門脈血行異常症ガイドライン 2018 年改訂 版 (2018 年 2 月 13 日 Version)

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班：

班長 滝川 一 帝京大学 内科学講座
事務局長 田中 篤 帝京大学 内科学講座

門脈血行異常症分科会：

分科会長 橋爪 誠 九州大学 先端医療医学講座
研究協力者 古市好宏 東京医科大学 臨床医学系消化器内科学分野
鹿毛政義 久留米大学 病院病理部
北野正剛 大分大学
小原勝敏 福島県立医科大学 消化器内視鏡先端医療支援講座
吉治仁志 奈良県立医科大学 内科学第三講座
國吉幸男 琉球大学大学院 胸部心臓血管外科学講座
大藤さとこ 大阪市立大学 都市医学講座 公衆衛生学

ガイドライン作成委員会：

委員長 森安史典 東京医科大学 臨床医学系消化器内科学分野
副委員長 古市好宏 東京医科大学 臨床医学系消化器内科学分野
委員 橋爪 誠 九州大学 先端医療医学講座
鹿毛政義 久留米大学 病院病理部
北野正剛 大分大学
小原勝敏 福島県立医科大学 消化器内視鏡先端医療支援講座
吉治仁志 奈良県立医科大学 内科学第三講座
國吉幸男 琉球大学大学院 胸部心臓血管外科学講座
大藤さとこ 大阪市立大学 都市医学講座 公衆衛生学
作成協力者 川崎誠治 順天堂大学医学部附属順天堂医院 肝胆膵外科
前原喜彦 九州大学大学院 消化器・総合外科
江口 晋 長崎大学大学院 移植・消化器外科
吉田 寛 日本医科大学多摩永山病院 消化器外科
坂井田 功 山口大学大学院 消化器内科
塩見 進 大阪市立大学 病態診断生体機能管理医学講座
松谷正一 船橋市立医療センター 消化器内科
國分茂博 新百合ヶ丘総合病院 肝疾患低侵襲治療センター
赤星朋比古 九州大学大学院 消化器・総合外科

外部評価委員会（日本門脈圧亢進症学会学術委員）：

委員	於保和彦	柳川病院 消化器内科
	小泉 淳	東海大学医学部附属病院 画像診断科
	村島直哉	三宿病院 消化器科
	中野 茂	済生会横浜市東部病院 消化器内科
	小嶋清一郎	東海大学医学部附属八王子病院 消化器内科
	日高 央	北里大学医学部 消化器内科学
	檜原義之	檜原医院

協力学会：
日本肝臓学会
日本門脈圧亢進症学会

目次

■門脈血行異常症の診断のガイドライン

- ・特発性門脈圧亢進症診断のガイドライン p11
 - I. 概念と症候
 - II. 疫学
 - III. 検査所見
 - IV. 診断
- ・肝外門脈閉塞症診断のガイドライン p13
 - I. 概念と症候
 - II. 疫学
 - III. 検査所見
 - IV. 診断
- ・バッド・キアリ症候群診断のガイドライン p15
 - I. 概念と症候
 - II. 疫学
 - III. 検査所見
 - IV. 診断

■重症度分類 p17

■門脈血行異常症の治療ガイドライン

- ・食道・胃静脈瘤の治療ガイドライン p19
- ・脾腫、脾機能亢進症の治療ガイドライン p20
- ・バッド・キアリ症候群の狭窄・閉塞部位に対する治療ガイドライン p20

■特発性門脈圧亢進症診断・治療のクリニカルクエスチョン

A【病理学的検査】

- A-1. 肝生検は診断に有用か？ p21
- A-2. 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か？ p22

B【内科診断・薬物治療】

- ①概念と症候
 - B-①-1. 病因はなにか？ p24
- ②内科診断
 - B-②-1. 診断に腹部超音波検査は有用か？ p26

B-②-2. 診断にCT検査は有用か? p27

B-②-3. 診断にMRI検査は有用か? p29

B-②-4. 診断に血管造影検査は有用か? p30

B-②-5. 診断に核医学検査は有用か? p32

③薬物治療

B-③-1. 門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用か? p34

C【疫学】

C-1. 我が国の患者数の推移は? p36

C-2. 性差と好発年齢の推移は? p37

C-3. 好発地域はあるか? p38

C-4. 発症リスク因子として何があるか? p39

C-5. 生命予後は? p42

C-6. 肝細胞がん発症のリスクはあるか? p43

D【外科治療】

D-1. 食道・胃静脈瘤の治療として、手術療法と内視鏡的治療とどちらが有効か?
また脾摘術は有効か? p46

D-2. 食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術と直達術のどちらが有効か?
p48

D-3. 術後、門脈血栓に対する治療が必要か? p50

E【重症度分類】

E-1. どのような症状に対して治療が必要か? p53

E-2. 重症度を規定する因子は何か? p54

E-3. 重症度を決定するために必要な検査は何か? p56

F【内視鏡診断治療・IVR】

F-1. 食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか? p58

F-2. 食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデは有効か p59

F-3. 食道・胃静脈瘤治療に対して内視鏡治療は有効か? p61

F-4. 胃静脈瘤に対してB-RTOは有効か? p62

F-5. 胃静脈瘤出血に対してcyanoacrylate系薬剤注入法は有効か? p64

F-6. 補助療法としてのPSEは有効か? p66

■肝外門脈閉塞症診断・治療のクリニカルクエスチョン

A【病理学的検査】

A-1. 肝生検は診断に有用か? p69

A-2. 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か? p70

B【内科診断・薬物治療】

①概念と症候

B-①-1. 病因はなにか？ p72

②内科診断

B-②-1. 診断に腹部超音波検査は有用か？ p73

B-②-2. 診断にCT検査は有用か？ p75

B-②-3. 診断にMRI検査は有用か？ p76

B-②-4. 診断に血管造影検査は有用か？ p78

B-②-5. 診断に核医学検査は有用か？ p79

③薬物治療

B-③-1. 門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用か？ p80

C【疫学】

C-1. 我が国の患者数の推移は？ p83

C-2. 性差と好発年齢の推移は？ p84

C-3. 好発地域は？ p85

C-4. 発症リスク因子として何があるか？ p86

C-5. 生命予後は？ p89

C-6. 肝細胞がん発症のリスクはあるか？ p90

D【外科治療】

D-1. 食道・胃静脈瘤の治療として、手術療法と内視鏡的治療とどちらが有効か？
また脾摘術は有効か？ p92

D-2. 食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術と直達術のどちらが有効か？
p94

E【重症度分類】

E-1. どのような症状に対して治療が必要か？ p97

E-2. 重症度を規定する因子は何か？ p98

E-3. 重症度を決定するために必要な検査は何か？ p99

F【内視鏡診断治療・IVR】

F-1. 食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか？ p102

F-2. 食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデは有効か？ p103

F-3. 食道・胃静脈瘤治療に対して内視鏡治療は有効か？ p104

F-4. 胃静脈瘤に対してB-RTOは有効か？ p106

F-5. 胃静脈瘤出血に対してcyanoacrylate系薬剤注入法は有効か？ p107

F-6. 補助療法としてのPSEは有効か？ p110

F-7. 異所性静脈瘤出血に対するcyanoacrylate系薬剤注入法は有用か？ p112

F-8. 閉塞門脈に対するステント挿入術は有効か？ p115

■ バッド・キアリ症候群診断・治療のクリニカルクエスチョン

A 【病理学的検査】

- A-1. 肝生検は診断に有用か？ p118
- A-2. 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か？ p119

B 【内科診断・薬物治療】

①概念と症候

- B-①-1. 病因はなにか？ p121

②内科診断

- B-②-1. 診断に腹部超音波検査は有用か？ p123
- B-②-2. 診断にCT検査は有用か？ p124
- B-②-3. 診断にMRI検査は有用か？ p128
- B-②-4. 診断に血管造影検査は有用か？ p130
- B-②-5. 診断に核医学検査は有用か？ p131

③薬物治療

- B-③-1. 門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用か？ p133

C 【疫学】

- C-1. 我が国の患者数の推移は？ p136
- C-2. 性差、好発年齢の推移は？ p137
- C-3. 好発地域は？ p138
- C-4. 発症リスク因子として何があるか？ p139
- C-5. 生命予後は？ p143
- C-6. 肝細胞がん発症のリスクはあるか？ p147

D 【外科治療】

- D-1. 肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対する治療と、症状としての食道・胃静脈瘤の治療のどちらを優先すべきか？ p150
- D-2. 肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対する治療としてどのようなものがあるか？ p152
- D-3. 肝移植は有効か？ p154
- D-4. 慢性のバッドキアリ症候群で、下大静脈閉塞に対して、肝下部下大静脈ー右心房シャント手術の適応はあるか？ p156
- D-5. 急性発症の肝静脈閉塞に対する手術療法は有効か？ p158

E 【重症度分類】

- E-1. どのような症状に対して治療が必要か？ p162
- E-2. 重症度を規定する因子は何か？ p163
- E-3. 重症度を決定するために必要な検査は何か？ p165

E-4. 肝移植の適応基準は何か？ p166

F【内視鏡診断治療・IVR】

F-1. 食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか？ p171

F-2. 食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデは有効か？ p172

F-3. 食道・胃静脈瘤治療に対して内視鏡治療は有効か？ p174

F-4. 胃静脈瘤に対してB-RTOは有効か？ p176

F-5. 胃静脈瘤出血に対してcyanoacrylate系薬剤注入法は有効か？ p177

F-6. 補助療法としてのPSEは有効か？ p179

F-7. BCSに対してIVRステント挿入術は有効か？ p181

Minds 2007 版

エビデンスレベルと推奨グレード

エビデンスレベル

I	システマティックレビュー／RCTのメタアナリシス
II	1つ以上のランダム化比較試験による
III	非ランダム化比較試験による
IVa	分析疫学的研究（コホート研究）
IVb	分析疫学的研究（症例対照研究、横断研究）
V	記述研究（症例報告やケースシリーズ）
VI	専門委員会や個人の意見

推奨グレード

A	行うよう強く勧められる
B	行うよう勧められる
C1	行う方が良い
C2	行わない方が良い
D	行わないよう勧められる

Minds 2014 版

GRADE (Grading of Recommendations Assessment,
Development and Evaluation)

エビデンスレベルと推奨度

エビデンスレベル

A	質の高いエビデンス (High)
B	中程度の質のエビデンス (Moderate)
C	質の低いエビデンス (Low)
D	非常に質の低いエビデンス (Very low)

推奨度

1 (強い推奨)	「実施する」ことを推奨する
	「実施しない」ことを推奨する
2 (弱い推奨)	「実施する」ことを提案する
	「実施しない」ことを提案する

門脈血行異常症の診断と治療のガイドライン

門脈血行異常症の診断のガイドライン

特発性門脈圧亢進症診断のガイドライン

I. 概念と症候

特発性門脈圧亢進症とは、肝内末梢門脈枝の閉塞、狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、門脈血栓などの症候を示す。通常、肝硬変に至ることとはなく、肝細胞癌の母地にはならない。本症の病因は未だ不明であるが、肝内末梢門脈血栓説、脾原説、自己免疫異常説などが言われている。

II. 疫学

2004年の年間受療患者数（有病者数）の推定値は640～1070人である（2005年全国疫学調査）。男女比は約1:2.7と女性に多い。確定診断時の年齢は、40～50歳代にピークを認め、平均は約49歳である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。特に血小板の減少は顕著である。
- 2) 肝機能検査：軽度異常にとどまることが多い。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査

- (a) しばしば巨脾を認める。
- (b) 肝臓は病期の進行とともに、辺縁萎縮と代償性中心性腫大を呈する。
- (c) 肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し全体に波打ち状を呈する例もある。
- (d) 肝内結節（結節性再生性過形成や限局性結節性過形成など）を認めることがある。
- (e) 著明な脾動静脈の拡張を認める。
- (f) 超音波ドプラ検査で著しい門脈血流量、脾静脈血流量の増加を認める。
- (g) 二次的に肝内、肝外門脈に血栓を認めることがある。

2) 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝的門脈造影

肝内末梢門脈枝の走行異常、分岐異常を認め、その造影性は不良である。時に肝内大型

門脈枝、肝外門脈に血栓形成を認めることがある。

3) 肝静脈造影および圧測定

しばしば肝静脈枝相互間吻合と“しだれ柳様”所見を認める。閉塞肝静脈圧は正常または軽度上昇している。

4) 超音波エラストグラフィによる肝と脾の弾性測定で、肝の弾性の軽度増加と、脾の弾性の著しい増加を認めることが多い。

3. 病理検査所見

1) 肝臓の肉眼所見：肝萎縮のあるもの、ないものがある。肝表面では平滑なもの、波打ち状や凹凸不正を示すもの、さらには肝の変形を示すものがある。肝断面では、肝被膜下の肝実質の脱落をしばしば認める。肝内大型門脈枝あるいは門脈本幹は開存しているが、二次性の閉塞性血栓を認める例がある。また、過形成結節を呈する症例がある。肝硬変の所見はない。

2) 肝臓の組織所見：肝内末梢門脈枝の潰れ・狭小化や肝内門脈枝の硬化症、および異常血行路を呈する例が多い。門脈域の緻密な線維化を認め、しばしば円形の線維性拡大を呈する。肝細胞の過形成像がみられ、時に結節状過形成を呈する。ただし、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。

3) 脾臓の肉眼所見：著しい腫大を認める。

4) 脾臓の組織所見：赤脾髄における脾洞（静脈洞）増生、細網線維・膠原線維の増加や、脾柱における Gamna-Gandy 結節などを認める。

IV. 診断

本症は症候群として認識され、また病期により病態が異なることから一般検査所見、画像検査所見、病理検査所見によって総合的に診断されるべきである。確定診断は肝臓の病理組織学的所見に裏付けされることが望ましい。診断に際して除外すべき疾患は肝硬変症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群、血液疾患、寄生虫疾患、肉芽腫性肝疾患、先天性肝線維症、慢性ウイルス性肝炎、非硬変期の原発性胆汁性肝硬変などである。

肝外門脈閉塞症診断のガイドライン

I. 概念と症候

肝外門脈閉塞症とは、肝門部を含めた肝外門脈の閉塞により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症候を示す。分類として、原発性肝外門脈閉塞症と続発性肝外門脈閉塞症とがある。原発性肝外門脈閉塞症の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。続発性肝外門脈閉塞症をきたすものとしては、新生児臍炎、腫瘍、肝硬変や特発性門脈圧亢進症に伴う肝外門脈血栓、胆嚢胆管炎、膵炎、腹腔内手術などがある。

II. 疫学

2004年の年間受療患者数(有病者数)の推定値は340～560人である(2005年全国疫学調査)。男女比は約1:0.6とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20歳未満が一番多く、次に40～50歳代が続き、2峰性のピークを認める。確定診断時の平均年齢は40歳前後である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査：軽度異常にとどまることが多い。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - (a) 肝門部を含めた肝外門脈が閉塞し著明な求肝性側副血行路の発達を認める。
 - (b) 脾臓の腫大を認める。
 - (c) 肝臓表面は正常で肝臓の萎縮は目立たないことが多い。
 - (d) 造影CTで、肝門部領域の造影低下と肝被膜下領域の造影増加を認めることがある。

2) 上腸間膜動脈造影門脈相

肝外門脈の閉塞を認める。肝門部における求肝性側副血行路の発達が著明で、いわゆる“海綿状血管増生”を認める。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：門脈本幹の閉塞と海綿状変化を認める。肝表面は概ね平滑である。
- 2) 肝臓の組織所見：肝の小葉構造はほぼ正常に保持され、肝内門脈枝は開存している。門脈域には軽度の炎症細胞浸潤、軽度の線維化を認めることがある。肝硬変の所見はない。

IV. 診 段

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。

バッド・キアリ症候群診断のガイドライン

I. 概念と症候

バッド・キアリ症候群とは、肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。本邦では両者を合併している病態が多い。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、下腿浮腫、下肢静脈瘤、胸腹壁の上行性皮下静脈怒張などの症候を示す。多くは発症時期が不明で慢性の経過（アジアに多い）をとりうっ血性肝硬変に至ることもあるが、急性閉塞や狭窄により急性症状を呈する急性期のバッド・キアリ症候群（欧米に多い）も見られる。アジアでは下大静脈の閉塞が多く、欧米では肝静脈閉塞が多い。分類として、原発性バッド・キアリ症候群と続発性バッド・キアリ症候群とがある。原発性バッド・キアリ症候群の病因は未だ不明であるが、血栓、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。続発性バッド・キアリ症候群をきたすものとしては肝腫瘍などがある。また、病状が進行すると肝細胞癌を合併することがある。

II. 疫学

2004年の年間受療患者数(有病者数)の推定値は190～360人である(2005年全国疫学調査)。男女比は約1:0.7とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20～30歳代にピークを認め、平均は約42歳である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査：正常から高度異常まで重症になるにしたがい障害度が変化する。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - (a) 肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄が認められる。超音波ドプラ検査では肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流ないし乱流がみられることがあり、また肝静脈血流波形は平坦化あるいは欠如することがある。
 - (b) 脾臓の腫大を認める。
 - (c) 肝臓のうっ血性腫大を認める。特に尾状葉の腫大が著しい。肝硬変に至れば、肝萎縮となることもある。
- 2) 下大静脈、肝静脈造影および圧測定

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認める。肝部下大静脈閉塞の形態は膜様閉塞から広範な閉塞まで各種存在する。また同時に上行腰静脈、奇静脈、半奇静脈などの側副血行路が造影されることが多い。著明な肝静脈枝相互間吻合を認める。肝部下大静脈圧は上昇し、肝静脈圧や閉塞肝静脈圧も上昇する。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：急性期のうっ血性肝腫大、慢性うっ血に伴う肝線維化、さらに進行するとうっ血性肝硬変となる。
- 2) 肝臓の組織所見：急性のうっ血では、肝小葉中心帯の類洞の拡張が見られ、うっ血が高度の場合には中心帯に壊死が生じる。うっ血が持続すると、肝小葉の逆転像（門脈域が中央に位置し肝細胞集団がうっ血帯で囲まれた像）や中心帯領域に線維化が生じ、慢性うっ血性変化が見られる。さらに線維化が進行すると、主に中心帯を連結する架橋性線維化が見られ、線維性隔壁を形成し肝硬変の所見を呈する。

IV. 診 断

主に画像検査所見と病理検査所見を参考に確定診断を得る。

重症度分類

重症度分類

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群重症度分類（表 1）

重症度Ⅰ：診断可能だが、所見は認めない。

重症度Ⅱ：所見を認めるものの、治療を要しない。

重症度Ⅲ：所見を認め、治療を要する。

重症度Ⅳ：身体活動が制限され、介護も含めた治療を要する。

重症度Ⅴ：肝不全ないしは消化管出血を認め、集中治療を要する。

（付記）

1. 食道・胃・異所性静脈瘤

（+）：静脈瘤を認めるが、易出血性ではない。

（++）：易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性食道・胃静脈瘤とは「食道・胃静脈瘤内視鏡所見記載基準（日本門脈圧亢進症学会）「門脈圧亢進症取り扱い規約（第3版、2013年）」に基づき、F2以上のもの、またはF因子に関係なく発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。

（+++）：易出血性静脈瘤を認め、出血の既往を有するもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。

2. 門脈圧亢進所見

（+）：門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数認めるが、治療を必要としない。

（++）：上記所見のうち、治療を必要とするものを一つもしくは複数認める。

3. 身体活動制限

（+）：当該3疾患による身体活動制限はあるが歩行や身の回りのことはでき、日中の50%以上は起居している。

（++）：当該3疾患による身体活動制限のため介助を必要とし、日中の50%以上就床している。

4. 消化管出血

（+）：現在、活動性もしくは治療抵抗性の消化管出血を認める。

5. 肝不全

（+）：肝不全の徴候は、血清総ビリルビン値3mg/dl以上で肝性昏睡度（日本肝臓学会昏睡度分類、第12回犬山シンポジウム、1981）Ⅱ度以上を目安とする。

6. 異所性静脈瘤とは、門脈領域の中で食道・胃静脈瘤以外の部位、主として上・下腸間膜静脈

領域に生じる静脈瘤をいう。すなわち胆管・十二指腸・空腸・回腸・結腸・直腸静脈瘤、及び痔などである。

7. 門脈亢進症性胃腸症は、組織学的には、粘膜層・粘膜下層の血管の拡張・浮腫が主体であり、門脈圧亢進症性胃症と門脈圧亢進症性腸症に分類できる。門脈圧亢進症性胃症では、門脈圧亢進に伴う胃体上部を中心とした胃粘膜のモザイク様の浮腫性変化、点・斑状発赤、粘膜出血を呈する。門脈圧亢進症性腸症では、門脈圧亢進に伴う腸管粘膜に静脈瘤性病変と粘膜血管性病変を呈する。

表 1

因子／重症度	I	II	III	IV	V
食道・胃・異所性静脈瘤	—	+	++	+++	+++
門脈圧亢進所見	—	+	++	++	++
身体活動制限	—	—	+	++	++
消化管出血	—	—	—	—	+
肝不全	—	—	—	—	+

門脈血行異常症の治療ガイドライン

はじめに

門脈血行異常症(特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群)の治療は、それぞれの疾患によって生じる門脈圧亢進の症候に対する治療が中心になる。バッド・キアリ症候群の治療では、門脈圧亢進症の症候に対する治療とともに、バッド・キアリ症候群の閉塞・狭窄部位に対する治療も行う。

食道・胃静脈瘤の治療ガイドライン

I. 食道静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的硬化療法、内視鏡的静脈瘤結紮術などの内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は緊急手術も考慮する。
2. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、または待期手術、ないしはその併用療法を考慮する。
3. 未出血の症例では、食道内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、または予防手術、ないしはその併用療法を考慮する。
4. 単独手術療法としては、下部食道を離断し、脾摘術、下部食道・胃上部の血行遮断を加えた「直達手術」、または「選択的シャント手術」を考慮する。内視鏡的治療との併用手術療法としては、「脾摘術および下部食道・胃上部の血行遮断術 (Hassab 手術)」を考慮する。

II. 胃静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤と連続して存在する噴門部の胃静脈瘤に対しては、第 I 項の食道静脈瘤の治療に準じた治療にて対処する。
2. 孤立性胃静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合はバルーン閉塞下逆行性経静脈的塞栓術 (balloon-occluded retrograde transvenous obliteration : B-RTO) などの血管内治療や緊急手術も考慮する。
3. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、B-RTO などの血管内治療、または待期手術 (Hassab 手術) を考慮する。
4. 未出血の症例では、胃内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、血管内治療、または予防手術を考慮する。
5. 手術方法としては「脾摘術および胃上部の血行遮断術 (Hassab 手術)」を考慮する。

III. 異所性静脈瘤に対しては

1. 異所性静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は血管内治療

や緊急手術を考慮する。

2. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、血管内治療、または待期手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、血管内治療、または予防手術を考慮する。

脾腫、脾機能亢進の治療ガイドライン

巨脾に合併する症状（疼痛、圧迫）が著しいとき、および脾腫が原因と考えられる高度の血球減少（血小板 5×10^4 以下、白血球 3,000 以下、赤血球 300×10^4 以下のいずれか1項目）で出血傾向などの合併症があり、内科的治療が難しい症例では部分的脾動脈塞栓術(partial splenic embolization: PSE)ないし脾摘術を考慮する。

バッド・キアリ症候群の狭窄・閉塞部位に対する治療ガイドライン

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞ないし狭窄に対しては臨床症状、閉塞・狭窄の病態に対応して、カテーテルによる開通術や拡張術、ステント留置あるいは閉塞・狭窄を直接解除する手術、もしくは閉塞・狭窄部上下の大静脈のシャント手術などを選択する。急性症例で、肝静脈末梢まで血栓閉塞している際には、肝切離し、切離面ー右心房吻合術も選択肢となる。肝不全例に対しては、肝移植術を考慮する。

特発性門脈圧亢進症診断・治療のクリニカルク エスチョン

A【病理学的検査】

クリニカルクエスチョン
CQ A-1 肝生検は特発性門脈圧亢進症の診断に有用か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症の肝臓に特異的な病理組織所見は明らかにされていないが、特徴はある。したがって、特発性門脈圧亢進症に対する肝生検は他疾患との鑑別診断に有用である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：C (Low)
解説
特発性門脈圧亢進症の肝病理組織所見の特徴は、肝内末梢門脈枝の潰れ・狭小化、肝内門脈枝の硬化症 1,2,3)および異常血行路 4)である。門脈域には緻密な線維化を認め、しばしば円形の線維性拡大 3)を呈する。肝細胞の過形成像がみられることがある 2)。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症において、肝生検は診断の補助として有用である (レベル IVb、グレード C1)。
参考文献
1. Okuda K, Nakashima T, Okudaira K, Kage M, Aida Y, Omata M, Sugiura M, Kameda H, Inokuchi K, Bhusnurmath SR, Aikat BA. Liver pathology of idiopathic portal hypertension. Comparison with non-cirrhotic portal fibrosis of India. <i>Liver</i> 1982;2:176-192. (エビデンスIVb) 2. Nakanuma Y, Hosono M, Sasaki M, Terada T, Katayanagi K, Nonomura A, Kurumaya H, Harada A, Obata H. Histopathology of the liver in non-cirrhotic portal hypertension of unknown etiology. <i>Histopathology</i> 1996;28:195-204. (エビデンスIVb)

3. Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Idiopathic portal hypertension and its pathology. *Seminars in Liver disease* 2002;22:59-71. (エビデンスIVb)
4. Ohbu M, Okudaira M, Watanabe K, Kaneko S, Takai T. Histopathological study of intrahepatic aberrant vessels in cases of noncirrhotic portal hypertension. *Acta Hepatology* 1994;20:302-308. (エビデンスIVb)

検索式

[PubMed]

#1: "idiopathic portal hypertension"[All Fields]

#2: "pathology"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL

#2: 病理/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 204、和文 211

[採用論文]英文 4、和文 0

クリニカルクエスション

CQA-2 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症の脾臓に特異的な病理所見は明らかとなっていない。ただし、摘出された脾臓の病理学的検索が他疾患との鑑別診断に有効である場合がある。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：C (Low)

解説

特発性門脈圧亢進症の脾臓には、肉眼的に著しい脾腫や脾動静脈の拡張がみられる 1)。組織学的には肝硬変による脾腫の脾臓組織と比較して、脾臓内の脾動脈枝周囲に細網線維の増生がみられ、赤脾髄では脾洞の拡張は明らかでなく、脾洞を構成する内皮細胞に不整がみられる 2,3)。一方で、特発性門脈圧亢進症と肝硬変で脾臓に本質的な差はないとする意見もある 4)。脾臓の病理学的検索が診断に有用かは一定の見解を得ないが、脾臓に腫瘍の合併がみられた報告が

なされており、腫瘍などの鑑別診断のため治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは必要である 5)。

推奨 Minds2007

特発性門脈圧亢進症において、治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは診断の補助として有効である (レベルIVb、グレードC1)。

参考文献

1. Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK, Kakkar N, Dilawari JB, Trehan MS, Puri P, Mitra SK, Suri S. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17: 6-16.
2. 中川定明, 福屋崇, 梶川泉, 東靖人. 脾の組織像からみた特発性門脈圧亢進症と巨脾性肝硬変症の異動. 厚生省, 門脈血行異常症調査研究班, 昭和 59 年度報告書, 43-48.
3. Maesawa C, Sakuma T, Sato T, Masuda T, Muro-oka G, Satodate R. Structural characteristic of splenic sinuses in idiopathic portal hypertension. *Pathol Int* 1995; 45: 642-648.
4. Yamamoto K. Morphological studies of the spleen in splenomalgic liver cirrhosis comparing with the spleen in idiopathic portal hypertension (so called Banti's syndrome without liver cirrhosis). *Acta Path Jap* 1978; 2: 891-905.
5. Banciu T, Georgescu L, Ignat P, Cotul O, Maticoc A. Splenic lymphosarcoma evolving under the mask of Banti's syndrome. *Rev Med Interna Neurol Psihiatr Neurochir Dermatovenerol Med Interna* 1989; 41: 569-575.

検索式

[PubMed]

#1: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields]

#2: "spleen"[MeSH Terms] OR "spleen"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL

#2: 脾臓/TH or 脾臓/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 91、和文 142

[採用論文]英文 4、和文 0

B【内科診断・薬物治療】

①概念と症候

クリニカルクエスチョン
CQ B-1-1 特発性門脈圧亢進症の病因は何か？
ステートメント
本症の病因は未だ不明であるが、肝内末梢門脈血栓説、脾原説、自己免疫異常説などが言われている。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-III、 日本-VIb
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：C (Low)
解説
<p>特発性門脈圧亢進症（IPH）とは、肝内末梢門脈枝の閉塞、狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、門脈血栓などの症候を示す。通常、肝硬変に至ることはなく、肝細胞癌の母地にはならない。</p> <p>本症と肝炎ウイルス（B型、C型）との関連についてはPCR法などを用いた最新の詳細な検討の結果否定的である。一方では、本症は中年女性の多発し、自己免疫疾患を合併しやすいことなどから、自己免疫異常が病因として考えられている[1-3]（エビデンスレベルIVb）。厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班の報告では、IPH患者の末梢血リンパ球および脾臓細胞でVβ9T細胞レセプターをもつT細胞が有意に増加していることが報告されている[4][5]。更にIPHの病理所見では、Nakanumaらが強皮症の患者とIPH患者の小門脈管や皮膚所見が類似していることを指摘し[6]（エビデンスレベルIVb）、血清や皮膚、門脈内で線維化関連因子、血管内皮細胞の増殖因子であるTGF-β（transforming growth factor-β）[7]（エビデンスレベルIVb）やCTGF（connective tissue growth factor）が上昇することを報告しており[8]（エビデンスレベルIII）、本症の病因として注目されている。</p>
参考文献
1. Nayyar AK, Sharma BK, Sarin SK, et al. Characterization of peripheral

- blood lymphocytes in patients with non-cirrhotic portal fibrosis; A comparison with cirrhotics and healthy controls. *J Gastroenterol Hepatol.* 1990; 5: 554-9.
2. Nakanuma Y, Nonomura A, Hayashi M, et al. Pathology of the liver in idiopathic portal hypertension associated with autoimmune disease. *Acta Pathol. Jpn.* 1989; 39: 586-92.
 3. Saito K, Nakanuma Y, Takegoshi K, et al. Nonspecific immunological abnormalities and association of autoimmune disease in idiopathic portal hypertension. A study by questionnaire. *Hepatogastroenterology* 1993; 40: 163-6.
 4. 井廻道夫. IPH における免疫異常. 門脈血行異常症調査研究平成 16 年度研究報告書 2004: 29-30.
 5. 井上博人, 熊本正史, 江森啓悟ら. 特発性門脈圧亢進症. *日本臨床* 2010; 別冊肝・胆道系症候群 II: 32-35
 6. Nakanuma Y, et al. Pathology and pathogenesis of portal venopathy in idiopathic portal hypertension: Hints from systemic sclerosis. *Hepatol Res.* 2009; 39: 1023-31.
 7. Kitao A, et al. Pathology and pathogenesis of portal venopathy in idiopathic portal hypertension: Hints from systemic sclerosis. *Hepatol Res.* 2009; 39: 1023-31.
 8. Morikawa H, et al. Expression of connective tissue growth factor in the human liver with idiopathic portal hypertension. *Mol Med.* 2007; 13: 240-245.

検索式

[PubMed]

#1: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields]

#2: "etiology"[All Fields] OR "causality"[MeSH Terms] OR "causality"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL and 病因/AL) and (PT=会議録除く)

[検索論文]英文 300、和文 52

[採用論文]英文 6、和文 2

②内科診断

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-1 特発性門脈圧亢進症の診断に腹部超音波検査は有用か？
ステートメント
腹部超音波検査のみで本症を確定診断することは困難ではあるが、超音波エラストグラフィーや造影超音波検査、超音波ドプラ検査は、診断に大変有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IVa、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し、全体的に波打ち状を呈する例もある[1, 2]。肝内結節（結節性再生性過形成や限局性結節性過形成）を認めることがある[3, 4]（エビデンスレベルV）。Portal sandwich sign と periportal hypoechoic layer が特徴である[5, 6]（エビデンスレベルV）。脾動静脈の著明な拡張を認める。超音波ドプラ検査で著しい門脈血流量・脾静脈血流量の増加を認める。二次的に門脈に血栓を認めることがある。超音波エラストグラフィーによる弾性測定では、肝の弾性の軽度増加と、脾の弾性の著しい増加を認めることが多い[7, 8]（エビデンスレベルIVa）。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症の診断において超音波エラストグラフィー検査は有用である（レベルIVa, グレード B）。また特発性門脈圧亢進症に発症した肝内結節の検査には造影超音波検査が有用である（レベルV, グレードC1）。
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. 上野規男, 山中恒夫, 木村健. 超音波診断を中心とした腹部総合画像診断. 特発性門脈圧亢進症. Medical Practice 1988; 5: 1301-5. 2. 門脈圧亢進症取扱い規約第3版 2013: 15-16 3. Sugimoto K, Kondo F, Furuichi Y, et al. Focal nodular hyperplasia-like lesion of the liver with focal adenoma features associated with idiopathic portal hypertension. Hepatol Res. 2014; 44: E309-15. 4. 近藤福雄. 非硬変性門脈圧亢進症（肝内血行異常）と肝内結節性病変について（第二報）：特に定型例と非定型例の問題解決のために. 日本門脈かつ亢進症学会雑誌 1999; 5: 247.

5. 真島康雄、藤本隆史、岩井一郎、福島博文、田中正俊、酒井輝文、谷川久一：特発性門脈圧亢進症の特徴的な超音波像としての“Portal sandwich sign”。日超医論文集 1989; 54: 215-216
6. 竹内和男、村島直哉、中島正男：特発性門脈圧亢進症における異常な肝内門脈像“Periportal hypoechoic layer”について。日超医論文集 1989; 55: 143-144
7. Seijo S, Reverter E, Miquel R, et al. Role of hepatic vein catheterization and transient elastography in the diagnosis of idiopathic portal hypertension. Dig Liver Dis 2012; 44: 855-60.
8. Furuichi Y, Moriyasu F, Taira J, et al. Noninvasive diagnostic method for idiopathic portal hypertension based on measurements of liver and spleen stiffness by ARFI elastography. J Gastroenterol. 2013; 48: 1061-8.

検索式

[PubMed]

#1: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields]

#2: "ultrasonography"[Subheading] OR "ultrasonography"[All Fields] OR "ultrasound"[All Fields] OR "ultrasonography"[MeSH Terms] OR "ultrasound"[All Fields] OR "ultrasonics"[MeSH Terms] OR "ultrasonics"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL

#2: 超音波/TH or 超音波/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 34、和文 72

[採用論文]英文 3、和文 3

クリニカルクエスチョン

CQ B-2-2 特発性門脈圧亢進症の診断に CT 検査は有用か？

ステートメント

CT 検査のみで本症を確定診断することは難しいが、肝の形態や脾の大きさ、肝内結節等を客観的に評価できるため有用である。

Minds 2007

<p>推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、 日本-V</p>
GRADE (Minds 2014)
<p>推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)</p>
解説
<p>肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し、全体的に波打ち状を呈する例もある[1]。特発性門脈圧亢進症では肝硬変に比べ、辺縁の CT 値が高くなることが報告されている[2] (エビデンスレベルV)。門脈中心部から肝辺縁部までの距離が短縮する (中心性肥大+辺縁萎縮) 場合もある[3] (エビデンスレベルV)。肝内結節 (結節性再生性過形成や限局性結節性過形成) を認めることがある[4-7] (エビデンスレベルV)。脾動静脈の著明な拡張を認め、二次的に門脈に血栓を認めることがある。</p>
推奨 Minds2007
<p>特発性門脈圧亢進症の診断において腹部 CT 検査は有用である。CT 検査で確定診断には至らないが肝の形態変化や肝内結節を描出可能である (レベルV, グレードB)。</p>
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. 門脈圧亢進症取扱い規約第3版 2013: 16 2. Waguri N, Suda T, Kamura T, et al. Heterogenous hepatic enhancement CT angiography in idiopathic portal hypertension. Liver 2002; 22: 276-280. 3. Matsui O, Takashima T, Kadoya M, et al. Computed Tomography during arterial portography in idiopathic portal hypertension. Radiation Medicine 1984; 2: 189-193. 4. Sugimoto K, Kondo F, Furuichi Y, et al. Focal nodular hyperplasia-like lesion of the liver with focal adenoma features associated with idiopathic portal hypertension. Hepatol Res. 2014; 44: E309-15. 5. 中野一永ら. 結節性再生性過形成を合併した特発性門脈圧亢進症の一例. 消化器画像 1999; 1: 716-720. 6. 飯島尋子ら. 自然消褪したと考えられる FNH 様結節を合併した特発性門脈圧亢進症・混合性結合織病の一症例. 日門食会誌 1998; 4: 416-420. 7. 吉原和代ら. 特発性門脈圧亢進症に合併し、門脈 CT で濃染した過形成結節の一例. 日門食会誌 1998; 4: 413-414.
検索式

<p>[PubMed] #1: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields] #2: "contraindications"[Subheading] OR "contraindications"[All Fields] OR "ct"[All Fields] #3: #1 AND #2 [医中誌] #1: 特発性門脈圧亢進症/AL #2: (X線 CT/TH or CT/AL) and (PT=会議録除く) #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 22、和文 92 [採用論文]英文 3、和文 4</p>

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-3 特発性門脈圧亢進症の診断に MRI 検査は有用か？
ステートメント
MRI は IPH 肝において肝硬変と異なる所見をとらえることができ、IPH の診断に有用である。しかし IPH における MRI 所見の特異性と診断能については確立していない。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
IPH を対象とした MRI 診断に関する研究報告は少ない。そのなかで、本邦の IPH 例を対象にした研究では、IPH 肝の実質での TI 値（緩和時間）は LC でのような増加がみられず、正常肝に近い値であることが報告されている[1]。また IPH の肝臓では肝内門脈周囲の信号強度が増加することが報告されている[2,3]。この所見は IPH のみに特徴的ではないが、IPH では肝硬変に比べて高頻度に見られることが示されている。このように IPH 肝では肝硬変と異なる MRI 所見が示されているが、診断能については明らかにされていない。MRI はその他に、非造影あるいは造影 MR アンジオグラフィ（MRA）により肝内外の門脈系での閉塞の有無、門脈大循環短絡路について評価を行うことができることから、血管造影を代替する検査となりうるが IPH を対象にした研究報告はみられ

ない。

参考文献

1. 吉川正治、江原正明、大藤正雄、他. び慢性肝疾患の磁気共鳴画像 (MRI) —X線CTとの比較検討—. 日本消化器病学会雑誌 1987; 84: 1279-1288 (IV)
2. Arai K, Matsui O, Kadoya M, et al. MR imaging in idiopathic portal hypertension. J Comput Assist Tomogr. 1991; 15: 405-8. (IV)
3. Kobayashi S, Matsui O, Gabata T, et al. Intrahepatic periportal high intensity on hepatobiliary phase images of Gd-EOB-DTPA-enhanced MRI: imaging findings and prevalence in various hepatobiliary diseases. Jpn J Radiol. 2013; 31: 9-15 (IV)

検索式

[PubMed]

#1: IDIOPATHIC PORTAL HYPERTENSION

#2: MRI

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL

#2: (MRI) and (PT=会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 13、和文 23

[採用論文]英文 2、和文 1

クリニカルクエスチョン

CQ B-2-4 特発性門脈圧亢進症の診断に血管造影検査は有用か？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症は、門脈・肝静脈に特徴的な変化を来すことが知られており、その特徴を捉える上で血管造影検査は有用である。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-なし、日本-IVb

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

門脈造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相 / 経皮経肝的門脈造影）において、肝内門脈末梢枝の狭小化/閉塞を反映した門脈末梢枝の造影不良 1)、あるいは肝辺縁への門脈血流の減少 2)が認められる。

肝静脈造影検査において、肝静脈枝相互間吻合としだれ柳様所見が認められる 1)。二川ら 3)は、IPH の肝静脈造影所見を IPH 37 例で検討しており、中等度以上の静脈相互間吻合は 100% (37/37)に見られ、うち 65% (24/37)が高度であったと報告している。また、しだれ柳様所見は造影不十分であった 7 例を除く 30 例の検討で、93% (28/30)に認められたとも報告している。

Waguri ら 4)は、IPH 2 例・肝硬変 10 例の検討で、IPH における肝辺縁領域は肝内部領域と比較して、CTAP で造影効果に乏しく、CTHA で有意に造影効果が強い($p < 0.01$)とし、これらの特徴は肝硬変には見られない所見であり、肝硬変との鑑別に有用であると報告している。またこれらの所見は造影剤末梢静脈投与による Dynamic CT 検査では捉えられないとも報告しており、実施可能な施設では血管造影検査に加え、CTAP/CTHA を実施することで、より詳細な所見が得られる可能性がある。

推奨 Minds2007

特発性門脈圧亢進症は、門脈・肝静脈に特徴的な変化を来すことが知られており、その特徴を捉える上で血管造影検査は有用であり、行うよう推奨する。(レベル IVb, グレード B)

参考文献

1. Okuda K. Non-cirrhotic portal hypertension versus idiopathic portal hypertension. J Gastroenterol Hepatol. 2002; 17 Suppl 3: S204-13.
2. Akaki S, Mitsumori A, Kanazawa S, et al. Reduced radioactivity in the periphery of the liver in a patient with idiopathic portal hypertension. Clin Nucl Med. 1997; 22: 369-71. (Case report)
3. 二川 俊二. 肝静脈造影読影小委員会報告書. 厚生省特定疾患 特発性門脈圧亢進症調査研究班 昭和 54 年度研究報告書. (Case-control study)
4. Waguri N, Suda T, Kamura T, et al. Heterogeneous hepatic enhancement on CT angiography in idiopathic portal hypertension. Liver. 2002; 22: 276-80. (Case report)

検索式

<p>[PubMed] #1: Idiopathic portal hypertension #2: Noncirrhotic portal fibrosis #3: Angiography #4: #1 AND #3 #5: #2 AND #3</p> <p>[医中誌] #1: 特発性門脈圧亢進症/AL #2: (血管造影) and (PT=会議録除く) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 25、和文 1 [採用論文]英文 4、和文 1</p>
--

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-5 特発性門脈圧亢進症の診断に核医学検査は有用か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症の診断に経直腸門脈シンチおよびアジアロ肝シンチは有用である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IV、日本-IV
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
<ul style="list-style-type: none"> ・特発性門脈圧亢進症（IPH）ではアジアロ肝シンチで SPECT を施行することにより肝周辺を集積低下を認めた（1， 2）。 ・IPH では経直腸門脈シンチにて測定した門脈シャント率の高値を認めた（3， 4）。またアジアロ肝シンチと併用することにより、肝障害が軽度な時期から門脈シャント率の上昇を認め肝硬変と鑑別できた（3）。 ・IPH 患者では胆道シンチにより測定した有効血流量は肝硬変に比べ保持されていた（5）。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症（IPH）の診断に経直腸門脈シンチは有用である（レベル IV、グレード C1）。また IPH の診断にアジアロ肝シンチは有用である（レベル

IV、グレード C1)。

参考文献

1. Nishida T, Hayakawa K, Ogasawara H, et al. Interesting RI accumulation in hepatic images with Tc-99m GSA SPECT scintigraphy in idiopathic portal hypertension. Ann Nucl Med 2001;15:53-55. (レベルIV)
2. Akaki S, Mitsumori A, Kanazawa S, et al. Reduced radioactivity in the periphery of the liver in a patient with idiopathic portal hypertension. Clin Nucl Med 1997;22:369-371. (レベルIV)
3. Nishiguchi S, Shiomi S, Kurooka H, et al. Portal hemodynamics in primary biliary cirrhosis as evaluated by per-rectal portal scintigraphy with Tc-99m pertechnetate. Hepato-gastroenterology 2003;50:1535-1538. (レベルIIb)
4. 塩見 進、関 守一、針原重義、ほか. 経直腸門脈シンチグラフィによりみた原発性胆汁性肝硬変の門脈血行動態—特発性門脈圧亢進症との比較—. 肝臓 1988;29:1382-1387. (レベルIIb)
5. 岩佐元雄. 慢性肝疾患患者における肝血行動態の検討—Tc-99mPMT SPECTを用いて—. 三重医学 1992;36:27-34. (レベルIV)
6. Qureshi H, Kamal S, Khan RA, et al. Differentiation of cirrhotic Vs idiopathic portal hypertension using 99mTc-Sn colloid dynamic and static scintigraphy. J Pak Med Assoc 1991;41:126-129. (レベルIIb)

検索式

[PubMed]

#1: ("Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields])

#2: ("radionuclide imaging"[MeSH Terms] OR ("radionuclide"[All Fields] AND "imaging"[All Fields]) OR "radionuclide imaging"[All Fields] OR "scintigraphy"[All Fields])

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) AND(PT=会議録除く)

#2: (放射性核種イメージング/TH or シンチグラフィ/AL))

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 15、和文 7

[採用論文]英文 4、和文 2

③薬物治療

クリニカルクエスチョン
CQ B-3-1 特発性門脈圧亢進症において、門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症患者の血栓に対して血栓溶解療法を行うエビデンスは確立していない。しかし、急性期の門脈血栓症例や、慢性期の症候性門脈血栓症例では、門脈圧亢進による症状の緩和を目的とした血栓溶解療法を考慮すべきである。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
<ul style="list-style-type: none"> ・ 特発性門脈圧亢進症（IPH）患者の門脈血栓症に対し、低分子ヘパリンとビタミン K 拮抗薬による血栓溶解療法を行い、約半数の症例で血栓の溶解が認められ、その溶解率は肝硬変患者の門脈血栓の溶解率と同等であった(1)。 ・ 脾摘後の IPH 患者に合併した門脈血栓症に対し、低分子ヘパリン、ワーファリン、ダナパロイドナトリウム、ウロキナーゼ等による血栓溶解療法にて、血栓が溶解した報告がある(2-6)。 ・ 門脈血栓に対する血栓溶解療法が IPH 患者の予後に及ぼす影響は不明である。 ・ 下大静脈、肝静脈の血栓に対して血栓溶解療法を行われた IPH 患者の報告は見られない。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症（IPH）患者の門脈血栓に対する血栓溶解療法は、急性期の門脈血栓症例および慢性期の症候性門脈血栓症例では考慮すべきであるが、その効果について十分なエビデンスはない（レベルIVb, グレードC1）。
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014;59:2276-2285. (レベルIVb) 2. Hirashita T, Ohta M, Kai S, et al. Implications of portal vein thrombosis after splenectomy for patients with idiopathic portal hypertension. Surg

Today 2011;41:1475-1480. (レベルV)

3. 田中恵梨子, 山西正芳, 宇都宮栄, ほか. 集学的治療が奏功した特発性門脈圧亢進症の1例. 松仁会医学誌 2011;50:25-32. (レベルV)
4. 野村裕紀, 桂巻 正, 水口 徹, ほか. 巨大脾腫摘出後の門脈内血栓症に対しダナパロイドナトリウム投与が奏功した1例. 日臨外会誌 2003;64:705-709. (レベルV)
5. 青木達哉, 木村幸三郎, 小柳泰久, ほか. Hassab 手術後に門脈血栓症を認めた特発性門脈圧亢進症の1例. 東医大誌 1991;49:747-751. (レベルV)
6. 甲斐信博, 池永 健, 浦 一秀, ほか. 摘脾後に広範な門脈血栓症をきたした特発性門脈圧亢進症の1例. 日消外会誌 1990;23:2663-2667. (レベルV)

検索式

[PubMed]

#1: Banti's syndrome OR idiopathic portal hypertension

#2: thrombus OR thrombosis

#3: therapy OR treatment

#3: #1 AND #2 AND #3

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL OR (Banti 症候群/TH OR Banti 症候群/AL)) AND (LA=日本語,英語 PT=会議録除く CK=ヒト)

#2: ((血栓症/TH OR 血栓/AL)) AND (LA=日本語,英語 PT=会議録除く CK=ヒト)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 23、和文 40

[採用論文]英文 2、和文 4

C【疫学】

クリニカルクエスチョン
CQ C-1 わが国における特発性門脈圧亢進症の患者数の推移は？
ステートメント
わが国における特発性門脈圧亢進症の年間受療患者数は約 900 人であり、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
同様の手法で実施された過去の全国疫学調査によると、特発性門脈圧亢進症の年間受療患者数は 920 人（1999 年調査） ¹⁾ 、850 人（2005 年調査） ²⁾ 、980 人（2015 年調査） ³⁾ と推定されており、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
参考文献
1. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999. 2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006. 3. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査（進捗状況）. 厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.
検索式

<p>[PubMed] #1: Idiopathic portal hypertension #2: Japan #3: incidence OR prevalence OR epidemiology OR epidemiological #4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese [医中誌] #1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く) #2: (発生率/TH or 発症率/AL) or (有病率/TH or 有病率/AL) or 患者数/AL or 保有率/AL or (発生率/TH or 罹患率/AL) #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 24、和文 5 [採用論文]英文 0、和文 0 [報告書]和文 3</p>

クリニカルクエスチョン
CQ C-2 特発性門脈圧亢進症患者の性差、好発年齢の推移は？
ステートメント
男女比は 0.4 : 1、好発年齢は 40～50 代であり、最近 20 年間に大きな変動は認めしていない。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
同様の手法で実施された過去の全国疫学調査によると、特発性門脈圧亢進症の男女比は 0.3 : 1 (1999 年調査) 1)、0.4 : 1 (2005 年調査) 2)、0.4 : 1 (2015 年調査) 3)であり、最近 20 年間に大きな変動は認めしていない。確定診断時の平均年齢は 45 歳 (1999 年調査) 1)、49 歳 (2005 年調査) 2)、である。
参考文献
1. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999. 2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006.

3. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査（進捗状況）. 厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.

検索式

[PubMed]

#1: Idiopathic portal hypertension

#2: Japan

#3: age at onset OR age at diagnosis OR sex difference OR demographic factor

#4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (発病年齢/TH or 発症年齢/AL) or 発病時年齢/AL or 診断年齢/AL or 診断時年齢/AL or (性別分布/TH or 性差/AL) or (性比/TH or 男女比/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 21、和文 2

[採用論文]英文 0、和文 0

[報告書]和文 3

クリニカルクエスション

CQ C-3 特発性門脈圧亢進症の好発地域は？

ステートメント

東北地方、北陸地方において、有病率が高いことを示した報告がある。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-無、日本-V

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

1984 年に実施された全国調査では、東北地方、北陸地方において、有病率が高い傾向を認めている 1)。しかし、その後の調査で、地域性を示した報告はない。

参考文献

1. 西川秋佳、他. 特発性門脈圧亢進症の有病率に関する疫学的検討. 日本公衆

衛生雑誌 1987; 34 (2): 85-8.

検索式

[PubMed]

#1: Idiopathic portal hypertension

#2: Japan

#3: geographic distribution OR epidemiology OR epidemiological

#4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: 好発地域/AL or (疫学/TH or 疫学/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 17、和文 27

[採用論文]英文 0、和文 1

クリニカルクエスチョン

CQ C-4 特発性門脈圧亢進症の発症リスク因子は？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症の病因および発症リスク因子は不明である。しかし、凝固異常との関連を示唆する報告、脾臓由来であることを示唆する報告、自己免疫疾患との関連を示唆する報告、薬剤投与との関連を示唆する報告、が認められる。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-V、日本-V

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

特発性門脈圧亢進症の発症リスク因子を検討した分析疫学研究はないため、病因および発症リスク因子は不明である。しかし、患者調査では、凝固異常を 48%、骨髄増殖性疾患を 18%に認めており、凝固異常が特発性門脈圧亢進症の発症に関与している可能性が示唆される 1)。実際、患者では、CTGF 値、VEGF 値が高い 2-4)、VWF 異常が多い 5)ことを示した報告もある。一方、脾臓摘出術後に、門脈圧亢進症状や肝腫大が改善 6)、自己抗体が減弱・消失 7)という報告があり、本症の本態が脾臓にある可能性も考えられている。また、日本の患者調査では、患者の 71~78%に何らかの自己抗体を認めており、自己免疫異常との関連を示

唆している 7,8)。症例報告においても、全身性エリテマトーデス (SLE) 9-11)、混合性結合織病 (MCTD) 12,13)、全身性強皮症 (PSS) 14,15)、自己免疫性肝炎 (AIH) 10,16)、セリアック病 17)に特発性門脈圧亢進症を合併したという報告があり、自己免疫疾患との関連を示唆している。このほか、原発性リンパ浮腫後に本症を発症したという症例報告があり、胎児期における血管の分化異常が、本症の発症に関与しているのかもしれない 18)。また、腎移植後のアザチオプリン投与後に本症を発症した症例 19,20)、砒素化合物を含む薬剤を内服後に本症を発症した症例 21)、赤芽球癆に対するシクロスポリン治療中に本症を発症した症例 22)、急性リンパ性白血病に対する VP 治療中に本症を発症した症例 23)、HIV に対する HAART 治療中に本症を発症した症例 24)、に関する報告があり、薬剤投与との関連も考えられている。

参考文献

1. Hillaire S, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients. *Gut* 2002; 51: 275-80.
2. Nakamura Y, et al. Pathology and pathogenesis of portal venopathy in idiopathic portal hypertension: hints from systemic sclerosis. *Hepatol Res* 2009; 39: 1023-31.
3. Morikawa H, et al. Expression of connective tissue growth factor in the human liver with idiopathic portal hypertension. *J Mol Med* 2007; 13: 240-5.
4. Inoue R, et al. POEMS syndrome with idiopathic portal hypertension: autopsy case and review of the literature. *Pathol Int* 2010; 60: 316-20.
5. Mackie I, et al. Idiopathic noncirrhotic intrahepatic portal hypertension is associated with sustained DAMTS13 deficiency. *Dig Dis Sci* 2011; 56: 2456-65.
6. Dabritz J, et al. Life-threatening hypersplenism due to idiopathic portal hypertension in early childhood: case report and review of the literature. *BMC Gastroenterol* 2010; 10: 122.
7. 梅山馨、他. 特発性門脈圧亢進症の成因－免疫学的機序の関与について－. *日外会誌* 1991; 93: 400-12.
8. 徳重克年、他. 特発性門脈圧亢進症の病因と病態－免疫疾患としての IPH－. *日外会雑誌* 1996; 97: 21-6.
9. Inagaki H, et al. Idiopathic portal hypertension associated with systemic lupus erythematosus. *J Gastroenterol* 2000; 35: 235-9.
10. 山本元久、他. ステロイド使用により食道静脈瘤の消失を認めた特発性門脈圧亢進症合併全身性エリテマトーデスの 1 例. *Jpn J Clin Immunol* 2004;

27: 40-7.

11. 加藤光敏、他. Systemic lupus erythematosus の経過中に特発性門脈圧亢進症の発症をみた 1 症例—特発性門脈圧亢進症に対する SLE の役割に関する一考察—. 日内会誌 1986; 75: 1836-40.
12. Rai T, et al. A case of merged idiopathic portal hypertension in course of mixed connective tissue disease. *Hepatol Res.* 2004; 30: 51-5.
13. 飯島尋子、他. 自然消退したと考えられる FNH 様結節を合併した特発性門脈圧亢進症・混合性結合織病の 1 症例. 日門症会誌 1998; 4: 416-20.
14. Ishii M, et al. Idiopathic portal hypertension in a systemic sclerosis patients heterozygous for factor V Leiden mutation. *Rheumatol Int* 2003; 23: 44-46.
15. Umeyama K, et al. Idiopathic portal hypertension associated with progressive systemic sclerosis. *Am J Gastroenterol* 1982; 7: 645-8.
16. Abe K, et al. Case of idiopathic portal hypertension complicated with autoimmune hepatitis. *Hepatol Res.* 2013; 43: 984-90.
17. Zamani F, et al. Celiac disease as a potential cause of idiopathic portal hypertension; a case report. *J Med Case Rep* 2009; 3: 68.
18. Hara H, et al. Idiopathic portal hypertension and lower limb lymphedema. *Lymphology* 2012; 45: 63-70.
19. Lorenz R, et al. Idiopathic portal hypertension in a renal transplant patients after long-term azathioprine therapy. *Clin Investig* 1992; 70: 152-5.
20. Yanagisawa N, et al. A case of idiopathic portal hypertension after renal transplantation. *Gastroenterol Jpn* 1990; 25: 643-8.
21. Chainuvati T, et al. Idiopathic portal hypertension and chronic arsenic poisoning. *Dig Dis Sci* 1979; 24: 70-3.
22. 道免和文、他. 赤芽球癆の経過中に特発性門脈圧亢進症を発症した 1 例. 肝臓 2014; 55: 683-9.
23. 今田研生、他. 当院で経験した小児門脈圧亢進症の 2 例. 新潟市民病院医誌 1994; 15: 71-6.
24. Schiano TD, et al. Hepatoportal sclerosis as a cause of noncirrhotic portal hypertension in patients with HIV. *Am J Gastroenterol* 2007; 102: 2536-40.

検索式

[PubMed]

#1: Idiopathic portal hypertension

#2: risk factor OR causal factor OR cause OR etiology

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese; Field: Title/Abstract

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (危険因子/TH or リスク因子/AL) or 発症リスク因子/AL or 予防因子/AL or 関連因子/AL or 原因/AL or 病因/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 132、和文 61

[採用論文]英文 17、和文 7

クリニカルクエスチョン

CQ C-5 特発性門脈圧亢進症の生命予後は？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症の 10 年生存率は 73～90%と報告されている。死因では、細菌感染、肝不全、静脈瘤出血が多いため、これらを制御することができれば、生命予後は比較的良好である。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-IVa、日本-IVa

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：C (Low)

解説

特発性門脈圧亢進症患者を追跡した研究によると、10 年生存率は 73～90%と報告されている 1-5)。剖検例の報告をみると、主な死因は、細菌感染 (30%)、肝不全 (25%)、静脈瘤出血 (17%) である 6)。予後因子として、食道静脈瘤の治療により予後改善、診断時の肝性脳症の存在が予後不良因子であることを示した報告がある 7)。

参考文献

1. Siramolpiwat S, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology. 2014; 59: 2276-85.
2. Ohashi K, et al. Long-term prognosis of non-shunt operation for idiopathic portal hypertension. J Gastroenterol. 1998; 33: 241-6.
3. Ichimura S, et al. The prognosis of idiopathic portal hypertension in

Japan. Intern Med. 1993; 32: 441-4.

4. 南野勉、他. 特発性門脈圧亢進症に対する長期予後についての検討. 日門亢会誌 2007; 13: 219-21.
5. 金子一郎. 特発性門脈圧亢進症の長期予後 食道静脈瘤に対する外科治療症例の検討. 新潟医学会雑誌 1993; 107: 247-56.
6. Sawada S, et al. Pathological study of idiopathic portal hypertension with an emphasis on cause of death based on records of Annuals of Pathological Autopsy Cases in Japan. J Gastroenterol Hepatol. 2007; 22: 204-9.
7. Murai Y, et al. Prognostic factors in patients with idiopathic portal hypertension: Two Japanese nationwide epidemiological surveys in 1999 and 2005. Hepatol Res. 2012; 42: 1211-20.

検索式

[PubMed]

- #1: Idiopathic portal hypertension
- #2: prognosis OR mortality OR survival
- #3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

- #1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く)
- #2: (予後/TH or 予後/AL) or (死亡率/TH or 死亡率/AL) or (生存率/TH or 生存率/AL)
- #3: #1 AND #2

[検索論文]英文 65、和文 51

[採用論文]英文 5、和文 2

クリニカルクエスチョン

CQ1-6 特発性門脈圧亢進症は、肝がん発症のリスクとなるか？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症における肝がん発症を示した研究は、複数の症例報告のみであり、特発性門脈圧亢進症における肝がん発症率を示した報告はない。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-V、 日本-V

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

特発性門脈圧亢進症に肝細胞がんや肝血管肉腫を発症したという報告は、2015年10月現在、9件の症例報告のみであり¹⁻⁹⁾、特発性門脈圧亢進症における肝がん発症は稀であると考えられている。

参考文献

1. Isobe Y, et al. Hepatocellular carcinoma developing six and a half years after a diagnosis of idiopathic portal hypertension. *J Gastroenterol.* 2007; 42: 407-9.
2. Hidaka H, et al. Hepatocellular carcinoma associated with idiopathic portal hypertension: review of large nodules in seven non-cirrhotic portal hypertensive livers. *J Gastroenterol Hepatol.* 2005; 20: 493-4.
3. Dueñas C, et al. Idiopathic portal hypertension and angiosarcoma associated with arsenical salts therapy. *J Clin Gastroenterol.* 1998; 26: 303-5.
4. Okuda K, et al. Hepatocellular carcinoma without cirrhosis in Japanese patients. *Gastroenterology.* 1989; 97: 140-6.
5. Thomas LB, et al. Vinyl-chloride-induced liver disease. From idiopathic portal hypertension (Banti's syndrome) to Angiosarcomas. *N Engl J Med.* 1975; 292: 17-22.
6. 住友由佳、他. 特発性門脈圧亢進症に合併した肝血管肉腫の一例. 香川県内科医会誌 2003; 39: 41-5.
7. 押本浩一、他. 特発性門脈圧亢進症に合併した肝血管肉腫の一例. 日消誌 1996; 93: 573-7.
8. 中正恵二、他. 肝細胞癌、肝結節性過形成および特発性門脈圧亢進症を伴った先天性チアノーゼ心疾患術後の1剖検例. 肝胆膵 1993; 26: 513-7.
9. 谷合麻紀子、他. 特発性門脈圧亢進症類似の肝線維症に発生した肝血管肉腫と肝細胞癌の重複腫瘍の一例. 肝臓 1992; 33: 622-7.

検索式

[PubMed]

#1: Idiopathic portal hypertension
#2: hepatocellular carcinoma OR liver cancer
#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=会議録除く)
#2: (肝細胞癌/TH or 肝細胞がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝臓がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝がん/AL)
#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 27、和文 33

[採用論文]英文 5、和文 4

D【外科治療】

クリニカルクエスチョン
CQ D-1 特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤の治療として、手術療法と内視鏡的治療とどちらが有効か？また、脾摘術は有効か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症の予後を最も左右するものは、食道静脈瘤出血である。出血例は内視鏡的止血術を行うべきである。予防的にも内視鏡的治療を行う。再出血や再発を繰り返す難治性食道静脈瘤は、特発性門脈圧亢進に特徴的な脾腫、脾機能亢進症（汎血球減少症）と著明な門脈大循環シャントを伴うことが多く、脾摘術および下部食道・胃上部血行遮断術（Hassab 手術）などの直達手術、または選択的シャント手術を考慮する。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
欧米においても易出血性の食道静脈瘤（予防例）に対しては、内視鏡的治療（EVL）とβブロッカーが第一選択の治療とされている ^{1,2} 。難治例に対してのみ、TIPS（本邦適応外）とシャント手術が行われている ^{1,2} 。脾腫が著明で、血小板数が5万以下で出血傾向などの合併症があり、出血や再発を繰り返す難治性の症例においては、脾摘および選択的シャント手術が推奨される ³⁻⁷ 。難治性腹水、肝肺症候群、肝不全を合併する食道静脈瘤に対しては肝臓移植が必要となる ^{1,2} 。
推奨 Minds2007
易出血性の食道静脈瘤においては内視鏡的治療が第一選択である。（グレードB、レベルV） 内視鏡治療抵抗性のものであれば、外科的治療（脾摘または選択的シャント手術を考慮する。（グレードB、レベルV）
参考文献
1. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. J Hepatol. 2014; 60: 421-41. 2. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, Turon F, Hernandez-Gea V, Bosch J, Garcia-Pagán JC. Idiopathic portal

- hypertension: natural history and long-term outcome. *Hepatology*. 2014; 59: 2276-85.
3. Murai Y, Ohfuji S, Fukushima W, Tamakoshi A, Yamaguchi S, Hashizume M, Moriyasu F, Hirota Y. Prognostic factors in patients with idiopathic portal hypertension: Two Japanese nationwide epidemiological surveys in 1999 and 2005. *Hepato Res*. 2012; 42: 1211-20.
 4. Däbritz J, Worch J, Materna U, Koch B, Koehler G, Duck C, Frühwald MC, Foell D. Life-threatening hypersplenism due to idiopathic portal hypertension in early childhood: case report and review of the literature. *BMC Gastroenterol*. 2010; 10: 122.
 5. Hirashita T, Ohta M, Kai S, Masuda T, Eguchi H, Iwashita Y, Ogawa T, Kitano S. Implications of portal vein thrombosis after splenectomy for patients with idiopathic portal hypertension. *Surg Today*. 2011; 41: 1475-80.
 6. Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, Mineta S, Kawano Y, Mizuguchi Y, Kanda T, Tajiri T. Shunting and nonshunting procedures for the treatment of esophageal varices in patients with idiopathic portal hypertension. *Hepatogastroenterology*. 2010; 57: 1139-44.
 7. Hase R, Hirano S, Kondo S, Okushiba S, Morikawa T, Katoh H. Long-term efficacy of distal splenorenal shunt with splenopancreatic and gastric disconnection for esophagogastric varices in patients with idiopathic portal hypertension. *World J Surg*. 2005; 29: 1034-6.

検索式

[PubMed]

#1: ("oesophageal and gastric varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields])

#2: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields])

#3: comparative study or placebos or clinical trial or random or controlled clinical trial or randomized controlled trial))

#4: #1 AND #2

#5: #1 AND #2 AND #3

[医中誌]

特発性門脈圧亢進症/AL and (食道胃静脈瘤/TH or 食道静脈瘤/AL)) and (PT=

会議録除く)

[検索論文]英文 79、和文 111

[採用論文]英文 7、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQ D-2 特発性門脈圧亢進症において、食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術と直達術のどちらが有効か？

ステートメント

特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術および直達術ともに生存率は良好だが、直達術後（脾摘後）には高率に門脈血栓が出現し再発率も高い傾向があるという成績がある。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-III

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2（合意率 100%）

エビデンスレベル：C (Low)

解説

特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤の治療成績として、生存率はシャント手術、直達術ともに良好である。しかし直達術後（脾摘後）には高率（25～80%）に門脈血栓が出現する[1-6]。直達術後（脾摘後）の門脈血栓による静脈瘤再発、出血が報告されているが[1, 3, 5, 6]、術式によっては（杉浦法）長期的に再発率が低率であるとの報告もある[7, 8]。またシャント手術の再発率は低率である[9-11]。

推奨 Minds2007

特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術および直達術ともに生存率は良好である。しかし直達術後（脾摘後）には高率に門脈血栓が出現し再発率も高い傾向である（レベルIV b、グレードB）。

参考文献

1. Hirashita T., Ohta M., Kai S.ほか : Implications of portal vein thrombosis after splenectomy for patients with idiopathic portal hypertension. Surg Today 2011 ; 41 : 1475-1480. (レベルIVb)
2. Eguchi A., Hashizume M., Kitano S., Tanoue K., Wada H., Sugimachi K. : High rate of portal thrombosis after splenectomy in patients with esophageal varices and idiopathic portal hypertension. Arch Surg 1991 ; 126 : 752-755. (レベルIVb)
3. Yoshida H., Mamada Y., Tani ai N.ほか : Shunting and nonshunting procedures for the treatment of esophageal varices in patients with idiopathic portal hypertension. Hepatogastroenterology 2010 ; 57 : 1139-1144. (レベルIVb)
4. 太田 正之, 北野 正剛 : 特発性門脈圧亢進症における脾臓摘出術直後の門脈血栓症. 日本門脈圧亢進症学会雑誌 2003.12 ; 9 : 250-252. (レベルIV)
5. 道本 薫, 成高 義彦, 島川 武ほか : Hassab 手術後に発症した上腸間膜静脈血栓症の1例. 日本外科系連合学会誌 2008.08 ; 33 : 639-642. (レベルV)
6. 吉田寛, 真々田裕宏, 谷合信彦, 田尻孝 : 【肝疾患に対する脾摘・PSE の功罪】肝疾患に対する脾摘、PSE の功罪 特発性門脈圧亢進症に対する脾摘と PSE の功罪. 肝・胆・膵 2008 ; 56 : 353-360.
7. Sugiura M., Futagawa S. : Results of six hundred thirty-six esophageal transections with paraesophagogastric devascularization in the treatment of esophageal varices. J Vasc Surg 1984 ; 1 : 254-260. (レベルIII)
8. Ohashi K., Kojima K., Fukazawa M., Beppu T., Futagawa S. : Long-term prognosis of non-shunt operation for idiopathic portal hypertension. J Gastroenterol 1998 ; 33 : 241-246. (レベルIII)
9. Hase R., Hirano S., Kondo S., Okushiba S., Morikawa T., Katoh H. : Long-term efficacy of distal splenorenal shunt with splenopancreatic and gastric disconnection for esophagogastric varices in patients with idiopathic portal hypertension. World J Surg 2005 ; 29 : 1034-1036; discussion 1037. (レベルIVb)
10. Hirano S., Kondo S., Ambo Y.ほか : Appraisal of DSRS with SPGD for esophagogastric varices: a retrospective comparative study according to the underlying liver diseases. Hepatogastroenterology 2005 ; 52 : 152-155. (レベルIII)
11. 平野 聡, 近藤 哲, 安保 義恭ほか : 【食道・胃静脈瘤の治療】 静脈瘤治療における選択的シャント手術の長期予後. 消化器科 2001.08 ; 33 : 134-137. (レベルIII)

検索式
<p>[PubMed] #1: idiopathic portal hypertension #2: operation #3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌] #1: 特発性門脈圧亢進症/AL AND (PT=会議録を除く) #2: 外科手術/TH or 手術/AL #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 139、和文 125 [採用論文]英文 7、和文 3</p>

クリニカルクエスチョン
CQ D-3 特発性門脈圧亢進症において、術後、門脈血栓に対する治療は必要か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症において、術後、門脈血栓が発生した場合、門脈血栓に対して抗凝固治療を行うことは推奨される。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-Ⅲ、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
<p>特発性門脈圧亢進症においては、自然経過中に、平均 6.7 年の観察期間で 36% 1)、平均 12 年の観察期間で 41% 2) の門脈血栓が発症したとの報告があり、明らかに肝硬変症における門脈血栓の発症率より高かった 2)。剖検例の報告では、門脈血栓は直接の死因になることは少ないが 3)、進行した特発性門脈圧亢進症で認められることが多く 3, 4)、門脈血栓を伴う症例は予後が不良と考えられる 2, 4)。また、抗凝固治療により、53%が再疎通したとの報告がある 1)。脾摘術では門脈血栓の発症は 25% 5)、44% 6)、非シャント手術では 80% 7) と、術後にも高率に門脈血栓が発症することが報告されている。脾摘後に門脈血栓を発症した群と発症していない群で予後は変わらず 6)、非シャント手術において門脈血栓が死因となった症例は 2.2%との報告があり 8)、術後の門脈血</p>

栓の発症は必ずしも予後が不良ということではない。
特発性門脈圧亢進において、シャント手術、非シャント手術（食道離断術、Hassab 術）、脾摘術の術後の門脈血栓に対する治療の是非に関する報告は未だなされていない。しかし、肝硬変症において門脈血栓に対する治療が、一般的に行われている現状や、門脈血栓が進展した場合の腸管壊死の危険性³⁾ や将来の肝移植を考慮すると、抗凝固剤を投与することは推奨される。

参考文献

1. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, Turon F, Hernandez-Gea V, Bosch J, Garcia-Pagán JC. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. *Hepatology*. 2014; 59: 2276-85.
2. Matsutani S, Maruyama H, Akiike T, Kobayashi S, Yoshizumi H, Okugawa H, Fukuzawa T, Kimura K, Saisho H. Study of portal vein thrombosis in patients with idiopathic portal hypertension in Japan. *Liver Int*. 2005; 25: 978-83
3. Sawada S, Sato Y, Aoyama H, Harada K, Nakanuma Y. Pathological study of idiopathic portal hypertension with an emphasis on cause of death based on records of Annuals of Pathological Autopsy Cases in Japan. *J Gastroenterol Hepatol*. 2007; 22: 204-9.
4. Nakanuma Y, Tsuneyama K, Ohbu M, Katayanagi K. Pathology and pathogenesis of idiopathic portal hypertension with an emphasis on the liver. *Pathol Res Pract*. 2001; 197: 65-76.
5. Eguchi A, Hashizume M, Kitano S, Tanoue K, Wada H, Sugimachi K. High rate of portal thrombosis after splenectomy in patients with esophageal varices and idiopathic portal hypertension. *Arch Surg*. 1991; 126: 752-5.
6. Hirashita T, Ohta M, Kai S, Masuda T, Eguchi H, Iwashita Y, Ogawa T, Kitano S. Implications of portal vein thrombosis after splenectomy for patients with idiopathic portal hypertension. *Surg Today*. 2011; 41: 1475-80.
7. Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, Mineta S, Kawano Y, Mizuguchi Y, Kanda T, Tajiri T. Shunting and nonshunting procedures for the treatment of esophageal varices in patients with idiopathic portal hypertension. *Hepatogastroenterology*. 2010; 57: 1139-44.
8. Ohashi K, Kojima K, Fukazawa M, Beppu T, Futagawa S. Long-term prognosis of non-shunt operation for idiopathic portal hypertension. *J Gastroenterol*. 1998; 33: 241-6.

検索式

[PubMed]

#1: IPH

#2: portal thrombosis

#3: surgery or operation

#4: #1 AND #2

#5: #1 AND #3

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL AND (PT=会議録を除く)

#2: 門脈血栓症/TH or 門脈血栓/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 145、和文 19

[採用論文]英文 8、和文 0

E【重症度分類】

クリニカルクエスチョン
CQ E-1 どのような症状に対して治療が必要か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症は食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、肝機能異常、脾腫、脾機能亢進症、門脈血栓、肝不全などの症候を表し、それぞれの症候について治療が必要である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
特発性門脈圧亢進症は肝硬変と異なる疾患であり、肝臓由来の門脈亢進症による症候を表し、その経過中に高率に門脈血栓を伴い、中には肝萎縮し肝不全に至り肝移植を必要とする症例も存在する[1-4]。
推奨 Minds2007
食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、肝機能異常、脾腫、脾機能亢進症などの門脈圧亢進症による症候や門脈血栓、肝不全には治療が必要である(レベルIVb、グレードC1)。
参考文献
1. Dhiman RK, Chawla Y, Vsishta RK, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol 2002;17:6-16 2. Fiel MI, Thung SN, Hytioglou P, et al. Liver failure and need for liver transplantation in patients with advanced hepatoportal sclerosis. Am J Surg Pathol 2007;3:607-614 3. Murai Y, Ohfuji S, Fukushima W, et al. Prognostic factors in patients with idiopathic portal hypertension: two Japanese nationwide epidemiological surveys in 1999 and 2005. Hepatol Res 2012;42:1211-1220 4. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014;59:2276-2285
検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: "idiopathic portal hypertension"[TI] OR "non-cirrhotic portal fibrosis"[TI] OR "hepatoportal sclerosis"[TI]</p> <p>#2: "symptom" OR "manifestation" OR "characteristics"</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#2: (徴候と症状/TH or 症状/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 30、和文 25</p> <p>[採用論文]英文 4、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ E-2 重症度を規定する因子は何か？
ステートメント
重症度を規定する因子の明確なエビデンスはないが、男性、若年発症、食道・胃静脈瘤の合併、腹水貯留、門脈血栓、HIV の合併、肝萎縮、肝不全は重症度と関連があると考えられる。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：C (Low)
解説
特発性門脈圧亢進症は食道・胃静脈瘤などの門脈圧亢進症による症候と共に、門脈血栓や肝不全などの症状を表す。以前の研究では食道・胃静脈瘤からの出血のコントロールに重きを置かれていたが[1]、最近の海外の研究では、診断時の腹水貯留や HIV などの合併が予後不良因子と報告されている[2,3]。またわが国からは門脈血栓例の予後不良も報告されており[4]、肝萎縮と門脈血栓による重症度も考案されている[5]。わが国の門脈血行異常症調査研究班の全国アンケート調査では、男性、40歳未満の若年発症、食道・胃静脈瘤の合併、肝不全(肝性脳症)の症例は予後不良と報告されている[6,7]。
推奨 Minds2007
男性、若年発症、食道・胃静脈瘤の合併、腹水貯留、門脈血栓、HIV の合併、肝萎縮、肝不全は、より重症と考えられる (レベルIVb、グレードC1)。

参考文献

1. Dhiman RK, Chawla Y, Vsishta RK, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol 2002;17:6-16
2. Dumortier J, Bizollon T, Scoazec JY, et al. Orthotopic liver transplantation for idiopathic portal hypertension: indication and outcome. Scand J Gastroenterol 2001;36:417-422
3. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014;59:2276-2285
4. Matsutani S, Maruyama H, Akiike T, et al. Study of portal vein thrombosis in patients with idiopathic portal hypertension in Japan. Liver Int 2005;25:978-983
5. Nakanuma Y, Tsuneyama K, Ohbu M, et al. Pathology and pathogenesis of idiopathic portal hypertension with an emphasis on the liver. Pathol Res Pract 2001;197:65-76
6. Ichimura S, Sasaki R, Takemura Y, et al. The prognosis of idiopathic portal hypertension in Japan. Intern Med 1993;32:441-444
7. Murai Y, Ohfuji S, Fukushima W, et al. Prognostic factors in patients with idiopathic portal hypertension: two Japanese nationwide epidemiological surveys in 1999 and 2005. Hepatol Res 2012;42:1211-1220

検索式

[PubMed]

#1: "idiopathic portal hypertension"[TI] OR "non-cirrhotic portal fibrosis"[TI]
OR "hepatoportal sclerosis"[TI]

#2: "grading" OR "severity" OR "prognosis"

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) AND (PT-会議録除く)

#2: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く)

#3: (予後/TH or 予後 AL) AND (PT-会議録除く)

#4: #1 AND (#2 OR #3)

[検索論文]英文 39、和文 33

[採用論文]英文 7、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ E-3 重症度を決定するために必要な検査は何か？
ステートメント
重症度を規定する因子が、若年発症、食道・胃静脈瘤の合併、腹水貯留、門脈血栓、HIV の合併、肝不全と考えると、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などが必要な検査である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
特発性門脈圧亢進症は食道・胃静脈瘤や腹水貯留などの門脈圧亢進症の症候と共に、門脈血栓や肝不全の症状や HIV を合併する[1-5]。それらの症状の有無を診断するためには、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などの検査を施行する必要がある。
推奨 Minds2007
重症度判定のためには、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などの検査が必要である(レベルIVb、グレード C1)。
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Ichimura S, Sasaki R, Takemura Y, et al. The prognosis of idiopathic portal hypertension in Japan. Intern Med 1993;32:441-444 2. Dhiman RK, Chawla Y, Vsishta RK, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol 2002;17:6-16 3. Matsutani S, Maruyama H, Akiike T, et al. Study of portal vein thrombosis in patients with idiopathic portal hypertension in Japan. Liver Int 2005;25:978-983 4. Murai Y, Ohfuji S, Fukushima W, et al. Prognostic factors in patients with idiopathic portal hypertension: two Japanese nationwide epidemiological surveys in 1999 and 2005. Hepatol Res 2012;42:1211-1220 5. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014;59:2276-2285
検索式

[PubMed]

#1: "idiopathic portal hypertension"[TI] OR "non-cirrhotic portal fibrosis"[TI]
OR "hepatoportal sclerosis"[TI]

#2: "grading" OR "severity" OR "prognosis"

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (特発性門脈圧亢進症/AL) AND (PT-会議録除く)

#2: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く)

#3: #1 AND (#2 OR #3)

[検索論文]英文 39、和文 33

[採用論文]英文 5、和文 0

F【内視鏡診断治療・IVR】

クリニカルクエスチョン
CQ F-1 特発性門脈圧亢進症において、食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか？
ステートメント
食道・胃静脈瘤の治療適応は、肝硬変患者と同じでよいと考えられる。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-無、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
特発性門脈圧亢進症に合併した食道・胃静脈瘤の治療適応に関する文献はないが、特発性門脈圧亢進症では比較的肝機能は保たれていることが多いため、出血しても肝硬変症より予後は良好と考えられる。脾機能亢進症により血小板の著明に低下しており供血路の左胃静脈などは著明に拡張しており血流も多いので内視鏡治療抵抗性な症例もある。
推奨 Minds2007
食道静脈瘤および胃静脈瘤に対する治療適応は肝硬変患者と同じでよいものと考えられる。（エビデンスレベルVI，グレードB）
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. Khanna R, Sarin SK. J Hepatol. 2014; 60: 421-41. 2. Sarin SK, Kapoor D. Non-cirrhotic portal fibrosis: current concepts and management. J Gastroenterol Hepatol. 2002; 17: 526-34. 3. Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK, Kakkar N, Dilawari JB, Trehan MS, Puri P, Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol. 2002;17: 6-16. 4. Okuda K. Non-cirrhotic portal hypertension versus idiopathic portal hypertension. J Gastroenterol Hepatol. 2002; 17 Suppl 3: S204-13.
検索式

[PubMed]
 (("oesophageal varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR ("esophageal"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal varices"[All Fields]) OR ("esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR ("gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "gastric varices"[All Fields])) AND ("Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields])

[医中誌]
 ((特発性門脈圧亢進症/AL) and (PT=原著論文,会議録除く)) and ((食道胃静脈瘤/TH or 食道胃静脈瘤/AL))

[検索論文]英文 105、和文 63
 [採用論文]英文 8、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ F-2 特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデ (S-B tube、止血用胃バルーン) は有効か
ステートメント
食道・胃静脈瘤出血に対するバルーンタンポナーデは薬物療法と同等に有効である。しかし、EIS のほうが出血のコントロールが良く、出血死も低率である。
Minds 2007
推奨グレード : B エビデンスレベル : 海外-無、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度 : 2 (合意率 100%) エビデンスレベル : D(Very Low)
解説
特発性門脈圧亢進症に合併した食道・胃静脈瘤出血に関する文献はなく、主に肝硬変に合併した食道・胃静脈瘤出血に関する文献を参考にした。その結果、食道・胃静脈瘤出血に対するバルーンタンポナーデはバソプレッシンとニトログリセリンの併用投与群よりも止血率において有意に効果的であった (86.5%

vs 66.0%) が、死亡率では両群間に有意差がなかった 1)。バルーンタンポナーデと EIS 群との RCT では、EIS 群のほうが有意に出血のコントロールが良く、出血率も低率であった 2)。

参考文献

1. Teres J, Planas R, Oanes J et al. : Vasopressin / nitroglycerin infusion vs esophageal tamponade in the treatment of acute variceal bleeding : a randomized controlled trial. *Hepatology* 11: 964-968, 1990. (レベルⅡ) (ランダム)
2. Paquet KJ, Feussner H. : Endoscopic sclerosis and esophageal balloon tamponade in acute hemorrhage from esophagogastric varices : a prospective controlled randomized trial. *Hepatology* 5 : 580-583, 1985. (レベルⅡ) (ランダム)

検索式

[PubMed]

- #1 idiopathic portal hypertension
- #2 esophageal and Gastric Varices [MH] OR esophagogastric varices[All Fields]
- #3 Sengstarken-Blakemore tube OR balloon tamponade
- #4 comparative study[PT] OR placebo[MH] OR clinical trial [PT] OR random[TIAB] OR controlled clinical trial[PT] OR Randomized controlled trial[PT] OR double blind method [MH]
- #5 #1 AND #2 AND #3 AND #4 0
- #6 #2 AND #3 AND #4 55

[医中誌]

- #1 特発性門脈圧亢進症
- #2 (食道胃静脈瘤/TH OR 食道静脈瘤/AL) AND (PT=会議録除く 原著論文 LA=日本語、英語 CK=ヒト)
- #3 バルーンタンポナーデ /AL OR “ S-B tube ” /AL OR “Sengstarken-Blakemore Tube” /AL
- #4 #1 AND #2 AND #3 0
- #5 #2 AND #3 19

[検索論文]英文 55、和文 2

[採用論文]英文 19、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ F-3 特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤に対して内視鏡治療は有効か？
ステートメント
高頻度で食道・胃静脈瘤が出現するため、出血のコントロールが重要であり、内視鏡的硬化療法や結紮術が有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：C (Low)
解説
2005 年度全国疫学調査の二次調査個人票を用いた特発性門脈圧亢進症 (89 例) に対する予後関連因子の検討では、食道静脈瘤の治療、胃静脈瘤の治療は予後改善に繋がるという結果であった (多変量解析 $p=0.014$, $p=0.026$)。しかし、内視鏡治療と限定した際には予後改善との関連は強くなかった [1] (エビデンスレベルIVb)。本疾患の生命予後は比較的良いが、高頻度で食道・胃静脈瘤が出現するため、出血のコントロールが重要であり、内視鏡的硬化療法や結紮術が有用である[2] (エビデンスレベルV)。2006 年度治療成績・予後に関する全国調査では、特発性門脈圧亢進症 (175 例) に対する治療は内視鏡治療が最も多く、中でも硬化療法が一番選択されていた。5 年累積非再出血率は 98.6%で、5 年累積再発率は 41.6%であった[3] (エビデンスレベルIVb)。欧米においても、出血時のみならず易出血性の食道・胃静脈瘤に対しては内視鏡的硬化療法か結紮術が推奨されている[4] (エビデンスレベルVIb)。簡便性が大きな要因であり、近年では特に内視鏡治療が多く行われている[5]。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症において、食道静脈瘤の治療、胃静脈瘤の治療は予後改善に繋がる (レベルIVb、グレードB)。生命予後は比較的良いが、高頻度で食道・胃静脈瘤が出現するため、出血のコントロールが重要であり、内視鏡的硬化療法や結紮術が有用である (レベルV、グレードB)。
参考文献
1. 廣田良夫. 特発性門脈圧亢進症患者の予後に関する因子. 門脈血行異常症調査研究平成 19 年度研究報告書 2007: 74-79. 2. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension:

<p>natural history and long-term outcome. Hepatology. 2014; 59: 2276-85.</p> <p>3. 橋爪誠. 門脈血行異常症の治療成績に関する全国調査. 門脈血行異常症調査研究平成 18 年度研究報告書 2006: 93-96. (レベルIVb)</p> <p>4. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. J Hepatol. 2014; 60: 421-41.</p> <p>5. Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol. 2002; 17: 6-16.</p>
検索式
<p>[PubMed]</p> <p>#1: "Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields]</p> <p>#2: "oesophageal varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR "esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR("esophageal"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal varices"[All Fields]</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: 特発性門脈圧亢進症/AL</p> <p>#2: (静脈瘤/TH or 静脈瘤/AL) and (PT=会議録除く)</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 101、和文 131</p> <p>[採用論文]英文 3、和文 2</p>

クリニカルクエスチョン
CQ F-4 特発性門脈圧亢進症における胃静脈瘤に対して B-RTO は有効か？
ステートメント
胃静脈瘤に対して、BRTO は有効である。
Minds 2007
<p>推奨グレード：B</p> <p>エビデンスレベル：海外-無、 日本-VI</p>
GRADE (Minds 2014)

<p>推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)</p>
解説
<p>特発性門脈圧亢進症に限った胃静脈瘤に対する治療法の研究論文はないが、BRTO は胃腎シャントなどを有する孤立性胃穹窿部静脈瘤に対する待機・予防的治療法として、その効果はほぼ確立されており、特発性門脈圧亢進症は血小板低値以外、肝硬変に比し肝予備能は保たれており、治療後の合併症も少なく、より安全に施行されるものと考えられる。</p>
推奨 Minds2007
<p>胃腎シャントを有する胃穹窿部静脈瘤に対して、BRTO は有効と考えられる。 (グレードB, エビデンスレベルVI)</p>
参考文献
<p>1. Nakai M, Sato M, Sahara S, Kawai N, Kimura M, Maeda Y, Iyata Y, Higashi K. Transhepatic catheter-directed thrombolysis for portal vein thrombosis after partial splenic embolization in combination with balloon-occluded retrograde transvenous obliteration of splenorenal shunt. World J Gastroenterol. 2006; 12: 5071-4.</p> <p>2. 佐藤 綾, 藤塚 宜功, 高亀 道生, 松井 哲平, 中野 茂, 三井 一賢, 橋本 卓史, 佐地 勉, 五十嵐 良典, 住野 泰清: 胃静脈瘤に BRTO を施行した小児特発性門脈圧亢進症の一例(会議録/症例報告) Digestive Endoscopy 2010; 77: 105</p>
検索式
<p>[PubMed] balloon [All Fields] AND occluded[All Fields] AND retrograde[All Fields] AND transvenous[All Fields] AND obliteration[All Fields] AND ("Banti's syndrome"[Supplementary Concept] OR "Banti's syndrome"[All Fields] OR "idiopathic portal hypertension"[All Fields])</p> <p>[医中誌] (特発性門脈圧亢進症/AL and (食道胃静脈瘤/TH or 胃静脈瘤/AL) and (バルーン下逆行性経静脈的塞栓術/TH or BRTO/AL)) and ((PT=症例報告) AND (PT=原著論文))</p> <p>[検索論文]英文 1、和文 10 [採用論文]英文 1、和文 1</p>

クリニカルクエスチョン
CQ F-5 特発性門脈圧亢進症における胃静脈瘤出血に対して cyanoacrylate 系薬剤注入法は有効か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症を対象とした報告は少ないが、肝硬変を対象とした場合と同様に、胃静脈瘤出血に対して、cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-無、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
<p>本ステートメントの内容は、主に肝硬変合併胃静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法 (CA法) の有効性を示すものであり、特発性門脈圧亢進症合併胃静脈瘤出血に対するものではない。しかしながら、CA法による胃静脈瘤治療において基礎疾患による差はないものと思われる。CA法においては、アルコールを用いた EIS よりも早く静脈瘤を消失させ、出血のコントロールも良好で、外科的手術の必要性も少なかった 1)。CA を用いた内視鏡治療 (CA法) は EVL よりも安全で、再出血率も低く効果的であった 2)。EVL 群と Histoacryl 群で活動性の胃静脈瘤出血のコントロールにおいて有意差がなかったが、治療後の再出血率は Histoacryl 群の方が有意に低かった 3)。一方、出血性胃噴門穹窿部および胃穹窿部静脈瘤 338 例 (IPH 11 例が含まれる) を対象に、各種治療法の治療効果を多施設で検討した結果 4)、初回治療法としては CA にリピオドールを混合する内視鏡治療 (CA法) が 39.4% と最も多かった。CA 法は保存的治療に比べ、有意に再出血率が低く、肺塞栓などの重大合併症がなく、合併症による死亡例はなかった。多変量解析においては、肝硬変症例は CA 法による初回治療方法が保存的治療に比べ、再出血が有意に少なかった。初回治療後は種類の異なる治療を追加する症例が多く、B-RTO・手術・EO による硬化療法などを 2 回目以降に追加することで、Child C 以外では再出血を抑制することができた。</p>
参考文献

1. Sarin SK, Jain AK, Jain M, Gupta R. A randomized controlled trial of cyanoacrylate versus alcohol injection in patients with isolated fundic varices. *Am J Gastroenterol* 2002;97:1010-5. (レベルⅡ) (ランダム)
2. Lo GH, Lai KH, Cheng JS, Chen MH, Chiang HT. A prospective, randomized trial of butyl cyanoacrylate injection versus band ligation in the management of bleeding gastric varices. *Hepatology* 2001;33:1060-4. (ランダム)
3. Tan PC, Hou MC, Lin HC, Liu TT, Lee FY, Chang FY, Lee SD. A randomized trial of endoscopic treatment of acute gastric variceal hemorrhage: N-butyl-2-cyanoacrylate injection versus band ligation. *Hepatology* 2006;43:690-7. ランダム)
4. 村島 直哉, 渡辺 勲史, 太田 正之, 小原 勝敏, 於保 和彦, 國分 茂博, 中村 健治, 中村 真一, 檜原 義之, 中野 茂, 松本 章夫, 武藤 孝司, 西連地 利己, 田尻 孝, 日本門脈圧亢進症学会学術委員会. 全国コホート調査に基づく出血性胃噴門穹窿部・胃穹窿部静脈瘤に対する各種治療法の治療効果. *日本門脈圧亢進症学会雑誌* 2011 ;16: 88-103. (コホート)

検索式

[PubMed]

- #1 idiopathic portal hypertension
- #2 Esophageal and Gastric Varices[MH] OR esophagogastric varices[AL]
- #3 “Cyanoacrylates”[MH] OR “Cyanoacrylates/therapeutic use” [MH]
- #4 comparative study[PT] OR placebo[MH] OR clinical trial [PT] OR random[TIAB] OR controlled clinical trial[PT] OR Randomized controlled trial[PT] OR double blind method [MH]
- #5 #1 AND #2 AND #3 AND #4 0
- #6 #2 AND #3 AND #4 31

[医中誌]

- #1 特発性門脈圧亢進症
- #2 (食道胃静脈瘤/TH OR 食道静脈瘤/AL) AND (PT=会議録除く 原著論文 LA=日本語、英語 CK=ヒト)
- #3 Cyanoacrylates/TH OR cyanoacrylate/AL
- #4 #1 AND #2 AND #3 0
- #5 #2 AND #3 31

[検索論文]英文 31、和文 3

[採用論文]英文 31、和文 1

クリニカルクエスチョン
CQ F-6 特発性門脈圧亢進症における補助療法としての PSE は有効か？
ステートメント
特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤・汎血球減少・脾腫に対し、また随伴病変として多い脾動脈瘤に対して PSE は有効であったとする報告がある。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-III、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤、汎血球減少、脾腫、高アンモニア血症等に対し PSE は有効で、特に IVR や内視鏡的治療を組み合わせる事で治療成績が改善したという報告がある[1-11]。特発性門脈圧亢進症においても補助療法としての PSE の有効性が報告されている[1, 2, 6, 7]。また随伴病変として多い脾動脈瘤に対しても PSE は有効である[12, 13]。しかし門脈血栓症、脾膿瘍などの合併症の報告もある[14, 15]。
推奨 Minds2007
特発性門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤・汎血球減少・脾腫・脾動脈瘤に対し、PSE は補助療法として有効である（レベルIII、グレードB）。
参考文献
1. Romano M., Giojelli A., Capuano G., Pomponi D., Salvatore M. : Partial splenic embolization in patients with idiopathic portal hypertension. Eur J Radiol 2004 ; 49 : 268-273. (レベルIVb) 2. Hirota S., Ichikawa S., Matsumoto S., Motohara T., Fukuda T., Yoshikawa T. : Interventional radiologic treatment for idiopathic portal hypertension. Cardiovasc Intervent Radiol 1999 ; 22 : 311-314. (レベルIVb) 3. Ohmoto K., Yoshioka N., Tomiyama Y.ほか : Improved prognosis of cirrhosis patients with esophageal varices and thrombocytopenia treated by endoscopic variceal ligation plus partial splenic embolization. Dig Dis

- Sci 2006 ; 51 : 352-358. (レベルIVb)
4. Tajiri T., Onda M., Taniai N., Yoshida H., Mamada Y. : A comparison of combination endoscopic therapy and interventional radiology with esophageal transection for the treatment of esophageal varices . Hepatogastroenterology 2002 ; 49 : 1552-1554. (レベルIVb)
 5. Yoshida H., Mamada Y., Taniai N.ほか: Long-term results of partial splenic artery embolization as supplemental treatment for portal-systemic encephalopathy. Am J Gastroenterol 2005 ; 100 : 43-47. (レベルIVb)
 6. 吉田寛, 真々田裕宏, 谷合信彦, 田尻孝:【肝疾患に対する脾摘・PSE の功罪】肝疾患に対する脾摘、PSE の功罪 特発性門脈圧亢進症に対する脾摘と PSE の功罪. 肝・胆・膵 2008 ; 56 : 353-360. (レベルIVb)
 7. Hidaka H., Kokubu S., Saigenji K., Isobe Y., Maeda T. : Restoration of thrombopoietin production after partial splenic embolization leads to resolution of thrombocytopenia in liver cirrhosis. Hepatol Res 2002 ; 23 : 265. (レベルIII)
 8. Duan X., Zhang K., Han X.ほか : Comparison of percutaneous transhepatic variceal embolization (PTVE) followed by partial splenic embolization versus PTVE alone for the treatment of acute esophagogastric variceal massive hemorrhage. J Vasc Interv Radiol 2014 ; 25 : 1858-1865. (レベルIVb)
 9. Waguri N., Hayashi M., Yokoo T.ほか : Simultaneous combined balloon-occluded retrograde transvenous obliteration and partial splenic embolization for portosystemic shunts. J Vasc Interv Radiol 2012 ; 23 : 650-657. (レベルIVb)
 10. Chikamori F., Okamoto H., Kuniyoshi N., Takase Y. : Effects of combined therapy using partial splenic embolization and transjugular retrograde obliteration on systemic hemodynamics in patients with gastric varices and a splenorenal shunt. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech 2013 ; 23 : 149-153. (レベルIII)
 11. Xu R. Y., Liu B., Lin N. : Therapeutic effects of endoscopic variceal ligation combined with partial splenic embolization for portal hypertension. World J Gastroenterol 2004 ; 10 : 1072-1074. (レベルIVb)
 12. 林 雅博, 和栗 暢生, 大杉 香織ほか : 脾動脈瘤を合併した特発性門脈圧亢進症の 1 例. 新潟市民病院医誌 2010.09 ; 31 : 25-28. (レベルV)
 13. 関 明彦, 村松 克晃, 新槇 剛, 伊熊 宏樹, 森本 直樹, 古川 敬芳: 巨大脾動脈瘤破裂に対して閉塞用バルーンカテーテルと IDC coil を用いた塞栓術が有

用であった特発性門脈圧亢進症の1例. 臨床放射線 2005.09;50:1132-1136.
(レベルV)

14. Nakai M., Sato M., Sahara S.ほか : Transhepatic catheter-directed thrombolysis for portal vein thrombosis after partial splenic embolization in combination with balloon-occluded retrograde transvenous obliteration of splenorenal shunt. World J Gastroenterol 2006 ; 12 : 5071-5074. (レベルV)

15. 中村 一夫, 小野 二六一, 香月 武人 : 脾動脈塞栓術により脾膿瘍をきたした1症例 その危険性と反省. 日本消化器病学会雑誌 1985.02 ; 82 : 315-318.
(レベルV)

検索式

[PubMed]

#1: idiopathic portal hypertension

#2: portal hypertension

#3: partial splenic embolization

#4: #1 AND #3

#5: #2 AND #3

[医中誌]

#1: 特発性門脈圧亢進症/AL AND (PT=会議録を除く)

#2: 脾動脈塞栓/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 123、和文 9

[採用論文]英文 11、和文 4

肝外門脈閉塞症の診断と治療ガイドライン

A【病理学的検査】

クリニカルクエスション
CQ A-1 肝生検は肝外門脈閉塞症の診断に有用か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症の肝臓には特異的な病理組織所見は明らかにされていない。肝生検によって、肝外門脈閉塞症の確定診断は困難であるが、他疾患との鑑別診断に有用なことがある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝外門脈閉塞症の肝組織像は、肝の小葉構造はほぼ正常に保持されている 1)。肝内門脈枝が開存している症例もあれば、狭窄化している症例もある 1,2,3)。門脈域には軽度の炎症細胞浸潤、軽度の線維化を認めることがある 1)。肝硬変の所見はない 1,2,。)
推奨 Minds2007
肝外門脈閉塞症において、肝生検は診断の補助として有用である（レベルV、グレードC1）。
参考文献
1. 荒川正博、鹿毛政義. 肝外門脈閉塞症の手術切除肝における病理形態学的変化について. 厚生省, 門脈血行異常症調査研究班, 昭和 56 年度報告書, 83-48. (エビデンスV) 2. 本名敏郎. 小児肝外門脈閉塞症の成因に関する臨床的ならびに実験的研究. 日小外会誌 1983;19:649-666. (エビデンスV) 3. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, Amarapurkar D, Hamid S, Hashizume M, Jafri W, Kumar A, Kudo M, Lesmana LA, Sharma BC, Shiba SG, de Silva HJ and members of the APASL Working Party on portal hypertension. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. Liver international 2006;26:512-519. (エビデンスIVb)

検索式
<p>[PubMed] #1: "Extrahepatic portal obstruction"[All Fields] #2: "pathology"[All Fields] #3: #1 AND #2 [医中誌] #1: 門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL #2: 病理/AL #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 20、和文 87 [採用論文]英文 1、和文 2</p>

クリニカルクエスチョン
CQ A-2 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か？
ステートメント
肝外門脈閉塞の脾臓に特異的な病理所見は明らかとなっていない。ただし、摘出された脾臓の病理学的検索が他疾患との鑑別診断に有効である場合がある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝外門脈閉塞では、しばしば脾腫がみられる 1)。組織学的には、肝外門脈閉塞の脾臓には正常脾臓や特発性門脈圧亢進症の脾臓より赤脾髄の増加がみられると報告されているが、肝外門脈閉塞に特異的な病理所見は明らかとなっていない 2)。ただし、腫瘍などの鑑別診断のため治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは必要である。
推奨 Minds2007
肝外門脈閉塞において、治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは診断の補助として有効である場合がある（レベルV、グレードC1）。
参考文献
1. Gauthier F. Recent concepts regarding extrahepatic portal hypertension.

Semin Pediatr Surg 2005;14:216-225.

2. 里舘良一, 葛西敏史, 増田友之, 佐熊勉, 白石直人, 玉田博志. EHO の脾臓. 厚生省, 門脈血行異常症調査研究班, 平成 5 年度報告書, 28-31.

検索式

[PubMed]

#1: Extrahepatic portal obstruction[All Fields]

#2: "spleen"[MeSH Terms] OR "spleen"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL

#2: 脾臓/TH or 脾臓/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 6、和文 59

[採用論文]英文 1、和文 1

B【内科診断・薬物治療】

①概念と症候

クリニカルクエスション
CQ B-1-1 肝外門脈閉塞症の病因は何か？
ステートメント
原発性肝外門脈閉塞症の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝外門脈閉塞症とは、肝門部を含めた肝外門脈の閉塞により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。原発性肝外門脈閉塞症と続発性肝外門脈閉塞症とに分類される。原発性肝外門脈閉塞症の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている[1] (エビデンスレベルVI), [2] (エビデンスレベルIVb)。慢性骨髄増殖性疾患には V617F 遺伝子変異 (JAK2 変異) が関連すると言われているが、本症でも JAK2 変異を認める症例が報告されている[3] (エビデンスレベルV)。また、凝固異常として、von Willebrand 因子の低下、Protein C 欠損、AT-III欠損も報告されている[4] (エビデンスレベルVI), [5, 6] (エビデンスレベルIVb)。続発性肝外門脈閉塞症をきたすものとしては、新生児臍炎、腫瘍、肝硬変や特発性門脈圧亢進症に伴う肝外門脈血栓、胆嚢胆管炎、膵炎、腹腔内手術などがある。小児期に肝外門脈閉塞症を来した場合は高い確率で低身長を呈することから[7] (エビデンスレベルIII)、成長ホルモンとの関係も疑われている。
参考文献
1. 肝外門脈閉塞症診断のガイドライン. 門脈血行異常症に関する調査研究平成25年度研究報告書: 152-153. 2. Janssen HL, Wijnhoud A, Haagsma EB, et al. Extrahepatic portal vein thrombosis: aetiology and determinants of survival. Gut. 2001; 49: 720-4. 3. 石橋啓如ら. JAK2 遺伝子変異の関与が疑われた非硬変性門脈血栓症に伴う肝外門脈閉塞症の1例. 肝臓 2014; 55: 170-175.

4. 末木良太ら. 肝外門脈閉塞症. 日本臨床 2010; 別冊肝:64-66.
5. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital experience. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008; 47: 630-4.
6. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. World J Gastroenterol. 2010; 16: 4968-72.
7. Sarin SK, Bansal A, Sasan S, et al. Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. Hepatology. 1992; 15: 229-33.

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic[All Fields] AND portal[All Fields] AND obstruction[All Fields]

#2: "etiology"[Subheading] OR "etiology"[All Fields] OR "causality"[MeSH Terms] OR "causality"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL

#2: (病因/AL) and (PT=会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 429、和文 122

[採用論文]英文 4、和文 3

②内科診断

クリニカルクエスション

CQ B-2-1 肝外門脈閉塞症の診断に腹部超音波検査は有用か？

ステートメント

ステートメント：US は EHO の確定診断所見である門脈の海綿状変化をとらえることができ、EHO の診断に有用である。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2（合意率 100%）

エビデンスレベル：C (Low)

解説

EHO では肝内外の門脈系が閉塞し、求肝性側副血行路が発達する。この側副血行路は門脈の海綿状変化（cavernomatous transformation of the portal vein）と呼ばれ、画像診断での EHO の確定診断所見となる。US はこの門脈海綿状変化をとらえられることが、血管造影との比較検討から明らかにされている[1-3]。またドプラエコーの併用は、その診断に有効であることが示されている[4,5]。EHO の診断における US の診断能について、エビデンスとなる研究はみられないが、門脈海綿状変化の US 所見は広く普及し、かつコンセンサスの得られた所見として、診断的な意義は高いと考えられる[6]。US は侵襲性やコストの点で優れ、また医療施設における装置の普及から、EHO のスクリーニング診断に推奨される。

参考文献

1. Webb LJ, Berger LA, Sherlock S. Grey-scale ultrasonography of portal vein. Lancet 1977 ; 2: 675-677 (IVb)
2. 出月康夫、伊藤 徹、坂本祐彦、他：肝外門脈閉塞症の超音波診断。厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 昭和 59 年度研究報告書 1984: 143-146 (IVb)
3. Raby N, Meire HB. Duplex Doppler ultrasound in the diagnosis of cavernous transformation of the portal vein. Br J Radiol. 1988; 61: 586-8 (IVb)
4. Frider B, Marin AM, Goldberg A. Ultrasonographic diagnosis of portal vein cavernous transformation in children. J Ultrasound Med. 1989;8: 445-9 (III)
5. Ueno N, Sasaki A, Tomiyama T, et al. Color Doppler ultrasonography in the diagnosis of cavernous transformation of the portal vein. J Clin Ultrasound. 1997; 25: 227-33 (IVb)
6. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. Semin Liver Dis. 2002 ; 22: 43-58 (V)

検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: EXTRAHEPATIC PORTAL OBSTRUCTION</p> <p>#2: "ultrasonography"[Subheading] OR "ultrasonography"[All Fields] OR "ultrasound"[All Fields] OR "ultrasonography"[MeSH Terms] OR "ultrasound"[All Fields] OR "ultrasonics"[MeSH Terms] OR "ultrasonics"[All Fields]</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: 肝外門脈閉塞症/AL</p> <p>#2: 超音波/TH or 超音波/AL</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 71、和文 23</p> <p>[採用論文]英文 5、和文 1</p>
--

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-2 肝外門脈閉塞症の診断に CT 検査は有用か？
ステートメント
ステートメント: CT は EHO の確定診断所見である門脈の海綿状変化をとらえることができ、EHO の診断に有用である。しかし診断には X 線造影剤を使用する必要があること、X 線被曝があることに留意する。
Minds 2007
推奨グレード: B エビデンスレベル: 海外-IVb、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度: 2 (合意率 100%) エビデンスレベル: C (Low)
解説
EHO では門脈の閉塞と求肝性側副血行路 (門脈の海綿状変化 cavernomatous transformation) がみられ、特に門脈海綿状変化は EHO の確定診断所見となる。CT では造影剤を使用することにより、門脈海綿状変化をとらえられることが血管造影との対比検討から明らかにされている[1]。CT の診断能に関してエビデンスとなる研究報告はみられないが、CT での門脈海綿状所見も US と同様に広く普及していることから、画像所見の妥当性に関する問題点は少ない。また MD - CT など診断装置の進歩に伴って、CT portography では血管造影とほぼ同等の門脈像が得られることから、造影 CT は血管造影の代替になりうるが、EHO を対象とした診断能に関する研究報告はみられない[2,3]。CT による

診断についてはX線造影剤の使用、X線被曝やコストの点についても留意する必要がある。

参考文献

1. Mathieu D, Vasile N, Divie C, Greiner P. Portal cavernoma: Dynamic CT features and transient differences in hepatic attenuation. Radiology 1985; 154: 743-748 (IVb)
2. Gulati MS, Paul SB, Arora NK, Berry M. Evaluation of extrahepatic portal hypertension and surgical portal systemic shunts by intravenous CT portography. Clin Imaging. 1999 ; 23: 377-385 (IVb)
3. Zhang LJ, Yang GF, Jiang B, et al. Cavernous transformation of portal vein: 16-slice CT portography and correlation with surgical procedure of orthotopic liver transplantation. Abdom Imaging. 2008; 33: 529-535 (IVb)

検索式

[PubMed]

#1: EXTRAHEPATIC PORTAL OBSTRUCTION

#2: CT DIAGNOSIS

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 肝外門脈閉塞症/AL

#2: (X線 CT/TH or CT/AL) and (PT=会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 30、和文 20

[採用論文]英文 3、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQ B-2-3 肝外門脈閉塞症の診断にMRI検査は有用か？

ステートメント

MRI検査（MRAやContrast-enhanced 3D MR portgraphy）は肝外門脈閉塞症の画像診断に有用である。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-III、日本-無

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2（合意率100%）

エビデンスレベル：B (Moderate)

解説

MRI 検査は Contrast-enhanced 3D MR portgraphy を施行することにより肝外門脈閉塞症の診断に加えて、その閉塞距離の把握や側副血行路の描出が可能であり、シャント手術前に評価することが重要な上腸間膜静脈や下腸間膜静脈といった門脈系の把握に有用である 1)。

小児の肝外門脈閉塞症における MRI の描出能を検討した論文は 2 編認められた。Chaves らは 肝外門脈閉塞症 92 例中、シャント術前に MRI を施行された 22 例を対象とした後ろ向き研究において、MRI 所見と術中所見との比較検討で門脈左枝の正診率 91%、上腸間膜静脈の正診率 95%であったのに対して、術前に CT を施行された 51 例の門脈左枝の正診率 86%、上腸間膜静脈の正診率 98% といずれの検査においても良好な成績であったと報告している 2)。

一方、Chennur らは 26 例の肝外門脈閉塞症患者での前向き研究で、下腸間膜静脈の MDCT venography (MDCTV) と Contrast-enhanced MR portgraphy (CEMRV) の描出能を 4 段階の Grade (0:描出不能、1:不十分、2:適切、3:良好) で評価し、MDCTV では Grade3, 2, 1, 0 は各々 21 例、2 例、1 例、0 例と全例で描出されたのに対し、CEMRV では、各々 13 例、5 例、7 例、1 例と 26 例中 25 例 (96%) で描出され、Grade3 と 2 を「有用」と定義した場合の評価で、MDCTV では 26 例中 23 例と 88% で有用であったのに対し、CEMRV では、26 例中 18 例 (69%) と、有意に MDCTV が優れていたと報告している 3)。

推奨 Minds2007

MRI 検査 (MRA や Contrast-enhanced 3D MR portgraphy) は肝外門脈閉塞症の画像診断に有用であり、施行するよう推奨する。(レベルⅢ、グレード B)

参考文献

1. Akira Okumura, Yuji Watanabe, Masako Dohke, et al. Contrast-enhanced Three-dimensional MR Portgraphy. RadioGraphics 1999; 19:973-987. (a case report)
2. Chaves IJ, Rigsby CK, Schoeneman SE, et al. Pre- and postoperative imaging and interventions for the meso-Rex bypass in children and young adults. Pediatr Radiol. 2012; 42(2):220-32. (a retrospective cohort study)
3. Chennur VS, Sharma R, Gamanagatti S, et al. Multidetector CT venography and contrast-enhanced MR venography of the inferior mesenteric vein in paediatric extrahepatic portal vein obstruction : Pediatr radiol 2011; 41:322-326. (a prospective cohort study)

検索式

<p>[PubMed] #1: Extrahepatic portal vein obstruction #2: Magnetic resonance imaging (MRI) #3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌] #1: (門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症) #2: (MRI/TH orMRI/AL) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 34、和文 0 [採用論文]英文 3、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-4 肝外門脈閉塞症の診断に血管造影検査は有用か？
ステートメント
血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相）は肝外門脈閉塞症の診断に有用であるが、他の検査に比して侵襲性が高い。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVa、日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相）は肝外門脈閉塞と海綿状血管増生の診断に有用である 1)。しかし、シャントに造影剤が流出してしまうため肝内門脈に十分量の造影剤が流入しないことが多く、その診断能は一般的に CT や MRI に劣る 2)。従ってその侵襲性を考慮すると、最近では CTA や MRA などの低侵襲的検査法で代替可能と考えられている。肝外門脈閉塞症における左側門脈開存に関して、Chaves らは、CTA、MRA、血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相）それぞれの診断精度を 86%、91%、57%と報告している 3)。
推奨 Minds2007
血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相）は肝外門脈閉塞症の診断に有用であるが、他の検査に比して侵襲性が高い。肝外門脈閉塞症が疑われるが、他の画像検査で十分な情報が得られない場合には、血管造影検査を考慮する。（レベル IVa, グレード C1）

参考文献
1. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, et al. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. Liver international 2006;26:512-519 (guideline) 2. Superina R, Shneider B, Emre S, et al. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. Pediatr Transplantation 2006;10:908-9133 (guideline) 3. Chaves IJ, Rigsby CK, Schoeneman SK, et al. Pre- and post-operative imaging and interventions for the meso-Rex bypass in children and young adults. Pediatr Radiol 2012;42:220-232 (retrospective cohort study)
検索式
[PubMed] #1: Extrahepatic portal vein obstruction #2: Angiography #3: #1 AND #2 [医中誌] #1: (門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL) #2: (血管造影) and (PT=会議録除く) #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 66、和文 5 [採用論文]英文 3、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-5 肝外門脈閉塞症の診断に核医学検査は有用か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症の診断に肝シンチが有用との報告があるが、最近の報告はない。
Minds 2007
推奨グレード：C2 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
・肝外門脈閉塞症（EHO）では RI アンギオにより算出した肝血流量は肝硬変 ChildA と同等であった（1）。

・EHO 患者では肝シンチにて骨髄描出を認めず、肝硬変に比べ肝障害の程度が軽度であった（2）。

推奨 Minds2007

肝外門脈閉塞症の診断に肝シンチは有用との報告があるが、最近の報告はない（レベルIV、グレードC2）。

参考文献

1. Shikare SV, Bashir K, Abraham P, Hepatic perfusion index in portal hypertension of cirrhotic and non-cirrhotic aetiologies. Nucl Med Commun 1998;17:520-522. （レベルIVb）
2. Sheth SG, Amarapurkar DN, Chopra KB, et al. Significance of radioisotope bone marrow uptake on 99m technetium sulphocolloid scan in portal hypertension. J Assoc Physicians India 1996;44:310-312. （レベルIVb）

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic[All Fields] AND portal[All Fields] AND obstruction[All Fields]

#2: ("radionuclide imaging"[MeSH Terms] OR ("radionuclide"[All Fields] AND "imaging"[All Fields]) OR "radionuclide imaging"[All Fields] OR "scintigraphy"[All Fields])

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: ((門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL) AND(PT=会議録除く))

#2: (放射性核種イメージング/TH or シンチグラフィ/AL))

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 7、和文 5

[採用論文]英文 2、和文 0

③薬物治療

クリニカルクエスション

CQ B-3-1 肝外門脈閉塞症において、門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する抗凝固療法は有用か？

ステートメント

抗凝固療法は門脈血栓の消失・退縮に有効である。しかし治療中の出血合併症に関する危険度については確定していない。

Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-Ⅲ、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：B (Moderate)
解説
<p>抗凝固療法とは、血液凝固関連因子に作用して血液凝固を抑制することにより抗血栓効果をもたらす治療法である。深部静脈血栓症や肺動脈血栓塞栓症などの静脈血栓では基本的治療として行われている。本治療法の門脈血栓症における有効性については基礎疾患の違いから肝硬変症に伴った血栓症[1-3]と肝硬変を伴わない血栓症[4-6]を対象とした研究がなされており、門脈血行異常症のみを対象とした報告はみられない。まず、肝硬変に伴った門脈血栓症に対する抗凝固療法についてはシステマティックレビューによる報告があり、抗凝固療法は血栓消失縮小に有効であることが明らかにされている[7]。しかし治療に伴った出血合併症の危険度についてはさらなる検討を要している。その他の研究報告からは、血小板数が 5 万/mm³ 以下の場合に出血合併症の危険度が高まるとの報告がみられる[5]。抗凝固療法の効果には門脈血栓の範囲や治療開始時期が関連することから診断後早期の治療開始が推奨されている[5,8,9]。また治療適応に関しては、治療の有無と臨床経過との関連から、抗凝固療法を行った例では門脈圧亢進症の増悪が少ないことが示されている[5,8,9]。肝硬変を伴わない門脈血栓症においても抗凝固療法の効果と出血合併症など危険度は肝硬変例での結果とほぼ同様の報告がなされている。抗凝固療法は門脈血栓症において有効な治療効果を有することが示されているが、治療に際しての臨床判断で未確定な点としては、門脈血栓の治療適応、抗凝固療法中の出血合併症などの危険度、薬剤の選択があり、今後のエビデンスの蓄積が求められる。</p>
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Condat B, Pessione F, Helene Denninger M, et al. Recent portal or mesenteric venous thrombosis: increased recognition and frequent recanalization on anticoagulant therapy. <i>Hepatology</i>. 2000; 32: 466-470 (Ⅲ) 2. Condat B, Pessione F, Hillaire S, et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. <i>Gastroenterology</i>. 2001; 120: 490-497 (Ⅲ) 3. Turnes J, García-Pagán JC, González M, et al. Portal hypertension-related complications after acute portal vein thrombosis: impact of early

- anticoagulation. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2008; 6: 1412-1417 (III)
4. Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M, et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology.* 2010; 51: 210-218 (III)
 5. Amitrano L, Guardascione MA, Menchise A, et al. Safety and efficacy of anticoagulation therapy with low molecular weight heparin for portal vein thrombosis in patients with liver cirrhosis. *J Clin Gastroenterol.* 2010 ; 44: 448-451 (III)
 6. Delgado MG, Seijo S, Yepes I, et al. Efficacy and safety of anticoagulation on patients with cirrhosis and portal vein thrombosis. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2012 ; 10: 776-783 (III)
 7. Hall TC, Garcea G, Metcalfe M, et al. Impact of anticoagulation on outcomes in acute non-cirrhotic and non-malignant portal vein thrombosis: a retrospective observational study. *Hepatogastroenterology.* 2013 ;60: 311-317 (III)
 8. Qi X, De Stefano V, Li H, et al.. Anticoagulation for the treatment of portal vein thrombosis in liver cirrhosis: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Eur J Intern Med.* 2015; 26: 23-9 (I)
 9. Naeshiro N, Aikata H, Hyogo H, et al. Efficacy and safety of the anticoagulant drug, danaparoid sodium, in the treatment of portal vein thrombosis in patients with liver cirrhosis. *Hepatol Res.* 2015 ; 5: 656-662 (IVa)

C【疫学】

クリニカルクエスチョン
CQ C-1 わが国における肝外門脈閉塞症の患者数の推移は？
ステートメント
わが国における肝外門脈閉塞症の年間受療患者数は約 700 人であり、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
これまで同様の手法で実施された全国疫学調査によると、肝外門脈閉塞症の年間受療患者数は 720 人 (1999 年調査) ¹⁾ 、450 人 (2005 年調査) ²⁾ 、770 人 (2015 年調査) ³⁾ と推定されており、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
参考文献
1. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999. 2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006. 3. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査 (進捗状況). 厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患等政策研究事業) 難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.
検索式

<p>[PubMed] #1: extrahepatic portal obstruction #2: Japan #3: incidence OR prevalence OR epidemiology OR epidemiological #4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese</p> <p>[医中誌] #1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く) #2: (発生率/TH or 発症率/AL) or (有病率/TH or 有病率/AL) or 患者数/AL or 保有率/AL or (発生率/TH or 罹患率/AL) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 6、和文 4 [採用論文]英文 0、和文 0 [報告書]和文 3</p>

クリニカルクエスチョン
CQ C-2 肝外門脈閉塞症患者の性差、好発年齢の推移は？
ステートメント
男女比は 1.4 : 1、好発年齢は 20 歳未満と 40～50 代の 2 峰性を示しており、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
これまで同様の手法で実施された全国疫学調査によると、肝外門脈閉塞症の男女比は 1.3 : 1 (1999 年調査) ¹⁾ 、1.7 : 1 (2005 年調査) ²⁾ 、1.4 : 1 (2015 年調査) ³⁾ であり、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。確定診断時の年齢は 20 歳未満と 40～50 代の 2 峰性を示しており、平均年齢は 31 歳 (1999 年調査) ¹⁾ 、33 歳 (2005 年調査) ²⁾ 、である。
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999. 2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血

行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006.

3. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査 (進捗状況). 厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患等政策研究事業) 難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal obstruction

#2: Japan

#3: age at onset OR age at diagnosis OR sex difference OR demographic factor

#4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (発病年齢/TH or 発症年齢/AL) or 発病時年齢/AL or 診断年齢/AL or 診断時年齢/AL or (性別分布/TH or 性差/AL) or (性比/TH or 男女比/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 14、和文 3

[採用論文]英文 0、和文 0

[報告書]和文 3

クリニカルクエスチョン

CQ C-3 肝外門脈閉塞症の好発地域は？

ステートメント

原発性の肝外門脈閉塞症は各地域で低頻度であり、続発性の肝外門脈閉塞症は東に高く、西に低い傾向が見られることを示した報告がある。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-無、 日本-V

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

1987 年に実施された全国調査では、原発性の肝外門脈閉塞症は、各地域で低頻度であり、続発性の肝外門脈閉塞症は東に高く、西に低い傾向を認めている¹⁾。しかし、その後の調査で、地域性を示した報告はない。

参考文献
1. 佐々木隆一郎、他. 門脈血行異常症—その病態と対策. 疫学 肝外門脈閉塞症. 肝胆膵 1991; 22: 559-64.
検索式
[PubMed] #1: extrahepatic portal obstruction #2: Japan #3: geographic distribution OR epidemiology OR epidemiological #4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese [医中誌] #1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く) #2: 好発地域/AL or (疫学/TH or 疫学/AL) #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 5、和文 5 [採用論文]英文 0、和文 1

クリニカルクエスチョン
CQ C-4 肝外門脈閉塞症の発症リスク因子は？
ステートメント
小児では原発性肝外門脈閉塞症が 57～82%を占める。小児の続発性肝外門脈閉塞症の病因としては、新生児臍炎、新生児敗血症、臍帯カテーテルによる交換輸血、が多い。 成人の原発性肝外門脈閉塞症では、病因として、血管形成異常、血液凝固異常、骨髓増殖性疾患の関与が疑われるが、約 3 割の患者でリスク因子は不明である。成人の続発性肝外門脈閉塞症では、肝がん、腹部手術後の発症例（特に胆膵や肝門部）を多く認めている。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-V、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
肝外門脈閉塞症の小児を対象とした患者調査では、原発性肝外門脈閉塞症の割合が 57-82%を占めたことを報告している ¹⁻⁵⁾ 。続発性肝外門脈閉塞症の原因としては、新生児臍炎、新生児敗血症、臍帯カテーテルによる交換輸血が多いよ

うである¹⁻⁵⁾。また、肝外門脈閉塞症の小児では、低身長を来す例が散見され、成長ホルモンとの関連を示唆した報告もある⁶⁻⁷⁾。このほか、小児患者における症例報告では、1型糖尿病の併発例⁸⁾、先天奇形の合併例⁹⁾、の報告がある。肝外門脈閉塞症の成人を対象とした患者調査では、1/3の患者でリスク因子が不明であったが、残りの患者は高ホモシスチン血症や骨髄増殖性疾患、プロテインC/S欠損、抗リン脂質抗体陽性、アンチトロンビンⅢ欠損、factor V Leiden変異、夜間発作性血色素尿症などの血栓性素因を有していた¹⁰⁾。また、成人患者における症例報告では、JAK2遺伝子変異を示した例¹¹⁾、先天性アンチトロンビンⅢ欠損を示した例¹²⁾、脾静脈瘤による門脈血栓からの発症例¹³⁾、下大静脈欠損・奇静脈結合の合併例¹⁴⁾、などの報告例があり、原発性肝外門脈閉塞症の病因として、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が疑われる。また、腹部手術後の発症例¹⁵⁾、先天性胆道拡張症の手術後に発症した症例¹⁶⁾、下部胆管癌の手術＋放射線照射後に発症した症例¹⁷⁾、などの報告もあり、続発性肝外門脈閉塞症の要因である可能性を示唆している。このほか、肝がんによる腫瘍栓が、続発性の肝外門脈閉塞症を発症したという報告が散見される。一方、胆石症の合併例に関する報告¹⁸⁾に関しては、胆石症が肝外門脈閉塞症の要因となったか、肝外門脈閉塞症が胆石症の要因となったのか、因果関係を示すには至っていない。

参考文献

1. El-Karasky HM, et al. Extrahepatic portal vein obstruction in Egyptian children. *JPGN* 2015; 60: 105-9.
2. Weiss B, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol* 2010; 16: 4968-72.
3. El-hamid NA, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital Experience. *JPGN* 2008; 47: 630-4.
4. Gurakan F, et al. Extrahepatic portal venous obstruction in childhood: etiology, clinical and laboratory findings and prognosis of 34 patients. *Acta Paediatr Jpn* 1997; 39: 595-600.
5. 本名敏郎. 小児肝外門脈閉塞症の成因に関する臨床的ならびに実験的研究. *日本小児外科学会雑誌* 1983; 19: 649-66.
6. Nihal L, et al. Relation of insulin-like growth factor-1 and insulin-like growth factor binding protein-3 levels to growth retardation in extrahepatic portal vein obstruction. *Hepatol Int* 2009; 3: 305-9.
7. Mehrotra RN, et al. Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor 1. *JPGN*

- 1997; 25: 520-3.
8. Alexander J, et al Type 1 diabetes mellitus and extrahepatic portal vein obstruction: a causal association? *Trop Gastroenterol* 2004; 25: 139-40.
 9. 久保田一生、他. 低身長・貧血で経過観察中、吐血により肝外門脈閉塞症と診断された1女児例. *小児科臨床* 2009; 62: 517-20.
 10. Amarapurkar P, et al. Primary extrahepatic portal vein obstruction in adults: A single center experience. *Indian J Gastroenterol* 2014; 33: 19-22.
 11. 石橋啓如、他. JAK2 遺伝子変異の関与が疑われた非硬変性門脈血栓症に伴う肝外門脈閉塞症の1例. *肝臓* 2014; 55: 170-5.
 12. Nakase H, et al. Budd-chiari syndrome and extrahepatic portal obstruction associated with congenital antithrombin 3 deficiency. *J Gastroenterol* 2001; 36: 341-5.
 13. 倉谷義智、他. 脾静脈瘤血栓により二次性肝外門脈閉塞症を来した食道静脈瘤破裂の一例. *日門症会誌* 2005; 11: 272-6.
 14. 林士元、他. 下大静脈欠損、奇静脈結合に肝外門脈閉塞症による門脈肺高血圧症を合併した1例. *Therapeutic Research* 2012; 33: 1499-501.
 15. 中里雄一、他. 腹部手術後の肝外門脈閉塞症に対する治療. *日門症会誌* 1998; 4: 91-6.
 16. Furugaki K, et al. The development of extrahepatic portal obstruction after undergoing multiple operations for a congenital dilatation of the bile duct: report of a case. *Surg Today*. 1998; 28: 355-8.
 17. 高橋浩之、他. 術中放射線照射併用臍頭十二指腸切除後に肝外門脈閉塞症をきたした肝外胆管癌の1例. *北外誌* 2008; 53: 55-60.
 18. 前多力、他. 胆石症を伴う肝外門脈閉塞症の1例. *日外科系連会誌* 2008; 33: 653-7.

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal obstruction

#2: risk factor OR causal factor OR cause OR etiology

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese; Field: Title/Abstract

[医中誌]

#1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (危険因子/TH or リスク因子/AL) or 発症リスク因子/AL or 予防因子/AL or 関連因子/AL or 原因/AL or 病因/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 141、和文 38

[採用論文]英文 10、和文 8

クリニカルクエスチョン
CQ C-5 肝外門脈閉塞症の生命予後は？
ステートメント
肝外門脈閉塞症の 3～7 年生存率は 90～98%、10 年生存率は 69～86%であり、生命予後は比較的良好である。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-IVa、 日本-IVa
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝外門脈閉塞症患者を追跡した研究によると、3～7 年生存率は 90～98%、10 年生存率は 69～86%と報告されている ¹⁻⁵⁾ 。胃食道静脈瘤の有無や腹水の有無、海綿状血管腫のパターンは、生命予後に影響を与えていないことを示した報告がある ¹⁾ 。
参考文献
1. Sekimoto T, et al. Well-tolerated portal hypertension and favorable prognosis in adult patients with extrahepatic portal vein obstruction in Japan. <i>Hepatol Res.</i> 2015 (In Press) 2. Bhargava DK, et al. Efficacy of endoscopic sclerotherapy on long-term management of oesophageal varices: a comparative study of results in patients with cirrhosis of the liver, non-cirrhotic portal fibrosis (NCPF) and extrahepatic portal venous obstruction (EHO). <i>J Gastroenterol</i>

Hepatol 1991; 6: 471-5.

3. Kitano S, et al. Esophageal transection may well be the approach of choice for patient with portal venous obstruction and esophageal varices. Jpn J Surg. 1989; 19: 418-23.
4. Bhargava DK, et al. Endoscopic sclerotherapy for portal hypertension due to extrahepatic obstruction: long-term follow-up. Gastrointest Endosc. 1989; 35: 309-11.
5. Pande GK, et al. Operations for portal hypertension due to extrahepatic obstruction: results and 10 year follow up. Br Med J (Clin Res Ed). 1987; 295: 1115-7.

検索式

[PubMed]

- #1: extrahepatic portal obstruction
- #2: prognosis OR mortality OR survival
- #3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

- #1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く)
- #2: (予後/TH or 予後/AL) or (死亡率/TH or 死亡率/AL) or (生存率/TH or 生存率/AL)
- #3: #1 AND #2

[検索論文]英文 172、和文 67

[採用論文]英文 5、和文 0

クリニカルクエスション

CQ1-6 肝外門脈閉塞症は、肝がん発症のリスクとなるか？

ステートメント

肝がんによる門脈腫瘍栓が続発性の肝外門脈閉塞症を引き起こすという報告は散見されるが、原発性の肝外門脈閉塞症患者が肝がんを発症したという報告は1件の症例報告のみである。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-V、 日本-無

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

2015年10月現在、検索論文のほとんどが、肝がんの門脈腫瘍栓による続発性の肝外門脈閉塞症の臨床像を記載したものである。2000-2009年に1病院で実施した調査では、原発性の肝外門脈閉塞症と診断された108人のうち、1人で肝細胞がんの発生を認めている¹⁾。

参考文献

1. Amarapurkar P, et al. Primary extrahepatic portal vein obstruction in adults: a single center experience. Indian J Gastroenterol. 2014; 33: 19-22.

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal obstruction

#2: hepatocellular carcinoma OR liver cancer

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: (肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (肝細胞癌/TH or 肝細胞がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝臓がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝がん/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 67、和文 66

[採用論文]英文 1、和文 0

D【外科治療】

クリニカルクエスチョン
CQ D-1 肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤の治療として、手術療法と内視鏡的治療とどちらが有効か？また、脾摘術は有効か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症の予後を最も左右するものは、食道静脈瘤出血である。出血例に対しては内視鏡的止血術を行うべきである。止血困難な場合には緊急手術も考慮する。未出血の予防例でも易出血性の食道静脈瘤に対しては、内視鏡的治療、または予防手術を考慮する。再出血や再発を繰り返す難治性食道静脈瘤は、脾腫、脾機能亢進症（汎血球減少症）を伴うことが多く、脾摘術および下部食道胃上部血行遮断術（Hassab 手術）などの直達手術、または選択的シャント手術を考慮する。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
欧米においては、易出血性の食道静脈瘤（予防例）に対しては、内視鏡的治療（EVL）とβブロッカーが第一選択の治療とされている ¹⁻³ 。出血例（急性・待機例）においてもEVLなどの内視鏡的治療は有効であり、長期予後が得られている ^{2,3} 。しかしながら、脾腫が著明で、出血や再発を繰り返す難治性の症例においては、脾摘および選択的シャント手術が推奨されており、肝予備能も保たれていることから、手術療法は積極的に考慮すべきと考える ^{4,5,6} 。
推奨 Minds2007
易出血性の食道静脈瘤においては内視鏡的治療が第一選択である。（グレードB、レベルV）。内視鏡治療抵抗性のものについては、外科的治療（脾摘（+胃上部血行遮断））または選択的シャント手術も考慮する。（グレードB、レベルV）
参考文献
1. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. J Hepatol. 2014; 60: 421-41. 2. Dell'Era A, Iannuzzi F, Fabris FM, Fontana P, Reati R, Grillo P, Aghemo A, de Franchis R, Primignani M. Impact of portal vein thrombosis on the

- efficacy of endoscopic variceal band ligation. *Dig Liver Dis.* 2014; 46: 152-6.
3. Sekimoto T, Maruyama H, Kobayashi K, Kiyono S, Kondo T, Shimada T, Takahashi M, Yokosuka O. Well-tolerated portal hypertension and favorable prognosis in adult patients with extrahepatic portal vein obstruction in Japan. *Hepatol Res.* 2015 Aug 29 Aug 29. doi: 10.1111/hepr.12581
 4. Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung D, Srivastava A, Ling SC, Duché M, McKiernan P, Superina R, Squires RH, Bosch J, Groszmann R, Sarin S, de Franchis R, Mazariegos G. Primary Prophylaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass-Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology.* 2015 Sep 11. doi: 10.1002/hep.28153.
 5. Kokudo T, Bonard E, Gillet M, Kokudo N, Halkic N. Reappraisal of shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in adults: Report of a single-center case series. *Hepatol Res.* 2015 Mar 3. doi: 10.1111/hepr.12512.
 6. Subhasis RC, Rajiv C, Kumar SA, Kumar AV, Kumar PA. Surgical treatment of massive splenomegaly and severe hypersplenism secondary to extrahepatic portalvenous obstruction in children. *Surg Today.* 2007; 37: 19-23.

検索式

[PubMed]

#1: ("oesophageal and gastric varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields])

#2: extrahepatic portal obstruction and treatment

#3: #1 AND #2

[医中誌]

((門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL)) and (PT=会議録除く) and

(食道胃静脈瘤/TH or 食道胃静脈瘤/AL) 66 papers

該当なし

[検索論文]英文 147、和文 0

[採用論文]英文 6、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ D-2 肝外門脈閉塞症において、食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術と直達術のどちらが有効か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術および直達術ともに生存率は良好だが、直達術後（脾摘後）には高率に門脈血栓が出現し再発率も高い傾向があるという成績がある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤治療として、シャント手術および直達手術ともに生存率は良好だが、特に小児の場合は meso-Rex bypass 作成の成績が良好である。
推奨 Minds2007
肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤治療として、シャント手術および直達手術ともに生存率は良好である（レベルIVb、グレードC1）。特に小児の場合は meso-Rex bypass 作成の成績が良好である（レベルIVb、グレードC1）。
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Guérin F., Bidault V., Gonzales E., Franchi-Abella S., De Lambert G., Branchereau S. : Meso-Rex bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children. Br J Surg 2013 ; 100 : 1606-1613. (レベルIVb) 2. Alberti D., Colusso M., Cheli M. et al. : Results of a stepwise approach to extrahepatic portal vein obstruction in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2013 ; 57 : 619-626. (レベルIVb) 3. Lautz T. B., Keys L. A., Melvin J. C., Ito J., Superina R. A. : Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children. J Am Coll Surg 2013 ; 216 : 83-89. (レベルIVb) 4. Luoto T., Pakarinen M., Mattila I., Rintala R. : Mesoportal bypass using a constructed saphenous vein graft for extrahepatic portal vein obstruction--technique, feasibility, and outcomes. J Pediatr Surg 2012 ; 47 : 688-693. (レベルIVb)

5. Rajalingam R., Javed A., Sharma D. et al. : Management of hypersplenism in non-cirrhotic portal hypertension: a surgical series. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2012 ; 11 : 165-171. (レベルIVb)
6. Zhang J. S., Li L., Liu S. L. et al. : Gastroportal shunt for portal hypertension in children. *J Pediatr Surg* 2012 ; 47 : 253-257. (レベルIVb)
7. Poddar U., Borkar V. : Management of extra hepatic portal venous obstruction (EHPVO): current strategies. *Trop Gastroenterol* 2011 ; 32 : 94-102. (レベルIVb)
8. Goyal N., Singhal D., Gupta S., Soin A. S., Nundy S. : Transabdominal gastroesophageal devascularization without transection for bleeding varices: results and indicators of prognosis. *J Gastroenterol Hepatol* 2007 ; 22 : 47-50. (レベルIVb)
9. Mathur S. K., Shah S. R., Soonawala Z. F. et al. : Transabdominal extensive oesophagogastric devascularization with gastro-oesophageal stapling in the management of acute variceal bleeding. *Br J Surg* 1997 ; 84 : 413-417. (レベルIVb)
10. Sharma D., Agrawal S., Saxena A., Raina V. K. : A modified technique of devascularization for surgical management of portal hypertension in children. *Trop Doct* 2001 ; 31 : 93-95. (レベルIVb)
11. Uchiyama M., Iwafuchi M., Ohsawa Y. et al. : Long-term results after nonshunt operations for esophageal varices in children. *J Pediatr Surg* 1994 ; 29 : 1429-1433. (レベルIVb)
12. 黒川 剛, 野浪 敏明, 原田 明生, 中尾 昭公, 高木 弘 : 胃静脈瘤に対する直達術の意義. *日本門脈圧亢進症食道静脈瘤学会雑誌* 1998.10 ; 4 : 241-244. (レベルIVb)
13. 蓮見 昭武, 藤田 順子, 木村 彰良ほか : 食道胃静脈瘤に対する経腹的直達手術(粘膜保存胃離断術)の術後遠隔成績と問題点. *日本門脈圧亢進症食道静脈瘤学会雑誌* 1997.08 ; 3 : 131-135. (レベルIVb)
14. 別府 倫兄, 丸山 俊朗, 大橋 薫 : 食道胃静脈瘤に対する直達手術 とくに術後遺残,再発,再出血,長期生存率からみた検討. *日本外科学会雑誌* 1992.09 ; 93 : 1159-1163. (レベルIVb)
15. 末永 昌宏, 中尾 昭公, 野浪 敏明 : 食道静脈瘤に対する直達手術後の再出血例の検討. *日本消化器病学会雑誌* 1987.07 ; 84 : 1373-1380. (レベルIVb)
16. 山下 隆史 : 食道静脈瘤に対する経腹的食道離断術とその成績. *大阪市医学会雑誌* 1986.09 ; 35 : 551-573. (レベルIVb)

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal obstruction OR extrahepatic portal hypertension

#2: operation

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 肝外門脈閉塞/AL AND (PT=会議録を除く)

#2: 外科手術/TH or 手術/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 310、和文 86

[採用論文]英文 11、和文 5

E【重症度分類】

クリニカルクエスチョン
CQ E-1 どのような症状に対して治療が必要か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症は食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症および胆道症、脾腫、脾機能亢進症、肝機能異常などの症候を表し、それぞれの症候について治療が必要である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
肝外門脈閉塞症は肝外の門脈が小児期ないしは成人期に閉塞し、門脈亢進症による症候を表す疾患である[1-4]。原因不明の原発性のもは、門脈亢進症による症候をコントロールできれば一般に予後良好である。
推奨 Minds2007
食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症および胆道症、脾腫、脾機能亢進症、肝機能異常には治療が必要である(レベルV、グレードC1)。
参考文献
1. Itzchak Y, Glickman MG. Duodenal varices in extrahepatic portal obstruction. Radiology 1977;124:619-624 2. Sugiura N, Matsutani S, Ohto M, et al. Extrahepatic portal vein obstruction in adults detected by ultrasound with frequent lack of portal hypertension signs. J Gastroenterol Hepatol 1993;8:161-167 3. Zarate Mondragon F, Romero Trujillo JO, Cervantes Rustamante R, et al. Clinical, radiologic, and endoscopic characteristics upon diagnosis of patients with prehepatic portal hypertension at the Instituto Nacional de Pediatría from 2001 to 2011. Rev Gastroenterol Mex 2014;79:244-249 4. EI-Karakasy HM, EI-Koofy N, Mohsen N, et al. Extrahepatic portal vein obstruction in Egyptian children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2015;60:105-109
検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: "extrahepatic portal obstruction"[TI] OR "extrahepatic portal vein obstruction"[TI] OR "prehepatic portal hypertension"[TI]</p> <p>#2: "symptom" OR "manifestation" OR "characteristics"</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: (門脈閉塞症/TH OR 肝外門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#2: (肝前性門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#3: (徴候と症状/TH or 症状/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#4: (#1 OR #2) AND #3</p> <p>[検索論文]英文 15、和文 37</p> <p>[採用論文]英文 4、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ E-2 重症度を規定する因子は何か？
ステートメント
重症度を規定する因子のエビデンスはないが、治療を必要とする食道・胃静脈瘤や異所性静脈瘤は重症度と関連があると考えられる。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
肝外門脈閉塞症は肝外門脈の閉塞により食道・胃静脈瘤などの門脈圧亢進症による症候を表す。門脈閉塞部位の進展はあるものの、静脈瘤出血をコントロールできれば、慢性の経過から肝不全に至ることはなく、予後良好である[1-4]。したがって現在まで予後因子の解析はなされていない。
推奨 Minds2007
治療を必要とする食道・胃静脈瘤や異所性静脈瘤は重症度と関連があると考えられる。(レベルV、グレードC1)。
参考文献
1. Ogawa A, Takamori S, Kojima K, et al. Hemodynamics in extrahepatic portal vein obstruction and its changes during long-term follow-ups.

<p>Hepatol Res 2002;24:141-151</p> <p>2. Maksoud-Filho JG, Goncalves MEP, Cardoso SR, et al. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality. J Pediatr Surg 2009;44:1877-1883</p> <p>3. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. World J Gastroenterol 2010;16:4968-4972</p> <p>4. di Francesco F, Grimaldi C, de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass – a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside. J Am Coll Surg 2014;218:e23-e36</p>
検索式
<p>[PubMed]</p> <p>#1: "extrahepatic portal obstruction"[TI] OR "extrahepatic portal vein obstruction"[TI] OR "prehepatic portal hypertension"[TI]</p> <p>#2: “grading” OR “severity” OR “prognosis”</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: (門脈閉塞症/TH OR 肝外門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#2: (肝前性門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#3: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#4: (予後/TH or 予後 AL) AND (PT-会議録除く)</p> <p>#5: (#1 OR #2) AND (#3 OR #4)</p> <p>[検索論文]英文 33、和文 55</p> <p>[採用論文]英文 4、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ E-3 重症度を決定するために必要な検査は何か？
ステートメント
重症度を規定する因子が、治療を必要とする食道・胃静脈瘤や異所性静脈瘤と関連があると考え、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などが必要な検査である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)

<p>推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)</p>
解説
<p>肝外門脈閉塞症は食道・胃静脈瘤などの門脈圧亢進症の症候を表し、静脈瘤出血をコントロールできれば、予後良好とされている[1-4]。静脈瘤の有無を診断するためには、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などの検査を施行する必要がある。</p>
推奨 Minds2007
<p>重症度判定のためには、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などの検査が必要である(レベルV、グレードC1)。</p>
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Ogawa A, Takamori S, Kojima K, et al. Hemodynamics in extrahepatic portal vein obstruction and its changes during long-term follow-ups. <i>Hepatol Res</i> 2002;24:141-151 2. Maksoud-Filho JG, Goncalves MEP, Cardoso SR, et al. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality. <i>J Pediatr Surg</i> 2009;44:1877-1883 3. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. <i>World J Gastroenterol</i> 2010;16:4968-4972 4. di Francesco F, Grimaldi C, de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass – a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside. <i>J Am Coll Surg</i> 2014;218:e23-e36
検索式
<p>[PubMed] #1: "extrahepatic portal obstruction"[TI] OR "extrahepatic portal vein obstruction"[TI] OR "prehepatic portal hypertension"[TI] #2: “grading” OR “severity” OR “prognosis” #3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌] #1: (門脈閉塞症/TH OR 肝外門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く) #2: (肝前性門脈閉塞症/AL) AND (PT-会議録除く) #3: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く) #4: (予後/TH or 予後 AL) and (PT-会議録除く) #5: (#1 OR #2) AND (#3 OR #4)</p>

[檢索論文]英文 33、和文 55

[採用論文]英文 4、和文 0

F【内視鏡診断治療・IVR】

クリニカルクエスチョン
CQ F-1 肝外門脈閉塞症において、食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか？
ステートメント
肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤の治療適応は、肝硬変患者と同じでよいと考えられる。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-無、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
肝外門脈閉塞症に合併した食道・胃静脈瘤の治療適応に関する文献はないが、肝外門脈閉塞症では比較的肝機能は保たれていることが多いため、出血しても肝硬変症より予後は良好と考えられる。左側門脈圧亢進症などでは、特殊な胃静脈瘤の病態があるため、治療抵抗性のものがあるため、注意を要する。
推奨 Minds2007
食道静脈瘤および胃静脈瘤に対する治療適応は肝硬変患者と同じでよいものと考えられる。（エビデンスレベルVI，グレードB）
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. J Hepatol. 2014; 60: 421-41. 2. Sarin SK, Kapoor D. Non-cirrhotic portal fibrosis: current concepts and management. J Gastroenterol Hepatol. 2002; 17: 526-34. 3. 牧野 勇、北川 裕久、中川原 寿俊、他 門脈合併切除を伴う臍頭十二指腸切除術後の左側門脈圧亢進症に関する検討 胆膵の病態生理 2015; 31: 11-16 4. 松本 敏文,其田 和也,甲斐 成一郎、他 左側門脈圧亢進症による胃静脈瘤出血をきたした 3 例の治療経験 日本門脈圧亢進症学会雑誌 2001; 7: 158-162
検索式

[PubMed]
 extrahepatic[All Fields] AND ("hypertension, portal"[MeSH Terms] OR ("hypertension"[All Fields] AND "portal"[All Fields]) OR "portal hypertension"[All Fields] OR ("portal"[All Fields] AND "hypertension"[All Fields])) AND ("oesophageal varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR ("esophageal"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal varices"[All Fields])

[医中誌]
 ((肝外門脈閉塞症/AL) and (PT=原著論文,会議録除く)) and ((食道胃静脈瘤/TH or 食道胃静脈瘤/AL))
 ((左側門脈圧亢進症/AL) and (PT=原著論文,会議録除く)) 22件
 [検索論文]英文 406、和文 88
 [採用論文]英文 2、和文 2

クリニカルクエスション
CQ F-2 肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデ (S-B tube、止血用胃バルーン) は有効か
ステートメント
食道・胃静脈瘤出血に対して S-B チューブは有効と考えられる。
Minds 2007
推奨グレード : B エビデンスレベル : 海外-無、 日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度 : 2 (合意率 100%) エビデンスレベル : D(Very low)
解説
肝外門脈閉塞症に限った食道・胃静脈瘤出血に対する S-B チューブの治療効果に対する報告は、海外・本邦ともみられないが、本症では肝機能は保たれているため、使用例での短期治療効果は良好と考えられる。
推奨 Minds2007

肝外門脈閉塞症における食道・胃静脈瘤出血に対する S-B チューブは有効と考えられる。
参考文献
該当文献なし
検索式
<p>[PubMed] Sengstaken [All Fields] AND Blakemore[All Fields] AND tube[All Fields] AND extrahepatic[All Fields] AND portal[All Fields] AND ("veins"[MeSH Terms] OR "veins"[All Fields] OR "venous"[All Fields]) AND obstruction[All Fields]</p> <p>[医中誌] Sengstaken/AL and Blakemore/AL and (門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL) and (静脈瘤/TH or 静脈瘤/AL)</p> <p>[検索論文]英文該当無、和文該当無 [採用論文]英文該当無、和文該当無</p>

クリニカルクエスチョン
CQ F-3 肝外門脈閉塞症の食道・胃静脈瘤に対して内視鏡治療は有効か？
ステートメント
食道・胃静脈瘤が出現するため、出血のコントロールが重要であり、内視鏡的硬化療法や結紮術が有効である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-II、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：A (High)
解説
<p>内視鏡治療（硬化療法、結紮術）は手技も安定し、緊急出血例に対しては第一選択と言える[1]（エビデンスレベルVIb）。しかし、孤立性静脈瘤に関しては内視鏡治療以外に IVR が良い適応になる場合もある[2]（エビデンスレベルVIb）。</p> <p>海外においては、肝外門脈閉塞症に発症した食道・胃静脈瘤に対する内視鏡的硬化療法および結紮術の静脈瘤消失率は 88%～100%と報告されている[3-5]（エビデンスレベルIII, IVb, II）。静脈瘤再発率は硬化療法で 8～10%、結紮</p>

術で 20～30%である[5, 6] (エビデンスレベルⅡ)。尚、静脈瘤に対する硬化療法の致死率は 0%である[7] (エビデンスレベルⅣb)。

本邦においては、2005 年度全国疫学調査の解析で、全 55 例の肝外門脈閉塞症のうち食道静脈瘤に対する治療選択としては、内視鏡治療が 63%と最も高く、次に手術療法 (38%) と続く。胃静脈瘤に対しては手術療法が 50%、内視鏡治療が 33%であった [8] (エビデンスレベルⅣb)。2006 年度肝外門脈閉塞症の治療成績調査 (全 103 例) のうち、食道静脈瘤に対する内視鏡治療後の 5 年累積非再出血率は 95.8%で、5 年累積再発率は 42.1%であった[9] (エビデンスレベルⅣb)。

出血のコントロールが重要であり、欧米においても、出血時のみならず易出血性の食道・胃静脈瘤に対しては内視鏡的硬化療法か結紮術が推奨されている [10] (エビデンスレベルⅥ)。

推奨 Minds2007

高頻度で食道・胃静脈瘤が出現するため、出血のコントロールが重要であり、内視鏡的硬化療法や結紮術が有効である (レベルⅡ、グレード B)。

参考文献

1. 福井博. 肝外門脈閉塞症をめぐる諸問題. 肝臓 2000; 41: 707-710. (レベルⅥ)
2. 中田学, 中村健治, 他. 食道・胃静脈瘤の治療. IVR を利用した治療法. 臨床消化器内科 2000; 15: 563-571. (レベルⅥ)
3. Poddar U, Bhatnagar S, Yachha SK. Endoscopic band ligation followed by sclerotherapy: Is it superior to sclerotherapy in children with extrahepatic portal venous obstruction? J Gastroenterol Hepatol. 2011; 26: 255-9. (レベルⅢ)
4. Poddar U, Thapa BR, Rao KL, Singh K. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West? J Gastroenterol Hepatol. 2008; 23: 1354-7. (レベルⅣb)
5. Zargar SA, Javid G, Khan BA, et al. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. Hepatology. 2002; 36: 666-72. (レベルⅡ)
6. Sarin SK, Govil A, Jain AK, et al. Prospective randomized trial of endoscopic sclerotherapy versus variceal band ligation for esophageal varices: influence on gastropathy, gastric varices and variceal recurrence. J Hepatol. 1997; 26: 826-32. (レベルⅡ)
7. Itha S, Yachha SK. Endoscopic outcome beyond esophageal variceal

- eradication in children with extrahepatic portal venous obstruction. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006; 42: 196-200. (レベルIVb)
8. 廣田良夫. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 門脈血行異常症調査研究平成 17 年度研究報告書 2005: 50-55. (レベルIVb)
9. 橋爪誠. 門脈血行異常症の治療成績に関する全国調査. 門脈血行異常症調査研究平成 18 年度研究報告書 2006: 93-96. (レベルIVb)
10. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. J Hepatol. 2014; 60: 421-41.

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal vein obstruction

#2: endoscopic injection sclerotherapy OR endoscopic variceal ligation OR endoscopic treatment

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: 門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL

#2: EIS/AL or EVL/AL or (静脈瘤/TH or 静脈瘤/AL) or (内視鏡法/TH or 内視鏡治療/AL) and (PT=会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 123、和文 131

[採用論文]英文 6、和文 4

クリニカルクエスチョン

CQ F-4 肝外門脈閉塞症における胃静脈瘤に対して B-RTO は有効か？

ステートメント

肝外門脈閉塞症における胃静脈瘤に対して BRTO は有効と考えられる

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-無、日本-V

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

肝外門脈閉塞症における胃腎シャントによる胃穹窿部静脈瘤に対する BRTO の報告は、本邦からの小児における 1 例のみであるが、本症では肝機能は保たれているため、待機・予防例での治療予後は良好と考えられる。
推奨 Minds2007
胃腎シャントを有する胃穹窿部静脈瘤に対して、BRTO は有効と考えられる。 (グレードB, エビデンスレベルV)
参考文献
1. Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for gastric varices in a child with extrahepatic portal venous obstruction. Takahashi T, Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, Tajiri T. J Nippon Med Sch. 2009; 76: 173-8.
検索式
[PubMed] balloon[Title] AND occluded[Title] AND retrograde[Title] AND transvenous[Title] AND obliteration[Title] AND extrahepatic[Title] AND portal[Title] AND venous[Title] AND obstruction[Title]
[医中誌] ((門脈閉塞症/TH or 肝外門脈閉塞症/AL) and (食道胃静脈瘤/TH or 胃静脈瘤/AL) and (バルーン下逆行性経静脈的塞栓術/TH or BRTO/AL)) and ((PT=症例報告) AND (PT=原著論文))
[検索論文]英文 1、和文 15
[採用論文]英文 1、和文 0

クリニカルクエスション
CQ F-5 肝外門脈閉塞症における胃静脈瘤出血に対して cyanoacrylate 系薬剤注入法は有効か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症を対象とした cyanoacrylate 系薬剤注入法の報告は少ないが、肝硬変を対象とした場合と同様に、胃静脈瘤出血に対して、cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用である
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-VI、日本-VI
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)

解説

本ステートメントの内容は、主に肝硬変合併胃静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法 (CA法) の有効性を示すものであり、肝外門脈閉塞症合併胃静脈瘤出血に対するものではない。しかしながら、CA法による胃静脈瘤治療において基礎疾患による差はないものと思われる。肝硬変症(LC)患者に関しては、cyanoacrylate(CA)を用いた EISの方が alcohol(AL)を用いた EISよりも、治療期間が短く(AL:4.7±3.2wk、CA:2.0±1.6wk)、出血コントロールも良かった AL44%、CA100%)。また注入量も少なくすむ (AL: 28.9±16.4ml、CA: 3.6±1.3ml) 1)。EVL 群との比較では、CA を用いた EIS がより安全で、再出血率も低かったとの報告や2)、活動性胃静脈瘤出血のコントロールでは差が無いが、治療後の再出血率は CA 群が低いという報告3)もある。また、薬剤との対比として、βブロッカー投与群と CA 群との比較では胃静脈瘤再出血率は低く(β群 55%、CA15%)、死亡率も低い(β群 25%、CA3%)4)。以上から肝硬変症(LC)を対象とした胃静脈瘤出血に対して CA を用いた EIS は、EVL による結紮術や、Alcohol 注入法、βブロッカーによる薬剤治療よりも優れている。一方、肝外門脈閉塞症(EHPVO)のみを対象とした報告は少ない。文献1)の中の、AL 群の 6/17 例、CA 群の 5/20 例は EHPVO が含まれているデータであり報告の一部に含まれていることが多い。数少ないが、LC 例との直接比較試験では、LC56 例と EHPVO30 例の比較があり、再出血率や死亡率には差が無かったが、CA 注入量は EHPVO の方が多く必要(EHPVO:4.7±3.1ml、LC:3.2±2ml P=0.014)であると報告されている5)。一方、非硬性門脈圧亢進症((non-cirrhotic portal hypertension:NCPH)16 例:うち 13 例が EHPVO)と LC13 例との比較では治療回数(NCPH1.5±1.3 回、LC1.9±1.5 回)や CA 使用量は差がない(NCPH:1.5±0.9ml、LC:2.1±1.9ml)との報告もある6)。本邦の門脈血行異常に関する調査研究 23 年度報告書では、特発性門脈圧亢進症(IPH)20 例、Budd-chiari 症候群(BCS)7 例、EHPVO8 例での比較において、EHPVO は胃静脈瘤の治療率が高く (IPH40%、BCS28.5%、EHPVO75.0%)、供血路が多い (IPH1.5 本、BCS1.8 本、EHPVO2.6 本)と報告されている7)。側副血行路が発達することから EHPVO では胃静脈瘤血行動態が複雑になることが推測されるが、LC と同等に CA による EIS で治療可能で、その治療効果が高いと推測できる。実臨床では、本邦の 338 例(うち IPH11、EHPVO5 例を含む)の出血性胃静脈瘤治療のコホート報告でも、CA は、内科的治療や SB tube などの保存的治療に比して、有意に再出血率が低く、塞栓症の合併症もなかったとされており、既に本邦に浸透した治療である。

参考文献

1. Sarin SK, Jain AK, Jain M, Gupta R. A randomized controlled trial of cyanoacrylate versus alcohol injection in patients with isolated fundic varices. *Am J Gastroenterol* 2002;97:1010-5. (レベルII) (ランダム)
2. Lo GH, Lai KH, Cheng JS, Chen MH, Chiang HT. A prospective, randomized trial of butyl cyanoacrylate injection versus band ligation in the management of bleeding gastric varices. *Hepatology* 2001;33:1060-4. (ランダム)
3. Tan PC, Hou MC, Lin HC, Liu TT, Lee FY, Chang FY, Lee SD. A randomized trial of endoscopic treatment of acute gastric variceal hemorrhage: N-butyl-2-cyanoacrylate injection versus band ligation. *Hepatology* 2006;43:690-7. (ランダム)
4. Mishra SR., et al. Endoscopic cyanoacrylate injection versus beta-blocker for secondary prophylaxis of gastric variceal bleed: a randomized control trial. *Gut* 2010; 729-735. (ランダム)
5. Barjesh C et al. Gastric Varices in Cirrhosis versus Extrahepatic Portal Venous Obstruction and Response to Endoscopic N-Butyl-2-cyanoacrylate Injection. *JOURNAL OF CLINICAL AND EXPERIMENTAL HEPATOLOGY* 2013; 19-23. (ランダム)
6. Radha K. et al. Endoscopic sclerotherapy of gastric variceal bleeding with N-Butyl-2-Cyanoscrylate. *J Clin Gastroenterol* 2002; 222-227. (ケースシリーズ)
7. 小原勝敏、高木忠之 他、門脈血行異常症に伴う食道・胃静脈瘤の病態と治療経過 厚生労働科学研究助成金(難治性疾患克服研究事業) 分担研究報告書 H23年度 2012; 83-86. (ケースシリーズ)
8. 村島直哉 他、全国コホート調査に基づく出血性胃噴門穹窿部・胃穹窿静脈瘤に対する各種治療法の治療効果 日門亢会誌 2010; 88-103. (コホート)

検索式

[PubMed]

```
#1 extrahepatic portal obstruction or extrahepatic portal hypertension
#2 non-cirrhotic portal fibrosis
#3 extrahepatic portal vein obstruction
#4 gastric varices and cyanoacrylate or endoscopic injection
  sclerotherap
#5 #1and # 4          37
#6 #2 and #4         7
```

#7 #3 and #4	19
[医中誌]	
#1 門脈閉塞症 or 肝外門脈閉塞症(会議録を除く)	
#2 胃静脈瘤 内視鏡的硬化療法	
#3 cyanoacrylate	
#4 #1 and #2	
#5 #1 and #3	
[検索論文]英文 63、和文 6	
[採用論文]英文 32、和文 2	

クリニカルクエスチョン
CQ F-6 肝外門脈閉塞症における補助療法としての PSE は有効か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症における門脈圧亢進に対し、PSE は有効であったとする報告がある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤、汎血球減少、脾腫、高アンモニア血症等に対し、PSE は有効で、特に IVR や内視鏡的治療を組み合わせる事で治療成績が改善したという報告がある[1-14]。肝外門脈閉塞症においても補助療法としての PSE の有効性が報告されている[1, 2, 6-8, 14]。
推奨 Minds2007
肝外門脈閉塞症における門脈圧亢進に対し、PSE は補助療法として有効である (レベルIVb、グレードC1)。
参考文献
1. Takahashi T., Yoshida H., Mamada Y., Taniyai N., Tajiri T. : Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for gastric varices in a child with extrahepatic portal venous obstruction. J Nippon Med Sch 2009 ; 76 : 173-178. (レベルV)
2. Nio M., Hayashi Y., Sano N., Ishii T., Sasaki H., Ohi R. : Long-term efficacy

- of partial splenic embolization in children. *J Pediatr Surg* 2003 ; 38 : 1760-1762. (レベルIVb)
3. Ohmoto K., Yoshioka N., Tomiyama Y. et al. : Improved prognosis of cirrhosis patients with esophageal varices and thrombocytopenia treated by endoscopic variceal ligation plus partial splenic embolization. *Dig Dis Sci* 2006 ; 51 : 352-358. (レベルIVb)
 4. Tajiri T., Onda M., Tani N., Yoshida H., Mamada Y. : A comparison of combination endoscopic therapy and interventional radiology with esophageal transection for the treatment of esophageal varices . *Hepatogastroenterology* 2002 ; 49 : 1552-1554. (レベルIVb)
 5. Yoshida H., Mamada Y., Tani N. et al. : Long-term results of partial splenic artery embolization as supplemental treatment for portal-systemic encephalopathy. *Am J Gastroenterol* 2005 ; 100 : 43-47. (レベルIVb)
 6. Cwikiel W., Keussen I., Larsson L., Solvig J., Kullendorff C. M. : Interventional treatment of children with portal hypertension secondary to portal vein occlusion. *Eur J Pediatr Surg* 2003 ; 13 : 312-318. (レベルIVb)
 7. 石橋 啓如, 阿部 宏美, 宮川 明祐ほか : 部分的脾動脈塞栓術を併用した内視鏡的硬化療法が有効であった肝外門脈閉塞症に合併した治療抵抗性食道静脈瘤の1例. *Gastroenterological Endoscopy* 2013.06 ; 55 : 1848-1853. (レベルV)
 8. 蓮見 桂三, 鈴木 孝良, 齊藤 真, 峯 徹哉 : 肝外門脈閉塞症による食道胃静脈瘤に対し,内視鏡的静脈瘤結紮術,部分的脾動脈塞栓術,左胃動脈塞栓術の併用療法が有効であった1例. *肝臓* 2002.04 ; 43 : 192-198. (レベルV)
 9. Hidaka H., Kokubu S., Saigenji K., Isobe Y., Maeda T. : Restoration of thrombopoietin production after partial splenic embolization leads to resolution of thrombocytopenia in liver cirrhosis. *Hepatol Res* 2002 ; 23 : 265. (レベルIII)
 10. Duan X., Zhang K., Han X.ほか : Comparison of percutaneous transhepatic variceal embolization (PTVE) followed by partial splenic embolization versus PTVE alone for the treatment of acute esophagogastric variceal massive hemorrhage. *J Vasc Interv Radiol* 2014 ; 25 : 1858-1865. (レベルIII)
 11. Waguri N., Hayashi M., Yokoo T. et al. : Simultaneous combined balloon-occluded retrograde transvenous obliteration and partial splenic embolization for portosystemic shunts. *J Vasc Interv Radiol* 2012 ; 23 :

650-657. (レベルIVb)

12. Chikamori F., Okamoto H., Kuniyoshi N., Takase Y. : Effects of combined therapy using partial splenic embolization and transjugular retrograde obliteration on systemic hemodynamics in patients with gastric varices and a splenorenal shunt. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech 2013 ; 23 : 149-153. (レベルIVb)
13. Xu R. Y., Liu B., Lin N. : Therapeutic effects of endoscopic variceal ligation combined with partial splenic embolization for portal hypertension. World J Gastroenterol 2004 ; 10 : 1072-1074. (レベルIVb)
14. Chang C. Y., Singal A. K., Ganeshan S. V., Schiano T. D., Lookstein R., Emre S. : Use of splenic artery embolization to relieve tense ascites following liver transplantation in a patient with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Liver Transpl 2007 ; 13 : 1532-1537. (レベルV)

検索式

[PubMed]

#1: extrahepatic portal obstruction OR extrahepatic portal hypertension

#2: portal hypertension

#3: partial splenic embolization

#4: #1 AND #3

#5: #2 AND #3

[医中誌]

#1: 肝外門脈閉塞/AL AND (PT=会議録を除く)

#2: 脾動脈塞栓/AL

#3: #1 AND #2

#4: interventional/AL and (放射線医学/TH OR radiology/AL)

#5: #2 AND #4

#6: #1 AND #5

[検索論文]英文 123、和文 7

[採用論文]英文 12、和文 2

クリニカルクエスチョン

CQ F-7 肝外門脈閉塞症における異所性静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用か？

ステートメント

胃静脈瘤出血と同様に、異所性静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用である。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-V、 日本-無

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

肝硬変症と同様に肝外門脈閉塞症 (EHO) の胃静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用である。胃静脈瘤ではなく、異所性静脈瘤を対象とした RCT はなく、case report は散見される。異所性静脈瘤は門脈と下腸間膜静脈間の porto-systemic collateral の一部が消化管粘膜内に管腔を形成することからなり、門脈圧亢進症や EHO で多く認められる 1)。異所性静脈瘤の出血頻度は門脈圧亢進症患者の 1-5%とされ、比較的稀である 2-3)。十二指腸などは通常内視鏡で観察可能であるが、空腸などは double balloon 内視鏡が必要である。結腸・直腸静脈瘤は通常下部内視鏡で 43%に認められるとの報告もある 4)。異所性静脈瘤の治療としては、主に EIS が行われている。直接比較試験は認めないが、cyanoacrylate により EIS は AS と同様に有効であると報告されている 5-8)。EVL も十二指腸静脈瘤出血に対する止血術としては、有効であるが、再出血が問題とされている 4,9)。EHO は異所性静脈瘤を形成しやすく、症例報告の中の頻度も高い。10 例の十二指腸静脈瘤の検討では、半数の 5 例が EHPVO であり、出血例 3 例は CA で治療可能で、保存例はβブロッカーで治療したとの報告もある 10)。本邦の異所性静脈瘤全国アンケート調査 173 例中でも IPH8 例、EHPVO18 例と門脈血行異常症の頻度は高い。報告の中で治療が施行された症例のうち、十二指腸静脈瘤に対して内視鏡的治療が 31.6%、IVR が 21%、直腸静脈瘤に対しては内視鏡的治療が 31.9%、IVR が 5.6%であり、内視鏡的治療が第一治療として選択されている。内視鏡治療の内訳では、CA が 19 例中 12 例で最も多く、6 例が EO、1 例が AS 法であった 11)。以上から、直接的な EHPVO の異所性静脈瘤治療としての検討は無いが、既に異所性静脈瘤に対して CA を用いた EIS は本邦でも施行されており、特に出血例に関しては選択して良い治療法と言える。

参考文献

1. Erwin Biecker, et al. Portal hypertension and gastrointestinal bleeding: Diagnosis, prevention and management. World J Gastroenterol. 2013; 5035-5050 (review)
2. Kinkhabwala, et al. Bleeding ileal varicosity demonstrated by transhepatic portography. AJR Am J roentgenol.1977; 514-516, 1977 (ケースシリーズ)
3. Sato T, et al. Clinicopathological features and treatment of ectopic varices with portal hypertension. Int J Hepatol. 2011 (ケースシリーズ)
4. Dhiman RK, et al. Endosonographic, endoscopic, and histologic evaluation of alterations in the rectal venous system in patients with portal hypertension. Gastointest Endosc. 1999; 218-227. (ケースシリーズ)
5. Bhasin DK, et al. Endoscopic management of bleeding ectopic varices with histoacryl. HPB Surg. 1999; 171-173. (ケースシリーズ)
6. Chen WC, et al. An endoscopic injection with N-butyl-2-cyanoacrylate used for colonic variceal bleeding: a case report and review of the literature. Am J Gastroenterol. 2000; 540-542. (ケースシリーズ)
7. Gertsch P, et al. Cure of a bleeding duodenal varix by sclerotherapy. Br J Surg. 1988; 717. (ケースシリーズ)
8. Tsuji H, et al. A case of endoscopic injection sclerotherapy for a bleeding duodenal varix . Gastroenterol Jpn. 1989; 60-64. (ケースシリーズ)
9. Yoshida Y, et al. Successful endoscopic injection sclerotherapy with N-butyl-2-cyanoacrylate following the recurrence of bleeding soon after endoscopic ligation for ruptured duodenal varices. Am J Gastroenterol. 1997; 1227-1229. (ケースシリーズ)
10. Surinder Singh Rana, et al. Clinical, endoscopic and endoscopic ultrasound features of duodenal varices: A report of 10 cases ENDOSCOPIC ULTRASOUND 2014; 54-57. (ケースシリーズ)
11. Notihito Watanabe et al. Current status of ectopic varices in Japan: Results of a survey by the Japan Society for Portal Hypertension. Hepatology research 2010; 762-776. (ケースシリーズ)

検索式

[PubMed]

#1 extrahepatic portal obstruction or extrahepatic portal hypertension
 #2 non-cirrhotic portal fibrosis
 #3 extrahepatic portal vein obstruction
 #4 cyanoacrylate or endoscopic injection sclerotherapy

#5 ectopic varices or duodenal varices or rectal varices	
#6 #1 and # 4 and #5	36
#7 #2 and # 4 and #5	7
#8 #3 and #4 and #5	19
[医中誌]	
#1 門脈閉塞症 or 肝外門脈閉塞症(会議録を除く)	
#2 内視鏡的硬化療法 or cyanoacrylate (会議録を除く)	
#3 異所性静脈瘤 or 十二指腸静脈瘤 or 直腸静脈瘤 (会議録を除く)	
#4 #1 and #2 and #3	
[検索論文]英文 62、和文 11	
[採用論文]英文 2、和文 0	

クリニカルクエスチョン
CQ F-8 門脈閉塞に対するステント挿入術は有効か？
ステートメント
肝外門脈閉塞症に対するステント挿入術は有効であったとする報告がある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
肝外門脈閉塞症に伴う門脈圧亢進に対し、ステント挿入術は有効であったという報告がある 1-6。
推奨 Minds2007
肝外門脈閉塞症に伴う門脈圧亢進に対し、ステント挿入術は有効である (レベルV、グレードC1)。
参考文献

1. Sakai M., Nakao A., Kaneko T. ほか : Transhepatic portal venous angioplasty with stenting for bleeding jejunal varices . Hepatogastroenterology 2005 ; 52 : 749-752.
2. Madhusudhan K., Agrawal N., Srivastava D. N., Pal S., Gupta A. K. : Percutaneous transhepatic portal vein stenting in a patient with benign non-transplant postoperative portal vein stenosis: A case report. Indian J Radiol Imaging 2013 ; 23 : 351-353.
3. 新村 兼康, 宇田川 郁夫, 西野 仁恵, 菊地 紀夫, 宮崎 勝 : 肝切除・胆管切除術後の肝外門脈閉塞による消化管出血に門脈ステント留置および側副血行路塞栓で長期生存した 1 例. 胆道 2013.12 ; 27 : 855-861.
4. 佐々木 勉, 谷口 尚範, 吉村 玄浩ほか : 臍頭十二指腸切除後の良性肝外門脈閉塞に対して経皮経肝門脈ステント留置術を施行した 1 例. 日本消化器外科学会雑誌 2012.03 ; 45 : 296-303.
5. 川本 潤, 木村 文夫, 清水 宏明ほか : 肝臓同時切除後局所再発による門脈閉塞に対し経皮経肝的門脈内ステント留置が有効であった胆管癌の 1 例. 癌と化学療法 2005.10 ; 32 : 1866-1869.
6. Cwikiel W., Keussen I., Larsson L., Solvig J., Kullendorff C. M. : Interventional treatment of children with portal hypertension secondary to portal vein occlusion. Eur J Pediatr Surg 2003 ; 13 : 312-318.

検索式

[PubMed]

#1 extrahepatic portal obstruction OR extrahepatic portal hypertension	1442
#2 stent	77243
#3 interventional radiology	22406
#4 #1 AND #2	52
#5 #2 OR #3	96997
#6 #1 AND #5	

[医中誌]

#1 肝外門脈閉塞/AL AND (PT=会議録を除く)	189
#2 ステント	55821
#3 #1 AND #2	6
#4 interventional/AL and (放射線医学/TH OR radiology/AL)	
#5 #2 AND #4	64582
#6 #1 AND #5	9

[検索論文]英文 77、和文 9

[採用論文]英文 3、和文 3

バッドキアリ症候群の診断と治療ガイドライン

A【病理学的検査】

クリニカルクエスチョン
CQ A-1 肝生検はバッドキアリ症候群の診断に有用か？
ステートメント
バッド・キアリ症候群の肝臓に基本的な病理組織所見はうっ血肝であり、特異的な所見は明らかにされていない。ただし、肝生検によりうっ血肝の程度や肝病変の進行度の評価は可能である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
バッド・キアリ症候群の肝病理像は、うっ血の程度と進行度により異なる 1,2,3)。急性のうっ血では、肝小葉中心帯の類洞の拡張が見られ、うっ血が高度の場合には中心帯に壊死が生じる。うっ血が持続すると、肝小葉の逆転像（門脈域が中央に位置し肝細胞団がうっ血帯で囲まれた像）の形成や中心帯領域に線維化が生じ、慢性うっ血性変化が見られる。さらに線維化が進行すると、主に中心帯を連結する架橋性線維化が見られ、線維性隔壁を形成し肝硬変の所見を呈する。ただし、肝生検の組織所見は予後の推定には有用ではないとの報告がある 4)。
推奨 Minds2007
バッド・キアリ症候群において、肝生検は診断の補助として有用である（レベルIVb、グレードC1）。
参考文献
1. Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: Consensus and controversies. Hepatology 2003;38:793-803. (エビデンスIVb) 2. Gentil-Kocher S, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel M, Maillard JN, Valayer J, Hay JM, Alagille D. Budd-Chiari syndrome in children: Report of 22 cases. J Padiatr 1988;113:30-38. (エビデンスV)

3. Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, Azar N, El Younsi M, Maller A, Boulder MJ. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology* 1999;30:84-89. (エビデンスIVb)
4. Tang TJ, Batts KP, de Groen PC, van Hoek B, Haagsma EB, Hop WCJ, Janssen HLA. The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2001;35:338-343. (エビデンスIVb)

検索式

[PubMed]

#1: ("Budd-Chiari syndrome"[All Fields])

#2: ("pathology"[All Fields])

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: Budd-Chiari syndrome/TH or バッド・キアリ症候群/AL

#2: 病理/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 432、和文 122

[採用論文]英文 4、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQA-2 摘出された脾臓の病理学的検索は診断に有用か？

ステートメント

バッドキアリ症候群の脾臓に特異的な病理所見は明らかとなっていない。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-V、日本-V

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

バッド・キアリ症候群では、しばしば脾腫がみられるが、特異的な病理所見は明らかではない 1)。腫瘍などの鑑別診断のため治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは必要である。

推奨 Minds2007

バッド・キアリ症候群において、治療目的で摘出された脾臓を病理学的に検索することは診断の補助として有効である場合がある（レベルV、グレードC1）。

参考文献

1. Strauss E, Valla D. Non-cirrhotic portal hypertension—concept, diagnosis and clinical management. Clin Res Hepatol Gastroenterol 2014;38:564-569.

検索式

[PubMed]

("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND ("spleen"[MeSH Terms] OR "spleen"[All Fields])

[医中誌]

(Budd chiari 症候群/TH or バッド キアリ症候群/AL) and (脾臓/TH or 脾臓/AL)

[検索論文]英文 52、和文 20

[採用論文]英文 1、和文 0

B【内科診断・薬物治療】

①概念と症候

クリニカルクエスチョン
CQ B-1-1 バッド・キアリ症候群の病因は何か？
ステートメント
原発性バッド・キアリ症候群の病因は未だ不明であるが、血栓、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：C (Low)
解説
<p>バッド・キアリ症候群とは、肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。本邦では両者を合併している病態が多い。原発性バッド・キアリ症候群と続発性バッド・キアリ症候群とがある。原発性バッド・キアリ症候群の病因は未だ不明であるが、血栓、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている[1]。慢性骨髄増殖性疾患には V617F 遺伝子変異 (JAK2 変異) が関連すると言われているが、本症と診断された内の 41%において JAK2 変異が陽性を示すという海外報告がある[2] (エビデンスレベル I, [3] (エビデンスレベルIVb)。また、凝固異常として、Factor V Leiden 変異、von Willebrand 因子の低下、Protein C 欠損、AT-III 欠損も報告されている[4, 5] (エビデンスレベルIVb)。本邦における 157 症例を対象とした疫学調査では、89.8%が原因不明、Protein C 欠損が 3.2%、Protein S 欠損が 3.2%であった[6] (エビデンスレベルIVb)。一方、続発性バッド・キアリ症候群の病因としては肝腫瘍などがある。また、病状が進行すると約 2~25 年 (平均 14.4 年) で肝細胞癌を合併することがある[7]。</p> <p>多くは発症時期が不明で、慢性の経過 (アジアに多い) を経てうっ血性肝硬変に至ることもあるが、急性閉塞や狭窄により急性症状を呈する急性期のバッド・キアリ症候群 (欧米に多い) も見られる。アジアでは下大静脈の閉塞が多く、欧米では肝静脈閉塞が多い。本邦における臨床調査個人票に基づく調査 (276 人対象, 2001~2007 年度) では、約 27%が悪化の経過をたどり、59%が不変であった[8] (エビデンスレベルIVb)。</p>

参考文献

1. 肝外門脈閉塞症診断のガイドライン. 門脈血行異常症に関する調査研究平成 25 年度研究報告書: 153-154.
2. Smalberg JH, Arends LR, Valla DC, et al. Myeloproliferative neoplasms in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a meta-analysis. *Blood*. 2012; 120: 4921-8.
3. Smalberg JH, Koehler E, Darwish Murad S, et al. The JAK2 46/1 haplotype in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis. *Blood*. 2011; 117: 3968-73.
4. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med*. 2009; 151: 167-75.
5. Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, et al. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood*. 2000; 96: 2364-8.
6. Okuda H, Yamagata H, Obata H, et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol*. 1995; 22: 1-9.
7. 鹿毛政義. 肝細胞癌合併 Budd-Chiari 症候群の全国疫学調査-第 47 回日本肝癌研究会ワークショップ- 門脈血行異常症に関する調査研究班平成 23 年度研究報告書 2011: 51-55.
8. 廣田良夫. Budd-Chiari 症候群患者の臨床疫学特性-臨床調査個人票による解析- 門脈血行異常症に関する調査研究平成 20 年度研究報告書 2008: 96-99.

検索式

[PubMed]

#1: "budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]

#2: "etiology"[Subheading] OR "etiology"[All Fields] OR "causality"[MeSH Terms] OR "causality"[All Fields]

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: Budd Chiari/AL

#2: (病因/AL) and (PT=会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 102、和文 76

[採用論文]英文 5、和文 3

②内科診断

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-1 バッド・キアリ症候群の診断に腹部超音波検査は有用か？
ステートメント
US はバッドキアリ症候群の確定診断所見である肝静脈・下大静脈の狭窄や閉塞をとらえることができ、バッドキアリ症候群の診断に有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IV、 日本-IV
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：C (Low)
解説
バッドキアリ症候群の診断においては臨床症状や検体検査所見は非特異的であることから、画像診断の意義が大きい。バッドキアリ症候群では肝静脈や下大静脈の閉塞と側副血行路、血栓の形成などがみられ、画像診断の対象となる。腹部超音波検査はこれらの所見をとらえられることが血管造影や病理所見との比較検討から明らかにされている[1-3]。またドプラエコーはバッドキアリ症候群でみられる肝静脈や下大静脈での様々な血流異常（血流の非検出、拍動の消失、逆流など）をとらえることによりバッドキアリ症候群の診断に有効なことが報告されている[4]。腹部超音波検査の診断能に関するエビデンスとなる報告は少ないが[5]、国内の報告では腹部超音波検査を契機に診断できたとする症例報告が多くみられることから、バッドキアリ症候群の診断における腹部超音波検査の意義は高いと考えられる。腹部超音波検査は低い侵襲性やコスト、ま

た医療施設における装置の普及からバッドキアリ症候群のスクリーニング診断として推奨される。

参考文献

1. Gupta S, Barter S, Phillips GW, et al. Comparison of ultrasonography, computed tomography and 99mTc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. Gut 1987 ; 28: 242-247 (IV)
2. Millener P, Grant EG, Rose S, et al. Color Doppler imaging findings in patients with Budd-Chiari syndrome: correlation with venographic findings. AJR Am J Roentgenol 1993 ; 161: 307-312. (IVa?)
3. Miller WJ1, Federle MP, Straub WH, Davis PL. Budd-Chiari syndrome: imaging with pathologic correlation. Abdom Imaging 1993; 18: 329-335. (IVa?)
4. Faraoun SA, Boudjella ME, Debzi N, et al. Budd-Chiari syndrome: a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography, multidetector-row computed tomography and MR imaging. Abdom Imaging 2015 Feb 17. [Epub ahead of print] (IVa)
5. Zhang LM1, Zhang GY, Liu YL, et al. Ultrasonography and computed tomography diagnostic evaluation of Budd-Chiari syndrome based on radical resection exploration results. Ultrasound Q. 2015; 31: 124-129 (IV a)

検索式

[PubMed]

#1: BUDD CHIARI SYNDROME

#2: ULTRASONOGRAPHY

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: バッドキアリ症候群/AL

#2: 超音波/TH or 超音波/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 121、和文 27

[採用論文]英文 5、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQ B-2-2 バッド・キアリ症候群の診断に CT 検査は有用か？

ステートメント

Budd-Chiari 症候群の診断において、CT 検査は下大静脈や肝静脈の閉塞に対する診断および二次的に見られる肝内結節病変を含めた肝実質変化の検出に有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IIb、日本-IV
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：A (High)
解説
<p>Budd-Chiari 症候群の CT 所見は多様である。狭窄や閉塞の部位とその程度、発症からの時期により所見が異なる。急性期では、単純 CT で肝形態は正常大か腫大し、特に尾状葉の腫大が目立ち下大静脈の圧排が見られ、しばしば腹水を伴う。造影所見としては、肝静脈の濃染欠如が典型的である。肝実質は不均一に造影され、末梢の造影効果は減弱する。下大静脈に血栓を認めることもある(1-3)。慢性期では、単純 CT で尾状葉以外の肝葉は萎縮し、肝硬変様となる。造影 CT では側副血行路の発達、門脈圧亢進所見、不均一な肝実質濃染、肝内の多発する多血性結節、肝静脈や下大静脈の血栓、門脈血栓が報告されている(1, 2, 4-6)。</p> <p>Budd-Chiari 症候群の全体的な診断能に関して、カラードプラ超音波と MDCT を行い、肝静脈の線維化や狭窄の検出率は MDCT よりもカラードプラ超音波が高かった(7)。また、生体肝移植後の肝静脈閉塞診断の感度は超音波が CT よりも高かった(11)。</p> <p>下大静脈や肝静脈の膜様狭窄の検出率に関して、超音波検査と CT の比較では IVC の膜様閉塞部の検出率は超音波検査（91.4%）が CT（77.1%）よりも高く、肝静脈の膜様閉塞部および線維化部の検出率も超音波のほうが高かった(8)。その他の報告でも IVC 膜様閉塞の診断能に関し、超音波検査の方が造影 CT より診断能が高かった（12-14）。</p> <p>肝実質の変化については CT が有用とする報告が多い(10, 13-16)。Budd-Chiari 症候群の正診率はカラードプラ超音波(89.3%)が造影 CT(80.2%)よりも高かったが、肝実質病変の検出感度は造影 CT（90.5%）がカラードプラ超音波（76.8%）よりも高かった(10)。肝内の濃度により単純 CT 所見を、肝内均一型、肝辺縁斑状低吸収型、肝辺縁びまん低吸収型の 3 種類に分類している(17)。肝内均一型では側副血行路の発達により異常吸収域が見られなかったのに対し、低吸収型では肝辺縁部が門脈、肝動脈による血液供給が相対的に乏しく低吸収を来たしやすい。また造影 CT 所見について、不均一な斑状や楔状の低</p>

吸収域が見られるが、これは肝静脈閉塞によるうっ血により肝障害に陥った領域の動脈血が減少するためである(17)。この斑状の造影不良の領域は側副血行路の発達によりうっ血が軽減すると消退することもある(18)。

Budd-Chiari 症候群では肝内に多発する再生結節がしばしば見られ、肝細胞癌との鑑別が重要となる。Budd-Chiari 症候群に伴う肝内結節は多血性であり、その CT 所見は、単純相にて等～高濃度、動脈相にて高濃度、門脈にて高濃度となる(3, 19, 20)。また、肝内結節は多発性であり、多くの結節はサイズが小さく 4cm 未満であった(20)。

推奨 Minds2007

Budd-Chiari 症候群は CT 単独での診断能は高いとは言えない。診断においては超音波や他の検査所見と合わせて行うべきである (レベル II b、グレード B)。

参考文献

1. Lupescu IG, Dobromir C, Popa GA, et al. Spiral computed tomography and magnetic resonance angiography evaluation in Budd-Chiari syndrome. *J Gastrointest Liver Dis* 2008;17:223-226. (レベル II a)
2. Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2012;199:737-745. (レベル II a)
3. Brancatelli G, Vilgrain V, Federle MP, et al. Budd-Chiari syndrome: spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:W168-176. (レベル II a)
4. Horton JD, San Miguel FL, Membreno F, et al. Budd-Chiari syndrome: illustrated review of current management. *Liver Int* 2008;28:455-466. (レベル II a)
5. Murphy FB, Steinberg HV, Shires GT, 3rd, et al. The Budd-Chiari syndrome: a review. *AJR Am J Roentgenol* 1986;147:9-15. (レベル II a)
6. 小林 聡, 松井 修, 蒲田敏文, ほか. 門脈血行異常症の画像診断 uptodate. *肝・胆・膵* 2010;61:181-189. (レベル V)
7. Faraoun SA, Boudjella ME, Debzi N, et al. Budd-Chiari syndrome: a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography, multidetector-row computed tomography and MR imaging. *Abdom Imaging* 2015 [Epub ahead of print]. (レベル II b)
8. Zhang LM, Zhang GY, Liu YL, et al. Ultrasonography and computed tomography diagnostic evaluation of Budd-Chiari syndrome based on radical resection exploration results. *Ultrasound Q* 2015;31:124-129. (レベル II b)
9. Gupta S, Barter S, Phillips GW, et al. Comparison of ultrasonography,

- computed tomography and 99mTc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. *Gut* 1987;28:242-247. (レベルⅡb)
10. Zhou P, Ren J, Han X, et al. Initial imaging analysis of Budd-Chiari syndrome in Henan province of China: most cases have combined inferior vena cava and hepatic veins involvement. *PLoS One* 2014;9:e85135. (レベルⅡb)
11. Hwang HJ, Kim KW, Jeong WK, et al. Hepatic outflow obstruction at middle hepatic vein tributaries or inferior right hepatic veins after living donor liver transplantation with modified right lobe graft: comparison of CT and Doppler ultrasound. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:745-751. (レベルⅡb)
12. Ciesek S, Rifai K, Bahr MJ, et al. Membranous Budd-Chiari syndrome in Caucasians. *Scand J Gastroenterol* 2010;45:226-234. (レベルⅣ)
13. Kim TK, Chung JW, Han JK, et al. Hepatic changes in benign obstruction of the hepatic inferior vena cava: CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:1235-1242. (レベルⅡb)
14. Lim JH, Park JH, Auh YH. Membranous obstruction of the inferior vena cava: comparison of findings at sonography, CT, and venography. *AJR Am J Roentgenol* 1992;159:515-520. (レベルⅡb)
15. Camera L, Mainenti PP, Di Giacomo A, et al. Triphasic helical CT in Budd-Chiari syndrome: patterns of enhancement in acute, subacute and chronic disease. *Clin Radiol* 2006;61:331-337. (レベルⅤ)
16. Miller WJ, Federle MP, Straub WH, et al. Budd-Chiari syndrome: imaging with pathologic correlation. *Abdom Imaging* 1993;18:329-335. (レベルⅡb)
17. 間島一浩, 石橋忠司, 齋藤春夫, ほか. Budd-Chiari 症候群の CT 所見 肝内低吸収域と造影効果について. *臨床放射線* 2001;46:209-215. (レベルⅡb)
18. 篠原秀一, 津田孝治, 菅田成紀, ほか. Budd-Chiari 症候群の 4 例 CT 所見を中心に. *臨床放射線* 2002;47:685-689. (レベルⅤ)
19. Maetani Y, Itoh K, Egawa H, et al. Benign hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: radiologic-pathologic correlation with emphasis on the central scar. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178:869-875. (レベルⅣ)
20. Vilgrain V, Lewin M, Vons C, et al. Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: imaging features. *Radiology* 1999;210:443-450. (レベルⅢb)

検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: Budd-Chiari syndrome OR Budd Chiari syndrome OR Budd-Chiari OR Budd Chiari Limits: Publication Date from 1979 to 2015</p> <p>#2: computed tomography OR CT</p> <p>#3: diagnosis</p> <p>#4: #1 AND #2 AND #3</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH OR Budd-chiari 症候群/AL) OR (Budd-Chiari 症候群/TH OR バッド・キアリ症候群/AL) OR バッドキアリ症候群/AL OR budd-chiari/AL OR budd/AL AND chiari/AL) AND (LA=日本語,英語 PT=会議録除く CK=ヒト)</p> <p>#2: (computed/AL AND (断層撮影/TH OR tomography/AL) OR (X線 CT/TH OR CT/AL)) AND (LA=日本語,英語 PT=会議録除く CK=ヒト)</p> <p>#3: ((診断/TH OR 診断/AL)) AND (LA=日本語,英語 PT=会議録除く CK=ヒト)</p> <p>#4: #1 AND #2 AND #3</p> <p>[検索論文]英文 470、和文 114</p> <p>[採用論文]英文 17、和文 3</p>
--

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-3 バッド・キアリ症候群の診断に MRI 検査は有用か？
ステートメント
MRI はバッド・キアリ症候群の確定診断所見である肝静脈・下大静脈の狭窄や閉塞をとらえることができ、バッド・キアリ症候群の診断に有用である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IV、日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
バッドキアリ症候群は肝静脈・下大静脈の狭窄や閉塞により生じることから、これらの異常は確定診断所見となる。MRI では、肝静脈や下大静脈での異常を断層像や MR アンジオグラフィーによりとらえられることが、病理所見や血管造影所見との対比から明らかにされている[1,2]。MRI の利点としては、造影剤

を用いずにこれらの異常所見を診断することができる[3]。またバッド・キアリ症候群では急性期での強い肝うっ血や慢性期での肝線維化を反映して肝実質の信号強度が変化することが報告されている（うっ血：T2強調像で淡い高信号、線維化：T2強調像で低信号）[4]。造影剤を用いた場合には3Dアンジオグラフィによる詳細な血管画像がえられ、また肝実質造影度の不均一性が強くなることが報告されている。MRIはバッド・キアリ症候群でみられる多彩な血行異常を評価することができることから、バッド・キアリ症候群の診断に有用である。またMRアンジオグラフィは血管造影の代替となりうるが、バッド・キアリ症候群を対象とした研究報告はみられない。MRIの問題点としては、コストや医療施設での装置の普及がある。

参考文献

1. Miller WJ, Federle MP, Straub WH, Davis PL. Budd-Chiari syndrome: imaging with pathologic correlation. *Abdom Imaging*. 1993; 18: 329-335 (IV)
2. Soyer P, Rabenandrasana A, Barge J, et al.. MRI of Budd-Chiari syndrome. *Abdom Imaging*. 1994 ; 19: 325-329 (IV)
3. Lin J, Chen XH, Zhou KR, et al. Budd-Chiari syndrome: diagnosis with three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography. *World J Gastroenterol*. 2003; 9: 2317-2321 (IV)
4. Erden A, Erden I, Yurdaydin C, Karayalçın S. Hepatic outflow obstruction: enhancement patterns of the liver on MR angiography. *Eur J Radiol*. 2003 ; 48: 203-208 (IV)
5. Wu M, Xu J, Shi D, et al. Evaluations of non-contrast enhanced MR venography with inflow inversion recovery sequence in diagnosing Budd-Chiari syndrome. *Clin Imaging*. 2014 ; 38: 627-632 (IV)
6. Faraoun SA, Boudjella Mel A, Debzi N, et al. Budd-Chiari syndrome: a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography, multidetector-row computed tomography and MR imaging. *Abdom Imaging*. 2015 ; 40: 1500-1509 (IV)

検索式

<p>[PubMed] #1: Budd chiari syndrome #2: Magnetic resonance imaging (MRI) #3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌] #1: (バッド・キアリ症候群/TH or バッド・キアリ症候群) #2: (MRI/TH orMRI/AL) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 225、和文 0 [採用論文]英文 6、和文 0</p>
--

クリニカルクエスチョン
CQ B-2-4 バッド・キアリ症候群の診断に血管造影検査は有用か？
ステートメント
バッドキアリ症候群に対する血管造影検査は、診断自体には必ずしも必須ではないが、閉塞部位の正確な把握や肝静脈圧測定が可能であり、その後の治療方針決定に有用である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
<p>バッドキアリ症候群の診断は、多くの場合ドップラー超音波検査、CT,MRI で可能であるが、血管造影検査（肝静脈・下大静脈造影）を行うことにより、その閉塞部位や広がり of 正確な把握が可能となる 1)2)3)。</p> <p>また、血管造影検査では、その手技中に経静脈的肝生検や肝静脈・下大静脈圧測定が可能であり、組織学的な情報や詳細な血行動態的信息を得ることができる 3)。門脈圧と肝部下大静脈圧の差の値が、外科的な門脈・腸間膜静脈下大静脈シャント術と経頸静脈肝内門脈体循環シャント術（TIPS）との治療選択において有用であるとの報告もあり、診断後の治療方針の判断においても肝静脈・下大静脈圧測定は重要である 4)。</p> <p>肝静脈造影では、肝静脈主幹や肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認め、膜様閉塞や広範な閉塞まで様々である。肝静脈造影では、著明な肝静脈枝相互間吻合を認める 4)。</p>

推奨 Minds2007
<p>バッドキアリ症候群に対する血管造影検査は、診断自体には必ずしも必須ではないが、閉塞部位の正確な把握や肝静脈圧測定が可能であり、その後の治療方針決定に有用であり、行うようことが望ましい。(レベルIVb、グレードC1)</p>
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Deleve LD, Valla DC, Garcia-Tsao, American Association for the Study of Liver Diseases. Vascular Disorders of the Liver. Hepatology 2009; 49: 1729-64.(Guideline) 2. Marco Senzolo, Evangelos C Cholongitas, David Patch and Andrew K Burroughs. Update on the classification, assessment of prognosis and therapy of Budd-Chiari syndrome. Nature Clinical Practice Gastroenterology & Hepatology 2005;2.4:182-190(Review) 3. Nobuhisa Akamatsu, Yasuhiko Sugawara, Norihiro Kokudo. Budd-Chiari syndrome and liver transplantation. Intractable & Rare Disease Research 2015;4(1):24-32(Review) 4. Patrick S Kamath. Budd-Chiari Syndrome: Radiologic Findings. Liver Transplantation 2006;12:S21-S22
検索式
<p>[PubMed] #1: Budd-Chiari syndrome #2: Angiography #3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌] #1: (Budd-Chiari 症候群/TH or バッドキアリ症候群/AL) #2: (血管造影) and (PT=会議録除く) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 28、和文 5 [採用論文]英文 4、和文 0</p>
クリニカルクエスチョン
<p>CQ B-2-5 バッド・キアリ症候群の診断に核医学検査は有用か？</p>
ステートメント
<p>Budd-Chiari 症候群の診断に経直腸門脈シンチおよびアシアロ肝シンチは有用である。</p>
Minds 2007

<p>推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IV、日本-無</p>
GRADE (Minds 2014)
<p>推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：C (Low)</p>
解説
<ul style="list-style-type: none"> ・ Budd-Chiari 症候群では経直腸門脈シンチにて測定した門脈シャント率の上昇を認めた (1)。 ・ Budd-Chiari 症候群ではアジアロ肝シンチおよび肝シンチを用いた SPECT 像にて尾状葉の腫大と集積増加を認めた (2, 3)。 ・ Budd-Chiari 症候群ではアジアロ肝シンチを用いた SPECT 像にて肝静脈閉塞部位の肝集積が局所的に低下していた (4)。
推奨 Minds2007
<p>Budd-Chiari 症候群の診断に経直腸門脈シンチは有用である (レベルIV、グレード C1)。また Budd-Chiari 症候群の診断にアジアロ肝シンチは有用である (レベルIV、グレード C1)。</p>
参考文献
<ol style="list-style-type: none"> 1. Dragoteanu M, Balea IA, Piglesan CD. Nuclear medicine dynamic investigations in the diagnosis of Budd-Chiari syndrome. <i>World J Hepatol</i> 2014;27:251-262. (レベル II a) 2. Kim CK, Palestro CJ, Goldsmith SJ. SPECT imaging in the diagnosis of Budd-Chiari syndrome. <i>J Nucl Med</i> 1990;31:109-111. (レベルIV) 3. Powell-Jackson PR, Karani J, Ede RJ, et al. Ultrasound scanning and 99mTc sulphur colloid scintigraphy in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. <i>Gut</i> 1986;27:1502-1506. (レベル II b) 4. Yamakado K, Matsumura K, Takashiba Y, et al. Binding rate constant of Tc-99m DTPA galactosyl human serum albumin measured by quantitative dynamic SPECT-clinical evaluation as a total and regional liver function test. <i>Ann Nucl Med</i> 2001;15:191-198. (レベルIV) 5. Gupta S, Barter S, Phillips GW, et al. Comparison of ultrasonography, computed tomography and 99mTc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. <i>Gut</i> 1987;28:242-247. (レベル II b)
検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: ("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND ("1986/01/01"[PDAT] : "2015/12/31"[PDAT])</p> <p>#2: ("radionuclide imaging"[MeSH Terms] OR ("radionuclide"[All Fields] AND "imaging"[All Fields]) OR "radionuclide imaging"[All Fields] OR "scintigraphy"[All Fields])</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL) AND(PT=会議録除く))</p> <p>#2: (放射性核種イメージング/TH or シンチグラフィ/AL))</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 34、和文 5</p> <p>[採用論文]英文 5、和文 0</p>
--

③薬物治療

クリニカルクエスション
CQ B-3-1 バッド・キアリ症候群において、門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用か？
ステートメント
バッド・キアリ症候群における下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用である可能性があるが、血栓溶解療法単独での治療効果は限定的である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
バッド・キアリ症候群は稀な疾患であり治療の無作為比較試験は行われていない。 血栓溶解療法においても症例報告や少数例のケースシリーズを散見するのみで

ある 1)-6)。tPA を全身投与したバッド・キアリ症候群患者において奏効率は 33.3%(n=1/3)で、いずれの患者も経頸静脈的肝内門脈体循環シャント術 (TIPS) やシャント術などの追加治療が必要であった 2)。一方、経カテーテル的に肝静脈や下大静脈に tPA を投与した患者における奏効率は 75%(n=3/4)で、25% (n=1/4)にシャント術を要したと報告がある 2)。

血管形成術ならびに経カテーテル的血栓溶解療法を受けた患者(n=22)における奏効率は 36.4%(n=8/22)であり、TIPS や肝移植といった追加治療を要した症例は 63.6%(n=14/22)であった 3)。

バッド・キアリ症候群における下大静脈・肝静脈の血栓に対する経カテーテル的な血栓溶解療法は急性期に考慮しても良いが治療成功率は高くなく 7)、血栓溶解療法後に血管形成術・ステント挿入や TIPS、肝移植など 3),8) の追加治療を要するという報告もみられ、血栓溶解療法単独では下大静脈・肝静脈の血栓に対する治療効果は限定的 9)であり、他の治療との併用が望ましい。

推奨 Minds2007

バッド・キアリ症候群における下大静脈・肝静脈の血栓に対する血栓溶解療法は有用である可能性があるが、血栓溶解療法単独での治療効果は限定的であり、他の治療との併用が望ましい。(レベル V、グレード C1)

参考文献

1. Clark, Paul J., Richard E. Slaughter, and Dorothy J. Radford. "Systemic thrombolysis for acute, severe Budd-Chiari syndrome." *Journal of thrombosis and thrombolysis* 34.3 (2012): 410-415.(Case report)
2. Sharma, S., et al. "Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: a single centre experience and review of the literature." *Journal of hepatology* 40.1 (2004): 172-180.(Case report)
3. Seijo, Susana, et al. "Good long - term outcome of Budd - Chiari syndrome with a step - wise management." *Hepatology* 57.5 (2013): 1962-1968.(Retrospective study)
4. Ishiguchi, Tsuneo, et al. "Budd-Chiari syndrome with long segmental inferior vena cava obstruction: treatment with thrombolysis, angioplasty, and intravascular stents." *Journal of Vascular and Interventional Radiology* 3.2 (1992): 421-425.(Case report)
5. Frank, Jeffrey W., Patrick S. Kamath, and Anthony W. Stanson. "Budd-Chiari syndrome: early intervention with angioplasty and thrombolytic therapy." *Mayo Clinic Proceedings*. Vol. 69. No. 9. Elsevier, 1994.
6. Greenwood, Lee H., et al. "Urokinase treatment of Budd-Chiari

syndrome." American journal of roentgenology 141.5 (1983): 1057-1059.(Case report)

7. Menon, KV Narayanan, Vijay Shah, and Patrick S. Kamath. "The Budd-Chiari syndrome." New England Journal of Medicine 350.6 (2004): 578-585.(Review)

8. Senzolo, Marco, et al. "Update on the classification, assessment of prognosis and therapy of Budd-Chiari syndrome." Nature Clinical Practice Gastroenterology & Hepatology 2.4 (2005): 182-190.(Review)

9. DeLeve, Laurie D., Dominique - Charles Valla, and Guadalupe Garcia - Tsao. "Vascular disorders of the liver." Hepatology 49.5 (2009): 1729-1764.(AASLD practice guideline)

検索式

[PubMed]

#1: (("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND ("1986/01/01"[PDAT] : "2015/12/31"[PDAT]))

#2: Thrombolysis

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL) AND(PT=会議録除く))

#2: (血栓溶解療法/TH or 血栓溶解療法/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 15、和文 0

[採用論文]英文 9、和文 0

C【疫学】

クリニカルクエスチョン
CQ C-1 わが国におけるバッド・キアリ症候群の患者数の推移は？
ステートメント
わが国における Budd-Chiari 症候群の年間受療患者数は、最近 20 年間で若干の増加傾向にある。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
これまで同様の手法で実施された全国疫学調査によると、Budd-Chiari 症候群の年間受療患者数は 254 人（1989 年調査） ¹⁾ 、280 人（1999 年調査） ²⁾ 、270 人（2005 年調査） ³⁾ 、420 人（2015 年調査） ⁴⁾ と推定されており、最近 20 年間で若干の増加傾向にある。
参考文献
1. Okuda H, et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. J Hepatol 1995; 22: 1-9. 2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999. 3. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006. 4. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査（進捗状況）. 厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.
検索式

<p>[PubMed] #1: Budd-Chiari syndrome #2: Japan #3: incidence OR prevalence OR epidemiology OR epidemiological #4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese</p> <p>[医中誌] #1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL)) and (PT=会議録除く) #2: (発生率/TH or 発症率/AL) or (有病率/TH or 有病率/AL) or 患者数/AL or 保有率/AL or (発生率/TH or 罹患率/AL) #3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 28、和文 5 [採用論文]英文 1、和文 0 [報告書]和文 3</p>

クリニカルクエスチョン
CQ C-2 バッド・キアリ症候群の性差、好発年齢の推移は？
ステートメント
男女比は 1.4 : 1、好発年齢は 30 代（男性）、40 代（女性）であり、最近 20 年間に大きな変動は認めていない。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-無、日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：D (Very low)
解説
これまで同様の手法で実施された全国疫学調査によると、Budd-Chiari 症候群の男女比は 1.2 : 1（1989 年調査） ¹⁾ 、0.6 : 1（1999 年調査） ²⁾ 、1.4 : 1（2005 年調査） ³⁾ 、1.4 : 1（2015 年調査） ⁴⁾ であり、男性患者が少し多い傾向がある。確定診断時の平均年齢は 36.4 歳（男性）、46.5 歳（女性）（1989 年調査） ¹⁾ 、42 歳（1999 年調査） ²⁾ 、42 歳（2005 年調査） ³⁾ 、である。
参考文献
1. Okuda H, et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. J Hepatol 1995; 22: 1-9.

2. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査進捗状況. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 11 年度研究報告書、24-28、1999.
3. 廣田良夫、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働省特定疾患門脈血行異常症調査研究班 平成 18 年度研究報告書、82-92、2006.
4. 福島若葉、他. 門脈血行異常症の全国疫学調査 (進捗状況). 厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患等政策研究事業) 難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究 平成 26 年度終了報告書、2014.

検索式

#1: Budd-Chiari syndrome

#2: Japan

#3: age at onset OR age at diagnosis OR sex difference OR demographic factor

#4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL)) and (PT=会議録除く)

#2: (発病年齢/TH or 発症年齢/AL) or 発病時年齢/AL or 診断年齢/AL or 診断時年齢/AL or (性別分布/TH or 性差/AL) or (性比/TH or 男女比/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 20、和文 4

[採用論文]英文 1、和文 0

[報告書]和文 3

クリニカルクエスチョン

CQ C-3 バッド・キアリ症候群の好発地域は？

ステートメント

日本における Budd-Chiari 症候群の地域性を示した報告はない。一方、Budd-Chiari 症候群の病型について世界的な分布を検討した報告によると、日本では肝静脈・肝部下大静脈の膜様閉塞型が多く、肝静脈血栓症を示す病型や末梢肝静脈の閉塞を示す病型は少ないようである。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-無、 日本-無

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：無

解説
<p>Budd-Chiari 症候群の疫学をまとめた総説によると、肝静脈・肝部下大静脈の膜様閉塞は、中国、インド、アフリカ、日本からの報告が多く、欧米で少ない。肝静脈血栓症を示す病型は、欧米に多く、日本に少ない。また、末梢肝静脈の閉塞は、pyrrolizine alkaloid 中毒による場合は、西インド諸島、南米、アフリカ、中近東に多く、アメリカや日本に少ない。悪性腫瘍に対する大量の化学療法後や骨髄移植後の化学療法後・放射線治療後に生じる末梢肝静脈の閉塞型の Budd-Chiari 症候群は、各施設により発生頻度が異なる¹⁾。</p>
参考文献
<p>1. 熊田馨、他. Budd-Chiari 症候群. 肝胆膵 1991; 22: 565-70.</p>
検索式
<p>[PubMed] #1: Budd-Chiari syndrome #2: Japan #3: geographic distribution OR epidemiology OR epidemiological #4: #1 AND #2 AND #3, Filters: English; Japanese [医中誌] #1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL)) and (PT=会議録除く) #2: 好発地域/AL or (疫学/TH or 疫学/AL) #3: #1 AND #2 [検索論文]英文 19、和文 6 [採用論文]英文 0、和文 1</p>
クリニカルクエスチョン
<p>CQ C-4 バッド・キアリ症候群の発症リスク因子は？</p>
ステートメント
<p>原発性 Budd-Chiari 症候群の発症リスク因子については、血栓性素因との関連を示唆する報告が多い。Factor V Leiden、骨髄増殖性疾患、妊娠・産褥と Budd-Chiari 症候群との関連は、メタアナリシスでも確認されている。このほか、頻度は少ないが血管炎に伴う Budd-Chiari 症候群も報告されている。これらの要因をもたない原因不明の Budd-Chiari 症候群は 10～50%である。</p>
Minds 2007
<p>エビデンスレベル：海外-I、日本-V</p>
GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル : A (High)

解説

Budd-Chiari 症候群の発症リスク因子について検討した分析疫学研究は非常に少ない。症例報告では、経口避妊薬、妊娠・産褥、血栓症の既往、Factor V Leiden、Protein C 低下、夜間発作性血色素尿症、抗リン脂質抗体症候群、骨髄増殖性疾患など、血栓性素因との関連を示唆する報告が散見される¹⁻¹⁰⁾。また、症例集積研究においても、血栓性素因との関連を示唆する報告を複数認める¹¹⁻¹⁸⁾。しかし、ヨーロッパの症例集積研究では骨髄増殖性疾患が約半数を占めていたが¹⁶⁾、中国の症例集積研究では骨髄増殖性疾患の保有率が低く^{12,13)}、Budd-Chiari 症候群の病因は、地域によって異なる可能性もある。血栓性素因に関わる遺伝子を検討した症例対照研究では、Factor V Leiden や MTHFR 変異、ホモシスチン高値、Protein C 欠損が Budd-Chiari 症候群に関連したことを報告しており¹⁹⁻²¹⁾、このうち Factor V Leiden と Budd-Chiari 症候群との関連はメタアナリシスの手法でも確認されている²²⁻²³⁾。また、ヨーロッパの症例対照研究では、Budd-Chiari 症候群の関連因子として、骨髄増殖性疾患やアポリポ蛋白 A1 低値²⁴⁾、Plasminogen activator inhibitor 1 の上昇に伴うフィブリン溶解不良²⁵⁾、を挙げており、このうち骨髄増殖性疾患と Budd-Chiari 症候群との関連はメタアナリシスの手法でも確認されている²⁶⁾。さらに、妊娠・産褥と Budd-Chiari 症候群との関連は、最近のメタアナリシスにより報告された²⁷⁾。このほか、頻度は少ないが、ベーチェット病や膠原病、薬物などの血管炎に伴う Budd-Chiari 症候群についての報告も認める^{5,28,29)}。これらの要因を持たない原因不明の Budd-Chiari 症候群も報告されており³⁰⁻³²⁾、症例集積研究では 10~50%が原因不明であった^{11,14-16,18)}。

一方、続発性 Budd-Chiari 症候群の発症リスク因子としては、肝腫瘍（肝のう胞、結節性過形成、胆管細胞癌などを含む）³³⁻³⁷⁾、肝外腫瘍（心臓腫瘍、副腎神経芽細胞腫、横隔膜原発横紋筋肉腫）による下大静脈の圧排³⁸⁻⁴⁰⁾、肝臓手術後⁴¹⁻⁴²⁾、などの症例報告がある。

参考文献

- 1) Velarde-Felix JS, et al. Budd-Chiari syndrome in a patients with JAK2 V617F and Factor V G16941 mutations. West Indian Med J 2014; 63: 528-31.
- 2) Muratsu J, et al. Budd-Chiari syndrome with multiple thrombi due to a familial Arg42Ser mutation in the protein C gene. Case Rep Med 2013; 2013: 270419.
- 3) Uvaraj P, et al. Protein C and protein S deficiency presenting as Budd-Chiari syndrome. Blood Coagul Fibrinolysis 2013; 24: 652-4.

- 4) Jain P. An unusual cause of Budd-Chiari syndrome: paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *J Gastrointest Liver Dis* 2010; 19: 107-8.
- 5) Akbas T, et al. A case of Budd-Chiari syndrome with Behcet's disease and oral contraceptive usage. *Rheumatol Int* 2007; 28: 83-6.
- 6) Alexopoulou A, et al. Budd-Chiari syndrome after in vitro fertilization in a patients with latent thrombophilia. *J Gastroenterol* 2005; 40: 1001-2.
- 7) 青木信裕、他. 肝内多発腫瘤を伴った肝静脈閉塞型 Budd-Chiari 症候群の 1 例. *Jpn J Med Ultrasonics* 2008; 35: 25-31.
- 8) 可児弘行、他. 発作性夜間血色素尿症に合併した Budd-Chiari 症候群の 1 例. *画像診断* 2005; 25: 78-81.
- 9) 池田弘、他. 抗リン脂質抗体症候群による Budd-Chiari 症候群の 1 例. *日消誌* 2001; 98: 977-9.
- 10) 村上正哲、他. 抗リン脂質抗体症候群を合併した Budd-Chiari 症候群の 1 例. *広島医学* 2000; 53: 110-2.
- 11) Afredj N, et al. Aetiological factors of Budd-Chiari syndrome in Algeria. *World J Hepatol* 2015; 7: 903-9.
- 12) Qi X, et al. Thrombotic risk factors in Chinese Budd-Chiari syndrome patients. An observational study with a systematic review of the literature. *Thromb Haemost* 2013; 109: 878-84.
- 13) Cheng D, et al. Clinical features and etiology of Budd-Chiari syndrome in Chinese patients: A single-center study. *J Gastroenterol Hepatol* 2013; 28: 1061-7.
- 14) Sakr M, et al. Epidemiological aspects of Budd-Chiari in Egyptian patients: a single-center study. *World J Gastroenterol* 2011; 17: 4704-10.
- 15) Afredj N, et al. Association of Budd-Chiari syndrome and celiac disease. *Gastroenterol Clin Biol* 2010; 34: 621-4.
- 16) Darwish Murad S, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med* 2009; 151: 167-75.
- 17) Rautou PE, et al. Pregnancy: a risk factor for Budd-Chiari syndrome? *Gut* 2009; 58: 606-8.
- 18) Uskudar O, et al. Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 2858-62.
- 19) El Sebay HM et al. Association of factor V Leiden, Janus kinase 2, prothrombin and MTHFR mutations with primary Budd-Chiari syndrome in Egyptian patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2015 (In Press)
- 20) Colak Y, et al. Hyperhomocysteinaemia and factor V Leiden mutation are

- associated with Budd-Chiari syndrome. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006; 18: 917-20.
- 21) Janssen HL, et al. Factor V Leiden mutation, prothombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000; 96: 2364-8.
- 22) Qi X, et al. Association of coagulation factor V Leiden and prothrombin G20210A mutations with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014; 12: 1801-12.
- 23) Zhang P, et al. Risk of Budd-Chiari syndrome associated with factor V Leiden and G20210A prothrombin mutation: a meta-analysis. *PLoS One* 2014; 9: e95719.
- 24) Talens S, et al. Proteomic analysis reveals that apolipoprotein A1 levels are decreased in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2011; 54: 908-14.
- 25) Hoekstra J, et al. Impaired fibrinolysis as a risk factor for Budd-Chiari syndrome. *Blood* 2010; 115: 388-95.
- 26) Smalberg JH, et al. Myeloproliferative neoplasms in Budd-Chiari syndrome and portal vein Thrombosis: a meta-analysis. *Blood* 2012; 120: 4921-8.
- 27) Ren W, et al. Prevalence of Budd-Chiari syndrome during pregnancy or puerperium: a systematic review and meta-analysis. *Gastroenterol Res Pract* 2015; 2015: 839875.
- 28) Wu JS, et al. Budd-Chiari syndrome secondary to toxic pyrrolizidine alkaloid exposure. *Hong Kong Med J* 2013; 19: 553-5.
- 29) Inoue A, et al. Budd-Chiari syndrome associated with hypereosinophilic syndrome; a case report. *Internal Medicine* 2007; 46: 1095-1100.
- 30) 岡本秀樹、他. 摂食障害、自己免疫性甲状腺疾患および Budd-Chiari 症候群を合併した 1 型糖尿病の 1 例. *糖尿病* 2003; 46: 667-71.
- 31) 魯晋正、他. 肝静脈血栓性閉塞による急性型 Budd-Chiari 症候群の 1 例. *Gastroenterol Endosc* 1995; 37: 1045-51.
- 32) 金城学、他. 広範囲な肝静脈狭小化により Budd-Chiari 症候群を呈した 1 男児例. *日本小児科学会雑誌* 1990; 94: 2454-61.
- 33) Long J, et al. Acute Budd-Chiari syndrome due to a simple liver cyst. *Ann R Coll Surg Engl* 2014; 96: 109E-11E.

- 34) Cakmak E, et al. A case of Budd-Chiari syndrome associated with alveolar echinococcosis. *Korean J Parasitol* 2013; 51: 475-7.
- 35) Akbulut S, et al. Budd-Chiari syndrome due to giant gydatid cyst: a case report and brief literature review. *J Infect Dev Ctries* 2013; 7: 489-93.
- 36) 川村梨那子、他. 肝限局性結節性過形成による下大静脈狭窄により Budd-Chiari 症候群様の血流異常を認めた 1 例. *肝臓* 2010; 51: 236-42.
- 37) 若井俊文、他. Budd-Chiari 症候群にて発症した胆管細胞癌の 1 例. *日消外会誌* 2008; 41: 640-5.
- 38) Matsuda N, et al. Resection of a cardiac tumor extending into the inferior vena presenting as Budd-Chiari syndrome. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 54: 285-8.
- 39) Eren S, et al. Rare complication of asrenal neuroblastoma: Budd-Chiari syndrome. *Pediatr Int* 2003; 45: 737-9.
- 40) 黒川晃夫、他. Budd-Chiari 症候群および黄疸を来した横隔膜原発横紋筋肉腫の 1 剖検例. *肝臓* 2004; 45: 46-50.
- 41) Bai XL, et al. Acute iatrogenic Budd-Chiari syndrome following hepatectomy or hepatolithiasis: a report of two cases. *World J Gastroenterol* 2013; 19: 5763-8.
- 42) Tokai H, et al. Compressive stenosis of the inferior vena cava due to localized ascites after living-donor liver transplantation. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery* 2008; 15: 528-30.

検索式

[PubMed]

#1: Budd-Chiari syndrome

#2: risk factor OR causal factor OR cause OR etiology

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese; Field: Title/Abstract

[医中誌]

#1: (Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL) and (PT=会議録除く)

#2: (危険因子/TH or リスク因子/AL) or 発症リスク因子/AL or 予防因子/AL or 関連因子/AL or 原因/AL or 病因/AL

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 350、和文 80

[採用論文]英文 32、和文 10

クリニカルクエスチョン

CQ C-5 バッド・キアリ症候群の生命予後は？

ステートメント
Budd-Chiari 症候群の予後は、近年の治療技術の進歩に伴い上昇しており、2006年以降の調査に限ると1年生存率は90%、5年生存率は83%、10年生存率は72%である。門脈血栓や脾静脈、上腸間膜静脈の血栓を有する患者では、やや生存率が低い傾向がある。
Minds 2007
エビデンスレベル：海外-I、日本-V
GRADE (Minds 2014)
エビデンスレベル：A (High)
解説
<p>Budd-Chiari 症候群患者を追跡した研究によると、1年生存率は47～94%^{1,5)}、5年生存率は28～86%^{1,3,5,7)}、10年生存率は17～74%^{3,5,6)}と報告されている。このうち、最も低い生存率を報告したのは、1986～2003年に診断された患者を対象とした研究である⁵⁾。生存率は、近年の治療技術の進歩に伴い上昇しており、2006年以降の調査に限ると、1年生存率90%、5年生存率83%、10年生存率72%であった⁸⁾。なお、TIPSやカテーテルによる開通術・拡張術、ステント留置による治療後の予後を調査した研究では、1年生存率は80～99%⁹⁻¹⁷⁾、5年生存率は78～87%^{10,13,14,16,17)}、10年生存率は72～78%^{10,13)}であった。また、TIPS治療後の予後を検討したシステマティックレビューによると、1年生存率は80～100%、5年生存率は74～78%、10年生存率は69～71%¹⁸⁾、intervention治療後の予後を検討したシステマティックレビューでは1年生存率は90～94%、5年生存率は73～80%と報告している¹⁹⁾。また、手術治療後の予後を検討した研究では、5年生存率は87～90%、10年生存率は71～75%であった^{20,21)}。肝移植後の予後を検討した研究では、1年生存率は76～96%^{22,23)}、5年生存率は71～92%^{22,24)}、10年生存率は68～81%^{22,23)}であった。骨髄増殖性疾患の有無²⁵⁾や、ベーチェット病の有無²⁶⁾、夜間発作性血色素尿症の有無²⁷⁾は、生存率に影響しない。しかし、門脈血栓や非腸間膜静脈の血栓を有する患者では、やや生存率が低いようである²⁸⁾。Budd-Chiari 症候群の予後指標として、Child-Pugh score、MELD score、Clichy、Rotterdam BCS index、New Clichy、BCS-TIPSなどが提唱されており、いずれも生存率の優れた指標との結果が示されているが、個々の患者の予後を正確に予測する指標とするには不十分であると記載されている²⁹⁾。</p>
参考文献
1) Pavri TM, et al. Budd-Chiari syndrome: a single-center experience. World

- J Gastroenterol 2014; 21: 16236-44.
- 2) Seijo S, et al. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. *Hepatology* 2013; 57: 1962-8.
 - 3) Montano-Loza AJ, et al. Rotterdam score predicts early mortality in Budd-Chiari syndrome, and surgical shunting prolongs transplant-free survival. *Aliment Pharmacol Ther* 2009; 30: 1060-9.
 - 4) Darwish Murard I, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med* 2009; 151: 167-75.
 - 5) Rajani R, et al. Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival-an 18-year experience. *Liver Int* 2009; 29: 253-9.
 - 6) Park H, et al. Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: a single center experience with long-term follow-up in South Korea. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 1946-52.
 - 7) Zahn A, et al. Budd-Chiari syndrome: long-term success via hepatic decompression using transjugular intrahepatic porto-systemic shunt. *BMC Gastroenterol* 2010; 10: 25.
 - 8) Qi X, et al. Survival and prognostic indicators of Budd-Chiari syndrome: a systematic review of 79 studies. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2015; 9: 865-75.
 - 9) Fu YF, et al. Percutaneous recanalization for combined-type Budd-Chiari syndrome: strategy and long-term outcome. *Abdom Imaging* 2015 (In Press)
 - 10) Tripathi D, et al. Good clinical outcomes following transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunts in Budd-Chiari syndrome. *Aliment Pharmacol Ther* 2014; 39: 864-72.
 - 11) Qi X, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd-Chiari syndrome: techniques, indications and results on 51 Chinese patients from a single centre. *Liver Int* 2014; 34: 1164-75.
 - 12) Cheng D, et al. Clinical features and etiology of Budd-Chiari syndrome in Chinese patients: a single-center study. *J Gastroenterol Hepatol* 2013; 28: 1061-7.
 - 13) Han G, et al. Percutaneous recanalization for Budd-Chiari syndrome: an 11 year retrospective study on patency and survival in 177 Chinese patients from a single center. *Radiology* 2013; 266: 657-67.
 - 14) Garcia-Pagan JC, et al. TIPS for Budd-Chiari syndrome: Long-term results and prognostics factors in 124 patients. *Gastroenterology* 2008; 135: 808-15.

- 15) Darwish Murad S, et al. Long-term outcome of a covered vs. uncovered transjugular intrahepatic portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome. *Liver Int* 2008; 28: 249-56.
- 16) Bachet JB, et al. Long-term portosystemic shunt patency as a determinant of outcome in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2007; 46: 60-8.
- 17) Eapen CE, et al. Favourable medium term outcome following hepatic vein recanalisation and/or transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd-Chiari syndrome. *Gut* 2006; 55: 878-84.
- 18) Qi X, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome: a critical review of literatures. *Scand J Gastroenterol* 2013; 48: 771-84.
- 19) Zhang F, et al. The outcomes of interventional treatment for Budd-Chiari syndrome: systematic review and meta-analysis. *Abdom Imaging* 2015; 40: 601-8.
- 20) Inafuku H, et al. A three-decade experience of radical open endvenectomy with pericardial patch graft for correction of Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Surg* 2009; 50: 590-3.
- 21) 国吉幸男. Budd-Chiari 症候群の成因と病態. *肝胆膵* 2010; 61: 141-8.
- 22) Chinnakotla S, et al. Long-term follow-up of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome with antithrombotic therapy based on the etiology. *Transplantation* 2011; 92: 341-5.
- 23) Mentha G, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: a European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol* 2006; 44: 520-8.
- 24) Mackiewicz A, et al. Results of liver transplantation in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Transplant* 2012; 17: 5-10.
- 25) Potthoff A, et al. Long-term outcome of liver transplant patients with Budd-Chiari syndrome secondary to myeloproliferative neoplasms. *Liver Int* 2015; 35: 2042-9.
- 26) Desbois A, et al. Behcet's disease in Budd-Chiari syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 13: 104.
- 27) Hoekstra J, et al. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in Budd-Chiari syndrome: findings from a cohort study. *J Hepatol* 2009; 51: 696-706.
- 28) Darwish Murad S, et al. Pathogenesis and treatment of Budd-Chiari syndrome combined with portal vein thrombosis. *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 83-90.
- 29) Rautou PE, et al. Prognostic indices for Budd-Chiari syndrome: valid for

clinical studies but insufficient for individual management. Am J Gastroenterol 2009; 104: 1140-6.

検索式

[PubMed]

#1: Budd-Chiari syndrome

#2: prognosis OR mortality OR survival

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL)) and (PT=会議録除く)

#2: (予後/TH or 予後/AL) or (死亡率/TH or 死亡率/AL) or (生存率/TH or 生存率/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 302、和文 43

[採用論文]英文 28、和文 1

クリニカルクエスチョン

CQ C-6 バッド・キアリ症候群は、肝がん発症のリスクとなるか？

ステートメント

Budd-Chiari 症候群に合併する肝がんの頻度は、地域や報告者によってばらつきがある。最近のシステマティックレビューでは、Budd-Chiari 症候群患者における肝がんの保有率は 17.6% (95%CI : 10.1-26.7%)、肝炎ウイルス感染の合併を除外すると 15.4% (6.8-26.7%) であり、Budd-Chiari 症候群における肝がんの合併率は比較的高いと考えられる。

Minds 2007

エビデンスレベル：海外-I、日本-IVa

GRADE (Minds 2014)

エビデンスレベル：A (High)

解説

Budd-Chiari 症候群患者における肝がん発症を検討した報告の多くは、病院診療録に基づき、患者を追跡した retrospective cohort study である。日本からの報告は、以下の 3 件である：1975～1989 年に Budd-Chiari 症候群の診断を受けた患者 157 人では、10 人 (6%) が経過中に肝がんの診断を受けている¹⁾、1968～1999 年に下大静脈の膜様閉塞型 Budd-Chiari 症候群と診断された患者 12 人

では、3人（25%）が経過中に肝がんの診断を受けている²⁾、Budd-Chiari 症候群の手術治療を受けた患者 58 人では、11 人（19%）が術後の経過観察中に肝がんの診断を受けている³⁾。これらの 3 研究では、Budd-Chiari 症候群の診断から 1 年後～18 年後に肝がんの診断がなされており、うち半数以上は Budd-Chiari 症候群の診断から 3 年以上経過してから肝がんの診断を受けていた。

諸外国からの報告によると、フランスの Budd-Chiari 症候群患者では肝がんの累積罹患率は 4 年で 3%、7 年で 6%、14 年で 12%であった⁴⁾。ネパールの肝部下大静脈閉塞型 Budd-Chiari 症候群患者では、追跡期間中の肝がん発症率は 11%であり、肝炎ウイルスや飲酒との関連を認めていない⁵⁾。韓国の研究では、Budd-Chiari 症候群患者における肝がんの累積罹患率は 5 年：18.5%、10 年：30.3%、15 年：42.6%であり⁶⁾、特に下大静脈膜様閉塞型の Budd-Chiari 症候群患者における累積罹患率は 5 年：13.5%、10 年：31.8%であった⁷⁾。中国の Budd-Chiari 症候群患者における肝がんの保有率は 3.6%（95%CI：2.3-5.2%）であった⁸⁾。UK の研究では、TIPS 治療を受けた Budd-Chiari 症候群患者の 3%が、経過観察中に肝がんを発症したことを報告している⁹⁾。

最近のシステマティックレビューによると、Budd-Chiari 症候群患者における肝がんの保有率は 17.6%（95%CI：10.1-26.7%）であり、肝炎ウイルス感染の合併を除外すると 15.4%（6.8-26.7%）であった。また、Budd-Chiari 症候群患者における肝がんの保有率は、アジアでは 2.0～46.2%、アフリカでは 40.0～51.6%、ヨーロッパでは 11.3%、アメリカでは 11.1%であり、地域によってばらつきがある¹⁰⁾。また、Budd-Chiari 症候群の病型により肝がんの発症率が異なることを示した報告もあり（下大静脈膜様閉塞型：4.8%、肝静脈型：11.3%、複合型：13.5%）¹¹⁾、地域による肝がん保有率の違いは Budd-Chiari 症候群の病型の分布を反映している可能性も考えられる。

参考文献

1. Okuda H, et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol* 1995; 22: 1-9.
2. Matsui S, et al. Clinical features and etiology of hepatocellular carcinoma arising in patients with membranous obstruction of the inferior vena cava: In reference to hepatitis viral infection. *J Gastroenterol Hepatol* 2000; 15: 1205-11.
3. 国吉幸男. 下大静脈閉塞症の外科治療－Budd-Chiari syndrome に対する外科治療の早期、遠隔期成績－. *静脈学* 2010; 21: 9-16.
4. Moucari R, et al. Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: characteristics and risk factors. *Gut* 2008; 57: 828-35.
5. Shrestha SM. Liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma in hepatic vena

- cava disease, a liver disease caused by obstruction of inferior vena cava. *Hepatol Int* 2009; 3: 392-402.
6. Park H, et al. Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: a single center experience with long-term follow-up in South Korea. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 1946-52.
 7. Gwon D II, et al. Hepatocellular carcinoma associated with membranous obstruction of the inferior vena cava: incidence, characteristics, and risk factors and clinical efficacy of TACE. *Radiology* 2010; 254: 617-26.
 8. Ren W, et al. Prevalence of hepatocellular carcinoma in Chinese Budd-Chiari syndrome patients: an extended systematic review using Chinese-language databases. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2013; 25: 1241-3.
 9. Tripathi D, et al. Good clinical outcomes following transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunts in Budd-Chiari syndrome. *Aliment Pharmacol Ther* 2014; 39: 864-72.
 10. Ren W, et al. Prevalence and risk factors of hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: a systematic review. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2013; 25: 830-41.
 11. Dang X, et al. Studies on Budd-Chiari syndrome complicated with hepatocellular carcinoma: most patients without inferior vena cava obstruction. *Int J Clin Exp Med* 2015; 8: 9071-8.

検索式

[PubMed]

#1: Budd-Chiari syndrome

#2: hepatocellular carcinoma OR liver cancer

#3: #1 AND #2, Filters: English; Japanese

[医中誌]

#1: ((Budd-Chiari 症候群/TH or Budd-Chiari 症候群/AL)) and (PT=会議録除く)

#2: (肝細胞癌/TH or 肝細胞がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝臓がん/AL) or (肝臓腫瘍/TH or 肝がん/AL)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 137、和文 69

[採用論文]英文 10、和文 1

D【外科治療】

クリニカルクエスチョン
CQ D-1 肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対する治療と、症状としての食道・胃静脈瘤の治療のどちらを優先すべきか？
ステートメント
急性出血例であれば、内視鏡的止血術を行い、予防的症例であれば肝静脈や下大静脈の閉塞または狭窄に対する治療を行う。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、 日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
バッド・キアリ症候群では、肝静脈閉塞と肝部下大静脈の閉塞が原因であり、出血していなければ、原因となる肝静脈形成術およびTIPS、手術療法が有効である ¹⁻⁵ 。しかしながら多くの症例で下大静脈圧は肝部下大静脈の狭窄もしくは閉塞により下大静脈圧は比較的高値であるので通常のシャント手術は有効ではないことが多い。バッド・キアリ症候群においては、食道・胃静脈のみの治療をしても腹水の増悪や早期再発することが考えられる。出血例であればまずは出血部位に対する内視鏡止血術が有効と考えるが、治療可能であれば、早期に原因となる肝静脈および下大静脈に対する治療が必要と考える。狭窄・閉塞が困難な場合には移植治療も検討を要する ⁶ 。肝静脈と下大静脈の閉塞・狭窄の治療ができるまでは門脈圧を低減化する薬物療法(抗凝固療法もふくむ)なども考慮すべきと考える。
参考文献
1. Nishida N, Iwamura S, Ida H, Hagiwara S, Kagioka Y, Minami Y, Maetani Y, Itoh K, Kudo M. Clinical and histological features of different types of Budd-Chiari syndrome: a comparison of 4 cases. Dig Dis. 2013; 31: 408-14. 2. Wu J, Li Z, Wang Z, Han X, Ji F, Zhang WW. Surgical and endovascular treatment of severe complications secondary to noncirrhotic portal hypertension: experience of 56 cases. Ann Vasc Surg. 2013; 27: 441-6 3. Chen H, Zhang F, Ye Y, Cheng Y, Chen Y. Long-term follow-up study and comparison of meso-atrial shunts and meso-cavo-atrial shunts for

treatment of combined Budd-Chiari syndrome. J Surg Res. 2011; 168: 162-6

4. Garcia-Pagán JC, Heydtmann M, et al; Budd-Chiari Syndrome Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Group. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. Gastroenterology. 2008; 135: 808-15.
5. Kuniyoshi Y, Koja K, Akasaki M, Miyagi K, Shimoji M, Kudaka M, Uezu T. Improvement in esophageal varices and liver histology postoperatively in Budd-Chiari syndrome. Ann Thorac Surg. 1998; 65: 1711-4.
6. 赤星朋比古、富川盛雅、戸島剛男、神代 竜一、調 憲、前原 喜彦
バッド・キアリ症候群の長期経過例の検討
厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業平成24年度報告書 p 90
-93

検索式

[PubMed]

("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND "comparative study"[Publication Type] OR "comparative study"[All Fields]) OR ("placebos"[MeSH Terms] OR "placebos"[All Fields]) OR ("clinical trial"[Publication Type] OR "clinical trials as topic"[MeSH Terms] OR "clinical trial"[All Fields]) OR random[All Fields] OR ("controlled clinical trial"[Publication Type] OR "controlled clinical trials as topic"[MeSH Terms] OR "controlled clinical trial"[All Fields]) OR ("randomized controlled trial"[Publication Type] OR "randomized controlled trials as topic"[MeSH Terms] OR "randomized controlled trial"[All Fields] OR "randomised controlled trial"[All Fields]))

[医中誌]

- #1. 特発性門脈圧亢進症/AL and 会議録除く/PT
- #2. 内視鏡治療/AL
- #3. 手術療法/AL
- #4. #1 and #2 18paper,
- #5. #1 and #3 46paper

[検索論文]英文 192、和文 64

[採用論文]英文 5、和文 1

クリニカルクエスチョン
CQ D-2 肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対する治療としてどのようなものがあるか？
ステートメント
肝静脈流出路（IVC、肝静脈）閉塞、高度狭窄に対する外科治療として様々なものが行われてきているが、現在は1）直接閉塞物を切除する術式、2）バイパス（シャント）手術が主である。いずれも門脈圧亢進症に伴う諸病態を改善する。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
<p>BCS の定義である、肝静脈流出路閉塞、高度狭窄に対して、より根治性を求めて体外循環を用いて直視下に IVC および肝静脈閉塞を切除ないし再建が行われている。歴史的に本邦からの報告が多く、京都大学の木村教授が膜様閉塞物を直接切除した世界最初の報告である。琉球大学の古謝教授の報告がある。また、体外循環非使用下に IVC—右心房シャント術が行われているが、肝静脈閉塞についての直接的効果は乏しい。IVC—右心房シャントに加えて門脈—IVC シャントを行い良好な成績を示した報告も認められ、良好な成績が報告されている。</p> <p>Catheter 治療（Endovascular treatment）は低侵襲で近年多く行われてきている。下記の報告は、直視下手術を除いた、Thrombolysis, Angioplasty による IVC、肝静脈を再開通した症例と transjugular intrahepatic postsystemic shunt(TIPS)の報告を系統的に Review、メタ解析したものである。2014 年の時点で 323 件の文献を精査してその内 105 件、2255 名の患者について解析を行っている。全体の結果は再開通成功率がほぼ 100%であり、遠隔期の再狭窄率は 0～64%で平均 6.4%程度と良好な成績を示している。また術後 1，5 年生存率がそれぞれ 92.0%、76.4%であった。結論として、BCS に対する上記の諸 Intervention は有用であるとしている[4]。</p>
参考文献

1. Kimura c. surgical treatment of portal hypertension of post-hepatic origin, with special reference to trans-cardiac membranotomy for membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Jpn circ j. 1964;28:181-3 (レベルV,グレードC2)
2. Manabe h. endovenectomy for the surgical treatment of budd-chiari'ssyndrome. Jpn circ j. 1964;28:183-6. (レベルV,グレードC2)
3. Koja K, Kusaba A, Kuniyoshi Y, Iha K, Akasaki M, Miyagi K. Radical open endvenectomy with autologous pericardial patch graft for correction of Budd-Chiari syndrome. Cardiovasc Surg. 1996 ; 4:500-4 (レベルV,グレードC1)
4. Zhang E., Wang C.,Li Y. The out come of interventional treatment for Budd-Chiari syndrome :systemic review and meta-analysis Abdomen Imaging 2015;40:601-606, (レベルI,グレードB)
5. Dang XW, Xu PQ, Ma XX, Xu DQ, Zhu YJ, Zhang YS. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome: analysis of 221 cases. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2011;10:435-8
6. Superior mesenteric vein-caval-right atrium Y shunt for treatment of Budd-Chiari syndrome with obstruction to the inferior vena cava and the hepatic veins--a study of 62 patients. Zhang Y, Zhao H, Yan D, Xue H, Lau WY. J Surg Res. 2011;169: 93-9.
7. Inafuku H, Morishima Y, Nagano T, Arakaki K, Yamashiro S, Kuniyoshi Y. A three-decade experience of radical open endvenectomy with pericardial patch graft for correction of Budd-Chiari syndrome. J Vasc Surg. 2009;50:590-3
8. Kuniyoshi Y, Koja K, Akasaki M, Miyagi K, Shimoji M, Kudaka M, Uezu T. Improvement in esophageal varices and liver histology postoperatively in Budd-Chiari syndrome. Ann Thorac Surg. 1998;65:1711-4.
9. Orloff MJ, Daily PO, Girard B. Treatment of Budd-Chiari syndrome due to inferior vena cava occlusion by combined portal and vena caval decompression. Am J Surg. 1992;163:137-42
10. Senning A. The cardiovascular surgeon and the liver. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987 :93:1-10.

検索式

[PubMed]
 ((((((("Budd-Chiari Syndrome/surgery"[Mesh] AND english[Language]) NOT ("case reports"[Publication Type] OR "case report"[All Fields])) NOT ("review"[Publication Type] OR "review literature as topic"[MeSH Terms] OR "review"[All Fields])) NOT ("liver transplantation"[MeSH Terms] OR ("liver"[All Fields] AND "transplantation"[All Fields]) OR "liver transplantation"[All Fields])) NOT endovascular[All Fields]) NOT (intrahepatic[All Fields] AND shunt[All Fields])) NOT ("Intervention (Amstelveen)"[Journal] OR "intervention"[All Fields] OR "Interv Sch Clin"[Journal] OR "intervention"[All Fields])

[医中誌]
 (((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く))) and (((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く))))

[検索論文]英文 78、和文 0
 [採用論文]英文 10、和文 0

クリニカルクエスチョン
CQ D-3 バッド・キアリ症候群に対して肝移植は有効か？
ステートメント
バッド・キアリ症候群症例に対して、脳死、生体肝移植、ともに成績は良好である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外IVb、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
脳死肝移植において、アメリカ（UNOS）からの報告では、1年、3年生存率は82%、76%であった。また、グラフト不全のリスク因子として、高齢レシピエン

ト、高ビリルビン血症、クレアチニン高値、入院中、高齢ドナー、長い冷阻血時間が挙げられている 1)。ヨーロッパ (ELTR) からの報告では、1年、5年、10年生存率は、75%、71%、68%であった。予後因子に関わる因子としては、腎機能低下、シャント存在であった 2)。

一方、生体肝移植はアジアからの報告が多く、1-、3-、5-、10年生存率は 89%、84%、81%、81%であり、良好な成績が保たれている 3)。79スタディのレビューでは、肝移植後の1年、5年、10年生存率は 82%、70%、65%であった 4)。

推奨

バッド・キアリ症候群の肝移植成績は、他の治療と比べても遜色はない。他の治療 (抗凝固、IVR、シャント術、IVC 形成術) が奏功しない症例には推奨される。(レベルIVb、グレードB)

参考文献

1. Segev, D.L., et al., Twenty years of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: a national registry analysis. *Liver Transpl*, 2007. 13(9): 1285-94.8 (エビデンスIVb)
2. Mentha, G., et al., Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol*, 2006. 44(3): p. 520-8. (エビデンスIVb)
3. Akamatsu, N., Y. Sugawara, and N. Kokudo, Budd-Chiari syndrome and liver transplantation. *Intractable Rare Dis Res*, 2015. 4(1): 24-32.(エビデンスIVb)
4. Qi, X., et al., Survival and prognostic indicators of Budd-Chiari syndrome: a systematic review of 79 studies. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*, 2015: p. 1-11.(エビデンス I)

検索式

[PubMed]

1. (budd-chiari syndrome) AND (liver transplantation) , found 580 papers.
2. ("Budd-Chiari Syndrome"[Mesh]) AND "Liver Transplantation"[Mesh] ,found 382 papers.
3. ("Budd-Chiari Syndrome/analysis"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/anatomy and histology"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/classification"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/diagnosis"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/epidemiology"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/mortality"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/prevention and control"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/surgery"[Mesh] OR

<p>"Budd-Chiari Syndrome/therapy"[Mesh]) AND ("Liver Transplantation/adverse effects"[Mesh] OR "Liver Transplantation/anatomy and histology"[Mesh] OR "Liver Transplantation/classification"[Mesh] OR "Liver Transplantation/contraindications"[Mesh] OR "Liver Transplantation/diagnosis"[Mesh] OR "Liver Transplantation/epidemiology"[Mesh] OR "Liver Transplantation/mortality"[Mesh] OR "Liver Transplantation/standards"[Mesh] OR "Liver Transplantation/statistics and numerical data"[Mesh] OR "Liver Transplantation/therapeutic use"[Mesh] OR "Liver Transplantation/therapy"[Mesh]) , found 82 papers.</p> <p>[医中誌] ((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) and (肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) and (PT=会議録除く) 40</p> <p>[検索論文]英文 82、和文 40 [採用論文]英文 4、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ D-4 慢性のバッドキアリ症候群で、下大静脈閉塞に対して、肝下部下大静脈-右心房シャント手術の適応はあるか？
ステートメント
BCSにおけるIVC閉塞のうち、肝上部IVC閉塞例で適応がある。右心房(RA)-IVCの圧較差が高度(通常は12mmHg以上)で、且つ肝静脈流出障害あるいは下半身鬱血症状がある場合のみ適応はある。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-V、日本-無
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
BCSの定義では、肝静脈の流出障害を来す病態全てを指す。IVC閉塞のみを来す症例は多くない。従って、多くのシャント手術のなかで、IVC-RAシャント手術の報告は少ない。多くは門脈-IVCシャント術の様に門脈圧亢進症状を軽減させるシャント術が含まれている。IVC閉塞により肝下部IVCの圧上昇によ

り肝静脈流出障害が招来され、門脈圧亢進症が出現しているのであれば IVC-RA バイパス術の適応はある。同様に、下半身鬱血状態症状であれば同様に手術の適応があるが、この場合は肝機能障害に対する処置というわけではない。慢性の IVC 閉塞単独では下半身鬱血状態はおきない。側副血行路の発達が良好であるためである。

2つの論文[1, 2]は Catheter intervention による IVC 再開通症例について検討している。結論は、IVC 閉塞に伴う側副血行路の十分に発育している状態であれば、IVC 再開通によるメリットは示せない。IVC 圧が右心房圧より有意に高い状態、すなわち再開通により圧較差が改善するのであれば、再開通により胸水、腹水、肝腫大の軽減、利尿等のメリットがあると結論している。IVC-RA シヤント術に関する単独の報告は見当たらない。下記報告で Orloff らは、IVC 閉塞を伴う BCS に対して門脈-IVC シヤント手術に加えて IVC-RA シヤント術を加えた術式を報告。その遠隔期における良好な肝機能の改善を示している。IVC 再開通法を Catheter intervention ないし直達外科手術によるシヤントで行うかは、患者の全身状態で判断すべきであろう。一方、再狭窄、再開塞については[3]は無く、[1, 2]では数例あることを報告している。

参考文献

1. Fu Y, Sun YL, Ma XX, Xu PQ, Feng LS, Tang Z, Guan S, Wang ZW, Luo CH. Necessity and indications of invasive treatment for Budd-Chiari syndrome. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2011; 10:254-60. (レベルV, グレードC1)
2. The role of intravascular intervention in the management of Budd-Chiari syndrome. Xue H, Li YC, Shakya P, Palikhe M, Jha RK. *Dig Dis Sci.* 2010; 55:2659-63 (レベルV, グレードC1)
3. Orloff MJ1, Daily PO, Orloff SL, Girard B, Orloff MS. A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg.* 2000;232:340-52 (レベルV, グレードC1)
4. Mancuso A, Martinelli L, De Carlis L, Rampoldi AG, Magenta G, Cannata A, Belli LS. A caval homograft for Budd-Chiari syndrome due to inferior vena cava obstruction. *World J Hepatol.* 2013;5:292-5
5. Zhang Y, Zhao H, Yan D, Xue H, Lau WY. Superior mesenteric vein-caval-right atrium Y shunt for treatment of Budd-Chiari syndrome with obstruction to the inferior vena cava and the hepatic veins--a study of 62 patients. *J Surg Res.* 2011;169:93-9.
6. Chen H, Zhang F, Ye Y, Cheng Y, Chen Y. Long-term follow-up study and comparison of meso-atrial shunts and meso-cavo-atrial shunts for

treatment of combined Budd-Chiari syndrome. J Surg Res. 2011;168:162-6.

7. Xu PQ, Ma XX, Ye XX, Feng LS, Dang XW, Zhao YF, Zhang SJ, Zhao LS, Tang Z, Lu XB. Surgical treatment of 1360 cases of Budd-Chiari syndrome: 20-year experience. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2004;3:391-4.

8. Tanaka K, Toyohira H, Murata R, Shibuya H, Shimokawa S, Hamada N, Taira A. Retrohepatic cavoatrial shunt with a ring polytetrafluoroethylene graft for the Budd-Chiari syndrome. A case report. Angiology. 1997;48:833-8.

9. Kohli V, Pande GK, Dev V, Reddy KS, Kaul U, Nundy S. Management of hepatic venous outflow obstruction. Lancet. 1993;342:718-22.

10. Vons C, Smadja C, Bournstyn E, Szekely AM, Bonnet P, Franco D. Results of portal systemic shunts in Budd-Chiari syndrome. Ann Surg. 1986;203:366-70.

11. Okamoto E, Suzuki F, Kuwata K, Shimizu Y, Toyosaka A, Fujiwara S. Simultaneous radical surgical treatment for membranous obstruction of the inferior vena cava and the coincident hepatocellular carcinoma--the first successful case. Jpn J Surg. 1983;13:135-40.

検索式

[PubMed]

((Budd-Chiari syndrome/surgical treatment) AND IVC obstruction) AND shunt

[医中誌]

((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く))) and (((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く))))))

[検索論文]英文 23、和文 40

[採用論文]英文 11、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQ D-5 急性発症の肝静脈閉塞に対する手術療法は有効か？

ステートメント

急性発症の肝静脈閉塞症に対する、系統的な手術療法に関する報告は少ない。少ない理由は BCS そのものが稀な疾患、病態であるためである。症例報告では、手術療法で良好な結果が報告されており、症例によっては考慮すべき治療法である。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-V、 日本-無

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

急性肝静脈閉塞に対する手術療法は、まとまった報告としてはすくない。またその報告でも症例数がそれほど多くなく、Evidence としてまだ確立されていない。急性症例に対しては、抗凝固療法や線溶療法が多く報告されている。また、手術療法としては、Meso-caval shunt や Porto-caval shunt の術式の報告が多い。直接閉塞部位の切除報告は少ない。

[1]の報告は、世界で初めて報告された急性肝静脈閉塞に対する外科術式である。術式の内容は、1) 肝臓の横隔膜面を切離する、2) その切離面に開存した大小の肝静脈より流出する肝静脈血を右心房に誘導するように、3) Hepato-atrial anastomosis を作成する、である。すなわち本来の肝静脈血流出部位である、肝静脈が閉塞しているために、肝臓切離面からの流出血を右心房との吻合を作ることにより治療を行うことである。[2]は本術式を 17 例に適応して、その早期死亡が 2 名 (死亡率 ; 11.7%) であり、平均 6 年の経過観察で良好な結果を報告している。

[2]の術式は、体外循環装置使用が必須である。本装置は心臓血管外科医にとってなじみがあるが、一方、Budd-Chiari syndrome について心臓血管外科医は専門外疾患との認識があり、その後あまり浸透していない。

参考文献

1. Senning A Transcaval posterocranial resection of the liver as treatment of the Budd-Chiari syndrome. *World J Surg.* 1983;7:632-40. (患者の状態により) (レベルV, グレードC1)
2. Pasic M, Senning A, von Segesser L, Carrel T, Turina M. Transcaval liver resection with hepatoatrial anastomosis for treatment of patients with the Budd-Chiari syndrome. Late results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;106:275-82. (患者の状態により) (レベルV, グレードC1)
3. Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y, Kaur U, Bhusnurmath SR, Malhotra HS, Sood GK, Mitra SK, Khanna SK, Walia BS. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1994;73:21-36.
4. Sauvanet A, Panis Y, Valla D, Vilgrain V, Belghiti J. Budd-Chiari syndrome with extensive portal thrombosis: treatment with Senning's procedure. *Hepatogastroenterology.* 1994;41:174-6
5. Kuki S, Taketani S, Matsumura R, Okuda A, Yamaguchi T, Yoshikawa K, Isshiki K, Tsukaguchi I. Acute Budd-Chiari syndrome due to inferior vena cava occlusion following blunt trauma. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1995 ;43:227-9
6. Shah SR, Narayanan TS, Nagral SS, Mathur SK. Surgical management of the Budd-Chiari syndrome: early experience. *Indian J Gastroenterol.* 1999 ;18 :60-2
7. Kuniyoshi Y, Koja K, Miyagi K, Uezu T, Yamashiro S, Arakaki K, Mabuni K, Senaha S. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome induced by Behcet's disease. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;8 :374-80.
8. Dang XW, Xu PQ, Ma XX. Radical resection of pathological membrane for Budd-Chiari syndrome. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2007;6:157-60.

検索式

[PubMed]

((acute[All Fields] AND "budd-chiari syndrome/surgery"[Mesh Terms]) NOT (intrahepatic[All Fields] OR interventional[All Fields])) NOT ("liver transplantation"[MeSH Terms] OR ("liver"[All Fields] AND "transplantation"[All Fields]) OR "liver transplantation"[All Fields])

((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く)) and (((((((((((Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL)) and (AB=Y and (PT=症例報告) and (PT=会議録除く))) not ((肝臓移植/TH or 肝移植/AL)) not ((血管内治療/TH or 血管内治療/AL)))))) and ((FT=Y)))) and (PT=症例報告除く))))

[医中誌]

(Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) and 急性肝静脈閉塞/AL

[検索論文] 英文 34 和文 0

[採用論文] 英文 6 和文 0

E【重症度分類】

クリニカルクエスチョン
CQ E-1 どのような症状に対して治療が必要か？
ステートメント
Budd-Chiari 症候群は食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、脾腫、脾機能亢進症、肝機能障害、肝不全、肝静脈主幹や肝部下大静脈の閉塞や狭窄、肝静脈血栓、門脈血栓、肝細胞癌などの症候を表し、それぞれの症候について治療が必要である。
Minds 2007
推奨グレード：C1 エビデンスレベル：海外-IVb、 日本-IV
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
Budd-Chiari 症候群は肝静脈主幹や肝部下大静脈の閉塞や狭窄の部位により多彩な症候を呈する疾患である[1-3]。欧米では病因として血栓性素因や血液増殖性疾患が知られており[2, 3]、肝静脈血栓や門脈血栓などの進行や予防に抗凝固療法が一般に行われている。それに対し、わが国では血栓性素因との関連は確認されておらず、また血液増殖性疾患の合併は比較的稀である。また慢性の Budd-Chiari 症候群には比較的高率に肝細胞癌が発生することが知られている[4]。
推奨 Minds2007
食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、脾腫、脾機能亢進症、肝機能障害、肝不全、肝静脈主幹や肝部下大静脈の閉塞や狭窄、肝静脈血栓、門脈血栓、肝細胞癌には治療が必要である(レベルIVb、グレードC1)。
参考文献
1. 安藤太三, 高本眞一, 大北 裕, 他. Budd-Chiari 症候群に対する外科治療成績の検討. 静脈学 1995;6:245-253 2. Rajani R, Melin T, Bjornsson E, et al. Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival – an 18-year experience. Liver Int 2009;29:253-259 3. Nozari N, Vossoghnia H, Malekzadeh F, et al. Long-term outcome of Budd-Chiari syndrome: a single center experience. Middle East J Diag Dis

2013;5:146-150

4. Ren W, Qi X, Yang Z, et al. Prevalence and risk factors of hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: a systematic review. Eur J Gastroenterol Hepatol 2013;25:830-841

検索式

[PubMed]

#1: "Budd-Chiari syndrome"[TI]

#2: "symptom" OR "manifestation" OR "characteristics"

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) AND (PT-会議録除く)

#2: (徴候と症状/TH or 症状/AL) AND (PT-会議録除く)

#3: #1 AND #2

[検索論文]英文 67、和文 28

[採用論文]英文 3、和文 1

クリニカルクエスチョン

CQ E-2 重症度を規定する因子は何か？

ステートメント

腹水貯留、肝機能、年齢、クレアチニン、慢性からの急性発症、門脈血栓の合併、食道・胃静脈瘤の合併は重症度と関連があると考えられる。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：C (Low)

解説

Budd-Chiari 症候群の重症度分類は中国で 1980 年代に提唱された(QOL、腹水、食道静脈瘤、アルブミン、ビリルビン、栄養状態、手術リスク)[1]。Child 分類を修正したものであり、統計学的な裏付けがなかったため、他のグループでは使用されなかった。2000 年頃からフランスから Cliny prognostic index (腹水、Child-Pugh score、年齢、クレアチニン、発症契機(慢性からの急性発症))、オランダから Rotterdam prognostic index (肝性脳症、腹水、プロトロンビン時間、

ビリルビン)が発表され、それぞれ重症度分類がなされている[2, 3]。また 2008 年にスペインから TIPS による治療例のみの予後因子として BCS-TIPS index も報告されている(ビリルビン、年齢、PT-INR)[4]。MELD score (クレアチニン、ビリルビン、PT-INR)や Child-Pugh score (ビリルビン、アルブミン、腹水、脳症、プロトロンビン時間)も予後因子としての有効性も報告されている[5, 6]。また門脈血栓合併例の予後不良も報告されている[7]。わが国の特定疾患医療受給者証の交付を受けた患者の臨床個人調査票の検討では、病状悪化と関連のある因子は腹水、食道・胃静脈瘤、白血球減少、アルブミン減少、ビリルビン異常であった[8]。またわが国からの報告では肝細胞癌合併例は必ずしも予後不良でないことが示されている[9]。

推奨 Minds2007

腹水貯留、肝機能、年齢、クレアチニン、慢性からの急性発症、門脈血栓の合併、食道・胃静脈瘤の合併は重症度と関連があると考えられる。(レベルIVb、グレードC1)。

参考文献

1. Wang ZG. Recognition and management of Budd-Chiari syndrome. Experience with 143 patients. Clin Med J (Engl) 1989;102:338-346
2. Langlet P, Escolano S, Valla D, et al. Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 2009;39:496-501
3. Darwish Murad S, Valla DC, de Gron PC, et al. Determinants of survival and the effects of portosystematic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. Hepatology 2004;39:500-508
4. Garcia-Pagan JC, Heydtmann M, Raffa S, et al. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. Gastroenterology 2008;135:808-815
5. Darwish Murad S, Kim WR, de Groen PC, et al. Can the model for end-stage liver disease be used to predict the prognosis in patients with Budd-Chiari syndrome? Liver Transpl 2007;13:867-874
6. Rautou PE, Moucari R, Escolano S, et al. Prognostic indices for Budd-Chiari syndrome: valid for clinical studies but insufficient for individual management. Am J Gastroenterol 2009;104:1140-1146
7. Darwish Murad S, Valla DC, de Gron PC, et al. Pathogenesis and treatment of Budd-Chiari syndrome combined with portal vein thrombosis. Am J Gastroenterol 2006;101:83-90
8. 廣田良夫、大藤さところ、村井陽子. Budd-Chiari 症候群の予後について-臨床調査個人票による解析-. 門脈血行異常症調査研究班平成 21 年度研究報告書

p42-47

9. 國吉幸男. 下大静脈閉塞症の外科治療. Budd-Chiari syndrome に対する外科治療の早期、遠隔期成績. 静脈学 2010;21:9-16

検索式

[PubMed]

#1: "Budd-Chiari syndrome"[TI]

#2: "grading" OR "severity" OR "prognosis"

#3: #1 AND #2

[医中誌]

#1: (Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) and (PT-会議録除く)

#2: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く)

#3: (予後/TH or 予後 AL) AND (PT-会議録除く)

#4: #1 AND (#2 OR #3)

[検索論文]英文 92、和文 35

[採用論文]英文 7、和文 2

クリニカルクエスチョン

CQ E-3 重症度を決定するために必要な検査は何か？

ステートメント

腹水貯留、肝機能、年齢、クレアチニン、慢性からの急性発症、門脈血栓の合併、食道・胃静脈瘤の合併は重症度と関連があり、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などが必要な検査である。

Minds 2007

推奨グレード：C1

エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2（合意率 100%）

エビデンスレベル：C (Low)

解説

Budd-Chiari 症候群の予後に関わる因子は、腹水貯留、肝機能、年齢、クレアチニン、慢性からの急性発症、門脈血栓の合併、食道・胃静脈瘤の合併などである[1-5]。また病状に合わせて治療を進めていくことが重要と考えられている[6]。重症度に関わる因子の有無を診断するためには、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRI などの検査を施行する必要がある。

推奨 Minds2007

重症度判定のためには、血液生化学検査、消化管内視鏡検査、US、CT、MRIなどの検査が必要である(レベルIVb、グレードC1)。

参考文献

1. Darwish Murad S, Valla DC, de Gron PC, et al. Determinants of survival and the effects of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 2004;39:500-508
2. Darwish Murad S, Valla DC, de Gron PC, et al. Pathogenesis and treatment of Budd-Chiari syndrome combined with portal vein thrombosis. *Am J Gastroenterol* 2006;101:83-90
3. Langlet P, Escolano S, Valla D, et al. Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2009;39:496-501
4. Qi X, Ren W, Wang Y, et al. Survival and prognostic indicators of Budd-Chiari syndrome: a systematic review of 79 studies. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2015;9:865-875
5. 廣田良夫、大藤さところ、村井陽子. Budd-Chiari 症候群の予後について-臨床調査個人票による解析-. 門脈血行異常症調査研究班平成 21 年度研究報告書 p42-47
6. Plessier A, Sibert A, Cosigny Y, et al. Aiming at minimal invasiveness as a therapeutic strategy for Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 2006;44:1308-1316

検索式

[PubMed]

- #1: "Budd-Chiari syndrome"[TI]
#2: "grading" OR "severity" OR "prognosis"
#3: #1 AND #2

[医中誌]

- #1: (Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) and (PT-会議録除く)
#2: (患者重症度/TH or 重症度/AL) AND (PT-会議録除く)
#3: (予後/TH or 予後 AL) and (PT-会議録除く)
#5: #1 AND (#2 OR #3)

[検索論文]英文 92、和文 35

[採用論文]英文 5、和文 1

クリニカルクエスション

CQ E-4. 肝移植 (LT) の適応基準は何か?

ステートメント

BCS における肝移植の適応基準に関して明確な規定はない。抗凝固療法あるいはシャント手術や TIPS が奏功しない急性肝不全や非代償性肝硬変の BCS が肝移植の適応となる。すなわち、急性肝不全、肝硬変の終末期（難治性食道静脈瘤からの出血、腹水、肝肺症候群）、他の治療（抗凝固、IVR 治療、シャント術）に反応しない病態である^{1,2)}。

本邦では、肝不全を伴わないバッド・キアリ症候群に対しては、IVR、シャント術や下大静脈形成術が優先される。その後、肝不全を来した症例に対して、肝移植（脳死、生体）が適応される。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-II、日本-V

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2（合意率 100%）

エビデンスレベル：A (High)

解説

海外（アメリカ、ヨーロッパ）からの報告では、バッド・キアリ症候群に伴う治療は、まず抗凝固、IVR 術、外科的シャント術が選択されている。急性肝不全を伴う症例や、他の治療に反応しない肝不全の症例に対して、脳死肝移植が選択されている。本邦での肝移植は症例報告のみであるが、海外と同様に肝不全（急性、慢性）が肝移植適応となっている。また、海外からの報告がない下大静脈形成術であるが、本邦における IVC 形成術の成績は、開存率 5 年 90.5%、生存率 5 年 89.8%であった³⁾。本邦における肝不全を認めないバッド・キアリ症例では、下大静脈形成術も有用と思われる。

欧州の多施設共同研究の BCS(2003 年から 2005 年までの 163 例)の追跡調査では 20 例(17%)が LT となった。適応は急性肝不全 8 例、内科的治療が奏功しなかった 5 例、TIPS 治療後の肝不全 2 例、難治性食道静脈瘤からの出血 2 例、難治性腹水 2 例、肝肺症候群 1 例であった(4. レベルIV)。米国の UNOS のデータベースの後ろ向き研究では 1987~2006 年までに 78,124 例の肝移植が行われ、BCS に対する移植は 510 例(0.7%)であった。グラフト不全の危険因子は高齢レシピエント、ビリルビン高値、クレアチニン高値、生命維持装置の装着、再肝移植、腹部手術既往、高齢ドナー、冷阻血時間の延長であった(5. レベルIV)。欧州の ELTR のデータベースの後ろ向き研究による 248 例の BCS に対する LT の解析では 1、5、10 年生存率は各々 76%、71%、68%であり、死亡の危険因子は腎障害とシャント手術の既往であった(6. レベルIV)。わが国の日本肝移植研究会の生体肝移植の統計では 2013 年までに 7,066 例の生体肝移植が施行されこのうち BCS に対する LT は 41 例(0.6%)であり、1、5、10 年生存率は各々 89%、

81%、81%であった(7. レベルIV)。

TIPS は移植成績に関係がなかったとする報告がある一方で(6. レベルIV)、TIPS やステント治療によりステントが門脈や IVC、右房内に逸脱し LT の難易度が高くなり、術後合併症が増加し成績が不良になるとする報告があった(8. レベルIV)。門脈下大静脈シャント手術の既往のある症例とない症例の移植成績の比較では出血量、入院期間ともに既往のある症例で増加していた。mesocaval shunt の既往のある移植症例の 5 年生存率が 95%であったのに比べて、門脈下大静脈シャント既往のある移植症例の 5 年生存率は端側吻合で 35%、側側吻合で 50%と不良であった (9. レベルIV)。

米国では MELD スコアの導入後はそれ以前と比べグラフト不全、死亡率が改善していた。移植前大半の患者で抗凝固療法が併施され INR が過大評価され、登録された MELD よりも実際には良い状態で肝移植を受けた患者が多く含まれたことに起因しており、BCS の移植適応決定で MELD score をそのまま用いることには問題があるとしている(5. レベルIV)。

BCS の基礎疾患は多岐にわたるので、基礎疾患を移植適応に考慮すべきかが問題となる。欧米の BCS はアジアのそれと異なり、骨髄異形成症候群を基礎疾患に有する症例が多い。こうした症例では移植後の抗凝固療法が必須である(10. レベル V)。しかし ELTR の集計では移植後に抗凝固療法を行ったのにもかかわらず、248 例中 27 例(11%)で血栓の再発を生じ 11 例が死亡した。また BCS の再発が 6 例あり 4 例は死亡した(6. レベル V)。発作性夜間血色素尿症は血栓形成傾向が強く BCS に対する肝移植は相対的禁忌とされてきたが成功例の報告があった(11. レベルIV)。一方で Factor V Leiden mutation、Protein C deficiency、Protein S deficiency、Antithrombin III deficiency 等では病因が肝臓に起因するため移植後の抗凝固療法は不要であり肝移植の良い適応となる。

推奨 Minds2007

バッド・キアリ症候群の肝移植適応は、急性肝不全、末期肝硬変、各種治療に反応しない症例が適応である。(レベルII、グレードB)

参考文献

1. Darwish Murad, S., et al., Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. Ann Intern Med, 2009. 151(3): 167-75. (エビデンス IIb)
2. Seijo S., et al., Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. Hepatology, 2013. 57(5): 1962-8. (エビデンス IIb)
3. Inafuku H, et al. A three-decade experience of radical open endvenectomy with pericardial patch graft for correction of Budd-Chiari syndrome. J Vasc Surg 2009. 50: 590-3. (エビデンス IIb)

4. Murad SD, Plessier A, Hernandez-Guerra, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Int Med* 151; 167-175: 2009
5. Segev DL, Nguyen GC, Locke JE, et al. Twenty years of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A national registry analysis. *Liver Transpl* 13; 1285-1294: 2007
6. Mentha G, Giostra E, Majno PE, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol* 2006;44:520-528.
7. 日本肝移植研究会. 肝移植症例登録報告. *移植* 2014; 49: 261-274
8. Clavien PA. Liver transplantation complicated by misplaced TIPS in the portal vein. *Ann Surg* 1998; 227: 440-445
9. Mazzaferro V, Todo S, tzakis AG, et al. Liver transplantation in patients with previous portasystemic shunt. *Am J Surg* 1990;1 60: 111-116
10. Melear JM, Goldstein RM, Levy MF, et al. Hematologic aspects of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome with special reference to myeloproliferative disorders. *Transplantation* 74; 1090-1095:2002
11. Siger AL, Locke JE, Stewart ZA, et al. Successful liver transplantation for Budd-Chiari syndrome in a patient with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria treated with the anti-complement antibody eculizumab. *Liver Transpl* 15:540-543: 2009

検索式

[PubMed]
 (("Budd-Chiari Syndrome/analysis"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/anatomy and histology"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/classification"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/diagnosis"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/epidemiology"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/mortality"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/prevention and control"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/surgery"[Mesh] OR "Budd-Chiari Syndrome/therapy"[Mesh])) AND ("Liver Transplantation/adverse effects"[Mesh] OR "Liver Transplantation/anatomy and histology"[Mesh] OR "Liver Transplantation/classification"[Mesh] OR "Liver Transplantation/contraindications"[Mesh] OR "Liver Transplantation/diagnosis"[Mesh] OR "Liver Transplantation/epidemiology"[Mesh] OR "Liver

Transplantation/mortality"[Mesh] OR "Liver
Transplantation/standards"[Mesh] OR "Liver Transplantation/statistics and
numerical data"[Mesh] OR "Liver Transplantation/therapeutic use"[Mesh]
OR "Liver Transplantation/therapy"[Mesh]) , found 82 papers.

[医中誌]

(Budd-Chiari 症候群/TH or バッド・キアリ症候群/AL) and (肝臓移植/TH or 肝
移植/AL) and 適応/AL 8

[検索論文]英文 82、和文 8

[採用論文]英文 10、和文 1

F【内視鏡診断治療・I V R】

クリニカルクエスチョン
CQ F-1 バッド・キアリ症候群において、食道・胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者と同様で良いのか？
ステートメント
食道・胃静脈瘤の治療適応は、肝硬変患者と同じでよいと考えられる。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、 日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：D (Very low)
解説
バッドキアリ症候群においても、易出血性静脈瘤は治療適応であると考えられる。しかしながら内視鏡治療では治療困難例が多いことが予想され、原疾患に対する治療を考慮するべきと考えられる。
推奨 Minds2007
食道静脈瘤および胃静脈瘤に対する治療適応は肝硬変患者と同じでよいものと考えられる。（エビデンスレベルV， グレードB）
参考文献
1. Rautou PE, Douarin L, Denninger MH, Escolano S, Lebrech D, Moreau R, Vidaud M, Itzykson R, Moucari R, Bezeaud A, Valla D, Plessier A. Bleeding in patients with Budd-Chiari syndrome. J Hepatol. 2011; 54: 56-63. 2. Brown RS Jr, Lake JR. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt as a form of treatment for portal hypertension: indications and contraindications. Adv Intern Med. 1997; 42: 485-504. Review. 3. Okuda H, Yamagata H, Obata H, Iwata H, Sasaki R, Imai F, Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. J Hepatol. 1995; 22: 1-9.
検索式

<p>[PubMed] ("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND ("oesophageal varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR ("esophageal"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal varices"[All Fields])</p> <p>[医中誌] ((バッドキアリ症候群/AL) and (PT=原著論文,会議録除く)) and ((食道胃静脈瘤/TH or 食道胃静脈瘤/AL))</p> <p>[検索論文]英文 161、和文 20 [採用論文]英文 3、和文 0</p>
--

クリニカルクエスチョン
<p>CQ F-2 バッド・キアリ症候群の食道・胃静脈瘤出血に対してバルーンタンポナーデ (S-B tube、止血用胃バルーン) は有効か?</p>
ステートメント
<p>バッド・キアリ症候群に発症した食道・胃静脈瘤出血に対して S-B チューブを用いた報告は無い。S-B チューブは有効であるが、内視鏡治療の方が出血コントロールにおいて良好である。一時止血後は、薬物療法を併用しつつ、下大静脈や肝静脈の閉塞・狭窄部に対する加療が必要である。</p>
Minds 2007
<p>推奨グレード : C1 エビデンスレベル : 海外-無、 日本-VI</p>
GRADE (Minds 2014)
<p>推奨度 : 2 (合意率 100%) エビデンスレベル : D (Very low)</p>
解説
<p>バッド・キアリ症候群に発症した食道・胃静脈瘤に対しては、閉塞・狭窄した肝静脈や下大静脈の改善策 (手術療法や IVR) が根本的な治療法となる[1, 2] (エビデンスレベル IVb, IVb)。食道・胃静脈瘤破裂 (出血) に対しては内視鏡治療を行われることが多い[3] (エビデンスレベル V) が、術後、肝うっ血が増悪する可能性がある。</p>

バッド・キアリ症候群に発症した食道・胃静脈瘤出血に対して S-B チューブを用いた報告は無い。その代り、肝硬変に発症した食道・胃静脈瘤出血に対するバルーンタンポナーデ法は薬物療法群よりも止血率に於いて効果的（86.5% vs 66%）であるという報告がある[4]（エビデンスレベルⅡ）。しかし、バルーンタンポナーデ法より内視鏡的硬化療法群において有意に出血コントロールが良く、止血率も低率であるため[5]（エビデンスレベル）、破裂時には内視鏡治療が望ましい。

更に、閉塞・狭窄部に対する治療が行われるまでは、薬物療法などにより門脈圧を下げる方法や抗凝固療法も考慮すべきである[6]（エビデンスレベルⅥ）。

推奨 Minds2007

食道・胃静脈瘤出血に対する S-B チューブは有効であるが、内視鏡治療の方が出血コントロールにおいて良好である（レベルⅥ、グレード C1）。

参考文献

1. Kuniyoshi Y, Kojia K, Akasaki M, et al. Improvement in esophageal varices and liver histology postoperatively in Budd-Chiari syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65: 1711-4. (レベルⅣb)
2. Garcia-Pagán JC, Heydtmann M, Raffa S, et al. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. *Gastroenterology.* 2008; 135: 808-15. (レベルⅣb)
3. Cheng L, Wang Z, Li C, et al. Experience in sclerotherapy for esophagogastric variceal bleeding. *Chin Med J.* 2002; 115: 919-22. (レベルⅤ)
4. Terés J, Planas R, Panes J, et al. Vasopressin/nitroglycerin infusion vs. esophageal tamponade in the treatment of acute variceal bleeding: a randomized controlled trial. *Hepatology.* 1990; 11: 964-8. (レベルⅡ)
5. Paquet KJ, Feussner H. Endoscopic sclerosis and esophageal balloon tamponade in acute hemorrhage from esophagogastric varices: a prospective controlled randomized trial. *Hepatology.* 1985; 5: 580-3. (レベルⅡ)
6. Goel RM, Johnston EL, Patel KV, et al. Budd-Chiari syndrome: investigation, treatment and outcomes. *Postgrad Med J.* 2015 [Epub ahead of print] (レベルⅥ)

検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: "budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]</p> <p>#2: "oesophageal varices"[All Fields] OR "esophageal and gastric varices"[MeSH Terms] OR ("esophageal"[All Fields] AND "gastric"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal and gastric varices"[All Fields] OR ("esophageal"[All Fields] AND "varices"[All Fields]) OR "esophageal varices"[All Fields] AND ("rupture"[MeSH Terms] OR "rupture"[All Fields] OR "ruptures"[All Fields])</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: Budd/AL and Chiari/AL</p> <p>#2: 静脈瘤破裂/AL and (PT=会議録除く)</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 7、和文 2</p> <p>[採用論文]英文 6、和文 0</p>
--

クリニカルクエスション
CQ F-3 バッド・キアリ症候群の食道・胃静脈瘤に対して内視鏡治療は有効か？
ステートメント
食道・胃静脈瘤出血に対しては内視鏡的硬化療法や結紮術が有効であるが、術後肝うっ血が増悪する可能性があるため、下大静脈や肝静脈の閉塞・狭窄部に対する加療が必要である。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-IVb、日本-IVb
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2（合意率 100%） エビデンスレベル：C (Low)
解説
バッド・キアリ症候群に発生した食道・胃静脈瘤の緊急出血例に対して、内視鏡治療は第一選択と言える[1]（エビデンスレベルV）。しかし、術後、肝うっ血が増悪し難治性腹水の出現が予想されるため、速やかに下大静脈や肝静脈の

閉塞・狭窄部に対する加療が必要である[2] (エビデンスレベルIVb)。従って食道・胃静脈瘤の予防的内視鏡治療は行わず、閉塞・狭窄部の治療を優先させる。本邦の臨床調査個人票による解析では、閉塞・狭窄に対する治療は病状悪化に対するオッズ比を下げ、予後改善の可能性を示唆していた[3] (エビデンスレベルIVb)。閉塞・狭窄部に対する治療が行われるまでは、薬物療法などにより門脈圧を下げる方法や抗凝固療法も考慮すべきである[4] (エビデンスレベルVI)。

2006年度の治療成績・予後に関する全国調査 (バッド・キアリ症候群全 53例) では、食道静脈瘤に対しては内視鏡治療が最も多く選択されていた。5年累積非再出血率は100%で、5年累積再発率は32.5%であった[5] (エビデンスレベルIVb)。

推奨 Minds2007

食道・胃静脈瘤出血に対しては内視鏡的硬化療法や結紮術が有効であるが、術後肝うっ血が増悪する可能性が高い (レベルIVb、グレードB)。

参考文献

1. Cheng L, Wang Z, Li C, et al. Experience in sclerotherapy for esophagogastric variceal bleeding. Chin Med J. 2002; 115: 919-22. (レベルV)
2. Kuniyoshi Y, Koja K, Akasaki M, et al. Improvement in esophageal varices and liver histology postoperatively in Budd-Chiari syndrome. Ann Thorac Surg. 1998; 65: 1711-4. (レベルIVb)
3. 廣田良夫. Budd-Chiari 症候群患者の予後について-臨床調査個人票による解析- 門脈血行異常症調査研究平成 21 年度研究報告書 2009: 42-47. (レベルIVb)
4. Goel RM, Johnston EL, Patel KV, et al. Budd-Chiari syndrome: investigation, treatment and outcomes. Postgrad Med J. 2015 [Epub ahead of print] (レベルVI)
5. 橋爪誠. 門脈血行異常症の治療成績に関する全国調査. 門脈血行異常症調査研究平成 18 年度研究報告書 2006: 93-96. (レベルIVb)

検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: "budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]</p> <p>#2: ("endoscopy"[MeSH Terms] OR "endoscopy"[All Fields])</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: Budd/AL and Chiari/AL</p> <p>#2: 内視鏡/TH or 内視鏡/AL and (PT=会議録除く)</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>[検索論文]英文 64、和文 30</p> <p>[採用論文]英文 3、和文 2</p>
--

クリニカルクエスチョン
CQ F-4 バッド・キアリ症候群における胃静脈瘤に対してB-RTOは有効か？
ステートメント
バッド・キアリ症候群における胃静脈瘤に対してB R T Oは有効と考えられる。
Minds 2007
<p>推奨グレード：B</p> <p>エビデンスレベル：海外-V、 日本-V</p>
GRADE (Minds 2014)
<p>推奨度：2（合意率 100%）</p> <p>エビデンスレベル：D (Very low)</p>
解説
バッドキアリ症候群に限った、胃腎シャントを有する胃穹窿部静脈瘤に対するBRTOの報告は、本邦からの一例のみであるが、バッドキアリ症候群における原疾患の治療法（手術・IVR）を加えた場合は、比較的予後良好と考えられる。
推奨 Minds2007
胃腎シャントを有する胃穹窿部静脈瘤に対するBRTOは有効と考えられる。（グレードB、エビデンスレベルV,）
参考文献
1. Huge caudate lobe of the liver due to Budd-Chiari syndrome. Kikuchi Y,

Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, Mineta S, Yoshioka M, Hirakata A, Kawano Y, Ueda J, Uchida E. J Nippon Med Sch. 2010; 77: 328-32.

検索式

[PubMed]

("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND Balloon-occluded[All Fields] AND retrograde[All Fields] AND transvenous[All Fields] AND obliteration[All Fields]

[医中誌]

バッドキアリ症候群/AL and (食道胃静脈瘤/TH or 胃静脈瘤/AL) and (バルーン下逆行性経静脈的塞栓術/TH or BRTO/AL)

[検索論文]英文 1、和文 10

[採用論文]英文 1、和文 0

クリニカルクエスチョン

CQ F-5 バッド・キアリ症候群における胃静脈瘤出血に対して cyanoacrylate 系薬剤注入法は有効か？

ステートメント

バッドキアリ症候群を対象とした報告はないが、肝硬変を対象とした場合と同様に、胃静脈瘤出血に対して、cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用であると考えられる。

Minds 2007

推奨グレード：B

エビデンスレベル：海外-無、日本-VI

GRADE (Minds 2014)

推奨度：2 (合意率 100%)

エビデンスレベル：D (Very low)

解説

本ステートメントの内容は、主に肝硬変合併胃静脈瘤出血に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法 (CA法) の有効性を示すものであり、バッドキアリー症候群合併胃静脈瘤出血に対するものではない。しかしながら、CA法による胃静脈瘤治療において基礎疾患による差はないものと思われる。

CA法では、アルコールを用いた EIS よりも早く静脈瘤を消失させ、出血のコントロールも良好で、外科的手術の必要性も少なかった 1)。CA を用いた EIS

は EVL よりも安全で、再出血率も低く効果的であった 2)。EVL 群と Histoacryl 群で活動性の胃静脈瘤出血のコントロールでは差が無いが、治療後の再出血率は Histoacryl 群の方が有意に低かった 3)。一方、出血性胃噴門穹窿部・胃穹窿部静脈瘤 338 例（バッドキアリー症候群は含まれていない）を対象に、各種治療法の治療効果を多施設で検討 4)した結果、初回治療法としては CA にリピオドールを混合する内視鏡治療が 39.4%と最も多かった。CA+リピオドール群は保存的治療に比べ、有意に再出血率が低く、肺塞栓などの重大合併症がなく、合併症による死亡はなかった。多変量解析では、肝硬変症例は CA+リピオドールによる初回治療方法が保存的治療に比べ、再出血が有意に少なかった。初回治療後は種類の異なる治療を追加する症例が多く、B-RTO・手術・EO による硬化療法などを 2 回目以降に追加することで、Child C 以外では再出血を抑制することができた。

参考文献

1. Sarin SK, Jain AK, Jain M, Gupta R. A randomized controlled trial of cyanoacrylate versus alcohol injection in patients with isolated fundic varices. *Am J Gastroenterol* 2002;97:1010-5. (レベルⅡ) (ランダム)
2. Lo GH, Lai KH, Cheng JS, Chen MH, Chiang HT. A prospective, randomized trial of butyl cyanoacrylate injection versus band ligation in the management of bleeding gastric varices. *Hepatology* 2001;33:1060-4. (ランダム)
3. Tan PC, Hou MC, Lin HC, Liu TT, Lee FY, Chang FY, Lee SD. A randomized trial of endoscopic treatment of acute gastric variceal hemorrhage: N-butyl-2-cyanoacrylate injection versus band ligation. *Hepatology* 2006;43:690-7. (レベルⅡ, ランダム)
4. 村島直哉 他、全国コホート調査に基づく出血性胃噴門穹窿部・胃穹窿静脈瘤に対する各種治療法の治療効果 日門亢会誌 2010; 88-103. (コホート)

検索式

[PubMed]

#1 budd-chiari syndrome

#2 esophageal and Gastric Varices[MH] OR esophagogastric varices[AL]

#3 “cyanoacrylates”[MH] OR “cyanoacrylates/therapeutic use” [MH]

#4 comparative study[PT] OR placebo[MH] OR clinical trial [PT] OR random[TIAB] OR controlled clinical trial[PT] OR Randomized controlled trial[PT] OR double blind method [MH]

#5	#1 AND #2 AND #3 AND #4	0
#6	#2 AND #3 AND #4	31
[医中誌]		
#1	Budd-Chiari 症候群	
#2	(食道胃静脈瘤/TH OR 食道静脈瘤/AL) AND (PT=会議録除く 原著論文 LA=日本語、英語 CK=ヒト)	
#3	Cyanoacrylates/TH OR cyanoacrylate/AL	
#4	#1 AND #2 AND #3	
#5	#2 AND #3	
[検索論文]英文 31、和文 3		
[採用論文]英文 31、和文 1		

クリニカルクエスチョン
CQ F-6 バッド・キアリ症候群における補助療法としての PSE は有効か？
ステートメント
バッドキアリ症候群における食道・胃静脈瘤・汎血球減少・脾腫・高アンモニア血症に対し、PSE は有効であったとする報告がある。
Minds 2007
推奨グレード：B エビデンスレベル：海外-V、日本-V
GRADE (Minds 2014)
推奨度：2 (合意率 100%) エビデンスレベル：D (Very low)
解説
門脈圧亢進症における食道・胃静脈瘤、汎血球減少、脾腫・高アンモニア血症に対し、PSE は有効で、特に IVR や内視鏡的治療を組み合わせる事で治療成績が改善したという報告がある[1-10]。バッドキアリ症候群においても補助療法としての PSE の有効性が報告されている[4, 5]。
推奨 Minds2007
バッドキアリ症候群における食道・胃静脈瘤・汎血球減少・脾腫に対し、PSE は補助療法として有効である (レベルV、グレードB)。
参考文献
1. Ohmoto K, Yoshioka N, Tomiyama Y, et al. Improved prognosis of cirrhosis patients with esophageal varices and thrombocytopenia treated by endoscopic variceal ligation plus partial splenic embolization. Dig Dis Sci.

- 2006; 51: 352-8. (レベルIVb)
2. Tajiri T, Onda M, Taniai N, Yoshida H, Mamada Y. A comparison of combination endoscopic therapy and interventional radiology with esophageal transection for the treatment of esophageal varices. *Hepatogastroenterology*. 2002; 49: 1552-4. (レベルIII)
 3. Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, et al. Long-term results of partial splenic artery embolization as supplemental treatment for portal-systemic encephalopathy. *Am J Gastroenterol*. 2005; 100: 43-7. (レベルIVb)
 4. Kikuchi Y, Yoshida H, Mamada Y, et al. Huge caudate lobe of the liver due to Budd-Chiari syndrome. *J Nippon Med Sch*. 2010; 77: 328-32. (レベルV)
 5. Yamada K, Nakamura K, Ogawa K, et al. A case of Budd-Chiari syndrome successfully treated by transcatheter recanalization of the right hepatic vein and transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiat Med*. 1999; 17: 85-9 (レベルV) .
 6. Hidaka H, Kokubu S, Saigenji K, Isobe Y, Maeda T. Restoration of thrombopoietin production after partial splenic embolization leads to resolution of thrombocytopenia in liver cirrhosis. *Hepatology Res*. 2002; 23: 265. (レベルIII)
 7. Duan X, Zhang K, Han X, et al. Comparison of percutaneous transhepatic variceal embolization (PTVE) followed by partial splenic embolization versus PTVE alone for the treatment of acute esophagogastric variceal massive hemorrhage. *J Vasc Interv Radiol*. 2014; 25: 1858-65. (レベルIII)
 8. Waguri N, Hayashi M, Yokoo T, et al. Simultaneous combined balloon-occluded retrograde transvenous obliteration and partial splenic embolization for portosystemic shunts. *J Vasc Interv Radiol*. 2012; 23: 650-7. (レベルIVb)
 9. Chikamori F, Okamoto H, Kuniyoshi N, Takase Y. Effects of combined therapy using partial splenic embolization and transjugular retrograde obliteration on systemic hemodynamics in patients with gastric varices and a splenorenal shunt. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2013; 23: 149-53. (レベルIVb)
 10. Xu RY, Liu B, Lin N. Therapeutic effects of endoscopic variceal ligation combined with partial splenic embolization for portal hypertension. *World J Gastroenterol*. 2004; 10: 1072-4. (レベルIVb)

検索式

<p>[PubMed]</p> <p>#1: Budd Chiari syndrome</p> <p>#2: portal hypertension</p> <p>#3: partial splenic embolization</p> <p>#4: #1 AND #3</p> <p>#5: #2 AND #3</p> <p>[医中誌]</p> <p>#1: Budd-Chiari 症候群/TH or budd-chiari 症候群/AL (PT=会議録を除く)</p> <p>#2: 脾動脈塞栓/AL</p> <p>#3: #1 AND #2</p> <p>#4: interventional/AL and (放射線医学/TH OR radiology/AL)</p> <p>#5: #2 AND #4</p> <p>#6: #1 AND #5</p> <p>[検索論文]英文 123、和文 4</p> <p>[採用論文]英文 10、和文 0</p>

クリニカルクエスチョン
CQ F-7 バッド・キアリ症候群に対して IVR 治療によるステント挿入術は有効か？
ステートメント
肝静脈や下大静脈の閉塞または狭窄に対して、IVR 治療によるステント挿入術は有効である。
Minds 2007
<p>推奨グレード：B</p> <p>エビデンスレベル：海外-IVa、 日本-無</p>
GRADE (Minds 2014)
<p>推奨度：2 (合意率 100%)</p> <p>エビデンスレベル：C (Low)</p>
解説
<p>バッド・キアリ症候群では、肝静脈閉塞と肝部下大静脈の閉塞が原因であり、肝静脈形成術(バルーン拡張術)およびTIPSは有効である 1-6。(エビデンスレベル IVa: 推奨度 B)</p> <p>バッド・キアリ症候群においては、食道・胃静脈のみの治療では、腹水の増悪や早期再発することが考えられる。早期に原因となる肝静脈および下大静脈に対する治療が必要と考える 3, 4。バッドキアリ病における IVR は長期的にも有</p>

効である報告も多い。

参考文献

1. Sun J, Zhang Q, Xu H, Huang Q, Shen B, Zu M, Gu Y. Clinical outcomes of warfarin anticoagulation after balloon dilation alone for the treatment of Budd-Chiari syndrome complicated by old inferior vena cava thrombosis. *Ann Vasc Surg.* 2014; 28: 1862-8.
2. Han G, Qi X, Zhang W, He C, Yin Z, Wang J, Xia J, Xu K, Guo W, Niu J, Wu K, Fan D. Percutaneous recanalization for Budd-Chiari syndrome: an 11-year retrospective study on patency and survival in 177 Chinese patients from a single center. *Radiology.* 2013; 266: 657-67.
3. Seijo S, Plessier A, Hoekstra J, Dell'era A, Mandair D, Rifai K, Trebicka J, Morard I, Lasser L, Abraldes JG, Darwish Murad S, Heller J, Hadengue A, Primignani M, Elias E, Janssen HL, Valla DC, Garcia-Pagan JC; European Network for Vascular Disorders of the Liver. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. *Hepatology.* 2013; 57: 1962-8.
4. Qi X, Yang M, Fan D, Han G. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome: a critical review of literatures. *Scand J Gastroenterol.* 2013; 48: 771-84.
5. Copelan A, Remer EM, Sands M, Nghiem H, Kapoor B. Diagnosis and management of Budd Chiari syndrome: an update. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2015; 38: 1-12.
6. Garcia-Pagán JC, Heydtmann M; Budd-Chiari Syndrome-Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Group. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. *Gastroenterology.* 2008; 135: 808-15.

検索式

[PubMed]

#1. budd-chiari syndrome

#2. transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) OR Interventional radiology

"portosystemic shunt, transjugular intrahepatic"[MeSH Terms] OR ("portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields] AND "transjugular"[All Fields] AND "intrahepatic"[All Fields]) OR "transjugular intrahepatic portosystemic shunt"[All Fields] OR ("transjugular"[All Fields] AND "intrahepatic"[All Fields] AND "portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields]) OR "transjugular intrahepatic portosystemic shunt"[All Fields] AND ("budd-chiari syndrome"[MeSH Terms] OR ("budd-chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd-chiari syndrome"[All Fields] OR ("budd"[All Fields] AND "chiari"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "budd chiari syndrome"[All Fields]) AND (Review[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp])

74paper

[医中誌]

#1: Budd-Chiari 症候群/TH or budd-chiari 症候群/AL (PT=会議録を除く)

#2: ステント治療/AL

#3: #1 AND #2

#4: interventional/AL and (放射線医学/TH OR radiology/AL)

#5: #2 AND #4

#6: #1 AND #5

[検索論文]英文 100、和文 0

[採用論文]英文 6、和文 0