

会員各位

「超音波による大動脈病変の標準的評価法2020」一部訂正について

2021年1月にホームページにて公示いたしました「超音波による大動脈病変の標準的評価法2020」につきまして、P. 21に掲載している「Ⅳ. 高安動脈炎(Takayasu's arteritis)」の「A) 疾患概念」と「B) 形態的特徴」の解説の一部を以下の通り訂正させていただきます。

P. 21「Ⅳ. 高安動脈炎(Takayasu's arteritis)」

(誤) A) 疾患概念：脈なし病、大動脈炎症候群、高安病など多くの呼称があったが、現在は「高安動脈炎」で統一されている。日本を中心に東洋の若年女性に多いのが特徴で、若年の不明熱の原因としても重要である。本症は大動脈及びその主要分枝や肺動脈、冠動脈に炎症性壁肥厚をきたし、またその結果として狭窄、縮窄、閉塞または拡張病変を来す原因不明の非特異的大型血管炎である。

B) 形態的特徴：本疾患の罹患部位は「弾性血管」に局限している。典型例では血管内腔の狭窄病変から始まる。特に大動脈弓から分岐する三つの血管（腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈）が最も侵されやすいために、結果的に上肢血圧の低下をきたして「脈なし」となる。下行大動脈内にも進行して下行大動脈の狭窄・縮窄、その分枝である腎動脈の狭窄、さらに腹部大動脈の狭窄・縮窄をきたすことがある。上行大動脈では逆に拡張傾向となり、上行大動脈瘤(図. 17)および大動脈弁閉鎖不全の原因となる。また肺動脈の拡大、冠動脈の狭窄などをきたすこともある。炎症の終末像としての著明な大動脈の石灰化が認められることも多く、本疾患を疑う特徴的な所見である。鑑別を要する疾患に、大動脈病変を来すこともある巨細胞性動脈炎(高年齢、男性に多く、側頭動脈炎とも称される)がある。



(正) A) 疾患概念：脈なし病、大動脈炎症候群、高安病など多くの呼称があったが、現在は「高安動脈炎」で統一されている。日本を中心に東洋の若年女性に多い(男女比1:9)のが特徴で、若年の不明熱の原因としても重要である。本症は大動脈及びその主要分枝や肺動脈、冠動脈に炎症性壁肥厚をきたし、またその結果として狭窄、縮窄、閉塞または拡張病変を来す原因不明の非特異的大型血管炎である。

B) 形態的特徴：本疾患の罹患部位は「弾性血管」に局限している。典型例では血管内腔の狭窄病変から始まる。特に大動脈弓から分岐する三つの血管（腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈）が最も侵されやすいために、結果的に上肢血圧の低下をきたして「脈なし」となる。下行大動脈内にも進行して下行大動脈の狭窄・縮窄、その分枝である腎動脈の狭窄、さらに腹部大動脈の狭窄・縮窄をきたすことがある。上行大動脈では逆に拡張傾向となり、上行大動脈瘤(図. 17)および大動脈弁閉鎖不全の原因となる。また肺動脈の拡大、冠動脈の狭窄などをきたすこともある。炎症の終末像としての著明な大動脈の石灰化が認められることも多く、本疾患を疑う特徴的な所見である。鑑別を要する疾患に、大動脈病変を来すこともある巨細胞性動脈炎(高年齢、男女比はほぼ1:2~3で、高安動脈炎と比較すると男性にも多く発症し、側頭動脈炎とも称される)がある。

日本超音波医学会

用語・診断基準委員会

委員長 平井都始子

超音波による大動脈病変の標準的評価法2020検討小委員会

委員長 松尾 汎

超音波による大動脈病変の標準的評価法 2020

対象血管：大動脈（胸部、腹部大動脈）、大動脈弓部分枝、腹腔動脈、上腸間膜動脈、下腸間膜動脈（腎動脈を除く）

委員長 松尾 汎

副委員長 西上 和宏

委員 坪 宏一、小田代敬太、久保田義則、後藤 均、田中 良一、丸尾 健、山本 哲也

協力員 船水 康陽、八鍬 恒芳

（五十音順）

【背景】

近年の人口の高齢化や生活習慣の変化などに伴い動脈硬化性循環器疾患が増加している。その背景から、2018年に国会において、「脳卒中・循環器病対策基本法」が成立した。循環器病は、脳卒中や心臓疾患と脈管（動脈・静脈・リンパ管）疾患も含めた生命、生活の質（QOL：quality of life）を脅かす疾患である。その内で、大動脈疾患は、突然に発症し救命処置も要する急性大動脈解離や放置すると破裂し重篤となる大動脈瘤、炎症が全身の弾性血管に生じる高動脈炎など、様々な疾患がある。

これら大動脈疾患の診断には画像診断が必須であり、CT 検査や MR 検査と共に、超音波検査も、その簡便性、迅速性、無侵襲性ととも、実時間表示や血流評価も可能なことから、臨床で広く応用されている。また、治療も薬物治療や手術療法も進歩し、特に瘤の血管内治療の進歩は

目覚ましく、それら治療における治療前、中、後の評価にも種々の診断法が応用されている。

動脈疾患への超音波による標準的評価法を、日本超音波医学会も 2012 年に作成した¹⁾が、既に 10 年近い年月を経ており、その間の治療法や超音波機器の進歩は著しく、その応用も広がり、内容の再検討・改訂が必要となった。

本標準的評価法では、大動脈の解剖、検査方法、検査の標準化、臨床的意義、臨床での利用法などをまとめ、併せて「識っておきたい代表的な大動脈疾患の概略」を提示した。

大動脈に対する超音波検査の歴史は比較的浅く、十分なエビデンスが揃っておらず、コンセンサスドキュメント的な点も多いが、大動脈に対する超音波検査が正しく普及し、正しく実施されることを目指して作成した。

【エビデンスの分類】

本標準的評価法作成にあたっては、各診断法の適応に関する推奨基準として、原則的に American College of Chest Physicians²⁾および American Heart Association³⁾ (ACCP/AHA)のガイドラインに準拠したクラス分類およびエビデンスレベルを用いた。

なお、今回の標準的評価法では、基準値を有し、広く利用されて標準的となっている検査にエビデンスクラス分類を記載した。また、今日の日常臨床において十分普及していないものについては、推奨基準を示さず紹介にとどめた。

クラス分類

（クラス分類は基準値が設定されている検査についてのみ記載した）

クラスⅠ：その検査法が有効、有用であるというエビデンスがあるか、又は見解が広く一致している。

クラスⅡ：その検査法の有効性、有用性に関するデータまたは見解が一致していない場合がある。

クラスⅡa：データ、見解から有用、有効である可能性が高い。

クラスⅡb：データ、見解から有用性、有効性がそれほど確立されていない。

クラスⅢ：検査が有用でなく、ときに有害であるという可能性が証明されている。

あるいは有害との見解が広く一致している。

エビデンスレベル

レベル A：複数の無作為介入試験、またはメタ解析で実証されたもの。

レベル B：単一の無作為介入臨床試験、または大規模な無作為介入でない臨床試験で実証されたもの。

レベル C：専門家、または小規模臨床試験（後ろ向き試験および登録を含む）で意見が一致したもの。

【用語解説】

1. **AC sign** (anechoic crescent sign) : 大動脈瘤壁在血栓の内部に形成される「三日月状の無エコー領域」であり、大動脈解離と間違いやすいエコー所見である。これは壁在血栓の一部が溶解されて生じると報告されている⁴⁾。

ちなみに、「血栓: thrombus」とは、血管内に生じた凝血塊であり、「血腫: hematoma」(血管外に出血した結果、相当量の血液が1ヵ所に溜り、凝固して腫瘤状になった状態)とは区別される。



(※は血栓像、★はACサインを示す)

図.1 ACサイン(大動脈瘤短軸像)

2. **AAE**(annuloaortic ectasia): 大動脈弁輪拡張症(p. 12 参照)

3. **endoleak**(エンドリーク) : endoleak とは「stent graft (SG)より外側の動脈瘤あるいは近接大動脈内部に血流が存在する状態」であり、単なる leak(血管外部に漏出する血流)とは区別して用いられる(p.26 参照)。

4. **EVAR**(endovascular aortic repair): 腹部大動脈瘤ステントグラフト内挿術 (p.13 参照)。類義語の **TEVAR** (thoracic endovascular aortic repair)は胸部大動脈瘤に対するステントグラフト内挿術である。

5. **IAAA**(inflammatory abdominal aortic aneurysm): 炎症性腹部大動脈瘤(p. 15 参照)

6. **IBP** (intramural blood pool): IBP とは ulcer-like projection(以下 ULP と略:後述)と類似するが予後が良いと考えられているものである^{5,6)}。ULP の成り立ちが「最初に形成された裂孔」を想定しているのに対し、IBPは「解離による偽腔の伸展により肋間動脈などの大動脈一次分枝が引き抜かれた結果として小さな裂孔を生じた状態」であり、裂孔から偽腔に流入した血流が偽腔内で血流腔

(blood pool)を形成し、それがさらに本来の分枝血管に連続する状態を言う⁷⁻¹⁰⁾。経過中に出現、あるいは消失することがあり、引き抜きが起きた際に分枝が閉塞すると画像診断上は ULP と区別することが難しいが、予後の観点からは両者を区別することが望ましい病態である。

7. **Mantle sign**: マントルサイン(p.15 参照)

8. **PAU**(penetrating atherosclerotic ulcer): 大動脈壁のアテローム硬化巣がプラーク破綻し、潰瘍性病変を形成したものと定義される。冠動脈のプラーク破綻では、急性冠症候群を発生するが、大動脈では血管腔が大きいいため冠動脈のように閉塞することは稀である。しかしながら、大動脈壁はプラーク破綻により脆弱となるため、大動脈解離や大動脈破裂に進展する場合が少なくない。欧米では、急性大動脈解離と大動脈破裂を含めて急性大動脈症候群(acute aortic syndrome)と呼称することもある。本邦では、「PAU は病理で提言された名称」であるため、一般には使用されない。本邦では、大動脈造影で提言された大動脈壁の潰瘍性病変である ulcer like projection (ULP:後述)が主に用いられる。PAUとULPは、名称の由来が異なり、必ずしも同一ではないので注意が必要である。

体表からの超音波検査では、腹部大動脈にカルデラ様

に断端が内腔に突出した潰瘍性病変として頻繁に観察される¹¹⁾(図.2). 大動脈のアテローム破綻に起因しているが、多くは無症候性に経過している. 可動性プラークを付着したのも少なくなく、コレステロール塞栓症の原因となる. 周囲に高度な動脈硬化病変が認められる.

アテローム破綻から大動脈解離に進展した場合、大動脈壁の硬化にて一般に flap とならずに re-entry の形成に至らず偽腔閉塞型大動脈解離(p.17)を呈する. すなわち、ULP と同様の形態となる. 欧米では IMH (intramural hematoma) with PAU と呼称される. 一般に大動脈の長軸像で PAU のカルデラ様の形態は大動脈の長軸像の方が一般に描出されやすい. 経食道エコーでも、無症候性に PAU が発見されることがあるが、偽腔閉塞型大動脈解離の精査で施行した場合に下行大動脈に認めることが多い.

大動脈壁のアテローム破綻から大動脈破裂に至る場合、PAU の形態にとどまることは少ないが、大動脈が下大静脈と癒着している例では、アテローム破綻から瘻孔を形成し、aortocaval fistula (大動脈下大静脈瘻:p.15 参照)と呼称される¹²⁾.

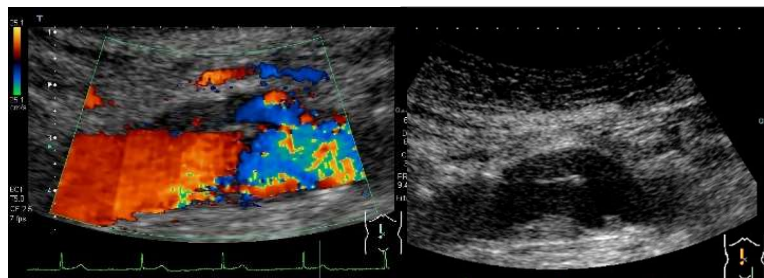


図.2 腹部大動脈の無症候性 PAU (長軸像)

9. TEE(transesophageal echocardiography): 経食道心エコー (p.6, p.20 参照). 類義語の TTE(transthoracic echocardiography)は 経胸壁心エコーである.

10. ULP(ulcer-like projection): ULP (潰瘍様突出像)とは主に急性大動脈解離の「画像診断における画像所見の表現」のひとつ¹³⁻¹⁵⁾である. 現在、造影 CT や血管造影において「閉塞した偽腔における頭尾方向におよそ 15mm 未満の造影剤域」とする定義(案)が検討中である. ULP は、ULP 型解離における「最初に形成された裂孔」である可能性が示唆されており、また経過中に拡大(開存型に移行する、あるいは瘤となる)もしくは消退(縮小して偽腔閉塞型に移行する)して予後の指標となることから、ULP 型解離の重要な観察ポイントである(p.17 参照).

また ULP はしばしば penetrating atherosclerotic ulcer (PAU: 前述)との異同が問題となる. 本来、両者の意味は異なるが、画像所見から両者を鑑別することは困難なことが多い. PAU はそれが生じるまでのプロセスも含めての「病態の表現」であり、ULP は単に「画像上の形態表現」である.

超音波検査では、ULP は「大動脈壁へ血流が入り込む所見」として認められる. ULP はその長さでの定義(案)が提案されていることから、「大動脈壁内へ血流が入り込んでいる範囲」を計測することが推奨される. さらに「深さ」も評価でき、「周囲の動脈硬化、石灰化に相当するエコー所見があれば記載する.

【総論】

1. 目的

大動脈超音波検査の標準的評価法を提示することを目的とする.

超音波検査は無侵襲で簡便に実施でき、低コストで普遍化が可能である. さらに近年の画像診断の進歩により、大動脈を詳細に評価できるようになり、広く普及し、生活習慣病(糖尿病、脂質異常症、高血圧症、喫煙、肥満など)や閉塞性動脈疾患(脳血管障害、虚血性心疾患、閉塞性動脈硬化症など)の診療に際して、さらに高安動脈炎(高安病)、大動脈解離、大動脈瘤などの臨床に、超音波検査が広く応用されてきた. そして、その臨床的意義などについ

ても、多くの報告がなされてきたことから、「大動脈」での超音波による標準的評価法を改定し、検査実施時に参考となる疾患の概略も併せて提示することとなった. 本標準的評価法では、測定項目、測定方法、検査法の標準化、現時点での臨床的意義、代表的疾患の特徴などをまとめた. 未だ十分なエビデンスのない領域もあり、今後の課題も残されているが、大動脈超音波検査が正しく普及し実施されることを目指し作成した.

2. 適応

検査適応となる大動脈疾患の病態には、閉塞(縮窄、狭窄、解離など)と拡張(瘤形成)及び瘻形成がある。

大動脈(aorta)では、大動脈疾患・病態が疑われる場合で、大動脈解離(偽腔閉塞型大動脈解離を含む診断、部位と範囲の評価)、胸部大動脈瘤、大動脈破裂、マルファン症候群その他結合組織疾患における大動脈弁輪拡大、塞栓症を伴う大動脈硬化性疾患、大動脈の侵襲的治療前後及び経過観察などが含まれる。次いで大動脈解離の経過観察、特に合併症や進行があると考えられる場合、マルファン症候群などの結合組織疾患患者の近親者のスクリーニング(経胸壁アプローチ)、そして大動脈解離の治療後経過観察も適応とする。

腹部大動脈では、腹部拍動性腫瘍、腰痛、腹痛、下血、検診、動脈硬化性疾患または大動脈瘤の家族歴を有する例における腹部大動脈瘤(abdominal aortic aneurysm: AAA)のスクリーニング、SG(stent graft)内挿術後のリーク

(endoleak)評価に用いられる。

その他、他目的の検査時に、腹部を検索することも勧められ、最近では、検診で AAA を検索することが勧められている。AAA は破裂すると死亡率が高い疾患であるが¹⁶⁾、破裂するまで無症状であることが多いため、破裂以前の発見、加療が望まれる。そこで検診や他目的のエコー検査時に追加で腹部大動脈の観察をおこない AAA の有無の評価をする事が大切である。¹⁷⁻²⁰⁾

その他の疾患として、IgG4 関連疾患の後腹膜線維症、悪性リンパ腫、大動脈原発の肉腫、感染性動脈瘤、ベーチェット病、腸間膜動脈閉塞症、腹腔動脈起始部圧迫症候群、ルリッシュ症候群なども適応となる。

また、動脈硬化の進行程度の評価に、大動脈の状態が指標とされることもある(p.23 VIII)。

3. 画像診断の役割

種々の画像診断は主に形態学的で、一部機能的検査を含む。単一の検査法で網羅的な画像診断が可能だが、その原理により観察できる内容や範囲に違いがあるので、その特徴を活かし、疾患の特徴にもあわせて検査を組み立てる。

3.1 大動脈疾患診断における画像診断の位置づけ

大動脈は体幹部全長に渡る広範囲に存在する臓器であり、部位により発生しやすい疾患や重症度などは異なるが、動脈硬化など共通の疾患原因を持つものも多い。又、心臓に近い中枢側の病態が末梢側に影響を及ぼすことも多く、大動脈からの血流を最終的に受ける実質臓器との関係などを網羅的に観察することがしばしば求められる。

画像診断は超音波検査、コンピュータ断層撮影(computed tomography: CT)や磁気共鳴画像検査(magnetic resonance imaging: MRI)など多岐にわたるが、多くは形態学的検査であり、一部機能的検査を含む。近年の画像診断装置の機能向上は、単一の検査法で網羅的な画像診断の実現を可能としているが、画像診断法の原理による観察できる内容や範囲の違いは依然存在しており、検査機器や検査法の特徴を把握し、疾患の特徴に

照らし合わせて検査を組み立てることが重要である。

大動脈疾患においては病変が体内の深部および広範囲の領域に存在するため、低侵襲かつ客観的な診断法が重要となる。画像診断はこの点において最も重要な位置を占めており、疾患の存在と鑑別を行う確定診断に用いられるだけでなく、客観性を生かし、疾患の経過観察や予後予測にも用いられる。

3.2 超音波検査の役割

大動脈の評価は、心エコーや腹部エコーで検査の際に併せて観察することで病変が発見される場合が少なくない。特に動脈硬化性疾患で心エコーを実施する際は、大動脈病変の合併がみられることが多いため、併せて観察することが望まれる²¹⁾。超音波検査は無侵襲であるため、大動脈疾患のスクリーニング、初期診断、大動脈(血流および壁)動態評価、フォローアップに用いられる²²⁾。

4. 解剖

大動脈は、左心室の大動脈口から起こり、胸部大動脈から腹部大動脈を経て、第4腰椎の高さで腸骨動脈に分岐する。

大動脈(aorta)は、左心室の大動脈口から起こり、胸部大動脈(thoracic aorta:上行:ascending: As、弓部:arch、下行:descending: Ds)と腹部大動脈(abdominal aorta)を経て、第4腰椎の高さで腸骨動脈に分岐する(図.3)。

上行は、弁輪部(annulus)、大動脈球部(bulb of aorta: sinus of Valsalva バルサルバ洞部)、洞上行大動脈移行部(sinotubular junction: ST junction: STJ)、上行大動脈(As)に分割される。

弓部は、腕頭動脈分岐から左鎖骨下動脈分岐までを称する。

腹部大動脈は腹腔動脈、上腸間膜動脈、両側腎動脈、下腸間膜動脈を分枝して、総腸骨動脈に分岐する。

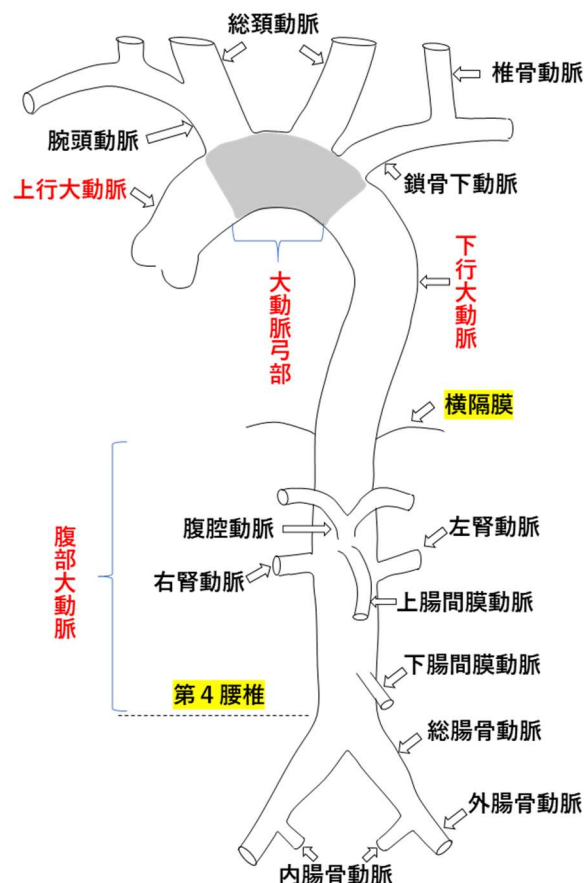


図.3 大動脈の解剖

5. 対象疾患

検査対象は、大動脈の解離、瘤、狭窄/縮窄、閉塞および瘻形成などを来す疾患である。

対象疾患には、大動脈解離(診断、部位と範囲の評価)、胸部大動脈瘤、大動脈破裂、高安動脈炎、Marfan syndrome(マルファン症候群:MFS)その他結合組織疾患、大動脈縮窄などがある。腹部大動脈では、腹部大動脈瘤、異型大動脈縮窄症、Leriche(ルリッシュ)症候群などがある。稀だが、大動脈・下大静脈瘻、その他に IgG4 関連疾患の

後腹膜線維症、悪性リンパ腫、大動脈原発の肉腫、感染性動脈瘤、Behçet(ベーチェット)病、慢性腸間膜動脈閉塞症、腹腔動脈起始部圧迫症候群、急性腸間膜動脈閉塞症などがある。また、動脈硬化進行度の評価にも応用されている²³⁾。

6. 検査法

到達法は経皮的が主で、使用プローブは血管形態や走行深度から選択する。表示方法は仰臥位の被検者を右側および足側から俯瞰する像とする。画像設定条件は適宜調整し、検査体位は仰臥位を基本とする。観察範囲は上行から腸骨動脈まで、観察項目は血管径(狭窄、拡張、瘤など)や壁性状などである。瘤では部位、形態、瘤径と併せて壁在血栓や周辺の病変も評価する。瘤径は重要で、紡錘状(直径または最大短径)、嚢状(長径)共に、外/外間で計測する。

6.1 到達法

到達法は、経皮的(体表面法、経胸的、経腹的など)アプローチが主で、経食道エコー法も応用され、その他に

血管内治療の際に IVUS 法、大動脈の手術の際に術中法が応用されている。

1) 体表アプローチ(経胸壁、経腹壁)

経皮的にアプローチする方法で、上行は弁輪部、バルサルバ洞部、基部の3箇所(図.4)も計測し、弓部、下行、腹部でも最大径を計測する。

a)上行大動脈: 胸骨左縁より左室長軸像を描出して観察する(図.5)。内径(内膜間距離)と外径(外膜間距離)を区別して、計測する。心エコーでは内径が一般的だが、大動脈径計測には外径を推奨する。



図.4 大動脈基部～上行大動脈近位部
左側臥位: 左傍胸骨アプローチ

1.弁輪部、2.バルサルバ洞、3.接合部、4.基部
LV: 左心室、LA: 左心房、Ao: 大動脈



図.5 上行大動脈中部～遠位部
左(右)側臥位: 右傍胸骨アプローチ

b)弓部大動脈: セクタ型で、胸骨上窩より、足側を俯瞰して観察する(図.6)。



図.6 弓部～下行大動脈上部
仰臥位: 胸骨上窩アプローチ

c)下行大動脈: 心臓を観察窓にして、深部を観察する(図.7)。短軸像(横断像)や長軸像(縦断像)で評価できる。

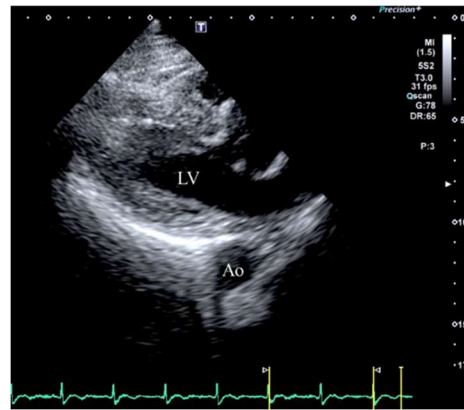


図.7-a 下行大動脈中下部
側臥位: 胸骨左縁
大動脈短軸像(横断像)
LV: 左心室、Ao: 大動脈

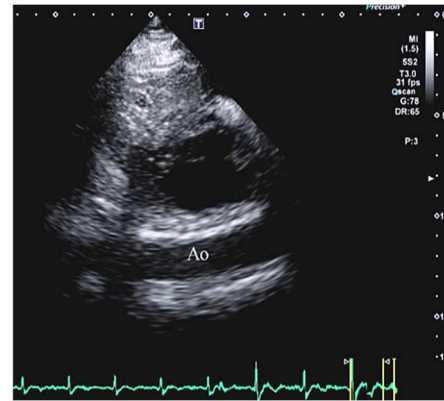


図.7-b 下行大動脈中下部
側臥位: 胸骨左縁
大動脈長軸像 Ao: 大動脈

d)腹部大動脈: 心窩部から観察し、臍部で腸骨動脈に分岐するので、それより頭側を腹壁から観察する(図.8)。横断像と縦断像の両方で観察できる。径の計測は、外径で行うことを基本とする。

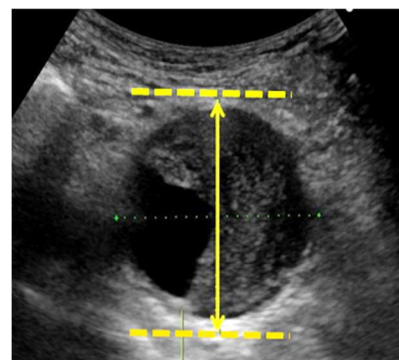


図.8 腹部大動脈径の測定

外膜間距離を計測する(p.10 計測法の項を参照)

2) 経食道エコー(TEE)

a)装置: TEE の探触子は、水平断の monoplane から始まり、水平断と垂直断の biplane、さらに現在では 360 度の評価が可能な multiplane と移行している。周波数は通常 5MHz 前後であり、分解能は 0.3mm と言われる。

b)禁忌: TEE は咽頭から食道・胃に挿入して観察することから、禁忌となる状態がある。1) 食道疾患: 食道狭窄、静脈瘤、腫瘍、憩室、食道裂孔ヘルニア、2) 胃・食道手

術後、3) 頸椎の可動性低下が認められる状態、4) 頸部への放射線治療後、5) コントロールできない重症な高血圧、6) 鎮静を行わないで急性胸部大動脈瘤または急性胸部大動脈解離へ適用すること、7) 脳出血または脳動脈瘤や腹部大動脈解離(急性期)の合併がある時、8) 呼吸機能障害、9) 検査に協力が得られない場合、検査への理解・同意が得られない場合などがあげられる。その他、1) 出血傾向のある時、2) 不安定狭心症や最近生じた心筋梗塞、3) 嚥下障害や検査後の誤嚥の可能性の高い時も一般に TEE の適応にはならない。

c)観察時の注意点:感染への配慮(手指衛生、マスク、手袋、ガウンなどを含む)は必須である。経食道エコーによる胸部大動脈の描出は、胸部大動脈疾患の精査のみならず、その他の目的で、経食道エコーを施行の際に、併せて大動脈の評価も必要となる。画像で注意すべきは、経食道エコーの観察では頭側から、しかも食道から描出していることである。すなわち、通常の尾側からの画像とは左右が逆になるが、食道は背側に位置するので胸壁は下となり、例えば上行大動脈を観察する際は、上下は逆になるものの、左右は経胸壁エコーと同様となる。

d)大動脈各部位の描出

(1)上行大動脈: 中枢側の長軸像は120-150度、短軸像は30-60度が通常用いられる。上行大動脈の中間部までは、探触子の引き抜きで観察可能であるが、上行の遠位部は右主気管支が食道を横切するため、描出困難である。上行大動脈中間部付近では基部に比べ、やや角度が小さくなり、長軸像は100-130度、短軸像は10-40度程度で描出される。

(2)下行大動脈: 食道を挟んで心臓とはおよそ対側に存在し、短軸像は0度で、長軸像は90度で一般に描出される。蛇行している場合は、角度の修正が必要となり、時に描出が困難な場合もある。一般に食道の遠位側が下行大動脈の遠位部に相当するため、一度深く挿入して、遠位部より描出していくのが一般的である。下行大動脈近位側は蛇行により食道から離れて描出困難な症例もある。

(3)大動脈弓部: 胸部を横断するように走行するため、短軸像は90度で、長軸像は0度で描出される。一般に下行大動脈の短軸像(0度)を描出しながら、探触子を引き抜いていくと大動脈弓部の長軸像が描出される。大動脈弓部の中枢側は時計方向に探触子を回転させると描出され

る。同様に、90度では下行大動脈の長軸像が描出された後、探触子は時計方向に回転させると大動脈弓部遠位側の短軸像が描出され、さらに時計回転させると左鎖骨下動脈分岐部、続いて左総頸動脈分岐部が描出される。右腕頭動脈分岐部付近は食道からやや離れているため、約半数症例の描出にとどまる。

6.2 超音波装置・プローブ(探触子)の選択

1)超音波装置:断層像は高分解能な画質が求められるため、tissue harmonic imaging が可能なフルデジタル診断装置が有効である。また、カラー血流記録にはリアルタイム性に優れ、低流速血流が高感度に表示可能な装置が推奨される。

2)プローブ(探触子):衛生管理されたプローブを、血管形態や走行深度から選択する。

体表面近くの観察には、視野幅が3~5cmの高周波リニア型プローブを用いる。

深部を走行する大動脈や腸骨動脈の観察には、3-5MHzのリニア型プローブ、コンベックス型プローブやセクタ型プローブを使用する。

6.3 画像の表示方法

1)断層像:動脈長軸断面(縦断像)の表示方法は、左が頭側(中枢側)、右が足側(末梢側)とする(図.9 左)。また、短軸断面(横断像)の表示方法は、仰臥位の被検者を足側から俯瞰する像を基本とする(図.9 右)。施設内で統一し、他施設での画像閲覧を考慮して記録画像にコメントやボディマークなどを表示する。



図.9 画像表示方法(左:縦断像、右:横断像)

2)カラードプラ法(図.10):カラードプラ法の表示色相は、原則的にはプローブに向かう血流を赤色(暖色系)、遠ざかる血流を青色(寒色系)とする。

3)パルスドプラ法(図.10):ドプラ血流波形の基線に対する血流方向の表示は、プローブに向かう血流を基線より上方(正の方向)、遠ざかる血流を基線より下方(負の方向)に表示する。

なお、動脈と静脈との区別や、血流波形の評価を必要とする場合は、心電図の同時記録が有用である。

4)連続波ドプラ法:ドプラ血流波形の基線に対する血流方向の表示は、パルスドプラ法と同様である。高速血流検出の際、有用である。但し乱流では角度補正できない。

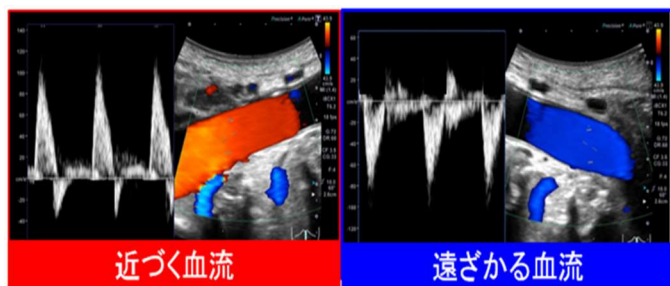


図.10 ドプラ法の表示方法

6. 4 画像の条件設定

1)エコーゲイン:見落としを減らすため、ややゲインを上げて観察する。ただし、ゲインを上げ過ぎると大動脈周囲組織との境界が不明瞭になるため注意する。また、画像記録の際は、病変部のエコー性状が評価可能なエコーゲインに調整する(図.11)。

2)ダイナミックレンジ:断層像のグレースケールの階調を変化させるダイナミックレンジは、小さくすることで組織間の境界が明瞭となる。

ダイナミックレンジは 50~70dB(装置間で異なる)で適宜設定し、エコーゲインを B モードにより血管壁や血管内腔を評価できるように適時調整しながら検索することを推奨する。



図.11 ゲイン調整による画像の変化(ダイナミックレンジ一定)

3) フォーカスポイント: 現行の装置の多くはフォーカス

を複数設定することが可能で、深度方向に広範囲に良好な画像を得る利点を有するが、フレームレートが低下する欠点がある。フレームレートの低下は、動脈拍動に伴う血管運動に加え、並走する静脈径の変化や呼吸に伴う血管の動揺などが、観察に複合的に影響を与える。そのため、フォーカスポイント数は必要最小限に設定する。また、観察領域の血管深度に合わせて、フォーカスポイントを適時設定し観察する。また、近年ではフォーカスポイントがない装置も増えている。これは画像の浅部から深部まで全ピクセルに、フレームレートが低下することなくフォーカスが設定されている。全視野で全深度に高分解能で高フレームレートの画像が得られる最新技術である。

4)画像サイズ(表示深度):画像サイズは、観察対象血管の深度により変更するが、表示深度は計測精度に応じた調整が重要である。但し、必ず一度は広範囲を検出できる表示深度に調節し、周囲の情報にも注意を払う習慣を付けることが大切である。

5)流速レンジ:カラードプラの流速レンジは、対象となる血管の血流速度に応じて設定する。通常、対象となる血管の血流速度の1/2(大動脈の場合は 30~50cm/s)程度に調整する。低すぎるとモザイク血流として描出され、高すぎると血管内部全体には血流シグナルが描出されなくなる(図.12)。

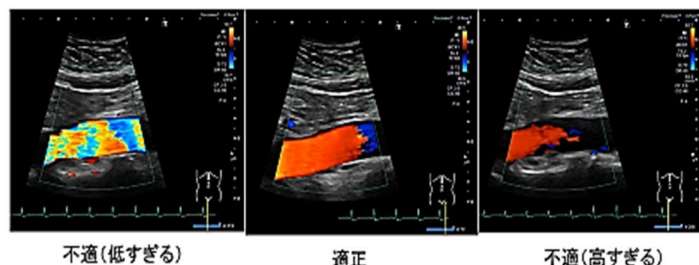


図.12 カラードプラ法における血流速度レンジの調整

6. 5 検査前の説明と前処置

検査に先立って胸腹部を観察する理由と目的などを予め説明しておく。また、おおよその検査時間を知らせることも大切である。通常、前処置は不要だが、皮膚潰瘍病変が広範囲に生じている症例では、患部周辺に被覆テープを貼布するか、消毒用ゲルを塗布して観察する。探触子が当てられない部位は、検査ができない。

感染予防にも配慮は必要で、プローブの処置、ベッドや枕などへも配慮し、検者は手指衛生(手洗いや手袋着用など)やサージカルマスク着用などが推奨されている。

6.6 被検者の体位(図.13、14)

被検者の体位は「仰臥位」を基本とする。

体位変換可能な症例では患者の状態や検査環境を考慮して、対象血管に応じた検査体位を工夫する。

観察領域が広く得られるように工夫するが、経食道法では左側臥位が多い。



図.13 被検者の体位(経胸壁)

経胸壁アプローチ(transthoracic approach)では、①大動脈基部～上行大動脈近位部：左傍胸骨アプローチ(左側臥位)、②上行大動脈中部～遠位部：右傍胸骨アプローチ(左または右側臥位)、③弓部～下行大動脈上部：胸骨上窩アプローチ(仰臥位)、④下行大動脈中下部：心窩部アプローチにて観察する。胸骨左縁から心臓をウインドウに観察する。

背側へ突出する瘤や胸水貯留の症例では、背部からのアプローチで観察できる場合もある。腹部は上腹部アプローチで各部位の観察が可能である(図.14)。



図.14 被検者の体位(背部、腹部)

前述したように、経食道アプローチ(経食道エコー：TEE)では、上行、弓部、胸部下行大動脈の観察が可能である(p.6, p.20 参照)。

6.7 生体信号(心電図)の記録

心電図の同時記録は、動脈硬化性病変の検索時には必須ではないが、血管径の計測や心時相による解析を要する場合は推奨する。

6.8 操作法

1)観察断面の設定：断層像による動脈超音波検査の観察は、血管短軸断面(横断像)と血管長軸断面(縦断像)の2方向で行うが、病変の評価には短軸断面によるアプローチが有効である。

2)観察範囲：観察領域は、上行大動脈(弁口部、バルサルバ洞、基部)、弓部(腕頭から左鎖骨下)、下行大動脈、腹部および腸骨動脈(IA)で観察可能な領域とするが、必要に応じて腹腔動脈(celiac artery: CeA)、上腸間膜動脈(superior mesenteric artery: SMA)、腎動脈(renal artery: RA)なども含む。

3)評価項目：動脈では、超音波検査を虚血の評価や動脈瘤の評価に用いている。評価項目は、血管径(狭窄、拡張、瘤径)、血管壁や内腔の状態(プラーク、血栓、潰瘍形成、フラップの有無など)などである。

検査結果を報告する際は、正確に分かりやすく依頼医・主治医に伝えるため、病変の有無や性状を「図示」して提示することを推奨する。

真性動脈瘤は部位、形態、瘤径を評価し、壁に血栓の有無や周辺部位の病変についても評価する。嚢状瘤の場合は、仮性瘤との鑑別も要するので注意して評価する。フラップの存在で、解離性瘤の診断が可能である(p.17)。

①瘤径計測：大動脈瘤の瘤径計測は、長軸像では瘤が最大と推測される断面の長軸直交最大径を計測する(大動脈は外膜間で計測：図.15-a)。短軸像(推奨)では、瘤が最大と推測される部位/時相における長軸直交断面の「直径」(円形に描出時)あるいは「短径」(楕円形に描出時＝最大短径)を計測する。ただし、嚢状例では、長径を計測する(図.15-b)。

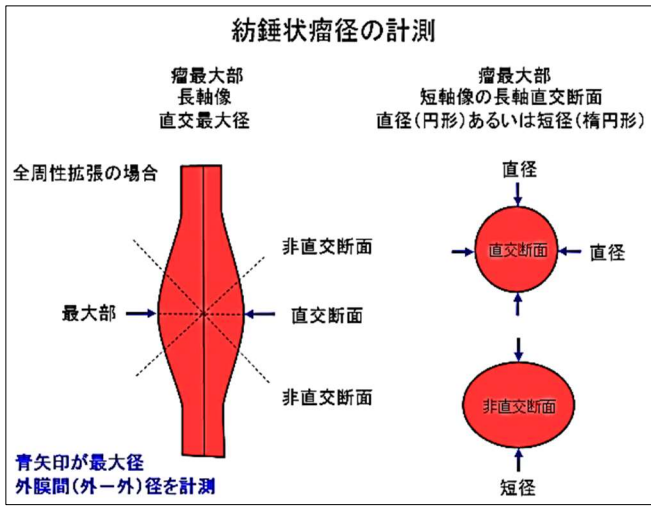


図.15-a 瘤径の計測(紡錘状瘤)

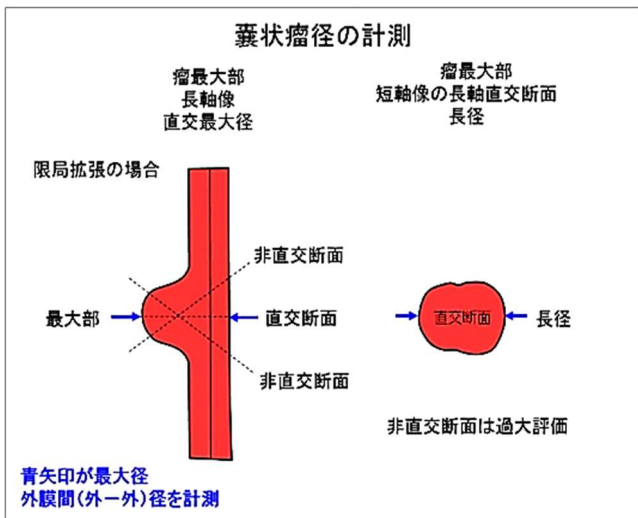


図.15-b 瘤径の計測(囊状瘤)

(a)紡錘状瘤の瘤径計測:まず、長軸と直交する最も大きい断面を描出する。横断面で必ずしも正円になるとは限らない。そのため可能な限り斜め切りにならない様に注意し、縦横の径を計測し、「最大短径」を瘤径とする。瘤径が安定した時相(心電図 T 波の終わりから QRS 波相の前)で、最大短径を測定する。瘤径の計測は外膜の外側から外膜の外側(図.16)で行う。

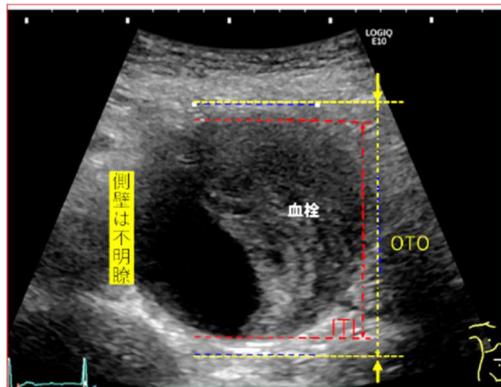


図.16-a 瘤径計測部位:外膜間距離(OTO)で計測

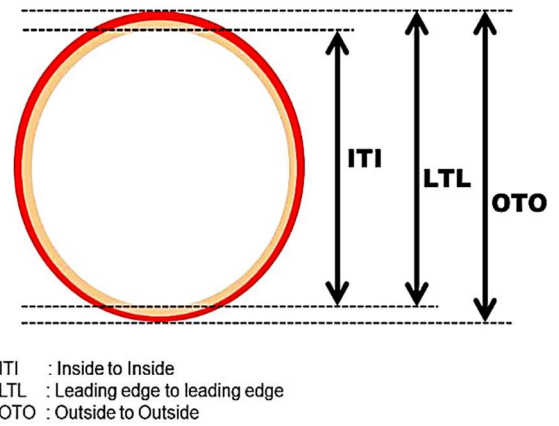


図.16-b 瘤径計測部位:外膜間距離(OTO)で計測

(b)囊状瘤での評価:真性囊状動脈瘤の形状は多様であるが、基本的に正常大動脈から囊状瘤先端までの長径をもって瘤径とする(図.15-b). 時相や計測範囲は紡錘状動脈瘤と同じであるが、囊状動脈瘤は外膜の描出が困難であることも多いため患者ごとに経時評価で再現性のある部位を決めておくことが重要である。

(c)瘤径計測時の注意点:測定する際、数回計測し再現性を確認する。また経過観察例では、前回の計測画像を確認し同様部位での断面設定が望まれる。

測定精度を高めるためには、正確な最大部位の同定と適切な断面設定を行い、計測時には位置と時相を統一する²⁴⁾。一般に、エコーでの計測値は CT 像で計測した値より 2~3mm 低値となる傾向がある^{24,25)}。CT とエコー検査で定期的に経過観察を行うことも考慮し、CT 検査で測定される計測値に近似させるために、外膜の外-外で計測し、計測時の時相は動脈径の安定した時相での最大径、すなわち心拡張期(心電図T波の後)での計測が推奨される。但し、外膜の外-外で計測する際、遠位壁側はトレーリングエッジで計測することになり、正しい位置での計測に注意が必要である。そのため動脈の前壁から側壁の外膜面の延長線を正確に辿り、遠位壁の外膜面を把握することが大切である。なお、計測位置や時相は施設内での統一が必須であり、目的に応じて外膜間距離や内膜間距離を利用し報告時には明記する。

②血管壁や内腔の状態:大動脈壁にプラークや潰瘍形成、血栓、解離などがいないか確認する。健常例の動脈壁は均一なエコー輝度を示し、内腔面との境界が平滑

(smooth)である。動脈硬化の進行に伴い、この血管壁が肥厚し不整(irregular)となり、石灰化や脂質の沈着により壁厚が 2.0mm 以上に肥厚したものをプラークとする。特に 4～5mm を超えるプラーク^{26,27)}、潰瘍形成を伴うものや可動性を有するプラークでは塞栓症を来す病変として注意したい。線状構造物が見られる場合、解離に伴うフラップ(flap:「内膜」と「中膜の一部」からなる隔壁)を疑い、真腔と偽腔を鑑別し分枝血管に連絡する大動脈内腔を把握する。また、瘤状病変では壁在する血栓像(mural thrombus: 壁在血栓)が検出されることが多い。しばしば

動脈硬化と偽腔血栓閉塞型解離との区別が難しい症例もある。表面性状やエコー輝度、病変範囲などから総合的に判断する。カラードプラ法では血管内部全体が均等に血流表示されることを確認する。血流シグナルが狭小化する場合、狭窄を疑いパルスドプラ法や連続波ドプラ法を用いて最高血流速度を測定する。

③大動脈周囲: 血管周囲(血腫像は仮性瘤の鑑別を要する)や外膜の肥厚像(マントルサイン:p.15 参照、など)、周囲臓器との関係などを確認する。特に動脈周囲の液体貯留像は、膿瘍形成を強く疑い感染の有無を確認したい。

【各論】

超音波検査時の参考に、代表的な大動脈疾患として大動脈瘤(胸部、胸腹部、腹部)、大動脈縮窄症、shaggy aorta、大動脈解離、高安動脈炎、マルファン症候群、ベーチェット病、大動脈壁硬化、IgG4 関連血管病変、分枝動脈疾患、リリッシュ症候群について概説したが、疾患の詳細は成書を参照し、常に最新の知識を持つよう心掛けることを推奨する。

I. 大動脈瘤

A)疾患概念: 大動脈瘤は「大動脈壁の全周、又は一部が生理的限界を越えて拡張した状態」とされ、部位や形態、形状から分類される。動脈瘤の診断では、紡錘状では正常動脈径の 1.5 倍を超える径、または嚢状に拡張した状態を確認する^{13,23)}。

分類(表.1)は、部位、形態、原因で分類される。

「部位」によって胸部(上行、弓部、下行)、胸腹部(TAAA)、腹部(AAA)の大動脈(図.3)での瘤がある。

「形態」による分類は、①真性(true: 内膜・中膜・外膜の三層構造あり)、②解離性(dissecting: 中膜のレベルで二層に剥離し、新たに形成された偽腔が拡張してできた瘤: p.17 IV「解離」参照)、③仮性(pseudo: 動脈内腔と交通した動脈外の腔で、外傷、感染、炎症等に由来)がある^{13,23)}。

真性瘤が最も多く、その「形状」により、大きく「紡錘状: fusiform」と「嚢状: saccular」に分類される。

「原因」には、動脈硬化、外傷、炎症、感染、先天性などがある。

瘤では、サイズ(瘤径の計測法)を最大径(最大短径: 図.15)で計測し、壁在血栓(mural thrombus)の有無やその性状(AC サイン:p.2 参照、など)や、随伴所見のマントルサイン(IAAA に特徴的 p.15)、hematoma 等も観察する。

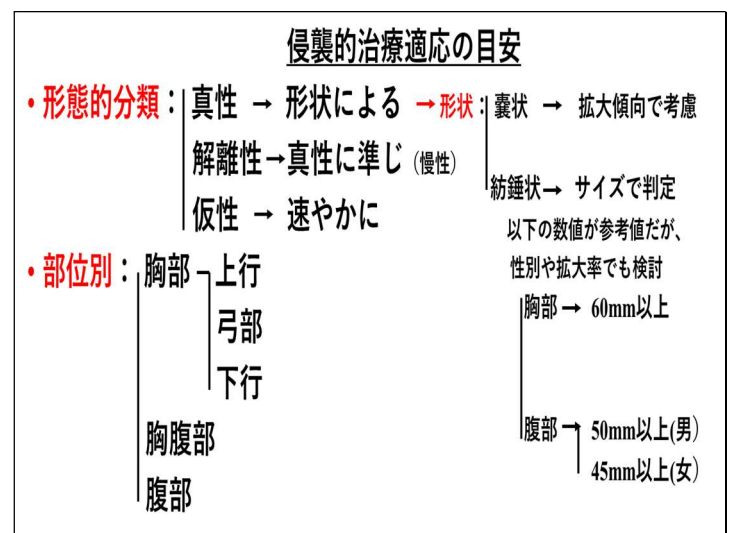
最も多い真性瘤では、特に治療方針決定に必須となる「大動脈瘤の瘤径計測」が重要で、短軸像での計測が推奨される。瘤径は、瘤が最大となる部位における長軸直交

断面の直径(円形)あるいは最大短径(楕円形)を、外膜間距離で計測する(図.15、16: p.10 瘤径計測の項参照)。

治療(表.1)は、**仮性瘤**は発見次第早急に侵襲的治療を検討する。**真性瘤**は形態別に検討され、**紡錘状瘤**では瘤径で判定され、**胸部瘤は 60mm 以上、腹部瘤は 50mm 以上、総腸骨動脈瘤は 30mm 以上**になった場合に考慮する。

一方、**嚢状真性瘤はサイズが小さくとも拡大傾向**で適応が考慮される。**解離性瘤**は慢性期に瘤化することが殆どであり、真性瘤に準じて検討される(p.17 参照)。

表.1 大動脈瘤の分類と侵襲的治療の適応



B) 各論

1)胸部大動脈瘤(thoracic aortic aneurysm: TAA): 胸部大動脈瘤の形態、血栓状況、アテローム破綻および潰瘍

性病変、周囲の動脈硬化性変化を評価目的に経食道心エコー(TEE)が施行される。大動脈弁輪拡張症(AAE: annuloaortic ectasia)を合併する胸部大動脈瘤も、TEE による精査が施行される²⁸⁾。

a) 大動脈基部および上行大動脈の拡張症: 上行では弁輪拡張(AAE)、バルサルバ洞拡張、上行拡張などで種々の形状の瘤がある(図.17)。Marfan 症候群で洋梨状、高安動脈炎では紡錘状が特徴とされる。

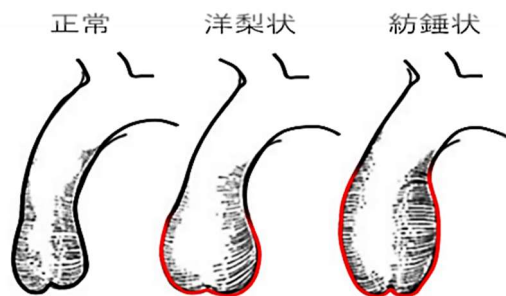


図.17 上行大動脈の拡張

b) 弓部: 弓部で多い真性嚢状瘤^{13,23)}は、小サイズでも拡大傾向があれば侵襲的治療の適応となるが、超音波による観察は困難なことが多く、他の画像診断が優先される。

2) 胸腹部大動脈瘤(thoraco-abdominal aortic aneurysm: TAAA): TAAA は下行大動脈から腹部大動脈におよぶ瘤、あるいは腎動脈上部の腹部大動脈以下に局限する瘤のことを指し、Crawford 分類が利用される(図.18)^{29, 30)}。広範囲に存在する病変であるため、解剖学的評価には主としてCTやMRIが用いられる³¹⁻³⁸⁾。死角無く撮影・評価が可能なCTの利用が近年は盛んにおこなわれている。一方で被ばくの増加が問題となってきたが、近年は逐次近似再構成法など、新たな再構成法が開発され低被ばくでの撮影が可能となってきた^{36, 39-46)}。

下部胸椎 Th7 レベルから上部腰椎 L2 レベルで脊髄への主たる供血路となるアダムキュービッツ(Adamkiewicz)動脈が肋間動脈や腰動脈などから分岐し³³⁾、TAAA の存在部位と重なる。アダムキュービッツ動脈への供血路の損傷は脊髄梗塞による対麻痺のリスクがある。そのため供血路の再建は侵襲的治療を行う場合は特に重要で、肋間動脈などが閉塞した場合、側副路が重要な供血路となる^{33,44)}。様々な供血路があるが、胸背動脈は特に重要で、下行大動脈にアクセスする際の左開胸では損傷するリスクの高い動脈であり、これを温存することが重要となる。

胸腹部大動脈の観血的治療では外科的血行再建術では侵襲の大きなものとなり、大動脈 SG 内挿術においても重要な側枝が多くみられる部位であるため、適応の判断は慎重に行う必要があり、経時的な拡大速度をみることは特に重要である。

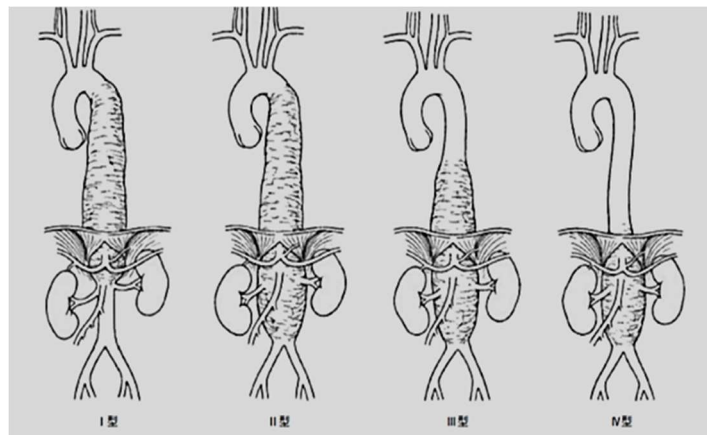


図.18 胸腹部大動脈瘤の Crawford 分類

日本循環器学会/日本心臓血管外科学会/日本胸部外科学会/日本血管外科学会:2020年改訂版大動脈瘤・大動脈解

離診療ガイドライン https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/07/JCS2020_Ogino.pdf 2020.8.8 閲覧より引用

基本的には胸部下行大動脈と同様の取り扱いが行われるが、TAAA では稀に紡錘状瘤に嚢状瘤を合併することがあり、特に横隔膜部での蛇行を伴う症例では屈曲部に限局性突出を伴うことがある。このような症例においては破裂のリスクを勘案し、早期の侵襲的治療介入も考慮する必要がある。

3) 腹部大動脈瘤 (Abdominal aortic aneurysm: AAA): 形態は仮性、解離性もあるが、真性が最も多い。大動脈壁の一部が局所的に拡張して瘤を形成する嚢状瘤、又は直径が正常径の1.5倍を超えて紡錘状に拡大した紡錘状瘤がある。腹部大動脈の正常径は約2cmであり、直径3cm以上になると紡錘状AAAと診断される^{13,23)}。TAA、TAAA、AAAは一連の疾患であるが、部位によりアプローチ法や分枝の問題で治療に対する考え方が変わってくる。その中でAAAは有病率および治療件数共に最も多い。

a) 自然歴: 瘤径の拡大に伴い、拡大速度および破裂のリスクは増大する⁴⁷⁾。瘤径とfollow up時の非破裂生存率^{48, 49)}などから瘤径が55mmを超えると破裂リスクが高くなることが示され、瘤径55mm以上は欧米での治療基準となっている。

b) 疫学: (1) AAAの有病率は60歳以上の全男性の1%、60歳以上のリスクファクターを有する男性の数%と考えら

れている。胸部大動脈瘤に比べ3倍程度多い。

(2) リスクファクター(◎強い、○中程度)

◎男性、◎年齢(60歳以上)、◎喫煙、◎高血圧、○AAAの家族歴、○心疾患、○末梢動脈疾患など

c)診断:(1)他疾患の検索中の偶然の発見;多くの場合、他病の検査中にCTやMRI、エコーで偶然発見される。一部に検診や腹部拍動性腫瘍の自覚により診断される。

(2) 触診:触診による診断率は高いとはいえないが、AAAの啓発の意味でも重要である。

(3) 超音波検査:エコーによる腹部大動脈瘤の発見精度は、感度98%、特異度100%と言われ非常に高い。ただ、わが国では公的スクリーニングシステムは行われておらず、他目的のエコー時に発見されることが多い(図.19 右)。

(4) (造影)CT検査:AAAの治療適応、治療計画、術後の状態を評価の標準的なモダリティである(図.19 左)。造影剤と被曝という侵襲を伴う。



図.19 同一患者の造影CT(左)と超音波像(右)

d)侵襲的治療の適応

(1)紡錘状真性瘤:欧米では瘤径55mmを適応としているが、日本では体格差を考慮してやや小さめの適応としている。しかし未だわが国では明確な治療適応基準はない。おおよそ「**男性50mm または55mm以上、女性45mm以上、または6か月で5mm以上の拡大例**」¹³⁾となっている(表.1)。施設により適応に差があるのが、我が国の現状である。

(2)嚢状真性瘤:基本的に瘤径に関係なく発見されれば治療適応が考慮される。「**拡大傾向あれば適応**」だが^{13,23)}、経時変化が見られず、破裂に至らない嚢状瘤も存在する。

e)治療

内科的治療法は確立されておらず、外科的/侵襲的治療のみが破裂を予防する。標準的な治療は、人工血管置換術およびSG内挿術である。

(1) 人工血管置換/移植術:開腹後、腎動脈下大動脈

および両側の腸骨動脈を遮断し、瘤を切開して中枢と末梢の正常部分と人工血管とを吻合する(図.20)。

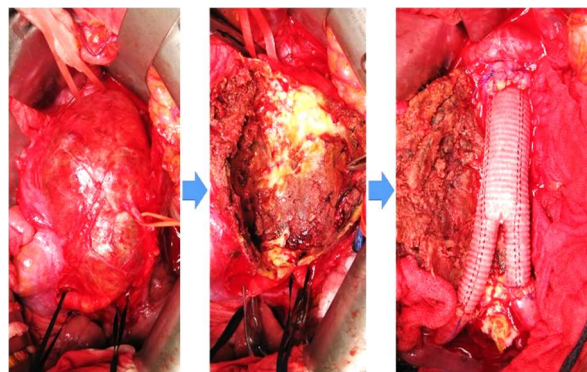


図.20 人工血管移植術(上方が頭側)

(2)SG内挿術=EVAR: endovascular aortic repair:大動脈瘤の中枢側および末梢側の健常部分の間で、SGと呼ばれる骨格付きの人工血管を瘤内腔に留置して、動脈瘤内への血流の流入を無くして破裂を防ぐ治療である(図.21)。



図.21-a 2020年現在にわが国で使用可能な腹部用SG

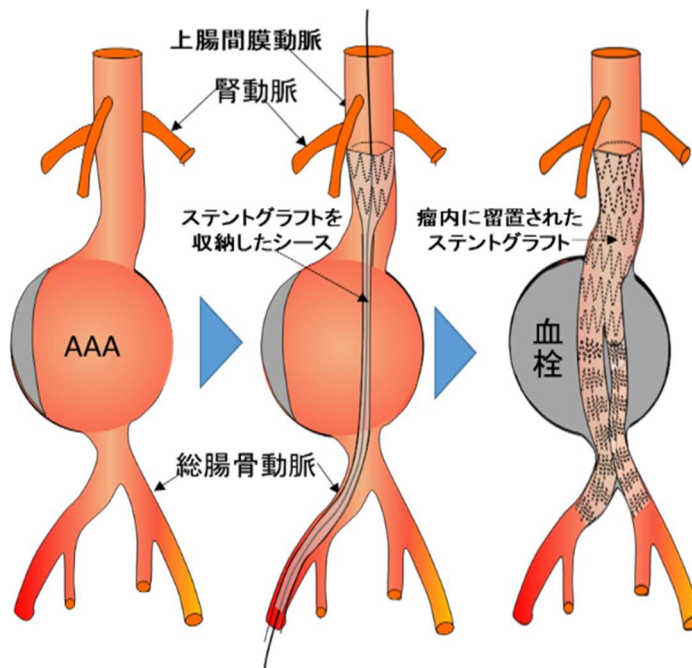


図.21-b EVAR実施前・中・後のシェーマ

EVAR 術後には endoleak やマイグレーション(migration: 移動)の問題が潜在し、術後にも瘤拡大および破裂のリスクがごくわずかではあるが残存するため、現時点では生涯フォローアップが推奨されている(p.26 参照)。

f) 腹部大動脈瘤の診療におけるエコーの位置づけ

下図のようにエコーは AAA 診療において①スクリーニング、②治療までのフォローアップおよび③EVAR 後のフォローアップにおいて重要な役割を担う(図.22)。

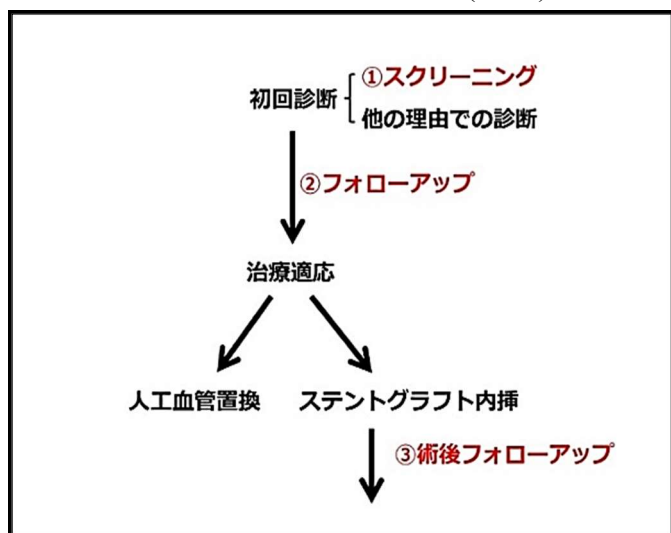


図.22 AAA 診療におけるエコーの役割

(1)スクリーニング: 腹部大動脈瘤のエコーの描出能は高いため、海外のガイドラインではエコーによる AAA のスクリーニングが推奨されている⁵⁰⁻⁵²⁾(表.2)。

検査前臨床的確率を高めるために、リスクファクター(年齢、性、喫煙、家族歴など)によりスクリーニング対象者を絞っている。我が国では、公的なスクリーニングは行われていない。

表.2 腹部大動脈瘤の超音波スクリーニング

65 歳以上の男性	Class I	Level of evidence A
喫煙歴のある 65 歳以上の女性	Class IIb	Level of evidence C
喫煙歴と家族歴の無い女性	Class III	Level of evidence C
腹部大動脈瘤患者の 1 親等	Class IIa	Level of evidence B

(2)治療前フォローアップ: AAA の治療適応は、瘤径と拡大傾向で判定されるため、評価時の瘤径計測(図.23)とその再現性が重要である(p. 10 瘤径計測の項参照)。

紡錘状の経過観察は 4cm 未満が 1 年毎、5cm 未満で

半年毎、以上で 3 ヶ月毎が目安だが、5mm 以上／半年の拡大、および嚢状瘤には注意が必要である。

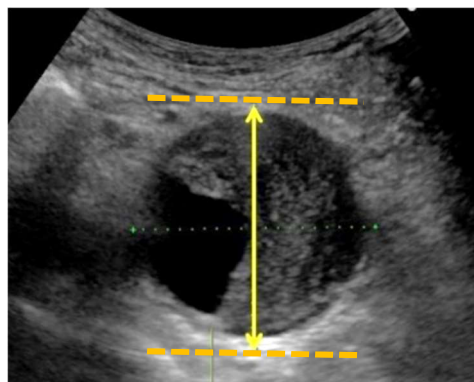


図.23 瘤径の計測法(直径を外膜間で計測)

(3)EVAR 後フォローアップ: 評価項目として、瘤径(p.10 を参照)、endoleak(p.26 に詳細を記載)等々を評価する。

g) 特殊な腹部大動脈瘤

(1) 腹部大動脈瘤破裂(破裂性腹部大動脈瘤: ruptured abdominal aortic aneurysm)

AAA は破裂する瞬間まで無症状のことが多く、破裂すると後腹膜腔、腹腔内に急速に内出血を来し激しい腰痛、腹痛を訴え短期間にショックに陥り、意識消失、心停止に至る。AAA 破裂の死亡率は 90%を超えている。

超音波所見: 通常、大きな動脈瘤と周囲後腹膜に血腫(hematoma)が確認される(図. 24)。破裂孔が確認されることは少ない。

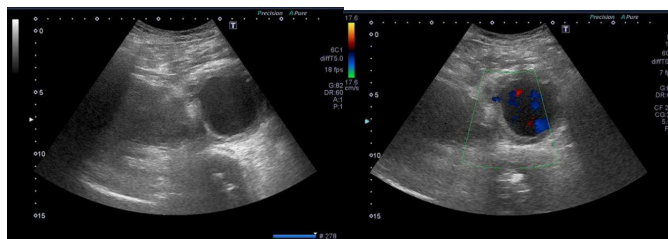


図.24-a 腹部大動脈瘤破裂例:エコー像

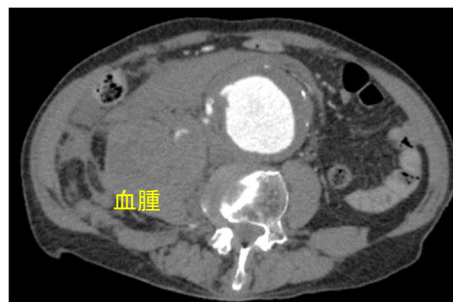


図.24-b 腹部大動脈瘤破裂例:造影 CT

内腔の造影剤は破裂孔を通り、右後腹膜の巨大血腫にも造影効果あり

(2)炎症性腹部大動脈瘤 (inflammatory abdominal aortic aneurysm: IAAA)

AAA の 5%程度に見られ、瘤を取り囲む外膜/後腹膜が炎症により肥厚する病態である。原因は不明で、後腹膜線維症や IgG4 関連疾患の類似疾患とも考えられている (IX章参照)。発熱、CRP 陽性、腹痛を来すこともあり、症候性の AAA との鑑別が重要だが、IAAA が通常の瘤より破裂リスクが高いわけではない⁵³⁾。大動脈の両側を走行する尿管を巻き込み水腎症、腎不全を発症することがある。

超音波所見: 外膜の外側に外膜よりもやや低輝度な厚い層(Mantle sign: マントルサイン: 瘤周囲の低輝度部分を称し、背側に比し腹側が厚い)が確認される(図.25)。壁在血栓のある動脈瘤では瘤壁の境界が分かりにくいので、内膜の石灰化等を瘤壁の目安にする。また、IAAA が疑われた時は両側の水腎症の有無も評価する。

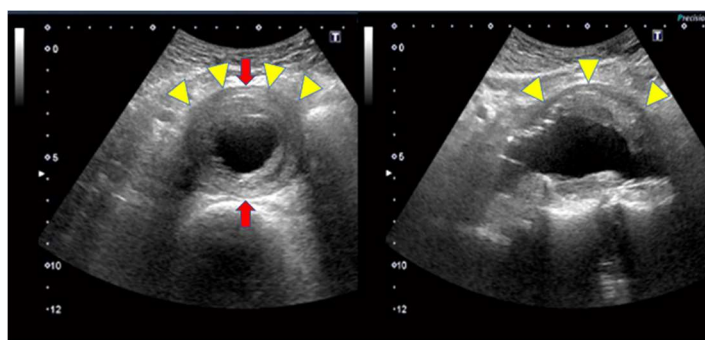


図.25-a 炎症性腹部大動脈瘤のエコー像

(左:短軸像、右:長軸像:黄色矢頭で示す低輝度層がマントルサインである。
瘤径は、低輝度層を含めて計測した直径/最大短径:赤矢印である。)

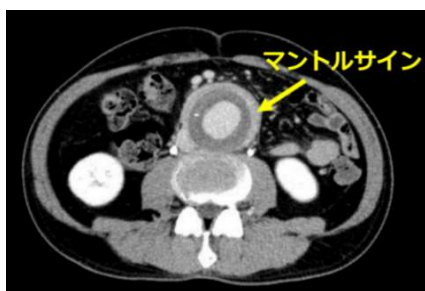


図.25-b 同一患者の造影 CT 横断像

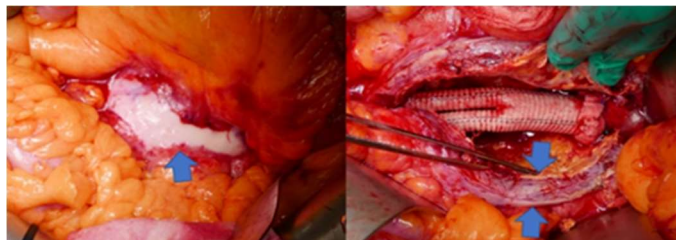


図.25-c 炎症性腹部大動脈瘤の術中所見

左:動脈瘤表面が陶器様、白色光沢(矢印)で周囲組織を巻き込む。右:瘤壁を切開し人工血管置換をした像。矢印に挟まれた厚い瘤壁が見られる。(向かって右が頭側)

(3)感染性腹部大動脈瘤 (infected abdominal aortic aneurysm) 大動脈の壁在血栓や PAU の血栓に感染し、大動脈壁が脆弱になるため短期間で大動脈が拡大する病態。非常に稀であるが重篤な病態で治療にも難渋することが多い。感染の発症原因は不明なことが多い。

超音波所見: 感染性腹部大動脈瘤に特徴的なエコー所見はない。瘤の形状が不整形であったり、感染による air の存在などが間接所見だが、エコー診断は困難である。

(4)解離性腹部大動脈瘤 (dissecting abdominal aortic aneurysm:p.17 参照)

腹部に及んだ大動脈解離が拡大して、腹部に瘤を形成したもの。通常の AAA より破裂リスクが高い。

超音波所見: 急性解離は隔壁が動揺のあるフラップとして確認される。慢性解離では隔壁が厚く、境された 2 腔が確認される(図. 26)。手術適応は、真性瘤に準じる。



図. 26 解離性腹部大動脈瘤の造影 CT 像(左)、エコー像(右)

(5)大動脈(瘤)-下大静脈瘻(aortocaval fistula)

AAA または腸骨動脈瘤が、接する下大静脈に穿破した状態で、急性の心不全、腎不全、下肢浮腫を呈する。腹部大動脈瘤-下大静脈瘻の 3DCT では、造影早期相で下大静脈が造影されている(図.27-上段:矢印)。

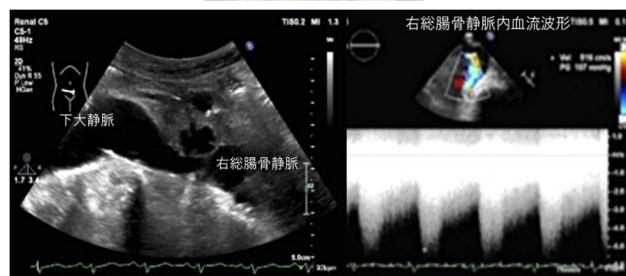
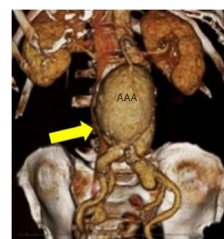


図.27 動静脈瘻: AAA-下大静脈瘻 3DCT(上段:矢印)
腸骨動脈瘤-腸骨静脈瘻 超音波像(下段)

(6)孤立性腸骨動脈瘤 (isolated iliac artery aneurysm: IIAA) :腹部大動脈瘤では拡大が連続的に腸骨動脈に続くことはしばしばみられる。これに対し腹部大動脈は正常であるが腸骨動脈のみが拡大する場合があります、孤立性腸骨動脈瘤 (IIAA) と呼ばれる(図. 28)。腹部大動脈瘤に対する IIAA の頻度は 4.7-6.8%と報告されており比較的稀な病態と考えられていたが、最近では画像診断の発達により偶発的に診断されるケースも増えている⁵⁴⁾。腸骨動脈瘤の明確な定義はないが、概ね血管径が 2.5cm を超えるかまたは嚢状の突出がある時に腸骨動脈瘤と診断される⁵⁵⁾。IIAA には総腸骨動脈瘤、内腸骨動脈瘤、または両者が合併したものが含まれる。IIAA の問題点は拍動性腫瘍のような自覚症状に乏しいことと、腹部エコーで比較的に見えにくい部位にあるためエコーのスクリーニングで見落とされることである。

IIAA の治療適応には一定の見解はないが、径 30mm を超えると拡大速度が増加し⁵⁶⁾破裂症例が散見されることから 30mm が治療適応とされることが多い。近年は血管内治療が増加しているが、血管内治療に伴う内腸骨動脈の温存の是非が議論されている。また、自覚症状に乏しいことから初発症状が破裂であることも度々ある。

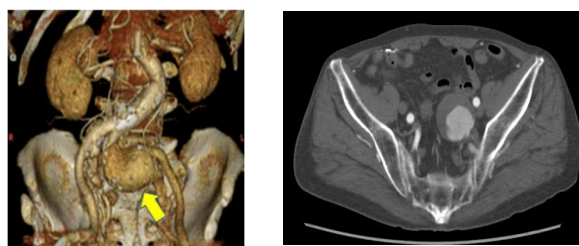


図.28-a 孤立性左腸骨動脈瘤 3DCT 像(左)同造影 CT 像(右)

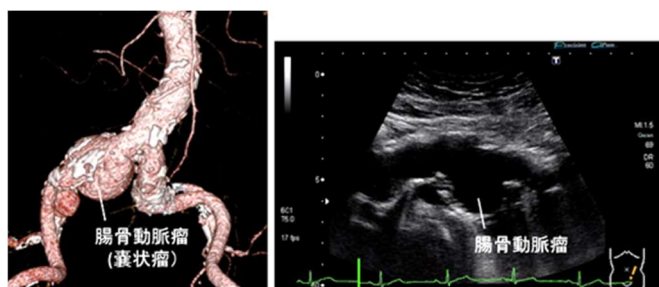


図.28-b 孤立性右腸骨動脈瘤3DCT 像(左)同超音波像(右)

II. 大動脈縮窄症(coarctation of the aorta)

広義の大動脈縮窄は高安動脈炎(p.21 参照)など後天的な要因で起こる異形大動脈縮窄症(図.29-a)と先天性の

狭義の大動脈縮窄が含まれる。異形大動脈縮窄は様々な場所に起こりうるが、先天性の大動脈縮窄は鎖骨下動脈分岐から動脈管索の部位におこる。縮窄の発生部位により管前型、管型、管後型に分けられる⁵⁷⁾。管前型は Turner 症候群の 5%に認められる⁵⁸⁾。また、管後型は後天性のものに多いとされる。大動脈の形態評価は通常、MRI や CT で行われるが、大動脈弓部や心の合併奇形の有無の判断や、動脈管開存を合併する場合のシャント率の計測など、超音波検査も重要な役割を果たす⁵⁹⁾。

大動脈の縮窄・狭窄により狭窄前後で血圧差が生じる(図.29-b)。遠心性の血流障害を補うために胸部肋間動脈を介した側副路の発達が顕著となることがあり、胸部単純 X 線写真における rib notching (Roesler sign) は本症における側副路の発達に伴いみられる肋骨の有名な形態的变化である。狭窄が高度な場合、幼少期に外科的再建術が行われるが、いったん解除された狭窄も、成長に伴い相対的に狭窄となることがあり、学童期や成人期での再度の血行再建を要する場合も見られる。末梢の血流を維持するために慢性の中樞高血圧が生じうるため、心負荷の発生などに配慮する必要がある。超音波検査ではこれらの合併症の検索にも留意する必要がある⁶⁰⁻⁶²⁾。

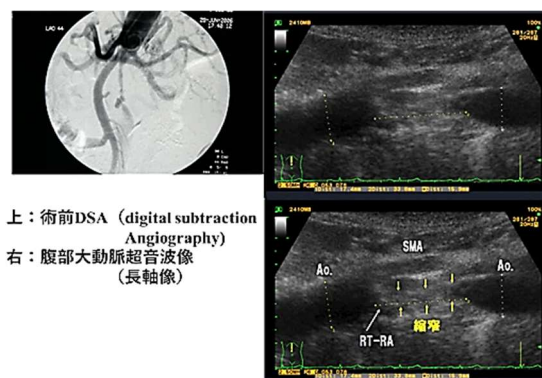


図.29-a 高安動脈炎による異形大動脈縮窄症

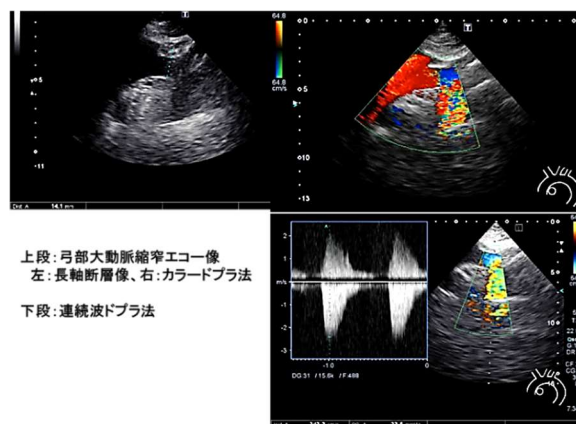


図.29-b 弓部大動脈縮窄の評価

III. Shaggy aorta

Shaggy aorta(図.30)は文字通り「毛羽立った大動脈」を意味しており、大動脈の高度粥状動脈硬化性の変化により血管壁に蓄積したコレステロール結晶を主体とする粥腫が毛羽立ち様に観察されることに由来する⁶³⁾。このコレステロール結晶が末梢に飛散すると脳を含めた臓器、筋、足趾に障害、壊死を起こす。通常これらの病態は総称して shaggy aorta 症候群と呼ばれ、大動脈からつながる各臓器に障害を起こしうる。特に足趾に起こる症候を Blue toe syndrome と呼び、趾のチアノーゼ、皮膚の網状斑、趾潰瘍・壊死が見られる。趾の虚血に関わらず末梢動脈を触知することが特徴的である。

Shaggy aorta に伴う塞栓症は、コレステロール塞栓(cholesterol embolization)またはコレステロール結晶塞栓(cholesterol crystal embolization)と呼ばれ、腎障害を起こしたものは腎アテローム塞栓、足趾の症状を起こしたものは上記の blue toe syndrome などと、多くの名前で呼ばれ混乱しやすい。

近年、血管内治療が盛んに行われるようになり、shaggy aorta 症例での血管内操作による医原性塞栓症が問題となっている。現段階では、積極的に shaggy aorta を抑える治療法は確立していない⁶⁴⁾。

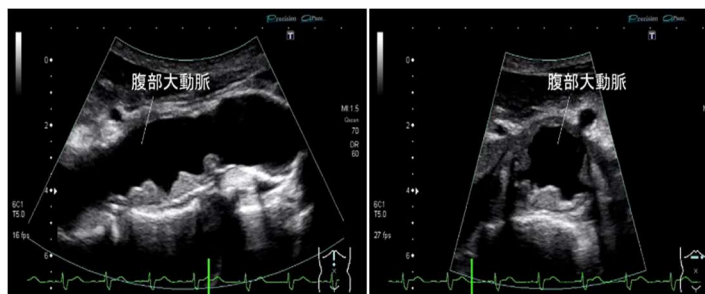


図.30 shaggy aorta(左:長軸像、右:短軸像)

IV. 大動脈解離(aortic dissection)

A) 疾患概念: 解離とは「動脈壁が中膜のレベルで、動脈走行に沿って二層に剥離し、二腔となった状態」(図.31)で、**急性に発症**する(acute aortic dissection: AAD)¹³⁾。フラップ(内膜と「中膜の一部」を含む動脈壁の一部; flap)により、本来の動脈腔(真腔; true lumen)と動脈壁内に新たに生じた腔(偽腔; false lumen)の二腔を形成し、両腔は亀裂(tear; 真腔から偽腔への入口部(entry)、偽腔から真腔への再入口部(re-entry))を介して交通している^{13,23)}。

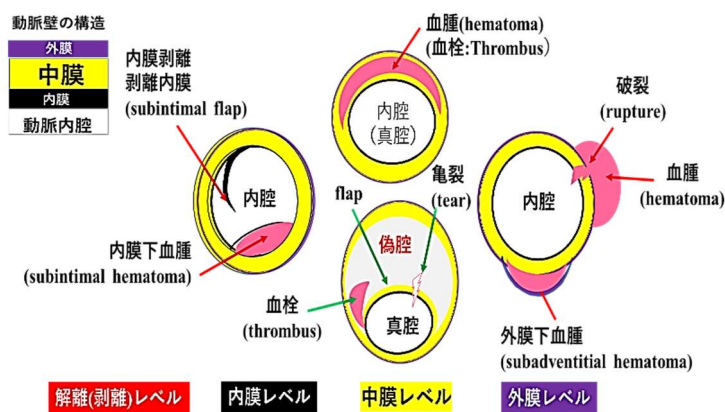


図.31 大動脈解離の病態(中央が「解離」)

左: 内膜が裂けると、内膜剥離や内膜下血腫が生じる。

中央: 中膜レベルで「動脈解離」が生じ、偽腔に血流の有る開存型(下)と血流の無い閉塞型(上)がある。「内膜」と「中膜の一部」が「flap」を構成する。

右: 外膜レベルでは、外膜下血腫が生じる。

全層の損傷は「破裂」であり、血腫(稀に仮性瘤)が生じる。

病期は2週間以内が急性期、2週から3ヶ月までが亜急性期、3ヶ月以上が慢性期で、偽腔はしばしば拡大して、瘤(解離性大動脈瘤 dissecting aortic aneurysm: DAA)を形成する(p.11 参照)。

B) 分類: 本症の分類は、解離の範囲にもとづいた **Stanford 分類**(A 型; 上行に解離有り、B 型; 上行に解離無し)、解離の範囲とエントリーの位置にもとづいた **DeBakey(DB)分類**(**DBI型**: 上行から下行まで解離、エントリーは上行大動脈、**DBII型**: 解離範囲は上行のみ、エントリーは上行大動脈、**DBIII型**: 解離は下行以遠のみ、エントリーは左鎖骨下動脈以遠(**DBIIIa**: 解離範囲が胸部大動脈に止まる、**DBIIIb**: 解離範囲が腹部大動脈に至る))がよく知られている。

エコー上は、急性期治療方針(A 型は侵襲的治療の適応、B 型は集中内科治療も、合併症有りは侵襲的治療の適応)から、Stanford 分類が汎用される。

さらに、偽腔血流の状態から**偽腔開存型**(図. 32:d-f)、急性期から偽腔に血流がみられず、閉塞血栓化していると判定できる**偽腔閉塞型**(図. 32:a,b)、血栓化偽腔の一部に ULP を認める **ulcer-like projection(ULP)型**(図. 32:c)の3型の分類法もある^{13, 65, 66)}。

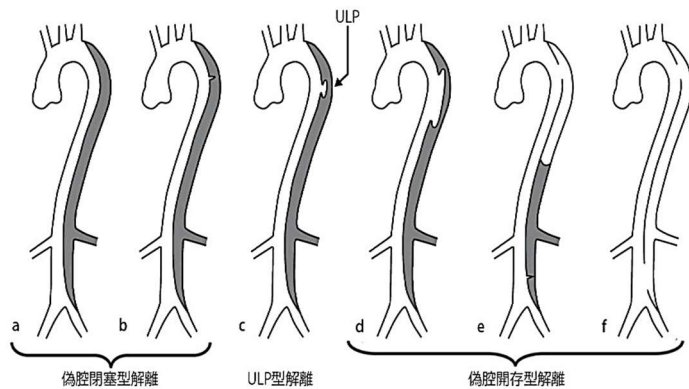


図.32 偽腔の状態による大動脈解離の分類

日本循環器学会/日本心臓血管外科学会/日本胸部外科学会/日本血管外科学会:2020 年改訂版大動脈瘤・大動脈解離

診療ガイドライン https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/07/JCS2020_Ogino.pdf (2020.8.8 閲覧)より引用

C)超音波検査: 急性解離では解離の診断とともに心嚢液貯留、破裂、臓器虚血などの「解離合併症」の判定も必要で、迅速な診断が要求される。確定診断には一般的に造影 CT(可能であれば心電図同期での撮影) が用いられるが、超音波検査で flap が認められれば大動脈解離の診断がほぼ確定する⁶⁷⁻⁶⁹⁾(図.33, 表.3)。

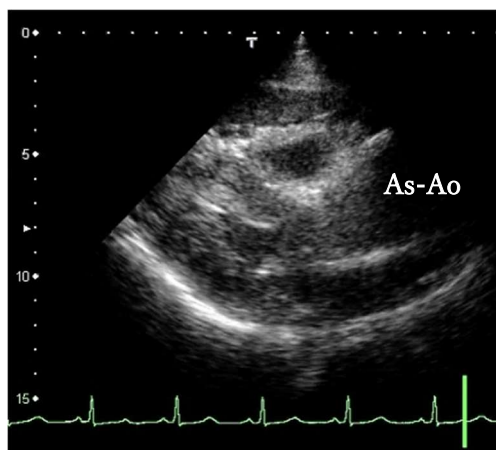


図.33-a 上行大動脈(As-Ao)拡大と心膜液(偽腔閉塞型解離)

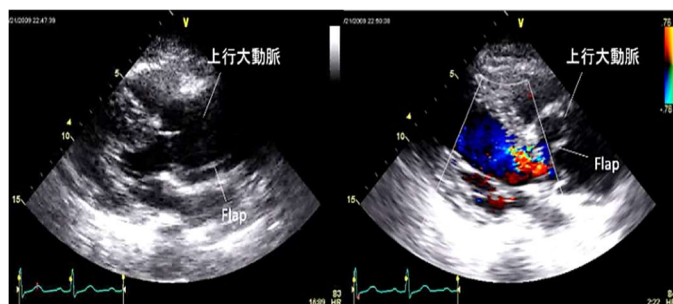


図.33-b 上行大動脈の観察(fl原因を確認)

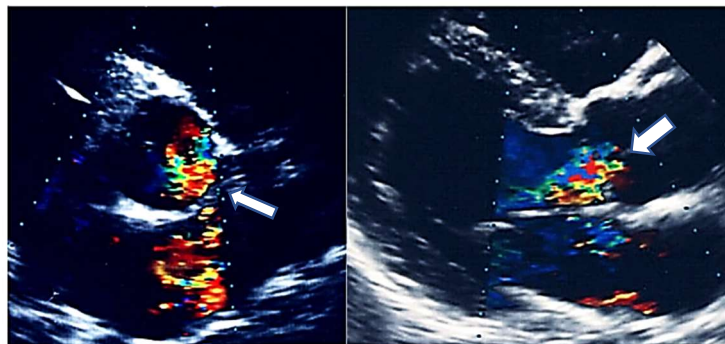


図.33-c 大動脈解離に合併した大動脈弁逆流(矢印)

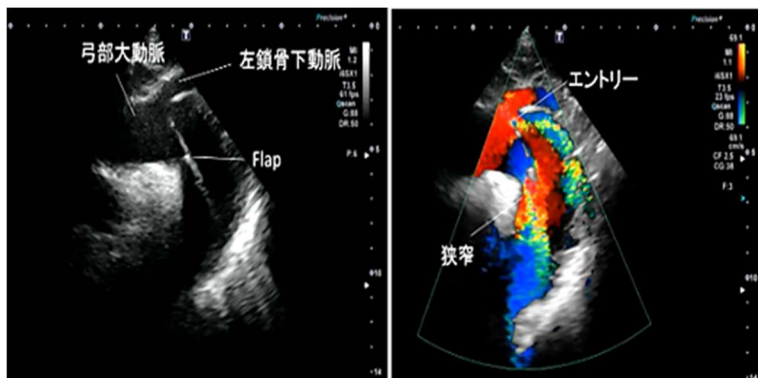


図.33-d 弓部大動脈の観察(fl原因を確認)



図. 33-e 下行大動脈(Ds-Ao)の観察(2腔を確認)

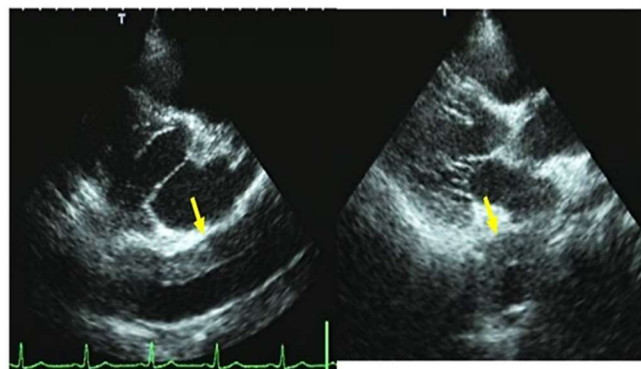


図.33-f 下行大動脈(矢印)の観察(偽腔閉塞型解離)

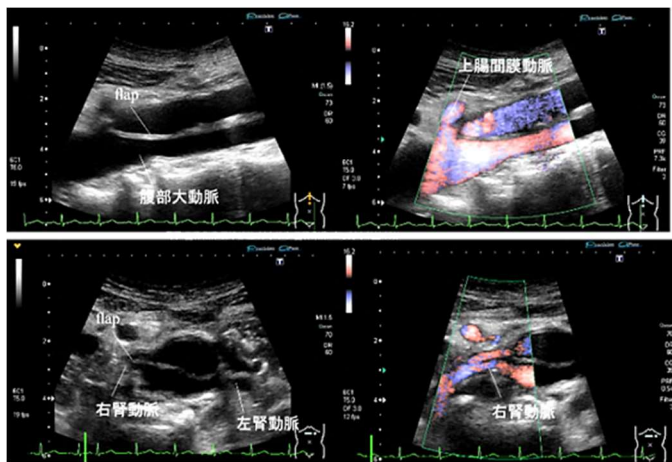


図. 33-g 腹部大動脈の観察(分枝との関連を確認)

以下に状況に応じたエコー検査の手順を示した。

1) 大動脈解離が確定していない胸痛の患者の場合；

急性心筋梗塞(AMI)、急性肺塞栓症(APE)、急性大動脈解離(AAD)の3つすべてを迅速にスクリーニングすることを目的とする⁷¹⁾。診断のための迅速検査であり、細部にこだわらず場合によっては具体的な計測を行わずに実施することもある。

まず心臓をみる。

(1)心嚢液の貯留(図.33-a):あれば急性大動脈解離の可能性が上昇する。心破裂、急性心膜炎などが鑑別疾患となる。

(2)大動脈基部: flapを確認する(図.33-b)。flapがあれば、AADが確定する。

(3)壁運動の低下とその部位:心筋梗塞において出現する。心電図変化との一致を確認する。AADにて解離が基部に及ぶことでAMIが合併することがある。

(4)弁膜症: AADで解離が基部に及んで大動脈弁逆流(aortic regurgitation; AR)が出現することがある(図.33-c)。僧帽弁逆流(mitral regurgitation; MR)はAMIの合併症としての乳頭筋の断裂によって急性に発症することがある。

(5)肺高血圧:右室の拡大、圧較差の大きな三尖弁閉鎖不全などの肺高血圧症を示唆する所見は、APEを疑う。短軸像における右室の左室への圧排所見(D-shape)も肺高血圧の所見であり、APEを疑う。

次いで血管全体を見る。心臓用のプローブをそのまま

使う。血管の観察は慣れが必要なので、日頃から血管エコーに慣れておくことは重要である。

(1)上行大動脈:上行大動脈の径をなるべく末梢まで追って解離・瘤が無いか、周囲に血腫など無いかをみる。長軸像が得られている傍胸骨部位から、一肋間上げて検査を行うと、大動脈が追いやすくなる(図.4, 5)。

(2)弓部大動脈:胸骨窩からのアプローチでSagittal viewが観察できる。解離・瘤が無いか、周囲に血腫など無いかをみる。(図.6, 33-d)

(3)下行大動脈:心尖部アプローチで、下行大動脈は短軸像として見られるので、そこでの解離の有無を確認する。心窩部は下行大動脈がもっともよく見えるので、このViewで必ず確認する。(図.7, 33-e,f,g)

一般にここまでの検査でAMIが確定している、もしくは強く疑われる場合以外は、確定診断のために造影CTを行う。エコー検査に時間をかけすぎて、CT検査へ行く時間が遅れてはならない。

なお、大動脈解離のリスクスコア(ADD-RS:表 3-b)⁷⁰⁾によるFoCUS(表 3-c)⁶⁹⁾にD-dimer測定を組み合わせたアルゴリズムによる診断(図.34)も提唱⁶⁹⁾されているので、是非、参考にして頂きたい(表 3-a)。

表.3-a エコーによる急性大動脈解離の診断

	推奨クラス	エビデンスレベル
経胸壁心エコー図とDダイマー及び大動脈解離リスクスコアによる救急外来での診断	I	B
経胸壁心エコー図による確定診断	III	C
経胸壁心エコー図によるA型における合併症の診断	I	B
造影CTあるいは心臓MRI検査が不可能な場合の経食道心エコー図による診断	IIa	B

表.3-b Acute dissection detection – Risk score: ADD-RS⁷⁰⁾

次の3つのカテゴリで、カテゴリ内の項目をひとつでも該当すれば1点とし、0–3点で評価する。

病歴	マルファン症候群、大動脈疾患の家族歴、既知の大動脈弁疾患、既知の胸部大動脈瘤、大動脈の治療(手術)
症状	突然、激痛、引き裂くような痛み
理学所見	血流障害(脈拍の欠損、収縮期血圧の左右差、局所的な神経学的異常)、拡張期逆流性雑音、低血圧・ショック

表.3-c 大動脈解離のFoCUS⁶⁹⁾(transthoracic focused cardiac ultrasound)

直接所見	大動脈内のフラップ、円形または三日月状の5mmを超える壁肥厚、カルデラ様の大動脈壁潰瘍性病変
間接所見	4cm以上の胸部大動脈拡大、心膜液または心タンポナーデ、カラードプラ法での大動脈弁逆流

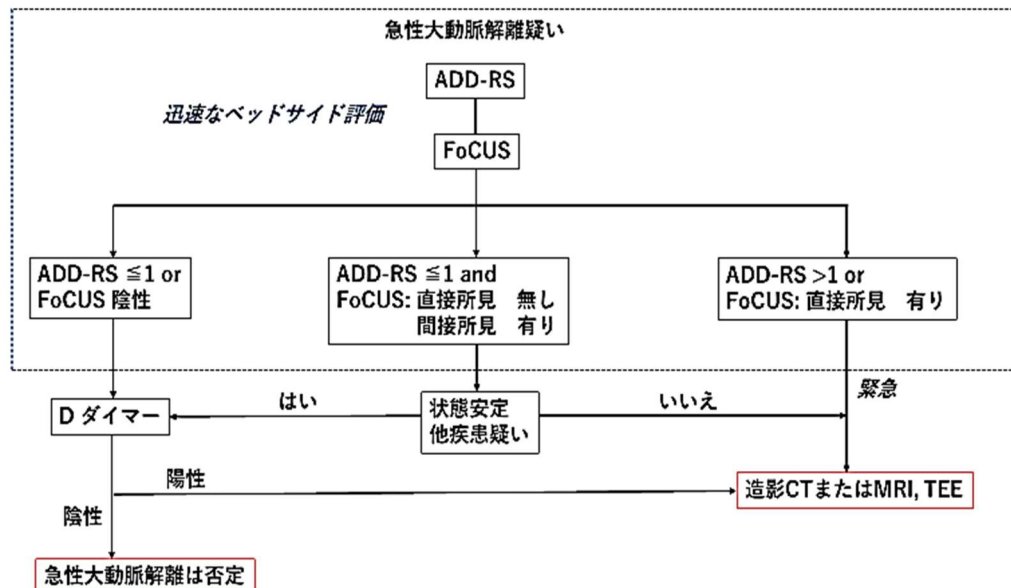


図 34 経胸壁エコーと D ダイマー及び急性大動脈解離危険因子による救急外来での診断アルゴリズム (69より許諾を得て引用)

ADD-RS: aortic dissection detection risk score=大動脈解離リスクスコア、FoCUS: transthoracic focused cardiac ultrasound=焦点を絞った経胸壁心エコー

2)急性大動脈解離が確定している場合；手術室へ行く直前の検査と、時間の制約のない場合は検査内容が異なる。偽腔が血栓化している場合には、エコーでは偽腔が明らかに描出できないこともある。

大動脈解離に直接関連する事項として、

(1)心嚢液の状態(量、粘稠度)は緊急度を決める重要な要因である。血行動態が破綻している場合には、その場で穿刺を行うこともある。

(2)AR の程度と大動脈基部径(Annulus 径、Valsalva 径)は重要な術前情報となる。上行置換(もしくは全弓部置換)のみで済むのか、基部置換も要するのかなどの術式にかかわる。

(3)頸部 3 分枝及び右総頸動脈への解離の波及を観る。

(4)下行から胸腹部の真腔の狭小化；どちらが真腔であるかの判断は困難であることも多い。真腔の狭小化の範囲が広く臓器虚血が生じている場合には開胸手術に先立ち TEVAR によるプライマリーエントリーの閉鎖を行う場合もある。

(5)腹部3分枝と腎動脈の解離の波及。とくに上腸間膜動脈への解離の進展は腸管壊死を引き起こして生死にかかわることがある。場合によっては開胸手術に先行して局所ステント内挿を行う。

(6)腸骨動脈への解離の波及。下肢への血流障害が残存する場合には、局所のステント内挿と腹部大動脈の開

窓もしくは TEVAR によるプライマリーエントリーの閉鎖を行う。ついで術前検査としての心機能評価を行う。A 型解離に心筋梗塞が合併していることもあり、議論はあるが PCI によって心筋虚血の解除をしてから手術を行うことが予後改善につながるとする報告⁷²⁾もある。

D)経食道エコーの位置づけ：腎機能障害や亡尿または無尿、造影剤アレルギーがあつて、造影剤の使用が困難な場合は、経食道エコーが必要となる⁷³⁾。また、移動が困難な場合、ショックなどで手術室に直行しなければならない場合は、現場または術場で経食道エコーにより、病態の評価が必要となる。さらには、造影 CT 施行後、状態の変化がみられた場合、数日以内であれば、経食道エコーが選択される。繰り返し検査ができることは経食道エコーの利点の一つである。経食道エコーの施行においては、十分な降圧と咽頭麻酔、さらには鎮静剤の使用を要する。

1)偽腔開存型の診断：手術時にはエントリー部の処理が必要となるため、エントリーの部位を同定することが重要である。経食道エコーによるエントリーの評価には、エントリー血流を直接検出できる場合と偽腔の血流方向からエントリー部を推定する方法がある。上行大動脈中間部のエントリーは、気管により経食道エコーでは観察困難であるため、偽腔の血流から推定する。すなわち、上行大動脈末梢の偽腔の血流が順行性であれば、より中枢側にエン

トリーがあることが推測できる。下行大動脈では、肋間動脈分枝部が剥離していることが多く、小エントリーとして観察されるが、治療を要するエントリーとは異なることを認識すべきである。

2)偽腔閉塞型の診断: 偽腔閉塞型大動脈解離は三日月状の壁肥厚として観察されるが、真性大動脈瘤の壁血栓や大動脈壁の動脈硬化巣と鑑別が困難な場合が少なくない⁷⁴⁾。ulcer like projection (ULP)と呼ばれる偽腔と局所的な交通がみられる部分がある。ULPは大動脈解離発症1週後に初めて観察される例も少なくない。また、下行大動脈では、偽腔開存型と同様に、肋間動脈へ通じる小エントリー血流が観察される。

3)合併症の診断: まず、心膜液の状態と心タンポナーデを観察する。破裂はいつでも起こりうるため、この項目

V. 高安動脈炎 (Takayasu's arteritis)

A)疾患概念: 脈なし病、大動脈炎症候群、高安病など多くの呼称があったが、現在は「高安動脈炎」で統一されている。日本を中心に東洋の若年女性に多い(男女比1:9)のが特徴で、若年の不明熱の原因としても重要である。本症は大動脈及びその主要分枝や肺動脈、冠動脈に炎症性壁肥厚をきたし、またその結果として狭窄、縮窄、閉塞または拡張病変を来す原因不明の非特異的大型血管炎である。

B)形態的特徴: 本疾患の罹患部位は「弾性血管」に限局している。典型例では血管内腔の狭窄病変から始まる。特に大動脈弓から分岐する三つの血管(腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈)が最も侵されやすいために、結果的に上肢血圧の低下をきたして「脈なし」となる。下行大動脈内にも進行して下行大動脈の狭窄・縮窄、その分枝である腎動脈の狭窄、さらに腹部大動脈の狭窄・縮窄をきたすことがある。上行大動脈では逆に拡張傾向となり、上行大動脈瘤(図.17)および大動脈弁閉鎖不全の原因となる。また肺動脈の拡大、冠動脈の狭窄などをきたすこともある。炎症の終末像としての著明な大動脈の石灰化が認められることも多く、本疾患を疑う特徴的な所見である。鑑別を要

は常に最初に観察する⁷⁵⁾。大動脈弁の解離合併は、経胸壁心エコー(TTE)より経食道エコー(TEE)で明瞭に観察できる。ただし、大動脈弁に解離が及んでいても、軽度であれば、弁輪にフラップを観察するのみで、大動脈弁逆流の合併はみられない。また、大動脈弁逆流は偏位しているため、逆流ジェットシグナルより吸い込み血流の大きさを参考にする。冠動脈入口部の解離合併はクリスタル角度30度前後の大動脈の短軸像で観察する。解離が及んでいなくても、真腔が狭小化して、虚血を生じる場合があるため、冠動脈の血流波形や左室壁運動も参考にする。弓部分枝血管は、真腔と連続しているか、分枝血管内にフラップが存在しないかを評価する。腹腔動脈と上腸間膜動脈は経胃的アプローチで観察される。解離合併の有無、真腔の狭小化を評価する。

する疾患に、大動脈病変を来すこともある巨細胞性動脈炎(高齢、男女比はほぼ1:2~3で、高安動脈炎と比較すると男性にも多く発症し、側頭動脈炎とも称される)がある。

C)超音波検査: 本症の確定診断には画像所見の存在が必須であり、胸部X線、CT、MRI、超音波、PET-CTによる評価が必要である。このうち超音波検査では、肥厚病変として総頸動脈のマカロニサイン、大動脈壁の肥厚、拡張病変として上行大動脈の拡張と大動脈弁閉鎖不全、狭窄病変として総頸動脈、鎖骨下動脈、下行-腹部大動脈、腎動脈などの狭窄・縮窄などを評価できる⁷⁶⁾。特に総頸動脈のびまん性肥厚は、本症を疑う所見とされる(図.35)。

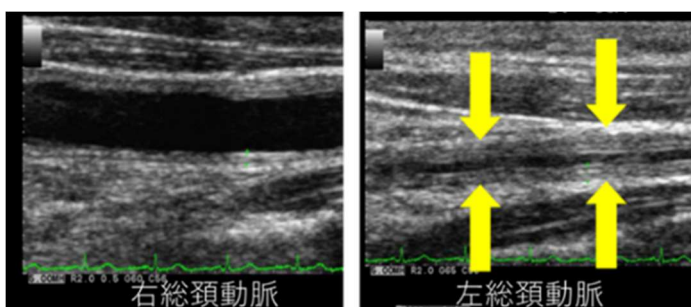


図.35 左総頸動脈の縮窄と「びまん性 IMT 肥厚」(両側)

VI. マルファン症候群(Marfan syndrome: MFS)

A)疾患概念: 常染色体優性遺伝による遺伝病であり、

FBN1 遺伝子の異常が結合組織障害を引き起こし、骨格系、

心血管系、眼科系の3つに病変をきたす。MFSの典型的症例では高身長、長い手足、やわらかい関節などの骨格系の異常がその身体的特徴とされるが、予後を規定する合併症は心血管系合併症であり、死因の90%以上を占めている⁷⁷⁾。

心血管系合併症のうち重要なものは、動脈壁の脆弱性に起因する急性大動脈解離と真性大動脈瘤(図.17)である。真性大動脈瘤のうち頻度の高いものは大動脈基部拡張であり、急性A型大動脈解離の原因となる。大動脈基部拡張は多くの場合に大動脈弁閉鎖不全症(AR)をともなっており(図.36)、また僧帽弁も結合組織障害によって脆弱であり、僧帽弁逸脱(MVP)によって僧帽弁閉鎖不全症(MR)となる。

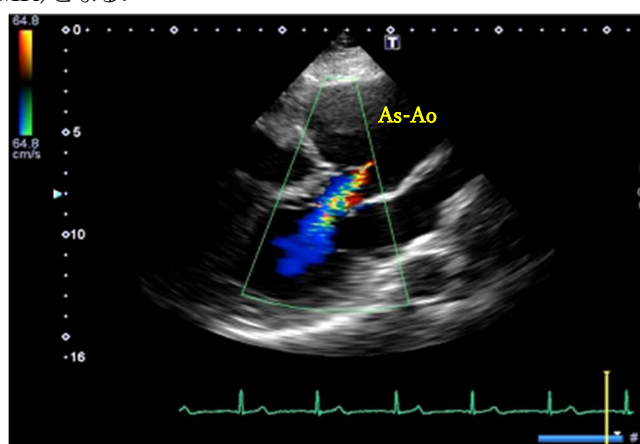


図.36 洋梨状上行瘤(As-Ao)+大動脈弁逆流

B)マルファン症候群類縁疾患: 遺伝性大動脈疾患のうちMFSの診断基準に当てはまらない患者が多く存在し、MFS類縁疾患とよばれている。代表的なMarfan類縁疾患として以下の疾患を理解しておく。

1)Loeys-Dietz 症候群(LDS) ; TGFBR1 または TGFBR2 の遺伝子の異常によって引き起こされる。一部の症例はMFSと外見上の特徴が似ている一方で、見た目はまったく普通であるケースまで、表現形はかなりvarietyに富む⁷⁸⁾。一般的にはMFSが眼、骨格、および心臓・大動脈の3つに病変が及ぶのに対して、LDSは心臓・動脈系に病変が集中していることが多く、眼病変があればLDSが否定できる。身体的特徴としては眼間解離(眼が離れている)、2分口蓋垂(口蓋垂が2つに割れている)などがあり、脈管所見としては大動脈分枝の拡張、頸動脈の蛇行、脳動脈の異常が多い。大動脈基部の拡張は頻度が高くA型解離の原因となるために、MFS同様に心エコー検査に

におけるValsalva径の評価は特に重要である。

大動脈瘤の解離・破裂はMFSよりも小さい大動脈径で生じるとされており、MFSよりもさらに早めのタイミングで手術に踏み切るべきと考えられている。

2)ACTA2 遺伝子異常; 外見上は明らかな身体所見を示すことがなく、診断基準も確立されていないので、確定診断を得るには遺伝子検査をおこなうしかない。MFSおよびLDSのように基部拡張をきたす頻度は少ない。動脈管開存症(PDA)などの先天異常が合併することがあるので注意する⁷⁹⁾。

3)血管型 Ehlers-Danlos 症候群 (vEDS);いくつかあるEDSの亜型のひとつであり⁸⁰⁾、COL3A1遺伝子の異常によって引き起こされる。消化管穿孔、子宮破裂、動脈破裂が代表的な3徴である。易出血性、薄く透けた皮膚、小関節の過動性、などの特徴的所見があるが、古典型のような、皮膚の過伸展は認めない。血管の脆弱性は、MFSのそれをしのぐとされており、一般的には破裂時を除き、侵襲的治療は禁忌とする考え方が主である。

C)超音波検査^{81,82)}(表.4):MFS に対して:(1)大動脈基部拡張: Annulus 径と Valsalva 径を測定する。Valsalva 径は手術適応を決定する重要な基準である。(2)大動脈弁閉鎖不全: AR は一般に Valsalva 径が大きくなるほど増大して、かつ大動脈弁の障害が進行する。手術適応決定の一助とする。(3)僧帽弁逸脱: その有無とともに MR の程度も評価する。(4)上行大動脈の径: 傍胸骨アプローチでは一肋間あげると上行大動脈は観察がしやすくなる。上行大動脈の拡張形態がいわゆる洋ナシ型(Valsalva 部位を最大とする、基部優位の拡張)であるのか、び慢性に全体が拡張しているかは、結合組織障害の有無を推定するに当たり重要な要素である。洋ナシ型と結合組織障害の関係を指摘する報告もある。

LDS に対して: 基部拡張、頸動脈の拡張と蛇行、大動脈分枝動脈の拡張などが特徴であり、よく観察して評価する。PDA などの先天異常が合併することがあるので注意する。

血管型 Ehlers-Danlos 症候群に対して: 大動脈そのものの病変よりは分枝動脈(肝動脈、脾動脈、上腸間膜動脈・腸骨動脈など)の瘤、解離がはるかに多い。大動脈基部の病変は頻度が低いが、基部拡張から解離を起こす症例もあり心エコーによる評価も念のために必要である。

ACTA2 遺伝子異常に対して: 本疾患に特徴的に知られている大動脈とその分枝の特徴はない. PDA などの先天異常が合併することがあり, その有無に注意する.

表4 マルファン症候群および大動脈 2 尖弁での心エコーによる大動脈基部および上行大動脈の評価

初回心エコー時の大動脈評価	Class I	Level of evidence C
心エコーで大動脈拡大を指摘された例での毎年の大動脈エコー評価	Class I	Level of evidence C

下段左: アフタ性潰瘍、中: ペーチェット病結節性紅斑様皮疹

右: ペーチェット病毛嚢炎様皮疹



図.37-b ペーチェット病の仮性大動脈瘤(矢印): 造影 CT 像

VII. ペーチェット病(Behçet's disease)

ペーチェット病^{83,84)}は口腔内アフタ、皮膚症状、眼病変、外陰部潰瘍を主症状とし、増悪と寛解を繰り返す原因不明の炎症性疾患である(図.37-a). 2013 年に改訂版チャペルヒルコンセンサス会議(CHCC2012)分類が発表され、ペーチェット病は多様な血管を侵す血管炎に分類された.

血管病変は静脈系有意に動脈系、肺循環系にも分布する. 動脈病変は、胸部や腹部大動脈など大型の動脈(図.37-b)に好発し、大動脈弁閉鎖不全を伴う例は予後不良である. 末梢動脈病変は大腿、膝窩、頸動脈に多い.

外科的治療の場合、縫合不全、グラフト閉塞などの術後合併症や吻合部動脈瘤などの局所再発が高頻度にみられる.

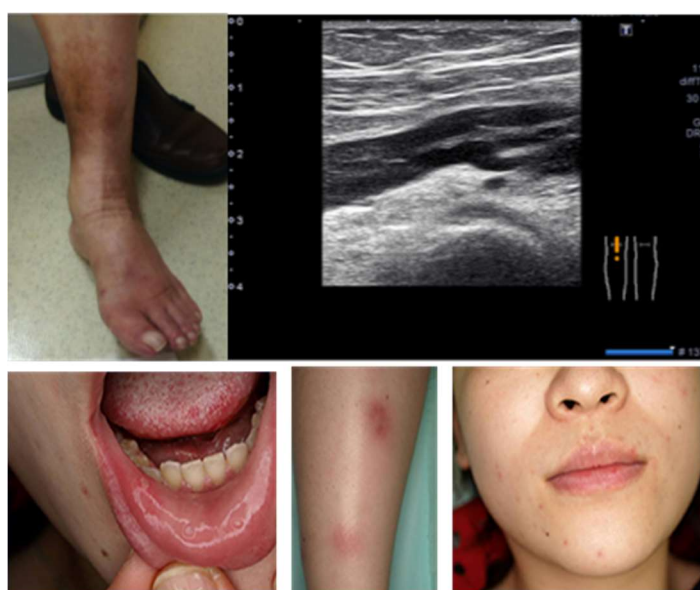


図.37-a ペーチェット病の血管病変(上段)と粘膜皮膚症状(下段)

VIII: 大動脈壁の動脈硬化重症度の評価

動脈硬化症(atherosclerosis)は、血管壁の内膜および中膜の形態学的な変化を意味する粥状病変(atherosis)と、血管特性上の硬化いわゆる血管壁自体の伸展性の低下を示す硬化性変化(sclerosis)より成る. 大動脈硬化は種々の検索法があるが、超音波法では主に TEE が用いられる⁸⁵⁻⁸⁸⁾. TEE では断層法により粥状病変の評価を、また M モード法により硬化性変化の評価が可能である.

a) atherosclerosis の評価法 TEE により胸部大動脈はほぼ全範囲で観察可能である. 粥状病変を部位別にみると、大動脈弓部に高率に認められ、その程度も最も強いことが知られている. 下行大動脈は食道に隣接し、両者はほぼ平行して走行するため定量評価が可能な超音波断層像の描出は容易である. 大動脈の後外側半周像は明瞭に観察されるものの探触子に近い内側の部位、すなわち時計表示で 11 時、12 時および 1 時の周辺は描出されない. TEE で下行大動脈を観察すると、健常者では内膜は平滑であり、輝度の上昇もみられないが、粥状病変が進行すると内膜の肥厚(Grade II)、隆起性病変(Grade III)、石灰化病変、潰瘍性病変、可動性病変(Grade IV)が見られるようになる. 大動脈硬化の評価には、TEE が有用である(表.5).

b) sclerosis の定量評価法 硬化性変化は大動脈 M モードを用い、動脈硬化度を表わす指標 β (stiffness parameter) により評価する. 胸部大動脈の横断面像を描出し、下行大動脈の内膜エコー像が常に描出され、最大径を記録していることを確認しながら心周期における径変化を記録する. 胸部大動脈は心室の収縮期にその径を増大させ、左室の収縮末期の時相よりやや遅れて最大と

なる。また拡張末期よりやや遅れて最小となる。左室からの血液駆出に伴って下行大動脈が伸展される程度とそのときの体血圧から血管の硬さの指標を算出することができる。すなわち、収縮期最大大動脈径($D_{\max}$)、最小大動脈径($D_{\min}$)と体血圧(収縮期血圧:SBP、拡張期血圧:DBP)より β 値(stiffness parameter)が求められる。

$$\beta = \ln(SBP/DBP) / \{(D_{\max} - D_{\min}) / D_{\min}\}$$

IX: IgG4 関連疾患(IgG4-related disease; IgG4-RD)

本症は、血清 IgG4 高値と組織での IgG4 陽性形質細胞の増殖・浸潤を特徴とする、全身の臓器に線維性、腫瘍性・肥厚性病変を呈する慢性リンパ増殖性疾患群で、2003 年に我が国で提唱され、現在世界的に認知されており⁸⁹⁾、2015 年には指定難病になっている。

IgG4-RD の中に、大血管から末梢血管にまで血管病変(外膜の炎症細胞浸潤、動脈壁の線維性肥厚などが特徴)を来す IgG4 関連血管病変があり、IAAA^{90,91)}や特発性後腹膜線維症との鑑別を要することが判ってきた。

さらには、冠動脈や頸動脈、腸骨動脈などにも発生し、

X: 大動脈分枝動脈疾患

超音波検査で観察可能な大動脈分枝動脈には胸部に腕頭動脈、総頸動脈、鎖骨下動脈、肋間動脈などと、腹部に腹腔動脈、上腸間膜動脈、腎動脈、下腸間膜動脈がある。胸部での弓部分枝は頸動脈エコー領域に含まれ、下行大動脈分枝は経胸壁法では観察が困難なことから、本稿では触れない。また、腎動脈には既に標準的評価法が提示されており、本稿では腹腔動脈と腸間膜動脈についてのみ概説する。

A) 腸間膜動脈閉塞症⁹³⁾

1) 概念: 腹部臓器の栄養血管である腸間膜動脈の血流障害を来す疾患で、閉塞症と非閉塞性腸間膜虚血症がある。前者は、腸間膜動脈の急性および慢性の閉塞症であり、後者は腸間膜動脈には器質的病変が無く、心拍出量の低下や血管れん縮に伴って生じる腹部内臓循環不全である。

2) 急性腸間膜動脈閉塞症: 高齢者に多く、急激な腹痛で発症するが、身体所見に乏しいことが特徴的である。塞

表 5 動脈硬化性疾患を有する例での心エコー施行時大動脈壁評価

経食道心エコー	Class I	Level of evidence B
経胸壁心エコー	Class IIb	Level of evidence C

高安動脈炎などとの鑑別も必要なことがある。

IgG4-RD には包括診断基準(臨床症状、血液所見、病理組織所見)があるが、臨床的に単一または複数臓器にびまん性または限局性腫大・腫瘍・肥厚性病変を認めた上に、高 IgG4 血症と生検での特徴的な病理組織学的所見を認められることで診断される。IAAAとされた約半数が IgG4 関連大動脈瘤であったとの報告⁹²⁾もあり、画像診断でのマントルサイン(p.15 参照)も特徴的である。

IgG4-RD は副腎皮質ステロイド治療が多くで奏功するが、再燃しやすいことも知られており、瘤症例では AAA に準じて手術適応が勧められている。

栓症が半数で、血栓症、解離や静脈血栓症もある。本症を疑えば救急対応が必須で、造影 CT が最も汎用されるが、血管造影が必要なこともある。超音波検査では、腹痛の鑑別診断や上腸間膜動脈の観察、および腸管浮腫所見などが参考になる。

3) 慢性腸間膜動脈閉塞症: 食後の腹部痛、体重減少が特徴で、abdominal angina(腹部アンギーナ)とも称される。狭窄病変が中枢側に多いことから、診断には超音波検査が有用である。治療は、近年、低侵襲な血管内治療(経皮的ステント留置術)が適応となっている。

B) 腹腔動脈起始部圧迫症候群

本症は稀だが、正中弓状靱帯や腹腔神経叢に圧迫されて腹腔動脈起始部が狭窄し、食後の腹痛 abdominal angina 様症状や栄養障害をきたす病態である⁹⁴⁾。超音波検査で、観察しやすい部位であり、解離や動脈硬化性狭窄との鑑別が可能である。腹腔動脈での PSV(peak systolic velocity)が、呼気時に増加する所見も参考になる。

治療は腹腔鏡下／開腹による靱帯切開で、時に血管内

治療も考慮される。

XI: ルリッシュ症候群(Leriche's syndrome)

本症候群は慢性動脈閉塞性疾患で、病変は腎動脈分岐部以下の腹部大動脈が閉塞(occlusion of terminal aorta)し、併せて総腸骨動脈分岐部または外腸骨動脈さらに浅大腿動脈にまで及ぶこともある。病因は血管炎、動脈硬化症、塞栓症、瘤、外傷、腫瘍圧迫などだが、近年は動脈硬化性が主である。症状は両下肢の間欠性跛行、

ED(erectile dysfunction: 勃起障害)、両下肢の筋萎縮や皮膚色調異常などである。下肢両側の脈拍減弱や血圧低下(ABI: ankle brachial pressure index 低下)で疑われ、超音波検査で「終末大動脈の閉塞」を確認し、閉塞範囲を評価する。治療法は虚血の程度や病変の範囲によるが、侵襲的治療の適応が検討される。

【治療時の応用】

I. 治療前評価

A) スtentグラフト(Stent graft; SG)内挿術

胸部、腹部の大動脈瘤あるいは大動脈解離に対し、瘤拡大の防止、entry 閉鎖を目的として SG を大動脈内に留置するカテーテル治療が行われている。本治療法は人工血管置換術に比べて低侵襲であり、治療成績は良好である⁹⁵⁾。その反面、術後早期から遠隔期まで合併症の問題もあり、画像診断による定期的な経過観察が必須であり、適切な追加治療が必要になることもある。

この治療法の術前評価ポイントは、大動脈瘤とstent留置予定部(proximal, distal landing zone)の血管径、長さ、壁性状、蛇行の有無、及び大動脈瘤と分枝血管との位置関係である。また、本治療法は血管内治療のため鼠径部

から病変部位までのカテーテルアクセスルートを、術前に確認しておくことが大切である。これらの確認により本治療法における解剖学的適応の適否が決定する。通常、CT 検査を中心に実施する施設も多いが、病変距離や病変部までの長さ以外ではエコーでの実施も勧められる。

B) 人工血管置換術

従来から確実な治療方法として実施されている。大動脈の人工血管置換術では、完全に血流を遮断する必要がある。そのため血流遮断部位の血管壁性状を事前に確認することは大切である。大きなプラークや可動性プラークを有する場合は注意が必要である。また大動脈瘤では瘤内部の広範囲に血栓を有する症例では末梢への塞栓症を来す危険性があり、術前の確認が大切である。

II. 治療中の応用

A) 経食道エコーによる大動脈解離術中のモニタリング

大動脈解離の手術中、経食道エコー(TEE)による術中モニタリングが施行される。通常、造影 CT 等で病態の確定診断後に手術は施行されるが、人工心肺に移行する前に TEE で大動脈解離の再度の評価を行い、偽陽性の可能性を再確認する。稀ながら心膜嚢腫破裂等の鑑別疾患が TEE で認められることもある⁹⁶⁾。また、心タンポナーデ所見があれば、一過性の大動脈破裂が考慮され、切迫破裂を念頭に手術に臨む必要性が生じる。

大動脈解離の確認後、解離の範囲、偽腔の性状、大動脈の径、大動脈基部(大動脈弁輪・バルサルバ洞・STJ)の径等を評価する。これにより、上行大動脈の人工血管置換術だけでよいのか、大動脈基部または弓部への手技が

必要となるのか等が判断される。

大動脈弁逆流は A 型解離の半数近くにみられる合併症であり、解離により逸脱した弁尖の同定や術式の検討が TEE でなされる。稀に上行大動脈のフラップが大動脈弁に落ち込んで、大動脈弁逆流が生じることがある。この場合は人工血管置換術のみで大動脈弁逆流は消失する。

冠動脈への解離進展は、左冠動脈より右冠動脈で多く見られる。カラードプラで狭窄血流等の評価を行う。

腸管虚血は少ない合併症であるが、一旦発症すると致命的になるため、経胃的に腹腔動脈と上腸間膜動脈のカラードプラシグナルを観察し、dynamic malperfusion や static malperfusion の有無を評価する。

術後は、病的な大動脈弁逆流や primary entry の残存

の有無、下行大動脈の十分な真腔の確保等を評価する。さらに人工心肺からの離脱に際し、左室の内腔径や壁運動から適切な容量負荷等を考慮する。

B) T 字型探触子による術中大動脈エコー

Ⅲ. 治療後の応用

A) スtentグラフト(Stent graft; SG)内挿術

人工血管置換術に比べて低侵襲である反面、術後早期から遠隔期まで画像診断による定期的な経過観察が必要である。主な観察評価ポイントは、瘤径の計測とエンドリーク(endoleak)の有無、stentグラフト(SG)内の血栓付着の有無と狭窄や閉塞の確認である。また、SG 留置部近接から分枝する血管に狭窄血流を来していないかを確認することも大切である。これらの確認は造影 CT を中心に行う施設が多いが、腎機能不全や造影剤アレルギーを有する症例、放射線被曝を避けたい症例に対するエコー検査の役割は大きい。特に、“どの部位から”、“どの程度の漏れ”、“狭窄の有無”等の血流情報はエコー検査の方が詳細に評価でき、有用性は高い^{97, 98)} (図.38)。

endoleak の観察は、造影 CT に比すとエコー検査に限界はあるが、無侵襲性と real time 性を活かし、B モードとカラードプラ法を併用して詳細に観察する眼とテクニックを駆使することを推奨する。

1) endoleak の検出・評価手順

a) 瘤径の計測: エコーによる endoleak 診断は、大動脈瘤径を正確に計測することから始める(p.10 瘤径計測参照)。術後早期では endoleak の有無に関わらず、有意な瘤径変化を示さないが、術後遠隔期では endoleak 例では増大、非 endoleak 例では縮小傾向がある⁹⁹⁾。また非 endoleak 例でも遠隔期に瘤径の縮小を示さない症例もあり⁹⁷⁾、endoleak 例と同様に厳重な経過観察が必要である。

瘤径を精度良く経過観察するには、測定断面を設定する際、多方向から観察し瘤の走行を立体的にイメージして記録し、瘤の最大部位を適確に捉えることである。また、計測時は瘤が最大となる部位を、計測ポイントは各断面で外膜の外側－外側(OTO:p.10 参照)を計測すると超音波検査と CT の動脈瘤径の差が小さくなる。

b) 瘤内部血栓性状の観察: endoleak を効率よく検索するには、SG 周囲の大動脈瘤内部性状を B モードで観察

大動脈の遮断部位の確認に、直接大動脈に探触子を接触させ走査することも有効である。特に術前の画像診断時に、大きなプラークや可動性を有するプラーク等を有する例で、有用性が高い。

することが大切である。endoleak の無い例では瘤内部が全て血腫、あるいは血栓像を示し、endoleak 例では境界明瞭な低輝度エコー(あるいは無エコー)領域を認めることが多い⁹⁸⁾。

また、カラードプラ法でも検出されないような低流速の endoleak を流動エコー(可動性を有する微細な点状エコー)¹⁰⁰⁾として観察されることもある。カラードプラで観察する前に、瘤内部血栓の性状を綿密に観察することが大切である(図.38,39)。

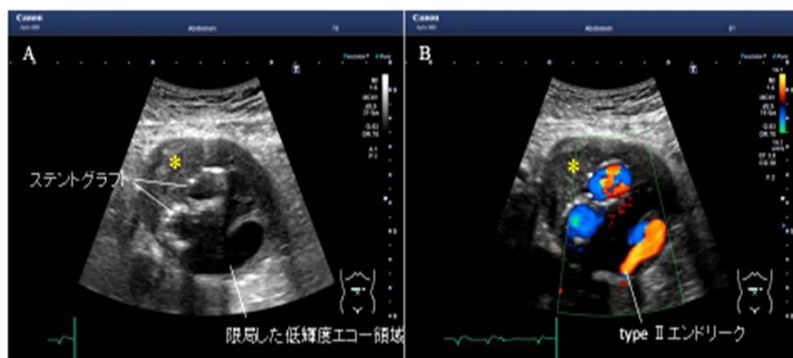


図.38 瘤内部血栓性状の観察

A. B モード: 瘤内部に限局した低輝度エコー(あるいは無エコー)領域が認められる。

B. カラードプラ像: 限局した低輝度エコー(あるいは無エコー)領域に血流シグナルが検出され、endoleak と判定される。(※は血栓を示す)

c) 瘤内部血流状態の確認: カラードプラ法を用いて長軸、あるいは短軸断面で SG 周囲の動脈瘤内部を描出し、血流シグナルを確認する。この時、上記の瘤内部血栓性状が無～低輝度エコーを示す領域を重点的に観察すると効率が良い。特に流動エコーを示す部位では丹念な検索が必要である(図.39)。但し、SG 後方はステントによる音響陰影、鏡面現象などアーチファクトが発生し、endoleak の判定が難しいことが多い。その際、同部位を多方向から観察して、可能な限りアーチファクトの影響を軽減させて診ることが大切である。また、低流速と高流速の両者の

endoleak を検出するために、カラードプラの流速レンジ(繰り返し周波数)を変えながら検索する.

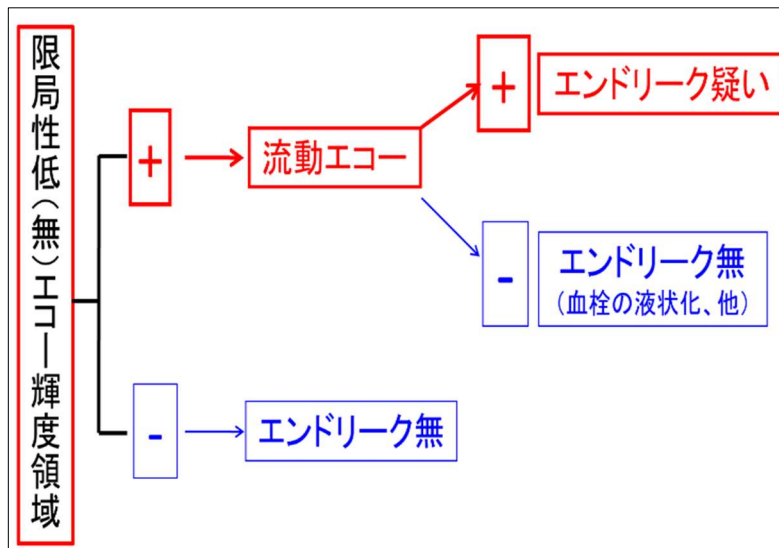


図.39 超音波による endoleak 検索手順

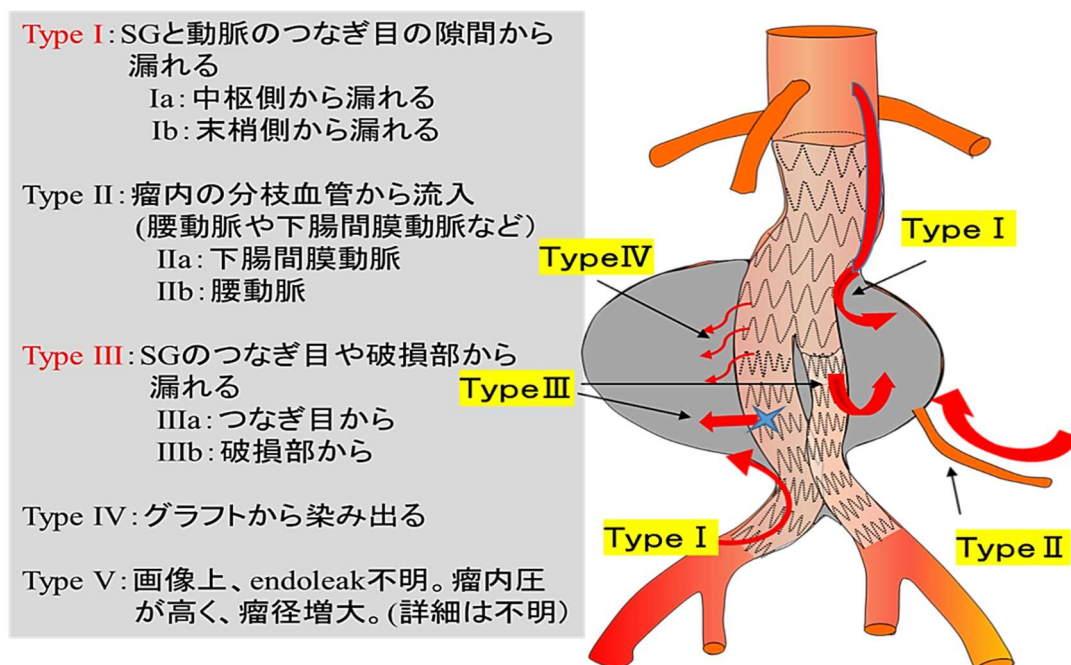


図.40-a endoleak のタイプ分類 (SG:ステントグラフト)

endoleak が微量な症例や低流速の症例では、超音波造影剤による endoleak 増強効果が有用である。これは endoleak により漏出した血液の貯留を直接証明でき、さらに部位の同定に優れていることから臨床上高い診断価値を有する¹⁰¹⁾。

しかし現在、本邦では肝臓と乳腺のみに認可された造影剤しかない。(後述)

d)endoleak のタイプ分類: endoleak を検出した場合、何処から発生しているかを検索することが重要である。その発生部位により 4 型(I~IV型)に分類され¹⁰²⁾、程度により minor(小さい)、あるいは massive(大きい)に区別される。また従来、endotension と分類されていたものが、近年では type V に分類され、更にI型とII型、III型では、a と b に細分化された(図.40)。

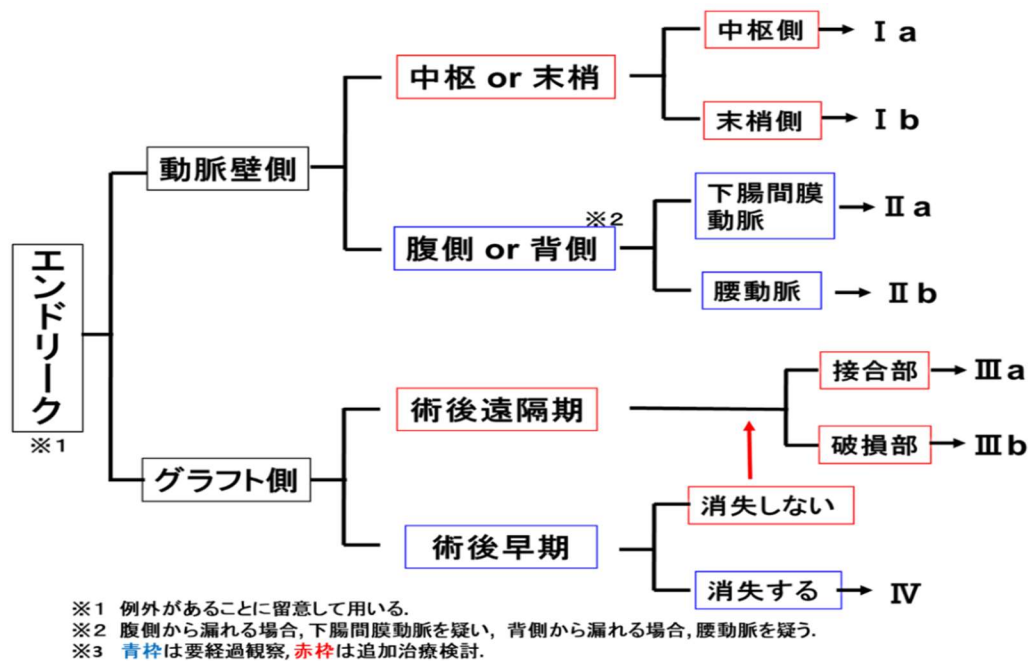


図.40-b AAA に対する SG 内挿術後の endoleak の鑑別手順

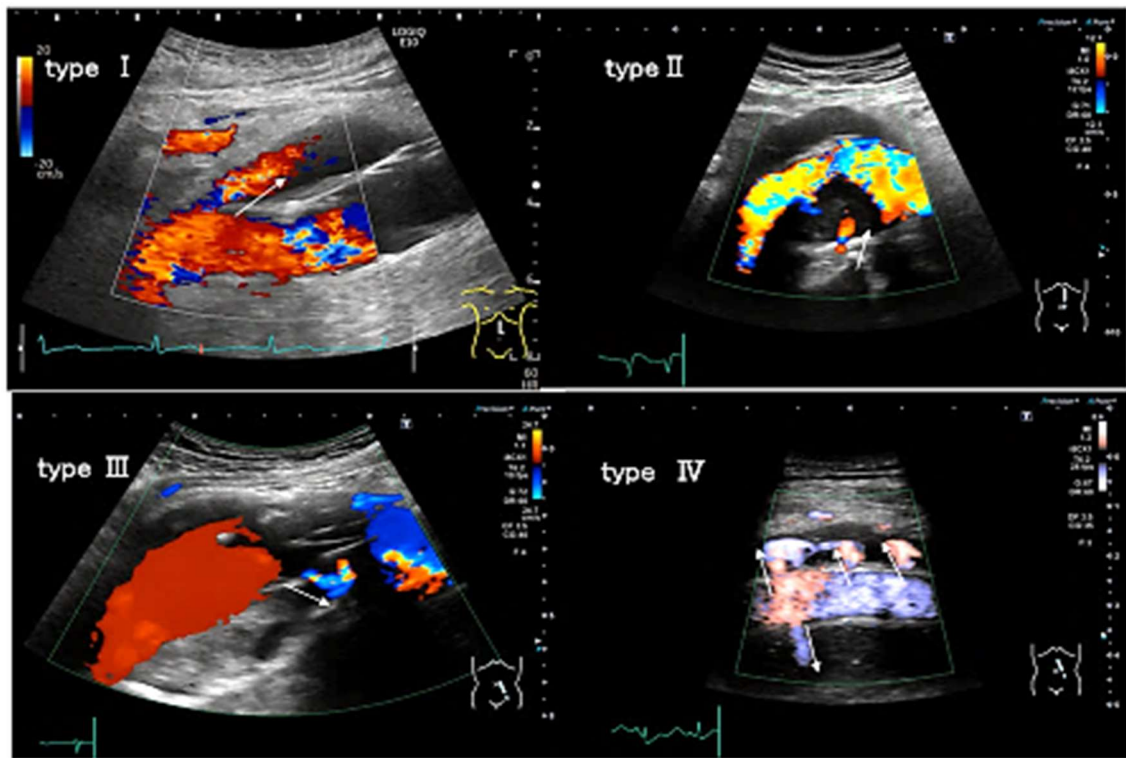


図.40-c endoleak の実際

Type I: SG と大動脈壁の間から漏れる.

Type II: 大動脈壁側から瘤内へ漏れる.

Type III: SG の接合部から漏れる.

Type IV: 術後早期に SG 側から漏れる.

2) 超音波造影剤を用いた endoleak の診断

カラードプラによる endoleak 評価は有用だが、造影 CT による評価に比較して感度が 62~77%と低い。そのため、臨床上的正確性が劣り、endoleak 評価のスタンダードに

は造影 CT が推奨されている¹⁰³⁾。

一方、超音波造影剤を用いると endoleak が瘤内に広がり染影するのを超音波で評価できるため、感度 94%、特

異度 93%と造影 CT に劣らない正確性を有する様になる¹⁰⁴⁾。そのため、体格が大きい、腸管ガスが多い場合など超音波検査が困難な条件でなければ造影 CT の代わりになるともされる¹⁰⁵⁾。また、CT と比較して endoleak の方向など動的な評価が可能であり、タイプ分類、治療方針決定などに有用な可能性がある¹⁰⁶⁾。

一方、海外では第一世代、第二世代と多くの超音波造影剤が使用可能であるが本邦において使用可能なのは第二世代のペルフルブタンのみである。ペルフルブタンは EVAR 後の endoleak 評価(図.41)に有用であるとの報告¹⁰⁷⁾はあるが、現状では保険適用が肝臓、乳腺に限られ、EVAR 後の endoleak 評価は適用外であり普及に至っていない。また、造影超音波を撮像できる対応機器の普及や検査技師の撮像技術が不十分であることも原因として指摘されている¹⁰⁸⁾。今後、これらの問題がクリアされ

ば、安価で、被爆が無く、腎機能低下の場合にも検査可能な造影超音波が、EVAR 後 endoleak 評価のスタンダードの一つとなって行く可能性が示唆されている¹⁰⁹⁾。

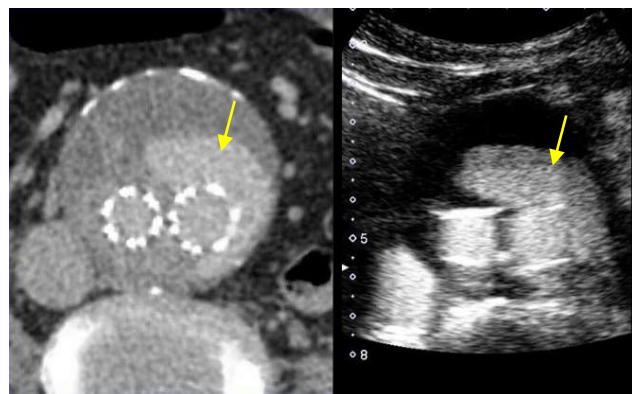


図.41 ペルフルブタンによる EVAR 後 endoleak 評価

左:造影 CT で左脚周囲に造影効果(矢印)を認める。

右:造影超音波でも同部位に造影効果(↓)を認め Type IIIが示唆された。

B)人工血管置換術後の観察

人工血管はエコーでは高輝度エコー像として描出される。人工血管置換術後では、人工血管内の開存性(patency)に加え吻合部の狭窄や仮性動脈瘤の有無についてコンベックスプローブを用い B モード法、カラードプラ法を併用し観察する。また、腹部大動脈瘤に対する人工血管置換術では中枢、末梢吻合以外に腎動脈再建、下腸

間膜動脈再建を行うことがある。腎動脈再建後の症例では腎動脈再建の術式には大動脈グラフトに直接再建する場合や 7mm 程度の人工血管で置換する方法があることを念頭に置き、吻合部狭窄、腎血流の評価が必要である。下腸間膜動脈再建後の症例では再建部の瘤化の有無、再建血管の血流の評価が必要である。

付記

今回の超音波による標準的評価法の作成に当たり、検査実施時に参考となる疾患の概略も併せて紹介したが、2019 年末現在での報告や施行状況から作成(但し、一部引用図は本稿を作成中に改訂された為、2020 年度版

から引用)したので、今後の研究や報告により改訂も必要となることを付記する。

末尾に、作成に当たって、本稿を作成頂いた委員の皆様様に心より謝意を表する。

文献

- 1)日超医学会 超音波による大動脈・末梢動脈の標準的評価法 J Med Ultrasonics 39:2012
- 2) Guyatt GH, Norris SL, Schulman S, et al: Methodology for the Development of Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis Guidelines: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Chest 2012;141:53S-70S.
- 3) Levine GN, Bates ER, Bittl JA, et al: 2016 ACC/AHA Guideline Focused Update on Duration of Dual Antiplatelet Therapy in Patients With Coronary Artery Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines: An Update of the 2011 ACCF/AHA/SCAI Guideline for Percutaneous Coronary Intervention, 2011 ACCF/AHA Guideline for Coronary Artery Bypass Graft Surgery, 2012 ACC/AHA/ACP/AATS/PCNA/SCAI/STS Guideline for

- the Diagnosis and Management of Patients With Stable Ischemic Heart Disease, 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of ST-Elevation Myocardial Infarction, 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Non-ST-Elevation Acute Coronary Syndromes, and 2014 ACC/AHA Guideline on Perioperative Cardiovascular Evaluation and Management of Patients Undergoing Noncardiac Surgery. Circulation 2016;134:e123-e155.
- 4) King PS, Cooperberg PL, Madigan SM: The anechoic crescent in abdominal aortic aneurysms: not a sign of dissection. AJR Am J Roentgenol 146: 345-348, 1986
- 5)Wu MT, Wang YC, Huang YL, et al. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course. Radiology. 2011;258(3):705-13.
- 6)Juan YH, Saboo SS, Desai NS, Khandelwal K, Khandelwal A. Aortic intramural hematoma and hepatic

artery pseudoaneurysm: unusual complication following resuscitation. *Am J Emerg Med*. 2014;32(1):107 e1-4.

7)Gutschow SE, Walker CM, Martinez-Jimenez S, Rosado-de-Christenson ML, Stowell J, Kunin JR. Emerging Concepts in Intramural Hematoma Imaging. *Radiographics*. 2016;36(3):660-74.

8)Cronin P, Carlos RC, Kazerooni EA, et al. Aortic branch artery pseudoaneurysms accompanying aortic dissection. Part III: natural history. *J Vasc Interv Radiol*. 2012;23(7):859-65 e3.

9)Williams DM, Cronin P, Dasika N, et al. Aortic branch artery pseudoaneurysms accompanying aortic dissection. Part II. Distinction from penetrating atherosclerotic ulcers. *J Vasc Interv Radiol*. 2006;17(5):773-81.

10)Williams DM, Cronin P, Dasika N, et al. Aortic branch artery pseudoaneurysms accompanying aortic dissection. Part I. Pseudoaneurysm anatomy. *J Vasc Interv Radiol*. 2006;17(5):765-71.

11)Yoshida K Nishigami and Namisaki H. Abdominal aortic lesion with a systolic bruit. *Journal of Cardiology* 2006;47(3):159-161

12)Yoshida K and Nishigami K. Aortocaval fistula complicated with penetrating atherosclerotic ulcer. *Journal of Echocardiography* 2007;5:88-90.

13)循環器病の診断と治療に関するガイドライン 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン(2011 年改訂版)日本循環器学会 =JCS Joint Working Group: Guidelines for Diagnosis and Treatment of Aortic Aneurysm and Aortic Dissection (JCS 2011) – Digest Version – JCS Joint Working Group. *Circ J* 2013; 77: 789 – 828

14)Tisnado J, et al: A precursor angiographic sign to thoracic aortic dissection. *AJR* 135: 719-722, 1980

15)H.Matsuo: The thrombosed type of aortic dissection; its clinical features and diagnosis. *Int J Angiol* 7:329-334, 1998

16)Kent KC. Clinical practice. Abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2014 Nov27;371(22):2101-8.

17)Earnshaw JJ, Lees T. Update on Screening for Abdominal Aortic Aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017 Jul;54(1):1-2.

18)Jacomelli J, Summers L, Stevenson A, Lees T, Earnshaw JJ. Impact of the first 5 years of a national abdominal aortic aneurysm screening programme. *Br J Surg*. 2016 Aug;103(9):1125-31.

19)Zucker EJ, Misono AS, Prabhakar AM. Abdominal Aortic Aneurysm Screening Practices: Impact of the 2014 U. S. Preventive Services Task Force Recommendations. *J Am Coll Radiol*. 2017 Jul;14(7):868-874.

20) Shota Fukuda, Hiroyuki Watanabe, Katsuomi Iwakura, Masao Daimon, Hiroshi Ito, Junichi Yoshikawa, for the AAA Japan Study Investigators :Multicenter Investigations of the Prevalence of Abdominal Aortic Aneurysm in Elderly Japanese Patients With Hypertension– The AAA Japan Study – (*Circ J* 2015; 79: 524–529)

21)Nishigami K. Simultaneous examination of the aorta in echocardiography of patients with coronary artery disease. *Journal of Echocardiography*. 2010;8:150-151.

22) Nishigami K. Update on cardiovascular echo in aortic aneurysm and dissection. *Annals of Vascular Disease* 2018; 11(4) 437–442

23)由谷親夫,松尾汎編:大動脈瘤/大動脈解離の臨床と病理. 医学書院 2004

瘤径計測 24) 山本哲也:大動脈エコーの計測誤差をなくす工夫と取り組み. 日本超音波検査学会第 41 回学術集会. 2016.

25) 山本哲也:超音波断層法による動脈瘤径の計測, 動脈エコー標準的検査法の確立にむけて. 日本超音波医学会 第 84 回学術集会. 2011.

26) Royse, c. ,et al. :Assessment of thoracic aortic atheroma by echocardiography: a new classification and estimation of risk of dislodging atheroma during three surgical techniques. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* ,4: 72–77, 1998.

27) Katz, E. S. , et al. : Protruding aortic atheromas predict stroke in elderly patients undergoing cardiopulmonary bypass: experience with intraoperative transeophageal echocardiography. *J. Am. Coll. Cardiol.* , 20:70–77, 1992.

28) Nishigami K. Update on cardiovascular echo in aortic aneurysm and dissection. *Annals of Vascular Disease* 2018; 11(4) 437–442.

29)Crawford ES, Coselli JS. Thoracoabdominal aneurysm surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;3(4):300-22

30)Group JCSJW. Guidelines for diagnosis and treatment of aortic aneurysm and aortic dissection (JCS 2011): digest version. *Circ J*. 2013;77(3):789-828.

31)Yoshioka K, Niinuma H, Ohira A, et al. MR angiography and CT angiography of the artery of Adamkiewicz: noninvasive preoperative assessment of thoracoabdominal aortic aneurysm. *Radiographics*. 2003;23(5):1215-25.

32)Tanaka H, Ogino H, Minatoya K, et al. The impact of preoperative identification of the Adamkiewicz artery on descending and thoracoabdominal aortic repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;151(1):122-8.

33)Yoshioka K, Tanaka R, Takagi H, et al. Systematic evaluation of collateral pathways to the artery of Adamkiewicz using computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2018;54(1):19-25.

34)Takagi H, Ota H, Natsuaki Y, et al. Identifying the Adamkiewicz artery using 3-T time-resolved magnetic resonance angiography: its role in addition to multidetector computed tomography angiography. *Jpn J Radiol*. 2015;33(12):749-56.

35)Takase K. Simultaneous Evaluation of the Whole Aorta and Artery of Adamkiewicz by MDCT. *Ann Vasc Dis*. 2011;4(4):286-92.

36)Takase K, Akasaka J, Sawamura Y, et al. Preoperative MDCT evaluation of the artery of Adamkiewicz and its origin. *J Comput Assist Tomogr*. 2006;30(5):716-22.

37)Yoshioka K, Niinuma H, Ehara S, Nakajima T, Nakamura M, Kawazoe K. MR angiography and CT angiography of the artery of Adamkiewicz: state of the art. *Radiographics*. 2006;26 Suppl 1:S63-73.

38)Yoshioka K, Tanaka R. MRI and MRA of Aortic Disease. *Ann Vasc Dis*. 2010;3(3):196-201.

39)Yoshioka K, Tanaka R, Takagi H, et al. Ultra-high-resolution CT angiography of the artery of Adamkiewicz: a feasibility study. *Neuroradiology*. 2018;60(1):109-15.

40)Fukui S, Tanaka H, Kobayashi K, et al. Development of Collaterals to the Spinal Cord after Endovascular Stent Graft Repair of Thoracic Aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2016;52(6):801-7.

41)Tanaka H, Minatoya K, Matsuda H, et al. Embolism is emerging as a major cause of spinal cord injury after descending and thoracoabdominal aortic repair with a contemporary approach: magnetic resonance findings of spinal cord injury. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2014; 19(2):205-10.

- 42)Yoshihara S, Kamiya M, Naito M, Matsunaga M. Artery of Adamkiewicz on 256-slice multislice CT. Intern Med. 2014;53(4):329-30.
- 43)Nishii T, Kono AK, Negi N, et al. The feasibility of a 64-slice MDCT for detection of the Adamkiewicz artery: comparison of the detection rate of intravenous injection CT angiography using a 64-slice MDCT versus intra-arterial and intravenous injection CT angiography using a 16-slice MDCT. Int J Cardiovasc Imaging. 2013;29 Suppl 2:127-33.
- 44)Tanaka R, Yoshioka K, Kamada T, Abiko A. Intentional preservation of collateral circulation to the artery of Adamkiewicz using axillo-axillary bypass, concomitant with thoracic endovascular aneurysm repair. Eur J Cardiothorac Surg. 2014;45(2):391.
- 45)Tomioka H, Aomi S, Saito S, Yamazaki K. Scanning the Adamkiewicz artery and collateral supply via dorsal thoracic artery. Ann Thorac Surg. 2012;93(5):1733.
- 46)Miranda V, Sousa J, Mansilha A. Spinal cord injury in endovascular thoracoabdominal aortic aneurysm repair: prevalence, risk factors and preventive strategies. Int Angiol. 2018;37(2):112-26.
- 47)Brewster DC, et al. Joint Council of the American Association for Vascular Surgery and Society for Vascular Surgery. Guidelines for the treatment of abdominal aortic aneurysms. J Vasc Surg. 2003 May;37(5):1106-17. Review. PubMed PMID: 12756363.
- 48)Powell JT,et a. Clinical practice. Small abdominal aortic aneurysms. N Engl J Med. 2003 May 8; 348(19):1895-901. Review.
- 49)Scott SW,et al. Late Survival in Nonoperated Patients with Infraarenal Abdominal Aortic Aneurysm. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2016 Oct;52(4):444-449. doi: 10. 1016/j. ejvs. 2016. 05. 008. Epub 2016 Jun 30. PubMed PMID: 27374814
- 50)Takagi H, Matsui M, Umamoto T. A meta-analysis of clinical studies of statins for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. J Vasc Surg 2010;52:1675-1681.
- 51)Thompson SG, Ashton HA, Gao L, et al. Final follow-up of the Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) randomized trial of abdominal aortic aneurysm screening. Br J Surg 2012;99:1649-1656.
- 52)Hemminki K, Li X, Johansson SE, et al. Familial risks of aortic aneurysms among siblings in a nationwide Swedish study. Genet Med 2006;8:43-49.
- 53)松尾汎,他:炎症性腹部大動脈瘤の臨床的検討. 脈管学 36:295-301, 1996
- 54) 胡 海地,高野壮史,高井真紀,他:孤立性腸骨動脈瘤に対する外科治療の現状. 脈管学 2006; 46: 843-848
- 55)Khosla F,et.al. Managing incidental findings on abdominal and pelvic CT and MRI, Part 2: white paper of the ACR Incidental Findings Committee II on vascular findings. J Am Coll Radiol. 2013;10 (10): 789-94.
- 56) Santilli SM, Wernsing SE, Lee ES. Expansion rates and outcomes for iliac artery aneurysms. J Vasc Surg. 2000 Jan;31(1 Pt 1):114-21. PubMed PMID: 10642714.
- 57) Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE. Nelson textbook of pediatrics. 12th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 1983.
- 58) Volkl TM, Degenhardt K, Koch A, Simm D, Dorr HG, Singer H. Cardiovascular anomalies in children and young adults with Ullrich-Turner syndrome the Erlangen experience. Clin Cardiol. 2005;28(2):88-92.
- 59) Yan L, Li HY, Ye XJ, et al. Doppler ultrasonographic and clinical features of middle aortic syndrome. J Clin Ultrasound. 2019;47(1):22-6.
- 60) Sliker MG,Meza JM, Devlin PJ, et al.Pre-intervention morphologic and functional echocardiographic characteristics of neonates with critical left heart obstruction: a Congenital Heart Surgeons Society (CHSS) inception cohort study. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2019;20(6):658-67.
- 61) Krupinski M, Irzyk M, Moczulski Z, Banys R, Urbanczyk-Zawadzka M. Morphometric evaluation of aortic coarctation and collateral circulation using computed tomography in the adult population. Acta Radiol. 2019;284185119877328.
- 62) Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. Heart. 2017;103(15):1148-55.
- 63)Hollier LH,Kazmier FJ,Ochsner J, et al. "Shaggy" aorta syndrome with atheromatous embolization to visceral vessels. Ann Vasc Surg 1991 Sep;5(5):439-44. PubMed PMID: 1958458.
- 64) Jack L. Cronenwett & Wayne Johnston, Rutherford's Vascular Surgery,8th Edition
- 65)H. Matsuo: The thrombosed type of aortic dissection; its clinical features and diagnosis.Int J Angiol 7:329-334, 1998
- 66)松尾 汎他:偽腔血栓閉塞型大動脈解離をどう診療するか:多施設調査結果をふまえて. 脈管学 42:67-72, 2002
- 67) Blaivas M and Sierzenski PR. Dissection of the proximal thoracic aorta: a new ultrasonographic sign in the subxiphoid view. Am J Emerg Med. 2002;20:344-8.
- 68) Nishigami K. Echo findings in aortic dissection and car company symbols. Journal of Echocardiography. 2009;7:85.
- 69) Nazerian P, Mueller C, Vanni S, et al. Integration of transthoracic focused cardiac ultrasound in the diagnostic algorithm for suspected acute aortic syndromes. Eur Heart J. 2019;40:1952-1960.
- 70)Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. Circulation. 2011;123:2213-2218.
- 71) Nishigami K. Point-of-care echocardiography for aortic dissection, pulmonary embolism and acute coronary syndrome in patients with killer chest pain: EASY screening focused on the assessment of effusion, aorta, ventricular size and shape and ventricular asynergy. J Echocardiogr. 2015;13:141-144.
- 72) Uchida K, et al. Treatment of Coronary Malperfusion in Type A Acute Aortic Dissection. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2018; 66: 621-625
- 73)Nishigami K, Honda T, Shono H, Horibata Y, Ohdo T, Hirayama T and Nakajima M. Evaluation of transesophageal echocardiography in locating intimal fenestration and side branch involvement in acute aortic dissection. Journal of Japanese Association for Acute Medicine. 1998;10:348-355.
- 74)Nishigami K. Echocardiographic characteristics of aortic intramural hematoma for the differentiation from atheromatous plaques and mural thrombi in the aorta. J Echocardiogr. 2011;9:167-168.
- 75)K Nishigami, T Hirayama, T Kamio. Pericardial cyst rupture mimicking acute aortic syndrome. European Heart Journal 2008; 29(14) 1752.
- 76) Nishigami K. Role of cardiovascular echo in patients with Takayasu arteritis. Journal of

Echocardiography 2014; 12(4) 138-141.

77)Murdoch JL,et al. Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. N Engl J Med. 286(15), 1972, 804-808.

78)Akutsu K, et al. Phenotypic heterogeneity of Marfan-like connective tissue disorders associated with mutations of the transforming growth factor- β receptor gene *Circ J* 71(8), 2007, 1305-1309

79) Morisaki H, Akutsu K, Ogino H, Kondo N, Yamanaka I, Tsutsumi Y, et al. Mutation of *ACTA2* gene as an important cause of familial and non-familial non-syndromatic thoracic aortic aneurysm and/or dissection. *Hum Mutat* 2009; **30**: 1406-1411.

80)Oderich GS, et al. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30-year experience. *J Vasc Surg.* 42(1), 2005, 98-106.

81)Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, et al. Familial thoracic aortic dilatation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A* 2007;143A:1960-1967.

82)Van der Linde D, Rossi A, Yap SC, et al. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography. *Echocardiography* 2013;30:497-504.

83)日本脈管学会編 臨床脈管学 :333-334

84)日本循環器学会 血管炎症候群の診療ガイドライン(2017 年改訂版):86-91

85)Amarenco P, Duyckaerts C, et al. The prevalence of ulcerated plaques in the aortic arch in patients with stroke. *N Engl J Med* 1992;326:221-225.

86)Hofmann T, Kasper W, Meinertz T, et al. Echocardiographic evaluation of patients with clinically suspected arterial emboli. *Lancet* 1990;336:1421-1424.

87)Fazio GP, Redberg RF, Winslow T, Schiller NB. Transesophageal echocardiographically detected atherosclerotic aortic plaque is a marker for coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:144-150.

88)Karakis DG, Chandrasekaran K, et al. Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:73-78.

89)T. Kamisawa, et al; IgG4-related disease. *Lancet* 385;1460-1471, 2015

90)DI. Walker, et al: Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Br J Surg* 59:609-614, 1972

91)松本 康,ほか: IgG4 関連動脈周囲炎. *心臓* 42:458-69, 2010

92)S. Kasashima, et al: A new clinicopathological entity of IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 9: 1264-71, 2009

93)日本脈管学会編 臨床脈管学 :285－289

94)Celiac artery compression syndrome . Mini-review Magdalena Rongies-Kosmol, Tomasz

Jakimowicz. *Acta Angiol* 2015; 21: 21–24

95) 荻野均:大動脈瘤・大動脈解離 外科的治療. 213-216, 血管診療技師テキスト, 2019.

96)Nishigami K, Hirayama T, Kamio T. Pericardial cyst rupture mimicking acute aortic syndrome. *European Heart Journal*, 2008, 29(14), 1752

97) 山本哲也,松村誠,許俊鋭ほか:大動脈 Stent graft 留置術後の血管エコーの有用性,超音波医学,30,267. 2003.

98) 山本哲也,松村誠,加藤雅明ほか:Stent graft 留置術後の血管超音波検査による endoleak の有無と動脈瘤径変化の検討,超音波検査技術 30,7-13,2005.

99) 山本哲也,松村誠,許俊鋭ほか:Stent graft 留置術後の血管超音波検査による動脈瘤径変化の検討, 超音波医学, 31, 171, 2004.

100) 山本哲也:基礎理論の臨床応用技術 血管領域. 超音波基礎技術テキスト. 超音波検査技術 Vol. 37, 7. 229-250, 2012.

101)山本哲也,松村誠, 加藤雅明ほか:コントラストエコー法による Stent graft 留置術後の endoleak 診断,超音波医学 32,第 78 回学術集会,S322,2005.

102)Parodi JC, Palmaz JC, Barone HD. Transfemoral intraluminal graft implantation for abdominal aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg.* 1991; 5: 491-9.

103)Zaiem F, Almasri J, Tello M, et al. A systematic review of surveillance after endovascular aortic repair. *J Vasc Surg.* 2018 Jan;67(1):320-331. e37.

104) Kapetanios D, Kontopodis N, Mavridis D, et al. Meta-analysis of the accuracy of contrast-enhanced ultrasound for the detection of endoleak after endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2019 Jan;69(1):280-294. e6.

105) Moll FL, Powell JT, Fraedrich G, et al. Management of abdominal aortic aneurysms clinical practice guidelines of the European society for vascular surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011 Jan;41 Suppl 1:S1-S58.

106) Cannavale A, Lucatelli P, Corona M, et al. Evolving concepts and management of endoleaks after endovascular aneurysm repair: where do we stand in 2019? *Clin Radiol.* 2019 Dec 3. pii: S0009-9260(19)30641-5.

107) 山内 陽平, 丸尾 健, 山田 真由美ほか:腹部大動脈瘤 SG 内挿術後 endoleak 評価における造影超音波の有用性,超音波医学 41, S682, 2014.

108)Abdominal aortic aneurysm: diagnosis and management NICE guideline Draft for consultation. 2018 . <https://www.nice.org.uk/guidance/gid-cgwave0769/documents/short-version-of-draft-guideline>

109)Cassagnes L, Pérignon R, Amokrane F, et al. Aortic stent-grafts: Endoleak surveillance. *Diagn Interv Imaging.* 2016 Jan;97(1):19-27.