

结节性全动脉炎的影像诊断

Blondin D, Hautzel H, Sander O

结节性全动脉炎(panarteritis nodosa, PAN)在德国属于少见疾病,其发病率为0.4/1000000~1.0/1000000。其组织学典型表现为累及中、小动脉血管壁全层的多形性细胞浸润和纤维蛋白样坏死。由于节段性动、静脉血管的炎性闭塞,导致局部组织缺血和坏死。理论上来说,本病几乎可累及全身各系统的血管,最常见的发病部位是皮肤、肌肉组织、胃肠道和肾脏,若侵及血管滋养管也可使主动脉受累。在出现特异性临床表现前常有很长一段非特异性症状期,表现为一般不适、体重减轻以及炎症化验指标升高等。PAN是一种危及生命的脉管炎性疾病,仅30年前其3年死亡率还高达90%。强化免疫抑制治疗可以明显降低死亡率,尤其是使用环磷酰胺等药物。近几年本病患者在确诊后5年死亡率只有10%。

尽管诊断方法已经取得了很大的进步,包括先进的影像学诊断技术如DSA、CT、MRI以及高分辨力超声的应用,大多数PAN患者还是在出现了危及生命的并发症之后才被确诊。早期临床症状均很隐匿,与其它类型脉管炎不同的是,PAN患者的类风湿血清学检查可呈阳性表现。由于发生在小动脉壁的

炎症反应呈局灶型分布,早期一般影像学检查无法发现,失去靶向性的穿刺活检发现炎症灶的可能性很低(即所谓“取样误差”)。因此,如何在鉴别诊断中考虑到此病,以及提高影像学的导向性都显得尤为重要。几种重要检查方法对诊断本病的价值和限度见表1。

表1 不同影像学方法的价值和限度

检查方法	创伤性	射线量	血管壁	斑块	大血管	中血管	小血管
X线	-	+	-	-	-	-	*
DSA	++	++	-	+	++	++	*
CT	+	++	+	++	++	+	**
MRI	+	-	+	+	++	+	**
PET	+	++	-	-	++	+	-
超声	-	-	++	++	+	+	+*
毛细血管显微镜检查	-	-	-	-	-	-	+

注:以强(++)、中(+)和弱(-)表示检查的创伤性、射线量、对血管壁和动脉粥样硬化斑块的显示能力,以及对不同管径(大、中、小)血管的显示能力,*表示其它间接征象。

仅发生于内脏血管、无任何临床症状的微动脉瘤(图1~3)是PAN的典型表现,这些小动脉瘤破裂后导致的持续性出血,

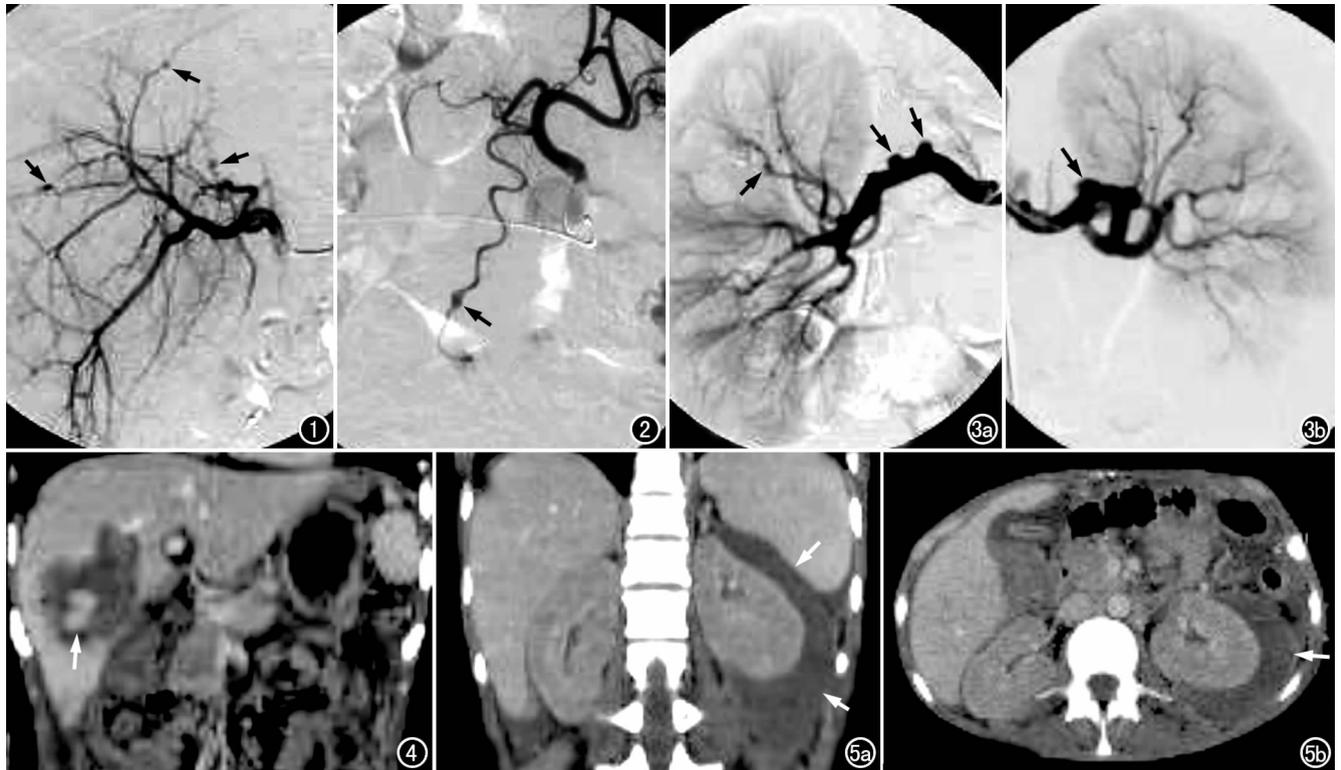


图1 PAN,肝右动脉选择性DSA示肝内多发微动脉瘤(箭)。图2 PAN,腹腔干动脉选择性DSA示胃网膜动脉瘤(箭)。图3 PAN,双侧肾动脉选择性DSA示肾动脉瘤及肾段动脉的微动脉瘤(箭)。a)右侧;b)左侧。图4 腹部CT示肝内巨大自发性出血灶(箭),患者既往有地中海热病史,微动脉瘤的自发性破裂可导致肝实质或肠道出血(图片由Solingen的Lorenz教授提供)。图5 PAN患者自发性出血,腹部CT示左肾包膜下出血(箭)。a)冠状面;b)横轴面。

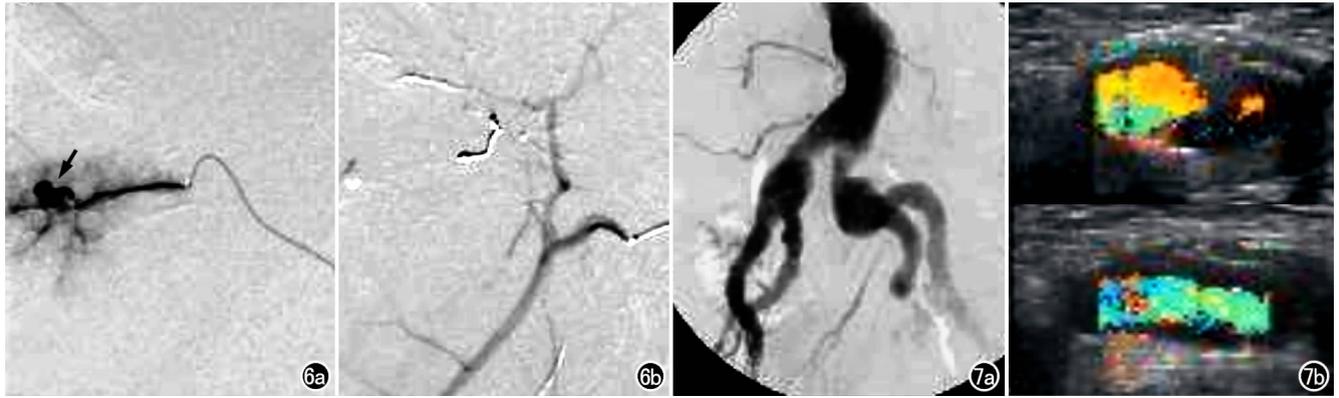


图6 PAN。a) 肝段选择性 DSA 示微动脉瘤自发性破裂出血(箭); b) 介入治疗(使用弹簧圈及 0.2ml N-丁基-2-氰丙烯酸盐)后 DSA 示动脉瘤已消失。图7 PAN。a) DSA 示髂动脉节段性动脉瘤样扩张; b) 彩超检查提示血管造影中所示正常节段已经有血管壁炎性增厚,呈低回声改变(临床上患者该部位有局灶性按压痛)。

提示血管病变已经进入晚期。出血可以表现为脏器实质内出血,也可以局限于包膜下(图4、5)。如果血肿巨大则会危及生命。此时,血管造影不仅可以明确诊断,还可以通过活动性出血灶进行介入栓塞而达到治疗目的(图6)。

此外,也可出现局部血液循环障碍,甚至脏器坏死,临床则表现为急腹症。神经滋养血管和血管滋养血管也是好发部位,前者导致多发性单神经炎,后者引起大血管受累(图7)。

胃肠道受累的患者大多表现以腹痛为临床症状。如

果疑诊 PAN,除了肠系膜上动脉造影(图8)以外,还必须包含所有的内脏动脉,因为 PAN 的发病方式与部位有很大的差异性,约 2/3 的患者肝脏受累,尽管 DSA 检查不一定能发现脉管炎或微动脉瘤,但是肠道仍然可能已经受累。CT 及 MRI 能很好的显示肠壁增厚及邻近肠系膜炎性改变。MRI 的敏感度要高一些,不过目前文献中还没有大量数据说明在 PAN 患者中 MRI 比 CT 的诊断价值更高。我们总结了 3 例经组织学证实的 PAN 患者的 CT 和 MRI 表现,对其多次 MRI 检查结果与临床表现进行相关性分析,其中 1 例由 MRI 发现有节段性肠道炎性改变者与随后经胶囊内镜检查后的组织学结果相符。

病变累及四肢时,临床特征类似于外周动脉闭塞病(peripheral artery occlusive disease, PAOD), DSA 表现类似于尿管

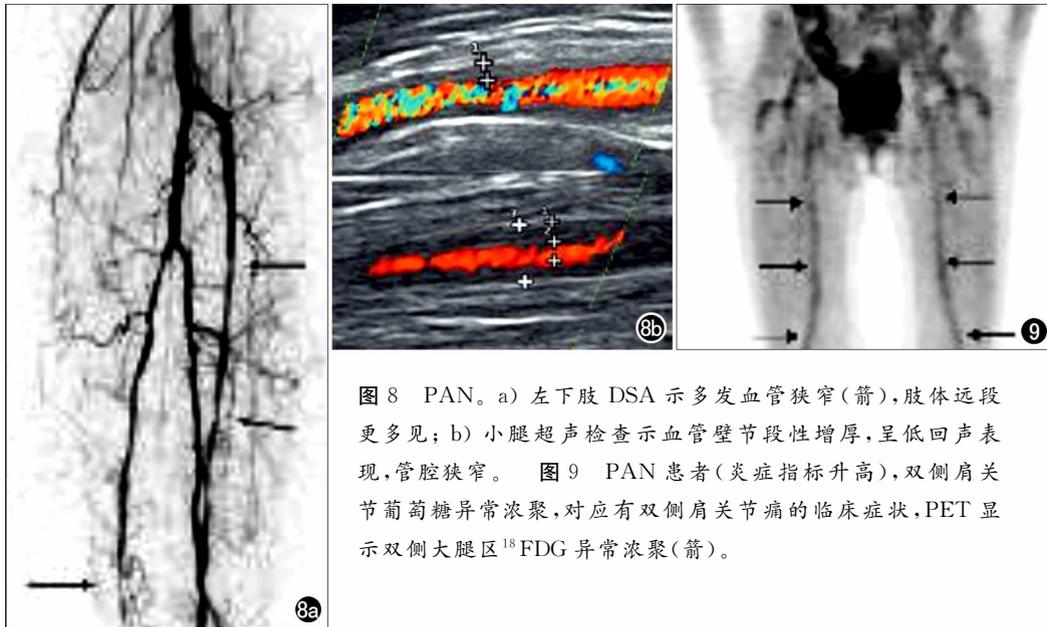


图8 PAN。a) 左下肢 DSA 示多发血管狭窄(箭),肢体远段更多见; b) 小腿超声检查示血管壁节段性增厚,呈低回声表现,管腔狭窄。图9 PAN 患者(炎症指标升高),双侧肩关节葡萄糖异常浓聚,对应有双侧肩关节痛的临床症状, PET 显示双侧大腿区¹⁸F-FDG 异常浓聚(箭)。

炎,主要表现为动脉管径粗细不均,以肢体远段动脉更多见(图8a)。PAN 与 PAOD 的鉴别较困难,若高分辨超声上见血管壁及周围组织的节段性低回声改变可提示 PAN 的可能(图4、8b)。

在功能代谢方面,18FDG-PET(¹⁸F 脱氧葡萄糖-正电子断层扫描)适用于显示风湿性疾病所引起的大、中型血管的炎性改变,主要表现为受累大血管广泛的均匀性 FDG 浓聚(图9)。

PAN 的临床症状和影像学表现都具有很大的差异性,不过当出现一些特征性表现时,还是应该考虑到 PAN 的诊断。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 徐安辉译 胡道予校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2009, 181(1):1-4.