

会長挨拶

この度の第32回日本小児脾臓・門脈研究会を、平成31年3月2日(土)に東北大学医学部星陵オーディトリウムにおいて開催させていただくにあたり、ご挨拶申し上げます。

本研究会は、成人とは異なる小児特有の脾臓機能に関する知見や様々な内科的脾臓・門脈疾患・脾臓摘出手術手技など、小児脾臓に関する最先端の知見に関する情報交換を行うことにより研鑽を深め、その成果を日常の診療や研究に活かすことを目的として開催されてきました。東北大学としては、1990年に第3回研究会が大井龍司会長の下で開催されて以来、29年ぶりの開催ということで大変感慨深いものがございます。

今回から本研究会の名称が「日本小児脾臓研究会」より「日本小児脾臓・門脈研究会」へ変更となりました。小児においても近年、門脈血行異常症が先天性代謝異常、小児栄養消化器肝臓、小児外科など多領域から注目されており、先天性門脈欠損症として小児慢性特定疾患にも取り上げられております。また、この疾患が厚生労働省の難治性疾患政策研究班の研究対象になっていることから、小児の門脈血行異常が本研究会の主要なテーマの一つであることをアピールして、その方面の研究者に参画していただき、本研究会の枠組みで主体的に政策研究事業に関わり、社会に対するさらなる貢献を図ることが本研究会の本来の目的にも合致しているとも考えております。この名称変更によって、本研究会から発信される新知見や成果が小児の一般臨床のみならず厚労行政にも役立てられることを大いに期待しております。

このような背景を踏まえ、今回の主題を「先天性門脈欠損症・門脈体循環シャント」といたしましたところ、門脈血行異常を中心に21題と多くの演題をお寄せいただき、ワークショップと二つの一般セッションを企画いたしました。

教育講演は東北大学医学系研究科放射線診断学教授 高瀬 圭先生にお願いしております。国内外でもトップクラスのIVRに関する技術と経験をお持ちであり、みなさまにも有意義な講演になるものと期待しております。

早春の仙台は風が強く寒さが厳しい日もございますのでお越しの皆さまが少しでも温まって歓談していただけるようにと、会の途中に和菓子とお茶のおもてなしの時間をご用意いたしました。多くのみなさまにご来仙いただき、より稔りのある会になり、そして多くのメッセージをお持ち帰りいただければ幸いに存じます。

第32回日本小児脾臓・門脈研究会会長
厚生労働科研難治性疾患等政策研究事業「小児期発症の希少難治性肝胆膵疾患の移行期を包含し診療の質の向上に関する研究」代表者
東北大学大学院医学系研究科 発生・発達医学講座 小児外科学分野 教授
仁尾 正記

会場へのアクセス



仙台市営バス: JR 仙台駅西口バスプール発(9、10 番のりば)

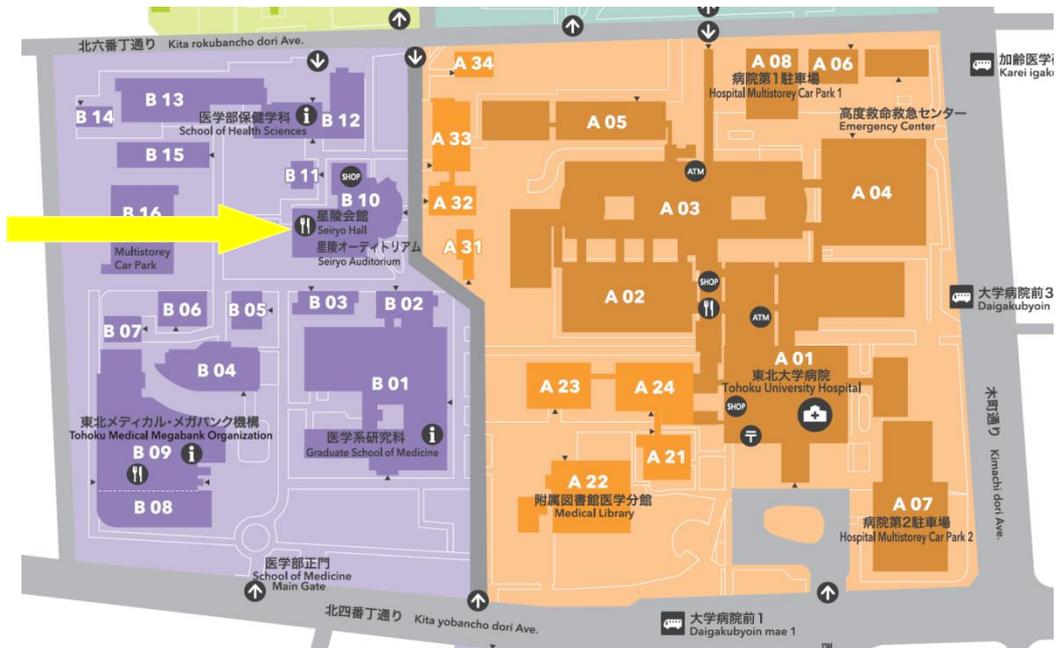
「東北大学病院・八幡町経由」乗車、「東北大学病院前」下車。(約 20 分、180 円)

仙台市地下鉄: 地下鉄南北線泉中央方面行きに乗車「北四番丁駅」にて下車(約 5 分、200 円)

北 2 出口より、山形方面へ徒歩 15 分

タクシー: JR 仙台駅タクシープールより「東北大学医学部・星陵地区」で到着

約 10 分、1,300 円前後

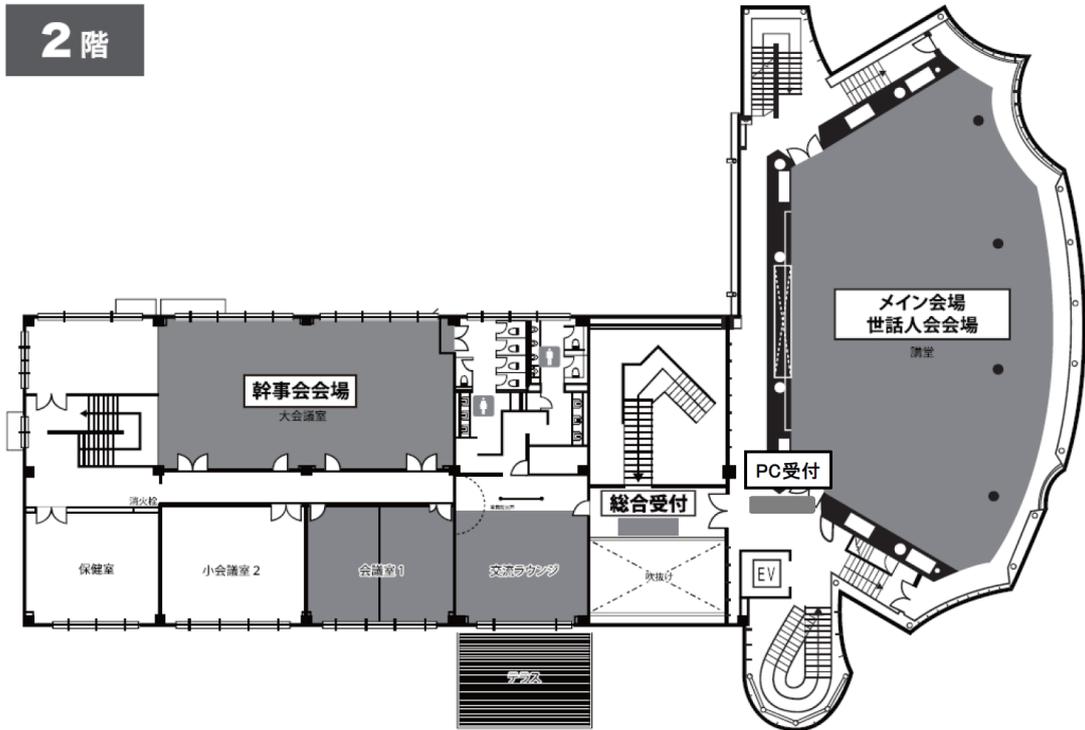


会場: 星陵オーデトリウム (東北大学星陵キャンパス内: MAP B10)

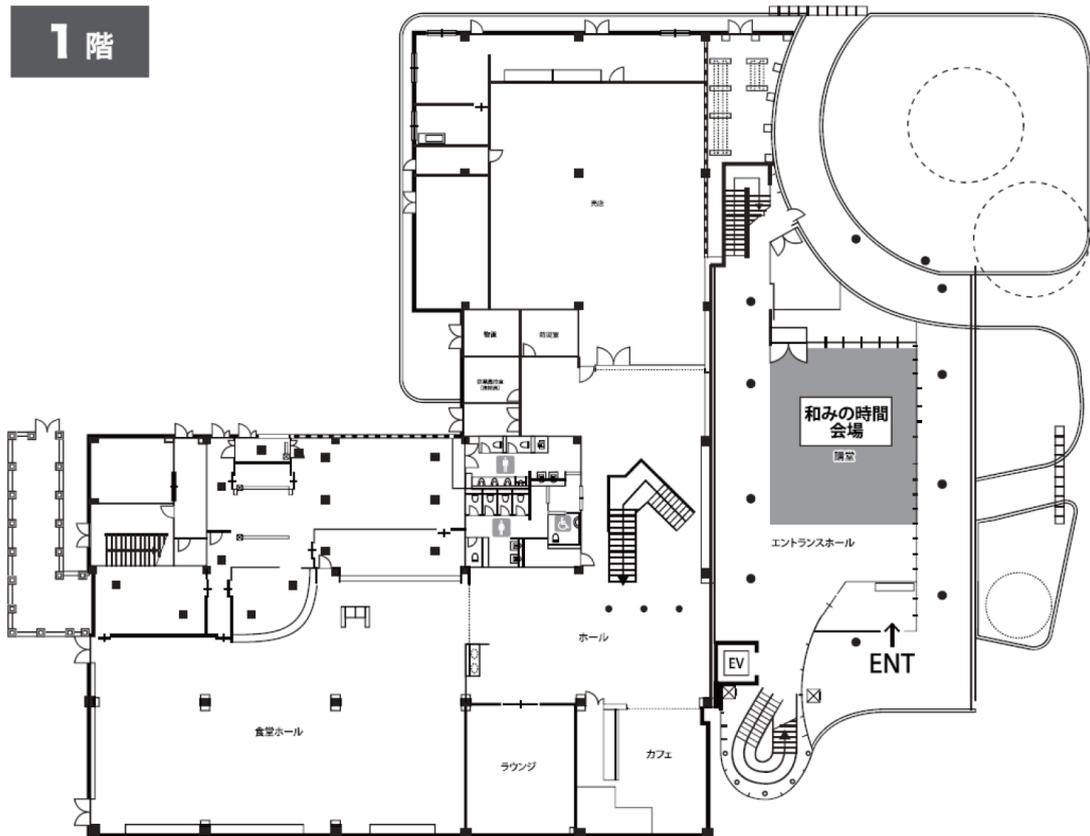
受付: 星陵オーデトリウム 2F 交流ラウンジ

会場案内図

2階



1階



星陵オーディトリウム MAP

参加者へのご案内とお願い

1. 会期：平成 31 年 3 月 2 日 13：00～17；00
2. 会場：東北大学医学部星陵オーデトリウム（医学部開設百周年記念ホール）
仙台市青葉区星陵町 2-1

3. 受付開始時間、プログラムなど

東北大学医学部星陵オーデトリウム 2 階交流ラウンジにて午前 10：45 より受付を開始いたします。プログラムおよび抄録集は事前にホームページ上に公開し、当日お渡しいたします。

4. 参加費

受付で参加費 4,000 円をお納め頂き、参加証および領収書をお受け取りください。研究会中はネームホルダーをご着用ください。

5. 演題発表について

各演題の発表時間はプログラムに示す通りですので、ご確認の上、時間厳守でお願いいたします。質疑応答は、ワークショップは 30 分の総合討論、一般演題は各演題 2 分でお願いします。

発表は PC プレゼンテーションのみです。

会場内に PC を用意いたしますので（Windows10, PowerPoint2016）、発表データを USB メモリーにてお持ちください。動画をご使用の際には動画ファイルと PowerPoint データを一つのフォルダにまとめて保存してください。

Macintosh をご使用の際には念のため、ご自身の PC をご持参ください。その際は変換アダプターおよび電源も併せてご持参ください。

不測の事態に備えて、必ずバックアップデータをお持ちください。

PC 受付にて発表データの登録および動作確認をお願いいたします。

ワークショップは 13:00 までに、一般演題は 15：00 までにデータ登録をお済ませください。

スライドの操作は発表者ご自身でお願いいたします。

6. 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。演題登録時に400字を超えた方は、研究会当日までに二次抄録（本文400字以内、文字数厳守）を事務局までメールにてお送りいただくか、発表当日にUSBメモリーでご持参ください。

7. 座長の先生方へ

ご担当のセッション開始の10分前までに次座長席にて準備してください。アナウンスはございませんので、時間を確認して円滑な進行をお願いいたします。

8. 休憩時間について

15:00より、和みの時間：tea timeとして、星陵オーディトリウム1階のエントランスホールに和菓子、お茶、コーヒーなどをご用意いたします。みやぎのお菓子を楽しみながらご歓談ください。

幹事会・世話人会のご案内

幹事会

日時：平成31年3月2日（土） 11:00～11:50

場所：東北大学医学部星陵オーディトリウム2F 大会議室

世話人会

日時：平成31年3月2日（土） 12:00～12:50

場所：東北大学医学部星陵オーディトリウム 講堂

昼食をご用意いたします。

第32回学術集会開催事務局

東北大学大学院医学系研究科発生・発達医学講座小児外科学分野

〒980-8574 仙台市青葉区星陵町1-1 電話: 022-717-7237 FAX: 022-717-7240

第 32 回日本小児脾臓・門脈研究会プログラム

開会の挨拶 **13:00～13:05**

当番会長 仁尾正記（東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野）

教育講演 **13:05～13:35**

司会 仁尾正記（東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野）

演者：高瀬 圭先生（東北大学大学院医学系研究科放射線診断学分野 教授）

「小児疾患のインターベンショナルラジオロジー」

ワークショップ **13:35～15:00**

「先天性門脈欠損症・門脈体循環シャントに対する治療戦略」

座長 鈴木達也（藤田医科大学小児外科）

佐々木英之（宮城県立こども病院外科）

WS-1 静脈還流異常症の治療戦略—異なる病態の3症例の検討から—（5分）

群馬大学大学院総合外科学講座小児外科学分野 鈴木 信

WS-2 門脈大循環シャントに対する手術症例の後方視的検討（6分）

東京大学小児外科 高見尚平

WS-3 術中造影と門脈圧測定を併用した腹腔鏡下肝外門脈大循環シャント半閉鎖術を施行した2例（5分）

慶應義塾大学小児外科 狩野元宏

WS-4 乳幼児期に肝移植を必要とした先天性門脈欠損症の4例（5分）

金沢医科大学小児外科 木戸美織

WS-5 先天性門脈欠損症・門脈体循環シャント症例の治療成績に関する検討（6分）

藤田医科大学小児外科 鈴木達也

WS-6 先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略（6分）

自治医科大学移植外科 眞田幸弘

WS-7 当科における先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略の変遷（6分）

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野 松浦俊治

WS-8 先天性門脈体循環シャント：当院のまとめと治療戦略（6分）

神奈川県立こども医療センター外科 望月響子

WS-9 当院における先天性肝外門脈大循環短絡症の治療経験（6分）

国立成育医療研究センター臓器移植センター 内田 孟

和みの時間： tea time **15:00～15:30**

和菓子とお茶、コーヒーをお楽しみください

一般演題 1 「門脈」

15:30~16:10

座長 横井暁子 (兵庫県立こども病院小児外科)

1. 総肺静脈還流異常症の修復術後に門脈肺静脈短絡が残存した 1 例 (4 分)
兵庫県立こども病院小児外科 梶原啓資
2. 肝内門脈体循環シャントに対する外科治療経験 (4 分)
大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科学 高間勇一
3. 当科における先天性門脈欠損症の治療経験 (4 分)
東北大学病院小児外科 田中 拓
4. 著しい門脈低形成を伴う先天性門脈閉鎖症の 2 例 (4 分)
大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科 上野豪久
5. 先天性門脈閉塞症 3 例の長期追跡結果 (4 分)
聖マリアンナ医科大学付属病院小児外科 古田繁行
6. 肝前性門脈圧亢進症に対する外科的治療後長期経過例の検討 (4 分)
新潟大学大学院小児外科学分野 小林 隆

一般演題 2 「脾臓・その他」

16:10~16:50

座長 小野 滋 (自治医科大学小児外科)

1. 多発性脾膿瘍を併発した ALL の 1 例 (4 分)
久留米大学医学部外科学講座小児外科部門 升井大介
2. 保存的加療により軽快した特発性新生児脾破裂の 1 例 (4 分)
埼玉医科大学国際医療センター臨床研修センター 吉村 萌
3. 鈍的脾損傷後に仮性動脈瘤を合併し経カテーテル動脈塞栓術が奏功した 1 例 (4 分)
自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科 辻 由貴
4. 脾臓癌再発および予後予測マーカーとしての門脈血血漿エクソソーム内包 microRNA の有用性 (5 分)
帝京大学医学部外科 飯沼久恵
5. 門脈圧亢進症による難治性消化管出血に対して脾臓摘出を行った胆道閉鎖症の 3 例 (4 分)
京都大学小児外科 園田真理
6. 胆道閉鎖術後症例における脾腫の検討—自己肝生存例 vs 肝移植例— (5 分)
藤田医科大学小児外科 渡邊俊介

次期当番会長挨拶

16:50~16:55

次期当番会長 黒岩 実 (東邦大学大森病院小児外科)

閉会の挨拶

16:55~17:00

当番会長 仁尾正記 (東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野)

「小児疾患のインターベンショナルラジオロジー」

東北大学医学系研究科放射線診断学分野

高瀬 圭

MDCT や MRI 高速スキャン法の開発により、小児疾患の形態診断を目的とした血管造影は減少し、3次元画像診断に置き換えられた。一方で、細径カテーテルや新しい塞栓デバイスの開発により、インターベンショナルラジオロジー (IVR) の適応は拡大している。

門脈の形態異常は、MDCT にて全体像の把握と血管径の計測による IVR の適応決定と I デバイス選択を術前に行うことが可能である。低電圧の高コントラスト CT と最近開発された逐次近似再構成技術の組み合わせによる、CT 検査時の被曝と造影剤使用量低減が研究されている。門脈体循環シャントにおいては、門脈形態・欠損の有無やシャント血管径評価の多くは低侵襲のイメージングで可能である。シャント塞栓時には、小児では血管塞栓許容範囲が限定されるが、電気離脱式コイル、機械離脱式コイル等の安全性の高い塞栓物質により、非手術的治療の適用範囲は拡大している。アンブラッツァーバスキュラープラグ (AVP) の登場により、以前より短時間での塞栓も可能となった。

脾腫大に対する部分塞栓術では、動脈支配領域を推定しながら、塞栓計画と塞栓率調整を行う。薄壁のカテーテルが開発されたために、3-4Fr の親カテーテルと 2Fr 以下のコアキシャルシステムの使用で、より細径で小児の血管に負担の少ない IVR となっている。

関連疾患として、胆道閉鎖症術後では、脾腫の治療に加え胆道系の IVR による治療を行う場合も有り、手技的にはカテーテル血管再開通技術が応用される。肝移植術後の IVR としては主に肝静脈系狭窄の治療に血管拡張やステント留置が施行され、先天性心疾患に関連した静脈鬱血では静脈-静脈シャントの塞栓による血行動態の改善が行われる。小児疾患の IVR は、疾患に精通した小児科医・小児外科医と放射線診断医の協力により、適切な施行が可能であると考えられる。

WS-1 静脈還流異常症の治療戦略－異なる病態の3症例の検討から－

群馬大学大学院総合外科学講座小児外科学分野、肝胆膵外科学分野

鈴木 信、小山亮太、大串健二郎、内田康幸、大竹紗弥香、新木健一郎、調 憲

2013年4月以降に当科で経験した門脈還流異常症3例を報告する。①11歳女児：他疾患鑑別の腹部CTにて静脈管遺残とFNHを指摘され、経短絡路的門脈造影・バルーン閉塞試験施行。Type IIの診断で門脈圧較差認めず開腹静脈管結紮術を施行。②10ヶ月女児：持続する肝酵素上昇に対してMRI施行し門脈－左胃静脈短絡路を認め、造影CTにてType IIの診断で、術中経皮的経腎静脈的門脈造影・閉塞試験を行い腹腔鏡下短絡路結紮術を施行。③23歳男性：Noonan症候群。肝臓内科にて静脈管遺残とFNHの経過観察中、FNH増大傾向あり外科紹介。Type Iの診断で、閉塞試験で急速な圧上昇を認めたため閉鎖困難と判断した。

WS-2 門脈大循環シャントに対する手術症例の後方視的検討

東京大学小児外科

高見尚平、鈴木 完、星野論子、魚谷千都絵、渡邊美穂、藤代 準

対象は1999年から2017年の間で手術治療を行った門脈大循環シャントの患児。各患児の情報は診療録より後方視的に収集した。

5例が抽出された。3例は出生前診断され、残りの2例は有症状例であった(肝腫瘍1例、アンモニア高値1例)。出生前診断例の手術適応は将来の心不全の可能性などとしていた。シャント部位は、静脈管遺残が2例、上腸間膜静脈下大静脈シャントが1例、門脈左腎静脈シャントが1例、門脈下大静脈シャントが1例であった。手術は、開腹4例、腹腔鏡手術1例であった。術中または術前に閉塞試験を行い、閉塞時門脈圧25mmHg以下であることを基準に結紮を行っていた。2例で術翌日に肝逸脱酵素が著明に上昇し、1例は難治性の胸腹水で入院期間が4ヶ月に及んだが、観察期間8ヶ月から18年で死亡症例なく、1例でみられた肝腫瘍も不明瞭化した。その他シャントに起因すると考えられる兆候もみられていない。

WS-3 術中造影と門脈圧測定を併用した腹腔鏡下肝外門脈大循環シャント半閉鎖術を施行した2例

慶應義塾大学医学部小児外科¹⁾
国立成育医療研究センター²⁾
東海大学医学部附属病院小児外科³⁾
狩野元宏¹⁾、山田洋平^{1),2)}、森禎三郎¹⁾、金森洋樹¹⁾、阿部陽友¹⁾、高橋信博¹⁾、藤村匠¹⁾、渡辺稔彦³⁾、星野健¹⁾、黒田達夫¹⁾

【背景】肝外門脈大循環シャント(PSS)に対する手術では、門脈圧亢進のリスクを考え、シャント血管閉鎖時の門脈圧が高い場合には半閉鎖が推奨される。腹腔鏡下 PSS 半閉鎖術を2例経験したので報告する

【症例】症例1は4歳男児、シャントは門脈本幹から右腎静脈頭側の下大静脈に合流。症例2は4歳女児、シャントは静脈管開存タイプ。2例とも SMA 造影にて肝内門脈は造影されず、シャント閉鎖試験で門脈圧 15mmHg→閉鎖時 25mmHg 以上となり、半閉鎖の適応と判断した。腹腔鏡下に、術前に留置したカテーテルをガイドにシャント血管を同定し、5mm 綿テープとサージクリップで、平均門脈圧 20mmHg となるように半閉鎖した。

術後4ヶ月後に SMA 造影を施行し、いずれの症例も肝内門脈の発育は良好で抗凝固療法を中止した。症例2は2期的完全閉鎖を予定している。【結論】完全閉塞時の予測門脈圧が25以上の PSS には半閉鎖術の適応である。また、低侵襲な腹腔鏡下手術の良い適応となる。

WS-4 乳幼児期に肝移植を必要とした先天性門脈欠損症の4例

金沢医科大学小児外科¹⁾
京都大学医学部小児外科²⁾

木戸美織¹⁾、岡島英明^{1),2)}、金城昌克²⁾、園田真理²⁾、小川絵里²⁾、岡本竜也²⁾、上本伸二²⁾、河野美幸¹⁾

乳幼児期に肝移植を要した先天性門脈欠損症4例について検討した。男児2例、女児2例、3例はマスキングでガラクトース血症疑いを契機に、1例は3歳時に失神発作で発症し診断された。シャント形態は門脈本幹ないし上腸間膜静脈が背側の下大静脈に直接流入するタイプで、シャント閉塞試験でシャント結紮術の適応とならなかった。移植適応は3例が門脈肺高血圧症、1例が肝障害による成長障害であった。全例生体ドナーで施行し移植時年齢は1歳が2例、4歳、5歳であった。摘出肝重量は標準肝重量に比較して平均68%と小さい傾向がみられた。移植後に肺高血圧症は改善し、成長障害の1例も順調に精神運動発達を含め成長がみられている。

WS-5 先天性門脈欠損症・門脈体循環シャント症例の治療成績に関する検討

藤田医科大学小児外科

鈴木達也、土屋智寛、近藤靖浩、直江篤樹、宇賀菜緒子、渡邊俊介、安井稔博、原普二夫

先天性門脈欠損症・門脈体循環シャントでは、門脈血が肝臓を経ずに右心系に還流するため様々な症状を呈する。また、肝外及び肝内の門脈系の発達の程度やシャントの部位により治療法が異なる。自験例 10 例(男児 7 例、女児 3 例)の治療法および治療経過につき検討した。対象症例の治療時年齢は 10 か月から 13 歳(中央値 2 歳 4 か月)で経過観察期間は 4 か月から 14 年 4 か月(中央値 6 年 11 か月)、治療法は生体肝移植 3 例、開腹シャント処理 2 例、腹腔鏡下シャント処理 2 例および IVR 2 例であった。全例で治療後の門脈圧亢進症やシャント再開通は認めていない。しかし、肺高血圧症の再燃や症状の残存を認める症例もあり、治療の時期、治療法および経過観察における問題点につき報告する。

WS-6 先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略

自治医科大学移植外科

眞田幸弘、大西康晴、岡田憲樹、山田直也、平田雄大、片野匠、水田耕一

目的: 当院における先天性門脈体循環シャント(CPS)に対する治療戦略を報告する。
方法: 当院でフォロー中の CPS 10 例。バルーン閉塞下シャント血管造影と肝生検にて肝内門脈有無と門脈圧変化を評価し治療方針を決定。
結果: シャント部位は PV 本幹-腎上部 IVC (Type I) 4 例、静脈管開存 2 例、SPV-腎下部 IVC 1 例、LGV-LRV 1 例、RPVa/P4a-MHV 1 例。診断は新生児マススクリーニング 6 例、健診 2 例、他精査時 2 例。合併症は高アンモニア血症・高胆汁酸血症全例、淡蒼球 M 沈着 7 例、肝結節性病変 7 例、ネフローゼ症候群 1 例、肝肺症候群 1 例。治療は生体肝移植 5 例、開腹下シャント結紮 2 例、経過観察 2 例、血管内治療 1 例。治療時年齢は 6.8 ± 4.6 才。
結語: 症候性 CPS は治療適応であり、シャント閉鎖から肝移植まで治療法は様々である。治療ガイドラインの策定が必要である。

WS-7 当科における先天性門脈体循環シャントに対する治療戦略の変遷

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野¹⁾、形態機能病理学分野²⁾

松浦俊治¹⁾、高橋良彰¹⁾、吉丸耕一朗¹⁾、柳佑典¹⁾、渋井勇一^{1),2)}、小田義直²⁾、田口智章¹⁾

【はじめに】先天性門脈体循環シャント(CPSVS)に対する治療は、シャント血管や肝内門脈の評価に応じた治療戦略を立てることが重要である。特に、これまで先天性門脈欠損症(CAPV)とされてきた症例に対する治療戦略は近年大きく様変わりしてきている。

【対象・結果】当院で経験した27例のCPSVSのうち外科的治療を選択した9例を対象とした。9例中CAPVと診断された2例は生体肝移植を施行し既にいずれも10年以上が経過した。肝内門脈正常の2例はシャント血管の一次的閉鎖が施行され、肝内門脈低形成の5例では2例が一次的閉鎖、3例が二期的閉鎖を選択された。CAPVとして肝移植した摘出自己肝と門脈低形成症例の肝生検所見では、ともにスリット状の門脈形成を認め組織学的な差は明らかではなかった。

【結語】門脈低形成を伴うCPSVSには段階的治療戦略をとることが有用である。治療戦略が変遷してきた中で本疾患に対する肝移植適応の位置づけについて再考する必要がある。

WS-8 先天性門脈体循環シャント: 当院のまとめと治療戦略

神奈川県立こども医療センター外科

望月響子、新開真人、北河徳彦、臼井秀仁、浅野史雄、大澤絵都子、近藤享史、藤井俊輔

開院以来、先天性門脈体循環シャント28例の経過から多岐に渡る病態をもつ本症の治療戦略を検討する。男女比15:13。肝外性22(I型1、Ia型3、Ib型12、IIa型3、IIb型3)例、肝内性6例。胎児診断6例。合併症22例(心疾患、血管腫、21トリソミーなど)。診断時年齢は0ヵ月~28歳、診断時、消化管出血など有症状8例で多くは高ガラクトース/アンモニア血症など血液検査異常のみ。経過観察期間は8ヵ月~30年、肝腫瘍併発10例。多くは良性だが、肝芽腫、肝細胞癌も1例ずつ認めた。肝移植を4例に、腹腔鏡下シャント結紮を2例(1例は二期的にコイル塞栓)に施行し経過良好、2例がシャント結紮待機中である。肺高血圧症加療中2例、死亡3(心不全1、肝不全2)例でいずれも乳幼児期早期の死亡である。疾患概念の確立、画像診断の進歩で早期診断が可能となり、肝内門脈描出率も上昇したと考えられ、タイミングを逃さないシャント結紮や肝移植の適応判断が重要である。

WS-9 当院における先天性肝外門脈大循環短絡症の治療経験

国立成育医療研究センター臓器移植センター

内田孟、阪本靖介、福田晃也、笠原群生

【背景】近年、IVR の飛躍的發展により先天性肝外門脈大循環短絡症 (CEPS) の診断・治療は大きな変遷を遂げている。

【目的】当院で経験した 44 例の CEPS 症例を対象とし、治療戦略、治療効果を中心に検討した。

【結果】シャントタイプは腎静脈に流入するタイプが最も多く 22 例であった。診断契機理由として高ガラクトース血症が最も多く 19 例であった。検査所見異常値として高アンモニア血症を 35 例、肺内シャントを 16 例、肺高血圧を 7 例で認めた。34 例に治療を行った (血管内治療 19 例、結紮・離断 12 例、肝移植 4 例、2 段階閉鎖 1 例)。全例生存中であるが、合併症としては血栓形成を 9 例、側副血行路発達を 3 例で認めた。肺高血圧に関しては改善した症例は 1 例のみであった。

【結語】CEPS の治療として肝移植を回避できる戦略が確立しつつあるが、肺高血圧、側副血行路発達など、予後に関しては慎重な経過観察が必要である。

一般演題 1 「門脈」

1. 総肺静脈還流異常症の修復術後に門脈肺静脈短絡が残存した 1 例

兵庫県立こども病院小児外科

梶原啓資、福澤宏明、植村光太郎、野村皓三、
鮫島由友、河原仁守、磯野香織、森田圭一、
中尾真、横井暁子、前田貢作

1 歳男児。在胎 38 週 1 日、2518g で出生。超音波検査で両大血管右室起始や総肺静脈還流異常症(以下 TAPVC)、両側上大静脈などの心奇形を指摘され、造影 CT で無脾症候群と診断された。右肺静脈は左上大静脈へ、左肺静脈は門脈へ還流しており、混合型 TAPVC と診断された。日齢 24 に TAPVC に対して修復術を施行した(肺静脈-左房側々吻合)。術後から逆に門脈-左肺静脈還流の状態となった。門脈からの短絡血流が減少せず、1 歳時に短絡血管の絞扼術を施行した。門脈造影で肝内門脈は低形成で、短絡血管を遮断すると門脈圧が 21mmHg まで上昇、腸管鬱血がみられたため、90% 程度の絞扼に留めた。術直後は肝内門脈血流が乏しかったが、術後 5 日目より肝内門脈血流を認めるようになった。

下心臓型 TAPVC の修復術後は肺鬱血軽減により短絡血流の減少が期待できるが、本症例では門脈体循環短絡を形成した。稀な経過であり、多少の文献的考察を踏まえて報告する。

2. 肝内門脈体循環シャントに対する外科治療経験

大阪大学大学院医学系研究科

小児成育外科¹⁾

大阪市立総合医療センター小児外科²⁾

高間勇一^{1), 2)}、中村哲郎²⁾、三藤賢志²⁾、

米田光宏²⁾

肝内門脈体循環シャント(肝内 CPSS)に対し肝切除を施行した症例を経験したので報告する。症例は 1 才 7 ヶ月の女児。先天代謝異常検査でガラクトース高値を認め、精査過程の生後 8 ヶ月時の腹部超音波で肝内 CPSS を認め紹介となった。シャント血管の自然閉鎖は認めず、頭部 MRI 検査で Mn 沈着を示す淡蒼球の高信号を認めた。造影 CT で門脈右枝から右肝静脈と中肝静脈へ各々流入するシャント血管を認めた。シャント血管は渦巻状・血管腫様形態で IVR 手技での閉塞は困難と判断し、1 才 7 ヶ月時に手術を施行した。開腹門脈造影と門脈圧測定を施行し、門脈圧が試験閉塞後に 16mmHg で、前後の門脈圧格差も 3mmHg であったため、手術可能と判断し肝右葉切除を施行した。術後肝不全は認めず、NH₃ 値、総胆汁酸値は術後早期に低下し、淡蒼球の高信号所見も術後半年の頭部 MRI で消失した。【まとめ】肝内 CPSS に対し肝切除が有用な症例を経験した。

一般演題 1 「門脈」

3. 当科における先天性門脈欠損症の治療経験

東北大学小児外科

田中 拓、和田 基、福澤太一、工藤博典、中村恵美、安藤 亮、山木聡史、渡邊智彦、多田圭佑、中島雄大、仁尾正記

先天性門脈欠損症(本症)は、近年の新生児マススクリーニングによる発見例の増加に伴い、その臨床像が変わりつつある。当科症例の治療成績を検討した。

【方法】1990年より当科で経験した本症9例について、門脈形態、シャント形態、治療成績を検討した。

【結果】門脈形態は、欠損型(type 1)3例、側々シャント型(type 2)6例。シャントは、静脈管開存4例、脾-左腎静脈2例、IMV-左内腸骨静脈、SMV-左腎静脈、SMV-IVC各1例。症状および合併症は、高アンモニア血症5例、肝腫瘍3例、肝肺症候群2例、基底核Mg沈着4例(重複あり)。治療は、シャント閉鎖6例(手術4、IVR 2)、肝移植2例。治療後全例で症状改善。手術未施行2例で、うち1例は画像上type 1で、シャント閉塞試験前後の門脈圧は12/35mmHgと高値、無症状であるが多段階的な結紮の可否を検討中。

【結論】本症の治療例の予後はおおむね良好であり、治療適応や方法・タイミングの選択が重要なポイントとなる。

4. 著しい門脈低形成を伴う先天性門脈閉鎖症の2例

大阪大学大学院医学系研究科
小児成育外科¹⁾、小児科²⁾

上野豪久¹⁾、當山千巖¹⁾、米山知寿¹⁾、塚田遼¹⁾、樋渡勝平¹⁾、野口侑記¹⁾、児玉匡¹⁾、松浦玲¹⁾、出口幸一¹⁾、野村元成¹⁾、阪龍太¹⁾、高間勇一¹⁾、田附裕子¹⁾、別所一彦²⁾、奥山宏臣¹⁾

先天性門脈閉鎖症に対しては、血管造影を行い短絡血管のバルーン閉塞試験を行った後、著しい門脈低形成でなければ腹腔鏡下門脈体循環シャント閉鎖術を実施している。しかし門脈無形性、もしくは著しい低形成の症例に対してはシャント閉鎖術を行わず経過を見ている。2011年以降シャント閉鎖5例、経過観察2例を得た。以下に経過観察症例を提示する。症例1:2歳女児 Ebstein 奇形、心房中隔欠損、下大静脈欠損を合併、血管造影にて極めて細い肝左葉に向かう門脈枝のみ描出された。症例2:1歳 ファロー四徴症を合併 血管造影にて極めて細い左葉内側域に向かう門脈枝のみ描出された。2例とも短絡血管に対してバルーン閉塞試験にて門脈圧上昇を認めたため、短絡血管の閉塞は行わずに経過観察とした。これらの症例についてはシャントの合併症を見ながら経過観察としている。そしてシャントの合併症を認めた時点で肝移植も含めて治療を検討している。

一般演題 1 「門脈」

5. 先天性門脈閉塞症 3 例の長期追跡結果

聖マリアンナ医科大学付属病院小児外科

古田繁行、島秀樹、長江秀樹、田中邦英、大林樹真、北川博昭

食道静脈瘤に対し直達手術を施行した先天性門脈閉塞症 3 例の長期予後を報告する。【症例 1】33 歳、女性。6 歳時に吐血を契機に門亢症と診断、脾摘と胃食道静脈郭清および幽門形成術を施行した。術後も噴門部静脈瘤からの反復性出血に対する頻回の硬化療法や EVL を繰り返した。【症例 2】45 歳、女性。5 歳 10 月時に吐下血を契機に発症した。6 歳で脾摘と食道離断および胃食道血管郭清術に幽門形成術を加えた。19 歳時に敗血症を発症し重篤となった。【症例 3】3 歳時に高ガラクトース血症で発見された現在 22 歳、女性。大量下血後に食道静脈瘤に対し EVL を施行したが、再出血のため緊急脾摘、噴門切除および胃食道血管郭清術を施行した。以後も胃食道静脈瘤に対して、硬化療法や EVL を反復施行した。いずれの症例も現在小康を得ている。

6. 肝前性門脈圧亢進症に対する外科的治療後長期経過例の検討

新潟大学大学院小児外科学分野

小林 隆、窪田正幸、木下義晶、荒井勇樹、大山俊之、横田直樹、斎藤浩一

【目的】当科で外科治療を施行した肝前性門脈圧亢進症 3 例に対する長期予後を検討した。

【症例】肝前性門脈圧亢進症 3 例のうち、直達手術(食道離断+血行郭清+脾摘)が施行されたのは 2 例で、シャント手術(上腸間膜静脈下大静脈吻合術)が 1 例に施行された。直達手術の施行年齢は、1 歳 9 ヶ月、2 歳 11 ヶ月で、前者は 14 歳時に再出血に対して血行郭清が施行された。シャント手術は 7 歳時に施行された。現年齢はそれぞれ 42 歳、41 歳、25 歳で、消化管出血は全例認めないものの、栄養状態(BMI, 血清アルブミン値)を比較すると、それぞれ(17.7, 3.4)、(17.5, 3.1)、(21.5, 4.0)とシャント手術例で良好であった。シャント例で血清アンモニア値は 100~140 μ g/dl 程度で推移しているが、特に問題なく経過している。

【結語】消化管出血へのコントロールは全例良好だが、栄養状態はシャント例が優れていた。

1. 多発性脾膿瘍を併発した ALL の 1 例

久留米大学医学部外科学講座
小児外科部門¹⁾、久留米大学医学部附属病院
医療安全管理部²⁾
升井大介¹⁾、深堀優¹⁾、愛甲崇人¹⁾、坂本早希¹⁾、
東舘成希¹⁾、古賀義法¹⁾、橋詰直樹¹⁾、七種伸
行¹⁾、石井信二¹⁾、田中芳明^{1),2)}、八木実¹⁾

3歳女児。下肢の皮疹が出現し、近医小児科を受診。塗抹で芽球様細胞を認め、白血病の疑いで当院小児科紹介となる。小児急性リンパ球性白血病(B型前駆型)と診断され寛解導入療法、早期強化療法まで終了した。強化療法2クール目で発熱を認め、熱源検索のMRIで肝臓、脾臓に膿瘍形成を認めた。各種抗菌薬、抗真菌薬で加療し熱型は安定し、延期していた強化療法3クール目を再開した。しかし、再度発熱、炎症反応上昇があり、強化療法4クール目からプロトコールオフとなり、6MP+MTXの維持療法を継続しつつ、各種抗菌薬・抗真菌薬で加療継続した。その後発熱と炎症反応上昇が継続し、内科的治療では感染コントロール困難と判断され、腹腔鏡下脾臓摘出術を施行。術後感染コントロールが良かったため、再寛解導入療法を開始し得た。化学療法中に合併した多発性脾膿瘍に対して感染コントロールのため脾臓摘出術は治療の選択肢の一つと考えられる。

2. 保存的加療により軽快した特発性新生児脾破裂の1例

埼玉医科大学国際医療センター
臨床研修センター¹⁾、
埼玉医科大学病院小児外科²⁾、新生児科³⁾
吉村萌¹⁾、花田学²⁾、古村真²⁾、尾花和子²⁾、
宮國憲昭²⁾、笥紘子³⁾、國方徹也³⁾、本多正和³⁾、
櫻井隼人³⁾、森田佳代³⁾、清水優輝³⁾、遠藤
琢也³⁾

症例は在胎27週5日、出生体重1095gの男児。母体は切迫早産のため入院加療していたが、陣痛発来し、既往帝王切開のため緊急帝王切開で出生した。Apgar scoreは8/7であった。呼吸窮迫症候群のため挿管管理されていたが、日齢1日でHb 5.7 g/dlと著明な貧血を認め、出血源を検索したところ、腹部超音波検査で腹腔内出血が疑われた。腹部造影CTでは、脾臓が複数箇所断裂しており、脾臓損傷Ⅲbと診断した。バイタルサインは安定しており、輸血への反応も良好であったため、保存的に経過観察を行い、日齢4日には貧血は改善し、その後も貧血の進行なく経過した。新生児の腹部実質臓器損傷は肝臓が最も多く、脾臓は稀である。脾臓損傷は、脾臓温存の重要性が認識され、全身状態が安定していれば保存的治療が第一選択となる。本症例では輸血による保存的治療によって循環動態を維持し得た。若干の文献的考察を加えて報告する。

一般演題 2 「脾臓・その他」

3. 鈍的脾損傷後に仮性動脈瘤を合併し経カテーテル動脈塞栓術が奏功した 1 例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科¹⁾、小児画像診断部²⁾

自治医科大学放射線科³⁾

辻 由貴¹⁾、薄井佳子¹⁾、馬場勝尚¹⁾、關根沙知¹⁾、廣畑吉昭¹⁾、堀内俊男¹⁾、中村仁康³⁾、中田和佳²⁾、小野 滋¹⁾

鈍的脾損傷後に合併した仮性動脈瘤に対し、経カテーテル動脈塞栓術が奏功した 1 例を報告する。

症例は 8 歳、女児。マラソン中に左側腹部を打撲した。同日夜に下腹部痛と排尿時痛があり前医を受診した。外傷について伝えず尿路感染症が疑われた。翌日、左側腹部と下腹部痛を訴え再診し、改めて外傷歴について聴取された。腹部造影 CT で脾臓の被膜下に 2cm 大の血腫があり当院へ紹介となった。骨盤腔に多量の腹水を認めたが、脾臓からの造影剤の漏出はなく、米国外傷外科学会分類脾損傷 grade II の診断となった。貧血の進行はなく保存的加療を選択し、徐々に安静度を上げ、受傷後 14 日に腹部造影 CT を施行した。脾損傷部の造影不良域は限局化していたが、動脈相で損傷部に結節状の造影効果を認め、仮性動脈瘤と診断した。受傷後 16 日に脾動脈仮性瘤に対し選択的コイル塞栓術を施行した。受傷後 50 日に造影 MRI 検査を施行し、仮性瘤の残存や塞栓後の脾梗塞も認めず経過良好である。

4. 膵臓癌再発および予後予測マーカーとしての門脈血血漿エクソソーム内包 microRNA の有用性

帝京大学医学部外科

飯沼久恵、田村純子、川村幸代、高橋邦彦、和田慶太、三浦文彦、佐野圭二

【目的】近年、患者に低侵襲な癌のバイオマーカーとして、血漿エクソソーム内包 microRNA (Ex-miRNA) が注目されている。今回我々は、膵癌門脈血の Ex-miRNA に注目し、再発・予後予測マーカーとしての有用性を検討した。【対象と方法】膵癌症例 49 例、健常人 30 例を対象とした。同一患者から、門脈血と末梢血を採血した。エクソソーム分離は超遠心法で行い、total RNA 抽出は miRNeasy Serum/Plasma kit を用いた。microRNA プロファイリングは miRNA 3D Gene アレイで、microRNA 測定は TaqMan microRNA assay で行った。【結果】microRNA アレイを用いて検討したところ、miR-21 と miR-451a は、再発症例で大きな変動を示した。門脈血 miR-21・miR-451a の検出感度と特異度は、末梢血よりも優れていた。門脈血 miR-21・miR-451a 高発現群の全生存率および無再発生存率は、低発現群のそれに比較し有意に低値を示した。Cox 比例ハザードモデル解析から、miR-21 と miR-451a は独立した予後因子であることが判明した。【結語】膵臓癌門脈血血漿エクソソーム内包 miR-21 と miR-451a は、高感度な再発および予後予測マーカーとして有用である。

5. 門脈圧亢進症による難治性消化管出血に対して脾臓摘出を行った胆道閉鎖症の3例

金沢医科大学小児外科¹⁾
京都大学小児外科²⁾

園田真理²⁾、岡島英明^{1),2)}、金城昌克²⁾、小川絵里²⁾、岡本竜弥²⁾、上本伸二²⁾

胆道閉鎖症では黄疸もなく、胆汁うっ滞性肝障害が軽度で比較的肝細胞機能が保たれているが、門脈域の強い線維化で高度で門脈圧亢進症をきたす症例がある。高度の門脈圧亢進症による脾機能亢進症や難治性消化管出血症例では肝移植も考慮される。しかし肝細胞機能が保たれている症例では脾臓摘出術も選択肢となるかもしれない。症例は平均年齢 21 歳 9 ヶ月、男/女 1/2 で全例難治性反復性消化管出血を認め肝移植も考慮されたが、黄疸なく凝固線溶系が基準値内であり、肝合成能・代謝能も保たれており、脾臓摘出術を選択した。術後経過は良好で消化管出血はみられなくなり、術後平均観察期間 1 年 3 ヶ月で門脈血栓も認めていない。

6. 胆道閉鎖術後症例における脾腫の検討—自己肝生存例 vs 肝移植例—

藤田医科大学小児外科¹⁾
藤田保健衛生大学病院小児外科²⁾

渡邊俊介¹⁾、土屋智寛²⁾、宇賀菜緒子²⁾、近藤靖浩²⁾、直江篤樹²⁾、安井稔博²⁾、原普二夫²⁾、鈴木達也²⁾

胆道閉鎖術後の合併症のひとつである門脈圧亢進症により様々な程度で脾腫が認められる。今回我々は胆道閉鎖術後症例における脾容積と臨床症状の関連を自己肝生存例と肝移植症例について検討した。対象は胆道閉鎖術後および胆道閉鎖症術後肝移植を行った 71 例で画像評価可能な 62 例中、IVR 及び脾摘行っていない 54 例(自己肝は 34 例、移植肝は 20 例)とした。脾容積及び、血小板数、総胆汁酸、ヒアルロン酸、IV型コラーゲンとの関連を検討した。自己肝生存例では脾臓容積と血小板と逆相関が認められた。また総胆汁酸、ヒアルロン酸、IV型コラーゲンは術後 25 年以上の症例で脾臓容積が大きい症例は増悪している傾向がみられた。肝移植後症例では移植後の脾臓容積の減少と血小板の増加が認められた。総胆汁酸、ヒアルロン酸、IV型コラーゲンについては移植後ほとんどの症例で正常域に近い推移であった。