

· 专家论坛 ·



蔡青 海军军医大学(第二军医大学)长海医院风湿免疫科教授、主任医师,临床医学博士,科室创始人之一。兼任上海市医学会风湿病专科分会资深委员、上海市医师协会风湿免疫科医师分会委员、海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会委员,曾任中华医学会风湿病学分会全国中青年委员。在临床、教学、科研诸方面有着丰富经验和深厚造诣,对炎性关节炎和系统性血管炎有深入研究。近5年联合长海医院血管外科、心胸外科、脑血管病中心和医学影像科在国内率先开展“炎性动脉瘤和免疫相关性血管炎”多学科协作(MDT)诊疗模式,收治300余例疑难病例,产生了良好的社会反应和业界影响。主编风湿病学专著3部,参编著作10余部,作为第一作者和/或通信作者发表风湿病学专业论文30余篇。

DOI:10.16781/j.0258-879x.2021.09.0961

加强炎性动脉瘤的认识与鉴别

蔡青*,邵壮,全振涛,高洁
海军军医大学(第二军医大学)长海医院风湿免疫科,上海200433

[摘要] 炎性动脉瘤是指一类与动脉炎症疾病相关的动脉瘤,多由风湿免疫性疾病所致。炎性动脉瘤发生率低,症状隐匿,治疗方法与动脉粥样硬化及创伤等导致的动脉瘤迥异,故病因诊断和鉴别诊断尤为重要。临床遇到年轻的动脉瘤患者伴发热、贫血、乏力、体重下降等非特异性表现及临床炎症指标如红细胞沉降率、CRP等增高时,应高度警惕炎性动脉瘤可能。本文系统介绍了风湿免疫性疾病并发炎性动脉瘤的概念和发病情况,以备临床医师查阅、参考。

[关键词] 动脉瘤;炎性动脉瘤;系统性血管炎;Takayasu动脉炎;贝赫切特综合征

[中图分类号] R 543; R 593 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2021)09-0961-06

Strengthen understanding and differentiation of inflammatory aneurysms

CAI Qing*, SHAO Zhuang, QUAN Zhen-tao, GAO Jie

Department of Rheumatology and Immunology, Changhai Hospital, Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

[Abstract] Inflammatory aneurysms are related to arterial inflammation, and are mainly caused by rheumatic immune diseases. The etiological and differential diagnoses of inflammatory aneurysms are particularly important due to its low incidence, hidden manifestations and different treatment methods from aneurysms caused by atherosclerosis and trauma. Young patients with aneurysms have nonspecific manifestations (such as fever, anemia, fatigue, weight loss) and increased clinical inflammatory indexes (such as erythrocyte sedimentation rate and C reactive protein) should be considered to have high possibility of inflammatory aneurysms. This paper introduces the concept and incidence of rheumatic immune diseases complicated with inflammatory aneurysms, hoping to provide reference for clinicians.

[Key words] aneurysm; inflammatory aneurysm; systemic vasculitis; Takayasu arteritis; Behçet syndrome

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2021, 42(9): 961-966]

[收稿日期] 2021-06-01

[接受日期] 2021-08-27

[基金项目] 上海市科学技术委员会自然科学基金(21ZR1478900). Supported by Natural Science Foundation of Science and Technology Commission of Shanghai Municipality (21ZR1478900).

[作者简介] 蔡青,博士,教授、主任医师。

*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31163089, E-mail: caiqing_2011@126.com

动脉瘤是一种具有潜在致命危险的病症,从结构上可分为真性、假性和夹层动脉瘤,从病因角度可由动脉粥样硬化、先天性、外伤性、感染或免疫性疾病所致。炎性动脉瘤是指一类与动脉炎症病变相关的动脉瘤^[1],是一种非创伤性血管病变,绝大多数由风湿免疫性疾病所致,该病因在动脉瘤中少见,极易被忽略而造成不良后果。美国克利夫兰诊所2015年报道了1996—2012年间7 551例主动脉术后标本病理分析结果,其中156例是由主动脉炎所致的炎性动脉瘤,占总数的2%^[2]。邵壮^[3]分析了海军军医大学(第二军医大学)长海医院2001年1月至2017年12月17年间9 174例动脉瘤的病因,发现绝大多数(89.2%)动脉瘤由动脉粥样硬化引起,且患者多数是有高血压、高脂血症病史的年长者和长期吸烟者;先天性动脉发育异常及外伤/医源性病史也是动脉瘤的主要病因(分别占5.4%和3.0%),多见于年轻人;由真菌、梅毒螺旋体、细菌、结核分枝杆菌等病原微生物感染造成的感染性动脉瘤占0.6%;与风湿免疫性疾病相关的炎性动脉瘤约占1.8%。

炎性动脉瘤的治疗与其他病因导致的动脉瘤迥异,应以内科治疗为主,首先要根据免疫性炎症病因应用糖皮质激素和免疫抑制剂控制病情。若在疾病活动期行血管介入治疗可能会因刺激血管造成局部反应,易出现术后管腔内血栓形成、再次狭窄等情况,导致病情反复甚至加重。因此,临床医师提高对炎性动脉瘤的全面认识与鉴别十分必要。

1 认识炎性动脉瘤

炎性动脉瘤是一组疾病,泛指与动脉炎症病变相关的动脉瘤,多伴有风湿免疫相关的系统表现,主要累及大中型动脉,也可与静脉病变同时存在。由于发病率低,症状隐匿,其临床表现在不同阶段各有不同特征,并与受累血管造成的器官和/或肢体缺血损害及损害程度密切相关。当年轻患者出现发热、贫血、乏力、体重下降等非特异性表现,出现多部位、多发性动脉瘤或与动脉狭窄性/阻塞性病变同时存在,并且临床炎症指标如红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)、CRP、铁蛋白等升高时,应高度警惕炎性动脉瘤的存在。及时联合风湿免疫科和/或医学影像科会诊有利于炎性动脉瘤的病因诊断和精准治疗。易导致炎性动脉

瘤的常见疾病如下所述。

1.1 系统性血管炎

1.1.1 大动脉炎(Takayasu arteritis) 大动脉炎是一种病因不明、好发于亚裔青年女性(<40岁)的大血管炎症性病变,女性患者人数约为男性患者人数的5~12倍^[4]。从病理学上讲,大动脉炎是由外膜向内膜发展的全层肉芽肿性动脉炎,受累血管呈现从管壁增厚到不同程度的管腔狭窄再到闭塞的过程,部分患者会出现动脉扩张或形成动脉瘤。近年来,以动脉瘤为始表现的大动脉炎报道越来越多,但其机制仍未明确^[5]。大动脉炎诊断最常用的标准是美国风湿病学会1990年制定的分类标准^[6]。综合文献报道,大动脉炎患者中动脉瘤发生率约为8.7%~16.6%,且在男性中的发生率高于女性^[7]。海军军医大学(第二军医大学)长海医院2001年1月至2017年12月共诊断大动脉炎患者397例,其中66例在血管狭窄和/或闭塞基础上出现1处或多处共95枚动脉瘤,其中46例为单发,20例为多发;大动脉炎合并动脉瘤的主要发生部位为腹主动脉(22.1%, 21/95)、颈总动脉(21.1%, 20/95;左、右颈总动脉分别为9例和11例)、升主动脉(18.9%, 18/95)、降主动脉(9.5%, 9/95)、肾动脉(7.4%, 7/95);大动脉炎易发生狭窄和/或闭塞的部位为左、右颈总动脉[分别为33.3%(22/66)和30.3%(20/66)],左、右肾动脉[分别为27.3%(18/66)和30.3%(20/66)],以及左、右锁骨下动脉[分别为27.3%(18/66)和15.2%(10/66)]^[8]。

1.1.2 巨细胞动脉炎(giant cell arteritis, GCA) GCA是一种大血管受累的系统性血管炎,多见于年长的具有斯堪的纳维亚血统的欧美白人,年平均发病率超过20/10万,其患病率女性是男性的2~3倍^[9]。在我国GCA不常见,尚未见统计相关患病率的报道。有学者认为GCA分2种类型,一种是通常所说的颞动脉炎,主要累及颅内血管(如颞浅动脉、面动脉、枕动脉、眼动脉和睫状后动脉等),引起头痛、头皮疼痛、颌和/或舌运动受限、视觉障碍等症状,平均发病年龄为76岁;另一种主要表现为主动脉炎及大血管炎,约占所有GCA的50%,平均发病年龄为68岁,其中20%可表现为主动脉瘤和主动脉夹层,多数在胸主动脉段,10%可发展为大动脉狭窄^[10]。后一

种GCA一旦发生胸主动脉瘤或夹层动脉瘤,死亡风险将增加3.4倍,而且不能确定糖皮质激素治疗是否有益^[11]。GCA早期可仅有非特异性的全身表现,如发热、乏力和体重下降,彩色多普勒血管超声显示颞浅动脉的晕轮征(halo sign),尤其是双侧显示对诊断的特异性较高,如果腋动脉、颈总动脉也检测到晕轮征则确诊可能性更高。全主动脉的计算机断层扫描血管成像(computed tomographic angiography, CTA)、磁共振血管成像(magnetic resonance angiography, MRA)和PET-CT对GCA的诊断和评估同样具有重要意义。

1.1.3 变异性血管炎 白塞病(Behçet disease)是一种慢性变异性血管炎症性疾病,其血管病变发生率在不同国家和地区差异较大,2.2%~50%不等^[12]。白塞病可侵犯全身大、中、小血管,动脉和静脉甚至微血管均可受累,因此,2012年Chapel Hill国际系统性血管炎会议正式将其归类为变异性血管炎^[13]。2014年修订的白塞病国际标准首次将血管表现纳入诊断评分系统^[14]。白塞病动脉病变发生率约为1%~7%,以动脉瘤最为常见,其次为动脉狭窄和动脉闭塞,病变部位多见于主动脉(如腹主动脉、升主动脉和主动脉弓),下肢动脉和肺动脉也较常见^[15]。合并肺动脉瘤是白塞病最常见的致死原因之一^[12]。海军军医大学(第二军医大学)长海医院1999年1月至2017年7月诊断的224例白塞病患者中,41例(18.3%)合并血管病变,其中24例发生动脉病变,包括动脉瘤17例(27处)、动脉栓塞14例(23处);发生动脉病变部位排名依次为腹主动脉、股动脉、颈动脉、升主动脉和胸主动脉,其中动脉瘤发生率为7.6%(17/224);25例发生静脉血栓病变,部位以下肢为主^[16]。

1.1.4 川崎病川崎病是一种病因不明的急性全身性炎症性疾病,多见于婴幼儿或儿童,其动脉病变主要累及冠状动脉及其他大血管,患者可能因发生冠状动脉瘤、心肌梗死而猝死。川崎病是发达国家儿童获得性心脏病最常见的原因,临床和流行病学特征支持感染是其病因,但发病机制尚不清楚,可能的病原体对大多数个体无影响,仅在小部分遗传易感者中引起川崎病。如果早期未给予大剂量静脉注射Ig治疗,约有20%的川崎病患者会发生冠状动脉瘤,而巨大冠状动脉瘤是川崎病患者死亡的主要原因^[17]。

1.1.5 结节性多动脉炎和腺苷脱氨酶2(adenosine deaminase 2, ADA2)缺乏症结节性多动脉炎主要累及中等大小血管,尤其是动脉,病变常呈节段性分布,主要发生于肝、肾、肠系膜等动脉分叉处,表现为微动脉瘤及血栓形成^[18]。其中典型的病变为内脏多发性微动脉瘤(直径1~5 mm),常与动脉狭窄病变共存。彩色多普勒超声检查可发现中等血管的狭窄、闭塞及动脉瘤形成,选择性动脉造影还可发现受累动脉出血征象。CT、MRI及彩色多普勒超声检查可评估病变范围和程度,用于追踪病程和治疗反应。

ADA2缺乏症是近年来发现的一种与基因突变相关的结节性多动脉炎,由猫眼综合征染色体区候选基因1(cat eye syndrome chromosome region candidate 1, CECRI)突变引起的ADA2缺乏所致,表现为腹腔多发动脉瘤和/或卒中及皮肤病变^[19]。该病多见于儿童,表现为间断发热、网状青斑样皮疹,严重时出现指/趾缺血和坏疽、胃肠道症状、肾性高血压、神经系统症状及反复脑卒中等,血管造影常发现腹腔微动脉瘤、相应血管(如肠系膜上/下动脉、腹腔干、肝动脉或肾动脉)狭窄及肾皮质梗死^[20]。

1.2 慢性主动脉周围炎慢性主动脉周围炎是一组纤维炎性疾病,属于IgG4相关性疾病。慢性主动脉周围炎主要分为特发性腹膜后纤维化、动脉瘤周围腹膜后纤维化和炎性腹主动脉瘤3个阶段,患者在不同病期可表现为其中1种或多种临床综合征。该病发病率男性约为女性的2~3倍,其病理基础是腹膜后结缔组织纤维性炎症,造成周围器官如动脉、静脉、输尿管、输卵管及肾脏等后腹膜脏器增生、粘连,故很多患者以输尿管狭窄、肾盂积液、后腹膜和/或妇科附件肿块、腹主动脉瘤或静脉回流受阻导致双下肢明显水肿等为首发症状就诊。炎性腹主动脉瘤是一种典型的炎性动脉瘤,在所有腹主动脉瘤中约占3%~10%^[21]。

1.3 临床孤立性主动脉炎和炎性胸主动脉瘤主动脉炎属于临床病理诊断,一般分为感染性和非感染性主动脉炎。一些术后病理确诊的炎性主动脉炎既无感染证据也无风湿免疫相关疾病,常被称为临床孤立性主动脉炎。2000年,美国Hoffman教授团队对1204例主动脉手术标本(88%为主动脉瘤)进行了分析,其中52例(4.3%)诊断为临床孤

立性主动脉炎,也称为特发性主动脉炎(47例有动脉瘤形成)。这47例患者中有45例仅发现胸主动脉瘤。在383例胸主动脉瘤中,有12%为孤立性胸主动脉瘤^[22]。故临床孤立性主动脉炎在系统性症状出现前,胸主动脉瘤可以是其最常见的表现之一。2019年,Hoffman教授团队又对由GCA和临床孤立性主动脉炎所致胸主动脉瘤及其他非炎性胸主动脉瘤的主动脉标本进行了微生物mRNA分析,认为GCA和临床孤立性主动脉炎有相同的微生物学发病机制,这与非炎性动脉瘤明显不同,并指出部分临床孤立性主动脉炎可能会发展为GCA或其他炎性动脉瘤,这方面仍需加强临床和影像学随访^[23]。

1.4 系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE) SLE是一种常见的复杂风湿免疫性疾病,其病理基础是小血管炎。由于长期炎症和服用糖皮质激素药物等因素,易并发动脉粥样硬化,患者会在不同时期出现不同部位的动脉瘤,有些在疾病早期,更多见于疾病中晚期。以色列学者对本国Clatis健康数据库中的SLE患者和对照者进行了回顾性病例-对照研究,SLE患者共5 018例,同期年龄、性别、社会经济地位、有无高血压、有无高脂血症、BMI、是否吸烟等相匹配的对照者25 090例,结果发现SLE组主动脉瘤发生率为0.6%,而对照组为0.1%,两组差异有统计学意义($P<0.001$)^[24]。中国台湾学者对岛内健康保险数据库中15 209例SLE患者与同等数量年龄、性别、合并症相似的其他患者进行统计学分析发现,SLE并发主动脉瘤及主动脉夹层的年患病率为4.26/10 000,且男性、高龄、难治性高血压和病程>3年是SLE患者发生动脉瘤的危险因素^[25]。

1.5 类风湿关节炎(rheumatoid arthritis, RA) RA是一种以炎性滑膜炎为主要表现的系统性疾病,病因尚未完全明确。以色列学者在一项基于人群基数的回顾性横断面研究中纳入RA患者11 782例和同期年龄、性别相匹配的对照者57 973例,研究结果发现在RA组和对照组中合并主动脉瘤者分别有85例(0.72%)和284例(0.49%),RA组合并主动脉瘤的风险高于对照组($OR=1.48$, 95% CI 1.15~1.88, $P=0.002$);在RA组中,年龄大的患者更容易并发主动脉瘤($OR=1.06$, 95% CI 1.04~1.08, $P<0.001$),而且吸烟者发生主动脉瘤的危险性增大($OR=2.95$, 95% CI 1.91~4.59,

$P<0.001$)^[26]。

1.6 干燥综合征(Sjögren syndrome, SS) SS也是常见的风湿免疫性疾病,与SLE和RA拥有相同的炎症通路(如MAPK通路、TGF- β 通路等)及因炎症反应加重动脉粥样硬化等特征。中国台湾学者从岛内健康保险数据库中检索2000—2010年诊断为SS的患者及同期年龄、性别等相匹配的对照者资料,发现10 941例SS患者中有47例、43 761例对照者中有160例合并主动脉瘤或主动脉夹层($HR=3.642$, $P<0.001$),表明SS患者发生主动脉瘤或主动脉夹层风险较对照组升高^[27]。

1.7 其他 复发性多软骨炎、Cogan综合征、抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎、结节病和脊柱关节炎等疾病均有大、中、小血管累及和发生动脉瘤的个案报道。除上述结缔组织疾病外,临床上还有一些与遗传因素相关的疾病,如纤维肌肉发育不良、马方综合征、Loeys-Dietz综合征、Ehlers-Danlos综合征等^[28]。这些疾病多由遗传因素占主导的多种因素导致动脉壁退行性变,易发生动脉瘤,临床表现复杂,易漏诊,值得注意。

2 炎性动脉瘤的诊断和鉴别

炎性动脉瘤的诊断除要求对原发病有深刻认识和理解外,还需借助影像学手段。尤其是在疾病早期阶段,当病变仅停留在动脉壁炎症,还没有造成管腔狭窄时,血液动力学未发生改变,也没有脉搏减弱、血管杂音、脏器缺血等表现,临床表现只有非特异性症状(如低热、乏力、纳差等),此时合适的影像学检查可发现管壁增厚,为医师提供诊断信息。PET-CT全身成像具有高灵敏度、高分辨率等优点,可提供多种风湿免疫系统疾病早期全身范围内动脉管壁炎症病变程度和分布特点,但其价格昂贵、辐射较大,不宜用于病情的动态观察及治疗后随访。CTA是目前最常用的血管影像学检查手段之一,具有极高的空间分辨率,扫描技术成熟,图像简单易懂,不仅可以反映管腔异常,也可评估管壁改变,缺点是X射线辐射及碘造影剂对肾功能不全患者的影响,不宜用于短期内复查及短期内治疗后随访。MRA亦可进行全身成像,能对管腔病变范围和程度做出全面评估,还可通过评估管壁厚度及强化程度了解疾病活动度,缺点是检查耗时长,对血管壁钙化显示不佳,且体内有起搏器及

铁磁性物质者不宜进行MRA检查。高分辨率彩色多普勒超声检查对血管尤其是浅表血管具有良好的应用前景,主要优点是简单经济、易重复,适用于治疗后疗效评估和随访,缺点是操作者需经专业培训,对设备和技术都有一定要求。数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)曾是影像学诊断血管病变的金标准,但由于DSA是有创操作、辐射剂量较大,且不能提供管壁信息,在诊断方面的应用逐渐被CTA及MRA等无创技术取代。目前DSA多用于指导血管内介入治疗。合理应用上述影像学技术对于炎性动脉瘤的诊断、鉴别和随访意义重大。

炎性动脉瘤诊断的另一重点是与感染性动脉瘤的鉴别。感染性动脉瘤多由周边感染扩散或由异物植入带入病原体造成,多见于自身抵抗力较弱的人群,如长期接受糖皮质激素的患者、糖尿病患者或接受化疗的患者。感染性动脉瘤较其他动脉瘤更易破裂,必要时应及时外科干预。感染性心内膜炎严重时侵犯主动脉根部可造成升主动脉局部扩张或动脉瘤形成,或菌栓脱落造成远端血管栓塞继而造成局部扩张,是常见感染性动脉瘤病因之一^[29]。感染性动脉瘤的典型表现为长期畏寒、发热、乏力,血白细胞和中性粒细胞水平增高,ESR、CRP及降钙素原水平升高。若影像学检查见短期内形成的动脉瘤及动脉周边软组织炎症、多灶性病变或血管周围有积液,则增加了感染性动脉瘤诊断的可能性。血培养和病原体二代测序技术(next generation sequencing, NGS)有助于寻找病原学证据,而且适时抗感染治疗有助于控制病情,防止局部扩散和动脉瘤破裂。

3 加强多学科协作,提高炎性动脉瘤诊治的时效性和有效性

炎性动脉瘤属于非创伤性血管病变,多由与风湿免疫性疾病相关的血管炎或动脉炎所致,常因动脉瘤表现而在血管外科或脑血管病科首诊,但炎性动脉瘤的处理和随访应在多学科协作下进行。若首诊科室发现年轻患者存在大血管或中等血管动脉瘤,又有非特异性全身症状如发热、乏力、体重下降、贫血、关节炎、皮肤病变,以及实验室检查指标如ESR、CRP和/或铁蛋白升高等表现,应转入或请风湿免疫科会诊,在风湿免疫科医师的主导下

明确病因诊断并评估病情严重程度和活动度,制订进一步的治疗方案和随访意见。经内科治疗后,若动脉瘤仍明显增大或有破裂风险等,可待病情控制稳定后进行介入手术干预,以改善患者的预后。

4 小 结

炎性动脉瘤多由风湿免疫性疾病引起,临床治疗时尽早认识和鉴别动脉瘤的不同病因,采取有效诊治措施,有利于提高此类患者的生存率和生活质量。炎性动脉瘤病种繁多,临床表现与受累血管和脏器有关而无特异性,诊断缺乏血清学生物标志物,因此其识别和诊断常很困难。此外,炎性动脉瘤的发病机制和病理学特征尚不完全清楚,对疾病活动度的判断也仍待进一步完善。随着生物影像学 and 分子生物学技术的发展,相信在不久的将来我们会有更加完善的基础和临床研究成果,为更精准地诊断炎性动脉瘤提供帮助。

[参 考 文 献]

- [1] 虞冠锋. 炎性动脉瘤的诊断与治疗要点[J]. 外科理论与实践, 2009, 14: 278-280.
- [2] SVENSSON L G, ARAFAT A, ROSELLI E E, IDREES J, CLIFFORD A, TAN C, et al. Inflammatory disease of the aorta: patterns and classification of giant cell aortitis, Takayasu arteritis, and nonsyndromic aortitis[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 149 (2 Suppl): S170-S175.
- [3] 邵壮. 风湿免疫性疾病所致动脉瘤的回顾性临床研究[D]. 上海: 海军军医大学, 2018.
- [4] SEYAHI E. Takayasu arteritis: an update[J]. Curr Opin Rheumatol, 2017, 29: 51-56.
- [5] YANG S B, DONG K R, ZHENG S. Abdominal pain as the presenting symptom of Takayasu arteritis in an adolescent male: a case report[J/OL]. Medicine (Baltimore), 2018, 97: e11326. DOI: 10.1097/MD.00000000000011326.
- [6] AREND W P, MICHEL B A, BLOCH D A, HUNDER G G, CALABRESE L H, EDWORTHY S M, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis[J]. Arthritis Rheum, 1990, 33: 1129-1134.
- [7] ÁGUEDA A F, MONTI S, LUQMANI R A, BUTTGEREIT F, CID M, DASGUPTA B, et al. Management of Takayasu arteritis: a systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis[J/OL]. RMD Open, 2019, 5: e001020. DOI: 10.1136/rmdopen-2019-001020.
- [8] CHENG F, SHAO Z, LU Q S, ZHAO R, LU F L,

- TIAN B, et al. Aneurysms in Takayasu's arteritis: a retrospective study of Chinese patients[J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2020, 38(Suppl 124): 42-47.
- [9] MOHAMMAD A J, NILSSON J Å, JACOBSSON L T, MERKEL P A, TURESSON C. Incidence and mortality rates of biopsy-proven giant cell arteritis in southern Sweden[J]. *Ann Rheum Dis*, 2015, 74: 993-997.
- [10] TYAGI S, SAFAL S, TYAGI D. Aortitis and aortic aneurysm in systemic vasculitis[J]. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 35: 47-56.
- [11] KERMANI T A, WARRINGTON K J, CROWSON C S, YTTTERBERG S R, HUNDER G G, GABRIEL S E, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis[J]. *Ann Rheum Dis*, 2013, 72: 1989-1994.
- [12] DAVATCHI F, CHAMS-DAVATCHI C, SHAMS H, SHAHRAM F, NADJI A, AKHLAGHI M, et al. Behcet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis[J]. *Expert Rev Clin Immunol*, 2017, 13: 57-65.
- [13] JENNETTE J C, FALK R J, BACON P A, BASU N, CID M C, FERRARIO F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides[J]. *Arthritis Rheum*, 2013, 65: 1-11.
- [14] International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The international criteria for Behçet's disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria[J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2014, 28: 338-347.
- [15] CALAMIA K T, SCHIRMER M, MELIKOGLU M. Major vessel involvement in Behçet's disease: an update[J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2011, 23: 24-31.
- [16] 邵壮, 陆清声, 陆方林, 赵瑞, 田冰, 刘崎, 等. 白塞病血管病变 41 例回顾性临床研究[J]. *中华风湿病学杂志*, 2018, 22: 440-445.
- [17] NEWBURGER J W, TAKAHASHI M, BURNS J C. Kawasaki disease[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2016, 67: 1738-1749.
- [18] FORBESS L, BANNYKH S. Polyarteritis nodosa[J]. *Rheum Dis Clin N Am*, 2015, 41: 33-46.
- [19] VOGAN K. Inflammatory syndrome ADA2 deficiency[J/OL]. *Nat Genet*, 2014, 46: 325. DOI: 10.1038/ng.2943.
- [20] CAORSI R, PENCO F, GROSSI A, INSALACO A, OMENETTI A, ALESSIO M, et al. ADA2 deficiency (DADA2) as an unrecognised cause of early onset polyarteritis nodosa and stroke: a multicentre national study[J]. *Ann Rheum Dis*, 2017, 76: 1648-1656.
- [21] GALOSI A B, GRILLI CICILIONI C, SBROLLINI G, ANGELINI A, MASELLI G, CARBONARI L. Inflammatory abdominal aortic aneurysm presenting as bilateral hydronephrosis: a case report and review of literature[J]. *Arch Ital Urol Androl*, 2014, 86: 385-386.
- [22] ROJO-LEYVA F, RATLIFF N B, COSGROVE D M, HOFFMAN G S. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1, 204 surgical cases[J]. *Arthritis Rheum*, 2000, 43: 901-907.
- [23] GETZ T M, HOFFMAN G S, PADMANABHAN R, VILLA-FORTE A, ROSELLI E E, BLACKSTONE E, et al. Microbiomes of inflammatory thoracic aortic aneurysms due to giant cell arteritis and clinically isolated aortitis differ from those of non-inflammatory aneurysms[J]. *Pathog Immun*, 2019, 4: 105-123.
- [24] GUY A, TIOSANO S, COMANESHTER D, TEKES-MANOVA D, SHOVMAN O, COHEN A D, et al. Aortic aneurysm association with SLE—a case-control study[J]. *Lupus*, 2016, 25: 959-963.
- [25] WANG S H, CHANG Y S, LIU C J, LAI C C, CHEN T J, CHEN W S. Incidence and risk analysis of aortic aneurysm and aortic dissection among patients with systemic lupus erythematosus[J]. *Lupus*, 2014, 23: 665-671.
- [26] SHOVMAN O, TIOSANO S, COMANESHTER D, COHEN A D, AMITAL H, SHERF M. Aortic aneurysm associated with rheumatoid arthritis: a population-based cross-sectional study[J]. *Clin Rheumatol*, 2016, 35: 2657-2661.
- [27] TSAI Y D, CHIEN W C, TSAI S H, CHUNG C H, CHU S J, CHEN S J, et al. Increased risk of aortic aneurysm and dissection in patients with Sjögren's syndrome[J/OL]. *BMJ Open*, 2018, 8: e022326. DOI: 10.1136/bmjopen-2018-022326.
- [28] MEESTER J A N, VERSTRAETEN A, SCHEPERS D, ALAERTS M, VAN LAER L, LOEYS B L. Differences in manifestations of Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, and Loeys-Dietz syndrome[J]. *Ann Cardiothorac Surg*, 2017, 6: 582-594.
- [29] STONE J R, BRUNEVAL P, ANGELINI A, BARTOLONI G, BASSO C, BATOROEVA L, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases[J]. *Cardiovasc Pathol*, 2015, 24: 267-278.

[本文编辑] 孙岩