

Budd-Chiari 症候群の 1 例

—示唆に富む肝部下大静脈膜様閉塞症の手術治験例—

京都大学医学部外科学教室第2講座（主任：木村忠司教授）

広岡仁夫・木村忠司

〔原稿受付 昭和43年9月10日〕

A Case of Budd-Chiari Syndrome

—A Correction by Catheter Fracture Technique and A Clinicopathological Study—

by

MASAO HIROOKA and CHUJI KIMURA

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

A case of Budd-Chiari syndrome of 49 years old male is reported. The cavogram showed a nozzle-like stricture of the inferior vena cava at diaphragmatic portion (Fig. 5) and repeated cavographies revealed that the stenosis had developed to complete thrombotic obstruction (Fig. 8). A correction with Fogarty's balloon catheter via the saphenous vein, catheter fracture technique (Fig. 9-13), improved the clinical features unsatisfactorily and finally transcatheter finger fracture technique was performed (Fig. 16). On intracardiac palpation, it was found that the inferior vena cava was stenosed by a thin membrane with a hole and soft thrombi (Fig. 14).

An etiological hypothesis from the view of developmental anomaly on membranous obstruction of the inferior vena cava is assumed and discussed.

緒 言

1961年に我々が Budd-Chiari 症候群を呈する肝部下大静脈膜様閉塞症に対する経心的膜破砕術の第1例を報告して以来、本症の存在に内外の諸家の注目を集め、その症例報告、特に手術症例の報告が多数みられる様になつて来た。現在迄に我々が経験した症例は8例に達し、第7例迄は機会ある度に報告して来たのであるが^{1)~10)}、ここに報告する第8例は、下大静脈の閉塞状態及び治療手技の上で極めて示唆に富む症例と思われたのでここに提示し、さらに造影法、手術々式、手術適応について考察を加える。また、本症の病因についての一つの可能性ある推論の提示をも試みる。

症 例

患者は49才の男子であつて職業は農業を営む。遺伝歴に特記すべきものはない。

前病歴；生来健康であつて少年期には走ることが得意であつた。20才に黄疸を来したことがあるが短期間で消失した。この頃より走ると苦しさを覚える様になつたが身体に異常はなく中国戦線に従軍している。24才で従軍中に左湿性胸膜炎に罹患している。その後は別に異常なく農業に従事していたが、運動時に軽度の呼吸困難を覚える傾向にあつた。

現病歴；約15ヵ月前より別に誘因と思われるものなく腹部膨隆を来し、食餌の摂取に困難を覚える様になつて来た。当時心疾患と肝疾患を指摘せられている。

6ヵ月前に4肢の関節痛に対して鎮痛剤を服用して全身浮腫を来し、その後腹部膨隆と下肢の軽度の浮腫を遺した。最近になつて胸腹部、腰部及び下肢の軽度の静脈怒張と腹水貯溜を指摘せられた。約1ヵ月前より利尿剤の投与をうけているが漸次尿量の減少と共に歩行時も臥床時も呼吸困難を来す様になつた。

現症；肥満傾向のある初老の男子であり、歩行等の起居動作は可能である。脈搏数毎分94血圧116/80上胸部より上腹部及び側胸部より側腹部にかけて軽度に怒張した皮下静脈を透見する。これは比較的右胸腹部に著明であつて、いずれも上行性の血流を証明した。下肢の静脈怒張は軽度であり、浮腫は認めない。胸部は打聴心上、特別な所見なく、肝濁音界の上昇はなかつた。腹部は膨隆し、腹水の貯溜を認める。腹囲は87.5 cmであつた。肝及び脾の触知は腹水のため不明であつた。痔核は認めなかつた。

検査成績は表1に示す如く肝機能検査においてBSP値の高度上昇、黄疸傾向、膠質反応軽度右方反応を呈し、尿所見では軽度蛋白尿を認めたのが目立つ所見で

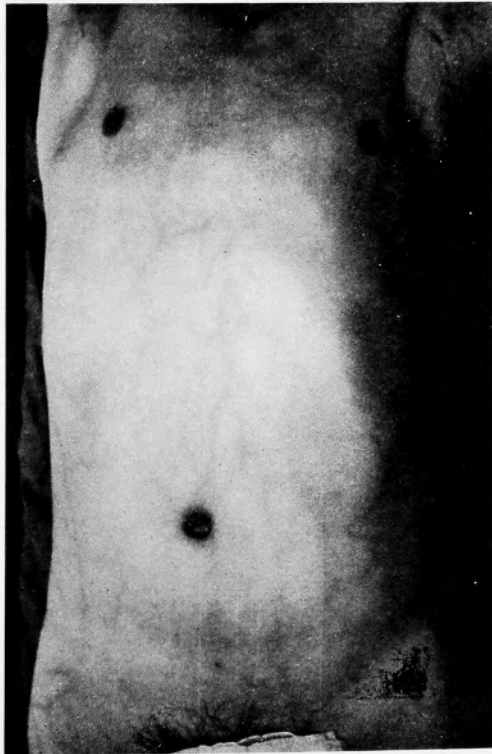


図1 軀幹の静脈怒張

前胸壁より腹壁にかけて上行性の静脈怒張を認める。

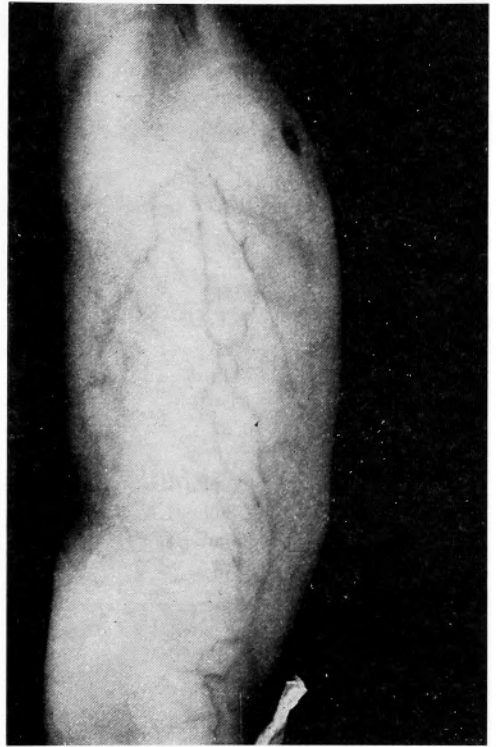


図2 軀幹の静脈怒張

右側胸腹部の静脈怒張が左側より著明である。

あつた。ワッセルマン反応は陰性であつた。穿刺腹水は黄色透明でリバルタ反応陰性であつた。

レ線検査では胸部単純撮影で肺門陰影の軽度増強を認め、断層撮影5 cmにおいて図3の如く奇静脈、半奇静脈陰影を認めた。食道透視においては食道静脈瘤を証明せず。

造影所見；下大静脈造影を左大伏在静脈經由でカテーテルを挿入して行なつた。カテーテル先端を腎静脈分岐部以下に置いて造影してみると図4の如く椎骨静脈叢より半奇静脈を上行する副行路のみを描出し腎高部以下の閉塞を思惟したのであるか、さらにカテーテルを進め肝部下大静脈に至らせて造影すると図5の如く下大静脈の横隔膜通過部においてノズル状の狭窄を証明した。この際カテーテルは右心房に小孔を通じて挿入した。また、この際に2度の造影を行なつたのであるがいずれも右肝静脈は造影せられず透視下における造影剤の注入によつても右肝静脈への逆流は明らかではなかつた。撰択的腹腔動脈造影においては脾の腫大を認め(図6)、撰択的上腸間膜動脈造影の静脈

表1 検査所見

	(入院時)	(退院時)
血液		
赤血球数	367 × 10 ⁴	355 × 10 ⁴
血色素量	12.0g/dl	11.4g/dl
ヘマトクリット	33.5%	36.0%
白血球数	5,500	3,200
粒球数	11.4 × 10 ⁴	12.3 × 10 ⁴
出血時間	2'15"	
凝固時間	8'	
プロトロンビン時	17.4"	
CRP	陰性	+1
ASLO	12T. U.	12T. U.
RAT	(卅)	(卅)
血清総蛋白	7.4g/dl	7.2g/dl
血清総コレステロール	135mg/dl	114mg/dl
A/G比	0.57	0.71
血清電解質		
Na	135mEq/L	132mEq/L
K	2.8mEq/L	3.45mEq/L
Cl	96mEq/L	101mEq/L
心電図所見	正常	
肝機能検査		
黄疸指数	8	5
総ビリルビン	1.4mg/dl	正常
直接ビリルビン	0.5mg/dl	正常
コバルト反応	R6	R7
カドミウム反応	R6	R5
TTT	2~3単位	4~5単位
ZTT	10~12単位	14単位
SGOT	73.5単位	58.0単位
SGPT	38.5単位	39.0単位
ALP	9.0単位	17.5単位
BSP { 30分	30~40%	10%
45分	20~30%	5%
尿所見		
蛋白	弱陽性	陰性
糖	陰性	陰性
沈渣	正常	正常
PSP		
15分	40%	50%
30分	58%	70%
60分	75%	88%
120分	86%	95%

表2 静脈圧の推移

	術前	カテーテル 開通時	用指穿 孔術後	術後 5週間
上肢	194mmH ₂ O			
下肢	470			
上大静脈	210		280	
右房圧	180			
下大静脈	360	420	430	270
閉塞右肝静脈圧	430			

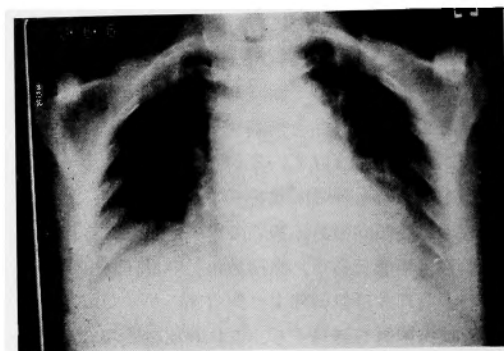


図3 胸部断層撮影 (5 cm)

奇静脈及び半奇静脈陰影の増強をみる

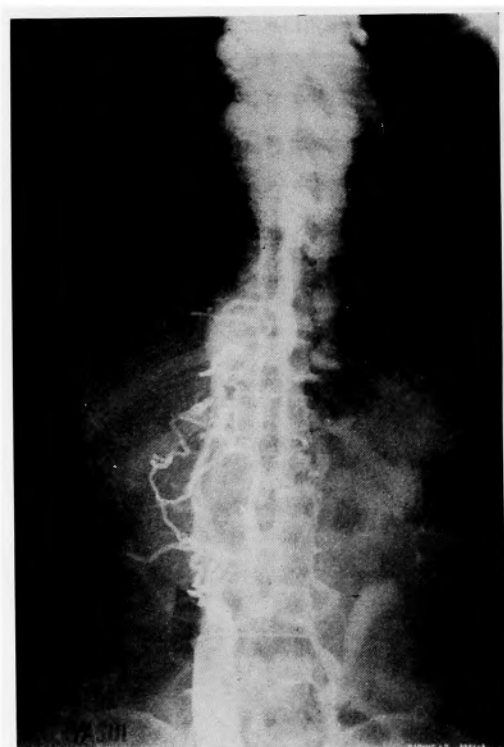


図4 下大静脈造影

カテーテルの先端を腎静脈分岐部以下に置く
と副行路への造影剤の流出によつて下大静脈
全長の描出が得られておらない

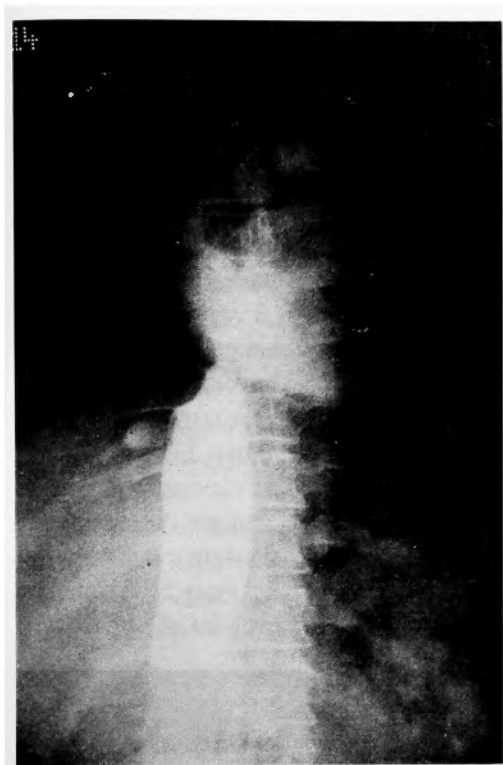


図5 下大静脈造影

下方よりの造影によつて下大静脈の横隔膜通過部におけるノズル状の狭窄を認める

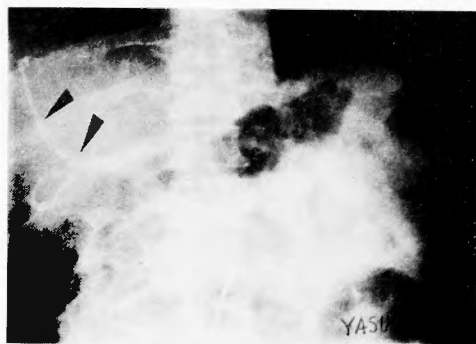


図7 撰択的上腸間膜動脈造影の静脈相を捉えた門脈造影
肝内門脈枝の異常拡張を認める

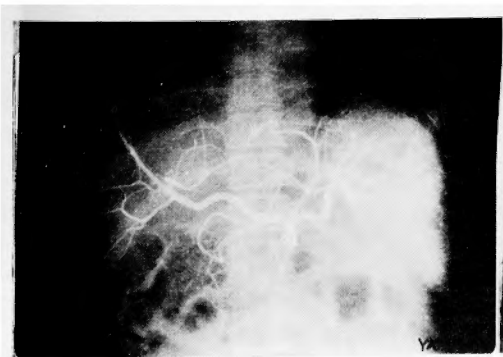


図6 撰択的腹腔動脈造影
脾の軽度の腫張を認める



図8 第2回目の下大静脈造影

第1回造影 (Fig. 5) の18日後、肝部下大静脈は完全に閉塞しておりそれとともに右肝静脈が描出せられて横隔膜周辺の副行路と連絡している

相を捉えた連続撮影では肝内門脈枝の拡大を認めている(図7)。

静脈圧は表2に示すごとく、皮下静脈圧は上肢に比して下肢が高く、下大静脈圧は高値を示している。

放射性金による肝クリアランスは大腿部における計

測値 10.3% (13.3 ± 3.4)、肝表面においては 9.75% (15~25) と肝血流量の著明な低下を示していた。

以上の所見より肝部下大静脈の横隔膜通過部における狭窄によつてもたらされた Budd-Chiari 症候群の診断を下し、原因としては下大静脈の横隔膜通過部の胸膜炎による癒着性狭窄を推定したのである。

経過及び手術：入院後一般状態は良好であつた。第1回の下大静脈造影を行なつた後カテーテルを挿入した左大伏在静脈側に一致して左下肢の一過性浮腫を来し血栓性静脈炎症状をみたのであるが、それと共に腹水の増量傾向があつて利尿剤の投与を要する様になつて来た。腹水の増強は漸次強くなり、胸部圧迫感や就寝時の呼吸困難が利尿剤の増量によつてもコントロール困難となつて来たので第2回の造影を行なつた。第1回造影後18日目に行なつた造影所見は図8に示す如く下大静脈の完全な閉塞と右肝静脈の描出を認めた。この際の透視下の観察では下大静脈よりの造影剤が右肝静脈に逆流するのを認めたのである。

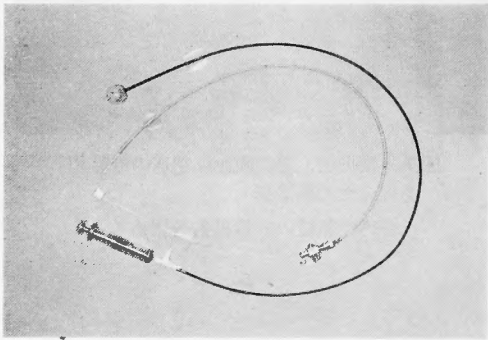


図9 カテーテル開通術に使用したKIFA黄色カテーテルとFogartyの静脈血栓除去用バルーンカテーテル(F10)

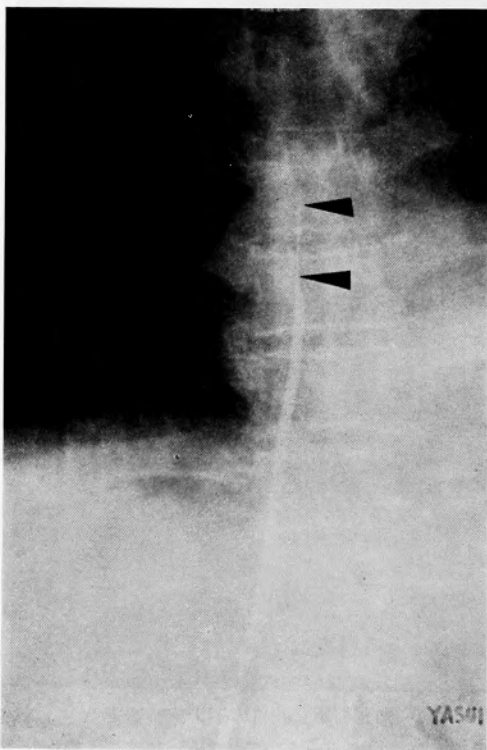


図10 カテーテル開通術(1)

鋼線により閉塞部を穿通したのちKIFA製黄色カテーテルを右房内にすすめた。矢印は鋼線

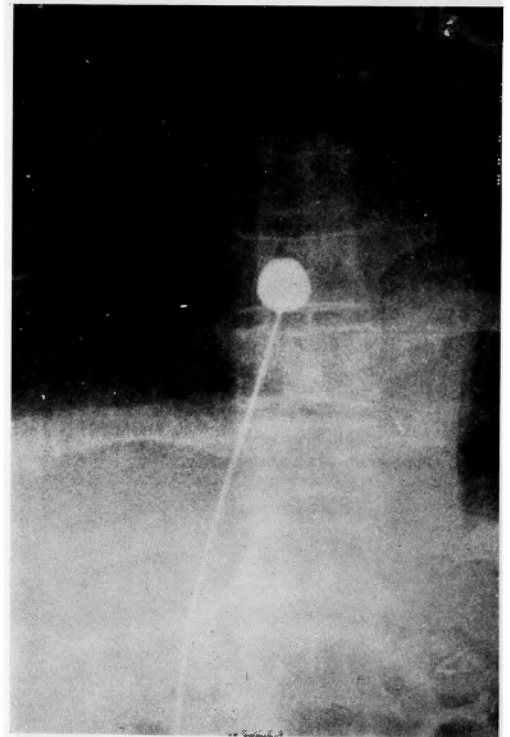


図11 カテーテル開通術(2)

黄色カテーテルと鋼線を抜去したのち閉塞部の穿孔よりFogartyのバルーンカテーテルを右房内に入れバルーンを膨らませた。

カテーテル開通術；上述した様な完全な閉塞に対してカテーテルによる開通術を試みた。レ線透視下で大伏在静脈よりセルディンガー法に使用する KIFA 製黄色カテーテルの先端を細くしたものに細い鋼線を通じたものを挿入し肝部下大静脈に至らしめた。カテーテル先端より鋼線を僅かに出して閉塞部に刺入すると比較的容易にこれを穿通したのでカテーテルを共に進めて小孔を穿つた(図10)。次に静脈血栓除去用の Fogarty のバルーンカテーテル(F10)に替えて閉塞部に穿つた小孔より右房内に挿入したのち、バルーンを最大限に膨らませて(19mm)下方に牽引し閉塞部の穿孔と拡大を計つた(図11、図12)。これによつて図13の如く充分ではないが1部の開通をみる事が出来たのである。

このカテーテル開通術により入院時造影した時の狭窄よりやや大きな閉塞下大静脈の穿孔をみたのであるが不充分であつて臨床症状の改善をみるに至らなかつた。よつてこのカテーテル開通術後の11日目に用指開

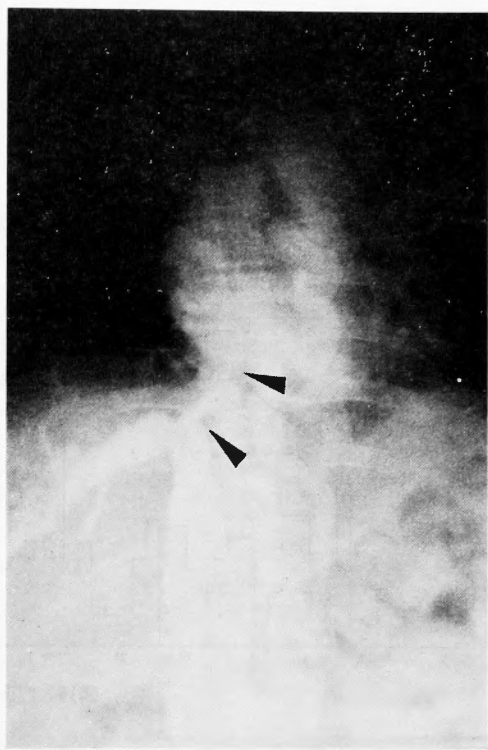


図13 カテーテル開通術(4)

バルーンにより穿たれた小孔より造影剤の右房内流入が認められる。半奇静脈経由の副行路がなおみられる。

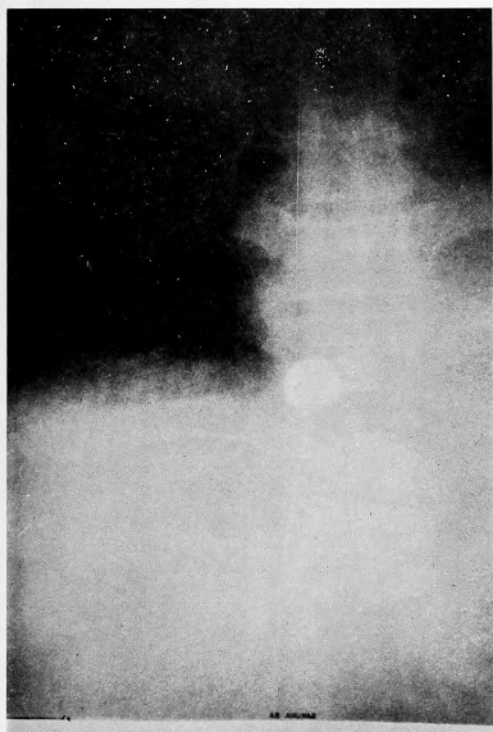


図12 カテーテル開通術(3)

右房内において膨らませたバルーンを引抜きバルーンは閉塞部を通過しつつある。バルーンの変形がみられる。

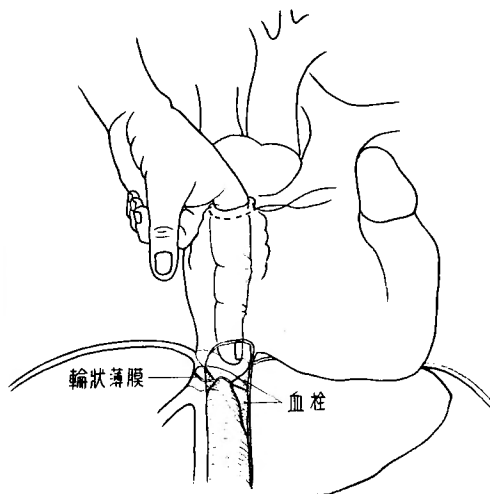


図14 手術所見

通術を行なった。

用指開通；胸骨縦切開により縦隔内に入り，心耳より右房を経て下大静脈えと手指を挿入した。この際カテーテル開通術により穿孔した小孔よりの血流を噴流として触れた。この閉塞部は右房入口部の直下であつ

て手指の触診により中央に小孔を有する輪状の薄膜及び、それに血栓の附着したものであることを知つた。よつてこれを一挙に手指で穿破した所，弾力ある膜は痕跡を触れぬ程に破砕し狭窄は全く触れなくなつたが，その下方，すなわち遠位には壁在性の血栓の附着

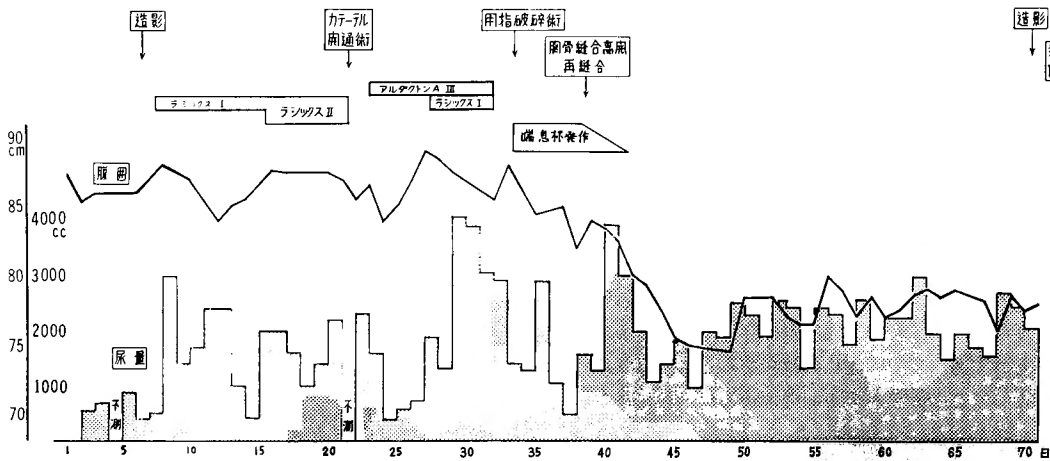


図15 腹囲と尿量の推移



図16 経心的膜破砕術後の下大静脈造影

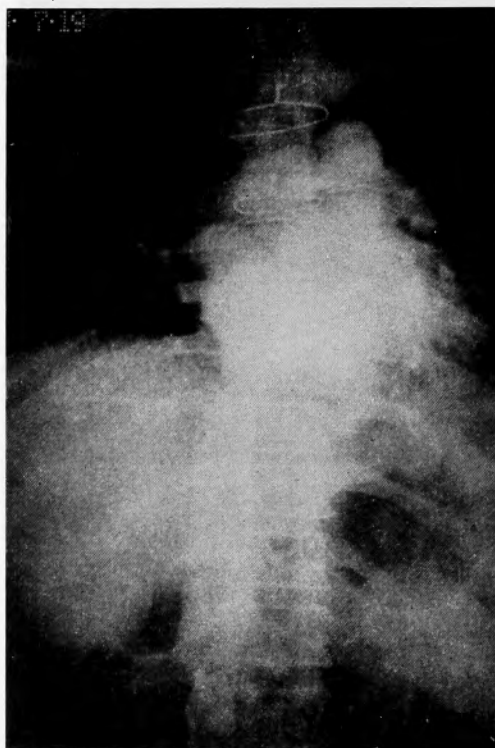


図17 同術後5週目の造影

が感じられた。また右肝静脈よりの血流が指頭に感じられたが左肝静脈のそれは感じられなかつた。これらの操作によつて十分な血流の右心房への流出を触知することが出来たのである。

用指開通術後の造影写真は図16の如くである。心耳の裂開を生じたため右房の縫縮によつて変形しているが下大静脈は充分に開通し、肺動脈分枝には大血栓による塞栓像は認められない。術直後に下大静脈圧の下降は認められず、上大静脈圧の上昇があり、肺動脈細枝の微小塞栓による肺血流抵抗の非常な増大を思わしめた。事実、術後約1週間余にわたり強度の喘息発作様症状の持続がみられたのである。

術後は軀幹の静脈怒張は直ちに消退し、尿量は増加して腹囲も減少をみた(図15)。術後5週目に行なつた下大静脈造影所見でも術直後と同様の開存を証明し、またこの時に測定した下大静脈圧は大巾に下降をみていた。患者はこの造影後、元気に退院した。

考 案

(1) 造影手技について

本症例において下大静脈造影の際のカテーテル先端の位置を腎下部においた時には造影剤は閉塞した肝部下大静脈に至らず途中より副行路に流出して閉塞部の状態は不明であつた(図4)。このことはカテーテル先端を閉塞部の直下に迄進めずに造影するときにはより下部の閉塞と誤る恐れのある所見を呈する危険を物語るものであつて、カテーテルは閉塞部に行き当る迄進めて造影すべきであることを教えている。

(2) 閉塞部の状態について

本例の肝部下大静脈の狭窄は造影所見においてノズル状であり既往の左湿性胸膜炎に関連して横隔膜通過部に癒着性狭窄を来したのではないかと考えていたのであるが、実は血栓の附着した輪状の弾力ある薄膜によるものであることが判明したのである。第1回の造影によつてノズル状の狭窄を認め、その後下肢の血栓性静脈炎を思わせる所見をみたのに引続いて行なつた第2回の造影でも早完全な閉塞に進展していた。これらの点より考えると膜様閉塞は非膜様の厚い閉塞に進展し得るのであり、狭窄が完全閉塞に進展するのであつて、本例はこれらのことを実証しているのである。さらに長年月を経過すれば膜の石灰化や、血栓の器質化と共に硬い隔壁様や、硬い非膜様閉塞にと変化して行くであろう。

(3) 右肝静脈の副行路としての意義について

下大静脈が狭窄にとどまつていた第1回造影時には右肝静脈は全く造影せられず、また透視下の造影剤の注入によつても下大静脈よりの逆流はみられなかつたのに対して、第2回造影により完全閉塞に至つたことを証明した時には右肝静脈が造影せられたし、透視下でも造影剤が下大静脈より右肝静脈へと逆流して行くのを観察した。我々の本例迄の自験例7例中造影を行なつて右肝静脈膜下開存所見のレ線写真を得た5例の完全膜様閉塞例の全例に右肝静脈の描出をみたのであつて、本例の経験より考えると、完全閉塞によつて下大静脈圧が上昇し右肝静脈が逆に流出路として副行路の役を果しているものと思わざるを得ない。我々が正常において下大静脈に造影剤を注入して撮影した映画では吸気と右心の収縮の一致期に瞬間的に造影剤の右房より右肝静脈への逆流を認めたのであるが、これは一過性の往復にすぎなかつた。まして本例のように狭窄時の生理的な右房より下大静脈又は肝静脈への往復性逆流は考えられず、この時は右肝静脈圧が下大静脈圧より高いことより常に右肝静脈より下大静脈に肝血流は流出していたのであろう。しかし、完全閉塞に至りはじめて下大静脈圧が右肝静脈圧より上昇して逆流して来るものであつて、右肝静脈は下大静脈の流出路となるのである。

(4) 肝部下大静脈閉塞症の病因について











肝部下大静脈の閉塞原因については古來種々の説が行なわれており定説がない。Kretzの機械説¹¹⁾は横隔膜及びこれに下垂する肝の運動が肝部下大静脈の損傷を来して閉塞に至るとするものであり、血栓性静脈炎説¹²⁾¹³⁾は感染や、或種の中毒に基く肝部下大静脈の炎症より血栓を生ずるとしている。血栓説としてはPolycytemiaによる報告に基くものがある¹⁴⁾¹⁵⁾。また長与等の静脈管(アランチウス管)の閉鎖部が肝部下大静脈に隆起として遺されるものが正常人の剖検例で多いことから、この隆起が閉塞を来すのではないかとする静脈管の閉鎖部又は閉鎖に原因を求めようとする考え方がある¹⁶⁾¹⁷⁾。次に挙げられるのは先天性異常説であり、大動脈縮窄と同様に考えるものや¹⁸⁾¹⁹⁾²⁰⁾、先天的に閉塞膜の存在を主張するものがある^{21)~27)}。

我々は人の胎児の静脈鋳型を作製して、静脈管が肝部下大静脈に注ぐ場所の下大静脈壁にくびれを認めることや、犬の胎児の臍帯や下大静脈よりの造影剤注入によるレントゲンシネの観察より静脈管を流れる造影剤は合流部より下大静脈へと心搏動とともに往復性の

一定の逆流を生じながら右房えと流入するのであつてこの合流部の血液の渦流は血栓を形成して下大静脈の閉塞に至る可能も考慮して来たのである。えらに生下時の臍帯の非衛生的な処置はアランチウス静脈管を経て下大静脈に静脈炎を惹起するかも知れない。また著者等の下大静脈えの人工血管移植実験においても吻合部の突起又は輪状狭窄に血栓が附着して隔壁様の完全閉塞に発展することを観察したが³⁸⁾、これはアランチウス静脈管の下大静脈流入部のくびれや突起の遺残があれば膜様閉塞の発生を来し得る機転の一つとして考えて来た。

一方において我々が集めた内外の原因疾患不明の Budd-Chiari 症候群症例160例のうちの2/3に当る114例に肝部下大静脈閉塞を認め、さらにそのうちの73例は膜様の閉塞であつて、原因疾患の明かな2次性のもも含めた Budd-Chiari 症候群全症例205例の1/3が膜様の肝部下大静脈閉塞症である。これらの原因不明の(1次性)Budd-Chiari 症候群のうち閉塞部の記載が明確かつ詳細な150例について閉塞型について表3の如く分類してみた。I型よりVI型迄が肝部下大静脈の閉塞を

表3 肝部下大静脈閉塞症における閉塞型の分類

I	a		肝静脈上膜様閉塞 肝静脈閉存	24	53	63	
	b		肝静脈上膜様閉塞 右肝静脈膜下閉存 左肝静脈閉塞	25			
	c		肝静脈下膜様閉塞 肝静脈閉存	4			
II	a		肝静脈上膜様閉塞 肝静脈閉塞	2	10		41
	c		肝静脈下膜様閉塞 肝静脈閉塞	8			
III		横隔膜部狭窄	5	13	12		
IV		肝部血栓性閉塞	11				
V		肝部狭窄 肝静脈閉塞	13				
VI		肝部閉塞 肝静脈閉塞	12				
VII		肝静脈(のみ)閉塞	46				

行するものであり、VII型は肝静脈のみの閉塞である。I型とII型は膜様閉塞であつて各々肝静脈閉塞の有無によつて2つに分けている。この膜様閉塞型を膜の存在位置が肝静脈分岐部の上中下に存在するかにより、

さらに a, b, c の亜型に分類した。この分類でみるとI型すなわち肝静脈閉存を伴う下大静脈膜様閉塞が多く、しかもそのうちでも Ia型とIb型が多い。事実、我々の自験例の8例中6例は最初の造影時よりIb型の膜様閉塞であり、1例は非膜様のIV型であつた。残る1例である本報告例は造影上はIII型であつたが実はIb型であることが判明したのである。よつて8例中の7例迄がIb型であつた。この様に膜様閉塞のうちでもIa又はIb型の如き特定の閉塞型を示すものが多

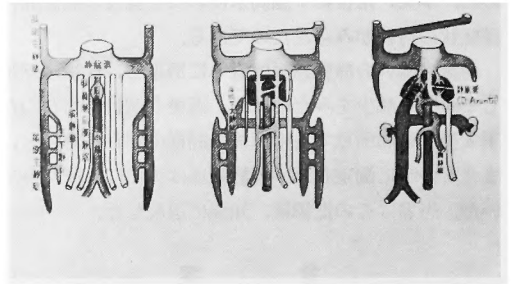


図18 下大静脈発生模式図

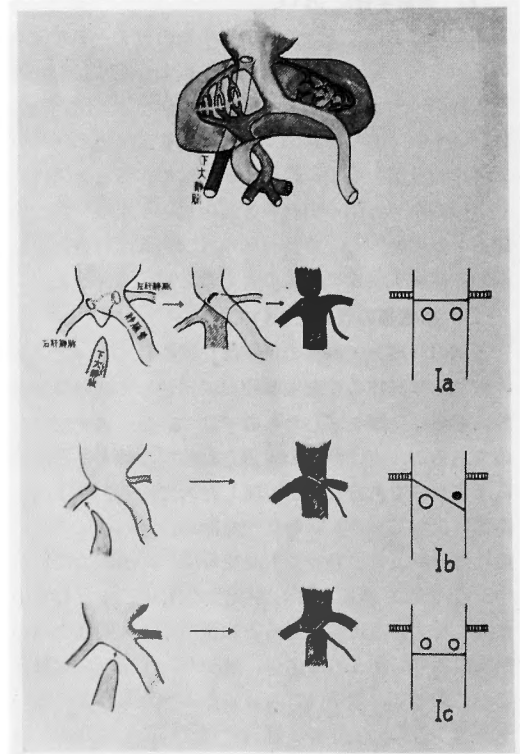


図19 肝部下大静脈膜様閉塞の各型の発生模式図(推測図)

表4 国内における Budd-Chiari 症候群手術例74例に対する手術法とその成績

		(1968年2月現在)		
		有効	無効	死亡
I	直達手術 52例 (70%)			
1.	経心的膜破砕又は閉塞部穿孔術 29例 (39%)	20	3	6
2.	カテーテル開通術 2例 (3%)	1	1	0
3.	肝部下大静脈バイパス 10例 (14%)	2	4	4
4.	下大静脈切開及び閉塞物除去 10例 (14%)	3	3	4
5.	閉塞下大静脈切除及び移植 1例	1		
II	副行路造設術 20例 (27%)			
1.	門脈肺循環短絡形成術 8例 (11%) 〔註〕 肝肺3例, 脾肺5例	8	0	0
2.	門脈体循環副行路造設術 12例 (16%) 〔註〕 大網胸骨7例, 大網腎, Talma, 大網胸壁, 腸管腹壁, 下大静脈奇静脈吻合各1例	3	2	7
III	その他の手術 2例 (3%)			
1.	胃冠状静脈切除 1例			1
2.	門脈下大静脈吻合 1例	1		
	計 74例	40 (54%)	12 (16%)	22 (30%)

表5 国外文献における手術例9例の手術法とその成績

		有効	無効	死亡
I	直達手術 8例			
1.	経心的膜破砕術 4例	3	1	0
2.	下大静脈切開及びパッチ 3例	2	0	1
3.	門脈右房バイパス 1例	0	0	1
II	その他の手術 1例 門脈下大静脈吻合及び食道離断術			
	1例	0	0	1
	計 9例	5	1	2

く、しかもその膜が我々の症例の様に薄膜であるとすれば原因として先天性の異常を考えざるを得ないのである。

下大静脈の発生をみると胎生学上非常に複雑であつて、しかも肝部下大静脈の形成に関する記載に乏しいのであるが文献を総合すると^{39)~47)} 図18の如くして左右の主下静脈を原基として腎静脈分岐部以下の原始下大静脈が形成せられる。それは正中線の右方に形成せられるのである。次に図19に示す様に、肝部下大静脈と、静脈洞、右肝静脈及び静脈管の各々の接合型に静脈管の開鎖が加わつて Ia, Ib, Ic の各型が生ずると考え得るのではなからうか。文献上では奈倉⁴⁸⁾が1958年に剖検例に見出した Ia型について同様の推論を報告しているのがみられる。

5) 手術的療法について

肝部下大静脈閉塞症は慢性の経過をとるのであるが、本報告例は腹水の貯溜が高度となり制御不能となつた例である。我々の調査症例においても長年月の肝のうつ血は肝硬変をもたらし、さらに肝癌を発生するものが多数例に認められたのであつて、中村等⁴⁹⁾の剖検症例による統計においては肝癌合併率は84例中の29例にのぼつている。この様に本症が肝硬変への移行が必発であり、高率の肝癌合併率を示すならば何等かの治療が必要となるのである。治療法としては外科的に下大静脈の開通を計るか、副行路の造設を行なうかのいずれかである。我々が本症に対して経心的膜破砕術を行ない最初の成功例を報告してより多数の手術例の報告を内外にみる様になつた。本年(1968年)の2月に国内各大学の外科学教室にアンケートを発送した調査の結果によると総症例数は93例あつて、うち74例に対して種々の手術が行なわれており(表4)、国外においては9例の報告がみられた^{19)20)50)~53)}(表5)。これらによると手術法は大別して直達手術と副行路造設術にわけられる。

直達手術では経心的膜破砕術又は経心的閉塞部開通術を行なつた症例が最も多く、他の閉塞下大静脈に対して直接侵襲を加える術式に比して成績は良い様である。これは閉塞下大静脈附近に極めて豊富に発達した側副血行路を避けることにより大出血の危険を侵さぬ

ことによると考えられる。これらの国内にける手術例の術式と手術成績及び我々の手術経験をもとにして考えるとき、下大静脈閉塞症に対する手術適応は次の如く云えるのではなかろうか。すなわち膜様閉塞例に対しては、その造影と同時にカテーテル開通術を行なうことが最も容易で侵襲の少ない優れた方法であろうか、その安全性については今後の研究にまたねばならない。本報告例に対してバルーンカテーテルを用いた経験では軟いバルーンによる拡張が不充分であり、カテーテルに内蔵した拡張器 (dirator) の考案が必要である。そして膜様閉塞に対する他の直達手術術式は従来の経心的膜破砕術がある。しかしこの経心的膜破砕術では石灰化や、硬化した肥厚性の膜に対して行なつた自験例の1例(第4例)に術後間もなくより再開塞を来したものがあり、この様な際には下大静脈切開による硬化膜の完全な切除が企図されねばならない。非膜様の閉塞に対しては、本報告例の如く、造影上は非膜様と考えられても実際は膜様閉塞を本体とするものがあり、また我々の第7例¹⁰⁾の如く全くの閉塞に対しても指頭を以て穿孔することが可能であり、一応試みてしかるべき術式と思われる⁵⁴⁾。そしてこの用指開通術が不可能である時に、他のより侵襲の大きな、閉塞部下大静脈切開及びパッチ移植、バイパス移植、閉塞部下大静脈切除及び人工血管移植等の直達手術法がとられるべきであろう。肝静脈の閉塞を伴うものに対しては上述の方法により、先づ下大静脈の開通をはかり、休壁の副行路の減少と一般状態の改善をはかつておき、しかる後に門脈圧亢進に対する手段を講ずるべきであろう。これには秋田教授の脾肺固着術⁵⁵⁾は門脈系と肺間の短絡路を造設するものであつて一つの方法と考えられる。

結 語

(1) Budd-Chiari 症候群を呈した示唆に富む肝部下大静脈膜様閉塞症の1例を報告した。本症例は初回の下大静脈造影により下大静脈の横隔膜通過部のノズル状狭窄所見を得たのであるが第2回の造影によつて完全な閉塞に進展していた。最終的に行なつた経心的用指開通術の所見では弾力性の輪状薄膜による狭窄に血栓が附着してノズル状狭窄像を呈し、血栓閉塞の進行によつて非膜様完全閉塞に進展したものであることが判明し、膜破砕により下大静脈の開存と、症状の著明な改善を得たものである。したがつて本例は膜様閉塞がレ線上において非膜様閉塞像を呈し、また狭窄が完

全閉塞に容易に移行し得ることを実証した症例であり甚だ興味深い。

(2) 本症例に対してバルーンカテーテルによる閉塞部開通術を試みた。軟いバルーンでなく有効な拡張器を内蔵したカテーテルの考案は膜様閉塞に対する優れた術式となり得ることを指摘した。

(3) 肝部下大静脈膜様閉塞症の病因論の1つとして、胎生期の下大静脈と静脈洞、肝静脈及びアランテウス静脈管の接合異常により種々の膜様閉塞型が生ずることを我々の閉塞型分類を基にして先天性奇形の立場より一つの仮説を提起した。

(4) 我々の手術経験と内外の手術例の統計的考察をもとに Budd-Chiari 症候群に対する術式と手術適応について述べた。肝部下大静脈膜様閉塞症に対してはカテーテル開通術と経心的膜破砕術が適応であり、経心的用指開通の非膜様閉塞に対する適応の拡大についても言及した。

(本論文の要旨は第4回日本肝臓学会総会に於て発表した)

文 献

- 1) 木村忠司：Budd-Chiari 氏病4例の経験。第14回胸部外科学会，1961。
- 2) 緒方 武，恒川謙吾，広岡仁夫：キアリー氏病の2経験例と其直達手術可能性について。日外宝函，30：424，1961。
- 3) Kimura, C., Shirotani, H., Kuma, T., Hirooka, M., Hayashi, K., Tunekawa, K., Matsuda, S. : Transcardiac membranotomy for obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion. J. Cardiovasc. Surg., 3 : 3-15, 1962.
- 4) 木村忠司：Chiari 徴候群を伴う肝部下大静脈閉塞症。日外会誌，63：915，1962。
- 5) Kimura, C., Shirotani, H., Hirooka, M., Tera-da, M., Iwahashi, K., Maetani, S. : Membranous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion. (Review of 6 cases with 3 autopsies) J. Cardiovasc. Surg., 4 : 3-16, 1963.
- 6) 木村忠司：肝部下大静脈膜様閉塞の病理及び其血行動態。脈管学，3：54，1963。
- 7) 木村忠司，城谷 均，恒川謙吾，林 一彦，松田 賢，広岡仁夫，寺田 貢，岩橋寛治，前谷俊三，池田 宏：肝部下大静脈膜様閉塞症。日本臨床，21：1391~1403，1963。

- 8) 木村忠司：Budd-Chiari 症候群を呈した下大静脈の膜様完全閉塞例に対する直達手術の経験。日外会誌，**66**：1883, 1965.
- 9) Kimura, C., Matuda, S., Iwahashi, K., Terada, M., Hirooka, M., Yamamoto, K. : Obstruction of the inferior vena cava with special reference to membranous obstruction of its Hepatic portion., *Thoraxchirurgie u. Vaskuläre Chirurg.*, **12** : 430-439, 1965.
- 10) 木村忠司, 松田 誓, 広岡仁夫, 寺田 貢, 岩橋 寛治, 竜田恵和, 河合 惇, 前谷俊三：下大静脈閉塞症。外科診療，**8**：1409-1418, 1966.
- 11) Kretz, R. : Pathologie der Leber. *Ergebn. d. allg. Path. u. path. Anat.* **82** : 473-537, 1902.
- 12) Pleasants, J. H. : Obstruction of the inferior vena cava with a report of eighteen cases. *Johns Hopkins Hosp. Reports.*, **16** : 363-548, 1911.
- 13) Thompson, T. and Turnbull, H. M. : Primary occlusion of the ostia of the hepatic veins. *Quart. J. Med.*, **5** : 277-297, 1912.
- 14) Hirsh, H. L. and Manchester, B. : Chiari's syndrome ; report of a case. *New Engl. J. Med.*, **235** : 507-511, 1946.
- 15) Sohval, A. R. : Hepatic complication in polycythemia vera, with particular reference to thrombosis of the hepatic and portal veins and hepatic cirrhosis. *Arch. Int. Med.*, **62** : 925-945, 1938.
- 16) 長与又郎, 高橋隼雄：肝静脈本管及其開口部に於ける下虚静脈の閉塞症の成因に関する知見補遺。日病会誌，**17**：194-198, 1927.
- 17) 高橋豊：肝臓部下空静脈狭窄症に原発生実質性肝臓癌を伴える1例。海軍軍医学会誌，**19**：124-131, 1930.
- 18) Rolleston and McNee : Diseases of the liver, gall bladder and bile ducts, ed. 3, page 86, 1929, The Macmillan Co., New York.
- 19) Watkins, E. and Fortin, C. L. : Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava. *Ann. Surg.*, **159**: 536-541, 1964.
- 20) Johansson, L., Moberg, A., Söderlunt, S. and Thörnell, G. : Congenital obstruction of the inferior vena cava. *Acta Chir. Scand.*, **131** : 509-515, 1966.
- 21) 山極勝三郎：下虚静脈閉塞に就きて。中外医事新報，**931**：1-12, 1917.
- 22) 森喜久男：肝部位下空静脈の閉塞。附慢性うつ血による肝臓の変化。十全会誌，**31**：31-92, 1926.
- 23) 塚本恒夫：下空大静脈狭窄乃至閉塞の2例並にこれより発生せる肝臓癌。北越医学会誌，**42**：236-254, 1927.
- 24) 兼松高一, 大久保信：肝臓部に於ける下虚静脈全閉塞症の1例。日病会誌，**18**：395-398, 1928.
- 25) 太田重治：肝部下空静脈の閉塞に就いて。東京医事新誌，**2675**：1185-1193, 1930.
- 26) 篠原規休：下大静脈狭窄の1例。千葉医学会誌，**9**：1026-1035, 1931.
- 27) 八木忠亮：下空静脈閉塞を伴える「ヘパトーム」に就て。岡山医学会誌，**44**：79-87, 1932.
- 28) 若山雄三：臨床症状を伴わざる肝部下空静脈完全閉塞例追加。日病会誌，**23**：572-575, 1933.
- 29) 中村八太郎：肝部下空静脈閉塞兼肝臓癌の例。大阪医事新誌，**9**：653-657, 1938.
- 30) 石橋康司, 原義処：先天性下大静脈閉塞によるうつ血性肝硬変に発せる原発性肝臓癌の1例に就て。癌，**37**：252-253, 1943.
- 31) Bennet, I. L. : A unique case of obstruction of the inferior vena cava. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, **87** : 290-293, 1950.
- 32) Bronte-Stewart, B. and Goetz, R. H. : Budd-Chiari's syndrome ; high inferior vena caval obstruction demonstrated by venography. *Angiology*, **3** : 167-178, 1952.
- 33) Kibel, M. A. and Marsden, H. B. : Inferior vena caval and hepatic vein thrombosis : the Chiari's syndrome in childhood. *Arch. Dis. Child.*, **31** : 225-228, 1956.
- 34) Rossall, R. E. and Caldwell, R. A. : Obstruction of inferior vena cava by a persistent Eustachian valve in a young adult. *J. Clin. Path.*, **10** : 40-45, 1957.
- 35) Boutelier, P. et Couinaud, C. : Les anomalies dites "primitives" de la veine cave inferieur. Etude embryologique, anatomique et clinique.

- Suggestions therapeutique. *J. Chir. (Paris)*, **83** : 199-222, 1962.
- 36) 高田 昭, 松岡五郎, 江幡謙次, 久保 正, 半田 詮, 村上誠一, 塩谷謙二: Budd-Chiari 症候群を伴う下大静脈閉塞症の1例. *最新医学*, **18** : 183~186, 1963.
- 37) 中尾喜久, 他: 下大静脈閉塞症の3例. *日内会誌*, **54** : 953, 1965.
- 38) 広岡仁夫: 静脈移植に関する実験的研究. 特に硬化管の使用及び挿入固定吻合法について. *日外宝函*, **37** : 773~788, 1968.
- 39) Arey, L. B. : *Developmental Anatomy*, 6 ed., Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1954.
- 40) Jordan, H. E. and Kindred, J.E. : *Text book of embryology*, 4 ed. Appleton-Century Co. N. Y. 1942.
- 41) Mac Clure, C. N. F. and Butler, E. G. : The development of the vana cava inferior in man. *Am. J. Anat.*, **35** : 331-383, 1925.
- 42) Edwards, E. A. : Clinical anatomy of lesser variations of the inferior vana cava and a proposal for classifying the anomalies of this vessel. *Angiology*, **3**: 85-99, 1951.
- 43) Huseby, R. A. and Boyden, E. A. : Absence of the hepatic portion of the inferior vena cava with bilateral retention of the supracardinal system. *Anat. Record*, **81** : 537-544, 1941.
- 44) Downing, D. F. : Absence of the inferior vana cava. *Pediatrics*, **12** : 675-680, 1953.
- 45) Anderson, R. C., Hellig, W., Novik, R. and Jarvis, C. : Anomalous inferior vana cava with azygous drainage ; so-called absence of the inferior vena cava. *Am. Heart J.*, **49** : 318-322, 1955.
- 46) Edwards, W. M. and Bennet, C. E. : Anomaly of the inferior vena cava ; report of case diagnosed in neonatal period. *J. Pediat.*, **51** : 453-456, 1957.
- 47) Swaiman, K. F., Anstrian, S. and Raile, R. B. : Congenital atresia of the inferior vana cava, common iliac veins and left innominate vein. A case with extensive development of superficial collateral circulation. *A. M. A. J. Dis. Child.*, **96** : 81-86, 1958.
- 48) 奈倉道治: Chiari 症候群を呈した下大静脈および肝静脈形成不全について. *信州医誌*, **7** : 321~323, 1958.
- 49) 中村 隆, 中村省三, 相川達也, 鈴木 治, 小野寺 敦, 唐牛 襄: 下大静脈, 肝静脈閉塞症 (Budd-Chiari 症候群); 自験例8例と文献例165例よりみた本邦症例の特徴について. *日本臨床*, **25** : 705~718, 1967.
- 50) Smith, L. : A case of congenital stenosis of the inferior vana cava with portal hypertension. *Brit. J. Surg.*, **52** : 913-916, 1965.
- 51) Lam, C. R., Green, E. and Gale, H. : Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. *Circulation* **31**, **32 Suppl.** **1**, 188-191, 1965.
- 52) Sen, P. K., Kinare, S. G., Kelkar, M. D., Parulkar, G. B. and Mehta, J.M. : Congenital membranous obliteration of the inferior vana cava. *J. Cardiovas. Surg.*, **8** : 344-352, 1967.
- 53) Rogers, M. A., Chesler, E., duPlessis, L., Joffe, N. and Joubert, E. : Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava. *Brit. J. Surg.*, **54** : 221-225, 1967.
- 54) 井口 潔, 中村輝久, 小林迪夫: Budd-Chiari 症候群を伴える下大静脈閉塞症に対する新術式—双指的閉塞部破砕術. 手術, **21** : 973~980, 1967.
- 55) 秋田八年: 脾肺固着術— Budd-Chiari 症候群に対する1つの試み. *外科*, **29** : 583~588, 1967.