

## Shaggy aorta症候群症例の検討

深田 靖久 吉本 公洋 宮武 司 松居 喜郎

**要 旨**：Shaggy aorta症候群は有効な治療法がなく，予後不良な疾患として知られている。今回 shaggy aorta症候群の3症例を経験したので報告する。症例1：72歳男性，症例2：75歳男性，症例3：76歳男性。いずれの症例も初診時に足趾のチアノーゼおよび腎機能障害を認め，CTにて大動脈内に不整形の壁在血栓を認めた。症例1は多臓器不全にて死したが，他の2症例は良好に経過した。Shaggy aorta症候群は，認識と啓蒙が最も重要であり，本症による臓器障害を悪化させない配慮が必要であると考えられた。(J Jpn Coll Angiol, 2005, 45: 389-393)

Key words: shaggy aorta syndrome, cholesterol crystal embolization, blue toe syndrome

## 序 言

Shaggy aorta症候群は，大動脈内に存在する粥状硬化巣がおもにカテーテル操作や抗凝固療法などにより崩壊・流出し，粥腫内の微細なコレステロール結晶が全身臓器に塞栓を起こす予後不良の疾患である。今回われわれは，shaggy aorta症候群の3症例を経験したので，文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

## 症例 1

症例：72歳，男性。

主訴：両側足趾チアノーゼ。

既往歴：高血圧。

現病歴：2002年2月より労作時胸痛が出現し，当院循環器科を受診，労作性狭心症を疑われ4月3日心臓カテーテル検査を施行，左冠動脈前下行枝(left anterior descending: LAD)に75%の狭窄を認めた。またこの際，腎機能障害(BUN 24mg/dl, Cr 2.9mg/dl)を指摘された。5月1日冠動脈バイパス術(coronary artery bypass grafting: CABG)施行，左内胸動脈をLADに吻合した。この際，大動脈操作は行わなかった。5月23日一過性脳虚血発作(TIA)を発症し，ワーファリンの内服を開始した。以後，徐々に腎機能が悪化し，6月より血液透析を導

入した。透析の際の抗凝固薬としてヘパリンを使用していた。7月中旬より両側足趾に疼痛を伴うチアノーゼが出現，精査加療のため7月30日当科入院となった。

入院時現症：両側足趾にチアノーゼを認めた。境界は不明瞭で疼痛を伴っていた。両側とも足背動脈の触知は良好であった。

入院時検査所見：WBC 6,100/ $\mu$ l，うち好酸球は15.0%と増加していた。BUN 30mg/dl，Cr 4.0mg/dlと腎機能低下を認めた。造影CTでは大動脈のほぼ全長にわたって，不整な形態の壁在血栓を認め，shaggy aorta症候群と診断した(Fig. 1)。

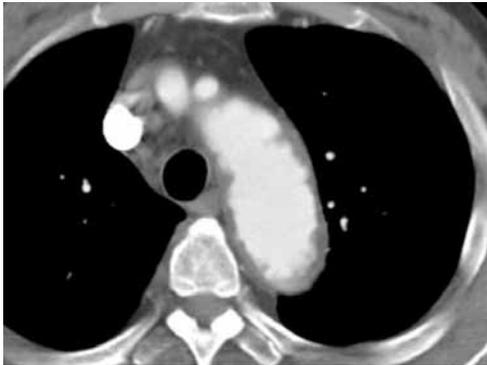
入院後治療および経過：足趾のチアノーゼに対してプロスタグランジンE<sub>1</sub>，アルガトロパンを投与したが症状は一進一退であった。8月中旬より毎食後に腹痛が出現し摂食不能となった。CTでは上腸間膜動脈には狭窄・閉塞はなく明瞭に描出されており，塞栓による微小腸管壊死と考えられた。8月28日より動揺性の意識障害が出現，脳CTにて多発性脳梗塞を認めた。9月6日より心不全を発症し9月9日多臓器不全にて死亡した。剖検は行わなかった。

## 症例 2

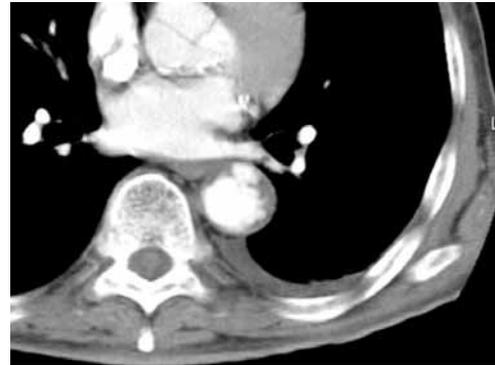
症例：75歳，男性。

NTT東日本札幌病院心臓血管外科

2004年12月2日受付 2005年4月5日受理



**Figure 1** Case 1: Enhanced computed tomography of the demonstrated irregularly shaped intraluminal thrombus in the aorta.



**Figure 3** Case 2: Enhanced computed tomography of the demonstrated irregularly shaped intraluminal thrombus in the aorta.



**Figure 2** The foot of the case 2 showed blue toe and ulceration.

主訴：労作時胸痛。

既往歴：高血圧，高脂血症，脳梗塞。

現病歴：2002年11月より労作時胸痛が出現したため近医を受診，労作性狭心症が疑われ11月26日心臓カテーテル検査を施行，冠動脈3枝病変を認めた。また，前医での検査所見で，BUN 30mg/dl，Cr 1.3mg/dlと軽度の腎機能障害を指摘された。CABG目的に当科紹介，2003年3月3日当科入院となった。

入院時現症：両側とも足部の動脈触知は良好にもかかわらず両側足趾にチアノーゼを認めた。左第3趾は一部潰瘍化していた(Fig. 2)。病歴の聴取から，カテーテル施行の約1カ月後より両側足趾のチアノーゼが出現

していた。

入院時検査所見：WBC 7,100/ $\mu$ l，うち好酸球は8.0%と増加していた。BUN 50mg/dl，Cr 2.3mg/dlと，前医の値より腎機能は悪化していた。病歴，臨床症状より shaggy aorta 症候群を疑い造影CTを施行したところ，大動脈のほぼ全長にわたり非常に不整形な形態で境界不明瞭な壁血栓を認め(Fig. 3)，shaggy aorta 症候群と診断した。

入院後治療および経過：足趾のチアノーゼ，疼痛に対してプロスタグランジンE<sub>1</sub>を投与したところ症状は軽快した。3月10日CABGを施行した。大動脈操作を避けること，ヘパリン使用量を少なくすることの理由より *in-situ* グラフトを使用し off-pump CABG を施行した。術後は腎保護の目的でプロスタグランジンE<sub>1</sub>を持続静注した。塞栓症の悪化を防止するために術後は抗凝固療法を行わなかった。グラフト開存性の評価には，カテーテル検査は行わずにCTにて評価した。術後は問題なく経過し，4月8日自宅退院となった。

### 症例 3

症例：76歳，男性。

主訴：両側足趾チアノーゼ。

既往歴：高血圧，高脂血症，糖尿病。

現病歴：右下肢閉塞性動脈硬化症のため当科にて2003年2月12日右大腿膝窩動脈バイパス術を施行，以後他医に外来通院していた。7月より両側足趾に疼痛を伴うチアノーゼが出現し blue toe 症候群と診断され抗血小板薬が投与されたが改善なく当科紹介，8月4日入院

となった。

入院時現症：両側足趾にチアノーゼを認めた。境界は不明瞭で疼痛を伴っていた。両側とも足背動脈の触知は良好であった。

入院時検査所見：WBC 7,100/ $\mu$ l，好酸球は6.0%と増加していた。BUN 37mg/dl，Cr 1.9mg/dlと腎機能障害を認めた。造影CTでは、腹部大動脈内に辺縁不整，境界不明瞭な壁在血栓を認め (Fig. 4)，shaggy aorta症候群と診断した。

入院後治療および経過：足趾チアノーゼに対しプロスタグランジンE<sub>1</sub>，アルガトロパンを投与したが症状の改善はなかった。プレドニゾロンの内服を40mg/日より開始し，漸減しつつ1カ月間投与したところ，足趾チアノーゼおよび疼痛は改善した。BUN 21mg/dl，Cr 1.4mg/dlと腎機能も改善した。

## 考 察

Shaggy aortaは文字通り「毛羽立った大動脈」を意味しており，大動脈の高度動脈硬化性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。このコレステロール結晶はしばしば飛散して末梢動脈を閉塞しさまざまな病態を呈することがあり，その病態を総称してshaggy aorta症候群と表現されており<sup>1,2)</sup>，おもに皮膚科領域で報告がみられるコレステロール結晶塞栓症とほぼ同義とされる。

塞栓の誘因として，多くは心血管造影や大動脈手術などの血管内操作により粥腫が破綻した場合であり，ついで抗凝固療法あるいは線溶療法などにより，血管内膜潰瘍部の修復が障害された場合が挙げられるが，明らかな誘因のない症例も存在する<sup>3)</sup>。われわれの症例では，症例1は，CABG自体に大動脈操作はなく，塞栓症の悪化には大きな影響はなかったと考えられるが，術後の心臓カテーテル検査，TIA (transient ischemic attack：一過性脳虚血性発作) 発症後の抗凝固療法，ヘパリン使用による血液透析が塞栓症の発症，増悪に影響していると考えられた。症例2はCABG前の心臓カテーテル検査が関与していた。症例3は下肢バイパス手術の際に血管内カテーテル検査を行っているものの，blue toe症候群発症までに約5カ月の期間があり，カテーテル検査が原因となっていたかどうかは断定できなかった。



Figure 4 Case 3: Enhanced computed tomography of the demonstrated irregularly shaped intraluminal thrombus in the aorta.

Shaggy aorta症候群の症状は多彩であり，塞栓障害を受けた部位により決まる。障害を受けやすい臓器として，腎臓，皮膚，消化管，心筋，脳などが挙げられる。うち腎障害は最も頻度が高く50～80%にみられ，続いて皮膚症状が多いが<sup>4)</sup>，今回の症例のようにblue toe症候群などの皮膚症状を主訴に受診するケースが多いと思われる。この際，塞栓は小動脈に起こるため足部の動脈触知は良好であることが多く，閉塞性動脈硬化症やパージャーマン病などと鑑別しやすいが，膠原病でも同様の皮膚症状がみられることがあり慎重な鑑別を要する。Shaggy aorta症候群は，病歴，臨床症状に加え，CTやエコーで大動脈内の壁不正な壁在血栓が認められれば診断は比較的容易と思われる。確定診断は障害を受けた部位の皮膚生検でcholesterol cleftを確認することが有用との報告が多いが<sup>3,4)</sup>，虚血となった皮膚から組織を採取するのは，その後の創傷治癒や感染の面での懸念があり，臨床症状から診断が明らかな場合はあえて生検を行う必要はないと思われる。臨床検査成績上特徴的な所見として末梢血好酸球の増多を来すことが知られており<sup>5)</sup>，われわれの症例においても認められた。加えて，カテーテル検査などの誘発因子の施行から症状の出現までにある程度の期間があることが多く，ステロイドが奏功する症例があることなどからも，本症はコレステロール結晶による単なる血管の機械的閉塞機転のみで生じるのではなく，それによって生じる局所の炎症や，免疫学的な機序を介した血管炎が関与していると推測されている<sup>5)</sup>。

確立された治療法は現段階ではないが，塞栓症の誘

発因子，すなわちカテーテル検査や抗凝固療法などを可能な限り避け，悪化を防ぐことが必要であり，本症に対する認識と啓蒙が最も重要であると考えられる。症例1に対しては，われわれのshaggy aorta症候群に対する認識が甘く，前述の誘発因子を積極的に避けるといった配慮が乏しかったことが反省点であり，症例2以後は十分に留意した。Blue toe症候群に対しては，一般にプロスタグランジン製剤などの血管拡張薬や抗血小板薬，ステロイドが有効とされている<sup>6)</sup>。また，プロスタグランジン製剤，ステロイドともに腎機能保護および改善作用があるとされ<sup>7-9)</sup>，腎機能低下を伴う頻度が高いshaggy aorta症候群症例には有効であると考えられる。ただし，抗血小板薬も抗凝固薬と同様に，カテーテル検査などで損傷を受けた血管内膜潰瘍面がフィブリンや血小板でコーティングされ修復されるといった機序を阻害する可能性が危惧される。しかし抗血小板薬をshaggy aorta症候群の増悪因子として挙げている報告は，われわれが調べた限りは見当たらなかった。

臓器障害がすでに出現している場合，本症の予後は非常に不良であり，1年死亡率は64～87%と報告されていた<sup>10-12)</sup>。しかし降圧薬，利尿薬透析による血圧，水分コントロール，十分な栄養管理などの集約的治療によって1年死亡率を23%まで改善させることができたとの報告があり<sup>13)</sup>，さらに血漿交換やLDL (low density lipoprotein: 低密度リポ蛋白)アフェーシスの有効性も報告されており<sup>4)</sup>，今後の検討に期待が持たれる。

## 結 語

Shaggy aorta症候群の3例を経験した。いずれの症例も足部動脈触知が良好にもかかわらず足趾にチアノーゼが出現しており，このような症状を認めた場合shaggy aorta症候群の存在を念頭に置かなければならない。また，本症に対する認識と啓蒙が最も重要であり，本症が疑われた時点でカテーテル検査や抗凝固療法などを極力避けるなど，本症による臓器障害を悪化させない配慮が必要であると考えられた。

## 文 献

- 1) Hollier LH, Kazmier FJ, Ochsner J et al: "Shaggy" aorta syndrome with atheromatous embolization to visceral vessels. *Ann Vasc Surg*, 1991, 5: 439-444.
- 2) Hayashida N, Murayama H, Pearce Y et al: Shaggy aorta syndrome after acute arterial macroembolism: report of a case. *Surg Today*, 2004, 34: 354-356.
- 3) 佐藤良博, 北村啓次郎, 弟子丸有美 他: 明らかな誘因なく発症したコレステロール結晶塞栓症の1例. *皮膚臨床*, 2001, 43: 1539-1542.
- 4) 大西泰彦: コレステロール結晶塞栓症. *皮膚臨床*, 2000, 42特: 1552-1555.
- 5) Kasinath BS, Corwin HL, Bidani AK et al: Eosinophilia in the diagnosis of atheroembolic renal disease. *Am J Nephrol*, 1987, 7: 173-177.
- 6) 井上多恵, 谷田宗男, 岡田 理 他: 足趾の凍瘡様紅斑を呈し, 腎症状を伴ったコレステロール結晶塞栓症の1例. *皮膚臨床*, 1999, 41: 1803-1806.
- 7) Stabellini N, Cerretani D, Russo G et al: Renal atheroembolic disease: evaluation of the efficacy of corticosteroid therapy. *G Ital Nefrol*, 2002, 19: 18-21.
- 8) Abe K, Ozono Y, Miyazaki M et al: Prostaglandin E<sub>1</sub> for renal papillary necrosis in a patient with diabetes mellitus. *J Int Med Res*, 1999, 27: 90-95.
- 9) Koch JA, Plum J, Grabensee B et al: Prostaglandin E<sub>1</sub>: a new agent for the prevention of renal dysfunction in high risk patients caused by radiocontrast media? *Nephrol Dial Transplant*, 2000, 15: 43-49.
- 10) Fine MJ, Kapoor W, Falanga V: Cholesterol crystal embolization: a review of 221 cases in the English literature. *Angiology*, 1987, 38: 769-784.
- 11) Dahlberg PJ, Frecentese DF, Cogbill TH: Cholesterol embolism: experience with 22 histologically proven cases. *Surgery*, 1989, 105: 737-746.
- 12) Thadhani RI, Camargo CA Jr, Xavier RJ et al: Atheroembolic renal failure after invasive procedures. Natural history based on 52 histologically proven cases. *Medicine (Baltimore)*, 1995, 74: 350-358.
- 13) Belenfant X, Meyrier A, Jacquot C: Supportive treatment improves survival in multivisceral cholesterol crystal embolism. *Am J Kidney Dis*, 1999, 33: 840-850.

## Three Cases of Shaggy Aorta Syndrome

Yasuhisa Fukada, Kimihiro Yoshimoto, Tsukasa Miyatake, and Yoshiro Matsui

Department of Cardiovascular Surgery, NTT East Corporation Sapporo Hospital, Sapporo, Japan

---

**Key words:** shaggy aorta syndrome, cholesterol crystal embolization, blue toe syndrome

In addition to no known effective therapy for shaggy aorta syndrome, it poses a poor prognosis. We report three male cases of shaggy aorta syndrome; Case 1 was 72 years old, case 2 75 years old, and case 3 76 years old. All cases exhibited blue toes and renal dysfunction at the initial visit and CT scan showed irregularly shaped intramural thrombus in the aorta. Though the case 1 died due to multiple organ failure, the other cases made good progress. In conclusion, educating people about shaggy aorta syndrome plays an active role in combating the disease, while physicians should focus on preventing organ failure from worsening. (J Jpn Coll Angiol, 2005, **45**: 389–393)