

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本医学放射線学会雑誌 (2004.07) 64巻5号:294～299.

門脈圧亢進症に伴う肺血管病変の画像所見の検討

長沢研一, 高橋康二, 古瀬信, 山田有則, 峯田昌之, 山本和香子, 稲岡努, 廣田初音, 佐藤宏朗, 油野民雄

門脈圧亢進症に伴う肺血管病変の画像所見の検討

長沢 研一¹⁾ 高橋 康二^{1), 2)} 古瀬 信³⁾ 山田 有則¹⁾
峯田 昌之¹⁾ 山本和香子¹⁾ 稲岡 努¹⁾
廣田 初音¹⁾ 佐藤 宏朗¹⁾ 油野 民雄¹⁾

1) 旭川医科大学放射線医学講座 2) アイオワ大学放射線科
3) 自治医科大学放射線科(現志木市立救急市民病院)

Imaging Findings of Pulmonary Vascular Disorders in Portal Hypertension

Kenichi Nagasawa¹⁾, Koji Takahashi^{1), 2)},
Makoto Furuse³⁾, Tomonori Yamada¹⁾,
Masayuki Mineta¹⁾, Wakako Yamamoto¹⁾,
Tsutomu Inaoka¹⁾, Hatsune Hirota¹⁾,
and Hiroaki Sato¹⁾, Tamio Aburano¹⁾

Purpose: The purpose of this study was to demonstrate and compare the imaging findings of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension.

Materials and Methods: We retrospectively reviewed the imaging findings of five patients with hepatopulmonary syndrome and four patients with portopulmonary hypertension. We evaluated chest radiographs, chest and abdominal computed tomography (CT) scans, ^{99m}Tc-macroaggregated albumin (MAA) lung perfusion scans, and pulmonary angiograms.

Results: In patients with hepatopulmonary syndrome, the presence of peripheral pulmonary vascular dilatation was detected by chest radiograph, chest CT scan, and pulmonary angiogram, especially the basilar segment. ^{99m}Tc-MAA lung perfusion scan showed extrapulmonary tracer distribution (brain, thyroid, and kidney), which revealed pulmonary R-L shunting. In patients with portopulmonary hypertension, chest radiographs and chest CT scans showed the classic findings of primary pulmonary hypertension. In patients with both disorders, extrahepatic features of portal hypertension including ascites, splenomegaly, and portosystemic collateral vessels were seen on abdominal CT.

Conclusion: In conclusion, chest radiographs and CT in hepatopulmonary syndrome usually showed peripheral pulmonary vascular dilatation, whereas those in portopulmonary hypertension showed central pulmonary artery dilatation. The extrahepatic features of portal hypertension might be helpful for the diagnosis of both disorders.

Research Code No.: 506.1

Key words: hepatopulmonary syndrome, portopulmonary hypertension, computed tomography (CT), portal hypertension

Received Dec. 10, 2003; revision accepted May, 31, 2004

- 1) Department of Radiology, Asahikawa Medical College
- 2) Department of Radiology, University of Iowa College of Medicine
- 3) Department of Radiology, Jichi Medical School, Shiki Emergency City Hospital

別刷請求先
〒078-8510 旭川市緑が丘東2-1-1-1
旭川医科大学放射線医学講座
長沢 研一

はじめに

慢性肝障害に伴い肺の異常、症状が認められることは古くから知られているが、そのなかでも門脈圧亢進症に伴う肺血管病変として、肝肺症候群 (hepatopulmonary syndrome) および門脈肺高血圧症 (portopulmonary hypertension) が知られている。これらは成因および臨床症状としてはほぼ同じながら、まったく正反対の病態を呈する。肝肺症候群では末梢肺血管の拡張により、肺血流の増加、右左シャントを来し、高度の低酸素血症となる。一方門脈肺高血圧症では肺血管の収縮に伴い肺高血圧を呈する。今回、われわれは過去に経験した肝肺症候群および門脈肺高血圧症の画像所見を検討した。

対象と方法

対象は臨床的および画像的に診断のついた肝肺症候群 5 例(男性 2 例, 女性 3 例), 門脈肺高血圧症 4 例(男性 2 例, 女性 2 例)である。

肝肺症候群は年齢は 12~70 歳(平均 42.2 歳), 原疾患は C 型肝硬変が 3 例, Wilson 病 1 例, 血球貪食症候群が 1 例である。動脈血酸素分圧 (PaO₂) は 40.5~50.3 mmHg (平均 47.2 mmHg)。いずれの症例も低酸素血症(動脈血酸素分圧 70 mmHg 以下), 慢性肝障害の存在, 造影心エコーあるいは ^{99m}Tc-macroaggregated albumin (MAA) 肺血流シンチグラムでの肺内血管拡張に伴う動静脈シャントの存在から肝肺症候群と診断された。

門脈肺高血圧は年齢が 13~30 歳(平均 17.3 歳), 原疾患は胆道閉鎖症術後が 3 例, 特発性門脈圧亢進症が 1 例である。肺動脈圧は 40~71 mmHg (平均 57.7 mmHg) である。こちらも心カテーテル検査での圧測定にて肺高血圧の存在 (25 mmHg 以上), 慢性肝障害の存在, ほかに肺高血圧を来す疾患がないこととあわせて門脈肺高血圧と診断された。

これらの症例に対し retrospective に胸部単純写真, 胸腹部 CT, 肺血流シンチグラム, 肺動脈造影の所見を検討した (門脈肺高血圧では肺動脈造影施行例なし)。所見は 2 名の放射線科医により検討, 合議にて決定した。胸部単純写真

Table 1A-E Summary of the imaging finding of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension

A. Findings of chest radiograph

	Hepatopulmonary syndrome	Portopulmonary hypertension
Reticulonodular opacity	5/5 (100%)	0/4 (0%)
Cardiomegaly	2/5 (40%)	0/4 (0%)
Central pulmonary artery enlargement	1/5 (20%)	4/4 (100%)

B. Findings of chest computed tomography

	Hepatopulmonary syndrome	Portopulmonary hypertension
Central vascular dilatation	1/4 (25%)	4/4 (100%)
Peripheral vascular dilatation	4/4 (100%)	0/4 (0%)
Findings of portal hypertension	3/4 (75%)	4/4 (100%)

C. Findings of abdominal computed tomography

	Hepatopulmonary syndrome	Portopulmonary hypertension
Findings of portal hypertension	3/4 (75%)	4/4 (100%)

D. Findings of lung perfusion scan

	Hepatopulmonary syndrome	Portopulmonary hypertension
Extratracer distribution	5/5 (100%)	0/2 (0%)
Segmental perfusion defect	0/5 (0%)	0/2 (0%)
Inhomogenous distribution	0/5 (0%)	1/2 (50%)

E. Findings of pulmonary angiogram

	Hepatopulmonary syndrome	Portopulmonary hypertension
Peripheral vascular dilatation	2/2 (100%)	-
Arteriovenous malformation	0/2 (0%)	-
Early venous filling	1/2 (50%)	-

は立位、後前方向で撮影された正面像にて網状結節影、心拡大(心胸郭比0.5以上)、中枢側肺動脈の拡張の有無を検討した。網状結節影は肺末梢、胸膜面の間質陰影を、中枢側肺動脈の拡張は右下肺動脈の径が15mm以上であることを基準とした。胸部CTでは中枢側肺動脈の拡張、末梢肺血管の拡張、撮影範囲内腹部の門脈圧亢進症所見(門脈-体循環短絡路、脾腫、腹水)の有無を検討した。胸部CTは全例helical CTによる再構成像(すべて10mm厚再構成、ヘリカルピッチ1.0~1.4、管電圧120~137kV、管電流150~180mA、ウィンドウ幅1600~1800、ウィンドウ中心-500~-700)にて検討、左右肺動脈本幹と上、下肺動脈を中枢側肺動脈とし、血管径が併走する気管径より1.5倍以上を拡張とした。末梢血管は胸膜面より2cm以内とし、血管が胸膜面にまで達しているものを拡張とした。腹部CTは全例helical CTによる再構成像(すべて10mm厚再構成、ヘリカルピッチ1.0~1.4、管電圧120~137kV、管電流180~200mA)である。施行された8例中、4例を造影CT平衡相、4例を単純CTで評価し、門脈圧亢進症所見(門脈-体循環短絡路、脾腫、腹水)の有無を検討した。^{99m}Tc-macroaggregated albumin (MAA)肺血流シンチグラムでは肺外分布、区域性的肺血流

欠損、不均一分布の有無を検討した。肺外分布に関しては脳、腎の描出を基準とした。肺動脈造影では血管の拡張、肺動静脈奇形、早期静脈描出の有無を検討した。

結 果

結果をTable 1A-Eに示す。

肝肺症候群では胸部単純写真5例すべて(100%)で網状結節影を認めた。心拡大は5例中2例(40%)、中枢側肺動脈拡張は1例のみ(20%)で認められた。胸部CTでは施行された4例すべて(100%)で末梢肺血管の拡張を認めた。中枢側の肺血管拡張は1例のみ(25%)であった。胸部CTで撮影された範囲での腹部にて門脈圧亢進症所見が確認できたのは4例中3例(75%)であった。腹部CTでも4例中3例(75%)に門脈圧亢進症所見が確認できた。肺血流シンチでは5例全例(100%)で脳、腎などの肺外分布を認め、右左シャントの存在が疑われた。区域性的欠損、不均一分布は認めなかった(0%)。肺動脈造影では施行された2例(100%)で著明な末梢血管の拡張を認めた。肺動静脈奇形は認めず、静脈の早期描出は2例中1例(50%)であった。

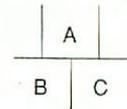
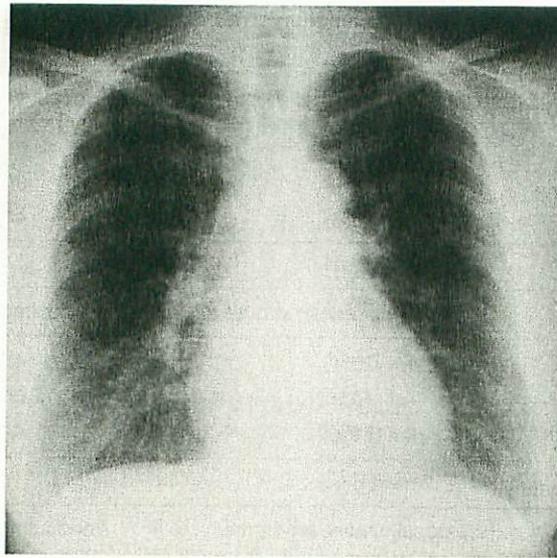


Fig. 1 Hepatopulmonary syndrome in a 53-year-old woman with C-virus-related hepatic cirrhosis.

A: Posteroanterior chest radiograph shows basilar reticulonodular opacity and normal lung volume.

B: On ^{99m}Tc -macroaggregated albumin (MAA) perfusion lung scan, extrapulmonary tracer distribution is observed in the liver, kidney, and thyroid.

C: Selected right pulmonary angiogram shows mild dilated peripheral pulmonary arteries in the lower lobe. There is no evidence of arteriovenous malformation.

門脈肺高血圧症では4例全例(100%)で胸部単純写真、胸部CTで肺動脈中樞則の拡張を認めた。末梢肺血管の拡張はいずれの症例も認めなかった(0%)。胸部CTで撮影された範囲での腹部にて門脈圧亢進所見が確認できたのは4例中4例(100%)であった。腹部CTでも4例(100%)で門脈圧亢進所見が確認できた。肺血流シンチグラムは施行された2例とも、肺外分布は認めず(0%)、1例(50%)で不均一な分布を認めた。

考 察

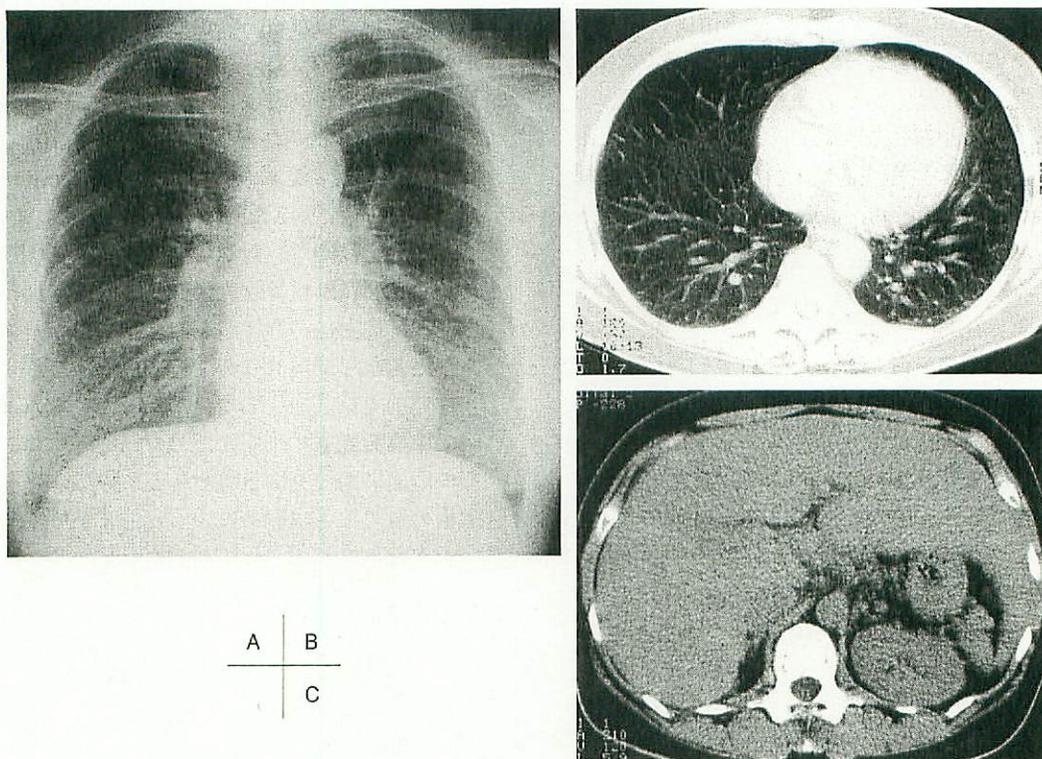
慢性肝疾患において低酸素血症が認められることは古くから知られており、数多く報告されている。こららの中に門脈圧亢進症に伴う肺血管障害があり、肺内血管拡張による肝肺症候群(hepatopulmonary syndrome)と血管収縮による門脈肺高血圧(portopulmonary hypertension)が知られている¹⁾。

肝肺症候群は、肝疾患、低酸素血症(動脈血酸素分圧

$\text{PaO}_2 < 70\text{mmHg}$)あるいは肺泡気一動脈酸素分圧較差の上昇($\text{A-aDo}_2 > 20\text{mmHg}$)、肺内血管の拡張を3徴とする症候群である^{1), 2)}。頻度は報告によりさまざま、肝疾患全体あるいは肝硬変全体に占める頻度は不明であるが、慢性肝障害の終末期では5~30%との報告がある³⁾。肝肺症候群の低酸素血症の原因は毛細血管の拡張により、肺泡と毛細血管内の血液との距離が拡大、酸素が十分に血管内に拡散しないまま血液が肺を通過することと考えられている^{1), 2)}。

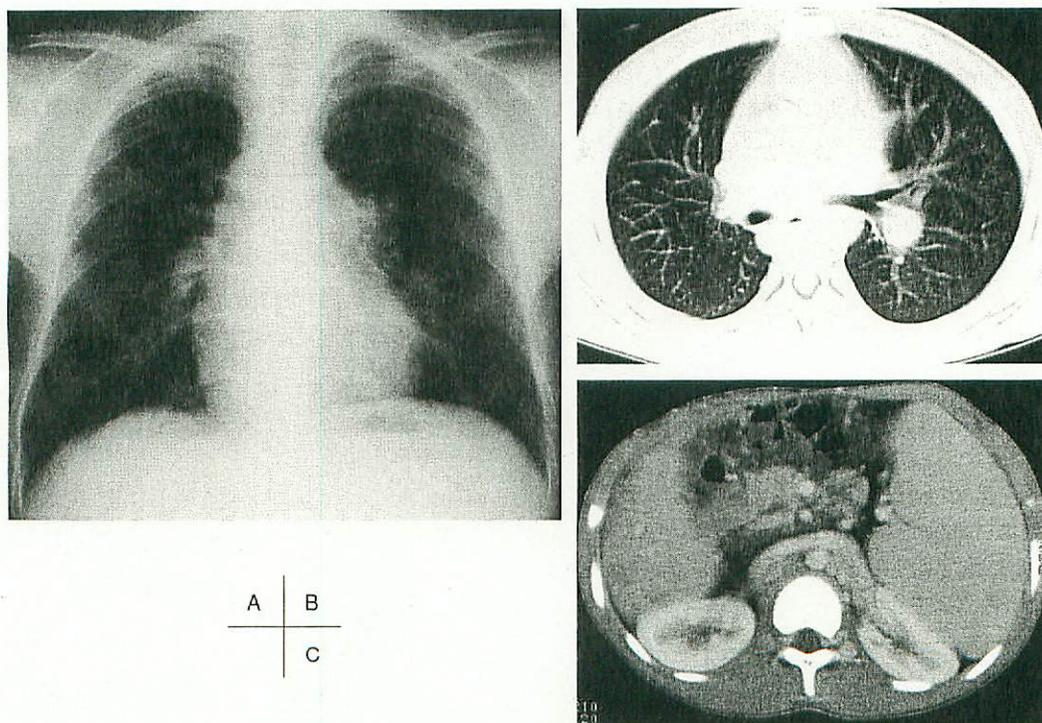
4) 肺内血管拡張の原因は確立されていないが、腸管由来の血管拡張物質が門脈-体循環短絡路を通り、あるいは障害肝で代謝されず肺に流入するため、障害肝で血管拡張物質は産生されるため、血管収縮性物質が障害肝で阻害されるためなどの説がある。血管拡張を来す血管作動性物質としてはNitric oxide(NO)が有力視されており、その他 glucagon, prostaglandin, vasoactive intestinal peptide(VIP)など考えられているも確定はされていない^{1), 2), 4), 5)}。

門脈圧亢進症におけるもう一つの肺血管病変として門脈肺高血圧症がある。門脈肺高血圧は門脈圧亢進症の患者に



A	B
	C

Fig. 2 Hepatopulmonary syndrome in a 40-year-old woman with hemophagocytic syndrome-related liver disease.
 A: Posteroanterior chest radiograph shows basilar reticulonodular opacity and slight enlargement of the central pulmonary artery.
 B: Chest CT scan (lung window setting) shows several dilated peripheral vessels.
 C: Non-contrast enhanced abdominal CT shows marked hepatomegaly (post-splenectomy state).



A	B
	C

Fig. 3 Portopulmonary hypertension in a 12-year-old boy with portal hypertension who had undergone Kasai operation at birth because of congenital biliary atresia.
 A: Posteroanterior chest radiograph shows mild main and central pulmonary artery enlargement.
 B: Chest CT scan (lung window setting) shows mildly dilated central pulmonary artery. Peripheral pulmonary vessels are not dilated.
 C: Contrast-enhanced abdominal CT shows severe splenomegaly and retroperitoneal portosystemic shunt.

て、肺動脈圧を上昇させる明らかな疾患、原因がなく、肺血管抵抗の増加により、肺動脈圧が上昇する疾患である。頻度は門脈圧亢進症の0.7~2%といわれている^{1), 6), 7)}。原因は当初、門脈内の微小血栓が短絡路を介して肺血管末梢の塞栓となっていると考えられていたが⁸⁾、最近では血管収縮性物質(histamine, serotonin, endothelin, neuropeptide Y等)が門脈-体循環短絡路を通りあるいは障害肝で代謝されず肺に流入するためといわれているが、こちらも確立はされていない^{1), 5), 9), 10)}。

肺内血管の拡張の存在を確認するためのゴールドスタンダードは造影心エコーであるが、^{99m}Tc-MAA肺血流シンチグラムも肺内血管の拡張に伴う右左シャントを確認する有用な手段として認識されている。感受性は造影心エコーよりやや劣るとされるも、右左シャント率も計算でき、肝肺症候群の診断に必須である¹¹⁾。肝肺症候群では、毛細血管ないし前毛細血管レベルの拡張は15~500 μ mであり、この拡張によってmicrobubble(60~90 μ m)やMAA(20~50 μ m)が通過してしまうと考えられる²⁾。われわれの検討でも^{99m}Tc-MAA肺血流シンチグラムでは全例で脳、甲状腺、腎などの肺外分布を認め、診断に非常に有用であった。区域性の欠損、不均一分布を認めたとの報告もあるが、われわれの症例では認めなかった。

肝肺症候群の画像所見に関してはMcAdamsらの報告があり¹¹⁾、胸部単純写真での肺底部での結節影、網状結節影、CTでの肺血管の拡張がみられるとされている。またLeeらは¹²⁾CTにて特に末梢の血管拡張が特徴的であるとしている。われわれの検討でも肝肺症候群の全例においてほぼ同様の所見であった。1例のみ中枢側での血管拡張も認められた。末梢の血管拡張は本症での基本的な病態であり、胸部単純写真、CT所見もこれを反映したものと思われる。高分解能CTでは、描出可能な最小肺構造は300~500 μ mであり、胸膜面から1cm以内では通常肺血管は観察できない^{13), 14)}。われわれの症例ではすべて10mm厚CTであるが、この領域で血管が確認でき、500 μ m以上の拡張が存在していると考えられた。このサイズは、前述の肝肺症候群における末梢血管拡張のサイズに一致しており、本疾患の病態を反映していると考えられた。末梢の血管拡張はCTでみえる最小構造に近く微細な所見となるため、注意深い読影が必要と思われた。

肺動脈造影所見はKrowkaらが¹⁵⁾本症の肺血管異常を2つのパターンに分類している。Type 1 はびまん性に血管拡張がみられるもので、程度によりminimal patternとadvanced

patternに分けられる。Type 2 は局所型で直接の動静脈短絡がみられるものであり、type 1 advancedとtype 2 は100%酸素に対する反応が悪く、この分類が治療法の選択に有用であるとされている。われわれの症例では施行された2例とも肺血管の拡張を認め、いずれもtype 1 minimalと考えられた。経過が確認できた一例では酸素投与により動脈血酸素分圧の上昇を認めた。静脈の早期描出は2例中1例でみられたが、これは肺血流増大に伴う還流の増加と考えられた。

門脈肺高血圧の画像所見の報告はChan¹⁶⁾らによるものがあり、胸部単純写真にて中心肺動脈の拡張と右室拡大という古典的な肺高血圧の所見であった。われわれの症例も全例で中心肺動脈の拡張を認めた。心拡大は認められなかったが理由に関しては不明である。胸部単純写真、CTともに末梢の血管拡張は認めなかった。また^{99m}Tc-MAA肺血流シンチグラムにおいても肺外分布は認められなかったが、これらは肝肺症候群と異なり、基本的な病態が血管収縮であるためと考えられる。

今回われわれの検討では腹部CTが施行された肝肺症候群4例、門脈肺高血圧症4例、計8例のうち7例にて門脈圧亢進症を示唆する所見が認められた。これら疾患は門脈圧亢進症の存在が前提であるが、画像所見として7/8(88%)で認められることは特記すべきことである。また胸部CTにて撮影されていた上腹部での門脈圧亢進症を疑う所見の検討でも腹部CTと同等の結果の7/8(87.5%)である。1例では胸部CTにて側副血行路は確認できなかったが脾腫、腹水は認められた。本疾患は原因不明の低酸素血症として検査されることも多く、肝疾患との関連が想定されていないことも多い。これら疾患を念頭に置いたうえで、胸部CTのみでも、肺所見と腹部での門脈圧亢進症の所見がそろう場合は積極的にこれらの疾患を考慮する必要があると思われた。

結 語

門脈圧亢進症が存在する患者にて、肝肺症候群では胸部単純写真、CTで末梢肺血管の拡張、肺血流シンチグラムでの右左シャントの存在、肺高血圧症では中枢肺動脈の拡張が特徴的であった。いずれの疾患でもCTにて、門脈圧亢進症を疑う所見を認めることが多く、診断の一助になると考えられた。

この論文の要旨は第62回日本放射線医学会学術発表会(2003年4月、横浜)にて発表した。

文 献

- 1) 荒牧琢己, 勝田悌実, 張 雪国: 肝肺症候群. 肝臓(43)2: 94-100, 2002
- 2) Krowka MJ, Cortese DA: Hepatopulmonary syndrome: current concepts in diagnostic and therapeutic considerations. *Chest* 105: 1528-1537, 1994
- 3) Castro M, Krowka MJ: Hepatopulmonary syndrome. A Pulmonary vascular complication of liver disease. *Clin Chest Med* 17: 35-48, 1996
- 4) 松田 充, 小林健一: Hepatopulmonary syndrome. 肝臓(38)9: 531-534, 1997
- 5) 千葉敏雄, 飛田 渉: 肝肺症候群(hepatopulmonary syndrome)—その病態と臨床—. 呼吸(18)9: 947-954, 1999
- 6) McDonnell PJ, Toye PA, Hutchins GM: Primary pulmonary hypertension and cirrhosis: are they related? *Am Rev Respir Dis* 127: 437-441, 1983
- 7) Mandell MS, Groves BM. Pulmonary hypertension in chronic liver disease. *Clin Chest Med* 17: 17-33, 1996
- 8) Lal S, Fletcher E: Pulmonary hypertension and portal venous system thrombosis. *Br Heart J* 30: 723-725, 1968
- 9) Lebrec D, Capron JP, Dhumeaux D, et al: Pulmonary hypertension complicating portal hypertension. *Am Rev Respir Dis* 127: 437-441, 1979
- 10) Soh H, Hasegawa T, Sasaki T, et al: Pulmonary hypertension associated with postoperative biliary atresia: Report of two cases. *J of Pediatric surgery* 34(12): 1779-1781, 1999
- 11) McAdams HP, Erasmus J, Crockett R, et al: The hepatopulmonary syndrome: Radiologic findings in 10 patients: *AJR* 166: 1379-1385, 1996
- 12) Lee KM, Lee HJ, Shin WW, et al: Hypoxemia and liver cirrhosis (Hepatopulmonary syndrome) in eight patients: Comparison of the central and peripheral pulmonary vasculature. *Radiology* 211: 549-553, 1999
- 13) Webb WR, Muller NL, Naidich DP: Technical Aspects of HRCT. Webb WR, Muller NL, Naidich DP ed: High resolution CT of the lung. 2nd ed. 13, 1996, Lippincott-Raven, Philadelphia
- 14) Webb WR, Muller NL, Naidich DP: Normal lung anatomy. Webb WR, Muller NL, Naidich DP ed: High resolution CT of the lung. 2nd ed. 31-32, 1996, Lippincott-Raven, Philadelphia
- 15) Krowka MJ, Dickson ER, Cortese DA: Hepatopulmonary syndrome: clinical observation and lack of therapeutic response to somatostatin analogue. *Chest* 104: 515-521, 1993
- 16) Chan T, Palevsky HI, Miller WT: Pulmonary hypertension complicating portal hypertension: Findings on chest radiographs. *AJR* 151: 909-914, 1988