

## 一過性に錐体外路症状を呈した Budd-Chiari 症候群の1例

川崎医科大学 内科

山本 晋一郎, 宮崎 真佐男

寺尾 章, 大橋 勝彦

平野 寛

(昭和51年1月5日受付)

### A Case of Budd-Chiari Syndrome with Transient Extrapyramidal symptoms

Shinichiro Yamamoto, Masao Miyazaki,

Akira Terao, Katsuhiko Ohashi

and Yutaka Hirano

Department of Internal Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on Jan. 5, 1976)

下大静脈および肝静脈の閉塞を伴ない一過性に著明な精神神経症状を呈した症例を呈示する。患者は38歳の女性で、10年以上にわたり胸腹部の静脈怒脹がみられたが、発熱につづいて突然アテトーゼ様運動、知能低下、動作の鈍さ、構語障害および歩行障害が出現した。これらの症状は9ヶ月持続し自然に寛解した。下大静脈および肝静脈造影により両者の完全閉塞が証明された。このような特異な神経学的異常が出現した原因は、おそらく、アンモニアを含む何らかの有毒因子による神経系の機能的および器質的障害にもとづくものであることが推測された。

A peculiar case with obstruction of inferior caval vein and hepatic vein which showed marked psychoneurological disorders was presented. The patient was 38 year-old female with venous dilatation on the chest and abdomen of more than ten years duration. She suddenly showed choreoathetoid movement, dementia, bradykinesia and disturbance of speech and gait after the onset of high fever. These symptoms gradually improved and subsided completely in nine months. The diagnosis was established by inferior caval and hepatic venography, which revealed complete obstruction of inferior caval vein and hepatic vein. The etiology of the development of such peculiar neurological disorders was probably due to both functional paralysis of nervous elements and slow destruction of them by some toxic factors including ammonium.

## はじめに

肝静脈の閉塞に起因する症候群を Budd-Chiari 症候群と総称し、とくに原発性の肝静脈のみの閉塞を Chiari 病と呼称している。本邦においては肝静脈の病変に下大静脈閉塞を合併する頻度が多く「肝部下大静脈膜様閉塞症」と呼ばれている。今回われわれは多彩な精神神経症状を呈した Budd-Chiari 症候群の一例を経験し、とくに錐体外路症状を呈した点が従来の報告例と異なり興味深いと思われたので報告する。

## 症 例

症 例：K. S. 38 歳，女性，主婦

主 訴：不随意運動

家族歴：特記すべきものなし

既往歴：昭和 42 年，下大静脈閉塞手術 (Transcardiac membranotomy) をうける。

現病歴：昭和 48 年 9 月 14 日 交通事故にあい某院へ入院，頭痛，四肢運動障害が 2 ヶ月続いた。軽快退院後通院していたところ，49 年 2 月感冒様症状と発熱がつづき，2 月 15 日突然両上下肢のアテトーゼ運動が出現し，2 月下旬には舞踏病様運動も加わり，歩行も困難となり近医へ入院した。その後視力低下もみられたが，セルシン，アーテン等の投与により不随意運動，歩行障害はやや軽減してきた。49 年 10 月 24 日精査のため川崎医大神経内科に入院した。

入院時現症：眼瞼結膜に軽度の貧血を認めしたが，黄疸はなかった。心肺には異常所見を認めなかった。腹部は軽度膨満し，腹壁には上行性の静脈怒脹を前胸部および右側腹部に認め (Fig. 1)，肝は右季肋部で 1 横指，剣状突起下で 3 横指触知し，弾性硬で圧痛は認められなかった。脾は 1.5 横指触知し，脾濁音界の拡張を認めた。腹水は認めず，手掌紅斑，クモ状血管腫もみられなかった。下肢には軽度の浮腫と静脈怒脹が観察された。神経学的検査では両上肢の choreoathetoid movement，構語障害，視力障害，協調運動の不器用さ，体幹の動揺，四

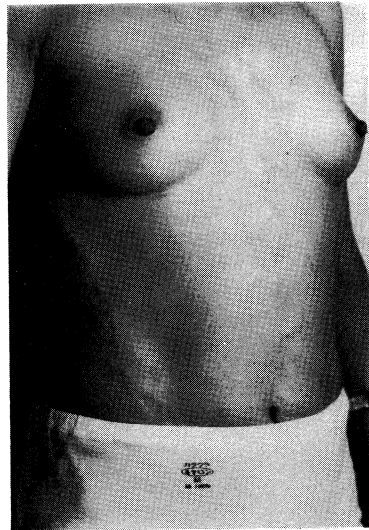


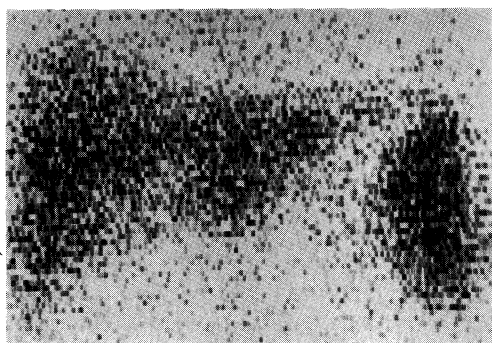
Fig. 1. Venous dilatation on the anterior chest and abdomen.

肢の筋緊張低下および歩行障害が認められた。運動および知覚は正常であった。また知能低下が認められ，反射はやや亢進し Wartenberg 反射および Hoffmann 反射が陽性であった。これらの所見より，基底核，大脳皮質および小脳の機能障害が考えられた。

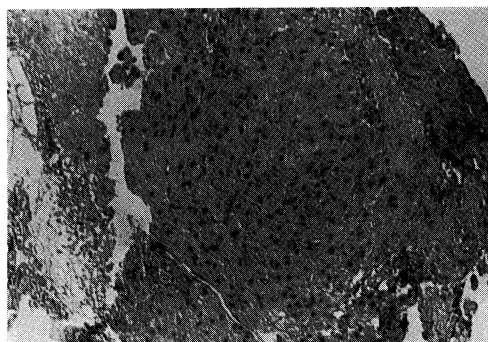
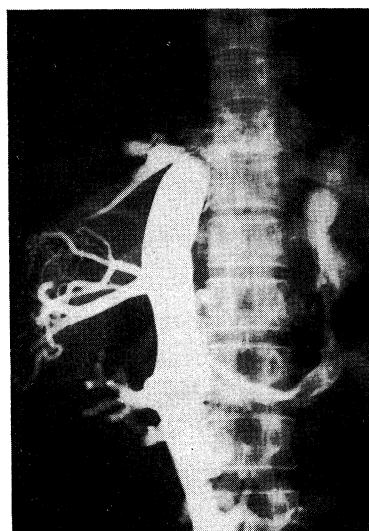
入院時検査成績：Table 1 に示したごとく，PPT および PTT の軽度延長， $\gamma$ -グロブリンの増加，ICG の遅延等がみられ，肝硬変症が疑われたが，血清銅およびセルロプラスミン値は正常であった。アンモニアは入院時 114 $\gamma$ /dl と正常であったが，入院前の成績では 150-160  $\gamma$ /dl の値を示しており，異常がみられた。肝シンチグラムでは Fig. 2 に示すように肝はいわゆる patchy pattern を示し，脾へのとりこみも増加し，門脈圧亢進を示す所見であった。肝生検像 (Fig. 3) ではグ鞘周辺の線維化，細血管のうっ血がみられ，うっ血性肝硬変症の所見と考えられた。肝静脈カテーテル法において下大静脈圧は 225mmH<sub>2</sub>O，閉塞肝静脈圧は 200 mmH<sub>2</sub>O と上昇しており，これに対して肘静脈圧が 120 mmH<sub>2</sub>O であったことから下大静脈の閉塞が疑われた。右大腿静脈から閉塞部直下まで挿入されたカテーテルを通じてアンジオコネイ 40ml を注入したところ，Fig. 4 のごとく

**Table 1.** Laboratory data on admission.

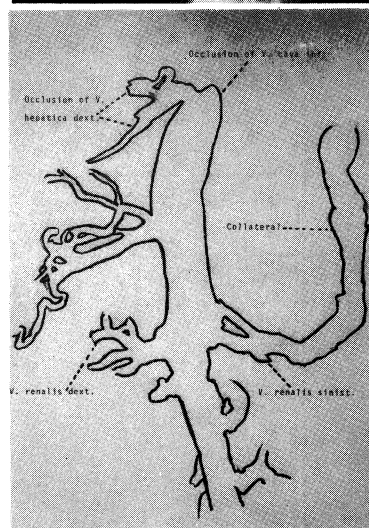
peripheral blood		Blood chemistry	
RBC	432 × 10 <sup>4</sup>	S. P.	7.4 g/dl
Hb	10.1 g/dl	A/G	1.18
Ht	31.5%	Alb	54.3
WBC	4500	α1—g1	1.7
N. Band	5	α2—g1	4.8
N. Seg.	51	β—g1	10.8
Eos.	7	γ—g1	28.1
Lym.	30	M. G.	7
Mon.	7	GOT	18 I. U.
Platelet	2 × 10 <sup>5</sup>	GPT	13 I. U.
Bleeding time	3 min	AIP	52 I. U.
PPT	16.4 (12.0)	ChE	224 I. U.
PTT	30.7 (26.0)	Chol	149 mg/dl
		S—Cu	89 γ/dl
Urine		Ceruloplasmin	27.5 mg/dl
S. G.	1034	Ammonium	114 γ/dl
sugar	(-)	ICG	37.3%
protein	(-)		
urobilinogen	(+)	Spinal tap	WNL
bilirubin	(-)	EMG	WNL
sed. RBC	20—30	NCV	WNL
WBC	1—2	SCV	Slight delay in lt. median nerve
Feces			
occult blood	(±)		
parasite	(-)		

**Fig. 2.** Hepatic scintigram with <sup>198</sup>Au-colloid.

下大静脈は左右肝静脈分岐部の高さで完全に閉塞しており、肝静脈にも狭窄および閉塞がみられ、下大静脈と肝静脈系との間に明瞭な側副血行路を認めた。また腎静脈あるいは腹壁静脈と下大静脈とを連絡すると思われる多数の側副血

**Fig. 3.** Liver biopsy specimen shows old fibrosis and mild degeneration of liver cells H. E. × 100.

(A)



(B)

**Fig. 4.** Venography of inferior caval vein and hepatic vein. Obstruction of both veins is observed.

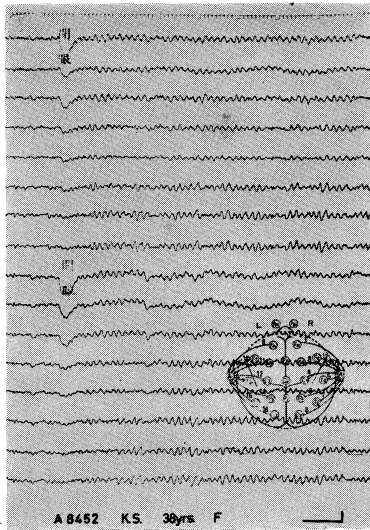


Fig. 5. Electroencephalogram shows 6-7 Hz slow  $\alpha$  wave diffuse and continuous.

行路をも認めた。脳波 (Fig. 5) では 6-7 Hz wave が diffuse, continuous に認められた。脳波上脳の器質的变化を来しているものと考えられた。知能検査 (WAIS) では IQ 67 と低下しており、とくに performance IQ の低下が著明であった。筋電図では正常であったが知覚伝導速度は左の正中神経の遠位部でやや遅延がみられた。

入院後経過：入院時両上肢にみられた

Table 2. Clinical course of the patient.

	49.11	12	50.1	2	3	4	5	6	7	8	9		
Choreoathetoid Movement	[Timeline showing presence of movement from 49.11 to 50.1]												
Argimate	[Timeline showing 100ml dose from 49.11 to 50.1]												
Lactulose	[Timeline showing 30ml, 60, 30, 50 doses]												
Lasix	[Timeline showing 40mg dose from 50.1 to 50.2]												
Ammonium (r/dl)	157	240	130	98	180	135	136	198	105	85	100	228	135
GOT (I.U./L)	18	18	24	25	20	18	14	17	23	33	47		
GPT (I.U./L)	13	14	16	22	14	16	13	13	16	13	22		
IL	7	9	5	4	5	7	8	10	8	9	10		
AI-P (I.U./L)	52	45	49	74	65	63	62	61	71	100	98		
AFP (ng/ml)		370	376	343	370	530	500	1000	1300	2200	3200		
R <sub>15</sub> ICG (%)	37.3	37.7						31.0					
R <sub>45</sub> BSP (%)	14.1		14.3				12.0						
IQ	67								87				
Bleeding Time (min)	6	5			6								
PPT (sec)	14.4(11.9)	14.7(11.9)			13.2(11.5)								
PTT (sec)	29.1(25.8)	46.4(34.4)			42.7(29.1)								

choreoathetoid movement は徐々に軽快し49年11月には消失したが、肝機能異常、肝脾腫は軽快しないため、49年11月18日消化器内科へ転科した。それ以後の経過を Table 2 に示した。アンモニアは神経症状の軽快にもかかわらず上昇したため、アルギメートの使用を開始した。しかしながらその後もアンモニアの変動はつよく、lactulose に切りかえ一時的に効果がみられたが、現在までなおアンモニア値の動揺が続いている。歩行障害は48年9月の交通事故による脛腓靭帯の離断による外傷性関節炎と診断され、50年1月21日に手術をうけ以後軽快している。50年1月には、腹水、下肢の浮腫が出現したが利尿剤の投与により消失した。肝機能ではトランスアミナーゼの上昇は認めず、ICG, BSP も改善したため50年5月30日に退院し外来にて経過観察中である。その後  $\alpha$ -fetoprotein (AFP) が徐々に増加し黄疸、トランスアミナーゼも増悪してきたため肝癌の合併が懸念されるが肝シンチグラムにては確認されていない。

## 考 察

本症例は昭和41年12月 venography により下大静脈の閉塞が証明され、42年5月経心房性膜状部窓破術の手術をうけ、術後下大静脈圧は 225 mmH<sub>2</sub>O から 152 mmH<sub>2</sub>O へと改善し、腹壁静脈の怒脹も減少し、洋裁ができるほどまでに軽快したものの、49年2月突然 choreoathetoid movement が出現した。このとき構音障害、譫妄状態、異常行動などが出現した点は、いわゆる肝脳症候群として典型的なものである。肝脳症候群の原型は ECK 瘻症候群そのものであって、成因として従来、腸管から吸収された蛋白分解産

物、ことにアンモニアが門脈下大静脈短絡を素通りし肝における解毒をうけず大循環系に入るため、脳に対して有害な作用を及ぼすのであると考えられてきた<sup>1)</sup>。本症例においては発熱に続いて異常行動その他の精神神経症状が発現し、それらの消失した時点においても高アンモニア血症を呈し、また実際に肝外短絡路の発達証明されたことからすでに本邦において肝脳疾患特殊型(猪瀬型)<sup>2)</sup>として報告されているものに属すると考えられる。中村ら<sup>3)</sup>は Budd-Chiari 症候群の臨床症状について、腹水、静脈怒脹、浮腫、肝脾腫が代表的な症状であることを記載しているが、本症例はこれらの症状をすべて備えており典型例と考えられる。

この症例に特徴的な点は、choreoathetoid movement を中心とする精神神経症状が一過性に出現した点であるが、神経症状を主体とした症例の報告は現在までに数例にすぎない<sup>4)5)6)</sup>。南部ら<sup>4)</sup>は反復する意識障害発作をくりかえし手指振戦、言語障害、嚥下障害、歩行障害等を一過性に認めた例を報告している。また梶沼ら<sup>5)</sup>は著明な錐体外路症状が時期を異にして出現した例で、筋強剛、四肢運動障害、振戦などが軽快したあとと全身の不随意運動と上肢のアテトーゼ様運動が著明になったことを報告している。本邦 Budd-Chiari 症候群 173例のうち神経症状を主体としたものは3例にすぎず<sup>3)</sup>、とくに錐体外路症状の出現を示したものは上記の梶沼らの報告をみるのみである。外国の例でも Adams<sup>6)</sup>が dementia と Huntington の

chorea 様不随意運動を来した症例を紹介しているにすぎない。本症例において、昭和36年頃より下肢の浮腫に気付き、昭和40年に腹壁静脈の怒脹を指摘されている点から、発症より現在までに10年以上の経過を経ており、その間に門脈大循環系短絡を通してアンモニアをはじめとする有毒因子が徐々に脳の器質的变化を来し、さらに肝障害による代謝因子も加わり、錐体外路症状を来したのと考えられる。Budd-Chiari 症候群に肝癌が合併することはよく知られており、中村<sup>7)</sup>は、本邦81例の Budd-Chiari 症候群の剖検例中38%の高率に肝癌が合併していたと報告している。本症例も50年6月以降 AFP が1000ng/ml を越え、しかも徐々に増加している点、また黄疸指数や Al-P の増加がみられる点などから、肝癌合併の可能性が示唆される。

## 結 語

原因不明の肝静脈および下大静脈閉塞に基づく Budd-Chiari 症候群の患者で、発病後10年以上たつて、一過性に錐体外路症状を呈した例を報告し、その発生原因につき若干の考察を加えた。

本論文の要旨は第10回日本肝臓学会西部会(50年9月、岐阜)において発表した。なお肝静脈カテーテルに御協力いただいた山根正隆、津田司両講師に感謝する。

## 文 献

- 1) Sherlock, S., Summerskill, W. H. J., white, L. P. and Phear, E. A.: Portal systemic encephalopathy. Neurological complications of liver disease, Lancet 2, 453, 1954.
- 2) 猪瀬 正: 錐体外路性疾患の病理知見補遺。肝脳変性疾患の一特殊型, 精神誌, 51, 245, 1950.
- 3) 中村 隆, 中村省三, 相川達也, 鈴木 治, 小野寺敦, 唐牛 襄: 下大静脈・肝静脈閉塞症(Budd-Chiari 症候群)―自験8例と文献例165例よりみた本邦症例の特徴について―。日本臨床, 25, 705, 1967.
- 4) 南部勝司, 渡辺一功, 本康 勝, 林 敬民, 有輪六朗: 長期間観察しえた Budd-Chiari 症候群の1剖検例。肝臓, 6, 60, 1964.
- 5) 梶沼 宏, 小西建吉, 平井俊策, 茂在敏司: 著明な錐体外路症状を呈した Budd-Chiari 症候群の1例。臨床神経学, 4, 595, 1964.

- 6) Adams. R. D.: The encephalopathy of portacaval shunt (Eck fistula). In Progress in liver diseases, ed. by Popper, H. and Schaffner, F., ed. 2. Grune and Stratton, New York and London, 1965, p. 442.
- 7) 中村省三: Budd-Chiari 症候群. 肝臓, 10, 184, 1969.