

## 臨床病理検討会報告

## 急性大動脈解離 (DeBakey IIIb型, Stanford B型) の胸腔内破裂の1例

臨床担当：文屋 尚史 (研修医)・馬渡 徹 (心臓血管外科)・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 intrathoracic rupture of acute aortic dissection (DeBakey type IIIb, Stanford type B).

Naofumi Bunya, Tohru Mawatati, Hiroki Satoh,  
Kazuhiro Kudoh, Norihiko Shimoyama

**Key words** : aortic dissection - rupture - hemothorax - Marfan syndrome

### I. 臨床経過及び検査所見

【症 例】 10歳代後半男性 身長164cm 体重60kg

【主 訴】 突然の腹痛, 腰背部痛

#### 【現病歴】

第1病日0時10分頃, 突然腹痛あり。このため当院救急外来を受診。腹痛は徐々に腰部から心窩部へと広がっていったため胸腹部造影CT施行。CT上, 左鎖骨下動脈下方より右腸骨動脈近位部までの解離を認めた。このため心臓血管外科コンサルトあり。大動脈解離 DeBakey III b型であったため精査・加療目的に入院となった。

#### 【既往歴】

1年3ヶ月前 右気胸にて胸腔鏡下右肺嚢胞切除術施行

11ヶ月前 右気胸再発。胸腔ドレーン挿入し保存的に軽快

#### 【入院時現症】

意 識：JCS0

呼 吸：呼吸数12~15回/分 SpO2 97~100% (room air)

循 環：脈拍80~100回/分

血 圧 右上肢172/82mmHg

左上肢175/44mmHg

右下肢135/—mmHg

左下肢129/70mmHg

明らかに上肢血圧と下肢血圧に差あり

検査所見：WBC 12600個/μl / CRP 0.1mg/dl 未満

Hb 15.3g/dl

画 像：胸腹部造影CTで左鎖骨下動脈下方より右腸骨動脈近傍まで解離を認める (図1)

その他：両手掌より第1指の方が長い

#### 【診断/治療】



図1 第1病日のCT。大動脈に解離腔 (矢印) あり

急性大動脈解離 DeBakey IIIb型 (Stanford B型) と診断され, 降圧目的に塩酸ニカルジピンの持続投与開始。

#### 【入院経過】

第2病日, 胸腹部造影CT施行したが明らかな解離腔の拡大を認めなかった。血圧90~120mmHgを目標に塩酸ニカルジピンの持続投与に加え, 降圧薬を追加 (カルベジロール, シルニジピン, メシル酸ドキサザシン) した。第4病日, 再度胸腹部造影CT施行したが明らかな解離腔の拡大を認めなかった。しかし, 疼痛の増強あり, 指示の鎮痛薬の使用頻回となる。第5病日, 頓様の鎮痛薬では疼痛コントロール困難となったため塩酸ブプレノルフィン+ドロペリドールの持続皮下注開始となる。第6病日, 降圧コントロール目的にカルベジロール追加。

第8病日

• 18時50分~

学校の担任の先生が患者を見舞いに来院。その後母

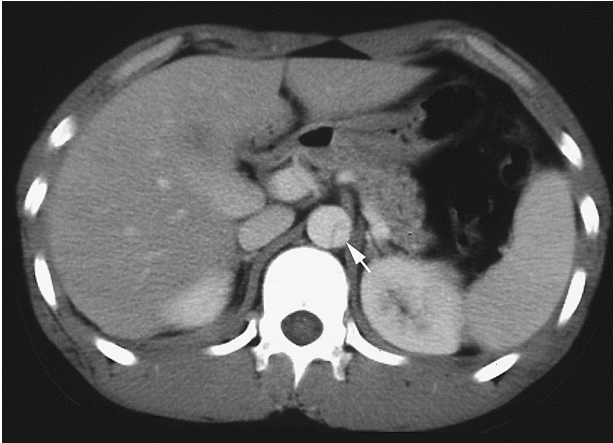


図2 第4病日のCT。解離腔（矢印）に著変なし。

親が病院玄関まで見送りに行っている間、病室は患者以外不在となる。

●19時10分～

面会終了確認のため看護師が病室を訪問。訪室時、患者はベッド上に仰臥位であり顔面～四肢まで蒼白の状態、尿失禁あり、呼吸停止の状態。このため人工呼吸及び心臓マッサージ開始し主治医の Dr call。

●19時15分～

Dr 到着時 CPA の状態であり波形は PEA（無脈性電気活動、(除脈性)）。CPR 継続しながら気管挿管施行し、エピネフリン（ボスミン）1 mg iv するも反応なし。院内救急コール（コードブルー）起動。

●19時25分～

麻酔科医師、救命科医師到着。CPA の状態は変わらず波形は PEA（除脈性）のままであった。胸部 echo 施行するも poor study でありはっきりせず。エピネフリン計 9 mg、硫酸アトロピン計 2 mg 投与するも反応せず。

●20時05分、永眠された。

II. 臨床上的の問題点

1. 大動脈解離は Stanford B type であったか。
2. Stanford B type であったとして早期の手術療法を選択できたか。
3. 心タンポナーデの有無。
4. 大動脈解離の誘引となる基礎疾患（Marfan 症候群など）は無かったのか。

III. 病理解剖所見

【肉眼所見】

身長164cm、体重60kg。黄疸なし。右側胸部に2cmの

手術瘢痕あり。穿刺痕が左鎖骨下、両鼠径部に多発。瞳孔散大左右同大。体表リンパ節触知せず。死斑背部に軽度。死後硬直なし。下腿浮腫なし。両手第1指がやや長い印象。

胸腹部切開で剖検開始。腹水少量。横隔膜の高さ左第5肋骨、右第肋3骨間。左胸腔には動脈血2600ml貯留。右胸水少量。心嚢液50ml。屍血量200ml。

心臓 350g、14×10×7 cm。左室壁厚 1.8cm。右室壁厚 0.7cm。僧帽弁幅 10.5cm。三尖弁幅 8 cm。冠動脈硬化は明らかでない。弁に石灰化は見られない。

左肺 140g、18×11.5×3 cm。萎縮が見られる。右肺 230g、19×14×4 cm。右肺と胸壁には気胸手術後の線維性癒着あり。胸膜下に壊死性の小型腫瘤あり、気胸手術によって生じた変化と考えられる。emphysematous bulla が多発している。

肝臓 1615g、26×18.5×8 cm。軽度の鬱血あり。脾臓 220g、14.5×9×2.5cm。軽度の脾腫の所見。リンパ濾胞が明瞭である。膵臓 85g、16×3×1.5cm。胆汁流出は良好。左腎臓 100g、10.5×5.5×2.5cm。皮質厚 0.6cm。右腎臓 150g、12.5×6.5×3 cm。皮質厚 0.6 cm。左腎が急性の解離で血流低下により萎縮したと考えられた。左副腎 6.5g。右副腎 6.3g。左睪丸 28g。右睪丸 26.5g。断面は正常。甲状腺は 8g で低形成の印象。胃、腸管、膀胱、骨髄は正常。

左鎖骨下動脈の下3.5cmの胸部大動脈から腹部大動脈までの範囲で解離が見られた(図3, 4)。上行大動脈には解離は見られず、心タンポナーデは見られなかった。左鎖骨下動脈の下3.5cmの胸部大動脈に内膜の断裂が見られ、entryとなっていた。また、同部位の偽腔は破裂しており、左胸腔と交通していた。ここからの胸腔内出血によるショックが死因と考えられた。腹腔動脈直上の大動脈に内膜の断裂が見られ、reentryとなっていた。腹腔動脈、上腸管動脈自体には解離や閉塞は見られなかった。下腸間膜動脈直下の腹部大動脈、右総腸骨動脈分岐部にも内膜の断裂が見られた。左腸骨動脈は周囲の血腫による圧迫により狭窄していた。

以上、大動脈解離による出血性ショックが死因と考えられた。Marfan 症候群の所見の有無、cystic medial necrosis の有無を組織学的に精査する必要がある。

【肉眼解剖診断（暫定）】

1. 大動脈解離（DeBakey type III b, Stanford type B, 偽腔開存型）+左胸腔穿破（2600ml）
2. 肺多発性プラ
3. 脾腫

【病理解剖学的診断（暫定）】

## 主病変

大動脈解離 (DeBakey type III b, Stanford type B, 偽腔開存型) + 左胸腔内穿破 (2600ml)

## 副病変

1. 心筋細胞間慢性炎症細胞浸潤 + 心筋虚血
2. 肺多発性ブラ + 無気肺
3. 左腎急性尿細管壊死
4. 脾腫220g + うっ血

切り出しで左鎖骨下動脈分岐部から腹部大動脈まで及ぶ解離が認められた。DeBakey type III b, Stanford type B の大動脈解離の所見である。大動脈の中膜外側、あるいは中膜と外膜の間で解離している (図5-7)。一部の解離腔、大動脈周囲に肉芽組織の形成が認められ、解離に対する組織修復反応があったと考えられる所見である。また、中膜に組織球浸潤が認められる。

心筋細胞間にはリンパ球浸潤が見られ、慢性炎症の所見。また、浮腫、出血、心筋細胞の断片化、核濃縮が認められ、虚血による心筋の変性の所見である。

右肺にはブラが多発している (図8)。全体的に含気が減少しており、無気肺の所見である。胸腔内出血が原因と考えられる。肺血管内に巨核球が見られ、心臓マッサージによる変化を考える。

左腎臓では髄質が赤褐色から黒色調に変化している。組織学的に急性尿細管壊死の所見である。大動脈解離による虚血が原因と思われた。

脾臓ではうっ血が見られる。

以上、大動脈解離と胸腔内穿破による出血性ショックが死因である。嚢胞状中膜壊死の特徴とされる、弾性線維の断片化は認められるが、中膜より外膜に目立ち、Marfan 症候群とはやや異なる印象である。また、大動脈中膜、心筋に炎症細胞浸潤が認められ、心血管系に対する自己免疫の機序が作用していた可能性も否定できない所見である。

## 【追加所見】

大動脈に関して Marfan 症候群として良いか、心臓の炎症細胞浸潤に関して自己免疫機序の有無に関して、日本病理学会へコンサルテーションを依頼し、東京女子医大、西川俊郎先生の回答を得た。

大動脈標本は解離した胸部大動脈 (破裂部位) が提出されている。標本では中膜の解離、出血、炎症細胞浸潤、組織球、線維芽細胞の増生、肉芽組織形成が認められる。これらの所見は大動脈解離およびそれに基づく組織反応と考えられる。この標本での中膜は周囲の反応が強いため詳しい評価が困難であるが、この年

齢にしては粘液変性が目立つと思われる。確かに病理診断にある様に、Marfan 症候群として定型的な所見にやや乏しいが、周囲の非解離部の大動脈を検索すれば典型的な cystic medionecrosis の所見がみられる可能性があると思われる。

左心室壁は肥厚を示し、心筋細胞の肥大、出血、部分的な心筋の好酸性の増加、筋束間の間質にリンパ球、形質細胞、好中球を混じえた炎症細胞診潤をみる。この部位の心筋融解・壊死などがみられないので、この病変はむしろ終末期の虚血や蘇生術に関連した病変と考えられる。

上行大動脈を追加切り出しし検索したが、明らかな拡張は認められず、明らかな嚢胞状中膜壊死の所見は認められなかった。

以上、Marfan 症候群とは直ちに言い難い所見。気胸の既往、大動脈解離があり、何らかの結合織異常があると推定される所見である。心筋細胞間への炎症細胞浸潤は死戦期の虚血に伴う変化と考えられる。

## 【病理解剖学的最終診断】

## 主病変

大動脈解離 (DeBakey type III b, Stanford type B, 偽腔開存型) + 左胸腔内穿破 (2600ml)

## 副病変

1. 死戦期心筋虚血
2. 肺多発性ブラ + 無気肺
3. 左腎急性尿細管壊死
4. 脾腫220g + うっ血

## IV. 臨床病理検討会における討議内容のまとめ

## 1. 手術の適応は無かったのか。

Stanford B type の大動脈解離であり、降圧療法により血圧コントロールがついてから手術も含め考慮するつもりであった。但し、疼痛は継続しており、結果からいうと早期に手術を決断しても良かったと悔やまれる。

また、病理学的に血管の脆弱性が全身で認められ、手術を行っても予後は不良であった可能性が高いとの意見も出た。

## 2. 胸部下降大動脈より分枝する動脈 (肋間動脈, 前脊髄動脈など) による症状はなかったか?

明らかな嗄声や、麻痺 (下肢の対麻痺, 温痛覚障害, 膀胱直腸障害) などはなかった。その他、腹部大動脈よりの分枝動脈の症状 (腎不全症状) もなかった。



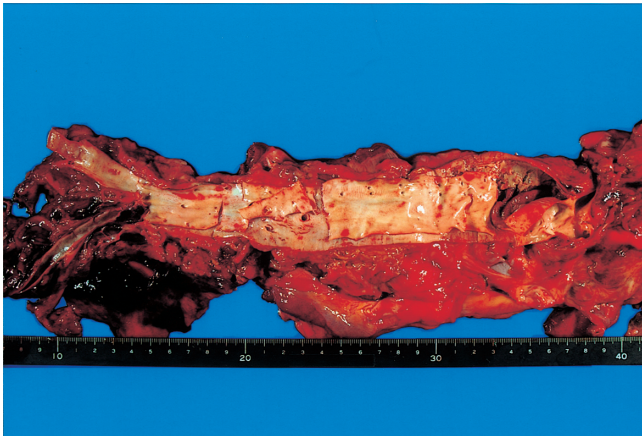


図3 大動脈。解離が著明。



図4 腹腔動脈分岐部大動脈剖面

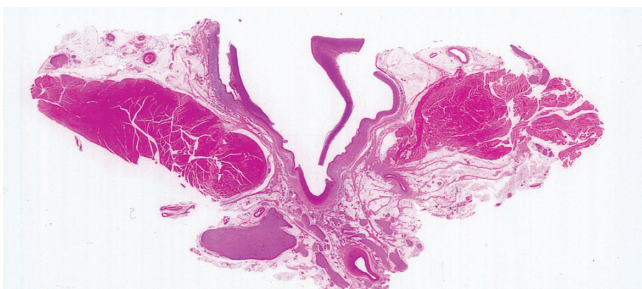


図5 HE 標本ルーペ像

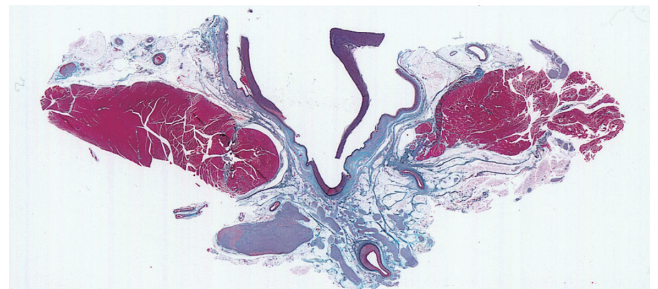


図6 弾性線維染色標本ルーペ像 (Elastica Masson 染色)

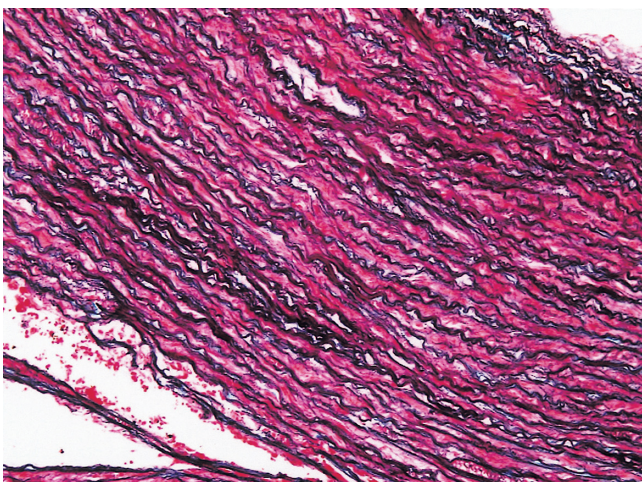


図7 大動脈強拡大。弾性線維の脱落は軽度 (Elastica Masson 染色対物20倍)

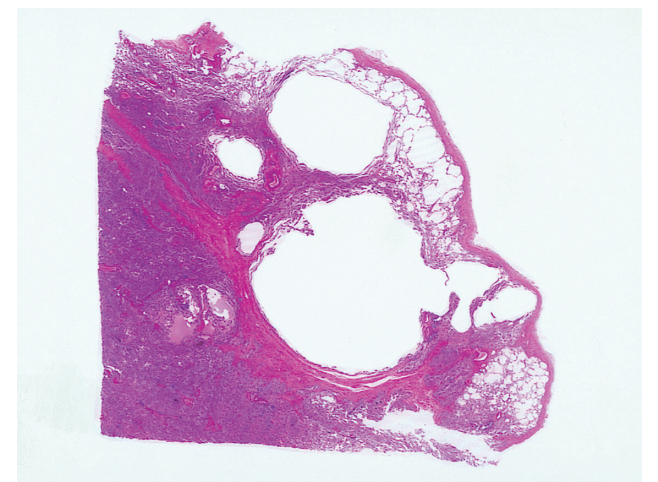


図8 肺 HE 標本ルーペ像。多発性ブラの所見。

## V. 症例のまとめと考察

今回我々は18歳という若年発症の大動脈解離 (Stanford B type) の胸腔内破裂により死亡した1例を経験した。本症例は若年発症であり高血圧・動脈硬化などの基礎疾患は無い状態での大動脈解離であった。このため、大動脈解離の背景として Marfan 症候群などの結合織異常の存在が疑われた (明らかな家族歴は存在しなかった)。Marfan 症候群は6つの器官の主な器官 (目, 骨格, 心臓血管, 肺, 皮膚, 脊柱硬膜) のなかで主症状と副症状が決められている。家族歴がない場合, 少なくとも2器官で主症状が二つ, それ以外の器官で副症状が認められなければならない。今回の症例では, 家族歴はなく, 心臓血管系の副症状として胸部大動脈もしくは腹部大動脈の拡大・解離, 及び肺に気胸, 肺尖嚢胞を認めるが, 主症状に当てはまるものは無く, 診断基準は満たしていない。結果として, Marfan 症候群の診断基準を満たさなかったが, 大動脈解離に加え, 気胸の既往があることか

らのなんらかの結合織異常が存在したと推定された。

大動脈解離は数十層の弾性線維から成る大動脈中膜が, ある範囲を持って剥離する疾患である。一般に中膜の剥離は数秒もしくは数分間に進展すると考えられ, 突然襲う激しい疼痛が短時間のうちに胸背部から腰部に拡大する。致死的原因は血液の血管外漏出を含めた破裂, もしくは分枝閉塞による臓器虚血である。突然死を含め病院到達前に死亡する患者も多く, 剖検が施行されなければ, 急性心筋梗塞・脳卒中などと診断される可能性もある。合併症を伴わないB型解離の場合, 疼痛の持続・難治性高血圧・下行大動脈径の拡大 (5 cm 以上) などが急性期の手術適応とされる。

本症例は経過中, 数回に渡る胸腹部造影CTにより解離腔の拡大の有無を follow し, また持続的な降圧療法・鎮痛薬投与も行っていった。しかしながら経過中, 疼痛のコントロールが不良であったことを考えると, 早期手術を考慮すべき症例であった。