

剝離性大動脈瘤の二剖検例

昭和42年4月28日受付

信州大学医学部第二病理学教室

(主任: 那須教教授)

塚原嘉治

国際親善病院内科

樋口良雄

Two Autopsy Cases of Dissecting Aneurysm of the Aorta

Yoshiharu Tsukahara

Department of Pathology, Faculty of Medicine, Shinshu University

(Director: Prof. Tsuyoshi Nasu)

Yoshio Higuchi

Department of Internal Medicine, International Friendship Hospital

緒言

剝離性大動脈瘤の記載は Vesalius (1557年), Mannoir (1802年) 或は Laennec (1826年) に始まるといわれている。それ以後欧米においては数多くの症例報告や統計的観察等が行われており、本邦においても近年その報告が多い。

剝離性大動脈瘤の原因を、従来特発性囊胞性中膜壊死に帰せしめる傾向が多かつた。しかし、近年囊胞性変化を伴わない剝離性大動脈瘤の報告があり、実験的にも囊胞性中膜壊死を伴わない剝離性動脈瘤を生じさせることが可能である。また、Rottino によれば剝離のみられない大動脈にも囊胞性変化がみられるという。したがって、囊胞性変化は必ずしも剝離性大動脈瘤に先発する特徴的な変化と見なし得るか否か疑問である。ここに報告する2例の剝離性大動脈瘤はいずれも剝離の先在素因として Erdheim 型の囊胞性中膜壊死像が認め難かつたものである。

症例1

(1) 臨床的事項

61才 男 公吏

既往歴: 性病はない。57才の時、胸部圧迫感、呼吸困難があり狭心症といわれ短期間の治療で快癒した。60才の時集団検診により高血圧、心肥大を指摘され、治療を受けていたが自覚症状がなかつたので、治療を中止し平常の勤務に服していた。

現病歴及び入院経過: 死亡約40日前、平常と異なりなく仕事をしていたところ、突発的に左胸部より背部にかけておさえつけられるような激痛を覚え、呼吸困難、冷汗が現われ鎮痛剤の注射により約2時間後に疼

痛は消失したが、胸部圧迫感は持続していた。翌日再び胸痛、引き続き激烈な腹痛が現われ、腸捻転の疑のもとに外科にて直ちに開腹術が行われたが、腹腔臓器には著変がなかつた。術後相変わらず腹痛が続き、左胸部痛も発作的に出現していた。白血球数は16,400、最高血圧は200~250mmHgであつた。以後発作は1日に1~2回現われ、胸部圧迫感に始まり、胸痛次いで腹痛の順に現われるのが特徴的であつた。死亡10日前、胸痛が依然として続くので内科へ転入院した。入院時、胸内苦悶があり、血圧154~108mmHg、血清ワツセルマン反応は陰性。入院中、主として狭心症の治療が行われたが、胸痛及び腹痛発作は依然として持続した。胸部レ線写真で、左肺門部に相当して、心影左第Ⅱ、Ⅲ弓部に比較的均等な半球状に突隆した異常陰影があり、これが心臓後位にあることが確認された。血痰、喀血、タール様の下血があり、全身状態が悪化して発病後約40日で死亡した。

臨床診断: 心筋梗塞及び剝離性大動脈瘤

(2) 剖検的事項

病理解剖学的診断

1. 大動脈中膜壊死を基盤とした広汎な剝離性大動脈瘤。
2. 器質化した陳旧性の超鶏卵大の胸大動脈壁内血腫、及びその圧迫により生じた第Ⅲ胸椎体の潰瘍。
3. 冠状動脈硬化を伴う心肥大及び拡張(470g)。
4. 梗塞性瘢痕を伴う左右腎硬化症。
5. 肝及び脾のうつ血。
6. 両側肺の多数の出血斑。

剖検所見:

体格中等、栄養尋常。浮腫はない。心臓は当尻手傘大より大きく470g。

大動脈起始部幅径は7.0cmで、60才の平均幅径7.5cmに比して拡張はない。大動脈は左右及び上方へかなり延長しており、上方は左肺尖部の高さに達している。胸大動脈には囊状拡張は見られず、その壁内には超鶏卵大(8×5×6cm)の硬固な、大部分器質化した陳旧性の血腫があり、その部は直接第Ⅲ胸椎体を圧迫して潰瘍を形成している。

大動脈剝離の上界は左椎骨動脈分岐部、下界は左右総腸骨動脈及び右内腸骨動脈まで達している。左鎖骨下動脈直下の内膜には、斜めに走る小指頭大の裂隙があり、ここでは大動脈壁はおよそ1.0cmに肥厚している。アテローム硬化は、腹大動脈及び総腸骨動脈分岐部に認めるが、その他の内膜はほぼ平滑である。剝離により生じた管腔内面はほぼ滑沢である。

冠状動脈左前下行枝に著明な硬化を認めるが、心筋には梗塞性の変化を認めない。右腎動脈は左腎動脈に比較して、管腔が極めて狭小で硬化が強い。両腎には梗塞性瘢痕を伴う腎硬化症を認める。肝、脾にはうづ血があり、両肺には多数の出血斑を認め、特に左肺に著しい。

病理組織学的所見：上行大動脈の未剝離部でも剝離部と同様に、带状に中膜の筋細胞核の消失や筋線維の変性を認め、基質は浮腫状であるが、はつきりした囊胞性変化は認めない。Weigertのエラスチカ染色では弾力線維は比較的良く保たれている。

大動脈剝離はほぼ定型的に中膜の内側 $\frac{2}{3}$ と外側 $\frac{1}{3}$ の境界部に生じ、剝離によって生じた管腔内面は、内皮細胞で覆われた結合織層を生じ、つまり一種の内膜化が起こっている。

陳旧な血腫形成部では、中膜の外側 $\frac{1}{3}$ に於て、弾力線維が断裂乃至消失し、血腫の器質化による肉芽組織又は瘢痕組織が形成され、肉芽形成部では、リンパ球、形質細胞等の浸潤が見られる。鎖骨下動脈分岐部に近い大動脈では vasa vasorum の血管壁は軽度に肥厚し、血管周囲にも軽度の円形細胞浸潤を認める。

症 例 2

(1) 臨床的事項

55才 男 医師

家族歴：父親は51才で尿毒症で死亡。

既往歴：性病はない。5才の時腎炎に罹患し、以後時々浮腫及び尿蛋白がみられた。31才の時マラリヤに罹患した。

現病歴及び入院経過：死亡約8ヶ月前、全身倦怠感

及び時々悪心があつた。死亡4ヶ月前頃悪心、嘔吐があり、腰が立たなくなつた。血圧は250～180mmHg、尿蛋白(卅)、飛蚊症があつたが自宅療法により2～3日で運動障害は軽快した。死亡43日前、突然心臓部から左側胸部にかけて、しめつけられるような刺痛が出現し、同時に嘔吐と頭痛を訴えた。翌日より腰が立たなくなり、時々下肢にしびれ感を訴えた。胸痛、悪心、頭痛を主訴として約2週間後に本学内科へ入院した。入院時、患者は背臥位をとり体動不能。脈拍62/分、規則的で橈骨動脈の硬化が強い。血圧は232～132mmHg、心濁音界は左乳線より3横指外。心尖部に収縮期雑音をきき、第2大動脈音は充進している。腱反射は両側共充進しているが病的反射はない。

検査成績：ワツセルマン反応陰性。赤血球数272×10⁴、血小板数6.8×10⁴、白血球数12,800。血清総コレステロール320mg/dl、血清カルシウム10.6mEq/l、カリウム5.8mEq/l、ナトリウム160mEq/l、クロール124mEq/l。総血清蛋白6.0g/dl、黄疸指数4倍。尿検査では、1日量500ml+失禁量、比重1.012、蛋白(卅)、沈渣では、赤血球10～15ヶ、白血球2～3ヶ、顆粒円柱(+)。EKGでは、左肥大型で冠性Tはなく、異常Qの出現もない。眼底所見ではKeith-Wagener 3度。

入院後、利尿降圧剤を用いて経過を観察したところ、入院3日目より尿失禁が出現し、激しい疼痛を訴えて不穏、興奮状態となる。入院1週間目に意識喪失状態になり、Cheyne-Stokes呼吸を始め嘔吐を繰り返した。死亡9日前、心嚕摩擦音が聴取され、次第に血圧が下降して発病後43日で死亡した。

臨床診断：悪性高血圧症。

(2) 剖検的事項

1. 大動脈硬化症を基盤にした剝離性大動脈瘤。
2. 慢性腎炎及び尿毒症。
3. 尿毒症性線維素性心外膜炎。
4. 尿毒症性潰瘍性大腸炎。
5. 脳水腫及び état criblé 状態、更に左視床内側核の豌豆大の数ヶの軟化嚢胞。
6. 粘膜出血を伴った亜急性膀胱炎。
7. 左心室の著明な求心性肥大及び心筋硬化(620g)。
8. 全身性の高度の動脈硬化。

剖検所見：

栄養の比較的良好な男性屍。浮腫はない。腹腔に著変を認めない。両肺はほぼ全周に互り線維性の癒着を営み、用手剝離は困難。胸水はない。心嚕内には濃黄色の液体約5ml容れ、心表面には線維素性の附着物を認

める。心臓は著るしく大きく、当屍手拳大の約2.5倍(620g)となり硬度も増強しているが、形状は尋常である。心内膜及び弁膜には著変を認めない。冠状動脈起始部の硬化が極めて強い。大動脈は全体に亘り硬化板が著るしい。左鎖骨下動脈分岐部直下3.2cmの部の内膜は、側壁から後壁にかけて横径約3.5cmの輪状横裂を生じ、中膜の剝離腔へ通じている。裂隙の周囲には大小のアテローム潰瘍を認める。

大動脈の剝離範囲は、上方は左鎖骨下動脈分岐部、下方は横膈膜下3cmの部で盲端に終り、外膜には破綻を認めない。剝離は大動脈周囲の約 $\frac{1}{8}$ に及び、剝離部では壁全体の厚さが1.7cmと増加している。

大動脈起始部及び弓部は拡張し、その幅径は正常より増加している。即ち、大動脈起始部幅径は8.7cm(同年代の平均は7.0cm)、弓部幅径は7.4cm(同年代の平均は6.2cm)である。

病理組織学的所見：大動脈では、中膜の内側 $\frac{2}{8}$ と外側 $\frac{1}{8}$ の境界部に剝離している。外管壁には豊富な肉芽形成を認めるが、内膜化は見られない。剝離端縁部では、剝離の治癒過程と思われる細い線状の肉芽組織が大動脈壁を輪状に取り囲んでいる。内膜は線維性に強く肥厚し、明るい泡沫細胞も多数みられる。一部では内膜が強く膨隆して、針状のコレスチリン結晶を含んだアテロームが見られ内膜の深部まで達しているが、中膜を破壊している像はない。

中膜はその厚さが多少減少しているが、弾力線維は比較的良く保たれており、嚢胞性変化や、メタクロマジーを示す粘液物質の貯溜もない。中膜の平滑筋細胞は核が消失したり、細胞間基質が浮腫状に膨化している部がみられ、PAS染色では、外管壁の固有内膜に近い側が特に強く染まり、外管壁の外膜に近い側は染色性が弱い。外膜は線維性に強く肥厚し、vasa vasorumもかなり新生増加がみられ、小円形細胞浸潤を伴っている。しかし、梅毒性大動脈中膜炎の像などはない。vasa vasorumには内腔の狭窄や閉塞性の変化を認めない。

心筋には新鮮な限局性の壊死巣は認められず、間質にはびまん性の線維化を認める。

考 按

最近 Braunstein は、粥状硬化症を伴う剝離性大動脈瘤において、内膜亀裂は必ずしも中膜剝離に引き続いて起こった2次的なものばかりではなく、1次的に内膜亀裂を生じ、中膜の剝離はそれに続いた2次的な変化であると述べている。即ち大動脈が動脈硬化により拡張すると、その部は高い血圧の作用をうけるこ

とになり、抵抗減弱部があればその部の内膜に亀裂が生ずるといのである。しかし、他方内膜に亀裂があつても中膜の剝離は生じ難い。Robertsonによれば、正常の大動脈中膜を剝離するのに975mmHgもの高い血圧が必要であるという。したがつて、高血圧のみの作用によつて中膜剝離が生ずるとは考え難く、予め何らかの形の中膜壊死の存在が必要であると考えられる。

症例1は、中膜の平滑筋線維の変性壊死を主とし、嚢胞性変化を示さない症例で、大動脈弓部より腸骨動脈に至る広汎な剝離を生じ、胸大動脈には陳旧性の大きな壁内血腫があり、この血腫は胸椎体を侵蝕している。即ち、胸椎体に潰瘍を形成したものは、嚢状の眞性動脈瘤とは認められないところから、恐らくは相当古い動脈壁剝離による壁内血腫が存在して、胸椎体に潰瘍を生じさせたものと思われる。その後時期を異にして、再び広汎な大動脈剝離を生じ、内膜亀裂は2度目の剝離発作後、2次的に生じたものと考えられる。中膜壊死の原因は不明で、内膜のアテローム硬化は腹大動脈以外は著しくないもので、これに原因を求めることは出来ない。vasa vasorumにも中膜の梗塞性壊死の原因となるような変化は認められない。

症例2は慢性腎炎に続発して起こつた尿毒症で死亡した症例で、高度の大動脈硬化症が剝離の重要な因子になつていると思われる。即ち、大動脈起始部から弓部に見られる強い大動脈硬化性変化が、その部に比較的平等な大動脈拡張を惹き起こし、この部は拡張しない部に比して、極めて高い血圧の作用をうけることになる。一方、この部に特に強く散在しているアテローム潰瘍の一部が抵抗減弱部となつて、1次的に内膜亀裂が生じたものであろう。Robertsonの云うように、全く正常の中膜は仲々剝離しがたく、剝離を生ずるためには予め中膜の変性乃至壊死の存在が必要である。この例においては、中膜の変性壊死の原因として大動脈硬化症も或る程度の間接関係を持つていると思われる。即ち、大動脈硬化により、内皮の透過性が変化し、血管壁細胞の機能低下と相俟つて、中膜細胞の栄養障害を惹き起こし、遂に中膜を変性壊死に至らしめる。

症例2の中膜は、PAS染色によつて内膜に近い部が強く染まり、外膜に近い部の染色性は微弱である。このPAS陽性物質の本態は不明であるが、Wilensは実験的剝離性大動脈瘤において、PAS陽性物質は内膜側に特に多く出現しているのを認め、血中からの浸透によるのであろうとしている。一方、PAS陽性物質は平滑筋線維が糖蛋白質変性に陥つたものとも考えられる。

症例2の如く、大動脈硬化症を剝離の原因と見なしている例としては Braunstein, 大森等がある。

結 語

2例とも Erdheim 型の囊胞性中膜壊死の像をとらない剝離性大動脈瘤で、症例1は61才の男性に見られたもので、剝離は大動脈弓部から腸骨動脈に及ぶ広汎なもので、胸大動脈には、かなり古い壁内血腫が存在し、剝離発作が時期を異にして、2回起こつたと思われる症例である。症例2は、動脈硬化性の大動脈拡張があり、高血圧の作用をうけて、アテローム潰瘍の部に亀裂を生じ、次で剝離が中膜に及んだと思われる症例である。

文 献

- ①Balis, J. U. & Chan, A. S. & Conen, P.; Lathrogenic injury to foetal rat aorta and post-natal repair, *Exp. Mol. Path.*, **5**; 396-412, 1966
- ②Braunstein, H.; Pathogenesis of dissecting aneurysm, *Circulation*, **28**; 1071-1081, 1963
- ③Bunting, C. H. & Bunting, H.; Acid mucopolysaccharides of the aorta, *Arch. Path.*, **55**; 257-264, 1953
- ④Dawkins, M. J. R. & Rees, K. R.; A biochemical approach to pathology, 1959
- ⑤Erdheim, J.; Medionecrosis aortae idiopathica, *Arch. Path. Anat.*, **273**; 454-479, 1929
- ⑥Gore, I. & Seiwert, V. J.; Dissecting aneurysm of the aorta, *A. M. A. Arch. Path.*, **53**; 121-141, 1952
- ⑦Gore, I.; Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta, *A. M. A. Arch. Path.*, **53**; 142-153, 1952
- ⑧Gsell, O.; Wandnekrose der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur, *Arch. Path. Anat.*, **270**; 1-36, 1928
- ⑨Hirst, A. E. & Johns, V. J. & Kime, S. W.; Dissecting aneurysm of the aorta; A review of 505 cases, *Medicine*, **37**; 217-279, 1958
- ⑩細田泰弘, 入久巳; 剝離性大動脈瘤, 呼吸と循環, **14**; 373-379, 1966
- ⑪Kellogg, F. & Heald, A. H.; Dissecting aneurysm of the aorta, *J. A. M. A.*, **100**; 1157-1160, 1933
- ⑫那須毅, 福西泰三; 中膜壊死を基盤として発生した内膜破綻を伴わない剝離性大動脈瘤の1剖検例, *日病会誌*, **41**; 地方会号, 271-272, 1953
- ⑬大森亮英, 関政子; 大動脈剝離性動脈瘤の1剖検例, *日病会誌*, **43**; 594-596, 昭.29
- ⑭太田怜; 解離性大動脈瘤, *内科*, **15**; 213-223, 1965
- ⑮Rottino, A.; Medial degeneration, cystic variety, in unruptured aortas, *Am. Heart J.*, **19**; 330-337, 1940
- ⑯Schlichter, J. G.; Experimental medionecrosis of aorta, *Arch. Path.*, **42**; 182-192, 1946
- ⑰須賀井正謙, 奥平雅彦, 熊谷健; 剝離性大動脈瘤の統計的並びに形態学的研究, *日病会誌*, **48**; 735-756, 1959
- ⑱田中昇, 陳維嘉; 広汎なリウマチ様血管炎を伴う "Medionecrosis idiopathica cystica Erdheim" に基因せる剝離性大動脈瘤の1剖検例, *日病会誌*, **43**; 596-598, 昭.29
- ⑲Tyson, D.; Dissecting aneurysms, *A. J. Path.*, **7**; 581-603, 1931
- ⑳Wilens, S. L. & Malcolm, J. A. & Vazquez, J. M.; Experimental infarction (Medial necrosis) of the dogs aorta, *A. J. Path.*, **47**; 695-711, 1965

写真説明

- 写真1: 胸大動脈から腹大動脈に及ぶ広汎な剝離(症例1)。
- 写真2: 内膜破綻部(症例1)。
- 写真3: 胸大動脈壁内の器質化した血腫(症例1)。
- 写真4: 腹大動脈横断面。剝離部内腔には内膜化を認める(症例1)。
- 写真5: 胸大動脈横断面。弾性線維が崩壊消失した部があり、剝離内腔には比較的新鮮な血栓が附着している(症例1)。
- 写真6: 写真4の枠内の拡大。剝離腔の内膜化と血栓の附着。Weigert弾性線維染色, $\times 100$ (症例1)。
- 写真7: 大動脈内膜破綻部(症例2)。
- 写真8: 大動脈剝離部外観(症例2)。
- 写真9: 内膜破綻部附近。上方にはコレステリン結晶を含むアテロームが見られ、剝離腔には層状の血栓と下方の剝離辺縁部には、血栓の器質化による肉芽組織の形成がある。Azan-Mallory染色(症例2)。
- 写真10: 腹大動脈横断面。内膜の肥厚と剝離腔の肉芽形成及び一部には、血栓が器質化した部や再疎通の部が認められる(症例2)。
- 写真11: 内膜の線維性肥厚。H-E染色, $\times 100$ (症例2)。
- 写真12: 中膜平滑筋線維の変性と浮腫状変化。H-E染色, $\times 200$ (症例2)。
- 写真13: 剝離部に隣接して細い線状の亀裂病巣があり、細胞浸潤を伴う肉芽組織が形成されている。H-E染色, $\times 100$ (症例2)。

症例 1 附图 I



写真 1

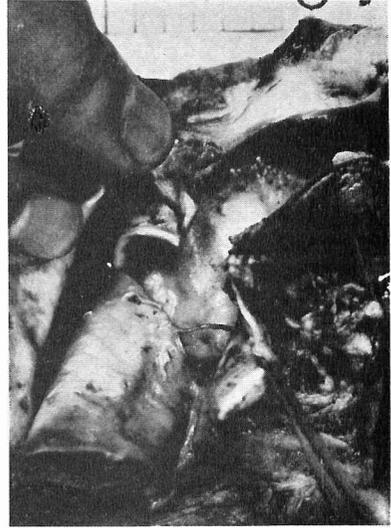


写真 2

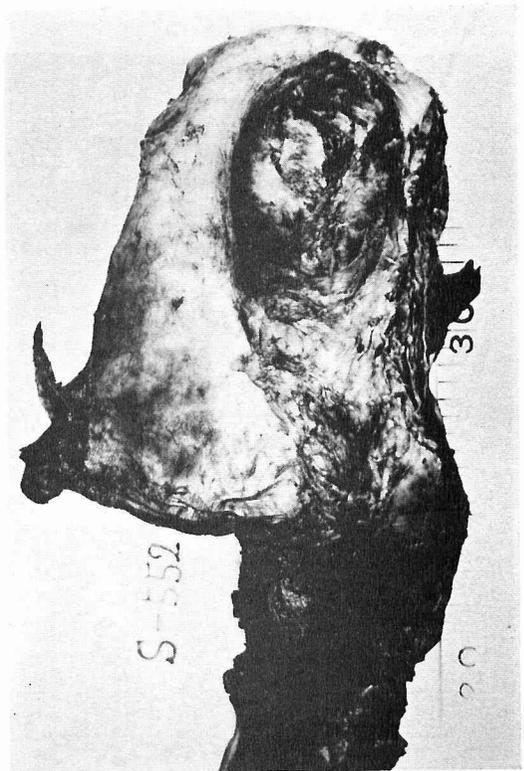


写真 3

症例 1 附图 II

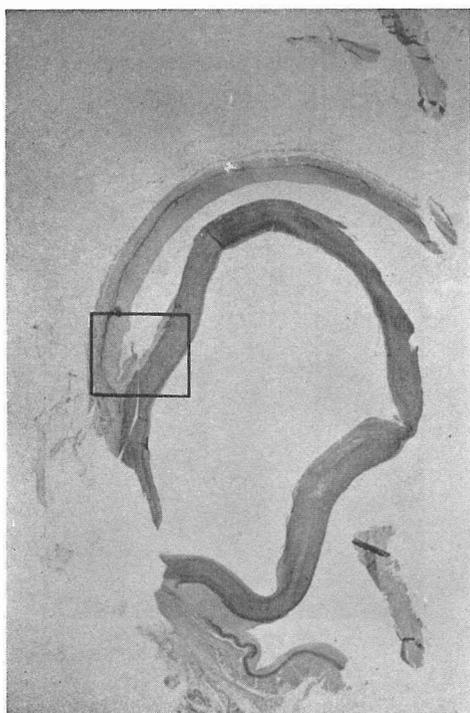


写真 4



写真 5

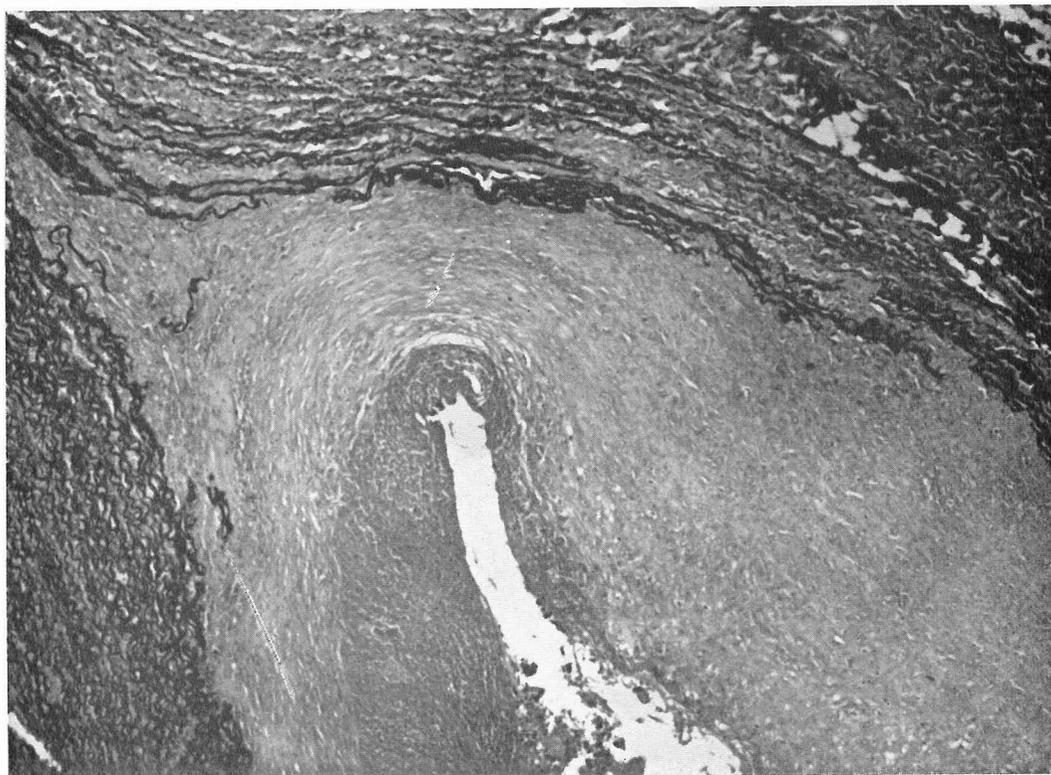


写真 6

症例 2 附图 I

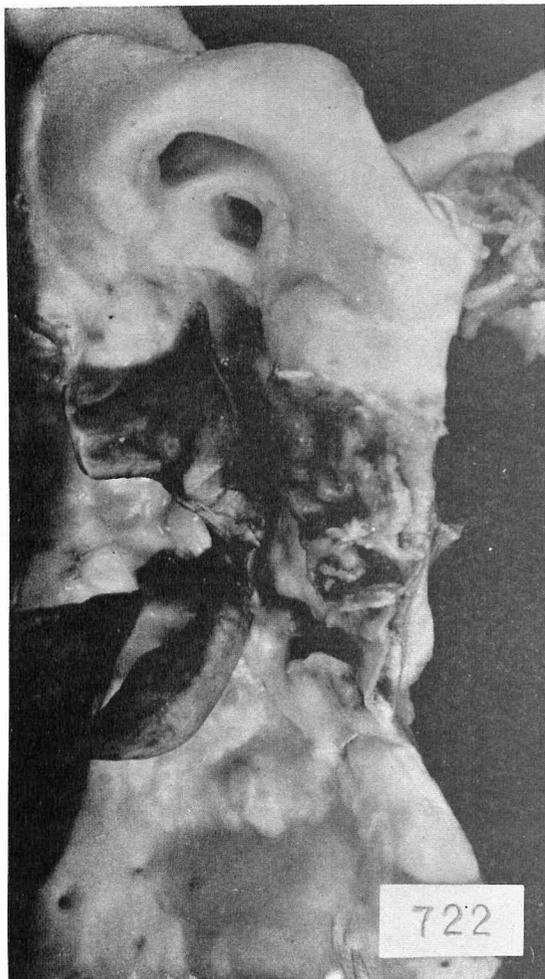


写真 7

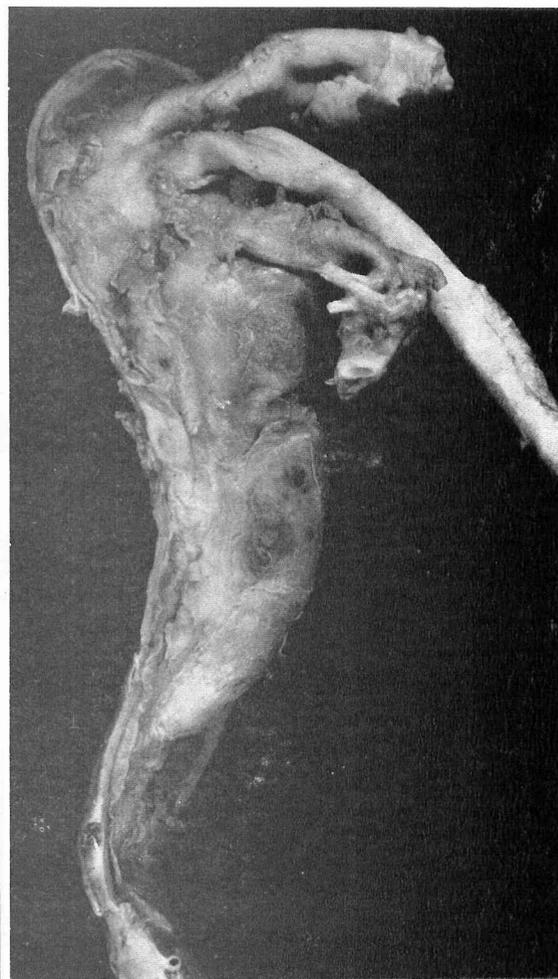


写真 8



写真 9

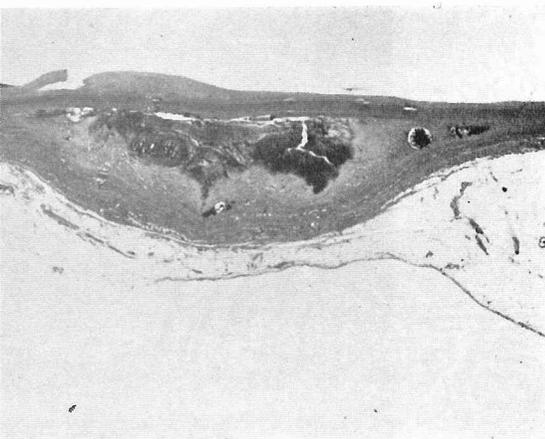


写真 10

症例 2 附圖 II

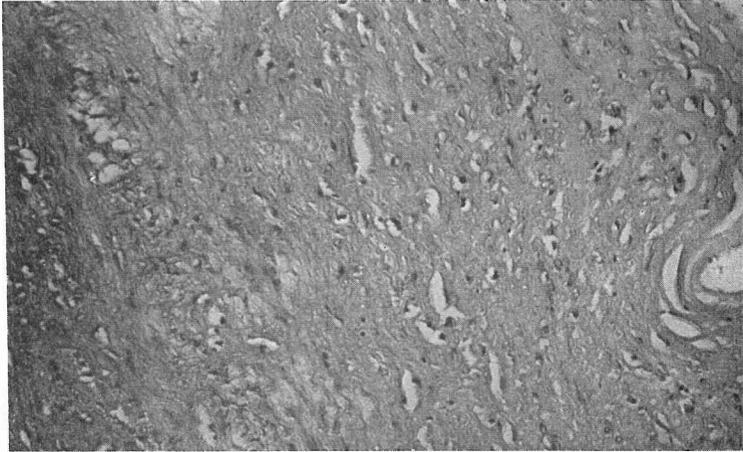


写真 11

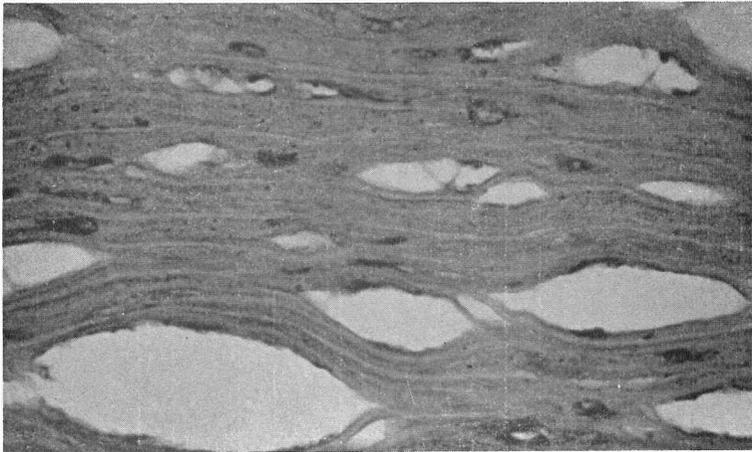


写真 12

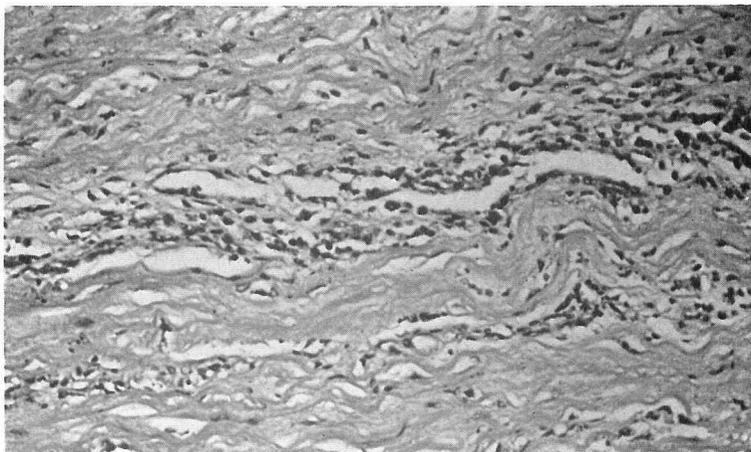


写真 13

症例 1 大動脈剝離範圍

症例 2 大動脈剝離範圍

