

臨床病理検討会報告

原因不明の若年性突然死の1例

臨床担当：市坂 有基 (研修医)・大川 聡史 (研修医)  
 加藤 航平 (救命救急センター)・武山 佳洋 (救命救急センター)  
 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 sudden death in young adulthood.**

Yuki ICHISAKA, Satoshi OKAWA, Kohei KATO, Yoshihiro TAKEYAMA,  
 Kazuhiro KUDOH, Norihiko SHIMOYAMA

**Key Words** : sudden death - conduction system

I. 臨床経過および検査所見

【症例】

30歳代 男性

【主訴】

CPA 来院時心肺停止

【現病歴】

前日までは通常通り勤務し夜22時頃に帰宅したが、普段と変わらない様子であった。翌朝午前6時頃、目覚まし時計のアラームが何度か鳴ったが起きてこず、様子を見に行ったところ枕にうつ伏せになっている状態を妻が発見し救急要請。

6:20救急要請 6:24救急隊到着 現着時初期心電図波形 Asystole

LT5号挿入施行するも挿入困難 6:41当院救命救急センター搬入となった。

【既往歴】

小児喘息：通院歴および内服薬なし

Alchole：機会飲酒 Smoke：20本/day

【家族歴】

特記事項なし 近親者に突然死の既往なし

【搬入時現症】

身長171cm 体重59.6kg 体温34.6℃ JCS300

GCS3自発呼吸なし

SpO2測定不能 初期波形 Asystole 全身チアノーゼ 冷感あり

瞳孔：両側5mm 散大固定 対光反射両側なし

【搬入時検査所見】

• 動脈血ガス分析 (FiO2 21.0%)

pH 6.791 pCO2 85.2mmHg pO2 71.7mmHg

HCO3 12.3mmol/L BE -19.9mmol/L

A-G 31.3mmol/L Hb 15.4g/dL Hct 47.1%

K 9.8mmol/L Na 142mmol/L

Cl 108mmol/L Glu 143mg/dL Lac 21mmol/L

• 心 echo

wall motion Akinesis 心嚢液貯留なし

【搬入後経過】

6:41 CPR 継続され救命救急センター搬入し ACLS 施行。

6:47 気管挿管 (φ8.0mm 22cm 固定) エピネフリン 1A/iv

6:48 Asystole 変わらず

6:50 エピネフリン 1A/iv 心電図波形 Asystole 変わらず

以後、エピネフリン計3A/ivするも波形 Asystole より変化なし

7:07 ご家族の立会いのもと死亡確認

【検案所見】

• 血液検査所見 (死亡確認後)：

WBC 6100/μl RBC 497×10<sup>4</sup>/μl Hb 16.2g/dl

Hct 52.6% Plt 9.0×10<sup>4</sup>/μl T-bil 0.4mg/dl

TP 7.0g/dl Alb 4.1g/dl ALP 437IU/L

AST 412IU/L K 11.1mEq/L Cl 98mEq/L

Ca 1.4mg/dl BUN 8mg/dl Cre 1.1mg/dl

CPK 1644IU/L CRP 0.03mg/dl APTT>300sec

INR 6 fib<50mg/dl D-dimer 990μg/ml

AT3 75% CK-MB 130.4IU/L BNP 5.3pg/ml

Mb 15887.5ng Trop-I 0.89ng/ml

• 胸部 X-p：軽度の心拡大あるものの明らかな異常なし (図1)

• WB-CT(Whole body-CT)による Autopsy imaging 施行 (図2-4)：

頭蓋内に出血・腫瘍性病変は認めない。

両肺背側に濃度上昇認めるが、重力による荷重部のうっ血および無気肺と考えられる。

肝内に肝静脈・門脈内のガスと思われる少量の気体貯

留認めるがCPAの原因となる明らかな異常所見は認められない。

その他、胸腔、縦隔、腹腔、大血管に明らかな異常は認められなかった。

- 髄液：清澄

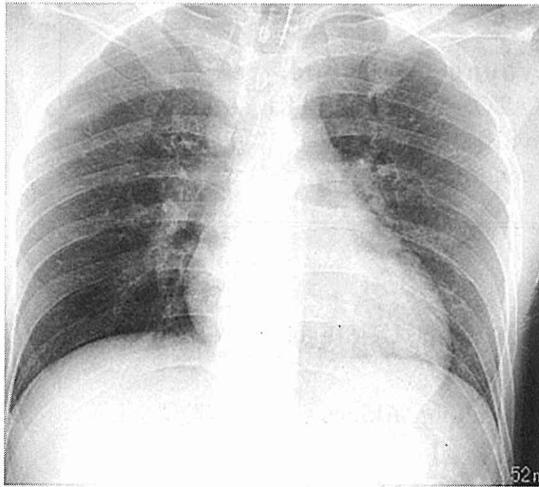


図1 胸部レントゲン

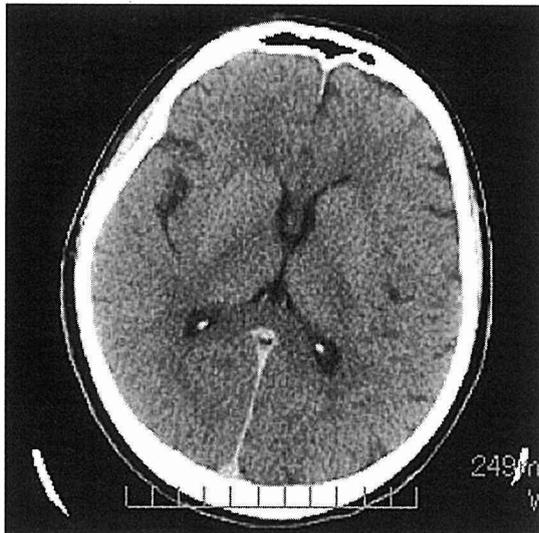


図2 頭部CT

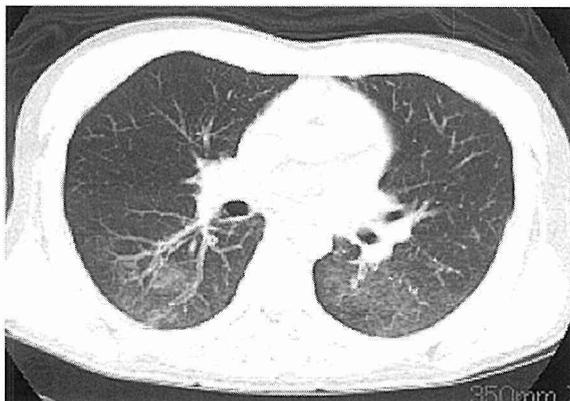


図3 胸部CT

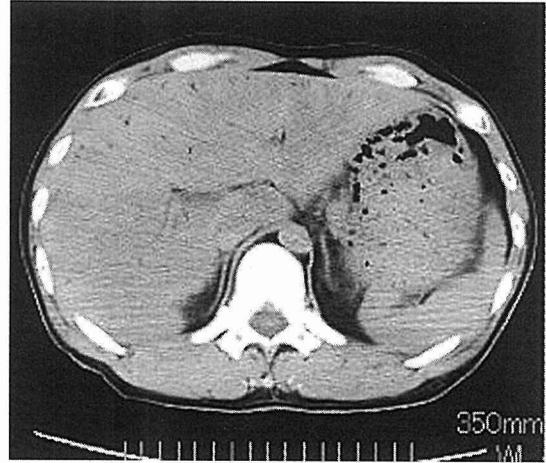


図4 腹部CT

## Ⅱ. 臨床上の問題点

死因検討のため、病理解剖を依頼

## Ⅲ. 病理解剖所見

### 【肉眼所見】

身長171cm，体重59.6kg。やせ型。栄養状態正常。瞳孔は散大し左右とも5mm。体表リンパ節触知せず。胸部正中に胸骨圧迫の圧痕あり。死斑背部に中等度。死後硬直は下肢，頸部で中等度－高度，上肢はほとんどなし。下腿浮腫なし。

胸腹部切開で剖検開始。皮下脂肪厚胸部3mm，腹部20mm。腹水少量。横隔膜の高さ左第5肋骨，右第5肋骨。胸水少量。心嚢液は黄色透明で少量。屍血量600ml。

心臓320g，10×10.5×6cm。左室壁厚1.7cm。心室中隔1.4cm。右室壁厚0.5cm。僧帽弁幅10cm。三尖弁幅13cm。明らかな心筋梗塞の所見，冠動脈硬化は見られない(図5)。

左肺380g，23×13×4.5cm。右肺405g，24×13.5×4.5cm。左右とも気管支内に喀痰を認める。断面はうっ血の所見で一部肺水腫と考えられた。

肝臓1625g，25.5×16.5×7cm。脾臓180g，14×8×3.5cm。副脾4g。いずれもうっ血の所見。膵臓130g，16.5×5×1.5cm。胆汁流出は良好。

左腎臓210g，12×6.8×4cm。右腎臓175g，11.5×7×3.5cm。ともに皮質厚0.7cm。うっ血の所見。左副腎5.7g。右副腎5.2g。左睪丸37.3g。右睪丸35g。胸腺42.3g。甲状腺は31.8gと腫大。膀胱，前立腺著変なし。大動脈には粥状動脈硬化はほとんど見られなかった。下大静脈著変なし。肺動脈血栓なし。食道，胃粘膜は著変なし。小腸では一部でうっ血が見られた。大腸で



図5 心臓 剖面



図6 冠状動脈 狭窄なし



図7 上部心室中隔剖面

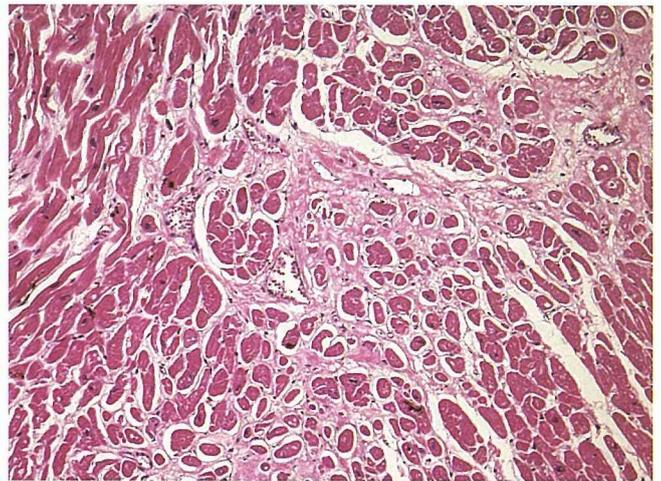


図8 上部心室中隔 軽度の線維化 (HE 対物20倍)



図9 房室結節動脈 軽度の狭窄 (HE 対物10倍)

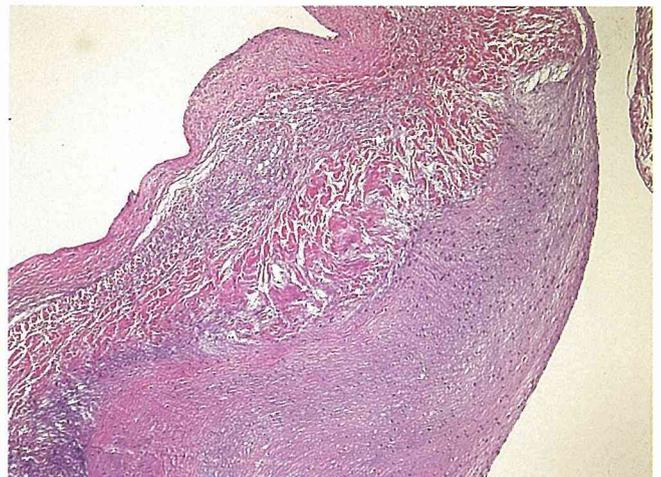


図10 僧帽弁 粘液腫様変性 (HE 対物10倍)

は軽度のうっ血が見られた。

以上、急性心不全を生じ全身臓器のうっ血を生じたと考えられる所見。

心臓には器質的変化がほとんど見られず、不整脈による突然死が第一に考えられた。

#### 【肉眼解剖診断 (暫定)】

1. 突然死
2. 諸臓器うっ血
3. 甲状腺腫大 31.8g

#### 【病理解剖学的最終診断】

主病変

突然死 (原因不明)

副病変

1. 諸臓器うっ血
2. 甲状腺腫大 31.8g

#### 【総括】

心臓では、冠状動脈の狭窄や急性心筋梗塞などはっきりした死因と断定しうる所見は認められなかった (図6)。上部心室中隔 (図7) の心筋細胞間の軽度の線維化が見られ、心原性不整脈の原因となった可能性も否定できないが、軽度であり死因としての断定は困難である (図8)。上部心室中隔および中心線維体内の房室結節動脈の内膜の線維性肥厚と有意狭窄を認めるが、正常でも見られる所見 (図9)。AV node で軽度の間質の粘液腫様変性所見が見られ、刺激伝導の異常を呈し不整脈死した可能性も否定できないが、所見が軽度でこれも死因と断定するのは困難である。また、僧帽弁に粘液腫様変性を認めるものこれも死因と断定するのは困難である (図10)。左室心筋の緻密性もやや低下していたが死因とは言えなかった。

以上、原因不明の突然死とする。他臓器にはうっ血の所見が認められ、心不全によると考えられた。

#### IV. 臨床病理検討会における討議内容のまとめ

##### • 本症例の直接死因はなにか？

冠状動脈の有意な狭窄や急性心筋梗塞などの所見に乏しく、直接死因と断定しうる疾患は認められなかった。

##### • 肝静脈や門脈内のガス貯留は死因と関係があるか？

ACLS の処置による静脈の圧損傷、または循環停止後長時間経過したことによるものなどが考えられるが、気体貯留による心肺停止の可能性は低い。

#### V. 症例のまとめと考察

本症例では、病理解剖において上部心室中隔の軽度線維化、房室結節動脈の軽度狭窄、左心室心筋緻密性の軽度低下や僧帽弁粘液種様変性などの微小変化を認めているが、どれも心停止に至るまでの異常とは断定できず、臨床経過から心臓性突然死の一例と考えられた。若年青年の突然死では細い大動脈径・心筋緻密性の低下・胸腺遺残など特徴的な身体所見が見られることが多いとされるが、本症例では定型的な所見は認められなかった。

原因不明の突然死では心筋のイオンチャネルの異常や GAP junction の異常など分子レベルの変異が内在しているとされる症例も報告されている。一般病院レベルでの検死・病理解剖では特定困難であるが、本症例にもこれらの分子レベルの変異が存在する可能性が否定できなかった。