

# Chiari 症候群を呈した下大静脈及び 肝静脈形成不全に就て

昭和33年3月12日 受付

信州大学医学部病理学教室 (指導: 那須 毅教授)

奈 倉 道 治

Chiariが1895年に自験例3例と Budd 等の7例を加えて報告し、以後 Budd-Chiari 症候群と称せられる血栓性肝静脈炎は現在迄に百例を越える報告がなされている。

所謂 Budd-Chiari 症候群の臨床像は2群に大別される。1つは静脈炎があつて血栓が肝静脈末端に形成せられた為、突然の腹痛、嘔気、嘔吐、Shock 症状、腹水の滯溜、肝及び脾の腫大、昏睡に到り1~4週で死亡する急性型である。第2の型は比較的慢性に経過してその間、上腹部痛、腹水、肝の腫大、旁側循環の形成、稀に黄疸を伴つて昏睡に陥り、6カ月位で死亡する。原因は肝静脈の閉塞、即ち血栓形成；局所或は全身の感染症；先天性の畸形及び腫瘍による機械的な閉塞が挙げられる。

本症の報告例は本邦に於ては比較的少く、又肝静脈畸形に起因するものは1867年 Rosenblatt が報告した肝静脈に異常な走行があつて下大静脈への開口が欠陥している例等がある。私は最近、肝静脈並びにその接合する下大静脈の部位に先天性の畸形を有し臨床像は Budd-Chiari 症候群を呈した剖検例を経験した。

## 症 例

27才 女 農家の主婦

### A. 臨床的事項

臨床診断；肝硬変症。

既往 歴；特記すべきものはない。

現 症 歴；1956年10月初旬、全身倦怠、腹部緊張感を伴つた腹部膨満に気付いた。が其の他の障害は感ぜず単に妊娠によるものと考えていた。12月某医より腹水の滯溜を指摘され妊娠は否定された。以後本学入院迄その医師により観察、治療された。其の間、下肢に軽度の浮腫出現、腹部の膨満漸次強度となる。翌1957年2月初旬、突然41°Cの熱発を見感冒として投薬、間もなく下熱した。

同月14日、突発的に強度の腹痛と呼吸促迫あり、腹水の排除を受けやゝ軽快するも腹痛軽減せず、腸閉塞の疑いで本学皇子外科へ送院、即日入院、翌15日内科的疾患として戸塚内科へ転科。

入院当時、体温36.5°C、腹部膨満著明、肝縁は右

乳腺線上にて1指横指触知、肝機能試験は機能の高度の障害を示す。腹水の性状は濾出液、血球所見は赤血球正常、白血球数や減少、その百分率は軽度の淋白血球の増加を示す。尿は1日450cc比重等は正常の範囲。以後肝硬変症として加療するも水銀利尿剤、高張葡萄糖液静注等は副作用甚しく使用不可能。3月中旬より発熱、下痢が続いたが種々の抗生物質も亦副作用が強く、継続投与不能。4月4日急激に症状悪化して死亡。全経過約6カ月間。

### B. 剖検事項

非常に瘦せた女性屍。皮膚は全身に亘り亜黄疸色、眼球結膜も亦黄色を呈する。前腹壁には静脈の怒張は見られず、腹壁は比較的平坦。(死亡直前腹水2000cc排除の為)。

最も著明な変化は下大静脈、肝静脈及び肝臓であるが其の他の病理解剖的診断は、鬱血脾(160g)、腹水(1700cc)、カタル性胃炎、子宮及び膀胱の粘膜下出血、心外膜下出血と心筋萎縮、左輸尿管結石と両側の軽度の鬱血腎、右肋膜の線維素線維性癒着、甲状腺萎縮等である。

#### 1. 肝の下大静脈窩に於ける下大静脈と肝静脈開口部

下大静脈は肝背側、肝下大静脈窩にあり、太さ正常、壁の厚さ尋常、内腔平滑、弾力性及び強靱性はよく保存されている。この下大静脈は左及び右肝静脈を合する直前に於て内腔が膜様に閉鎖され、その膜の左側端にある辛うじて消息子を通ずる程度の卵円形の孔を以て頭側の静脈管に通じている。(図1)

左肝静脈は太さほぼ正常、内腔は平滑、肝左葉内よりの静脈管を合して下大静脈に到るまで造成せられているが、下大静脈と接合する直前で膜様に完全に閉鎖されている。

肝内の右肝静脈には内腔の閉鎖は認められない。しかし肝右葉内の静脈管を合して下大静脈への開口部に向い太さを増して行くがその終末端約1.5cmの部分が急に細められ、消息子を辛うじて通過し得る太さとなる。脈管壁は肥厚していない。(図2)

左及び右肝静脈間には肉眼的に視得る交通枝は無

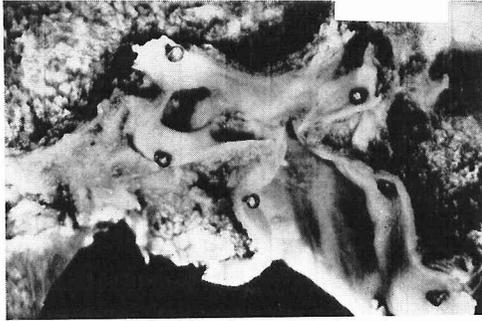


図 1. 下大静脈は卵円形の孔で交通している

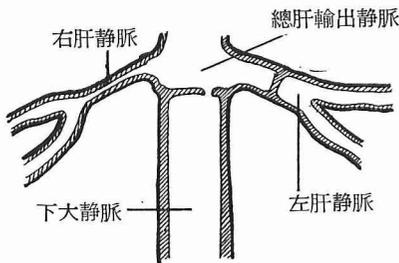


図 2. 総肝輸出静脈の接合模型図

く、又肝より下大静脈に入る他の血管も無い。門脈の拡張、旁側循環系も形成されていない。

どの静脈にも肉眼的には血栓、脈管の肥厚は認められない。

#### 顕微鏡的所見

下大静脈を閉鎖する膜は薄い結合織膜によつて形成せられている。静脈壁の中膜及び外膜は正常の構造を示しているが内膜は内皮細胞層が閉鎖膜の両側をそれぞれ連続的に覆い内皮下結合織線維は閉鎖膜を通つて対側壁の内皮下結合織線維に連なっている。

左肝静脈を閉鎖する膜は結合織以外に滑平筋をも有し略血管壁の構造を呈している。右肝静脈壁は内膜に軽度の硬化が見られるが中、外膜共それぞれ肥厚は無く、結合織線維、弾性線維の走行等に異常も無く、唯終末端に於いて前述のように内腔が狭くなつているのみである。

#### 2. 肝 臓 肉眼的所見

重量 1350g 大きさは正常、硬度尋常、肝前縁は肋弓下にかくれている。表面滑沢であるが浅い波型を呈し、赤褐色、一部に紫藍色の地図状の紋を認める。割面を見ると縁は比較的鋭利、溷濁腫張はなく、割面より多量の暗赤色の血液の流出がある。小葉大の紅色の斑点で全割面が占められ、この斑点を囲む部は白色に対照的に浮き出ている。一般に左葉より右葉の割面に

赤色調が強い。

#### 顕微鏡的所見

肝小葉は中心静脈が拡張し、それを中心として大量の赤血球の血海で占められている。赤血球の集団の間には胞体の染色性を失い核もやゝ小さく濃染する変性又は萎縮した肝細胞が僅かに散在し、この血海を取り巻く残存肝組織は比較的良好な形態、染色性を保持し、肝細胞内に少量の脂肪滴を有している。中心静脈壁には肥厚なく、葉間結合織の増加もない。グリソン氏鞘の胆管、小血管それを取り巻く結合織はほぼ正常で中等大以上の血管には内腔の血栓、壁の肥厚は見られない。肉眼所見に一致して右葉の小葉は左葉のそれに比し赤血球量が多い。以上の所見より中心静脈の鬱血とそれに伴つた肝細胞の萎縮、消失を示している。

#### 総括及び考按

以上の如く本症例の主要病変は肝及び脾、腎、子宮、膀胱等諸臓器の鬱血とそれに伴う肝細胞の強い萎縮、消失であり、それは肝静脈並びに下大静脈の血流障害に起因するものと考えられる。

胎生時に由来すると思われるこの畸型は発生学的に考察すると下大静脈肝附近は総肝輸出静脈に注ぐ右主下静脈より形成されるもので、総肝輸出静脈は、卵黄腸間膜静脈より分岐した肝輸入静脈を受ける様発生した左及び右肝輸出静脈が合した部分であり、静脈洞に直結している。静脈洞は心臓の完成で右心房の一部になるから本症例の静脈管畸型は胎生時の総肝輸出静脈の部分が遺残しているものと解される。即ち、下大静脈頭側部は形成されず総肝輸出静脈と、右主下静脈が発育した下大静脈尾側部との結合が極めて不完全で一部が小孔により交通するにとどまつている。同様に総肝輸出静脈との連絡に於いて左肝輸出静脈は閉鎖、右側は細い管で交通すると云う異常な形態を呈したものであり、下大静脈の頭側の部分はこの総肝輸出静脈が遺存して形成せられたものと考えられる。

Rosenblatt は肝静脈の下大静脈への開口の欠除と異常旁側循環の形成を胎生期の肝炎か、又は最初から異常に発生したものか何れかと報告して居るが本症例に於いては肝炎を経過したと云う示唆は見出し得ないし、又閉鎖膜の性状は血栓の器質化したものとは非常に異つている。異常旁側循環の形成も認められない。Moore は静脈管の遺存があり、何等かの刺戟によつて漸次肝静脈の閉塞を来す事がある場合を、又 Gee は肝静脈と下大静脈との接合点に先天性の狭窄のある例を報告している。Hutchison 等は他の可能性として胎生時に各肝輸出静脈が閉塞したまま経過した例を挙げている。

次に本症例が下半身よりの静脈血の環流を著しく阻害する先天性の静脈幹畸形を有するにかゝらず、27才に到るまで何らの障害なく正常に発育し、剖検所見に於いても肝を除く諸臓器には軽度の鬱血及び精膜下出血程度の変化であるのは生下時よりの血流障害は相当程度迄代償され得る事を示唆するものと考え。しかし又このような状態は逆に僅かな機能的不均衡も容易に障害を発生せしめ得る可能性をも考えさせる。

Chiari は本症候群を梅毒を基盤とした静脈炎及び血栓形成によるものと考えたが、本症例には静脈炎による内膜の肥厚から上述の閉塞が形成せられたと考える所見は見出し得ない。Thompson は其の報告の中で腹痛、腹水、脾腫大等の臨床諸像を肝静脈血の鬱血に帰している。Simonds は肝静脈が閉鎖される場合動脈血圧が上昇する事を報告し、これが肝の鬱血を益々高度にし悪循環を形成すると云う。又 Selzer 等は Senecio 中毒が本症候群に似た臨床像を示し、形態学的には肝小葉中心壊死に由来するものとしている。以上諸家の報告と比較する時本症例に於いては肝の高度の鬱血、肝細胞消失等が臨床像を裏付けていると云うことが出来る。

#### 結 語

27才女性の Budd-Chiari 症候群を示した剖検例を報告した。肝静脈には血栓は無いが先天性の下大静脈頭側部の形成不全と左肝静脈閉塞、右肝静脈終端の狭窄を認めた。右心房に直結している静脈管は總肝輸出静脈と解せられる。

撰筆するにあたり御指導、御校閲を賜わつた那須毅教授に深く感謝の意を表する。

#### 参 考 文 献

- ①Chiari H.; Beitr. z. Path. Anat. u. z. allg. Path. 22: 1. 1898. ②Anderson W. A. D.; Pathology S. T. Louis; C. V. Mosby p 545. 1953.  
③Rosenblatt O. G.; ④Chiari H. より引用。

- ④Hirsh H. L. et al; New. Engl. J. Med. 235;507, 1946. ⑤Moore F. C.; ④Hirsh H. L. et al より引用。⑥Gee S. J.; ④Hirsh H. L. et al より引用。⑦Hutchison R. et al; ④Hirsh H. L. et al より引用。⑧Caputi A. P. et al; New Engl. J. Med. 246; 1004, 1952. ⑨Thompson R. B.; Arch Int. Med. 80; 602, 1947. ⑩Selzer G. et al; Amer. J. Med. 27; 855. 1951. ⑪Simonds J. P. et al; Amer. J. Physiol. 72; 320, 1925. ⑫津崎孝道; 人体発生学, 東京, 金原商店. p 244. 昭19.

### Ein Fall von Fehlbildung der V. cava inferior und Vv. hepaticae, in dem das Chiarische Syndrom im Vordergrund steht

Michihara Nakura

Pathologisches Institut, Medizinische Fakultät,  
Shinshū Universität  
(Vorstand: Prof. T. Naau)

Ein Sektionsfall der 27 jährigen Bauerin, die vor dem Tode das Budd-Chiari'sche Syndrom gezeigt hatte, wurde mitgeteilt. Es fand sich an der Fossa venae cavae der Leber ein querliegender, septumartiger Verschluss des Lumens der V. cava inferior, die nur durch ein kleines Loch mit der kranialen Vene kommunizierte, und doch die letztere, welche durch das Foramen venae cavae zum rechten Atrium zog, vereinigte sich nicht mit der V. hepatica sinistra und unvollständig durch ein schmales Kanälchen mit der V. hepatica dextra. Solch kranialer Abschnitt der Vene dürfte als die V. hepatica communis angesehen werden, aber phlebitische Zeichen oder Thrombus waren nirgends vorhanden.