

# 門脈体循環シャント(PSS)とは

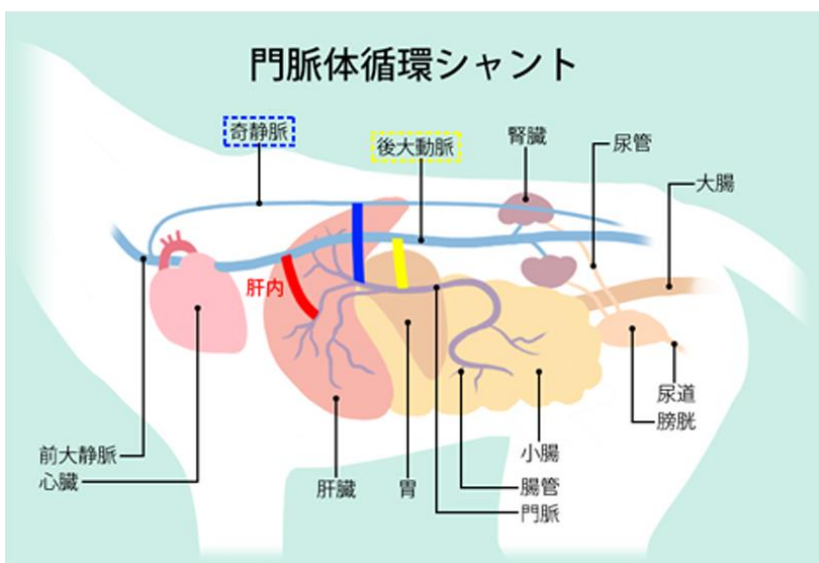
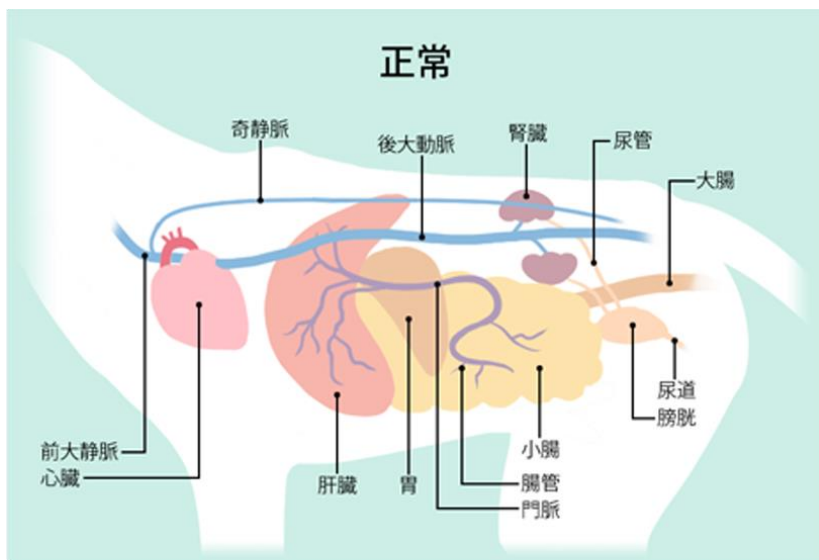
門脈とは、腸管から肝臓につながっている静脈です。

腸管から栄養やアンモニアなどの毒素が吸収され、門脈を通して肝臓に運ばれた後アンモニアなどの毒素は、肝臓で解毒されます。

門脈体循環シャントは、全身につながる大きな静脈と門脈とをつなぐバイパス血管(シャント血管)が存在する状態です。

これにより、本来肝臓で解毒される毒素が体中に運ばれてしまいます。

先天性が一般的ですが、重度の慢性肝炎などがきっかけで後天的に発症することもあります。



## 《症状》

- 元気が無い
- 多量のよだれ、吐き気、嘔吐
- 高アンモニア血症による肝性脳症(けいれん、意識障害など)

## 《診断》

血液検査で高アンモニア血症がある場合強く疑います。エコー、レントゲン上では肝臓が通常より小さく見えます。

確定診断には造影剤を用いたCT検査が必要です。場合により、開腹下で肝臓の一部を採取して検査することもあります。

## 《治療》

### ◆ 外科手術

根本的な治療は、手術によるシャント血管の閉鎖です。この手術は、長期間の計画で複数回に分けて行う場合もあります。肝臓の状態、手術時の門脈の圧力、治療後の経過などにより治療計画は異なります。

先天性の中でも、肝内性の場合、手術は非常に困難であるといわれています。

手術は難易度が高く、特殊な設備等も必要となるので、二次診療施設や手術経験の多い病院に紹介することもあります。

### ◆ 内科治療

血中のアンモニアを下げるために、アンモニアの産生や吸収を抑える薬を使用します。

重度の高アンモニア血症の場合は静脈点滴でアンモニアを希釈し、排泄を促す治療も必要です。

### ◆ 食事療法

アンモニアの原料となるタンパク質をギリギリまで抑えた療法食を使用し、できるだけアンモニアが上がりにくいようにします。タンパク質が直接症状につながるため、おやつや副食も注意しましょう。