済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科）  
「高アンモニア血症の内科的治療」
4. 永田 弾 先生（九州大学 小児科）  
「小児循環器と門脈体循環シャント」

14:45-15:00

休憩

15:00 -15:35

**一般演題 I**

座長：望月響子（神奈川県立こども医療センター 外科）

1. 門脈血栓症の予防を行い出生後早期に切除術を行った新生児卵黄静脈瘤の  
2 例（4 分）  
長野県立こども病院 外科 高見澤 滋
2. 特発性胆道穿孔後の肝外門脈閉塞の 1 例（3 分）  
茨城県立こども病院 小児外科 東間未来
3. 肝外門脈閉塞症に対する Meso-Rex bypass 手術 —5 例の経験—（4 分）  
姫路赤十字病院 小児外科 福澤宏明
4. Meso/Porto-Rex バイパスのトラブルシューティングを行った  
肝外門脈閉塞症の 3 例（4 分）  
静岡県立こども病院 小児外科 矢本真也



15:35-16:05

**一般演題 II**

座長：田附裕子（大阪大阪大学大学院医学系研究科外科学講座小児成育外科学）

5. 成人期に多発 FNH 様腫瘍を合併した肝外門脈閉塞症の 1 例（3 分）  
九州大学大学院医学研究院小児外科分野 梶原啓資
6. 二次性肝外門脈閉塞症における左側門脈圧亢進症の診断に血管造影検査が有用であった一例（3 分）  
自治医科大学消化器一般移植外科 大豆生田尚彦
7. Fontan 手術後に外科的結紮を行った門脈体循環シャントの一例（3 分）  
京都府立医科大学附属病院 小児外科 鈴木健斗
8. 18 歳以上の成人期における先天性門脈下大静脈シャントへの治療介入（5 分）  
慶應義塾大学外科学（小児）山田洋平

16:05-16:40

**一般演題 III**

座長：畠山 理（兵庫県立こども病院 小児外科）

9. 腹腔鏡下シャント閉鎖術を施行した門脈体循環シャントの 1 例（3 分）  
東北大学病院 総合外科（小児外科）安藤 亮
- 10.先天性門脈体循環シャント症例の検討（5 分）  
新潟大学大学院 小児外科学分野 小林 隆
- 11.シャント結紮後に肺高血圧症を発症し、肝移植によって改善した門脈体循環シャントの 1 例（3 分）  
金沢医科大学病院 小児外科 木戸美織
- 12.体外式膜型人工肺補助下に肝移植を施行した先天性門脈体循環シャントの 1 例（3 分）  
京都大学 外科（肝胆膵・移植外科 / 小児外科）岡本竜弥
- 13.当科で経験した先天性門脈体循環シャント 5 例の検討（5 分）  
熊本大学病院 小児外科・移植外科 磯野香織

16:40-16:45

次回当番会長挨拶

次回当番会長 小野 滋（京都府立医科大学 小児外科）

16:45-16:50

閉会の挨拶

当番会長 横井暁子（兵庫県立こども病院 小児外科）

## ミニレクチャー 1.

### 「肝外門脈閉塞症に対する meso-Rex バイパスの手術成績と問題点」

神奈川県立こども医療センター 小児外科

新開真人

肝外門脈閉塞症 (EHPVO) の治療に難渋した経験から、2009 年以来、当院では外科治療としては生理的な肝内門脈血流の増加と門脈圧の低下を同時にめざした meso-Rex バイパス手術を第一選択としている。当院での経験を紹介する。EHPVO と診断された 11 例 (手術時年齢 2.7~13.3 歳、中央値 10 歳)。食道胃静脈瘤、巨大な脾腫・脾機能亢進 (血小板数  $< 5$  万 /mm<sup>3</sup>)、肺高血圧症、あるいは胆道症 (portal biliopathy) を合併し治療に難渋していた。腹部エコー、造影 CT、経静脈的逆行性門脈造影、肝生検にて肝内門脈の開存と肝線維化のないことを確認。肝門索 (臍静脈) から門脈臍部へのルートを確認し、門脈閉塞部の上流 (上腸間膜静脈、門脈本幹、側副血管など) 左腸骨静脈血管グラフトを用いてバイパスした。血流に応じて遠肝性側副路は遮断。術後観察期間は 0.1~13 年。【結果】10 例でバイパスに成功し、現在も血流維持。1 例で血流維持できず断念し、Hassab 手術に移行。1 例で術直後にバイパス閉塞し再吻合。2 年以上経過した 8 例中 6 例で、肝内門脈血流は増加し、血小板増加、白血球数増加、血中アンモニアや総胆汁酸の低下、PT-INR 低下を認め、食道静脈瘤や脾腫も消失ないし軽減した。ただし、肺高血圧症例では内科治療を継続中。また、胆道症を含む他の 2 例ではバイパス狭窄に対してバルーン拡張術、持続する門亢症に対して食道静脈瘤結紮術や部分的脾塞栓術を施行した。【結論】Rex バイパスは EHPVO に対する生理的に近い治療法として多くの症例で有効であるが、門亢症の病態によっては付加治療を要する場合もあり、長期のフォローが必要である。

#### 略歴

昭和 60 年 3 月	北海道大学医学部卒業
昭和 60 年 4 月～	東京女子医大腎臓病総合医療センターおよび関連病院、 一般外科、泌尿器科、血液浄化療法、 臓器不全・移植外科分野 (腎、肝、膵)
平成 6 年 7 月～	神奈川県立こども医療センター外科医長 小児外科全般および生体肝・腎移植
平成 15 年 4 月～	Senior Research Fellow, Children' s Research Centre, Our Lady' s Hospital for Sick Children, Dublin, Ireland
平成 17 年 10 月～	神奈川県立こども医療センター外科医長
平成 22 年 4 月～	同科長
平成 23 年 4 月～	同部長

## ミニレクチャー 2.

### 「先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略」

国立成育医療研究センター・臓器移植センター

阪本靖介

先天性門脈体循環シャント (Congenital portosystemic shunt; CPSS) は先天的に門脈系と体循環系の間に短絡路が生じた病態で、近年、疾患概念の確立と画像診断の進歩により報告される症例が増加した。生下時から短絡路が存在するが、発症時期は様々で、無症状の症例から肝性脳症・肝肺症候群などの致死合併症を呈する症例もあり、また新生児マススクリーニングにて高ガラクトース血症陽性が診断の契機になる症例も多く認められる。本症の診断には血管造影検査が必須である。門脈造影検査、および逆行性に直接的に短絡路を造影し、同時に短絡路閉塞試験を行う。短絡路の形態、閉塞時の門脈圧、肝内門脈の造影所見が治療適応、治療方法の選択の判断要素となる。有症状の症例については絶対的治療適応があるが、無症状症例に対する治療適応について議論の余地がある。本症に対する治療には、血管内治療、あるいは外科的治療による短絡路閉塞術が基本となるが、これらの治療にて根治が得られない症例に対して肝移植が選択される。

当センターでは2022年3月までに55症例に対して肝外門脈体循環シャントを有するCPSSと診断した。そのうち、44症例(80.0%, 年齢中央値: 4.7歳)に治療を実施した。初回治療内容の内訳は22症例(50.0%)に血管内治療、18症例(40.9%)に外科的治療、4症例(9.1%)に肝移植であった。術前有症状を認めた41症例における症状消失率は71%であった。短絡路閉塞術後の短期合併症は13症例に発症し、うち11症例は上腸間膜静脈血栓症であったが、全例において抗凝固療法の強化により血栓は消失した。1例においては施術後の大量腹水・敗血症を呈し集中治療管理を要した。8症例に短絡路閉塞術後に新規側副血行路の発達を認めた。うち1症例においては門脈肺高血圧症の進行と肝腫瘍にてその後、肝移植を実施した。未治療の1症例において診断後16年経過し門脈肺高血圧症を発症した。

#### 略歴

平成6年	京都大学医学部医学科卒業
平成14年	京都大学大学院医学研究科博士課程 外科専攻移植免疫医学分野卒業
平成20年	医学博士号取得
平成6年4月	京都大学医学部附属病院外科研修医
平成15年1月	カナダ・トロント総合病院クリニカルフェロー
平成19年9月	京都府立医科大学附属病院移植一般外科講師
平成23年5月	国立成育医療研究センター臓器移植センター医長
平成27年4月	熊本大学医学部附属病院移植外科・小児外科准教授
令和4年10月	国立成育医療研究センター臓器移植センターセンター長

## ミニレクチャー 3.

### 「高アンモニア血症の内科的治療」

済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科

乾 あやの

アンモニアは腸内細菌により合成され腸管により体内に吸収されるのに加え、体組成蛋白およびアミノ酸の崩壊異化などにより容易に血中に放出される。アンモニアは脳細胞に対する有害性が強く主に肝で発現する尿素サイクルを介して解毒され尿素となり排泄される。アンモニアは腸内細菌により合成され腸管により体内に吸収されるのに加え、体組成蛋白およびアミノ酸の崩壊異化などにより容易に血中に放出される。アンモニアは脳細胞に対する有害性が強く主に肝で発現する尿素サイクルを介して解毒され尿素となり排泄される。正常人の血中アンモニア値は、通常 15-60 $\mu\text{g}/\text{dl}$  に保たれている。100 $\mu\text{g}/\text{dl}$  以上になると食欲不振、嘔気、興奮、不眠、性格変化などの症状が特に成人で出現しやすい。新生児では肝臓が未熟であるため 200 $\mu\text{g}/\text{dl}$  まで上昇することがあるが、通常はアンモニアが 200 $\mu\text{g}/\text{dl}$  以上になると、けいれんや意識障害が出現し、400 $\mu\text{g}/\text{dl}$  以上では昏睡や呼吸抑制、他臓器への障害もみられる。血中アンモニアの上昇が持続すると中枢神経系の障害が不可逆的になる。その障害の程度は初発時のアンモニアの最高値や高アンモニア血症の持続時間に関連している。血中アンモニア値が 600 $\mu\text{g}/\text{dl}$  以上に達すると、死亡率が高くなり、集中治療でたとえ救命できても神経学的予後は悪い。本講演では、高アンモニア血症の内科的治療について述べる。

略歴

現職

済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 専門部長

NPO 法人日本小児肝臓研究所 副理事長

東邦大学大学院医学研究科 成育肝臓消化器学 教授(連携)

名古屋市立大学医学部卒業

獨協医科大学越谷病院 小児科

防衛医科大学校 小児科

国際医療福祉大学熱海病院 小児科

栄共済病院 小児科

を経て

現在に至る。



## ミニレクチャー 4.

### 「小児循環器と門脈体循環シャント」

九州大学病院小児科 講師

永田 弾 (ながたはずむ)

小児循環器診療において門脈体循環シャント (PSVS) は時折遭遇する疾患であり、近年の小児循環器領域のトピックの一つである。九州大学小児科ではこれまでに多くの症例に対して経皮的シャント塞栓治療を行ってきた。シャント血管は様々な形態をしており、シャント血管の形や太さに合わせて塞栓治療の方法を選択する。

肺高血圧 (PH) は PSVS の致命的合併症の一つであり、当科から初めて報告された。その etiology はまだ解明されていないが、血管収縮物質の肺血管床への影響が示唆されている。私たちのこれまでの検討では、PH 発症後にシャント血管の治療を行っても可逆性に乏しい可能性があり、PH 発症前にシャント塞栓治療を行うことが望ましい。

先天性心疾患 (CHD) との併存も稀ではなく、特に左側相同との関連が言われている。その場合、PH の病態が何に起因するのを見極める必要もある。単心室疾患に行う姑息術である Fontan 手術後の症例では FALD と呼ばれる肝疾患を高頻度で合併するが、PSVS が診断されることも多く、高心拍出型の Failed Fontan の病態を修飾している可能性がある。今後、このような症例へどうアプローチしていくが課題となっている。

#### 略歴

学歴： 平成 15 年 3 月 25 日 長崎大学医学部医学科卒業

免許等： 日本小児科学会専門医

日本小児循環器専門医

経皮的心房中隔欠損閉鎖術認定術者

胎児心エコー認証医

成人先天性心疾患専門医

職歴： 平成 15 年～ 九州大学病院、九州厚生年金病院、

福岡市立こども病院等で研修

平成 27 年～ トロント小児病院へ留学

平成 28 年～現在 九州大学病院小児科

#### 評議員等：

日本小児循環器学会評議員、日本胎児心臓病学会評議員

九州不整脈研究会世話人、九州川崎病研究会世話人、

九州山口胎児心臓研究会世話人

## 一般演題 I

### 1. 門脈血栓症の予防を行い出生後早期に 切除術を行った新生児卵黄静脈瘤の 2 例

1) 長野県立こども病院 外科、2) 同 新生児科、  
3) 同 産科、4) 同 循環器小児科

高見澤滋<sup>1)</sup>、好沢克<sup>1)</sup>、畑田智子<sup>1)</sup>、田中正史<sup>1)</sup>、  
田中聡志<sup>1)</sup>、廣間武彦<sup>2)</sup>、高木紀美代<sup>3)</sup>、  
田澤星一<sup>4)</sup>

卵黄静脈瘤（以下、本症）はまれな疾患で、  
静脈瘤内に血栓が形成され肝前門脈閉塞  
をきたすことがある。当院で経験した 2  
例を報告する。

【症例 1】日齢 0 の男児。胎児超音波検査  
で、肝臓下縁に接する約 2.5×3cm 大の囊  
胞状構造物を指摘された。妊娠 38 週に予  
定帝王切開、2688g で出生、ヘパリン Na  
の持続投与を開始し、出生約 5 時間後に  
卵黄静脈瘤切除術を行った。術後 8 年経  
過し、門脈閉塞は起こしていない。

【症例 2】日齢 0 の女児。胎児超音波、  
MRI 検査で、肝臓下縁に上腸間膜静脈と  
交通する約 1.5×2cm 大の囊胞状構造物が  
認められた。妊娠 36 週に予定帝王切開、  
2430g で出生、抗凝固療法を開始し、出  
生約 6 時間後に切除術を行った。術後 6  
年経過し、門脈閉塞は起こしていない。

【まとめ】胎児期に本症を診断し、出生後  
早期に抗凝固療法、静脈瘤切除術を行う  
ことで門脈内血栓、門脈閉塞を来すこと  
なく治療が可能であった。

### 2. 特発性胆道穿孔後の肝外門脈閉塞の 1 例

茨城県立こども病院 小児外科

東間未来、矢内俊裕、益子貴行、清水徹、渡  
邊揚介、清水咲花

症例は現在 7 歳の女児。日齢 46 に発熱・  
不機嫌で当院小児科を受診し、腹部超音  
波検査で肝門部に膿瘍と思われる囊胞性  
病変を認め、抗菌薬治療が開始された。  
日齢 70 に開腹胆道造影を行って胆道穿孔  
と診断し、胆嚢に外ドレナージチューブ  
を留置した。日齢 90 に施行した CT で肝  
外門脈閉塞を確認した。胆道穿孔の原因  
として MRCP、ERCP を施行したが、い  
ずれも膵管の描出がされず、膵管胆管合  
流異常は認めないと考えている。日齢 120  
に退院後、外来経過観察中である。肝機  
能は安定しているものの、血小板減少が  
緩徐に進行している。6 歳 8 カ月に施行  
した門脈シンチでは 55% の門脈大循環  
シャント率であり、REX シャントなど、  
治療の適応について相談したい。

## 一般演題 I

### 3. 肝外門脈閉塞症に対する Meso-Rex bypass 手術 —5 例の経験—

1) 姫路赤十字病院 小児外科、2) 神奈川県立こども医療センター 小児外科、3) 金沢医科大学 小児外科

福澤宏明<sup>1)</sup>、鶴野雄大<sup>1)</sup>、岡本光正<sup>1)</sup>、新開真人<sup>2)</sup>、岡島英明<sup>3)</sup>

肝外門脈閉塞症に対する Meso-rer bypass 手術の適応や手術のタイミングについて明確な指針はない。Meso-rer bypass 手術を施行した 5 例から考察した。全例 1～3 歳で発症。青年期に手術を行ったのは 2 例（13 歳、17 歳）。1 例はグラフト閉塞をきたし、もう 1 例も門脈血流は確保されたが脾腫・食道静脈瘤の改善には至っていない。一方、幼児期に手術を行ったのは 3 例（4 歳、2 歳、2 歳）。術前の肝内門脈の太さに関わらず、全例良好な結果が得られた。肝外門脈閉塞症の自然経過として、当初門脈圧は高いが側副路が形成されるにつれ、徐々に低下すると考えられる。Meso-rer bypass 手術で肝内門脈への十分な血流を得るには、ある程度の門脈圧と肝内門脈の伸展性が必要であり、側副路が十分発達する前の門脈圧の高い時期に手術を行うのが良いのではないかと考える。

### 4. Meso/Porto-Rex バイパスのトラブルシューティングを行った肝外門脈閉塞症の 3 例

静岡県立こども病院 小児外科

矢本真也、三宅啓、野村明芳、大林樹真、根本悠里、津久井崇文、福本弘二

【目的】近年、肝外門脈閉塞症に対し REX バイパスが標準治療として知られてきたが、その判断や手技に難渋することがあり、術中術後トラブルに対応することが肝要である。今回、Rex バイパスの術中術後トラブルに対応した肝外門脈閉塞症の 3 経験例を報告する。

【症例 1】6 歳男児 REX バイパス術後 2 ヶ月でシャント狭窄に対し、経腸間膜静脈アプローチにてステント挿入し、開通を得られた。【症例 2】7 歳女児 REX バイパス術後 2 ヶ月でシャント狭窄に対し、経右胃静脈アプローチにてステント挿入し、開通を得られた。【症例 3】14 歳男児 REX バイパスを試みるも臍静脈からのカニューレーションできず、逆血も不良であったため腎静脈 - 下腸間膜静脈シャントを施行した。

【結論】肝外門脈閉塞症に対する REX バイパス手術は成功すれば生理的な門脈循環を獲得することができるため、今後より詳細な検討と成功のための知識共有が必要である。

## 一般演題 II

### 5. 成人期に多発 FNH 様腫瘍を合併した 肝外門脈閉塞症の 1 例

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

梶原啓資、柳 佑典、内田康幸、河野雄紀、  
鳥井ヶ原 幸博、白井剛、松浦俊治、田尻達郎

症例は 34 歳男性。1 歳時に肝外門脈閉塞症と診断され、以後消化管出血を繰り返していた。11 歳時に空腸静脈瘤切除、13 歳時に Meso-caval shunt 術を施行されたが、その後も消化管出血を繰り返した。18 歳時に脾機能亢進症に対して Hassab 手術を施行された。28 歳時に CT で多発肝腫瘍を指摘され、EOB-MRI で肝細胞性の過形成結節と判断された。34 歳時に PIVKA 上昇を認めたが、肝生検で悪性所見や限局性結節性過形成 (focal nodular hyperplasia, FNH) に特徴的な免疫組織学的所見は認めなかった。高アンモニア血症の増悪を認めており、現在肝移植も視野に入れた経過観察中である。

肝外門脈閉塞症を含む門脈循環異常では経過中に肝腫瘍を合併する頻度が高く、多くは良性の FNH であるが、稀に悪性化を認める。肝内門脈を認めない肝外門脈閉塞症や多発肝腫瘍を有する症例は肝移植の適応と考えられているが、適応となる多発病変の定義や移植時期に関して定まった見解はない。本症例における適切な移植時期について議論したい。

### 6. 二次性肝外門脈閉塞症における左側門 脈圧亢進症の診断に血管造影検査が 有用であった一例

自治医科大学消化器一般移植外科

大豆生田尚彦、眞田幸弘、大西康晴、脇屋太一、  
平田雄大、堀内俊男、佐久間康成、佐田尚宏

症例は 1 歳 2 か月男児。生後 2 週で黄疸、白色便、右前腕腫瘍を指摘された。精査で肝臓を含む多臓器に腫瘍性病変を認め、右前腕腫瘍生検で乳幼児筋線維腫症と診断した。また、乳幼児筋線維腫症による肝外門脈閉塞と閉塞性黄疸を認めた。化学療法を 17 コース施行後、腫瘍は縮小し、閉塞性黄疸は改善したが、その後食道静脈瘤破裂を来した。上部消化管内視鏡を施行し、胃食道静脈瘤に対して内視鏡的静脈瘤結紮術を施行した。再燃リスクが高く、根治的治療を検討する目的で施行した血管造影検査では、下腸間膜動脈造影で脾動脈が造影され、遠肝性血流として食道静脈瘤が描出された。また、上腸間膜動脈造影では cavernous transformation を形成したが求肝性血流のみあった。血管造影所見より左側門脈圧亢進症による食道静脈瘤破裂と診断した。今回我々は、血管造影検査で食道静脈瘤破裂の原因が左側門脈圧亢進症であると診断した一例を経験したので文献的考察を踏まえ報告する。



## 一般演題 II

### 7. Fontan 手術後に外科的結紮を行った 門脈体循環シャントの一例

京都府立医科大学附属病院 小児外科

鈴木健斗, 文野誠久, 竹本正和, 永藪和也,  
高山勝平, 金 聖和, 青井重善, 小野 滋

症例は2歳9ヶ月の女児。内臓錯位  
(左側相同)を伴う下大静脈欠損, DORV  
(単心房, 心室中隔欠損)に対して Glenn  
手術が施行された。酸素化不良が遷延し,  
原因検索の血管造影検査にて門脈 - 奇静  
脈シャントが確認された。Fontan 手術を  
控えており, 術後シャント前後での圧格  
差消失によるシャント内血栓のリスクが  
あると考えられ, シャント血管への処置  
が必要と考えた。小児循環器科および小  
児心臓血管外科と合同カンファレンスを  
行い, Fontan 手術を先行する方針とした。  
続いて, シャント血管の形状から血管内  
治療は困難と判断し, 外科的結紮を行っ  
た。手術は超音波検査にてシャント血管を確  
認し, 直上で開腹した。小網を切開し,  
門脈本幹に流入するシャント血管を結紮  
切離した。術後, Fontan 循環の破綻等な  
く経過している。

先天性心疾患を有する門脈体循環シャ  
ントの症例はしばし経験する。多段階手  
術によって変化する循環動態を評価し, 各  
科連携のもと適切な治療介入が必要であ  
る。

### 8. 18 歳以上の成人期における先天性門脈 下大静脈シャントへの治療介入

1) 慶應義塾大学外科学 (小児) 2) 慶應義塾大学放  
射線科

山田洋平<sup>1)</sup>、伊藤よう子<sup>1)</sup>、城崎浩司<sup>1)</sup>、  
前田悠太郎<sup>1)</sup>、山岸徳子<sup>1)</sup>、金森洋樹<sup>1)</sup>、  
高橋信博<sup>1)</sup>、加藤源俊<sup>1)</sup>、黒田達夫<sup>1)</sup>、  
田村 全<sup>2)</sup>、中塚誠之<sup>2)</sup>

背景：先天性門脈下大静脈シャントにお  
いて成人期 (18 歳以上) に入っ  
ての治療介入の報告は少ないため、成人期症例に  
おける治療経過について検討した。

方法：対象は 2014 年以降に手術治療が検  
討された 18 歳以上の門脈下大静脈シャ  
ント 8 症例 (年齢は 18-50 歳。手術は 6 症例)  
において、アンモニア・総胆汁酸・門脈圧・  
血小板数・閉鎖前後の肝臓・脾臓の体積  
変化について解析した。閉塞テストで門  
脈圧 25mmHg を超える場合は半閉鎖と  
し、抗凝固は術後 6 ヶ月使用した。

結果：完全閉鎖 1 例、半閉鎖 5 例、閉鎖  
後門脈圧平均は 25.2mmHg であった。ア  
ンモニア (68.2% の減少率)・総胆汁酸  
(68.8% の減少率) の改善と肝臓体積の増  
加を認めた。一方で、閉鎖後に脾腫をみ  
とめ、血小板数が低下する傾向を認めた。  
術後血栓を 3 例に認めたが軽快した。

結論：18 歳以上の成人例においても、門  
脈圧に応じた治療介入で安全に閉鎖術が  
可能である。

## 一般演題 III

### 9. 腹腔鏡下シャント閉鎖術を施行した 門脈体循環シャントの1例

東北大学病院 総合外科 (小児外科)

安藤 亮、大久保龍二、佐々木英之、福澤太一、  
工藤博典、櫻井 毅、橋本昌俊、多田圭佑

症例は2ヶ月男児、21トリソミー。新生児マススクリーニングで血中ガラクトース高値を指摘された。血管造影にて門脈右枝と下大静脈の間にシャントを認めた。肝内門脈低形成は軽度でバルーン閉塞時の門脈圧は11mmHgであった。シャント血管が短く血管内治療による閉鎖は困難であることから成長を待ってシャント閉鎖を検討する方針とした。その後も無症状であったが血清アンモニア値が徐々に上昇したため、3歳0ヶ月時に腹腔鏡下シャント切離術を施行した。気腹状態で門脈圧14mmHg、仮結紮しても24mmHgであったので一期的にシャント血管を切離した。術後経過は良好で5病日に退院した。術後4ヶ月時のMRIでは肝内門脈の発達を認めた。現在、術後1年2カ月合併症なく経過している。

門脈体循環シャントに対する当科の治療経験を文献的考察を加えて報告する。携のもと適切な治療介入が必要である。

### 10. 先天性門脈体循環シャント症例の検討

新潟大学大学院小児外科学分野

小林 隆、木下義晶、高橋良彰、荒井勇樹、  
大山俊之、菅井 佑、濱崎 祐

【目的・方法】当施設の先天性門脈体循環シャント (CPSS)9例を対象とし治療成績を検討した。【結果】男児5例女児4例。診断時年齢6か月(7日-15か月)。診断契機は高ガラクトース血症8例、肝機能障害2例(重複あり)。タイプは肝外型5例(流入部が下大静脈1、腎静脈4)肝内型4例(単発2、多発1、静脈管開存1)。個々の症例に応じて治療適応や方法を検討し、5例(血管内治療2、開腹治療2、腹腔鏡下治療1)にシャント閉鎖が行われ、すべて1期的に閉鎖された。合併症なく在院日数8(3-8)日で退院した。9例の観察期間は4(2.3-12.9)年で全例生存。閉鎖治療が行われなかった4例中3例は自然閉鎖し、時期は1、1.5、4歳。3例すべて肝内型。4例中1例はシャント閉鎖試験で門脈圧25mmHgであり肝内門脈が低形成であるため、今後2期的閉鎖術が検討されている【結語】個々の症例に応じたシャント閉鎖治療を行い、血管内治療、開腹、腹腔鏡いずれも安全に施行可能であった。

## 一般演題 III

### 11. シェント結紮後に肺高血圧症を発症し、肝移植によって改善した門脈体循環シェントの1例

1) 金沢医科大学病院 小児外科、2) 京都大学医学部 附属病院 小児外科

木戸美織<sup>1)</sup>、小川絵里<sup>2)</sup>、岡本竜弥<sup>2)</sup>、岡島英明<sup>1)2)</sup>

0歳男児。新生児マススクリーニングでガラクトース高値を契機に門脈体循環シェントと診断。血管造影で門脈は描出されず、門脈一下大静脈シェントが確認された。食事療法でガラクトース血症は軽快、成長・発達に問題は認めず。3歳検査入院時に低酸素血症を指摘、肝肺症候群が疑われ外科治療の方針となった。血管造影で門脈は造影不良、高度低形成であったが静脈管を試験結紮したところ門脈圧の上昇は許容範囲内と判断され、結紮術を施行。術後4年(7歳)時に肺高血圧症・右心不全を発症し緊急入院、門脈-肝静脈間に多数の新規肝内シェントが指摘。フローラン開始し右心不全は改善も肺高血圧は持続、翌月生体肝移植術施行。現在移植後16年で肺高血圧症は内服も離脱、日常生活に支障なく就労している。門脈低形成やシェント閉塞時の門脈圧高値例に対するシェント結紮術は効果不十分である例や病態の再燃を認める例もあり慎重な判断と経過観察が望まれる。

### 12. 体外式膜型人工肺補助下に肝移植を施行した先天性門脈体循環シェントの1例

1) 京都大学 外科(肝胆臓・移植外科/小児外科)  
2) 金沢医科大学 小児外科

岡本竜弥<sup>1)</sup>、岡島英明<sup>1)2)</sup>、門久政司<sup>1)</sup>、山本美紀<sup>1)</sup>、上林エレナ幸江<sup>1)</sup>、小川絵里<sup>1)</sup>、波多野悦朗<sup>1)</sup>

先天性門脈体循環シェント(CPSS)に対する肝移植術に際して、シェント血管処理のために腸管血流のうっ血が長時間となる場合、体外循環により門脈血流をバイパスさせることが考慮される。今回我々は、体外式膜型人工肺(ECMO)を用いて門脈血をバイパスし、生体肝移植を施行した。[症例]4歳女児。CPSSに伴う門脈肺高血圧症の加療目的に当院紹介。血管造影にてシェント血管は肝内門脈から肝部IVCへEnd-to-sideに合流しており、またシェント閉塞性門脈造影による肝内門脈の描出は困難であった。肝移植の適応と考え、母親をドナーとする生体肝移植を施行。腸管うっ血及び肺高血圧症によるReflow時の右心不全リスクの回避を目的としてECMO補助下に行った。回結腸静脈及び右大腿動静脈にカニューレションを行い、血行離断後にECMOを開始してシェント血管処理及びグラフト肝静脈、門脈再建を施行。Reflow後速やかに離脱した。術中術後経過は良好であった。

## 一般演題 III

### 13. 当科で経験した先天性門脈体循環 シャント5例の検討

熊本大学病院 小児外科・移植外科

磯野香織、櫻井悠人、蛭川和也、入江友章、嶋田圭太、本田正樹、菅原寧彦、日比泰造

2005年1月から2023年1月までに当科で治療した先天性門脈体循環シャント5例の治療法、術後経過について検討した。男児4例、女児1例、治療時の年齢は2歳から17歳(中央値:2歳2か月)であった。

診断の契機は、3例がマススクリーニングによる高ガラクトース血症、1例が胎児エコーによる心拡大と右臍静脈遺残の指摘、1例は倦怠感であった。シャント部位は、門脈-左腎静脈4例、門脈-右心房1例であった。治療法は開腹シャント結紮2例、IVRによるシャント塞栓1例、肝移植2例であった。

全例生存中であり、術後合併症としては、肝移植症例で胆管吻合部狭窄、シャント血管との吻合による肝静脈吻合部狭窄があった。シャント閉鎖を行った症例については合併症なく経過しているが、今後、側副血行路発達や肺高血圧を含め、慎重な経過観察を行う必要がある。