

TACT for pediatric cardiology Vol.4

Target advanced clinical tactics

先天性門脈体循環シャントに対する コイル塞栓術

九州大学病院小児科
山村 健一郎 先生

はじめに

先天性門脈体循環シャント(CPSVS: congenital portosystemic venous shunt)は、腸管からの血流が肝臓を経由せずに、シャント血管を介して直接下大静脈系に流入する稀な疾患である。血液中の総胆汁酸、アンモニア、マンガン等が高値をとり、肺高血圧、肝性脳症、肝腫瘍などの合併症をきたし得る。肝内門脈の低形成の程度により重症度には幅があり、低形成であるほど短絡血流が増え、総胆汁酸らのパラメータも高値となる。特に肺高血圧を合併した場合は致命的となりうるので、早期診断、早期治療が重要である¹⁾²⁾。



シャント血管に対する治療法と適応

まず、造影CTでシャント血管の解剖や肝内門脈の低形成の程度を十分に評価することが大切である。ただし、造影CTで肝内門脈が造影されなくても、バルーン閉塞下のカテーテル先端からの造影では低形成な肝内門脈が造影されることがあるので注意する。シャント血管を処理してよいかどうかを判断するためには、バルーン閉塞試験で門脈圧を正確に推定する必要がある。下大静脈側からカテーテルをシャント血管内へ進め、十分に大きなバルーンでシャント血管を閉塞させて推定門脈圧を測定する。この際にシャント血管が複数ないか、十分に中枢側(肝臓側)で閉塞できており、閉塞したバルーンの奥に逃げ道となる血管がないかに注意する。腹腔動脈・上腸間膜動脈のDSA(digital subtraction angiography)の後期相、シャント血管バルーン閉塞下にカテーテル先端からの造影がシャント血管の血流・解剖評価に有用である。腹腔動脈・上腸間膜動脈造影は、成人・年長児ではセレコンPAカテーテル等の腹部血管造影用のカテーテルを、乳幼児では、内胸動脈造影用のカテーテルを用いると容易である。また、バルーン閉塞下のカテーテル先端からの造影では、十分に肝内門脈が造影された後にバルーンを解除することで、シャント血管のバルーン遠位側も近位側も合わせて形態評価を行うことが可能である。肝内門脈が無形成の場合は肝移植が唯一の治療法となる。肝内門脈が高度低形成の場合、バルーン閉塞による推定門脈圧が32mmHg以上の場合は、従来は肝移植しかないとされてきたが、最近はシャント血管の二段階的結紮術により、低形成な門脈の成長が期待できると報告されている。32mmHg以下の場合は、シャント血管の一期的結紮術、もしくはカテーテル治療(コイル塞栓術、

B-RTO[balloon-occluded retrograde transvenous obliteration]、その他の閉鎖栓等による塞栓術)の適応となる³⁾⁴⁾。

コイルによる血管塞栓は一般的なカテーテル治療であり、当科でもこれまでに12例に対して施行し、全症例において大きな合併症なく治療が可能であった。本治療の適応となる症例としては、シャント血管に一定の長さがあり、できればコイルをアンカーリングするためのくびれがあることが望ましい。主に下大静脈からアプローチし、バルーン閉塞下にカテーテル先端からの造影で分枝やnegative jetの有無を評価し、正常枝を犠牲にしないように注意して、塞栓部位を選択する必要がある。

バルーン閉塞下逆行性経静脈塞栓(B-RTO)は、硬化剤を用いた血管塞栓術であり、成人領域ではしばしば胃静脈瘤などの血管内治療に用いられている方法である。塞栓力は強く、1本の単純な血管であればくびれがなくとも塞栓が可能であるのが利点である。当科でも2例の経験があり、どちらも十分な塞栓が得られた⁵⁾。ただし、施行後に翌朝までの絶対安静を要するため、年少児では長時間の鎮静が必要という問題がある。

外科的結紮術は、肝内シャントの場合は肝切除をせざるを得ないため、基本的には肝外シャントが適応となる。シャント血管が短く太く、コイルや閉鎖栓の脱落が懸念される場合は、外科的結紮の方がより安全である。また、結紮の際には門脈圧を直接モニターすることが可能であり、同時に脾臓や腸のうっ血などの状況を肉眼的に確認できるというメリットがある。肝内門脈が高度低形成で、二段階で治療する場合も外科的結紮が必要となる。

症例

症例概要

3歳男児。出生後に兩大血管右室起始症と診断され、月齢5にRastelli手術を施行された。術後評価の造影CTで門脈体循環シャ

ント(脾腎シャント)を指摘され、当科紹介となった。

カテーテル検査の前に、3D再構築を含めた造影CTで十分に解剖学的評価を行った(Fig.1)。

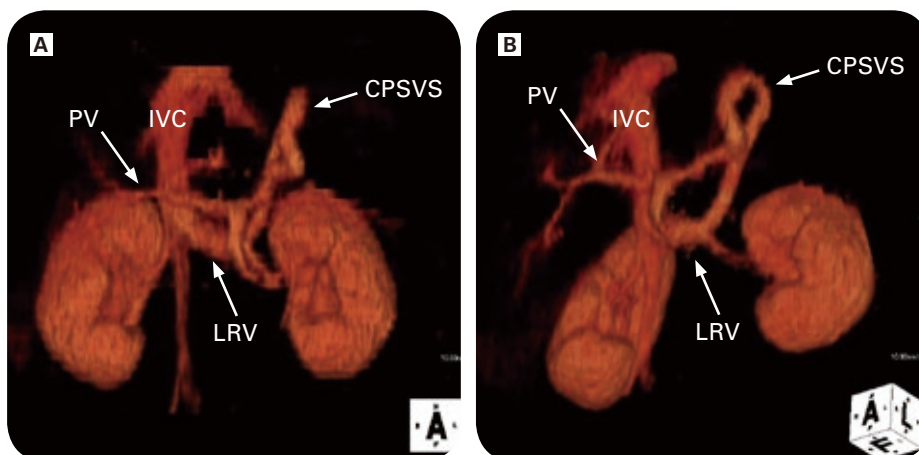


Fig.1A, B.

上腹部造影CTの3D再構築像。脾静脈からいったん上行したシャント血管が、横隔膜近傍の高さで下行して、左腎静脈に流入している。肝内門脈はやや低形成である。

CPSVS: congenital portosystemic venous shunt (先天性門脈体循環シャント)、IVC: inferior vena cava (下大静脈)、LRV: left renal vein (左人静脈)、PV: portal vein: portal vein (門脈)

腹腔動脈造影・上腸間膜造影の後期相では、やや低形成な肝内門脈が描出されると同時に、脾静脈から左腎静脈へ流入するシャント血管、下大静脈が造影された(Fig.2)。また6Fr ウェッジプレッシャーバルーンカテーテルを用いて、下大静脈から左腎静脈を経由してシャント血管に到達し、シャント血管の閉塞試験を行った。シャント血管バルーン閉塞による推定門脈圧は12mmHgであり、

シャント血管は一期的に塞栓可能と判断した。また、カテーテル先端からの造影で、やや低形成な肝内門脈の存在を確認した(Fig.3)。なお、総胆汁酸 56.3(基準値 1.3-9.0)μmol/L、アンモニア 77(基準値 12-66)μg/dLと高値であったが、右肺動脈圧 17/9(13)mmHg、左肺動脈圧 16/9(12)mmHg、肺血管抵抗 2.64 Wood単位と、肺高血圧はみられなかった。

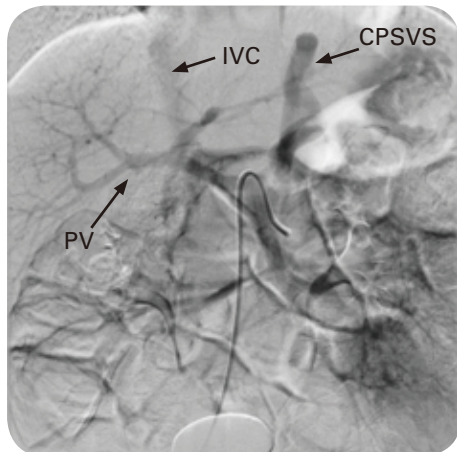


Fig.2. 上腸間膜動脈造影(DSA)の後期相。本来は門脈のみが造影されるはずが、シャント血管を介して下大静脈が造影されている。CPSVS: congenital portosystemic venous shunt (先天性門脈体循環シャント)、IVC: inferior vena cava (下大静脈)、LRV left renal vein: (左腎静脈)、PV: portal vein (門脈)

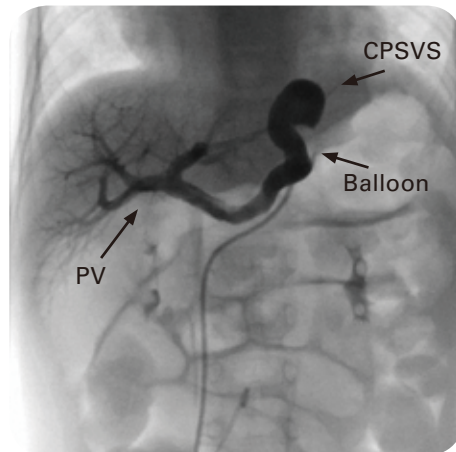


Fig.3. シャント血管をバルーン閉塞し、カテーテル先端からの造影。シャント血管、やや低形成な肝内門脈が明瞭に描出されている。この後バルーン閉塞を解除することで、シャント血管内の血流の向き、速度を評価できるとともに、バルーン近位側の血管形態についても合わせて評価できる。CPSVS: congenital portosystemic venous shunt (先天性門脈体循環シャント)、PV: portal vein (門脈)

手技

6Fr ウェッジプレッシャーバルーンカテーテル(ガデリウス・メディカル)とラジフォーカスガイドワイヤー0.035inch(テルモ)を用いて、下大静脈から左腎静脈を経由してシャント血管に到達し、バルーンを拡大して、親カテとなる6Frウェッジプレッシャーバルーンカテーテルをシャント血管内に固定した。バルーン閉塞下のカテーテル先端からの造影で、分枝やnegative jetに注意して、正常枝を犠牲にせず、くびれがあり、コイル脱落の可能性が低い塞栓部位を選定した。6Frウェッジプレッシャーバルーンカテーテルの中を通して、Transend 0.014inchガイドワイヤー(ストライカー)を用いて、Excelsior 1018 2Mマイクロカテーテル(ストライカー)を塞栓部位の手前へ到達させた。シャント血管の最大径

が7.6mmであり、血流に流されずに最適な部位にコイルを留置するために、その150%以上のサイズであるTarget XL 360 Standard 12mm x 45cmをanchoringlに使用した(Fig.4)。さらに、Target XL 360 Standard 10mm x 40cm を2本、Target XL 360 Soft 6mm x 20cm を2本、Target XL 360 (XL-mini) 5mm x 15cm を3本、Target XL 360 (XL-mini) 4mm x 12cm を3本、Target XL 360 (XL-mini) 3mm x 9cm 2本を使用し、シャント血管を完全閉塞した(Fig.5)。上腸間膜動脈からの造影で、シャント血管は描出されず、肝内門脈が良好に描出されるようになったことを確認し、手技を終了した(Fig.6)。治療後、総胆汁酸 23.0 μmol/L、アンモニア 42 μg/dlと改善した。

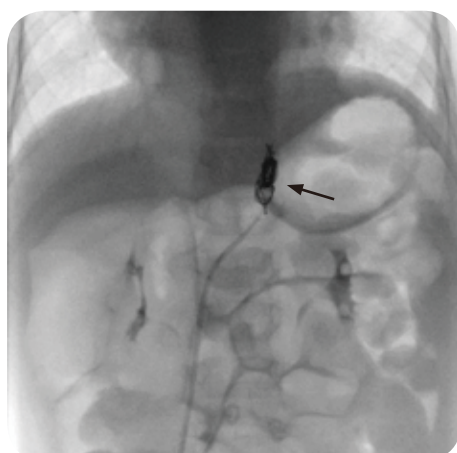


Fig.4. 6Fr ウェッジプレッシャーバルーンカテーテルを下大静脈から左腎静脈を経由してシャント血管に到達させ、バルーンを拡大してシャント血管内に固定した。シャント血管の最大径が7.6mmであったので、その150%以上のサイズであるTarget XL 360 Standard 12mm x 45cmをanchoringlに使用した(矢印)。

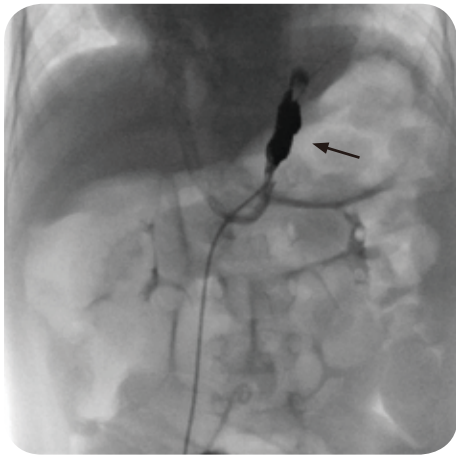


Fig.5. さらにマイクロカテーテルをコントロールしながらフレーム内により小さなサイズのコイルを追加していき、計13本のコイルを用いて、シャント血管の完全閉塞を得た(矢印)。

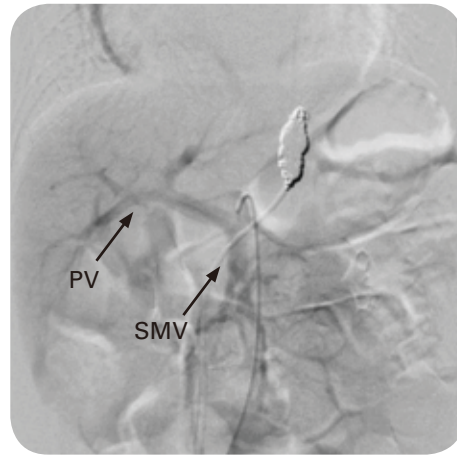


Fig.6. コイル塞栓後の、上腸間膜動脈造影(DSA)の後期相。シャント血管、上大静脈は造影されなくなり、上腸間膜静脈からの血流は門脈のみに流入している。
PV portal vein: portal vein (門脈)、SMV superior mesenteric vein (上腸間膜静脈)

おわりに

先天性門脈体循環短絡治療の解剖や血管径は非常に多様であり、様々なサイズの異常血管に対応できるコイル塞栓術は有用な治療法である。Target XL Coilsは従来の0.010inchコイルに比べて0.014inchと太いため、少ない本数での血管塞栓が可能である。さらに、Target XLシリーズはコイル柔軟性のバリエーションも豊富であり、今回の症例のようにanchorとしてTarget XL Standardを使用した上で、柔軟性の高いTarget XL Soft、さらに柔軟性の

高いTarget XL-miniを組み合わせることで事前に企図した位置にコイルを留置することが可能であったと考える。これらによって効率的なコイル塞栓術が施行することができ、患者にとっても術者にとっても被爆や疲労の軽減など、メリットが大きいものとする。侵襲の少ないカテーテル治療を積極的に用いて、早期診断・早期治療を行うことが、本疾患の予後改善に不可欠である。

参考文献

- Ohno T, Muneuchi J, Ihara K, Yuge T, Kanaya Y, Yamaki S, Hara T. Pulmonary hypertension in patients with congenital portosystemic venous shunt: a previously unrecognized association. *Pediatrics*. 2008;121:e892-899.
- 永田 弾. 先天性門脈体循環シャントに伴う門脈肺高血圧症と肝肺症候群. *日本小児循環器学会雑誌*2015;31: 223-226
- Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, Fabre M, Steimberg C, Losay J, Riou JY, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E, Bernard O. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010;51:322-330.
- Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis*. 2012;32:273-287.
- Nagata K Yamamura K, Ikeda K, Ihara K, Hara T. Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for congenital portosystemic venous shunt: report of two cases. *Pediatr Int*. 2012;54:419-421.

All Photographs taken by Kyushu University.

Results from case studies are not predictive of results in other cases. Results in other cases may vary.

販売名: Target デタッチャブル コイル
医療機器承認番号: 22300BZX00366000

販売名: トランセンド マイクロガイドワイヤー
医療機器承認番号: 22500BZX00166000

販売名: トラッカー エクセル インフュージョン カテーテル
医療機器承認番号: 21000BZY00720000

この印刷物はストラライカーの製品を掲載しています。全てのストラライカー製品は、ご使用前にその添付文書・製品ラベルをご参照ください。この印刷物に掲載の仕様・形状は改良等の理由により、予告なしに変更されることがあります。ストラライカー製品についてご不明な点がありましたら、弊社までお問合せください。

Stryker Corporation or its divisions or other corporate affiliated entities own, use or have applied for the following trademarks or service marks: Excelsior, Stryker, Target XL, Transend, 1018. All other trademarks are trademarks of their respective owners or holders.

Literature Number: 1900/00000/W
KM/CO W 0019

製造販売元

日本ストラライカー株式会社

112-0004 東京都文京区後楽2-6-1 飯田橋ファーストタワー
tel: 03-6894-0000
www.stryker.co.jp