

The 20th meeting of
Japanese Society of Pediatric Splenology

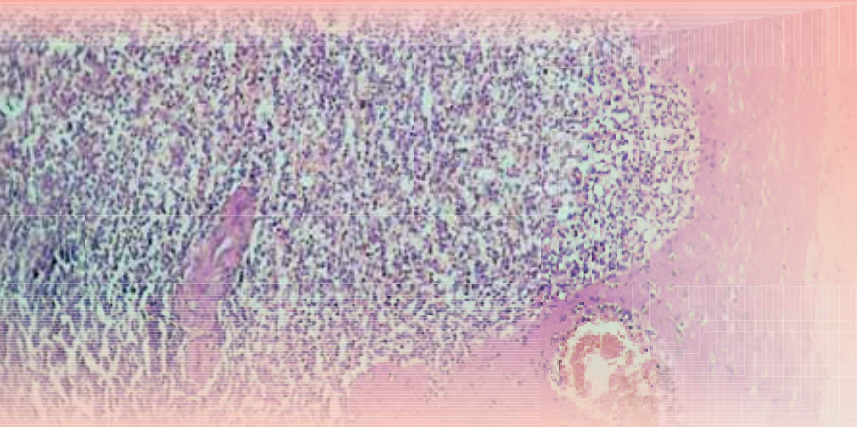
第20回 日本小児脾臓研究会

会 長 ● 河原崎 秀雄 自治医科大学 移植外科

● 会 期
2007年 **3月3日** 土

● 場 所
**東京大学
鉄門記念講堂**
(医学部教育研究棟14階)

〒113-0033 東京都文京区本郷7-3-1
TEL.03-3812-2111



第20回 日本小児脾臓研究会

会 長：河原崎 秀雄（自治医科大学 移植外科）

会 期：平成19年3月3日(土)

会 場：東京大学本郷キャンパス

医学部教育研究棟14階 鉄門記念講堂

〒113-0033 東京都文京区本郷7丁目3番1号 TEL: 03-3812-2111



事務局：〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1 自治医科大学移植外科内

第20回日本小児脾臓研究会事務局 水田 耕一

TEL & FAX : 0285-58-7069

E-mail : transpl@jichi.ac.jp

ご 挨拶

第20回日本小児脾臓研究会 会長

河原崎 秀雄

この度は、20年の伝統ある日本小児脾臓研究会会長を仰せつかりました事を、大変光栄に思い、また、このような機会を与えて頂いたことを深く感謝申し上げます。

本研究会は小児を中心とした脾臓および網内系の構造と機能、並びに脾臓・門脈血行とその関連疾患の病態、診断、および治療に関する研究の向上を図ることを目的として組織され、今年で20回目を迎えます。今回は主題として「脾摘後感染症の現状」および「肝臓移植と脾機能亢進症」と致しました。今回の研究会では24題の演題を頂きました。演題の内容は“小児脾損傷や腫瘍の治療”、“脾摘症例の術後経過”、“腹腔鏡下脾臓摘出術”、など脾摘術の適応や脾摘後感染症に関する演題と、“肝移植前の門脈圧亢進症”、“肝移植後の血小板数や脾容積”、“肝移植後長期例での特殊な合併症”など肝移植関連の演題、および“脾臓・門脈血行異常を伴う先天性疾患”など様々であり、大変興味深い演題が揃っています。

特に、後者の主題に関しては本邦の小児肝移植に携わっている主だった施設よりご発表頂き、移植術前の門脈圧亢進症への対応や、移植術後の脾機能亢進症の変化などについてご教示願いたいと思います。いずれも若手が積極的に参加し、忌憚のない議論が展開できるように企画を進めております。当日は多くの会員の皆様にご出席頂き、実り多い会とさせて頂きたいと存じますので、どうぞ宜しくお願い申し上げます。最後になりましたが、お忙しい中、また、遠方よりご発表頂きます各演者の先生方と座長の先生方に、心よりお礼申し上げます。

ご参加の皆様へ

参加費は、3,000 円を当日受付にて申し受けます。

ネームプレートをお渡ししますので、ご着用お願い致します。

演者の皆様へのご案内

- 1) 全ての演題の発表時間は6分で、討議は3分間です。
- 2) 発表30分前までに、データメディア等を受付までお持ちください。

発表形式について

PC 発表 (Windows XP、PowerPoint) を原則とします。

Macintosh にて発表希望の先生は、事務局まで事前にご連絡ください。

また、スライド発表の用意はございません。ご了承ください。

Windows XP、PowerPoint による発表の場合

- データメディアは USB フラッシュメモリまたは CD-R でお願い致します。
- 他のデータメディア (MO など) については、用意がございませんので原則的に上記2種類でお願い致します。
- 動画を使用される方は出来るだけご自分の PC をお持込になるようお願い致します。
また、当日はバックアップデータメディアもお持ちくださるようお願い致します。
- 発表前日 (2日) 正午までに、事務局宛に添付ファイルの形でお送り下さっても結構です。
この場合、必ず当方からの受理通知を確認して下さい。
当日はバックアップデータメディアもご持参いただくようお願い致します。

Macintosh による発表の場合

- Mac 本体の持込みをお願い致します。Windows へ変換の場合、文字化けや位置ずれが生じる場合がございます。

タイムテーブルおよび座長

幹事会 11:00～11:30

東京大学本郷キャンパス 医学部教育研究棟 13階 第3セミナー室(1303)

世話人会 11:30～12:30

同上 (昼食付き)

開会の辞 13:00～13:04

自治医科大学 移植外科 河原崎 秀雄

セッションⅠ(先天性疾患) 13:04～13:40

座長: 神奈川県立こども医療センター 外科 新開 真人

セッションⅡ(外傷・腫瘍) 13:40～14:25

座長: 藤田保健衛生大学 小児外科 富重 博一

セッションⅢ(脾摘・感染) 14:25～15:10

座長: 聖マリアンナ医科大学 小児外科 北川 博昭

コーヒーブレイク 15:10～15:25

セッションⅣ(移植1) 15:25～16:10

座長: 慶應義塾大学 小児外科 星野 健

セッションⅣ(移植2) 16:10～16:55

座長: 熊本大学 小児外科 猪股 裕紀洋

閉会の辞 16:55～17:00

自治医科大学 移植外科 河原崎 秀雄

プログラム

セッションⅠ（先天性疾患） 13:04～13:40

座長：神奈川県立こども医療センター 外科 新開 真人

01 ファロー四徴症を合併した門脈還流異常症の一例

名古屋市立大学病院 小児・移植外科

○鈴木達也、近藤知史、佐藤陽子、棚橋義直

02 内臓位置決め異常症（二分肝、裂孔ヘルニア、短胃、無脾症）に発生したまれな幽門狭窄の1例

新潟大学大学院小児外科

○奥山直樹、窪田正幸、平山 裕、小林久美子、佐藤佳奈子

03 von Willebrand 因子 – cleaving protease 欠損症が原因と考えられた肝外門脈閉塞症の一例

千葉県こども病院 代謝科¹⁾、血液腫瘍科²⁾、小児外科³⁾

○村山 圭¹⁾、長坂博範¹⁾、高柳正樹¹⁾、沖本由里²⁾、東本恭幸³⁾

04 先天性肝線維症に伴う脾機能亢進症に対する脾部分切除術

名古屋大学 小児外科

○田井中貴久、安藤久實、金子健一郎、小野靖之、住田 互

セッションⅡ（外傷・腫瘍） 13:40～14:25

座長：藤田保健衛生大学 小児外科 富重 博一

05 脾臓を温存し得た新生児期分娩外傷による脾破裂の1例

都立八王子小児病院外科¹⁾、茨城県立こども病院²⁾

○石田文孝¹⁾、仁科孝子¹⁾、村越孝次¹⁾、新井真理¹⁾、坂井幸子¹⁾、平井みさ子²⁾

06 当院における外傷性脾損傷の3例

自治医科大学 小児外科

○柳澤智彦、横森欣司、小田嶋貴之、久田正昭、田辺好英

07 小児脾外傷に対する Interventional Radiology の経験

聖マリアンナ医科大学 小児外科¹⁾、放射線科²⁾

○北川博昭¹⁾、脇坂宗親¹⁾、島 秀樹¹⁾、浜野志穂¹⁾、松本純一²⁾

08 経時的に増大傾向のみられている幼児脾原発過誤腫の1例

熊本大学医学部附属病院 小児外科

○大矢勇希、岡島英明、李光鐘、米山哲司、山本栄和、武市卒之、阿曾沼克弘、猪股裕紀洋

09 腹腔鏡下摘出術を施行した脾過誤腫の1例

奈良県立医科大学 消化器総合外科¹⁾、筑波大学 小児外科²⁾

○金廣裕道¹⁾、楯川幸弘²⁾、中島祥介¹⁾

セッションⅢ（脾摘・感染） 14:25～15:10

座長：聖マリアンナ医科大学 小児外科 北川 博昭

10 腹腔鏡下脾臓摘出後に感染症を繰り返した1幼児例

広島大学病院 小児外科¹⁾、広島赤十字・原爆病院 小児科²⁾

○鬼武美幸¹⁾、檜山英三¹⁾、山岡裕明¹⁾、末田泰二郎¹⁾、浜本和子²⁾、溝口洋子²⁾

11 腹腔鏡下脾摘術の検討

埼玉県立小児医療センター外科¹⁾、東京大学小児外科²⁾

○石丸哲也¹⁾、北野良博¹⁾、内田広夫¹⁾、四本克己¹⁾、五藤 周¹⁾、芳田真理子¹⁾、岩中 督²⁾

12 肝前性門脈圧亢進症に対する脾摘後に感染を契機に増悪する鬱血性胃腸症の一例

金沢医科大学 小児外科

○森村絵里、福本泰規、増山宏明、小沼邦男、河野美幸、伊川廣道

13 当科の過去10年における脾摘症例の経過について

獨協医大越谷病院 小児外科

○田原和典、畑中政博、大谷祐之、石丸由紀、池田 均

14 胃全摘時の脾合併切除後の感染性合併症についての検討

帝京大学医学部外科

○小出泰平、稲葉 毅、飯沼久恵、福島亮治、沖永功太

コーヒーブレイク 15:10～15:25

セッションⅣ(移植Ⅰ) 15:25~16:10

座長：慶應義塾大学 小児外科 星野 健

15 胆道閉鎖症の血小板減少に対する部分的脾塞栓術の長期的効果

千葉大学大学院小児外科

○照井慶太、吉田英生、菱木知郎、齋藤 武、光永哲也、武之内史子、大沼直躬

16 小児生体肝移植待機中の脾摘に関する検討

九州大学大学院 小児外科

○林田 真、西本祐子、松浦俊治、高橋由紀子、田口智章

17 小児生体肝移植術後に著明な脾腫の軽快を認めた2例

筑波大学小児外科¹⁾、同 消化器外科²⁾、同 小児科³⁾

○金子佳永¹⁾、堀 哲夫¹⁾、金子道夫¹⁾、小室広昭¹⁾、楯川幸弘¹⁾、井上成一郎¹⁾、
瓜田泰久¹⁾、工藤寿美¹⁾、渡邊美穂¹⁾、大河内信弘²⁾、福永 潔²⁾、松井 陽³⁾、
工藤豊一郎³⁾

18 小児肝移植例における脾摘の検討 ―第2報―

自治医科大学 移植外科

○江上 聡、水田耕一、川野陽一、石川りか、河原崎秀雄

19 小児生体肝移植後における血小板数と von Willebrand 因子切断酵素(ADAMTS-13)活性の変動

藤田保健衛生大学 小児外科¹⁾、衛生学部²⁾

○日比将人¹⁾、橋本 俊¹⁾、原普二夫¹⁾、富重博一¹⁾、西田純久¹⁾、加藤充純¹⁾、奥村尚威¹⁾、
松井太衛²⁾

セッションⅣ（移植2） 16:10～16:55

座長：熊本大学 小児外科 猪股 裕紀洋

20 門脈血流の逆流・巨大な spleno-renal shunt の形成を伴った乳児肝炎の一例

国立成育医療センター 移植外科、外科、消化器科、集中治療部、病理部

○福田晃也、笠原群生、横山智至、本名敏郎、黒田達夫、新井勝大、中川 聡、清水直樹、
中川温子

21 Alagille syndrome に先天性門脈欠損症を合併した1例

神奈川県立こども医療センター 外科

○工藤博典、大浜用克、新開真人、武 浩志、北河徳彦、望月響子、畑田智子

22 生体肝移植術後に肝静脈狭窄の原因となった肝内胆管拡張に対して 穿刺・吸引後に無水エタノール注入療法を行っている男児例

藤田保健衛生大学小児外科¹⁾、同 放射線科²⁾

○富重博一¹⁾、橋本 俊¹⁾、原 普二夫¹⁾、西田純久¹⁾、日比将人¹⁾、加藤充純¹⁾、
奥村尚威¹⁾、加藤良一²⁾

23 生体部分肝移植術後に慢性 ITP を併発した一例

慶應義塾大学 外科¹⁾、慶應義塾大学 小児科²⁾

○中尾志生子¹⁾、星野 健¹⁾、山田洋平¹⁾、堀田 亮¹⁾、岡村 淳¹⁾、大野通暢¹⁾、
小森広嗣¹⁾、瀧本康史¹⁾、森川康英¹⁾、北島政樹¹⁾、嶋 晴子²⁾、嶋田博之²⁾

24 生体肝移植後10年目に発症した高アンモニア血症を伴う門脈大循環シャントに対し て Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration (B-RTO) が著効した1例

国立成育医療センター移植外科¹⁾、放射線科²⁾、外科³⁾、東京医療センター放射線科⁴⁾、京都大学外科⁵⁾

○横山智至¹⁾、福田晃也¹⁾、笠原群生¹⁾、宮寄 治²⁾、野坂俊介²⁾、黒田達夫³⁾、本名敏郎³⁾、
磯部善憲⁴⁾、上本伸二⁵⁾

閉会の辞 16:55～17:00

自治医科大学 移植外科 河原崎 秀雄

一般演題

ファロー四徴症を合併した門脈還流異常症の一例

名古屋市立大学病院 小児・移植外科

○鈴木達也、近藤知史、佐藤陽子、棚橋義直

門脈還流異常症にはいろいろな病態のものが報告されている。ファロー四徴症を合併した門脈還流異常症の一例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。症例は現在1歳6ヶ月の女児。子宮内発育不全を指摘され、40週2日胎児心拍低下のため緊急帝王切開にて出生。出生体重1,990g。チアノーゼ認め、ファロー四徴症と診断された。マスキングにて高ガラクトースを指摘され、高胆汁酸血症続くため精査の結果門脈還流異常症と診断された。3D-CTでは肝内門脈低形成、門脈が肝静脈根部で直接下大静脈に注ぐ像が見られた。血液生化学的検査では、高ガラクトース血症、高アンモニア血症、高胆汁酸血症、肝逸脱酵素上昇を認めた。1歳6ヶ月にファロー四徴症根治術を施行されたが、肝機能障害の増悪は見られなかった。

内臓位置決め異常症（二分肝、裂孔ヘルニア、短胃、無脾症）に発生したまれな幽門狭窄の1例

新潟大学大学院小児外科

○奥山直樹、窪田正幸、平山 裕、小林久美子、佐藤佳奈子

無脾症を合併した内臓位置決め異常症に発生したまれな幽門狭窄を経験したので報告する。在胎24週時の胎児エコーにて単心室、肺動脈狭窄、左上大静脈(lt. isomerism)が疑われた。在胎39週4日に正常分娩にて出生、出生体重は3690gであった。生後エコーの診断も胎児エコーと同様であり、高度の肺動脈狭窄にて生後1ヵ月にB-Tシャント手術を施行された。生後より時々嘔吐を認めていたが、生後8ヵ月時に発熱、腹部膨満、筋性防御が出現し、消化管穿孔の診断にて開腹した。脾臓は存在せず二分肝中央を貫く形で短いストレートな胃が存在し、膈が反時計まわりに360°幽門部に巻き付つく形で幽門狭窄を来していた。胃穿孔と考えられたが穿孔部は不明で、狭窄部をバイパスする形で胃十二指腸吻合術を施行した。1歳2ヵ月頃より再度嘔吐が出現し、内視鏡にて吻合部狭窄を認め、1歳4ヵ月時に新たな胃十二指腸吻合術が必要であった。

von Willebrand 因子－cleaving protease 欠損症が原因と考えられた肝外門脈閉塞症の一例

千葉県こども病院 代謝科¹⁾、血液腫瘍科²⁾、小児外科³⁾

○村山 圭¹⁾、長坂博範¹⁾、高柳正樹¹⁾、
沖本由里²⁾、東本恭幸³⁾

肝外門脈閉塞症（EHO）をおこす原因について、明らかになっていないことは多い。一方、血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）は von Willebrand 因子－cleaving protease の活性低下または、protease に対する抗体産生増加により起こる。乳児期に発見された EHO の症例で、後に TTP を発症した症例を報告し、TTP と EHO との関連について考察する。

症例は生後5ヶ月に EHO と診断された男児。出生直後に、四肢の点状出血を認め、血小板減少に引き続き汎血球減少を一過性に起こした。11ヶ月時に発熱を契機に TTP を発症し、血漿交換等の集中治療にも反応せず、死亡した。患児及び両親の vWF-CP は低下し、患児には CP 抗体も認められた。

先天性肝線維症に伴う脾機能亢進症に対する脾部分切除術

名古屋大学 小児外科

○田井中貴久、安藤久實、金子健一郎、
小野靖之、住田 互

常染色体劣性型嚢胞腎（以下 ARPKD）は、先天性肝線維症を合併し、5から10歳にかけて門脈圧亢進症が進行し、時に食道静脈瘤破裂を併発する。腎不全、進行する肝硬変、門脈圧亢進症に対して、いずれ腎移植、肝移植が必要となってくる。しかし、遺伝性疾患であるために兄弟に ARPKD が認めれたり、あるいは両親のどちらかが肝機能障害を有していることが多く、ドナーの確保が困難な場合が少なくない。われわれは、門脈圧亢進症、脾機能亢進症を伴う ARPKD に対する新しい治療法として脾部分切除を行ったので報告する。症例1、2は兄弟例である。ともに pancytopenia が進行し、肝機能は正常である点、兄弟という点を考慮して生体肝移植を行わず、脾部分切除を行った。症例3は、兄が ARPKD にて day1 に死亡。5歳時に腎移植を施行、8歳時に食道静脈瘤を認めた。pancytopenia が進行し、脾部分切除を行った。3例ともに脾機能亢進症の改善をみた。

脾臓を温存し得た新生児期分娩外傷による脾破裂の1例

都立八王子小児病院外科¹⁾、茨城県立こども病院²⁾

○石田文孝¹⁾、仁科孝子¹⁾、村越孝次¹⁾、
新井真理¹⁾、坂井幸子¹⁾、平井みさ子²⁾

新生児脾破裂は多量の腹腔内出血から、発症後短時間で出血性ショックに陥る例も多く、外科的に緊急処置を要することが多い。しかしながら、脾摘後敗血症等を考慮すると可能な限り脾摘出は回避すべきである。今回我々は分娩外傷で発症し、Hb3.3と高度の貧血を呈しながら脾臓を温存し得た症例を経験したので報告する。症例は41週3日3,300gで吸引分娩及びクリステル手技にて出生した男児。日齢2に貧血、腹部膨満、右陰嚢腫大及び皮下出血を認め、CT・USを施行。脾破裂と診断し保存的治療を試みるも、貧血の改善無く、同日緊急手術となった。オキセル綿およびフィブリン糊にて左側腹部に圧迫癒着し、大網で覆い出血をコントロールした。術後経過良好にて、日齢44に退院した。

当院における外傷性脾損傷の3例

自治医科大学 小児外科

○柳澤智彦、横森欣司、小田嶋貴之、久田正昭、
田辺好英

小児においては、交通外傷や転落などの不慮の事故に伴う外傷として、腹部臓器損傷をきたし救急搬送されることが多い。この小児の外傷性腹部臓器損傷では、脾損傷の頻度がもっとも高いとされる。今回、我々は、2004年1月より2006年12月までに3例の外傷性単独脾損傷症例を経験した。2例には、頸動脈的な選択的脾動脈塞栓術を施行し、1例は床上安静にて軽快した。3症例とも開腹手術にて脾臓摘出を行うことなく救命できた。この3症例の症例提示をするとともに外傷による脾臓単独損傷に関する最近の治療について文献的考察を含め報告する。

小児脾外傷に対する Interventional Radiology の経験

聖マリアンナ医科大学¹⁾、小児外科 放射線科²⁾

○北川博昭¹⁾、脇坂宗親¹⁾、島 秀樹¹⁾、
浜野志穂¹⁾、松本純一²⁾

近年小児では外傷性脾損傷に対する治療として、保存的療法が主流となっている。なかでも IVR による血管塞栓術は総輸血量減量、開腹術回避など、小児脾外傷においても有効な手段となりうる。

【症例1】13歳男児、運動中の腹部打撲。腹部 CT で脾損傷分類Ⅲc 型と診断。補液施行し血圧が維持できたため、緊急 IVR の適応と判断した。脾上極の avasucular area に、ゼラチンスポンジ細片と金属コイルを併用し止血に成功した。無輸血で経過した。

【症例2】13歳男児、交通外傷。骨盤骨折、左大腿骨骨折、膀胱破裂、脾損傷Ⅲb であった。IVR による脾動脈と左右内腸骨動脈の緊急塞栓術を施行した。輸血は必要であったが、緊急開腹術は回避できた。以上最近脾外傷に対し IVR を施行した2例を呈示する。

経時的に増大傾向のみられている幼児脾原発過誤腫の1例

熊本大学医学部附属病院、小児外科

○大矢勇希、岡島英明、李光鐘、米山哲司、
山本栄和、武市卒之、阿曾沼克弘、
猪股裕紀洋

【症例】5歳男児、生後6ヵ月時の神経芽腫マスキング検査陽性にて腹部 MRI を施行したところ副腎、傍大動脈に異常所見はみられなかったものの脾臓に径1cmの T2 high の占拠性病変を認めた。神経芽腫の脾臓転移としては原発巣が同定できず画像的に脾過誤腫が疑われフォローされていた。画像的に占拠性病変は大きさ数とも増大傾向にあり悪性腫瘍も否定しえず3歳時に開腹生検を行った。組織学的診断にて過誤腫であったため引き続き経過観察を行っているが依然として大きさ数とも増大傾向にある。幸い心不全など臨床症状はみられていない。

腹腔鏡下摘出術を施行した脾過誤腫の1例

奈良県立医科大学 消化器総合外科¹⁾、
筑波大学 小児外科²⁾

○金廣裕道¹⁾、楯川幸弘²⁾、中島祥介¹⁾

症例は12歳の女兒。9歳頃に腹痛と下痢にて、他院で超音波と腹部造影CTが施行された。脾臓内に約5cmの造影される腫瘤が認められ、脾臓の血管腫が疑われた。経過観察後の12歳時に再度精査となった。当科でのリゾビスト造影MRIのT2画像において、腫瘤はsignal intensityの減衰が認められた。レボビスト造影ドップラー腹部エコーでは、hypervascularな腫瘤として描出された。以上より脾過誤腫と診断され、今回、腹腔鏡下脾臓摘出術を施行した。臍部より腹腔鏡を挿入し、左季肋部に3本のポートを挿入した。脾動脈は血管クリップと結紮を併用し、さらに脾門部の血管処理はEndo-GIAにて切離した。脾臓の摘出は下腹部正中にポートを挿入し、Endo-CatchIIにて損傷しない様包んで回収し、皮膚切開を左右に拡げて横切開として、創外に摘出した。組織学的に脾過誤腫と診断された。

腹腔鏡下脾臓摘出後に感染症を繰り返した1幼児例

広島大学病院 小児外科¹⁾、
広島赤十字・原爆病院 小児科²⁾

○鬼武美幸¹⁾、檜山英三¹⁾、山岡裕明¹⁾、
末田泰二郎¹⁾、浜本和子²⁾、溝口洋子²⁾

腹腔鏡下摘脾術を施行し、その後感染症を繰り返した1例を経験した。症例は3才女兒。原疾患は遺伝性球状赤血球症で免疫グロブリン大量療法施行するも頻回の発作にて19回の輸血を繰り返すため手術適応とした。予防的肺炎球菌ワクチン接種後に腹腔鏡下摘脾術施行し、経過良好で術後7日で退院となった。退院1ヶ月後に下痢・嘔吐、発熱を認め、カンピロバクター腸炎にて、PAPM/BP、FOMによる入院加療。さらに9ヶ月後に発熱主訴に、尿路感染、咽頭炎に対しSBTPC、MEPMによる加療、その6ヶ月後には溶連菌・ヘルペス歯肉口内炎に対しCTM、ACVによる加療を入院にて行った。最近、当科で行った腹腔鏡下摘脾症小児8例のうち、術後感染症を発症したのは本例のみであり、当科での最年少例であった。小児期に脾摘が必要な場合、特に年少児では術後感染症に十分留意する必要があると考えられた。

腹腔鏡下脾摘術の検討

埼玉県立小児医療センター外科¹⁾、東京大学小児外科²⁾

○石丸哲也¹⁾、北野良博¹⁾、内田広夫¹⁾、
四本克己¹⁾、五藤 周¹⁾、芳田真理子¹⁾、
岩中 督²⁾

当科では1998年8月から2006年12月までに19例の腹腔鏡下脾摘術を施行してきた。対象疾患は遺伝性球状赤血球症が11例(うち3例に胆嚢摘出術も併施)、特発性血小板減少性紫斑病が7例、脾膿瘍が1例であった。手術時月齢は平均124ヶ月(中央値:127ヶ月、範囲:56~239ヶ月)、手術時体重は平均33.9kg(中央値:30.5kg、範囲:16.5~73.5kg)であった。手術時間は平均165.1分(中央値:145分、範囲:97~317分)で開腹移行症例や術中合併症は認めていない。腹腔鏡下脾摘術は創が小さく整容性に優れていることに加えて、合併症も少なく安全な術式と考えられた。

肝前性門脈圧亢進症に対する脾摘後に感染を契機に増悪する鬱血性胃腸症の一例

金沢医科大学 小児外科

○森村絵里、福本泰規、増山宏明、小沼邦男、
河野美幸、伊川廣道

症例は30歳女性。肝前性門脈圧亢進症に対して8歳時に脾腎シャント・脾臓摘出術・食道静脈瘤硬化療法を施行。以降、食道静脈瘤に対して硬化療法と結紮術を繰り返し施行していた。10歳頃より1年に1回の頻度で激しい腹痛が出現するようになり、CT上小腸の限局性浮腫を認め腸管鬱血による腹痛と判断した。腹痛の増悪時には発熱、WBC・CRPの上昇を認めた。27歳ごろより腹痛発作が頻回となり、上腸間膜静脈と肝内門脈とのjumping graftも考慮したが、CT上吻合可能な門脈が描出されず断念した。現在は腹痛発作に対して塩酸ブプレノルフィンにてコントロール中であるが、1-2ヶ月毎に上気道炎や腸炎などの感染を契機にコントロール不可能な腹痛発作が出現し、抗生剤と塩酸ペンタゾシンの投与を要する。脾摘後の易感染状態と門脈圧亢進症による腸管鬱血が存在し、感染を契機に腸管鬱血が増悪して激しい腹痛発作が出現すると考えている。感染と腹痛のコントロールに難渋している症例を報告する。

当科の過去 10 年における脾摘症例の経過について

獨協医大越谷病院 小児外科

○田原和典、畑中政博、大谷祐之、石丸由紀、
池田 均

脾摘の適応となる疾患は、脾機能亢進症や血液疾患、外傷、腫瘍などがある。しかし正常脾摘除後の免疫機能の低下や、それに続発する重症感染症を回避するため、できるかぎり脾摘は避けることが望ましい。今回我々は、過去 10 年間に当科で脾摘術をおこなった 4 例について、診断、治療方針、経過について検討した。診断は症例 1 が脾嚢胞、症例 2 が左腎芽腫、症例 3 が遊走脾、症例 4 が遺伝性球状赤血球症であった。症例 1 では脾臓部分切除術を行ったが、残りの 3 例は脾臓全摘出術を行った。症例 3 では大網内に脾臓自家移植をおこない、現在のところ生着が認められている。3 例において肺炎双球菌ワクチン接種と脾摘後 2 年間にわたる予防的抗生剤投与が行われたが、現在のところ 3 例いずれも重症感染症の罹患もなく経過している。

胃全摘時の脾合併切除後の感染性合併症についての検討

帝京大学医学部外科

○小出泰平、稲葉 毅、飯沼久恵、福島亮治、
冲永功太

胃癌症例において脾摘の感染性合併症に与える影響を明らかにするため、1995 年から 2005 年までの期間に、胃癌に対して胃全摘術を施行した 232 例を対象に、感染性合併症について検討した。胃全摘術のみ（胃全摘）の 148 例では、創感染を除く術後感染性合併症は 16 例（11%）で、そのうち肺炎が 11 例（入院中 10、退院後 1）、腹腔内膿瘍が 3 例、MRSA 腸炎、胆嚢炎が各 1 例であった。脾合併切除（脾摘）の 46 例では感染性合併症は 11 例（24%）で、肺炎が 5 例（入院中 3、退院後 2）、腹腔内膿瘍が 5 例、MRSA 腸炎が 1 例であった。脾脾合併切除の 36 例では 4 例（11%）に感染性合併症が見られ、肺炎が 2 例（入院中、退院後が各 1）、腹腔内膿瘍が 2 例であった。脾摘例の術後感染性合併症の発生率は、胃全摘例と比較して有意に高かった。（ $p < 0.05$ ）また脾摘例の 1 例では、典型的な脾摘後重症感染症を経験した。

（第 17 回本研究会にて発表）

胆道閉鎖症の血小板減少に対する 部分的脾塞栓術の長期的効果

千葉大学大学院小児外科

○照井慶太、吉田英生、菱木知郎、齋藤 武、
光永哲也、武之内史子、大沼直躬

【目的】胆道閉鎖症(BA)は、門脈圧亢進症(門亢症)による血小板減少が問題になることがある。対処法として部分的脾塞栓術(PSE)があるが、その長期的な効果や他の門亢症に対する影響などに関しては明らかでない。今回、PSEを施行したBA症例の予後を後方視的に検討したので報告する。

【方法】Kasai術後のBAで、血小板数が10万/ mm^3 以下で推移した19例に対し、PSEを施行した。

【結果】施行時年齢は平均5.9歳、施行前の血小板数は平均77,300/ mm^3 であった。死亡・移植例以外の施行後年数は平均12.1年で、14例中11例が血小板数10万/ mm^3 以上を維持していた。

【結語】BAの血小板減少に対するPSEは、長期的な効果を有する。

小児生体肝移植待機中の脾摘に関する検討

九州大学大学院 小児外科

○林田 真、西本祐子、松浦俊治、高橋由紀子、
田口智章

【目的】胆道閉鎖症にて生体肝移植の適応となる際、門亢症を伴ったhypersplenismを認めることが多い。このような症例に対する生体肝移植において、脾摘を行うタイミングについて未だ定まった見解は得られていない。脾摘後の門脈血栓症の合併の報告は多く、このような合併症を避けるため、我々は症例を限って、肝移植前に脾摘、抗凝固療法を行い、肝移植を行うトライアルを開始しており、その有用性について検討する。

【対象と方法】対象は胆道閉鎖症を基礎疾患として肝移植を前提とした移植前脾摘を現在3例施行しており、脾摘前後のhypersplenismの変化をWBC、Plt値を指標として検討した。

【結果と結語】脾摘後のPlt値の経時的変化の検討から、脾摘後の一過性のPlt上昇による血栓形成のリスクを考えると、肝移植前に脾摘を行い、hypersplenismの改善、安定化を図った後に移植を行うことが有用と考えられた。

小児生体肝移植術後に著明な脾腫の軽快を認めた2例

筑波大学小児外科¹⁾、同 消化器外科²⁾、同 小児科³⁾

○金子佳永¹⁾、堀 哲夫¹⁾、金子道夫¹⁾、
小室広昭¹⁾、楯川幸弘¹⁾、井上成一郎¹⁾、
瓜田泰久¹⁾、工藤寿美¹⁾、渡邊美穂¹⁾、
大河内信弘²⁾、福永 潔²⁾、松井 陽³⁾、
工藤豊一郎³⁾

【はじめに】胆道閉鎖症術後の患児は脾腫を認める場合が多い。今回巨大な脾腫を認めた症例に対し生体肝移植手術を施行したところ脾腫が著明に軽快した2例を経験したので報告する。

【症例1】胆道閉鎖症術後肝肺症候群にて11歳4か月で生体肝移植を施行。乳び腹水を併発したが術後42日目に退院。術前と術後16日目の所見：脾腫左季肋下13cm→8cm)、CTによる脾容積(15,681→886ml)、ALT46→28 U/ℓ TBil 2.8→1.8mg/dℓ、血小板2.9万/mm³→4.3万、白血球3,700→4,600/mm³であった。

【症例2】胆道閉鎖症術後、難治性胆管炎にて18歳1ヶ月で生体肝移植を施行。術前と術後2年6ヶ月の所見：脾腫左季肋下11cm→2cm)、CTによる脾容積(2193→1142ml)、ALT143→29 U/ℓ TBil 4.9→0.9mg/dℓ、血小板2.6万/mm³→8.2万、白血球700→3400/mm³であった。

【まとめ】いずれの症例も肝機能とともに脾腫も著明に軽快した。腹部違和感は消失し脾機能亢進症状もなくなった。

小児肝移植例における脾摘の検討 ー第2報ー

自治医科大学 移植外科

○江上 聡、水田耕一、川野陽一、石川りか、
河原崎秀雄

【目的】肝移植時の脾摘における短期的長期的影響を検討する。

【対象と方法】当院にて施行した95回の小児肝移植のうち、移植時に脾摘を行った6例(A群：術後血液疾患発症2例を除く)と脾摘を行わなかった87例(B群)との間で、臨床経過や、術後早期における白血球数と血小板数の推移、術後長期におけるグラフト肝/標準肝容積(GV/SLV)比を検討した。

【結果】A群では2/6例(33%)で術後早期に門脈血栓(いずれも保存的治療可能)を認め、B群の発生率3/87(3%)に比べ有意に大であった。また、A群の白血球数はB群に比して2PODより有意に増加し14PODをピーク(平均31,500)として漸減した。A群の血小板はB群に比較して2PODより有意に増加し21PODをピーク(平均71.7万)に著明に増加した。また、移植長期(1年以上)のA群(n=5)におけるGV/SLV比(0.913)は、B群(n=72)のGV/SLV比(0.972)と比べても差はなかった。

【結語】脾摘症例においては早期の門脈血栓に注意し、白血球数増加時の感染症との鑑別、血小板数増加時の血栓症対策が重要と思われた。また長期的にみると脾摘は、術後のGV/SLV比に影響を与えなかった。

小児生体肝移植後における血小板数と von Willebrand 因子切断酵素 (ADAMTS-13) 活性の変動

藤田保健衛生大学 小児外科¹⁾、衛生学部²⁾

○日比将人¹⁾、橋本 俊¹⁾、原普二夫¹⁾、
富重博一¹⁾、西田純久¹⁾、加藤充純¹⁾、
奥村尚威¹⁾、松井太衛²⁾

【目的】生体肝移植術患者は種々の原因で血小板の低下がみられる。Thrombotic microangiopathy (TMA) による血小板の低下は、ADAMTS-13 が関与するといわれている。肝移植後の血小板数と ADAMTS-13 活性との関係を明らかにすることを目的とした。

【対象と方法】対象は小児生体肝移植 13 例。経時的に ADAMTS-13 活性を測定し、血小板、その他の因子との相関を検討した。

【結果】血小板数は術後一過性に減少し 7 日目に術前値まで回復したが、その回復を遅らせる因子は、術前の総ビリルビン値、術後合併症、血液型不適合、ADAMTS-13 活性の低下であった。ADAMTS-13 活性と血小板数とは正の相関がみられた。

【まとめ】肝移植後は脾機能亢進以外にも様々な原因で血小板減少がみられる。ADAMTS-13 の測定がその診療に役立つ可能性がある。

門脈血流の逆流・巨大な spleno-renal shunt の形成を伴った乳児肝炎の一例

国立成育医療センター 移植外科、外科、消化器科、集中治療部、病理部

○福田晃也、笠原群生、横山智至、本名敏郎、
黒田達夫、新井勝大、中川 聡、清水直樹、
中川温子

症例は、5 ヶ月の男児。生後 2 ヶ月目に黄疸と哺乳力低下を認めた。超音波、CT 検査にて、肝動脈→肝動脈－門脈 shunt →門脈・脾静脈の逆流→巨大な spleno-renal shunt →左腎静脈→下大静脈へと至る側副血行路を認めた。肝生検にて、線維化を伴う巨細胞性乳児肝炎の診断を得た。spleno-renal shunt 結紮術施行後、門脈血流は一時的に順行性となったが、再度逆流した。肝不全の進行は不可逆性と判断し生体肝移植術を施行し肝機能の改善を認めた。“門脈血流の逆流”及び“側副血行路の形成”を伴う乳児肝炎の場合には、側副血行路の遮断のみでは治療効果は期待できず、肝移植術の適応を考慮すべきであると思われた。

Alagille syndrome に先天性門脈欠損症を合併した1例

神奈川県立こども医療センター 外科

○工藤博典、大浜用克、新開真人、武 浩志、
北河徳彦、望月響子、畑田智子

症例8ヶ月女児、在胎週数38週3日、体重2,070g。他院にて胆道閉鎖症の診断で日齢74に開腹手術が施行された(Ⅲ, a2, o)。胆嚢や肝外胆管は萎縮ないし低形成で、肝門部には線維塊ならびに門脈本幹も認めなかった。肝門空腸吻合は行わず、胆嚢・総胆管切除、肝生検のみを行った。

その後生体肝移植希望で、5ヶ月時に当院紹介された。心エコー施行したところ両側性末梢性肺動脈狭窄を認め、また特徴的顔貌から Alagille 症候群が疑われた。腹部エコー・腹部造影 CT でも肝内門脈本幹は欠損しており、肝外門脈は肝静脈へ流入していた。生後8ヶ月時、父親をドナーとする生体部分肝移植を実施した。現在術後経過観察中である。

生体肝移植術後に肝静脈狭窄の原因となった肝内胆管拡張に対して穿刺・吸引後に無水エタノール注入療法を行っている男児例

藤田保健衛生大学小児外科¹⁾、同 放射線科²⁾

○富重博一¹⁾、橋本 俊¹⁾、原普二夫¹⁾、
西田純久¹⁾、日比将人¹⁾、加藤充純¹⁾、
奥村尚威¹⁾、加藤良一²⁾

症例は14歳、男児。8歳の時に肝線維症で胆管炎を繰り返し、生体肝移植術を施行した。術後にドナー肝のB2の拡張が認められた。術後数年は安定した状態が続いていたが、急激な肝機能の悪化と腹水の貯留を認めるようになった。マルチスライス CT にて拡張した肝内胆管による肝静脈の流出障害が明らかとなった。そこで超音波下に拡張胆管を穿刺すると前後で圧格差が少なくなり、超音波でも肝静脈の波形、流速も改善した。その後、1週間に1回透視下に胆管内留置カテーテルから無水エタノールを注入して拡張胆管の縮小を図っている。現在、脾腫による血小板の減少も認めている。

生体部分肝移植術後に慢性 ITP を併発した一例

慶應義塾大学 外科¹⁾、慶應義塾大学 小児科²⁾

○中尾志生子¹⁾、星野 健¹⁾、山田洋平¹⁾、
堀田 亮¹⁾、岡村 淳¹⁾、大野通暢¹⁾、
小森広嗣¹⁾、瀧本康史¹⁾、森川康英¹⁾、
北島政樹¹⁾、嶋 晴子²⁾、嶋田博之²⁾

症例は14歳男児。胆道閉鎖症術後、4歳5ヶ月時に生体部分肝移植を施行。術後経過良好であったが、術後2年で血小板数 $10 \times 10^4/\mu\text{l}$ 以下となり、現在は $2 \times 10^4/\mu\text{l}$ 前後で推移している。超音波、CT、MRIによる画像検査で門脈圧亢進症を示唆する所見は認めない。骨髓検査で異常所見は認めず、術後8年目の精査にて血中PAIgGの増加を認めた。肝機能障害を認め、肝生検が必要となったが、血小板輸血に対する反応が認められず、血小板増加を目的とした大量 γ -グロブリン療法を施行した。血小板輸血との併用により血小板数が $2.1 \times 10^4/\mu\text{l}$ から $3.2 \times 10^4/\mu\text{l}$ に若干の増加を認めた。今回、肝移植術後血小板減少を呈する病態と今後の対策について文献的考察を加え報告する。

生体肝移植後10年目に発症した高アンモニア血症を伴う門脈大循環シャントに対して Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration (B-RTO) が著効した1例

国立成育医療センター移植外科¹⁾、放射線科²⁾、外科³⁾、
東京医療センター放射線科⁴⁾、京都大学外科⁵⁾

○横山智至¹⁾、福田晃也¹⁾、笠原群生¹⁾、
宮寄 治²⁾、野坂俊介²⁾、黒田達夫³⁾、
本名敏郎³⁾、磯部善憲⁴⁾、上本伸二⁵⁾

B-RTO (Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration; バルーン下逆行性経静脈的塞栓術) は胃穹隆部静脈瘤の治療法として使用されているが、巨大な portosystemic shunt が原因の肝性脳症に有効との報告もある。今回、生体肝移植後10年目に発症した高アンモニア血症を伴う門脈大循環シャントに対して B-RTO を施行し、良好な結果を得たので報告する。症例は23歳女性。主訴は全身倦怠感、掻痒感。胆道閉鎖症、葛西術後の肝硬変で1996年6月、母親(血液型一致)をドナーに生体肝移植術施行(肝左葉グラフト)した。移植術5年後、胆管狭窄・胆管炎で経皮経肝胆道ドレナージ術を施行した。その後の経過は良好であったが、2005年秋頃より全身倦怠感、易疲労感を認め、血液生化学検査で肝障害、高アンモニア血症、また肺高血圧症を認めた。腹部CTで上腸間膜静脈(SMV)から右腎静脈(Rt-Renal Vein)に至る巨大側副血行路および脾腎シャント(splenorenal shunt)を認めた。以上より肝移植後の門脈圧亢進症を伴わない、門脈大循環シャントによる高アンモニア血症・肺高血圧症の診断で B-RTO 施行した。術直後よりNH3値はすみやかに低下し、術後5ヶ月以上経過したがNH3やTBA値の再上昇もなく、肝機能も安定している。今後に残る splenorenal shunt に対して B-RTO の適応があるかを注意深く経過観察していく予定である。

第 20 回 日本小児脾臓研究会

会 長：河原崎 秀雄

事務局：〒 329-0498 栃木県下野市薬師寺 3311-1

自治医科大学移植外科内

第 20 回日本小児脾臓研究会事務局 水田 耕一

TEL・FAX：0285-58-7069

印 刷：Next COMPANY **Secand** 株式会社セカンド

〒862-0950 熊本市水前寺 4-39-11 ヤマウチビル 1F

TEL096- 382- 7793 FAX 096- 386- 2025

● 連 絡 先

第20回 日本小児脾臓研究会事務局

〒329-0498 下野市薬師寺3311-1

自治医科大学 移植外科内

事務局長 水 田 耕 一

TEL/FAX 0285-58-7069

E-mail: transpl@jichi.ac.jp