

大动脉炎及影像学研究进展

刘玉清 凌坚 宋金松

【中图分类号】R543.5, R445 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2000)05-0311-04

大动脉炎是中国、日本和亚洲地区常见的血管病,尤其青年女性。根据本院 244 例造影诊断(部分病例经手术/病理证明)的大动脉炎,女/男= 3/1,平均年龄 23.8 岁。本病首先由日本眼科医师 Takayasu(高安)报告 1 例视乳头周围血管病变,其后因脉搏消失、减弱等症,而称为无脉病或高安氏病。现国内普遍称为大动脉炎(aorta arteritis),日本一般名为高安氏动脉炎(Takayasu arteritis,TA)或大动脉炎综合征(aortitis syndrome)。

大动脉炎的病理和主要临床表现

本病是一种以中膜损害为主的非特异性全层动脉炎。中膜以弹力纤维和平滑肌细胞损害为主,继发内膜和外膜广泛性纤维增厚。早期,中膜基质粘液性变,胶原纤维肿胀、变性及纤维索性坏死。进而,弹力纤维和平滑肌细胞变性、肿胀和坏死。在此基础上出现炎性细胞浸润和肉芽组织增生,以单核、淋巴和上皮样细胞为主,常有少量浆细胞,有时可见巨细胞和凝固性坏死。晚期主要为动脉全层的弥漫性或不规则增厚和纤维化。增厚的内膜向腔内膨凸引起动脉的狭窄和阻塞,有时可见继发的血栓。显著的内膜纤维化、硬化可拟似甚至继发动脉粥样硬化,易导致误诊。外膜多为广泛纤维化、粘连,动脉滋养管内膜常呈层板状增厚,内腔狭窄。部分病例,由于中膜平滑肌和弹力纤维组织破坏,动脉壁变薄,管腔扩张,向外膨凸可形成梭形或/和囊状动脉瘤。本病主要侵犯胸腹主动脉及主支,约 1/3~ 1/2 病例肺动脉及分支同时受累,病变常为多发性。本病急性期病人常有周身不适、发热、多汗、血沉增速和月经不调等临床表现。临床所见病例多属慢性期,主要因不同部位的动脉狭窄、阻塞或/和瘤样扩张所致的症状和体征,如脉搏、血压变化、血管杂音等就诊。病程进展较慢,高血压、脑血管病变和心脏增大/心衰(多为继发性)为影响预后的主要因素。

大动脉炎研究的进展

1. 病因及发病机理 迄今,本病病因尚不明确。过去笼统认为,本病可能是某些感染(如结核和上呼吸道)引起一种自身免疫过程。近年免疫学研究揭示,活动期大动脉炎病人,多种免疫球蛋白(IgA, IgG, IgM 等)增加,免疫 T 细胞总数、T 细胞 CD4 亚群升高;抗主动脉抗体和抗内皮细胞抗体检出率明显高于其他胶原病,应用激素可改善病情及上述化验指标。从而为本病可能与某些感染有关的自身免疫疾病提供了有力的证据。另外,单卵双胞胎(女)均患大动脉炎的病例报告,以及相继开展的遗传基因研究,提示大动脉炎与人类白细胞抗原(HLA)多个等位基因(如 HLA-B₁, DRB₁, DQB₁ 和 DPB₁ 以及 HLA-B₂、-B_{39.2}

等)密切相关,说明本病与遗传因素有关。同时不同的 HLA-B 基因,可能是本病地域分布和人种差异的重要因素。

2. 地域分布和人种差异 近年的流行病学调研表明,本病好发于亚洲及中东地区包括中国、日、韩、印、泰和以色列等。欧美诸国少见,而该地区的大动脉炎又以亚裔居民居多。本病女多于男,但各国差异较大,日、韩分别为 9/1 和 6/1,中、泰、以色列等则为 3~ 2/1。主动脉及主支病变的发生率也颇有差异,日、韩以主动脉弓和头臂动脉受累最多,占 90%~ 80%,印度腹主动脉受累高达 90%左右,中国以腹主—肾动脉病变最常见,后者占 66.7%,主动脉弓及头臂动脉病变约 30%,而锁骨下动脉最常见(本院资料)。肺动脉病变为本病重要组成部分,占 30%~ 50%,中国 33.8%(本院造影病例)、日本 45%(尸检资料)。两方均有以肺动脉病变为首要临床表现的报导。各国大动脉炎均以狭窄—阻塞性病变为主,动脉明显扩张—动脉瘤形成者日本占 31%,主要为升主动脉扩张,中国 13.9%主要见于胸主动脉下段和腹主动脉。冠状动脉(冠脉)造影诊断的冠脉病变日本约占 10%,其他国家报导较少。

3. 大动脉炎分型问题 本病分型多以造影所见为依据,概括起来有两大类:一是以病变部位,二是以病变性质,即狭窄、阻塞和/或扩张为依据。采用前者的多,后者少如笔者将其

表 1 Lupi-Herrera 分型

类型	受累部位
I	主动脉弓及分支
II	降胸主动脉+腹主动脉及分支
III	I + II 型
IV	任何类型体动脉+肺动脉

表 2 1994 年东京国际会议新分型

类型	受累部位
I	主动脉弓分支
II	升主动脉+主动脉弓及分支+冠状动脉+肺动脉
II	升主动脉+主动脉弓及分支+肾动脉水平以上胸弓降部以下胸腹主动脉
III	肾动脉水平以下腹主动脉
IV	肾动脉水平以下腹主动脉
V	主动脉全程

表 3 大动脉炎综合分型*

受累部位	病变性质
I 型主动脉及头臂动脉	A 型狭窄—阻塞型
II 型胸降+腹主动脉+其主支	
III 型 I + II	B 型扩张(含动脉瘤)型
IV 型 I、II、III、IV 任何一型+肺动脉或/和冠状动脉	C 型混合型

* 划分 I~IV,并注明病变性质,即 A、B、C 型

作者单位: 100037 中国医学科学院、协和医科大学阜外医院
作者简介: 刘玉清(1923~),男,北京人,中国工程院院士,博士生导师,从事心血管影像学研究

分为狭窄—阻塞、扩张(含动脉瘤)和两者兼有的混合型(见表3)。综合体、肺动脉及分支受累全貌, Lup+Herrera 分型较为实用(见表1), 1994年东京会议新分型考虑到冠脉受累问题有其优点, 但体动脉及分支划分较繁, 且肺及冠脉受累列属于 IIa(升主+主动脉弓及分支)型内欠妥(见表2)。参考本病分型的两大依据以及肺和冠状动脉受累等, 笔者提出综合分型如表3。

大动脉炎影像学诊断及进展

1. 放射学检查 X线平片, 累及胸降主动脉及头臂动脉的

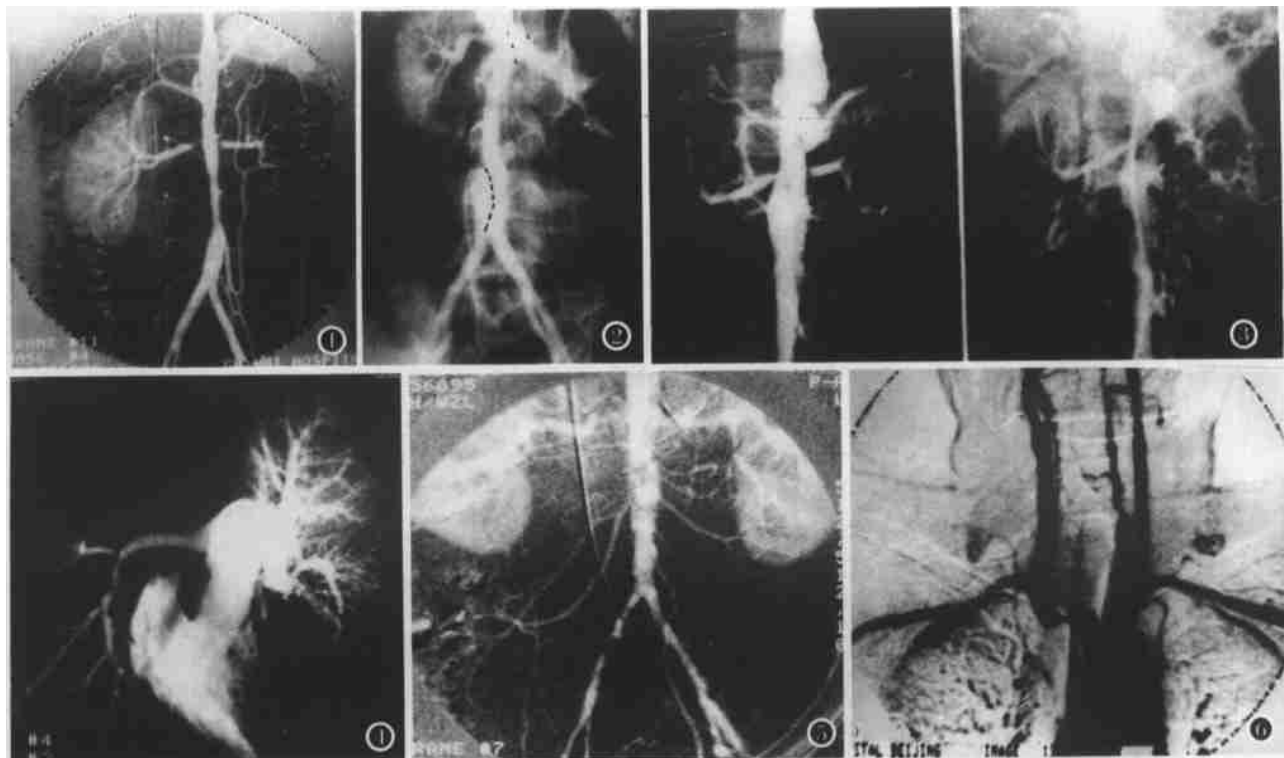


图1 女, 24岁。发现上肢高血压, 下肢低血压1年余, 腹部脐周可闻及血管杂音。IVDSA, 前后位示有腹主动脉中下段轻~中度狭窄, 上段亦有轻度狭窄。左、右肾动脉开口部局限性重度狭窄, 左肾动脉为著, 左肾显影明显延迟。肠系膜上动脉完全阻塞。符合大动脉炎改变, 属狭窄—阻塞型, 多发病变, 并有继发性肾血管性高血压。

图2 女, 40岁。外院检查因腹中下部扪及搏动性肿块, 怀疑腹主动脉瘤。查体腹部脐周可触及3cm×5cm搏动性包块, 血管杂音。腹主动脉造影, 前后位示腹主动脉上中段边缘略不规则, 轻度普遍狭窄, 下段于髂动脉分叉上方可见一囊状瘤样扩张。所见提示为大动脉炎, 腹主动脉下段囊状动脉瘤。

图3 女, 6岁。3周来头晕、恶心、呕吐, 检查发现高血压。腹主动脉造影, 前后位(a)示腹主动脉上段及中段呈梭形瘤样扩张, 边缘不规则, 上段可见3个囊状动脉瘤, 主动脉造影剂大部排空后显瘤囊内有造影剂存留(b)。双肾动脉开口部呈局限性中~重度狭窄(a)。所见符合大动脉炎, 属混合型, 多发梭囊状动脉瘤并有双肾动脉狭窄。

图4 女, 23岁。劳累后心悸气短伴血压高2年余, 双上肢血压不对称。IVDSA肺动脉采像, 前后位示右肺动脉重度狭窄, 上、中叶动脉及下叶背段动脉上、内两亚段支完全阻塞, 外亚段支开口部局限性狭窄。右肺中间段动脉中~重度不规则狭窄, 下叶三个基底段动脉未显影。左下肺动脉未见显影, 左上及舌段有多段及亚段支开口部狭窄。DSA胸和腹主动脉采像, 尚见有左侧颈总和锁骨下动脉以及双肾动脉狭窄(未翻照)。本例为大动脉炎累及体、肺动脉分支的多发性病变。

图5 男, 65岁。双下肢疼痛, 活动受限10年, 近来间歇性跛行, 无高血压病史。双侧足背动脉未触及。IVDSA, 前后位示腹主动脉下段管壁不规则, 远端轻度狭窄。双髂总动脉示有类似改变, 右中段见一局限性80%~90%偏心性狭窄, 为粥样硬化斑块所致, 所见符合动脉粥样硬化阻塞病改变。

图6 男, 66岁。右上肢无力, 桡动脉搏动减弱1年余。IVDSA, 前后位示右锁骨下动脉起始部重度局限性狭窄。余头臂动脉及胸主动脉及肾动脉未见狭窄—阻塞性改变, 但左髂总动脉管壁不规则, 见一局限性重度狭窄(后者未翻照)。结合年龄、性别及病史, 考虑为头臂动脉粥样硬化阻塞病改变。

狭阻性和扩张(含动脉瘤)性病变, 胸片上表现为降主动脉中下段或普遍内收, 和弓降部或/和降主动脉膨凸、扩张, 病变部边缘多不规则或可见钙化。肺动脉受累, 尤其中~重度广泛病变, 患肺可见一侧或区域性肺缺血征象。这些改变, 结合临床, 尤其肢体脉搏、血压以及相应区域的血管杂音等可提示诊断, 属初步或筛选诊断技术。继发于高血压和心功能不全的心脏增大和并发的肺循环异常, 对病程和预后的评估有一定意义。

血管造影表现主要为DSA, 迄今仍为本病诊断的主要依据。

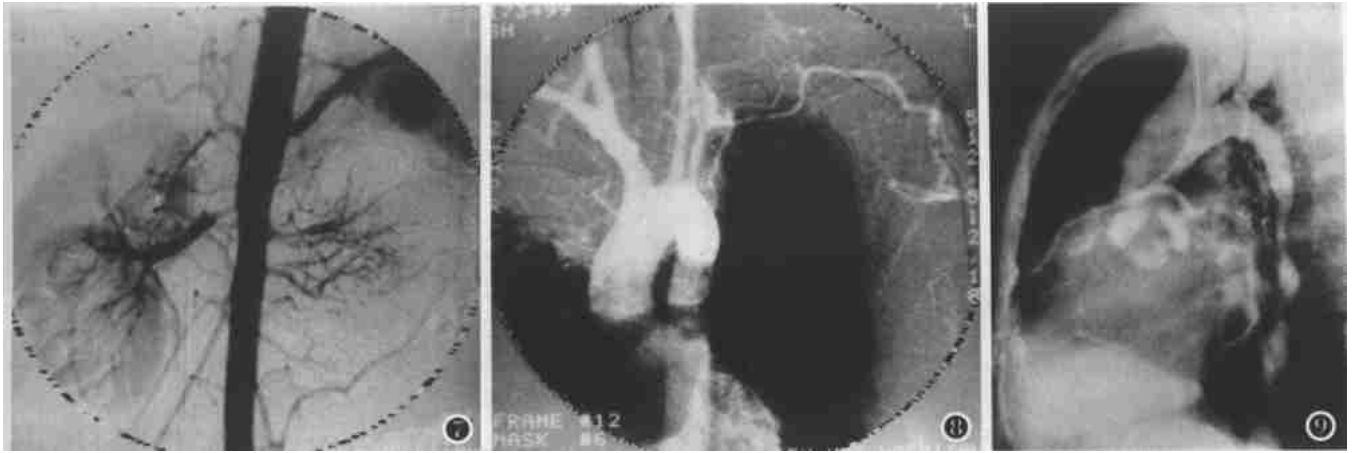


图7 女,16岁。半年前发现血压高,左桡动脉搏动不清。IVDSA,前后位示腹主动脉中段轻度狭窄,右肾动脉起始部节段性狭窄,左肾动脉起始段长段重度狭窄,左肾实质期显影明显延迟。右肾增大为代偿性。本例同时累及左锁骨下,左颈总及右肺动脉示有狭窄性病变(未翻照),为多发性大动脉炎,主要累及双肾动脉炎,继发肾血管性高血压。

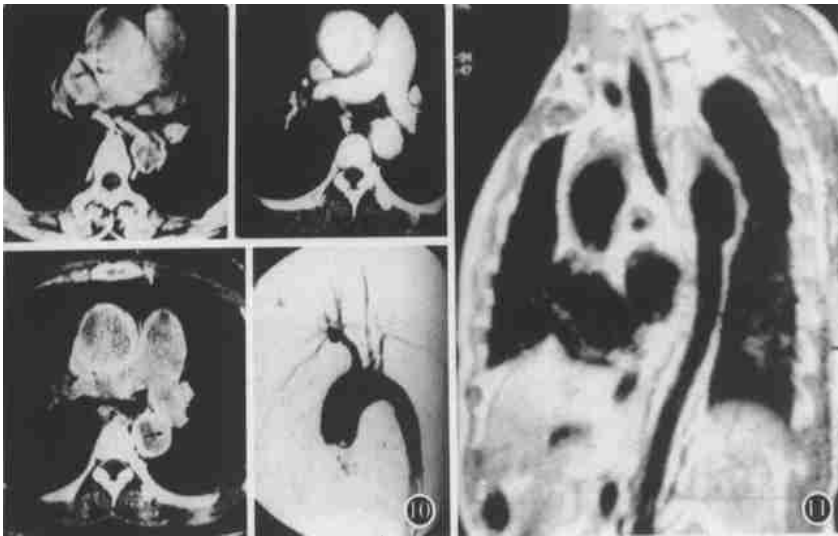


图8 女,38岁。头晕、眼花、头痛加剧1年余。双上肢血压不对称,左侧桡动脉搏动不清。双下肢血压为零。IVDSA,前后位左锁骨下动脉于甲状颈干支以远完全阻塞,肩胛区见有侧支血管。

图9 女,10岁。半年前突感双下肢无力,上肢高血压,下肢低血压。心电图左室肥厚。胸片示心脏及左室增大,心胸比:0.64(未翻照)。诊断为主动脉缩窄。升主动脉造影,左侧位示降主动脉中段长段病变,狭窄与扩张间混存在。左锁骨下动脉开口部局限性狭窄(←)。所见符合大动脉炎主动脉缩窄综合征,行胸—腹主动脉搭桥术。本例左肺动脉部分分支亦受累。

图10 女,34岁。大动脉炎,CT平扫(a)升主动脉及肺动脉密度增高,降主动脉钙化,增强扫描动脉期(b)主、肺动脉早期弥漫性增强;60分后主、肺动脉壁可见延迟增强,降主动脉壁内侧示有环状低密度区(→),为内膜所致(c)。10日后胸主动脉DSA,左前斜位(d)升主动脉管腔无异常,降主动脉下段轻度狭窄(引自 Park, JH et al, Radiology, 1995)。

图11 男,30岁。发作性胸痛1年,加重4个月。双上肢血压对称,双颈部闻及血管杂音。IVDSA可见左颈总动脉近心段及左锁骨下动脉开口部轻度狭窄,符合大动脉炎改变(未翻照)。MRI,自旋回波T₁加权左前斜位示主动脉弓降部及降主动脉管壁普遍增厚,后者轻度普遍狭窄。

(1) 主要造影征象: 根据本院244例造影研究,大动脉炎的主要造影征象是动脉的狭窄和阻塞,部分病例可见扩张和动脉瘤形成或两者并存(混合型)。前者最常见,占全组病例的85%以上,后者较少见。管腔粗细不均或较均匀,边缘比较光滑的向心性狭窄和阻塞为大动脉炎造影的基本征象。侵犯主动脉的狭窄以长段或广泛者居多,主支病变则多为局限性狭窄和阻塞(图1)。扩张型病变多见于腹主和胸降主动脉下段,偶可见于头臂和肾动脉的近心段,以边缘不规则的普遍扩张、梭形动脉瘤常见,囊性动脉瘤少见(图2、3)。

大动脉炎可侵犯胸腹主动脉及其分支的任何部分,但以腹主、胸降主动脉、肾动脉和头臂动脉(尤其锁骨下动脉)为好发

部位。本病常为多发性病变,本组244例中2/3以上同时累及两组或三组以上的动脉,以腹主或/和胸降主动脉伴有肾或头臂动脉者为常见的组合。

肺动脉病变以多发性叶、段乃至亚段支的局限性狭窄和/或阻塞最为常见(图4)。少数可见扩张或继发的血栓;累及主和左右肺动脉者均罕见和少见。

(2) 诊断要点: 结合上述的主要造影所见为多发性病变且有一定好发部位和组合,动脉扩张和动脉瘤多伴有动脉狭窄、阻塞等。造影可以显示病变部位、范围、程度和类型,结合病人年龄、性别(中青年、女性居多),多可作出大动脉的定性诊断。但单发的肾动脉病变,儿童、中年以上者,尤其男性,明显的动

脉扩张和动脉瘤形成而无并发狭窄、阻塞者,确诊需组织病理学证明。腹主动脉和头臂动脉狭窄、阻塞病变以及腹主动脉瘤,需注意同粥样硬化病变的鉴别(图5、6)。

肺动脉病变为大动脉炎体动脉多发病变的重要组成部分,诊断时应加注意(图4)。

(3)造影所见与临床的联系:根据病变部位、类型和程度,大动脉炎常以下列临床表现或综合征出现,如肾血管性高血压(图7)、主动脉弓综合征(即无脉病)(图8)、主动脉缩窄综合征(即上肢高血压、下肢低或无血压)(图9)、Leriche 综合征(腹主动脉+髂动脉阻塞性疾病)以及动脉扩张和动脉瘤的表现(图2、3)等。国内以前两者常见,其他相对少见。另外肢体无力、疼痛、麻木和间歇跛行等亦为常见或并存的表现。

这些情况,对制定适合于流行病学调研需要的临床诊断指征或标准,具有重要意义。

2. CT 和磁共振成像(MRI) 近年,对大动脉炎主动脉管壁变化的观察及其病理和临床意义的研究,受到重视。Park 等和 Sharma 等资料表明,增强 CT 扫描 80%~100% 病例可见不同程度的主动脉壁增厚(1~4mm),多累及全周也可见新月形的局部增厚。正常组,或看不清管壁或厚度<1mm。钙化的检出率 CT 也明显高于 X 线检查,多为中膜或全层钙化;而动脉粥样硬化钙化则主要在内膜。部分病例示有附壁血栓。CT 所示的管壁增厚和某些附壁血栓者,部分病例造影动脉管腔可无异常。

螺旋 CTA 动脉期增强扫描,本病活动期病例,增厚的管壁多可见(8例中6例)非均匀性增强,延迟扫描8例中管壁增强者7例为活动期病例(图10)。非活动期病例,动脉壁甚少增强征象。因此,CTA 动脉期早期增强,延迟期增厚管壁晚期增强,反映动脉中膜活动性炎症变化,有助于本病活动与非活动期的判断。与高密度的管腔对比,壁内层的低密度环为内膜的反映(图10)。肺动脉及主支可见上述管壁增厚等类似的变化。CTA 动脉期和延迟期动脉管壁均无增强者提示非活动期病变。

MRI 不需造影增强,多体位直接成像,如横轴和左前斜位相结合,可同时显示主动脉管腔全长和管壁全周变化(图11),而梯度回波快速成像可观察继发的主动脉瓣关闭不全等为其优点。Yamada 等 77 例大动脉炎 MRI 研究,对主动脉管腔狭窄、阻塞和扩张—动脉瘤的显示可与血管造影媲美,对血管阻塞的诊断约有 30% 误差。但该组病例示有主动脉及主支管壁增厚及附壁血栓者仅分别为 9 例和 13 例,远低于 CT 检查,意义待定。

近年来,由于螺旋 CT 血管造影(CTA)以及增强 MRA 技术的改进,已可观察到主、肺动脉分支包括肾动脉和分支(2~3级)及其病变,但尚少见大动脉炎肾动脉病变的研究报导。

3. 血管内超声(IVUS) 可直接观察动脉管壁三层变化,对冠状动脉粥样硬化病变的诊断,指导介入治疗有重要意义。但关于大动脉炎 IVUS 研究甚少。Sharma 等指出本病主动脉中膜

示有不同程度增厚,回声增强,时可见钙化。外膜可见增厚、回声增强,动脉周围有广泛的纤维化。有的区域难以看出主动脉壁的分层。主动脉壁的顺应降低。这些主动脉壁的改变,与主动脉腔的变化并不一致,提示这些异常可能早于造影所见。

大动脉炎影像诊断综合评价

大动脉炎体、肺动脉及分支,包括少数病例的冠状动脉病变的全面诊断,尤其手术和介入治疗的适应证选择,目前仍以血管造影为主要方法。DSA 已逐步取代普通血管。但血管造影主要显示动脉管腔改变。近年开发应用的 CT/CTA(尤其螺旋/电子束 CT)和 MRI/MRA 既可显示主、肺动脉及主支近心段管腔及其异常,还有助于观察管壁结构变化。后者补充血管造影的不足,对病变程度、活动性的判断和预后的评估均有一定帮助。随 CTA/MRA 技术如动脉增强 MRA 尤其血池型对比剂的应用和多层面螺旋 CTA 的进步,空间分辨率进一步提高,今后可望部分或逐步取代血管造影。

IVUS 对本病动脉管壁结构的观察,对本病诊治的实际意义,有待进一步研究。

参考文献

- 1 宋金松,刘玉清.大动脉炎研究进展(综述)[J].国外医学临床放射学分册,1998,21:280-283.
- 2 中国医学科学院阜外医院放射科(刘玉清执笔).大动脉炎的 X 线研究 II,胸部 X 线表现及临床意义[J].中华医学杂志,1973,9:536.
- 3 Liu YQ, Du JH. Aorto-arteritis: A collective angiographic experience in 244 cases, International Angiology, 1984, 3: 487-490.
- 4 Lande A: Abdominal Takayasu's aortitis, the middle aortic syndrome and atherosclerosis, International Angiology, 1998, 17: 1-8.
- 5 凌坚,刘玉清,张立仁.头臂动脉粥样硬化阻塞病的 DSA 诊断[J].中华放射学杂志,1993,27:674-677.
- 6 王乐丰,刘玉清,王祖良.腹主动脉和髂动脉粥样硬化阻塞病的造影诊断研究[J].中华放射学杂志,1991,25:267-269.
- 7 Park JH, Chung JW, Im JG, et al: Takayasu arteritis: evaluation of mural changes in the aorta and pulmonary artery with CT angiography, Radiology, 1995, 196: 89-93.
- 8 Yamada I, Numano F, Suzuki S: Takayasu arteritis: evaluation with imaging, Radiology, 1993, 180: 89-90.
- 9 Sharma S: Current concepts in intravascular ultrasound imaging in Recent Advances in Imaging and Intervention in Cardiovascular Diseases (Syllabus Ed, Sharma S) Springer-Verlag Pte. Ltd. Singapore, 1996, 52-55.
- 10 宋金松,刘玉清,朱杰敏,等.三维增强磁共振血管造影(60例临床应用分析)[J].中华放射学杂志,1999,33:602-605.
- 11 Lauffer, RB Pammelle, DJ, Dunham, US et al: MS-325 albumin-targeted contrast agent for MR angiography, Radiology, 1998, 207: 529-538.

(2000-06-01 收稿)