厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患政策研究事業
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

術前肝静脈の評価が困難であった全肝静脈閉塞型 Budd-Chiari 症候群の１例

研究分担者　國吉　幸男　琉球大学大学院医学研究科胸部心臓血管外科学講座　教授

研究要旨：我々は、Budd-Chiari 症候群に対して独自に開発した手術を行い、その良好な成績を報告してきた。手術適応は、術前に再開通できる肝静脈が存在することであるが、閉塞した肝静脈に血流が少ない場合、術前に造影検査で肝静脈を同定することは困難である。今回、術前肝静脈の評価が困難であった造影剤アレルギーのある全肝静脈閉塞型 Budd-Chiari 症候群に対し、血管内超音波検査および単純 MRI、4D MRI にて肝静脈を同定した。食道静脈瘤治療期間中に肝静脈の血栓化、狭小化が進行したため、術中十分な肝静脈の再開通は得られなかった。しかしながら、術後の 4D MRI、血管内超音波検査にて中肝静脈の再開通が確認され、術後良好な肝機能改善が得られた。

共同研究者
稲福　斉　琉球大学　講師

A．研究目的

術前の肝静脈の同定、評価が困難であった全肝静脈閉塞型 Budd-Chiari 症候群の１例を報告し、閉塞肝静脈に対する血管内超音波検査および単純 MRI、4D MRI の有用性を検討する。

B．研究方法

患者は 30 代、男性。腹痛・下痢を主訴に近医受診したところ、門脈圧亢進症を指摘された。造影 CT にて、下大静脈は開存しているものの、肝静脈は 3 本とも描出されなかった。腹部超音波検査では、右肝静脈は同定できず、左および中肝静脈は狭小化し下大静脈との連続はなかった。Budd-Chiari 症候群の診断にて当科紹介となった。前医での造影 CT 後にアレルギー症状を認めていた。入院時の血小板、総ビリルビンおよび ICG15 分値はそれぞれ 12.6 万/μL、7.2mg/dl および 74%であった。血管内超音波検査で下大静脈より約 1cm 離れた部位に 2 本の肝静脈と思われる血管内腔を確認した。単純 MRI にて左および中肝静脈を同定、内腔の狭小化を認めるものの、手術にて再開通可能と判断した。さらに MRI の多時相イメージである 4D PCA(phase contrast angiography)にて下大静脈の狭小化を認めた。術前に食道静脈瘤に対する治療を行い、手術を行った。術中所見では、細い肝静脈のみ再開通し、十分な径の肝静脈は開存できなかった。食道静脈瘤治療期間中に肝静脈の血栓化および狭小化が進行したと考えられた。下大静脈は自己心膜にてパッチ拡大し、手術を終了した。術後は単純 MRI，4D PCA および血管内超音波検査にて肝静脈を評価した。

（倫理面への配慮）

本研究は、介入を行わない既に匿名化されたデータのみを用いる症例報告である。

C．研究結果

術後は腹水コントロールに難渋するも、肝機能改善につれて腹水は著明に減少した。術後の単純MRI検査では、術前MRIで確認できた左および中肝静脈は血栓化の進行および内腔狭小化の進行を認めた。術前の食道静脈瘤治療期間中に病変が進行していたことが示唆された。しかしながら、4D PCAにて中肝静脈の下大静脈への再開通および下大静脈狭小化の改善を確認した。しかしながら、MRIでは中肝静脈-下大静脈開口部の評価が不十分であったため、結果案内超音波検査を施行したとこと、中肝静脈から下大静脈への血流が確認された。手術後の血小板、総ビリルビンおよびICG15分値はそれぞれ25.3万/μL、2.2g/dl、2.2mg/dlおよび60%と改善した。特に合併症なく軽快退院となった。

D．考察

Budd-Chiari症候群において、肝静脈が完全閉塞した場合、造影CTでは肝静脈を描出できないが、MRIは造影剤を用いずに肝静脈を描出でき、造影剤アレルギー患者において特に有用である。近年、MRI技術の発達により、多時相の血管イメージである4D PCA(phase contrast angiography)の心血管病変の血行動態把握への有用性が報告されているが、我々の症例もこの技術により下大静脈狭窄および術後に再開通した肝静脈の評価に有用であった。4D PCAの時相をうまく調整できれば、BCS患者の肝静脈血流やIVCの血流だけでなく、側副血行路の血流や方向も確認でき、BCSの術前術後の血行動態解明に有効となる可能性が示唆された。ただし、4D PCAにおいてはその時相の設定が難しく、その結果撮影に時間を要するため患者への負担がかかり、今後のさらなる経験が必要である。また、MRIでは、肝静脈-下大静脈接合部の評価や血流の評価が不十分である場合があり、かかる症例には血管内超音波検査(ドップラー)が有用と考えられた。

E．結論

術前の肝静脈の同定、評価が困難であった全肝静脈閉塞型Budd-Chiari症候群の1例を報告した。単純MRI、4D PCAおよび血管内超音波検査は造影剤アレルギー患者にも安全に行うことができ、閉塞肝静脈の評価および術後の血流評価に有用であった。

F．研究発表

1．論文発表

稲福　斉・Budd-Chiari症候群・新臨床静脈学・第1版・464-9・2019年10月31日

2．学会発表

稲福　斉・Budd-Chiari症候群の閉塞肝静脈診断におけるMRIの有用性・日本静脈学会・ウインクあいち・2019年7月5日

G．知的財産権の出願・登録状況
（予定を含む。）

1．特許取得

なし

2．実用新案登録

なし

3.その他

なし