·病例报告·

炎性腹主动脉瘤 1 例报告并文献回顾

吕彦泽,李方达,廖鹏志,郑月宏*
(中国医学科学院北京协和医院血管外科,北京 100730)

【关键词】 动脉瘤;炎症
【中图分类号】 R54 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2017.10.177

炎性腹主动脉瘤(inflammatory abdominal aortic aneurysms,IAAA)的概念首先由 Walker 等于 1972 年首先提出,是一类与 IgG4 密切相关的慢性系统性疾病。其特征性表现为动脉壁显著增厚和动脉瘤周围纤维化,约占腹主动脉瘤的 4% ~9%。IAAA 患者经常出现持续性腹痛,偶有肌肉疼痛和发热,典型临床三联征为腹痛/后背痛、体质量下降和红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate,ESR)加快。治疗主要包括药物、开放手术(open operation,OR)和腔内修复术(endovascular aneurysmre repair,EVAR)。本文报道了北京协和医院 IAAA 患者 1 例。

1 临床资料

患者,男,59 岁,主因"腹部疼痛不适 1 个月余"入院,患者 1 个多月前无明显诱因出现下腹部间歇性钝痛。无发热、乏力、腹泻等不适。于当地医院行腹部超声检查,提示"腹主动脉瘤","右肾积水",为进一步诊治遂来我院。既往史:13 年前突发右侧肢体无力和共济失调,诊断右侧侧脑室旁脑梗死,持续口服阿司匹林治疗。1 年前停服阿司匹林后再次出现右侧肢体失调,活动障碍。头颈部 CT 血管成像(computed tomography angiography,CTA)检查提示左侧椎动脉全程生理性狭窄,左侧大脑中动脉重度狭窄。

入院查体 脐旁偏左可触及直径约 7 cm 搏动性包块,轻压痛,未闻及血管杂音。右侧肢体肌力 4 级,肌张力正常,右侧 Babinsiki 征(+)。

辅助检查 腹部 CTA 检查示腹主动脉瘤,腹主动脉周围炎(图 1)。头部 MRI 示右侧半卵圆中心陈旧性脑梗死。

实验室检查 白细胞(white blood cell,WBC)10.08 × 10^9/L,中性粒细胞百分比 76%,ESR 20 mm/h(0 ~15 mm/h),C-反应蛋白(C-reactive protein,CRP)17.04 mg/L(0 ~3 mg/L),纤维蛋白原 4.33 g/L(1.8 ~3.5 g/L),血肌酐 74 μmol/L(59 ~104 μmol/L),总胆固醇 5.27 mmol/L(3.64 ~5.98 mmol/L)。血培养结果(需氧菌 + 厌氧菌)均无细菌生长。

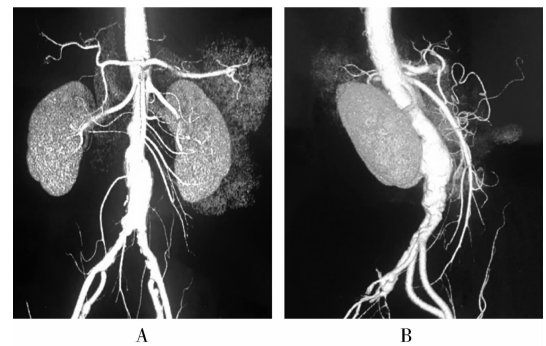


图 1 腹部 CTA 检查示腹主动脉瘤
Figure 1 CTA shows abdominal aortic aneurysm
A: coronal position; B: sagittal position; CTA: computed tomography arteriography

神经内科会诊后给予阿司匹林肠溶片抗血小板、阿托伐他汀钙片强化降脂、普罗布考抗氧化治疗,定期复查血管超声或头颈 CTA,明确血管情况。考虑患者炎性腹主动脉瘤可能性大,请免疫科协助诊治,建议给予甲强龙 1000 mg 冲击治疗 3 d,后改为甲强龙 60 mg 口服治疗,治疗后患者疼痛缓解不明显,遂考虑 EVAR,术前常规加用头孢呋辛钠预防植入物继发的感染。患者全麻下行股动脉穿刺,于 L1 水平腹主动脉造影。造影显示肾下腹主动脉瘤,瘤体最大直径约 4 cm。自左侧股动脉置入覆膜支架主体(TFFB-22-82,COOK),覆膜区近端距肾动脉约 0.5 cm。自右侧股动脉沿导丝置入覆膜支架髂支(TFLE10-71,COOK),与主体支架短髂支重叠约 3 cm 释放主体支架长髂支,自左侧股动脉置入覆膜支架髂支(TFLE10-54,COOK),与主体支架长髂支重叠约 3 cm 释放。以 CODA 球囊分别于近端瘤颈、远端髂总动脉锚定区、支架连接段扩张,再造影显示支架位置良好,腹主动脉瘤隔绝良好,未见内漏,双侧髂内动脉显影良好。术后给予抗炎、抗血小板、降脂治疗 1 周后出院,1 个月后复查,WBC 6.71 × 10^9/L,ESR 16 mm/h,CRP 4.24 mg/L,无炎症反应迹象。3 个月后行腹部 CTA 检查示腹主动脉瘤样扩张消失(图 2),支架术后未见内漏,支架远端未见瘤样扩张,实验室各项指标均正常。

收稿日期:2017-08-14;修回日期:2017-09-10
通信作者:郑月宏,E-mail:yuehongzheng@yahoo.com

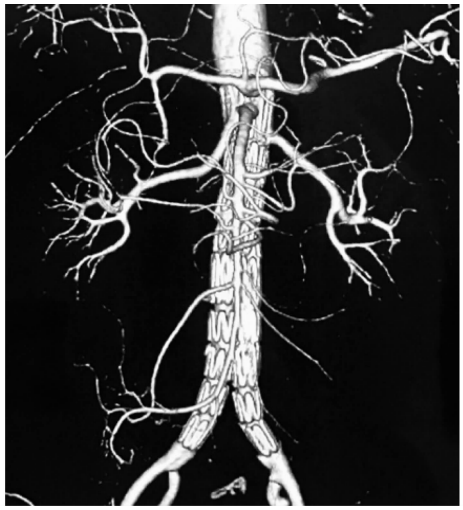


图 2 术后 3 个月复查 CTA

Figure 2 CTA at 3 months after operation

No aneurysm recurrence and endoleak. CTA: computed tomography arteriography

2 讨 论

发病机制 IAAA 的发病机制和病因目前仍无结论。国际及国内学者普遍认为与以下有关[1]。(1)粥样硬化动脉瘤形成后,血流与动脉瘤壁的接触会造成炎症反应。Sterpetti 等[2]认为,动脉瘤的形成先于主动脉周围的炎症反应,同时证实患者在动脉瘤修复后,主动脉周围的炎症反应逐渐消退。(2)主动脉壁存在一种未确定抗原,能引起原发性的炎症反应,激活蛋白溶解,导致基质蛋白、弹力蛋白和胶原蛋白更新效率增加。(3)IAAA 形成过程与巨细胞动脉炎(giant cell arteritis,GCA)有很多相似性。GCA 患者的免疫组化研究表明,T 淋巴细胞和巨噬细胞的组织浸润导致中膜和外膜的炎症反应,从而破坏基质蛋白和内弹力层,过程与炎性动脉瘤的发展相似。(4)炎性和非炎性 AAA 均有家族倾向性,故特异性的遗传位点也可能与炎性动脉瘤有关。

分型 IAAA 根据形态学特点分为Ⅰ型和Ⅱ型[2,3]:Ⅰ型(纤维病变型)以腹主动脉瘤周围明显纤维化为特征,常导致输尿管受累而梗阻;Ⅱ型(囊性突出型)以腹主动脉瘤的局限性囊性突出为特征。本例患者无发热,脐旁可触及搏动性包块,ESR 及 CRP 水平异常升高,B 超提示右肾积水,体质量明显下降,CTA 检查示腹主动脉下段主 - 髂动脉分叉处动脉瘤形成,动脉瘤周围可见增厚的炎性组织病变,因此诊断为Ⅰ型 IAAA。血液细菌培养阴性,既往无结核病史,痰培养结核杆菌阴性,故不支持感染性腹主动脉瘤和结核性腹主动脉瘤。

诊断 IAAA 诊断标准为腹主动脉瘤患者出现 ESR 加快,体质量减轻,腹痛及输尿管梗阻,肾功能改变,结合 B 超、CT 及静脉肾盂造影(intravenous pyelography,IVP)的特征表现可做出诊断。目前 IAAA 主要检查手段如下[4]:CTA 或磁共振血管造影(magnetic resonance angiography,MRA),表现为动脉壁弥漫增厚、纤维化,累及周围器官或组织,呈"灯罩征"(Mantle-sign)改变[5]。CTA 不仅能显示动脉瘤的部位、大小、范围和临近重要分支血管的情况,还能观察瘤腔内是否存在血栓,瘤壁是否存在动脉粥样硬化及动脉瘤周围器官的情况。CT 对炎性动脉瘤的诊断很有帮助。增强 CT 扫描可显示主动脉周围的纤维组织,在主动脉壁中膜钙化边的外面可见增厚的外膜。主动脉周围的炎症反应在厚度上可向前扩展达 5 cm,并出现一致性的增强,称之为"光环征"(halo sign)。磁共振成像(magnetic resonance imaging,MRI)显示主动脉腔周围有几个同心圆的特征性改变,Wallis 等[6]报道钆增强 MRI 检查可清晰地显示 IAAA 的改变。B 超显示 IAAA 患者腹主动脉前壁和前侧方及其周围有低回声晕环。

感染性动脉瘤鉴别 IAAA 必须和感染性动脉瘤相区别,IAAA 是弥散性的梭形的动脉瘤,动脉壁的表面常有白色炎性斑块,区别于直接细菌或真菌感染。炎症反应过程中,约 90% 患者十二指肠受累,50% 患者下腔静脉、左肾静脉受累,25% 患者输尿管受累。绝大多数输尿管受累患者在 IAAA 手术后可自行缓解,不需特殊处理。Pennell 等[7]报道的 127 例(男性 123 例,女性 4 例)患有炎性主动脉或髂动脉瘤患者中,90% 的 IAAA 患者是 70 岁左右的男性,动脉瘤较大且伴随疼痛、体质量减轻和 ESR 加快。Nitecki 等[8]对 29 例 IAAA 与 58 例 AAA 对比研究结果表明,IAAA 患者 90% 以上都有临床症状,多有家族史,吸烟者居多,ESR 明显加快。

治疗 传统的治疗方法有药物保守治疗和开放外科手术治疗。近年随着 EVAR 的发展,EVAR 也逐渐成为治疗 IAAA 的选择。研究表明在治疗高龄患者及减少并发症方面,EVAR 较开放手术具有优势[9]。IAAA 的手术标准与动脉硬化性腹主动脉瘤的标准相同,均以 5 cm 为界限,动脉瘤直径 <5 cm 者常行保守治疗,动脉瘤直径 >5 cm 患者常需手术治疗。

药物保守治疗采用规范降压联合激素治疗,激素治疗常采用国际上公认有效的糖皮质激素联合免疫抑制剂如环磷酰胺或硫唑嘌呤[10],门诊定期随诊复查 ESR、CRP 等炎症指标以指导激素用量及使用时间,待周围炎症反应减轻或消失后行外科手术。尽管激素治疗能使动脉周围炎症反应消退,但不能使动脉瘤管径缩小,动脉瘤破裂的风险仍存在。同时有学者认为激素会导致主动脉壁强度减弱,从而导致动脉瘤瘤体直径增加甚至破裂。目前国际上药物治疗 IAAA 临床效果的对照试验报道较少,因此药物治疗能否降低 IAAA 破裂风险等的远期效果仍待进一步研究。

主动脉瘤破裂的危险并不随主动脉壁的增厚而减少[11,12],因此外科手术仍是缓解 IAAA 疼痛的选择之一[13]。手术治疗是传统治疗方法,临床治疗效果确切,适于能够耐受外科手术的患者,尤其当动脉瘤的瘤颈过短、成角过大、椎状瘤颈或钙化严重,或伴有双侧髂动脉瘤或髂动脉扭曲严重时,腔内修复相对困难,危险性及内漏的发生率大,宜选外科手术。

由于炎症反应,开放手术有一定的难度,如手术时间较长、组织粘连、术中大量出血、术后感染等。同时,开放手术中吻合口条件也较硬化性动脉瘤差。另外,IAAA 可使输尿

管阻塞致肾盂积水,术前放置输尿管支架可缓解肾盂积水,但后腹膜已经轻微纤维化和肾功能正常患者不主张常规放置输尿管支架。动脉瘤手术后,输尿管压迫症状通常可减轻,因此IAAA手术中常不游离输尿管以免损伤它。

IAAA患者动脉壁的炎症反应明显,与周围组织粘连较重,手术分离较困难,且容易出现严重并发症,因此IAAA腔内治疗有严格指征。老年和重症患者预计外科手术危险性较大时,常首先考虑腔内治疗[14]。有国外研究表明70% IAAA患者EVAR术后动脉瘤体(动脉壁)的直径可减小[15],国内研究表明EVAR治疗的病例中,51%患者动脉瘤体(动脉壁)直径减小[16]。相比开放手术,EVAR术在减小瘤体直径方面无明显优势,但围手术期并发症明显减少。

手术分析 为了减少手术风险及术后合并症,该例患者围手术期做了充分准备,如戒烟、控制血压、血糖及激素,控制炎症反应,同时该患者炎症指标如CRP、ESR水平较高,动脉瘤处于急性炎症反应期,偏心性动脉瘤,动脉瘤内合并血栓形成,都可增加动脉瘤破裂风险。且患者高龄并合并右侧偏瘫,术前CTA检查提示有合适的瘤颈,故综合考虑首选EVAR治疗。EVAR术创伤小,对炎症病变干预小,可减少患者术后并发症。

综上所述,IAAA是一类少见的特殊腹主动脉瘤疾病,其临床诊治具有一定挑战性[17]。对于直径<5 cm的IAAA患者,可先行激素和免疫抑制剂类药物治疗,减轻或消除炎症反应以及腹痛、肾积水等临床症状后再评估是否手术[18];对于直径>5 cm的IAAA患者,常选择手术治疗,由于介入治疗创伤小,死亡率和并发症的发生率低,通常优先选择EVAR,EVAR目前已逐渐成为IAAA的主要治疗手段之一,尤其对于无肾积水、高龄或无法耐受开放手术的患者,EVAR术可明显缩短住院时间及减低死亡率和并发症发生率[19]。但EVAR术能否替代开放手术成为IAAA治疗的金标准,仍需更大样本的临床试验验证。总之,传统开放手术与腔内治疗各有优点,尽管我们认为IAAA更适合腔内治疗,但临床医师还是应根据患者的具体情况综合评价,同时调整IAAA患者围手术期激素的使用,选择个体化的手术方式,最终才能使患者获益。

【参考文献】

[1] Crawford JL, Stowe CL, Sail HJ, *et al*. Inflammatory aneurysms of the aorta[J]. J Vasc Surg, 1985, 2(1): 113-124.

[2] Sterpetti AV, Hunter WJ, Feldhaus RJ, *et al*. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta: incidence, pathologic, and etiologic considerations[J]. J Vasc Surg, 1989, 9(5): 643-649.

[3] Walker DI, BloorK, Williams G, *et al*. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta[J]. Br J Surg, 1972, 59(8): 609-614.

[4] 李昕禾, 赵全明. 关于目前影像学技术在腹主动脉瘤风险评估方面的研究进展[J]. 中国循证心血管医学杂志, 2017, 9(1): 111-113.
Li XH, Zhao QM. Recent advances in imaging techniques for risk assessment of abdominal aortic aneurysms[J]. Chin J Evid Based Cardiovasc Med, 2017, 9(1): 111-113.

[5] Brake MA, Shalhoub J, Crane JS, *et al*. Investigation and treatment of a complicated inflammatory aortoiliac aneurysm[J]. Vasc Endovaseular Surg, 2012, 46(2): 190-194. DOI: 10.1177/1538574411433289.

[6] Wallis F, Roditi GH, Redpath TW, *et al*. Inflammatory abdominal aortic aneurysms: diagnosis with gadolinium enhanced T1-weighted imaging[J]. Clin Radiol, 2000, 55(2): 136-139. DOI: 10.1053/crad.1999.0442.

[7] Pennell RC, Hollier LH, Lie JT, *et al*. Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a thirty-year review[J]. J Vasc Surg, 1985, 2(6): 859-869.

[8] Nitecki SS, Hallett JW, Stanson AW, *et al*. Inflammatory abdominal aortic aneurysm: a case-control study[J]. J Vasc Surg, 1996, 23(5): 860.

[9] Stone WM, Fankhauser GT, Bower TC, *et al*. Comparison of open and endovascular repair of inflammatory aortic aneurysms[J]. J Vasc Surg, 2012, 56(4): 951-956. DOI: 10.1016/j.jvs.2012.03.253.

[10] Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, *et al*. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitioneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases[J]. Am J Med, 2004, 16(3): 194-197.

[11] Tang T, Boyle JR, Dixon AK, *et al*. Inflammatory abdominal aortic aneurysms[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2005, 29(4): 353-362.

[12] 黄新天. 炎性腹主动脉瘤的诊断与治疗[J]. 中国实用外科杂志, 2012, 12(32): 1001-1003.
Huang XT. Diagnosis and treatment of inflammatory abdominal aortic aneurysm[J]. Chin J Pract Surg, 2012, 12(32): 1001-1003.

[13] 韩晓峰, 郭曦, 刘光锐, 等. 腹主动脉瘤发病机制研究进展[J]. 心肺血管病杂志, 2016, 35(10): 817-820.
Han XF, Guo X, Liu GR, *et al*. Research advances in the pathogenesis of abdominal aortic aneurysm[J]. J Cardiovasc Pulm Dis, 2016, 35(10): 817-820.

[14] Chuter T, Ivancev K, Malina M, *et al*. Inflammatory aneurysm treated by means of transfemoral endovascular graft insertion[J]. J Vasc Interv Radiol, 1997, 8: 39-41.

[15] Puchner S, Bucek RA, Rand T, *et al*. Endovascular therapy of inflammatory aortic aneurysms: a meta-analysis[J]. J Endovasc Ther, 2005, 12(5): 560-567.

[16] 殷恒讳, 王冕, 李梓伦, 等. 腹主动脉瘤腔内修复术后支架感染诊治分析[J]. 中华医学杂志, 2016, 96(3): 2410-2414.
Yin HH, Wang M, Li ZL, *et al*. Management of endo-graft infection following endovascular repair of abdominal aortic aneurysm[J]. Nat Med J Chin, 2016, 96(3): 2410-2414.

[17] 刘涛, 杨盛家, 俞恒锡, 等. 炎性腹主动脉瘤合并下肢深静脉血栓形成——病例报告并文献复习[J]. 首都医科大学学报, 2015, 36(5): 820-822.
Liu T, Yang SJ, Yu HX, *et al*. Inflammatory abdominal aortic aneurysm complicated with deep venous thrombosis — a case report and review of the literature[J]. J Cap Univ Med Sci, 2015, 36(5): 820-822.

[18] 刘杰, 贾森皓, 贾鑫, 等. 感染性腹主动脉瘤的外科治疗及并发症分析[J]. 临床误诊误治, 2014, 27(3): 12-15.
Liu J, Jia SH, Jia X, *et al*. Surgical treatment of infective abdominal aortic aneurysm and analysis of its complications[J]. Clin Misdiag Misther, 2014, 27(3): 12-15.

[19] 贾鑫, 郭伟. 腹主动脉瘤腔内修复术操作技巧及并发症防治策略[J]. 临床误诊误治, 2014, 27(3): 9-11.
Jia X, Guo W. Operative skills of endovascular repair of abdominal aortic aneurysm and strategy of prevention and treatment of complications[J]. Clin Misdiag Misther, 2014, 27(3): 9-11.

(编辑: 王彩霞)