胸部X線写真上の異常陰影を契機に発見された Budd-Chiari症候群の1例

住友病院循環器科

藤井秀毅 新藤高士 澤田喜博

同 消化器科

南 武志 金山周次

同 放射線科

細見尚弘

【概要】症例は61歳、女性。2000年6月頃より左下腿の腫脹・熱感出現し、胸部X線にて異常陰影を認め入院。身体所見では、下腿浮腫、腹水、腹壁静脈の怒張認めず、検査成績も著変なし。画像検査にて、肝部下大静脈の閉塞と、多数の側副血行路が認められ、胸部の異常陰影はこのうち最大のものであった。肝静脈造影では右肝静脈しか描出されず、Budd-Chiari症候群と診断。本例は多数の側副血行路により典型的な症状を呈さず経過したと考えられた。

〔日内会誌 91:2196~2198, 2002〕

【Key words】 Budd-Chiari症候群, 側副血行路, 胸部異常陰影

症 例

患者：61歳、女性、主訴：左下肢の腫脹・熱感。既往歴：22歳肝炎（詳細不明）、31歳虫垂炎、35歳帝王切開・子宮筋腫核出術。家族歴：兄肺癌、肝疾患（詳細不明）。嗜好：飲酒（-）喫煙（-）。現病歴：1976年より慢性関節リウマチにて当院整形外科通院中であったが、2000年6月頃より左下腿の腫脹・熱感が出現し、血栓症が疑われたため当科紹介。胸部X線写真にて右肺門部に異常陰影を認めたため、同年8月2日入院となった。入院時現症：身長149.6cm、体重52.1kg、血圧110/78mmHg、脈拍63/min・整で貧血・黄疸認めず。表在リンパ節触知せず。胸部異常認めず。腹部腫瘤触知せず。腹水認めず。腹壁静脈の怒張認めず。下腿浮腫認めず。

入院時検査所見：CRP 2.37mg/dl, RF 33IU/ml。その他特に異常を認めず。胸部Xp(図1a, b)にて右中縦隔を中心に腫瘤状陰影を認めた。経過：胸部トモグラフィ上、腫瘤陰影は連続性があり血管病変を疑った。胸部CT(図1c)では、蛇行しながら右縦隔内を上昇し腹側から上大静脈に流入する瘤状の異常血管と奇静脈の拡張を認め、胸部異常陰影に一致すると考えられた。腹部CTでは軽度の脾腫と、肝表面の不整、尾状葉の腫大、脾静脈の拡張を認め、下大静脈は肝部で途絶しており、同部より胸部CTで認められた瘤状の異常血管が右後方に分枝していた(図1d)。また、脾臓と肝臓の間に側副血行路と考えられる多数の異常血管像を認めた。これら及びエコー等の所見からBudd-Chiari症候群が疑われ

〔平成13年6月2日 第164回近畿地方会推薦〕

Budd-Chiari syndrome incidentally found by an abnormal shadow on chest X-ray

Hideki Fujii, Takeshi Minami*, Takashi Sindo, Yoshihiro Sawada, Naohiro Hosomi** and Shyuji Kanayama*: Departments of Cardiology, *Gastroenterology and **Radiology, Sumitomo Hospital, Osaka

図1. a, b: 胸部X線写真 右肺門部に腫瘍様陰影を認める.
 c: 胸部CT 右縦隔内に側副血行路を認める.
 d: 腹部CT 肝部下大静脈閉塞部付近より分枝する巨大な側副血行路を認める.

たため、静脈造影を行った。上大静脈造影（図2a）では下大静脈は右房のすぐ遠位側で途絶していた。下大静脈造影（図2b）では、肝部での下大静脈の閉塞とそのすぐ遠位側より生じ右縦隔内を上行し、腹側より上大静脈に流入する巨大な側副血行路を認めた。肝静脈造影では右肝静脈しか造影されず、左・中肝静脈と下大静脈の間に直接の交通は認められなかった。MRI（図2c）にて斜位より閉塞部位を確認したところ、肝部で下大静脈が近位と遠位で途絶し、同部からは右縦隔内を走行する側副血行路が分枝していた。以上より多数の側副血行路を有するBudd-Chiari症候群と診断。診断時点では特に症状を認めないため、外来経過観察とした。

考 察

Budd-Chiari症候群^{1,2)}は稀な疾患で、発症年齢は50歳代が最も多いとされている。慢性型が約80%を占め、無症状のうちに進行し、次第に下腿浮腫、腹水、腹壁静脈怒張等を呈する。本症は一般にこれらの臨床症状発現後に診断されることが多く、本例のように無症状のうちに発見されることは比較的稀である。本例では胸部異常陰影を契機に診断に至ったが、縦隔内に太い側副血行路を有する症例の報告は、検索した範囲では6例のみ^{3~6)}でいずれも左縦隔に存在しており、本例のように右縦隔内を上行する巨大な側副血行路を有する症例の報告は見当たらない。左縦隔に側副血行路が多い理由としては解剖学

図2. a: 上大静脈造影 下大静脈は右房付近で途絶し造影されず。
 b: 下大静脈造影 上大静脈は造影されず。下大静脈は肝部で閉塞し、同部より分枝する側副血行路を認める。
 c: 腹部MRI 肝部にて下大静脈の閉塞を認め、閉塞部より分枝し右縦隔内を上行する側副血行路を認める。

的な理由⁷⁾が考えられているが、本例は右縦隔に巨大な側副血行路を生じており、血行動態的にも興味深い症例と思われる。本例は61歳という年齢にもかかわらず、ほとんど臨床症状を呈していなかったが、この理由として豊富な側副血行路により循環動態が比較的保たれ、肝・下大静脈閉塞症状や門脈圧亢進症状をきたさなかったのではないかと考えられる。本症の成因については様々な説があるが、本例においては画像上の側副血行路や閉塞の形態及び臨床経過から、胎生期の下大静脈系の発生異常⁸⁾が成因として最も考えやすいと思われる。

文 献

- 1) 坂東登志雄：臨床病態Budd-Chiari症候群。肝胆膵 38: 65-68, 1999.
- 2) 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班：Budd-Chiari症候群診断の手引（1990年）。平成3年度研究報告書，316-317, 1993.
- 3) Chung JW, et al: Left paracardiac mass caused by dilated pericardiac ophrenic vein: report four cases. AJR 160: 25-28, 1993.
- 4) 栗田昌裕，他：特異な側副血行により高齢まで無症状であった肝部下大静脈閉塞症(Budd-Chiari症候群)の1例。日本内科学会雑誌 77: 34-40, 1998.
- 5) 伊東隆碩，他：胸部X線所見が診断の端緒となったBudd-Chiari症候群の1症例について。臨床放射線 20: 687-692, 1975.
- 6) Cho O-K, et al: Collateral pathways in Budd-Chiari Syndrome: CT and venographic correition. AJR 167: 1163-1167, 1996.
- 7) Bennette P, et al: Anatomic study of the left inferior diaphragmatic vein. Bull Assoc Anat 67: 69-77, 1983.
- 8) 広岡仁夫：肝部下大静脈膜様閉塞症について—発生異常に基づく仮説的成因論。肝臓 10: 566-577, 1969.