

Cruveilhier-Baumgarten 症候群の 2 手術例

久留米大学第 2 外科

桑原 義明 三好 敦生 植木 敏幸
 間野 正衛 浦口憲一郎 西田 博之
 内藤 寿則 下河辺智久 中山 陽城
 大曲 邦博 中山 和道 古賀 道弘

TWO SURGICAL CASES OF CRUVEILHIER-BAUMGARTEN SYNDROME

Yoshiaki KUWAHARA, Atsuo MIYOSHI, Toshiyuki UEKI, Masae MANO,
 Kenichiro URAGUCHI, Hiroyuki NISHIDA, Hisanori NAITŌ, Tomohisa SHIMOKŌBE,
 Yōjō NAKAYAMA, Kunihiko ŌMAGARI, Kazumichi NAKAYAMA and Michihiro KOGA

The Second Department of Surgery, School of Medicine, Kurume University

索引用語: Cruveilhier-Baumgarten 症候群, 経皮経肝門脈造影

はじめに

門脈圧亢進症のうち、臍静脈や傍臍静脈の開存ないし、再開があり、そのため腹壁で雑音が聴取されるものを Cruveilhier-Baumgarten Syndrome (以下 C-B 症候群と略) と一括して呼び、そのうち臍静脈の開存が先天的成因によるものを Cruveilhier-Baumgarten disease (以下 C-B と略) と一般に呼称されている。最近我々は C-B 症候群の 2 例を経験し、1 例は経皮経肝門脈造影 (以下 PTP と略) にて、他の 1 例は経脾門脈造影にて術前に診断を得、手術を施行したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 1: 48 歳, 女

主訴: 吐血

家族歴: 特記すべきことはない。

既往歴: 33 歳時虫垂切除術

現病歴: 6 カ月前、吐血を認め近医を受診し食道静脈瘤破裂の診断にて内科療法をうけ軽快した。なお脾腫を認めたため精査目的にて当科入院となった。

入院時現症: 体格は中等度で栄養は良好である。眼瞼結膜は貧血性であった。腹部は平坦で腹壁の皮下静脈怒張なく、肝は触れず、脾は左鎖骨中線上で 4 横指触知した。また臍右上部に連続性雑音を聴取した。

入院時検査所見: 表 1 に示すごとく、汎血球減少、血清鉄の低値、軽度の膠質反応の異常を認め、糖負荷試験にて糖尿病型を示した。なお血中アンモニアは正常域であった。

入院後の検査と経過: 雑音が聴取された臍右上部にドップラー流速波形測定器をあてるに臍部に向う血流波形を認め呼吸性的の変化を示した。腹部超音波検査で

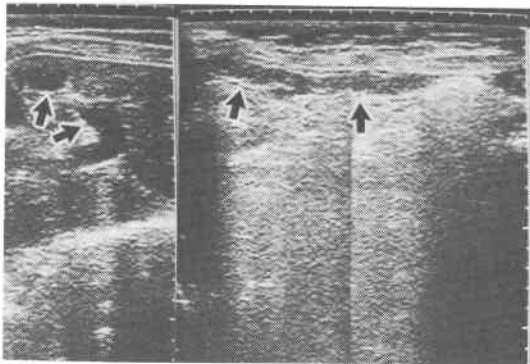
表 1 症例 1 の入院時検査成績

WBC	2500	GOT	11.7 K.U
RBCR	327×10^4	GPT	3.9 K.U
Hb	8.1 g/dl	LDH	367 W.U
Ht	28.4%	ALP	9.3 K-A.U
Platelet	6.4×10^4	TTT	9.0 Ku.U
出血時間	3 分	ZTT	16.5 Ku.U
凝固時間	8 分	Fe	48 ug/dl
T.P	6.5 g/dl	血中アンモニア	23 ug/dl
alb	57.1%	ICG (15')	14.0%
γ -glob	20.0%	50g OGTT	糖尿病型
T.Bil	0.7 mg/dl	AFP	(-)

は門脈左枝より臍静脈もしくは傍臍静脈（以下判別できないため（傍）臍静脈と記す）が一部嚢胞様となり、臍部まで連続性に追跡された（図1）。消化管透視では著明な食道静脈瘤と脾による胃の圧排がみられ、食道ファイバーにて食道の静脈瘤は門脈外科研究会の内視鏡所見判定規準¹⁾によると L₁, C_R, F₃, E で stage IV であった。

選択的腹部血管造影では、脾腫と（傍）臍静脈と思われる異常血管を認めたが断定はできなかった。PTPでは肝内門脈枝は狭小化し門脈左枝より拡張した（傍）臍静脈を認め一部嚢胞様となり2本に分枝し臍部から下腹壁静脈を介して外腸骨静脈に流入し遠肝性副血行路を形成していた。胃冠状静脈は中等度拡張し、門脈圧は本幹で400mmH₂Oであった。なお圧は水平仰臥

図1 腹部超音波検査（症例1）。門脈左枝より（傍）臍静脈が一部嚢胞様となり腹壁の下線を臍部まで追跡される。



a (右肋骨弓下)

b (右季肋部→臍部方向)

位で中腋窩線上を原点として測定した（図2）。以上より汎血球減少と食道静脈瘤の改善を期待し手術を施行した。

手術所見：（傍）臍静脈を損傷しないようにL字型に開腹するに1.7cmに拡張した同静脈を認めPTPの所見と同様に肝円索から腹壁にそって外腸骨静脈に流入しているのを確認した（図3）。肝は表面平滑で軽度萎縮し脾は腫大し胃噴門から下部食道にかけて静脈の怒張著明であった。以上の所見より脾摘と胃噴門部血行遮断を行ったのち食道離断術施行し幽門形成を追加した。摘出脾は960grであった。

病理組織学的所見：肝生検標本では glisson 鞘の線維化強く門脈の変形を認め肝硬変の所見なく特発性門脈圧亢進症（以後 IPH と略）の像を呈していた（図4）。脾はうっ血著明で Fibroadenie の所見を認めた。

術後経過：術後1日目には白血球は8,200に増加し血小板も2週間のうちに 20×10^4 をこえていた。術後の消化管透視では食道静脈瘤はほとんど消失し術後28日目に退院した。なお術後腹壁の雑音は消失し腹部超音波検査では（傍）臍静脈の開存を認めたがPTPでは術前と同じ条件で造影したにもかかわらず同静脈は造影されず、門脈圧は本幹で325mmH₂Oであった。

症例2：36歳、女

主訴：立ちくらみ

家族歴：特記すべきことはない

既往歴：18歳時虫垂切除術、26歳時肺結核にて6ヵ月入院。

現病歴：1年前より立ちくらみを覚え、近医受診し貧血と脾腫を指摘され精査目的にて当科入院となっ

図2 PTP（症例1）。（傍）臍静脈は門脈左枝より分枝し、一部嚢胞様となり2に分かれ臍部から下腹壁静脈を介して外腸骨静脈に流入している。

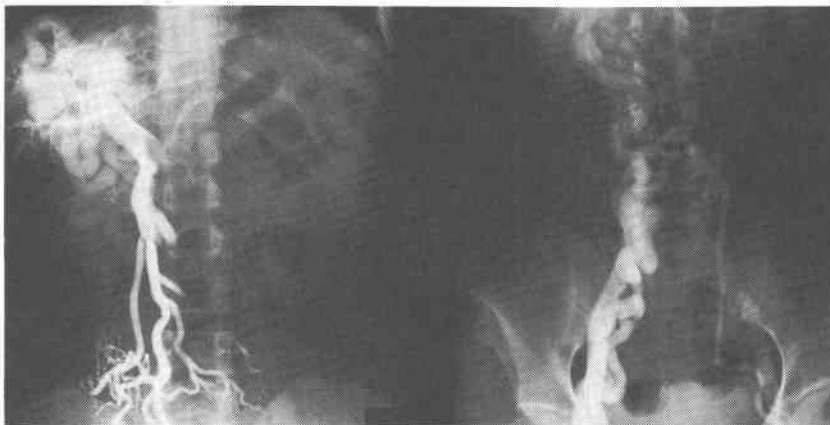


図3 術中写真(症例1). 1.7cmに拡張した(傍)臍静脈を認める.

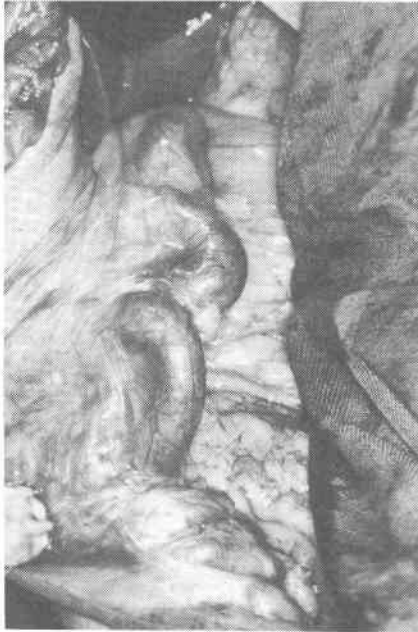
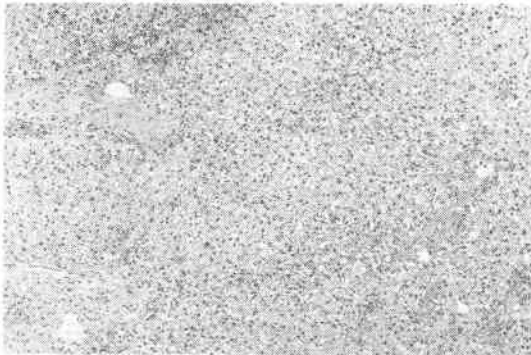


図4 肝生検組織像(症例1). glisson 鞘の線維化は強いが硬変像は認めない(H-E染色, 原倍率×50).



た.

入院時現症: 体格は中等度で栄養は良好であり, 眼瞼結膜に貧血を認めた. 腹部は平坦で肝は触れず脾は左鎖骨中線上で4横指触知した. 腹壁の皮下静脈怒張なく腹部の雑音は聴取しなかった.

入院時検査所見: 表2に示すごとく, 汎血球減少を認めたが肝機能検査の異常なく血中アンモニアも正常域であった.

入院後の検査と経過: 消化管透視では食道, 胃に異常なく選択的腹部血管造影では脾腫を認めた. 経脾門脈造影では門脈左枝より著明に拡張した(傍)臍静脈の開存を認めた(図5). 以上より汎血球減少の改善を期待し手術を施行した.

手術所見: 左側傍正中切開にて開腹するに1.5cmに拡張した(傍)臍静脈を認めた. 肝は表面平滑で肝

図5 経脾門脈造影(症例2). 拡張した(傍)臍静脈が造影されている.

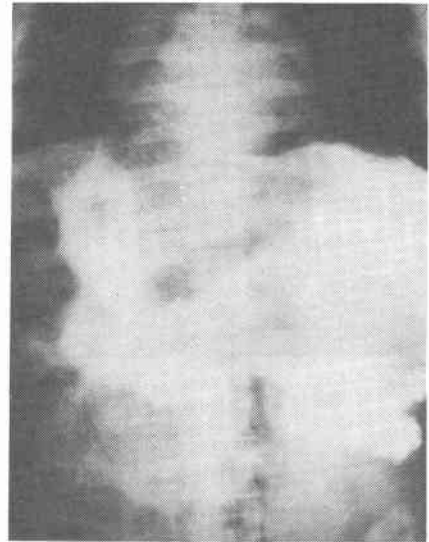
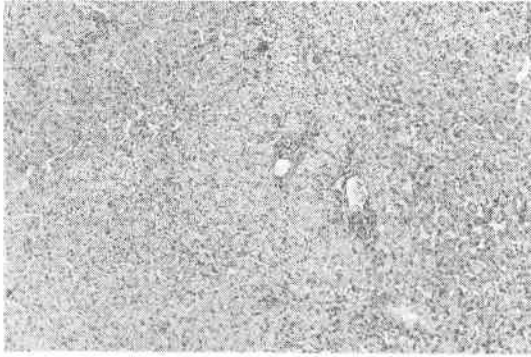


表2 症例2の入院時検査成績

WBC	2900	GOT	25K.U
RBC	348 × 10 ⁴	GPT	25K.U
Hb	9.2g/dl	LDH	540W.U
Ht	31%	ALP	9.5K-A.U
Platelet	3.1 × 10 ⁴	TTT	1.2Ku.U
出血時間	3分	ZTT	9.0Ku.U
凝固時間	7分	Fe	50ug/dl
T.P	6.0g/dl	血中アンモニア	60ug/dl
alb	50.0%	ICG (15')	9.0%
γ-glob	20.0%	50g OGTT	正常型
T.Bil	1.5mg/dl	AFP	(-)

図6 肝生検組織像(症例2)。肝線維症や硬変像は認めない(H-E染色, 原倍率×50)。



円索は認められなかった。脾は腫大し胃噴門と下部食道の静脈の怒張なく、以上の所見より脾摘を行った。門脈圧は380mmH₂Oから250mmH₂Oと著明に低下した。摘出脾は750grであった。

病理組織学的所見：肝生検標本では正常であり(図6)、脾はうっ血強かったがFibroadenieの所見は認めなかった。

厚生省の調査研究班の特発性門脈圧亢進症診断の手引²⁾により、脾腫と貧血を認め肝生検にて肝硬変所見なく門脈圧亢進を認めたことよりIPHと診断した。

術後経過：術後1日目には白血球は8,200に増加し、10日目には血小板も 24×10^4 であった。術後2週間37℃前後の微熱を認めたが諸検査にて異常なく術後28日目に退院した。

考 察

C-B症候群ないし、C-B病の最初の記載は1833年Pegot³⁾がCaput medusaを呈し同部にて雑音を聴取された1例を報告している。1835年Cruveilhier⁴⁾はこの症例に剖検を行い、先天性臍静脈開存が成因と考え、1908年Baumgartenは同様の症例を経験し先天性肝内門脈低形成が成因と考えた。1942年Armstrong⁵⁾は文献上55例を集め検討を加え臨床上前腹壁の静脈怒張と同部の雑音を認め、それが門脈系由来であることをC-B症候群と一括して呼び、そのうち剖検を行って臍静脈の開存を確認し肝の線維化を全く、またはほとんどないことを確認したものをC-B病と定義した。このようにC-B病は先天性臍静脈開存、先天性肝内門脈低形成などの何らかの先天性成因を要するものでありいまだに成因は不明である。本邦でのC-B症候群の文献上の報告は本木ら⁴⁾の報告では1974年末までに47例と少なくこれは1つは本症が無症候性であり門脈圧亢進症

のうちで本症の存在をみおとす症例もあるためと思われる。

最近では腹部超音波検査、PTP、CTなどの検査が普及しており、今後は報告例も増すものと思われる。しかしながらC-B病は1981年までに8例⁶⁾と非常に少ない。これはC-B病が一疾患単位として確立しておらず、報告者により診断の基準がちがうことにあると思われる。鬼束⁶⁾らはC-B病の診断には肝内門脈系の低形成、臍静脈の開存および肝円索の欠如により判定するのが妥当と述べているが、はたして臍静脈と傍臍静脈の判別や、臍静脈が先天的に開存したか否かの鑑別は臨床的にはある程度の疑診はもてても確診にはいたらず剖検によらねばならない⁷⁾。また肝の組織像にしても本邦では門脈圧亢進症のうちIPHの占める割合高く、この中に先天性肝内門脈低形成を含む可能性はあると思われるが生検の時点では、組織像からの判別は不可能と思われる。したがってC-B症候群は門脈圧亢進症のうち臍静脈または傍臍静脈の開存を認めるものであり、C-B病はその中で先天性臍静脈の開存を剖検上確認されたもので臨床的には疑診の域をこえないと思われる。また鬼束ら⁶⁾も述べているようにArmstrongの定義において腹壁静脈の怒張、静脈雑音の有無や肝線維の程度は重要でないと思われる。本症例は2例ともIPHによるものであり、症例2は肝円索を欠除しておりC-B病が疑えるが、2例ともC-B症候群として報告した。C-B症候群の外科臨床面において重要なのは開腹手術施行時に術前診断がついていない場合、(傍)臍静脈を損傷し、出血による重篤な合併症をひきおこしたり、同静脈により保たれていた門脈圧亢進症の均衡を破り、肝不全や食道静脈瘤の出血を惹起することなどがあげられる。したがって門脈圧亢進症の手術に対しては常にC-B症候群の存在を疑い検索を行う必要があると思われる。なお存在診断には腹壁雑音聴取、腹部超音波検査、CT、ドップラー流速波形測定器、選択的腹部血管造影等がスクリーニングに有用でありPTPは我々が示したように(傍)臍静脈の血行動態の全貌がわかるとともに食道静脈瘤の程度、門脈圧、他の副行路の有無がわかり手術々式選択に有用であると思われた。また本症例は2例とも(傍)臍静脈を介しての門脈系一大静脈系のシャントを認めたが肝性脳症はおこしておらず、肝硬変症合併とちがいで、肝機能が保たれ、その他のシャントがなかったためと思われる。C-B症候群で肝性脳症を合併したのは岩崎ら⁸⁾が1例報告しているが非常に少ない。したがって

C-B 症候群に対する外科的治療は一般の門脈圧亢進症の手術に準じ(傍)臍静脈を温存することにあると思われる。なお症例1は術後6カ月、症例2は5年経過しているが健在であり、術前の診断を得たことによる手術々式選択が適切であったと思われる。

おわりに

Cruveilhier-Baumgarten 症候群の2例を経験し術前にPTPと経脾門脈造影にて(傍)臍静脈の開存を証明し若干の知見を得たので報告した。

文 献

- 1) 杉江三郎, 磯松俊夫, 杉浦光雄ほか: 食道静脈瘤の内視鏡所見判定規準. 肝臓 17: 566—568, 1976
- 2) 杉浦光雄: 厚生省特定疾患・特発性門脈圧亢進症調査研究班. 昭和53年度研究報告書, 1978
- 3) Armstrong EL, Adams WL, Trangerman LJ et al: The cruveilhier-baumgarten syndrome: Review of the literature and report of two additional cases. Ann Int Med 16: 113—151,

1942

- 4) 本木達也, 毛利昌史, 鈴木侑信ほか: Cruveilhier-Baumgarten 症候群の1例. 内科 40: 503—508, 1977
- 5) 永津正章, 奥村修一, 中山康夫ほか: Cruveilhier-Baumgarten 病の1手術例. 臨外 35: 131—137, 1980
- 6) 鬼束惇義, 後藤明彦, 林 勝知ほか: Cruveilhier-Baumgarten 病について. 日外会誌 82: 292—296—1981
- 7) 早野薫夫, 渡辺祥: Cruveilhier-Baumgarten 症と同症候群との異同について. 外科 27: 453—460, 1965
- 8) 岩崎泰彦, 岡 芳知, 北村連也: 糖尿病, Cruveilhier-Baumgarten 症候群並びに肝性脳症. 合併し, 相互に興味ある関連の認められた肝硬変の1例. 日内会誌 67: 616—622, 1978
- 9) 名越啓史, 荒尾俊夫, 蔵 和夫ほか: いわゆる Banti 症候群に合併した Cruveilhier-Baumgarten 症候群の1例. 内科 41: 168—172, 1978