

診 療

Budd-Chiari 症候群合併妊娠の 1 症例

関東通信病院産婦人科

長 屋 憲

旭中央病院産婦人科

宮 坂 尚 幸

A Case of Pregnancy with Budd-Chiari Syndrome

Ken NAGAYA

Department of Obstetrics and Gynecology, Kantou-Teishin Hospital, Tokyo

Naoyuki MIYASAKA

Department of Obstetrics and Gynecology, Asahi General Hospital, Chiba

Key words: Budd-Chiari syndrome • Obstruction of the inferior vena cava •
Instrumental membranotomy • Pregnancy • Delivery

緒 言

Budd-Chiari 症候群は肝静脈、肝部下大静脈の閉塞を主病変とした稀な疾患で門脈圧亢進症の進行、あるいは肝不全により致死率も高い。血管外科的手術やカテーテルを用いた開通術にて治療を行うが手術死亡率や術後の再閉塞率が高く¹⁾、また原因不明だが分娩後の発症が約15%を占め、本疾患患者の妊娠は禁忌とされている²⁾。今回、閉塞部をバルーンカテーテルにて開通させた後妊娠し本人の強い希望にて妊娠継続、分娩直後より薬剤で凝固能を抑制し無事挙児を得た膜様閉塞の 1 例を経験したので文献的考察と共に報告する。

症 例

28歳、未婚妊、結婚後 2 年の主婦。7 歳の時交通事故にて胸部、頸部の軽度打撲を受けたほかは既往歴、家族歴に特記事項なし。

1986年 8 月、2 カ月前より下腿浮腫を主訴に旭中央病院内科受診、弾性硬で肋骨縁より 2 横指の肝肥大と腹部超音波断層法(写真 1)にて肝部下大静脈の著明な拡張、右房流入直前の膜様閉塞、肝縁の鈍化、脾腫及び腹水貯留が指摘され Budd-Chiari 症候群と診断、内科入院となつた。入院時検査にて血小板数 $9.6 \times 10^4 / \mu\text{l}$ と減少、プロトロ

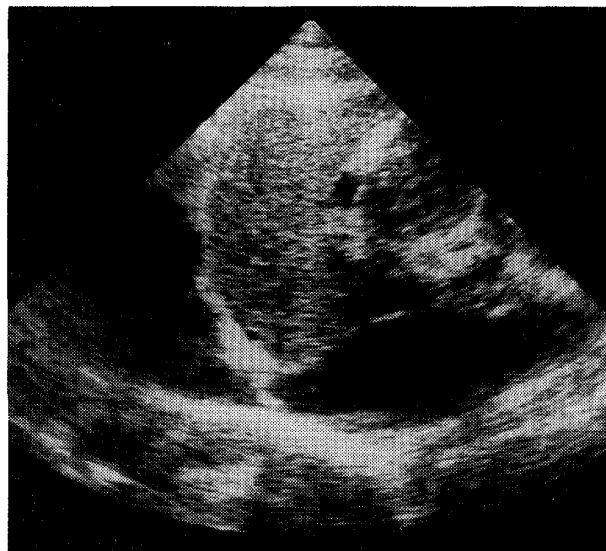


写真 1 超音波断層法による下大静脈の閉塞像

ンビン時間(PT) 30.7秒と延長していたが肝機能等他の血液、生化学、及び尿一般検査等に異常はなかつた。

入院後、下大静脈と右房の造影にて第 9 胸椎の高さで最大幅 4mm に至る下大静脈の完全閉塞を確認したが、造影 5 日後に超音波断層法にて閉塞部末梢の下大静脈拡張部位に軸方向約 6cm にわたる血栓が出現、カテーテルを留置しウロキナー

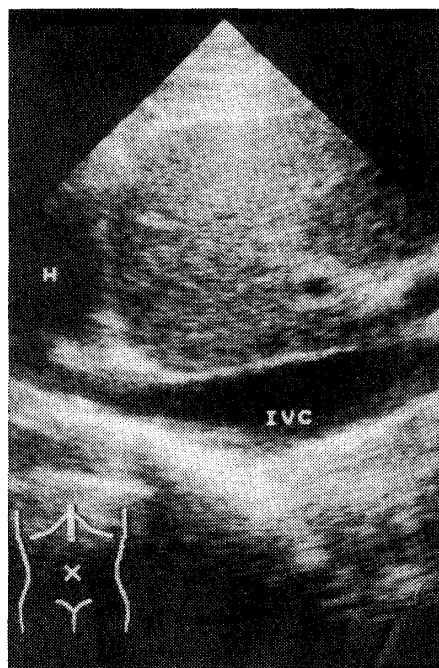


写真2 PTA 後開存した下大静脈の超音波断層像

を12,000単位/時にて2日間投与した。血栓縮小後、9Fr. バルーン径8mmのGruntzigカテーテル3本を用い経皮的血管拡張術(PTA)を施行、術後5日間ウロキナーゼ96,000単位、ヘパリン2,800単位を経静脈投与し約60%程度の下大静脈開存を得た(写真2)。さらに退院後も塩酸クロピチジン200mg/日を術後約半年間経口投与し超音波断層法にて観察、経過良好にて投薬中止となった。

約2カ月後、性器出血と下腹痛にて同施設産婦人科を受診。以前より月経周期30~60日と不順であつたが子宮内に頭臀長20mmの児心拍が消失した胎芽を認め稽留流産と診断し子宮内容除去術を施行した。この時点ではBudd-Chiari症候群の合併は既知であつたが詳細な情報収集を施行しておらずそのリスクは看過されていた。が、さらに3カ月後の1987年8月、再び無月経にて来院し妊娠7週と診断された。本人の強い拳児に対する希望と、Vons et al.の当疾患例における拳児の可能性についての報告¹³⁾とから、超音波断層法による下大静脈開存の確認を緻密に行うことを管理の柱として妊娠を継続させた。通常の妊婦健診で来院するごとに超音波断層法にて下大静脈の開存を確認した。また、妊娠後半には両大腿径、下腿径を毎回測定した。妊娠経過については体重が11kg増

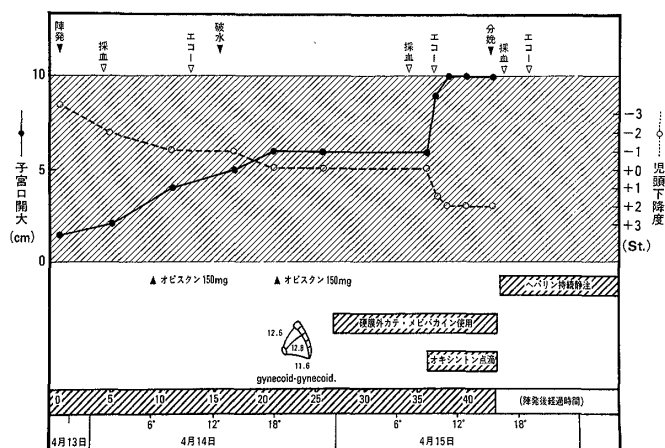


図1 分娩経過図

加した程度でほかには異常はなく、肝機能は経過を通じ正常であつた。分娩に際しては産褥の再閉塞防止を第一に考慮し、誘因として血栓形成や慢性血管炎症が示唆されていることから、凝固系、補体価等の検査を分娩前後に経時的に施行しつつ、ヘパリン、ワーファリンを用いた抗凝固療法を分娩直後より開心術に準じて行うこととした。妊娠40週0日より管理入院とし待期していたが、41週2日にて自然陣痛発来した。陣痛は微弱であつたが疼痛に対する自己抑制不能のため硬膜外麻酔併用にてオキシトシンにより陣痛を促進し、回旋異常のためキーラン鉗子にて3,638g男児を娩出した。分娩経過を図1に示す。

分娩直後より超音波断層法にて下大静脈開存を観察しつつ、弛緩出血、頸管裂傷等のないことを確認し、分娩1時間後よりヘパリンを1,500単位/時持続静脈投与、さらに数時間おきに1,000~2,000単位の側管注を追加して活性化部分トロンボプラスチン時間(APTT)50~60秒前後を目標に管理した。産褥2日よりワーファリン5mg/日を平行投与し、産褥8日よりワーファリン単独にてPTでコントロールの30~50%を目標に維持管理した。腹部超音波断層法、大腿、下腿周囲計測、血液生化学検査等を頻繁に施行するも異常を認めず産褥1カ月にて退院。さらに外来管理を行い、約7カ月後より8カ月をかけてワーファリンを漸減し中止したが、分娩後2年半を経過した現在まで症状の悪化はみられない。血液凝固因

表1 凝固因子等の推移

	妊 娠	分 娩	ヘパリン開始	ワーファリン開始	ヘパリン中止		
年 月 日	61.10.25	63.4.2 (39w6d)	63.4.14 (41w4d)	63.4.15 (分産直後)	63.4.22	63.5.2	63.6.13
血小板数($\times 10^4/\mu\text{l}$)	14.9	14.7	17.6	20.8	22.8	15.6	16.2
PT (%)		>120	>120	89	36	29	25
APTT (sec)		25.9	22.7	25.1	40.3	32.9	30.6
フィブリノーゲン(mg/dl)		347	330	452	337	285	178
第Ⅴ因子		67	85	94	105	86	70
第Ⅷ因子		170	250	480	195	135	82
第Ⅸ因子		130	180	360	34	35	33
第Ⅹ因子		100	100	120	88	84	90
第Ⅺ因子		>70	>70	>70	>70	>70	>70
Ⅲ、Ⅴ、Ⅷ複合		149	153	167	152	60	—
FDP ($\mu\text{g/ml}$)		<10	<10	<10	<10	<10	<10
AT-Ⅲ (%)		97	93	101	88	117	106
PIVKA-II ($\mu\text{g/ml}$)		1	2	<1	8	2	1
抗DNA抗体(U/ml)	17	<1.0	1.5	—	—	2.1	1.0
抗核抗体定性	—	—	—	—	—	—	—
間接クームス	—	—	—	—	—	—	—
CH ₅₀ (CH ₅₀ /U/ml)	37.2	41.8	38.6	39.5	—	38.3	27.8
CRP (mg/dl)	0.0	0.0	—	2.5	—	0.3	—

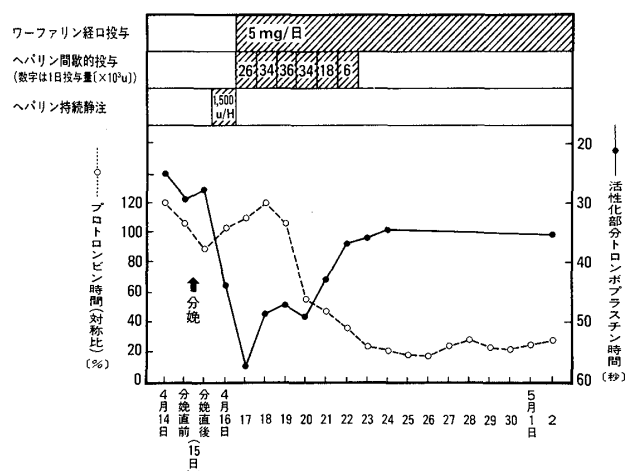


図2 抗凝固療法と検査値

子等の変化を表1, 図2に示す。

考 案

Budd-Chiari 症候群は肝静脈, 又は肝部下大静脈, あるいはその双方の閉塞を主病変とした疾患であるが, 本邦では肝部下大静脈の繊維性膜様閉塞が多く, 欧米では肝静脈の繊維性及び血栓性閉塞, あるいはそれに伴った肝部下大静脈の血栓性閉塞が多い¹⁾とされている。その原因は不明であるが妊娠後に発症するものが10~15%を占める⁶⁾⁹⁾との報告がある。妊娠後における発症16例をまとめた報告⁶⁾によればその多くが血栓形成によるものであったという。産褥期に下肢の血栓性静脈炎が多いこととも関連があり得るが, 今回の症例でも脈管造影を施行しただけで大きな血栓を形成させてしまったことと考え合わせて, いかな

表2 文献例にみた妊娠関連の発症例

報告年	報告者	例数	年齢	妊娠の転帰	発症までの日数	予後
1886	Lange et al.	1		10ヵ月正常産	9ヵ月	死
1899	Chiari et al.	1		10ヵ月正常産	5ヵ月	死
1940	Kahn et al.	1		人工中絶	3ヵ月	死
1957	Krass et al.	1	25	10ヵ月正常産	14日	死
1968	Hancock et al.	1	29	29週早産	6日	生存
1970	Oettinger et al.	1	31	妊娠中 (3ヵ月)	—	死
1972	Rosenthal et al.	2	26 23	10ヵ月正常産 10ヵ月正常産	3ヵ月 2ヵ月	生存 生存
1978	Tiliacos et al.	1	25	10ヵ月正常産	12日	死
1980	Khuroo et al.	16	25 22 25 23 40 21 24 20 25 20 40 25 42 40 35 30	妊娠中 (5ヵ月) 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産 人工中絶 10ヵ月正常産 IUDF (週数不明) 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産 人工中絶 人工中絶 10ヵ月正常産 10ヵ月正常産	— 7日 4日 6日 7日 1週間 5日 1週間 1週間 1週間 4週間 4日 4週間 1週間 1週間 1週間	死 死 退院後不明 死 死 死 退院後不明 退院後不明 死 退院後不明 退院後不明 退院後不明 死 死 退院後不明 退院後不明
1982	Artigas et al.	1	30	IUDF(34週)	分娩直後	死

る治療後であつても本疾患合併例では分娩後に厳重な管理が必要であることが容易に理解し得, 本疾患患者の妊娠は論理的に禁忌とすることも一概には否定し得ない。

一方, Vons et al. は自験, 他験合わせて3妊婦5分娩の分娩成功例と死産後の正常経過例1例を報告し妊娠分娩の可能性を示唆している¹³⁾。比較的稀な疾患であり, 平均発症年齢も30歳台と拳児を希望し得る年齢層であるため妊娠許可の決定には個別的に十分な検討が必要である。肝機能障害の程度も考慮する必要があるが, 原疾患の治療に成功した場合, 明らかな障害を伴う報告例はなか

つた。膜様、非膜様別の予後の差異は不明だが本邦では下大静脈の膜様閉塞が多い¹¹⁾¹⁴⁾ため、治療に当たっては血管外科的手術¹⁵⁾よりも PTA が用いられる機会が増加¹⁴⁾するものと考えられる。PTA は高度な技術ではあるが、再治療が比較的容易になれば、緻密な観察により異常が観察された際にただちに治療を行い得、妊娠許可の条件をさらに緩和し得る。本症例では二次的な血栓形成を予防する目的で分娩直後より抗凝固療法を施行したが、再治療の容易さによつてはこうした措置も不用となるであろう。

表 2 に分娩後の発症例につき諸家の報告を示したが^{3)4)6)7)10)~12)}、流産後の発症例や妊娠中の発症例も含まれている。本例は初回妊娠の際は無警戒ではあつたが無事経過した。なお、矢野らが本邦での分娩後発症例を報告している²⁾が、本例は本疾患合併妊娠分娩の本邦初回報告例と考えられる。本疾患合併妊娠の取り扱いを検討するうえで今後の報告例の集計が期待される。

稿を終えるに臨み、多大なる御助力を賜つた旭中央病院産婦人科第11病棟の斎藤婦長並びに職員の皆様に、深甚なる感謝の意をここに表す。

なお、本論文の要旨は第43回日本産科婦人科学会学術講演会にて発表した。

文 献

1. 青木啓一, 宮本 巍, 清水幸宏, 村田絃崇, 川原勝彦, 岡 良積, 岡本英三: 肝部下大静脈閉塞症—自験 11 例の外科治療と予後に関する検討—. 日外会誌, 88: 622, 1987.
2. 矢野和俊, 井上孝利, 林田一洋, 横田英介, 中野修治, 長野政則, 石橋大海, 別府和茂, 大久保英雄: 妊娠の経過中に発症した Budd-Chiari 症候群の 1 症例. 肝臓, 27: 1336, 1986.
3. Artigas, J.M.G., Estabanez, J.S. and Faure, M. R.A.: Pregnancy and the Budd-Chiari syndrome. Dig. Dis. Sci., 27: 89, 1982.
4. Hancock, K.W.: The Budd-Chiari syndrome in pregnancy. J. Obstet. Gynaec. Br. Cwlth., 75: 746, 1968.
5. Huguet, C., Deliere, T., Ollvier, J.M. and Levy, V.G.: Budd-Chiari syndrome with thrombo-

sis of the inferior vena cava: Long-term patency of meso-caval and cavoatrial prosthetic bypass. Surg., 95: 108, 1984.

6. Khuroo, M.S. and Datta, D.V.: Budd-Chiari syndrome following pregnancy. Report of 16 cases, with roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic outflow tract. Am. J. Med., 68: 113, 1980.
7. Krass, I.M.: Chiari's syndrome. Report of a case following pregnancy. J. Obstet. Gynaec. Br. Cwlth., 64: 715, 1957.
8. Mitchell, M.C., Boitnott, J.K., Kaufman, S., Cameron, J.L. and Maddrey, W.C.: Budd-Chiari syndrome: Etiology, diagnosis and management. Med., 61: 199, 1982.
9. Murphy, F.B., Steinberg, H.V., Shires, G.T. III, Martin, L.G. and Bernardino, M.E.: The Budd-Chiari syndrome: A Review A.J.R., 147: 9, 1986.
10. Oettinger, M., Levy, N., Lewy, Z., Eden, E. and Sharf, M.: Budd-Chiari syndrome in pregnancy. J. Obstet. Gynaec. Br. Cwlth., 77: 174, 1970.
11. Rosenthal, T., Shani, M., Deutsh, V. and Samra, H.: The Budd-Chiari syndrome after pregnancy. Report of two cases and a review of the literature. Am. J. Obstet. Gynecol., 113: 789, 1972.
12. Tiliacos, M.B., Tsantoulas, D., Tsoulas, A., Kokka, E., Eudaimon, E., Aphentoglou, S. and Metzantonakis, C.: The Budd-Chiari syndrome in pregnancy. Postgrad. Med. J., 54: 686, 1978.
13. Vons, C., Smadja, C., Franco, D., Valla, D., Rueff, B. and Benhamou, J.P.: Successful pregnancy after Budd-Chiari syndrome. Lancet, 8409: 975, 1984.
14. Yamazaki, Y., Terashima, M., Otani, S., Yazawa, M., Eguchi, S., Tsukada, K. and Tsuchiya, Y.: Ultrasonic aid in transvenous instrumental dilatation for patients with membranous stenosis of the hepatic portion of the inferior vena cava. Jap. J. Surg., 15: 209, 1985.

(No. 7116 平 3・11・5 受付)