

臨床病理検討会報告

発症から33時間後に再破裂した大動脈解離の1例

臨床担当：中田 麻子 (研修医)・佐藤 浩樹 (心臓血管外科)
 病理担当：工藤 和洋 (臨床病理科)・下山 則彦 (臨床病理科)

A case of reruptured aortic dissection 33 hours after the onset

Asako Nakata, Hiroki Satoh, Kazuhiro Kudoh, Norihiko Shimoyama

Key words : aortic dissection – rerupture – hemothorax – hemorrhagic shock

I. 臨床経過および検査所見

【症 例】 70歳代女性 身長154cm, 体重49kg

【主 訴】 背部痛

【現病歴】

当院来院前日, 午前9時頃, 背部痛が出現。自宅で経過を見ていたが症状は改善しなかった。当院受診日, 近医を受診。胆石発作疑いにて, 市内の病院に入院となった。CTを施行したところ, 腹部大動脈の拡大を認め, 循環器科を紹介。CT上Stanford typeBの解離を認め, 血圧90台とショック状態となった。前医での手術は困難であったため, 当院心臓血管外科に精査治療目的で転院搬送となった。同日の16時57分に当院救命救急センター搬送となった。

【既往歴】

43歳; 卵巣嚢腫で子宮摘出術

76歳; 膀胱腫瘍

【搬入時現症】

Vital sign : BP 75/42mmHg, HR 115bpm, 呼吸数 19,
 体温 34.9℃, JCS 0

身体所見 : 顔面苦悶様, 顔色不良, 末梢冷感あり

胸部 : 肺音清明 心音整 心雑音なし

腹部 : 平坦軟

四肢血圧 : 右上肢75/42mmHg, 左上肢93/55mmHg,
 右下肢測定不能, 左下肢118/53mmHg

【搬入時検査所見】

WBC 2000/ μ l, RBC 284万/ μ l, Hb 8.6g/dl,
 Ht 24.9%, Plt 16.1万/ μ l, TP 4.5g/dl
 Alb 2.8g/dl, GOT 14IU/l, GPT 8IU/l,
 Tbil 0.2mg/dl, LDH 120IU/l, CPK 73IU/l
 BUN 30mg/dl, Cre 1.5mg/dl, Na 133mEq/l,
 K 4.0mEq/l, Cl 102mEq/l, PT 11.8sec
 APTT 29.5sec, INR 1.03, FDP 5以下, ATⅢ 72,
 CRP 3.8mg/dl, 血糖 140mg/dl

【搬入後経過】

16:57; 当院ER搬入

前医造影CT (図1) : 弓部から下行大動脈にかけて血流のある部分と血流のない部分を認めたが, これが大動脈真性瘤の壁在血栓なのか, 大動脈解離の偽腔なのかは明らかではなかった。病歴を聴取したところ, 急な背部痛があり, 大動脈解離による偽腔のほうを考えやすかった。大動脈解離とすればStanford type Bである。上行大動脈の解離は認めず心タンポナーデには至っていなかった。また縦隔, 後腹膜の出血も認められた。大動脈解離だとすると解離の範囲は上腸間膜動脈までであった。心電図 : 洞性の頻脈を認めるのみで, 心筋梗塞など, 急性冠動脈症候群を疑わせる所見はなかった。

胸部X線写真 : 肺野は透過性良好で, 少なくとも, この段階で明らかな胸腔内への破裂は明らかではない。CTR63%で心肥大を認める。既往に心疾患なく, 内服治療なども行っていなかったが, 心機能は低下していたと考えられる。上縦隔は拡大していた。

腹部X線写真 : 腸腰筋は左右対称で, 腸腰筋のラインとシルエットサインを形成するものがなく, 後腹膜の血腫は軽度であったことがうかがえる。大腸ガスが貯留しており, 大動脈解離により, 腸管の血流が低下したことが



図1 前医造影CT。大動脈の拡大と縦隔出血。

示唆される。

手術室入室までに既に大動脈瘤の破裂、もしくは大動脈解離が予測された。血管内容を増やしたくはなかったが、血圧が保てないため、2200mlの細胞外液の補液を行った。

18:00; 手術室入室。

18:10; 麻酔導入直前に再び背部痛が出現した。その直後に血圧が低下し、心停止に至った。大腿より blood access を挿入。心臓マッサージを試みるも改善せず、解離性大動脈瘤の再破裂と診断した。

18:36; CPR 後、自脈で HR70代 BP70~80であったが、気管より著明な出血を認めた。胸腔から腹腔に出血と思われる膨隆が出現。対光反射は消失した。

手術室で赤血球濃厚液 8 単位の輸血、アルブミン製剤 750ml を投与した。

19:13; PCPS を装着。

19:17; 死亡確認。

II. 臨床上の問題点

1) 1 度目のショック (来院時)、2 度目のショック (麻酔導入直前) ではそれぞれ何がおこっていたか。

2) PCPS でも救命し得なかった急な心肺停止の原因は何か。

- 大動脈瘤の破裂による失血死か?
- Stanford IIIb の解離が逆行性に進行し、心タンポナーデに至ったか。

3) 大動脈の破裂部位の特定

III. 病理解剖所見

【肉眼所見】

身長152cm, 体重55.7kg。左右の鎖骨上, 左右肘部, 左手首, 右手背, 左右鼠径に穿刺痕あり。瞳孔散大, 左右とも 7mm。口腔内, 右外耳道より出血。体表リンパ節触知せず。上腹部正中に5.5cmの手術痕あり。下腹部正中に17cmの手術痕あり (卵巣囊腫手術)。死斑背部に軽度。死後硬直軽度。下腿浮腫なし。

胸腹部切開で剖検開始。皮下脂肪厚胸部2.5cm, 腹部 5 cm。腹水少量。横隔膜の高さ左第4肋間, 右第5肋間。左胸腔には鮮紅色の動脈血が1000ml, 右胸腔には動脈血が1000ml貯留 (図2)。心嚢液少量。屍血量 100ml。

- 心臓280g, 11×8.5×6 cm。左室壁厚1.3cm。右室壁厚0.5cm。僧帽弁幅 8 cm。三尖弁幅11cm。弁自体は異常なし。冠動脈硬化は触診上明らかでない。心筋梗塞の所見は明らかでない。

- 左右の肺ともに血腫を介して胸壁と癒着している。左肺815g, 24×14×3.5cm。気管支内に血腫, 喀痰は見られない。断面はうっ血の所見。右肺560g, 23×13×3 cm。気管支内に血腫, 喀痰は見られない。断面では肺門部にうっ血または出血が見られる。

- 肝臓790g, 27×13×5 cm。断面は正常。脾臓65g, 9×5.5×1.5cm。断面正常。膵臓80g, 15×頭部6.5 体部3.5尾部2.5×1.5cm。断面正常。胆汁流出は良好不良。

- 左腎臓150g, 11×5.5×4 cm。皮質厚0.5cm。右腎臓135g, 1.05×5.5×3.5cm。皮質厚0.5cm。左右尿管内に膿汁は見られない。左副腎2.7g。右副腎 2.4g。卵巣は切除術後状態。胸腺26.5g。甲状腺 12.3g。

- 左鎖骨下動脈から14cmの胸部大動脈は破裂し、胸腔内に穿破していた (図3)。孔の大きさは1.5×1.5cm (図4)。縦隔, 小網に血腫が見られ, そこからの出血によるものと考えられた。解離の範囲は切り出し時に検索することとする。

- 食道, 胃, 小腸, 大腸粘膜に異常なし。気管粘膜には粘膜内出血が見られた。膀胱粘膜異常なし。胆嚢内には3.5×2×2 cmの結石が見られた。

以上から, 大動脈解離による出血性ショック, 肺胞内出血による呼吸不全が直接死因と考えられた。

【肉眼病理解剖診断 (暫定)】

- 1, 大動脈解離+胸腔内出血 (左1000ml, 右1000ml) + 縦隔・後腹膜血腫
- 2, 肺うっ血
- 3, 胆嚢結石症
- 4, 卵巣摘出術後 (卵巣囊腫)

【組織所見】

切り出しで, 左鎖骨下動脈分岐部から腎動脈分岐直上の腹部大動脈に解離が認められた (図5)。組織学的には, 中膜外側で解離が認められる (図6)。内膜に脂質沈着, コレステリン裂隙の形成, 石灰化を伴う粥状動脈硬化症の所見が認められた。中膜では HE 標本で粘液腫様変性, Elastica Masson 染色で, 弾性線維の配列異常, 断裂, 粒状化, 脱落, Alcian blue 陽性酸性ムコ多糖の沈着が認められ, 中膜変性の所見。粥状動脈硬化症と中膜変性が解離の原因になったと考えられた。

肺胸膜には血腫が付着している (図7)。肺実質では含気の減少による無気肺の所見が認められ, 胸腔内出血による変化と考えられた。地図状に, 肺胞内出血, 肺水腫が認められた。また, 右肺上葉肺尖部では線維

化, リンパ球浸潤, リンパ濾胞の形成が見られ, 器質化肺炎の所見。ポリープ状の線維化病変も認められ, いわゆるマッソン体に類似するが典型的とはいえない所見。肺炎の既往の有無を検討する必要がある。

冠状動脈では, 内膜にマクロファージの集簇, 脂質沈着, 硝子化を伴う粥状硬化が認められる。右冠状動脈には50%の狭窄, 左冠状動脈前下行枝には50%の狭窄, 左冠状動脈回旋枝には30%の狭窄が認められた。心臓では心内膜下を中心に心筋の脱落が見られ, 陳旧性心筋梗塞と考えられた。心内膜下で好酸性が強く, 核濃縮を示す心筋細胞があり, 虚血に伴う壊死と考える。basophilic myofiber degeneration が散見され, 加齢による変化が考えられた。心尖部の心外膜に出血が見られ, 心臓マッサージによる変化が考えられた。

腎臓では糸球体硬化が散見された。細動脈硬化, ボーマン嚢の壁肥厚, 糸球体の萎縮, 皮質の一部に糸球体硬化, 尿細管脱落, 線維化の見られる5mm大の楔状の領域が認められ, 良性腎硬化症に相当する所見。右腎には径3mm大の嚢胞が認められる。

甲状腺には濾胞の萎縮と再生所見が見られ腺腫様甲状腺腫と考えられる所見である。胃は腸上皮化生を伴う慢性胃炎の所見。子宮には子宮腺筋症の所見が認められた。

左肺門部リンパ節にはコレステリン裂隙を伴う壊死物質が認められる。病原微生物は明らかでない。梗塞の可能性もある。

以上, 粥状動脈硬化症, 嚢胞状中膜壊死が大動脈解離の原因と考えられた。大動脈解離による出血性ショックが直接死因と考えられた。

【病理解剖学的最終診断】

主病変

- 1, 大動脈解離 (DeBakey IIIb, Stanford B) + 胸腔内出血 (左1000ml, 右1000ml) + 縦隔・後腹膜血腫
- 2, 粥状動脈硬化症 + 中膜変性

副病変

- 1, 無気肺 + 肺うっ血水腫 + 右上葉肺尖部器質化肺炎
- 2, 冠状動脈硬化症 + 陳旧性心筋梗塞 + 心筋壊死
- 3, 良性腎硬化症 + 右腎嚢胞 (3mm)
- 4, 腺腫様甲状腺腫
- 5, 慢性胃炎
- 6, 胆嚢結石症
- 7, 子宮腺筋症
- 8, 左肺門部リンパ節内壊死物質

IV. 臨床病理検討会における討議内容のまとめ

1. 救命できるとすれば, どのタイミングだったか。

本症例では, 胆石の精査が先行されたため, 大動脈解離の存在に気づきにくかった。手術した場合, 後側方開胸し, 肺を受動しないと, 病変部位に到達できなかったが, 肺と胸膜の癒着が強く, 病変部位に到達するまでに時間がかかったと考えられ, 救命は困難だった可能性がある。

2. 血管構造のどこの部分に病変があるのか。

例えば脳梗塞では内膜, 中膜間が裂けるが, 大動脈解離では中膜, 外膜間が裂ける。このような違いはなぜおきるのか。

V. 症例のまとめと考察

発症をきたしてから, 33時間後, 再破裂をおこした大動脈解離の1例を経験した。

大動脈解離は突然の発症で, 予測することが不可能であるが, Marfan 症候群や Ehlers-Danlos 症候群などの結合織疾患, 上行大動脈の拡大, 炎症性血管炎, 自己免疫疾患, 家族歴があること, 妊娠などが危険因子となる。疫学的には女性よりも男性の方が2~3倍発症しやすく, 女性のうちの25%は妊娠中におこる。また, 大動脈解離の約3分の2の患者は高血圧などの合併症をもっている。発症から1時間以内での死亡が1~2%とされており, 特に発症後24~48時間以内の死亡率が高い。また, 未治療の大動脈解離の90%は死に至る。

症状としてはほとんどの場合, 引き裂かれるような胸・背部痛がみられるが, 疼痛がなく, 意識障害, 下肢麻痺, 微熱, 全身倦怠感のみのこともある。痛みの場所が移動するのも本疾患の特徴である。身体所見としては, ショックを伴うことが多く, 血圧の左右差があることが多い。突然の胸背部痛を呈する鑑別疾患としては, 狭心症, 急性心筋梗塞, 急性肺塞栓症, 大動脈瘤破裂, 胆石発作, 尿路結石などが挙げられる。

確定診断は造影CTで行われる。胸部レントゲン写真での上縦隔の拡大も特徴的とされる。また, 超音波で解離内膜の確認, 心タンポナーデの有無, 大動脈閉鎖不全や冠動脈血流障害などを評価する。

本症例では, 大動脈解離をひきおこす疾患の既往歴はなく, 発症の予測は困難であったが, 背部痛が生じたとき, 本疾患を鑑別疾患として念頭におくことが必要であったといえる。

病理学的に, 解離性大動脈瘤では大動脈中膜に弾性線維の消失, 層状配列の乱れ, 平滑筋細胞の不規則な配列, 酸性プロテオグリカンの蓄積が認められる場合が多く,

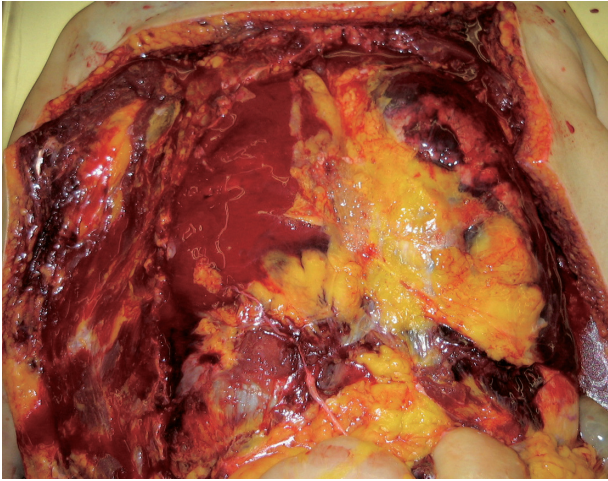


図2 開胸所見。血胸の所見。

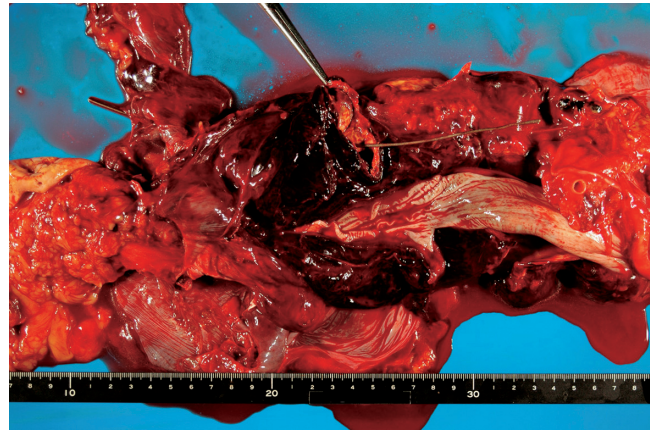


図3 胸部大動脈を含む縦隔。ゾンデ挿入部が穿孔部位。

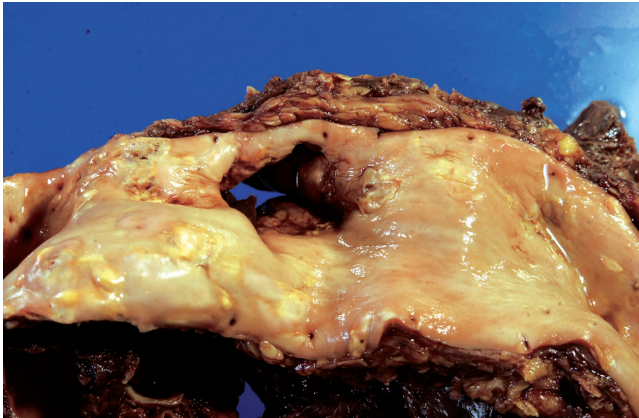


図4 胸部大動脈。左鎖骨下動脈から14cmの部位で穿孔。



図5 大動脈肉眼所見。

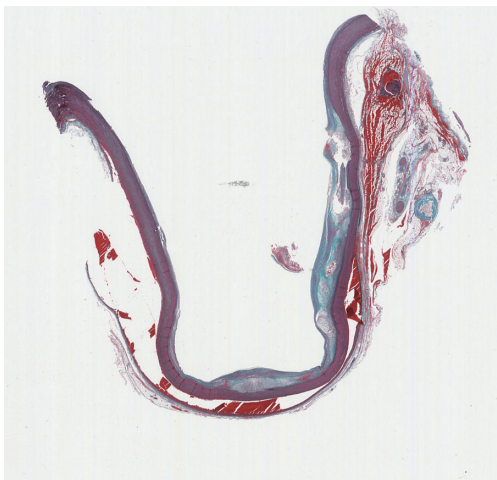


図6 大動脈ルーベ像 (Elastica Masson 染色)。中膜外側で解離。

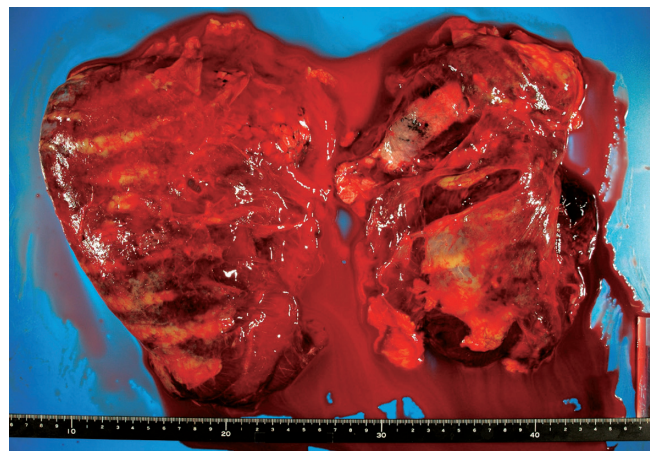


図7 肺。表面に血腫が付着している。

特に限局的に大量に蓄積した場合が嚢胞状中膜壊死といわれる。これは、Marfan 症候群や、高齢者の解離性大動脈瘤で認められるが、健常者でも加齢性変化としても認められる場合がある。本症例は、中膜に変性が認められたが、嚢胞状中膜壊死といえる程の変性は認められなかった。

本症例では鎖骨下動脈から14cmの胸部大動脈が破裂し、胸腔内に穿破していた。孔の大きさは1.5×1.5cmであった。解離の範囲は左鎖骨下動脈分岐部から腎動脈分岐直上の腹部大動脈までであり DeBakeyⅢb, Stanford type B に相当する。

来院時のショック状態時には、破裂した大動脈からの出血が、縦隔を経て、壁側胸膜と胸壁の間に進展していたが、胸腔内には出血していなかった。また、出血は背部でとどまり、側胸部には及ばなかった。これは壁側胸膜と胸壁の癒着によるものと考えられた。そして、当院での麻酔導入直前のショックは、大動脈が再破裂し、胸

腔内へ出血したための急激な血圧低下によると考えられた。出血量が多かったため、PCPSでも救命できなかったと考えられる。解離の逆行性の進行による心タンポナーデには至っていなかった。

Stanford B型で破裂を合併した場合の救命率は非常に低いとされている。大動脈解離が早期の診断、治療を要する疾患であるということを改めて考えさせられた教訓的な症例であった。

【参考文献】

1. CARDIOVASCULAR PATHOLOGY Malcolm D. Silver, M., D. CHURCHILL LIVINGSTONE.
2. 細田泰弘, 松山 淳, 内田正浩: 小児心血管の代謝性疾患. 病理と臨床, 1988; 6(2): 165-173.
3. 荻野 均: 大動脈解離と大動脈瘤. Modern Physician, 2006; 26(5): 778-781.
4. 2005 今日の治療指針 医学書院