

先天性門脈体循環短絡症が 偶発的に発見された比較的高齢の犬の2例

○松本英, 小出和欣, 小出由紀子, 矢部摩耶 (小出動物病院・岡山県)

先天性門脈体循環短絡症(CPSS)は門脈系および体循環間を連絡する異常血管奇形が存在し、門脈血が肝臓を経由せずに体循環へ流入する疾患である。犬のCPSSでは肝性脳症、発育不良、消化器症状および泌尿器症状などが一般的な臨床症状であり、多くは2歳齢までに診断されるが、明らかな臨床症状を示さず高齢になってから診断される場合もある。今回、他の疾患の検査時に偶発的にCPSSと診断された比較的高齢の犬の症例に遭遇したので、その概要を報告する。

【症例1】ヨークシャー・テリア、避妊メス、8歳齢。肛門の左右両側の腫瘤(左:1.5×1.5×2.0cm, 右:0.5×0.5×0.5cm)の精査と外科的処置を目的に当院へ紹介来院した。病歴として2歳齢に発症した重度アトピー性皮膚炎があり、様々な治療が行われたが、あまり改善がなく、現在も治療中とのことであった。

当院初診時の身体検査では体重3.5kgでやや削瘦(BCS2.5/5)、体温37.9℃、腹部膨満、全身性のびまん性脱毛、皮膚の肥厚、苔癬化、色素沈着(図1)、および軽度の脱水が見られた。その他、両側膝蓋骨内方脱臼(Grade II)、肛門囊の腫大硬結を認め、聴診にてLevine II /VIの心雑音を聴取した。

CBCでは好中球と単球の増加を伴う白血球数の増加を示し、凝固系検査ではAPTTの軽度延長を認めた(表1)。血液化学検査ではAST、ALP、Na、K、P、Mgの軽度上昇、NH₃、BUN、TBAの中～重度の上昇、ALBの中程度の低下が認められた(表2)。尿検査ではpH6.0、比重1.020、尿中蛋白と潜血を認め、尿沈渣では白血球、赤血球、上皮細胞、顆粒円柱及び大量の桿菌を確認した。腹部単純X線検査では腹囲膨満、腸管内ガス貯留を認めた。腹部超音波検査では、肝内門脈血流の減少と肝臓後方に位置する異常血管(図2)、胆泥の貯留、小腸壁の肥厚、両側腎臓内に多数の小嚢胞が、心エコー検査では肺動脈弁逆流が認められた。入院下で1%ブドウ糖加酢酸リンゲル液の持続点滴を開始すると共に、抗生物質、肝庇護剤、H₂ブロッカーおよび水溶性複合ビタミンの静脈内投与、さらに抗生物質、ラクツロースの経口投与を行い、脱水と高NH₃血症を補正した後、全身麻酔下にてCT検査と内視鏡検査を行った。単純CTにて両側腎臓内に小結石を、造影3D-CT検査にて左胃大網静脈-奇静脈シャントが確認された(図3)。内視鏡検査では、胃・十二指腸壁の軽度浮腫が見られ、病理組織学的検査でリンパ球形質細胞性胃腸炎と診断された。肛門両側の腫瘤と思われていたものは、内部に粘土状の分泌物が貯留した肛門囊であり、内容物を排出した。

状態は安定していたために、第3病日に抗生物質、メロニダゾール、ウルソデオキシコール酸、ラクツロース、抗ヒスタミン剤、H₂ブロッカーおよびビタミン剤の内服を処方し退院とした。その後CPSSの外科的処置を行う予定であったが、退院6日後に自宅で突然死した。

【症例2】シーザー、避妊メス、11歳齢。フィラリアの予防薬を希望して来院した。既往歴として2年前(9歳齢時)から僧帽弁閉鎖不全症のため塩酸テモカプリルを内服中、5カ月前(2012年11月)には右後肢第三趾の腫瘤(図4)の切除術を行っており、病理組織学的検査で血管肉腫と診断され、マージンはクリアで完全切除との判断がされていた。

身体検査では体重6.45kg、Levine III /VIの心雑音、右膝下リンパ節の腫大(1.5×1.0cm)が認められたが、一般状態は良好であった。

CBCでは好中球の増加を伴う白血球数の軽度増加、凝固系検査ではHPTの軽度延長(表3)、血液化学検査では、ALTの軽度上昇とTP、Amy、BUN、Creの軽度低下が認められた(表4)。単純X線検査では、軽度小肝症が見られた。右膝窩リンパ節の腫大は過去の血管肉腫の再発転移が疑われたため、全身麻酔下でのCT検査とリンパ節の切除を行った。CT検査では右膝窩リンパ節腫大を確認し、肺など他臓器への腫瘍の転移はみられなかったが、左側腎臓結石、重複後大静脈、左横隔静脈を介した左胃静脈-大静脈シャントが認められた(図5)。切除した右膝窩リンパ節は、病理組織学的検査にて血管肉腫のリンパ節転移と診断された(図6)。第2病日に食前食後の血中NH₃、TBAの測定とアンモニア負荷試験を行ったところ、食後1時間のTBAが24.6 μmol/L、アンモニア負荷後の血中NH₃が12.2 μg/dLとわずかに高値を示したが、食後2時間のTBAは12.0 μmol/L、血中NH₃は47 μg/dLといずれも正常範囲内であった。PSSの外科的治療後に抗癌剤による治療を行う事を提案したが、オーナーの希望により、塩酸テモカプリルに加えて抗生物質、ラクツロース、ウルソデオキシコール酸の内服と低蛋白食(ロイヤルカナン腎臓サポート)の給餌による内科的支持療法で経過観察中である。

【考察】

一般にCPSSは幼齢期の疾患というイメージが強いが、今回の2症例の様に特徴的な臨床症状が見られない場合や高齢になるまで診断されない場合もあり注意が必要である。当院の統計では犬のCPSSにおける8%が無症状で、約1/4の症例が3歳齢以上で診断されている。今回の2症例ではCPSSの臨床症状はほとんど見られなかったが、腸炎や皮膚炎あるいは悪性腫瘍などの基礎疾患を治療する上で大きな障害になると思われた。なお今回の症例において、症例1では初診時に顕著な高NH₃血症が認められCPSSを疑う根拠となったが、症例2では診断確定後に実施した通常の食前食後のTBAと血中NH₃にはほとんど異常が認められておらず、CPSSの診断法にも注意が必要と思われた。

表1 初診時一般血液検査所見(症例1)

	Normal		Normal
RBC($\times 10^6/\mu l$)	552 (5.50-8.50)	WBC(/ul)	31820 (6000-17000)
Hb(g/dl)	13.1 (12-18)	Neu	15600 (3000-11500)
PCV(%)	39.0 (37-55)	Lym	3490 (1000-4800)
MCV(fl)	71.9 (60-77)	Mon	3950 (150-1350)
MCH(pg)	23.7 (19.5-24.5)	Eos	1220 (100-750)
MCHC(g/dl)	33.0 (32-36)	Plat($\times 10^3/\mu l$)	255 (200-500)
Hemolysis	- (-)	HPT(sec)	17.2 (13-18)
Icterus Index	≤ 2 (<6)	APTT(sec)	26.2 (14-19)

表2 初診時血液化学検査所見(症例1)

	Normal		Normal
TP (g/dl)	6.4 (5.4-7.1)	BUN (mg/dl)	98.5 (10-20)
Alb (g/dl)	2.3 (2.8-4.0)	Cre (mg/dl)	0.7 (0.5-1.5)
TBil (mg/dl)	0.3 (0.1-0.6)	P (mg/dl)	7.1 (2.5-5.0)
AST (U/l)	58 (10-50)	Ca (mg/dl)	9.3 (8.8-11.2)
ALT (U/l)	42 (15-70)	Mg (mg/dl)	4.0 (1.0-2.2)
ALP (U/l)	178 (20-150)	Na (mmol/l)	154 (135-152)
GGT (U/l)	7 (5-14)	K (mmol/l)	5.05 (3.5-5.0)
LDH (U/l)	152 (10-200)	Cl (mmol/l)	113.0 (95-115)
AFP (ng/ml)	33 (<70)	pH	7.388 (7.34-7.46)
NH ₃ (μ g/dl)	408 (≤ 50)	HCO ₃ (mmol/l)	22.4 (20-29)
Glu (mg/dl)	89 (70-110)	TBA (μ mol/l)	77.1 (≤ 15.5)
Tcho (mg/dl)	126 (100-265)	Cortisol (μ g/dl)	2.52 (1.7-6.5)
CK (U/l)	116 (30-140)	T ₄ (μ g/dl)	1.22 (0.6-2.9)
Lipase (U/l)	109 (13-160)	fT ₄ (pmol/l)	5.10 (1.87-8.40)
Amylase (U/l)	1002 (400-1400)	CRP (mg/dl)	0.00 (<1.0)



図1 皮膚病変(症例1)

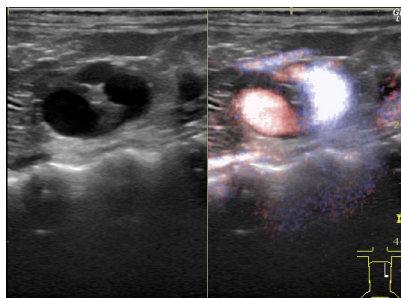


図2 腹部超音波検査所見(症例1)

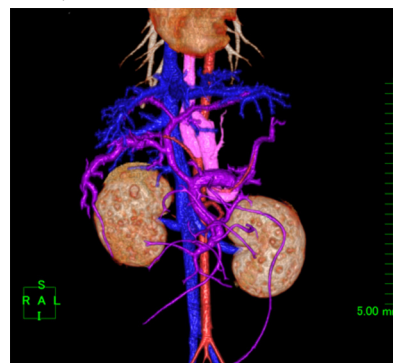


図3 造影3D-CT所見(腹側観)
(症例1)

表3 初診時一般血液検査所見(症例2)

	Normal		Normal
RBC($\times 10^6/\mu l$)	8.27 (5.50-8.50)	WBC(/ul)	17830 (6000-17000)
Hb(g/dl)	18.2 (12-18)	Neu	14520 (3000-11500)
PCV(%)	50.1 (37-55)	Lym	2180 (1000-4800)
MCV(fl)	60.6 (60-77)	Mon	740 (150-1350)
MCH(pg)	22.0 (19.5-24.5)	Eos	380 (100-750)
MCHC(g/dl)	36.3 (32-36)	Plat($\times 10^3/\mu l$)	436 (200-500)
Hemolysis	- (-)	HPT(sec)	19.7 (13-18)
Icterus Index	≤ 2 (<6)	APTT(sec)	16.5 (14-19)

表4 初診時血液化学検査所見(症例2)

	Normal		Normal
TP (g/dl)	5.3 (5.4-7.1)	BUN (mg/dl)	9.5 (10-20)
Alb (g/dl)	2.9 (2.8-4.0)	Cre (mg/dl)	0.2 (0.5-1.5)
AST (U/l)	41 (10-50)	Ca (mg/dl)	9.8 (8.8-11.2)
ALT (U/l)	111 (15-70)	Na (mmol/l)	151.0 (135-152)
ALP (U/l)	149 (20-150)	K (mmol/l)	4.24 (3.5-5.0)
Glu (mg/dl)	105 (70-110)	Cl (mmol/l)	105.6 (95-115)
Tcho (mg/dl)	107 (100-265)	pH	7.409 (7.34-7.46)
Lipase (U/l)	60 (13-160)	HCO ₃ (mmol/l)	28.9 (20-29)
Amylase (U/l)	294 (400-1400)	CRP (mg/dl)	0.00 (<1.0)



図4 5カ月前に切除した
右後肢第3趾の腫瘍(術前患肢)(症例2)

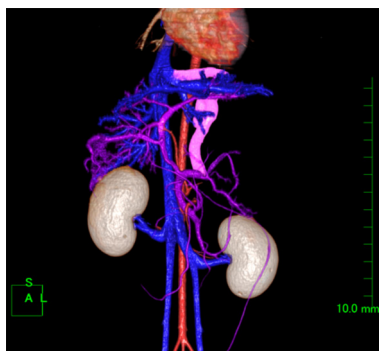


図5 造影3D-CT所見(腹側観)
(症例2)



図6 摘出した右膝窩リンパ節
(症例2)