

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.00347

• 病例报告 •

慢性主动脉周围炎伴多发性动脉瘤 1 例报告

Chronic periaortitis complicated with multiple aneurysms: a case report

解冰, 韩星海*, 阎武, 施冶青

第二军医大学长海医院风湿免疫科, 上海 200433

[关键词] 动脉周围炎; 多发性动脉瘤

[中图分类号] R 593.27

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2010)03-0347-02

1 临床资料 患者, 男性, 41岁。2008年12月7日因“全身多发动脉瘤术后2年余, 间歇性发热3个月”收入院。患者于2005年11月出现持续性腹部疼痛, 就诊于当地医院, CT提示右颈动脉、腹主动脉、左肾动脉、肠系膜上动脉多发性动脉瘤。术前腹部CT发现腹主动脉下端假性动脉瘤, 腹主动脉瘤壁增厚, 动脉瘤周围炎性软组织影并伴左肾积水。于2006年3月至2008年4月期间分别行肠系膜上动脉栓塞术、右颈动脉瘤切除置换术、左肾动脉自体大隐静脉重建术、腹主动脉瘤腔内隔绝术及右髂总动脉瘤腔内隔绝术。术中病理提示主动脉中层变薄, 平滑肌细胞减少。2008年8月患者无明显诱因出现体温升高, 最高至40℃, 伴右踝关节红肿, 于当地医院就诊, 采用莫西沙星等药物抗感染治疗无改善。为进一步治疗收入我院。

入院体格检查: 体温36.4℃, 脉搏80次/min, 呼吸24次/min, 血压110/65 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。神志清, 精神可, 发育正常, 营养中等。全身皮肤、黏膜无黄染及出血点, 浅表淋巴结未触及肿大。颈部右侧可见10 cm手术瘢痕, 两侧胸廓对称, 两肺叩诊清音, 双肺呼吸音稍粗, 未闻及干湿啰音。心率80次/min, 律齐, 各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹部可见既往手术瘢痕, 腹平软, 无压痛, 肝脾肋下未触及。脊柱、四肢无畸形, 右下肢轻度肿胀, 右踝关节肿痛, 活动可, 其他关节无肿痛。

辅助检查: 血常规示白细胞 $3.6 \times 10^9/L$, 血红蛋白74.0 g/L, 血小板 $50 \times 10^9/L$ 。尿、粪常规未见异常。肝、肾功能检查示总蛋白52 g/L, 白蛋白28 g/L, 白蛋白/球蛋白1.17, 碱性磷酸酶107 U/L, γ -谷氨酰转肽酶51 U/L, 钾3.4 mmol/L, 余正常。红细胞沉降率(ESR)78 mm/h, 补体C₄0.169 g/L, C反应蛋白(CRP)58.30 mg/L。凝血功能检查示APTT 37.6 s, FDP 15.28 μ g/ml, D-二聚体4.17 μ g/ml, TT 15.4 s。自身免疫抗体检测均阴性。血培养未见细菌生长。全主动脉CTA检查示腹主动脉下段假性动脉瘤支架置入术后, 右髂总动脉支架置入术后, 肠系膜上动脉近段金属异物影, 脾大。

结合病史资料, 诊断为慢性主动脉周围炎伴多发性动脉瘤。予以非甾体抗炎药及对症治疗后, 发热症状控制, 出院

随访治疗。

2 讨论 慢性主动脉周围炎(chronic periaortitis, CP)是一组以纤维炎性病变为特征的自身免疫性疾病, 主要病变部位位于肾动脉起始处至髂总动脉分支之间, 包括特发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRF), 炎性动脉瘤(inflammatory abdominal aortic aneurysm, IAAA)和动脉瘤周围腹膜后纤维化(perianeurysmal retroperitoneal fibrosis, PARF)3类疾病^[1]。CP以男性发病居多, 男女比例为(2~3):1, 平均年龄在60岁左右^[2]。目前认为吸烟、药物、感染、遗传等因素均可引起CP发生。CP的发病机制不明, 较公认的观点认为CP是机体对动脉粥样斑块的局部过度免疫反应所致。也有报道称CP由血管外膜滋养血管的炎性反应引起, 进而导致中膜变薄, 促进动脉内膜粥样斑块形成并累及邻近组织器官^[3]。CP患者的临床表现有腰腹部疼痛、下肢水肿、少尿以及发热、消瘦、贫血等全身症状。Jois等^[4]证实IRF、IAAA和PARF具有共同的病理学改变, 镜下可见扩张(或未扩张)的主动脉内膜粥样硬化变性, 中膜变薄, 外膜炎性细胞浸润及伴有不同程度的主动脉周围组织纤维化, 并累及邻近组织器官。IRF表现为主动脉周围纤维化, 并包绕邻近器官(如输尿管、上端小肠和血管等), 造成这些器官的梗阻或狭窄, 但不伴有腹主动脉扩张。IAAA在扩张的腹主动脉周围有炎性组织包绕, 但少有邻近器官受累。而PARF同时具有IRF和IAAA的病变特征。因此, 目前认为IRF、IAAA和PARF并非是3种独立的疾病, 而是同一疾病的不同发展阶段。

本例患者2年内出现右颈动脉、腹主动脉、左肾动脉等多处动脉瘤, 并于腹主动脉瘤(abdominal aortic aneurysm, AAA)切除术后半年再发AAA。AAA的最常见病因为动脉粥样硬化, 其次是主动脉中层囊性坏死、梅毒、感染、损伤及先天性发育不全等。有报道95%的AAA是动脉粥样硬化性AAA, 极少部分是IAAA^[5]。国内对IAAA的报道非常有限。Tang等^[6]检索Medline数据库对国外关于IAAA的报道进行了整理, 发现IAAA占全部AAA的3%~10%, 并在男性多发, 男女比例为(6~30):1, 平均年龄62~68岁, 比动脉粥样硬化性AAA提前5~10年发生。在致病因素

[收稿日期] 2009-11-18

[接受日期] 2010-03-01

[作者简介] 解冰, 第二军医大学临床医学八年制2004级学员, E-mail: dadania_ll@yahoo.com.cn

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-81873314, E-mail: xinghaihan@126.com

上,IAAA和动脉粥样硬化性AAA没有明显差异,但男性和吸烟与IAAA发生的相关性更高,且IAAA相比动脉粥样硬化性AAA有家族遗传倾向。与动脉粥样硬化性AAA不同,IAAA患者更趋年轻化,主要表现为腰腹部疼痛,体质量减轻,发热,下腔静脉或髂静脉受累者还会出现下肢水肿或下肢深静脉血栓。查体可触及腹部搏动性包块,伴压痛,并可听到腹部血管杂音。实验室检查缺乏特异性,但80%以上的患者有ESR增快和CRP增高,对于诊断IAAA有特殊意义。CT和MRI检查是诊断IAAA的有效手段,可以清楚地显示主动脉瘤周围的炎性软组织影及邻近器官的受累情况。

IAAA的诊断标准包括:(1)术中发现主动脉瘤周围包裹灰白色纤维组织,动脉瘤壁增厚,并与周围组织粘连;(2)病理学检查发现动脉中层平滑肌细胞和弹性组织减少或消失,代以纤维化组织及淋巴细胞浸润;(3)术前CT检查发现有腹主动脉瘤壁增厚。符合三项之一者即可诊断为IAAA^[7]。本例患者以持续性腹痛起病,胸腹部CT提示颈动脉、腹主动脉、左肾动脉和肠系膜上动脉多处假性动脉瘤。术前腹部CT发现腹主动脉下端假性动脉瘤,腹主动脉瘤壁增厚,动脉瘤周围炎性软组织影并伴左肾积水。术中病理提示主动脉中层变薄,平滑肌细胞减少。后期出现发热、腹痛,伴左下肢肿胀,实验室检查ESR和CRP明显增高,同时考虑到患者为中年男性,吸烟150年支,并排除感染、动脉粥样硬化、高血压、先天性动脉发育不良等病因,结合病史特点,该患者符合IAAA诊断标准。对于CP的治疗目前国际上还没有统一的标准,激素联合免疫抑制剂(如硫唑嘌呤、环磷酰胺等)对CP的疗效已得到广泛认可^[8]。而对于动脉瘤直径>5cm的IAAA应首选手术切除或血管内修复治疗,以免瘤体破裂危及生命^[9]。

[参考文献]

- [1] Vaglio A, Greco P, Corradi D, Palmisano A, Martorana D, Ronda N, et al. Autoimmune aspects of chronic periaortitis[J]. *Autoimmun Rev*, 2006, 5: 458-464.
- [2] Vaglio A, Buzio C. Chronic periaortitis: a spectrum of diseases [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2005, 17: 34-40.
- [3] Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis [J]. *Lancet*, 2006, 367: 241-251.
- [4] Jois R N, Gaffney K, Marshall T, Scott D G. Chronic periaortitis [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2004, 43: 1441-1446.
- [5] Jagadeham V P, Scott D J, Carding S R. Abdominal aortic aneurysms: an autoimmune disease [J]? *Trends Mol Med*, 2008, 14: 522-529.
- [6] Tang T, Boyle J R, Dixon A K, Varty K. Inflammatory abdominal aortic aneurysms [J]. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2005, 29: 353-362.
- [7] Haug E S, Skomsvoll J F, Jacobsen G, Halvorsen T B, Saether O D, Myhre H O. Inflammatory aortic aneurysm is associated with increased incidence of autoimmune disease [J]. *J Vasc Surg*, 2003, 38: 492-497.
- [8] Warnatz K, Keskin A G, Uhl M, Scholz C, Katzenwadel A, Vaith P, et al. Immunosuppressive treatment of chronic periaortitis: a retrospective study of 20 patients with chronic periaortitis and a review of the literature [J]. *Ann Rheum Dis*, 2005, 64: 828-833.
- [9] Sharif M A, Soong C V, Lee B, McCallion K, Hannon R J. Inflammatory infrarenal abdominal aortic aneurysm in a young woman [J]. *J Emerg Med*, 2008, 34: 147-150.

[本文编辑] 孙岩