

综述

主动脉壁内血肿的诊断和治疗

姜文翔、吴进林综述, 于存涛校审

摘要 主动脉壁内血肿(aorta intramural hematoma, IMH)是一种特殊的急性主动脉病变, 因其在临床表现上与主动脉夹层、主动脉穿通性溃疡的相似性, 三者并称为急性主动脉综合征。IMH与主动脉夹层所不同的是其病变没有典型的内膜片和夹层破口, IMH显著病理改变为主动脉壁出现“新月形”增厚(>5 mm), 且壁内不能探测到血流信号。其发病约占主动脉综合症的10%~25%, 其中, A型壁内血肿占到其30%, B型壁内血肿占到其60%~70%。目前针对IMH的具体发生机制尚有争议, 近些年来随着影像学技术的发展, 特别是电子计算机断层扫描(CT)、核磁共振成像(MRI)成为常用的影像诊断技术, 极大的提高了对IMH的诊断和评估准确性。同时, 随着手术和介入治疗水平的提高, IMH的治疗方式上也有了一些新的进展。

关键词 综述; 主动脉疾病; 诊断

主动脉壁内血肿(IMH)是一种较为特殊的急性主动脉病变, 因其在临床表现主动脉夹层、主动脉穿通性溃疡的相似性, 三者并称为急性主动脉综合征。既往曾经认为IMH是一种少见的主动脉病变。但近些年来, 随着医疗水平提高, 影像技术发展以及认识水平深入, IMH诊断率逐渐提高并引起了人们的重视。本文就IMH的发病机制、临床表现和诊疗前沿进展进行论述。

1 发病机制

关于IMH的发生机制目前尚有争论, 目前主流的学说有动脉壁滋养血管破裂和穿透性溃疡两种原因。此外医源性因素、创伤性因素和巨细胞性动脉炎等也是可能发病原因。不考虑发病的解剖位置, 慢性原发性高血压(84%)和马凡综合征(12%)是两个重要发病因素, 其他如糖尿病、妊娠、大量连续的吸烟史或腹主动脉疾病等也常见于IMH患者, 因而其发病原因是多因素的。高血压为IMH最常见的诱发因素, 文献提示84% IMH患者有高血压^[1,2]。

1.1 动脉壁滋养血管学说

主动脉壁间出血或(和)形成血肿而无内膜破口, 存在于动脉壁滋养管(vasa vasorum)破裂出血为主要病理基础。早年曾称为血栓型、无内膜破口型或非交通型主动脉夹层, 认为是主动脉夹层的一个“亚型”或其前期病变, 约30%其后发展成具有双腔的主动脉夹层。国外学者Krukenberg^[3]首先提出了主动脉壁内滋养血管破裂出血学说。并称其为“没有内膜破口的主动脉夹层”, 已得到手术和尸体解剖证实。Core^[1]提出主动脉壁内滋养血管自发破裂出血形成IMH, 并使主动脉壁强度减弱, 进一步造成内膜撕裂形成经典的主动脉夹层。临床上一些急性IMH演变成经典主动脉夹层验证了这一理论假说。有的学者也称滋养动脉破裂形成的IMH为原发性IMH。目前, 多数学者支持不论用任何影像学方法, 证明没有内膜破口是原发性IMH诊断先决条件。

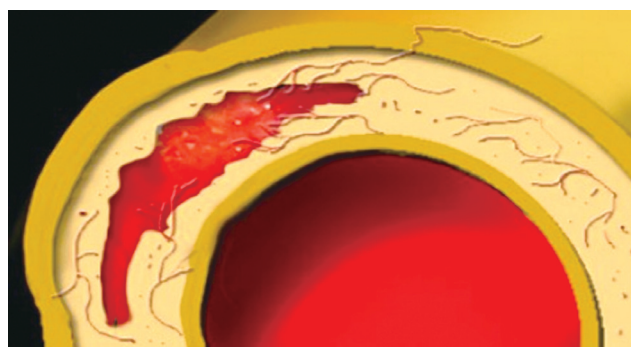


图1 主动脉壁内血肿病理机制图解

1.2 穿透性溃疡学说

另一种学说为主动脉穿透性溃疡(PAU)引发血液进入主动脉中层, 其主动脉内壁有粗糙的粥样硬化斑块及钙化区, 动脉粥样硬化穿透性溃疡破入内弹力层在中膜内形成IMH^[4-6], 由主动脉穿透性溃疡引发的继发性IMH患者有不同程度的主动脉粥样硬化, 在穿透性溃疡和粥样硬化斑块及钙化区的双重作用下形成IMH, 此中机理下形成的IMH也称为继发性IMH, 而与之相对应的原发性IMH无主动脉粥样硬化。此种类型以主动脉壁中层病变疏松为基础, 当血液成分在主动脉管腔内高压下经溃疡口或主动脉夹层破口时, 可能会渗入疏松的主动脉壁间, 故形成IMH。国外所报道的降主动脉夹层伴分离的升主动脉急性壁内血肿及微小灶性夹层继发近端及升主动脉壁内血肿的病例可以作为此理论的佐证^[7,8]。

2 流行病学及自然史

本病发病率相对较低, 国内有报道相对较少, 缺乏大规模的随机对照研究, 有国外报道显示, 尸检患者IMH发病率占急性主动脉综合症的5%~13%, 行无创性影像学检查确诊

作者单位: 100037 北京市, 中国医学科学院 北京协和医学院 国家心血管病中心 阜外医院 血管外科中心

作者简介: 姜文翔 住院医师 硕士研究生 目前主要从事心脏大血管外科特别是主动脉外科疾病的基础和临床研究 Email: jwxbeijing@vip.qq.com

通讯作者: 于存涛 Email: cuntaoyu@126.com

中图分类号: R541 文献标识码: A 文章编号: 1000-3614 (2017) 03-0304-03 doi:10.3969/j.issn.1000-3614.2017.03.024

患者约占急性主动脉综合征的 12.8%^[6]。本病自然史目前尚无统一结论,其预后结果评价存在较大差异,有研究认为本病患者经治疗血肿可完全吸收,吸收率为 25%~64%^[8],A 型与 B 型 5 年生存率均可达到 97.0%^[9,10]。但同时有研究认为 IMH 可进展为主动脉夹层,因而并发症及死亡率较高,其中 A 型 IMH 进展为主动脉夹层概率为 15.0%~63.8%^[6,11],国外某研究报道了对 1010 例主动脉综合征中的 58 例 IMH 患者进行随访,研究结果提示 IMH 总病死率为 20.7%,而主动脉夹层则为 23.9%,两者差异并不明显,同时发现降主动脉 IMH 同主动脉夹层病死率分别为 8.3% 和 13.1%,升主动脉 IMH 同主动脉夹层病死率分别为 39.1% 和 29.9%,故指出升主动脉 IMH 同急性主动脉夹层病死率均较高^[12]。

3 临床表现

本病临床表现与主动脉夹层相似,主要以突发性的急性胸背部为主,一部分患者可以腹痛为主诉,极少数患者无明显症状。疼痛性质主要表现为切割样、撕裂样痛或钝痛,疼痛描述可因个体差异而有所不同,同主动脉夹层患者疼痛相鉴别点在于后者可有转移性或扩展性胸痛,而 IMH 患者则少见。这种疼痛与心肌梗死类似,但是不存在心肌酶的升高以及心电图特征性改变^[13]。初次疼痛后的疼痛复发被视为极大危险的信号,是愈后不良因素,特别是期间经历几小时至几天无痛阶段的患者,可能预示 IMH 转变为主动脉夹层或破裂的风险。由于 IMH 血肿部位位于中膜与外膜之间,距外膜相当接近,故极易破裂,危险性较大^[14]。类似于主动脉夹层的 Stanford 分形,也可以将 IMH 按照是否累及升主动脉分为 A、B 两型,目前认为胸痛多见于 Stanford A 型患者,背痛或腹痛则多见于 Stanford B 型患者,有文献报道 IMH 发生心包积液、胸腔积液及纵膈出血概率较高,且患者多存在不同程度的动脉粥样硬化,而继发性引起严重主动脉瓣关闭不全、脉搏消失及急性心肌梗死的病例较少见^[15]。

4 影像学表现

4.1 X 线检查

检查多无特异发现,部分 A 型壁间老年患者可出现主动脉迂曲样改变。

4.2 电子计算机断层扫描(CT)检查

CT 检查特别是 CT 主动脉造影是检查 IMH 的首选方法,螺旋 CT 平扫对诊断本病也有较高的敏感度和特异性。主动脉壁增厚和钙化内膜向腔内移位是 CT 诊断 IMH 直接征象,CTA 上表现为增厚的主动脉壁无强化与主动脉腔相比呈明显的低密度。患者 CT 表现为主动脉壁呈新月形或环形主动脉型增厚,是壁内有新鲜出血的表现,随病情进展,增厚主动脉壁渐表现为等密度,中晚期可表现为稍低密度^[2];主动脉腔内缘表面光整,并伴有内膜钙化斑内移,无内膜口或内膜裂口^[16-18]。由于 CT 对增厚主动脉壁内膜结构显示不全,故同其他原因所致主动脉增厚鉴别时存在一定困难,但壁内血肿密度高于临近主动脉壁,故 CT 值一般为 60~70 Hu,可作据参考^[19]。多排螺旋 CT 及双源螺旋 CT 可更清晰的显示出主动脉病变的微细改变,如内膜小破口或主动脉穿透性溃疡表现等。

4.3 核磁共振成像(MRI)检查

4.3.1 IMH 的 MRI 表现

MRI 表现为 SE T1 加权图像主动脉腔流空效应呈低信号

或无信号,增厚主动脉壁可呈环形或新月形高信号;梯度回波(GRE 图像)主动脉腔流动增强效应呈高信号;3D CE MRA 增厚主动脉壁无内膜断裂及强化表现。MRI 可基于血红蛋白不同沉降物对血肿信号强度及年龄进行评价,如在急性期通过 T1 加权图像可见氧合血红蛋白呈中低信号强度,亚急性期正铁血红蛋白呈中高信号强度,此对 IMH 预后评价意义较大。

4.3.2 MRI 检查的优势

与 CTA 相比, MRI 主要优点:(1)可不使用造影剂,避免了造影剂使用引起的副作用,如造影剂肾病等。即便应用对比剂也是比碘剂更安全的钆螯合剂;(2)检查过程中不会产生对患者的电离辐射危害;(3)同时提供主动脉解剖结构、功能状态和血流动力学信息;(4)最后, MRI 检查可显示 IMH 血肿信号强度及变化^[20,21]。但是,值得一提的是 MRI 检查时间较长,此为其不利因素。

5 治疗策略

由于目前的研究对 IMH 发生机制,发展过程还有一定“盲区”,IMH 的治疗仍有很多争议。一般治疗以药物治疗为主,所有患者均应给予降压和负性肌力药物治疗。多数研究认为 IMH 的治疗策略和经典的主动脉夹层类似,建议 A 型 IMH 早期手术治疗,而 B 型 IMH 采用内科保守治疗^[22]。

5.1 病情进展或并发症的预示因素

在 2014 年的欧洲心脏病学会(ESC)主动脉疾病的诊疗指南中,列出了 IMH 可能出现并发症或愈后不良的信号^[23]。包括(1)在充分的药物治疗下,持续或复发性的疼痛。(2)难以控制的血压。(3)病变累及升主动脉。(4)主动脉最大直径大于或等于 50 mm。(5)进行性的主动脉壁增厚。(6)主动脉直径进行性的扩大。(7)反复出现胸腔积液。(8)在局部的夹层受累节段继发形成穿透性溃疡(Penetrating ulcer)或主动脉溃疡样突起(ulcer-like projection)。(9)缺血征象,如脑缺血,心肌、胃肠、肾脏等缺血。对于出现以上征象的 IMH 治疗上应该更为积极,例如积极准备急诊手术或介入治疗,以防病情迅速恶化的可能。

5.2 A 型 IMH 的治疗

对于大多数的 A 型 IMH 推荐进行急诊手术治疗,最近的临床诊治经验认为,如果能通过支持性治疗成功稳定患者一般情况,影像学跟踪随访结合选择性手术可作为 A 型 IMH 合理的治疗方案,尤其对于年龄较大的患者,如果主动脉扩张能够控制在 50mm 以内,IMH 厚度在 11mm 以内,对病情稳定的患者行保守治疗是不失为一种明智的选择^[11,15,24]。对于并发心包填塞的患者,部分学者认为心包穿刺可能有良好的结果,但是大多数认为急性主动脉病变合并心包填塞需紧急手术治疗,因心包穿刺可能降低腔内的压力导致反复心包填塞和猝死^[25]。

在手术治疗方面,日本学者 Shimokawa 等^[26]报道了一组 46 例接受急诊手术治疗的 A 型 IMA 患者,围手术期无死亡病例,术后平均随访 29.7 个月,70.7% 的血肿吸收,2 例患者残余血肿进展为典型夹层,但患者均存活。急诊手术治疗对于累计升主动脉的 IMA 的总体治疗效果总体良好,但是更为复杂的情况,与典型的主动脉夹层相比,IMH 患者的发病年龄普遍偏高,身体情况较差,这就从另外一个方面增加了手术的风险。因此国外部分研究者主张^[18],根据患者的具

体情况特别是影像学表现和年龄的情况来综合评估是进行手术治疗还是保守治疗。

5.3 B 型 IMH 的治疗

对于急性 Stanford B 型 IMH 的治疗首选保守治疗为目前的共识, Kaji 等^[27] 研究认为, 与 B 型的主动脉夹层相比较, B 型的 IMH 保守治疗效果更好, 同时他们的多因素分析研究认为, 年龄 >70 岁和合并主动脉壁溃疡样突起 (ULP) 是 IMH 进展为主动脉夹层的最显著危险因素。

尽管严密的保守治疗能够取得较好的效果, 但仍需通过频繁临床和影像学随访排除进一步处理的可能性。对疼痛反复发作, 血压难以控制的患者, 或者假腔对真腔有一定压迫以及有各种破裂先兆的 B 型 IMH 需采取积极的主动脉腔内治疗或外科手术治疗。特别是近些年兴起的主动脉腔内治疗, 由于其创伤小、恢复快^[28], 对于部分需要更为积极治疗的 B 型 IMH 患者是非常有效的方法。

6 总结

综上所述 IMH 是一种急性发病、进展迅速, 可能致命的急性主动脉综合症, 其发病机理尚未完全阐明, 早期识别、早期诊断和早期治疗极其重要, 全主动脉 CTA 是临床首选检查, 早期有效的药物干预可减少外科手术的治疗。对于选择 A 型 IMH 的病例, 应根据具体情况选择个体化的治疗方案; 对于 B 型 IMH 应注意穿透性主动脉溃疡的存在。对于这些患者主动脉腔内覆膜支架置入术可作为一种有效的微创治疗手段。

参考文献

- [1] Core I. Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta. Arch Pathol Lab Med, 1952, 53: 142-153.
- [2] Moizumi Y, Komatsu T, Motoyoshi N, et al. Clinical features and long-term outcome of type A and type B intramural hematoma of the aorta. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 127: 421-427.
- [3] Krukenberg E. Beitrage zur Frage des aneurysma dissections. Beitr Pathol Anat Allg Pathol, 1920, 67: 329-351.
- [4] Elzel JM, Bravennan AC, Hirseh AT, et al. International heterogeneity in diagnostic frequency and clinical outcomes of ascending aortic intramural hematoma. J Am Soc Echo Cardiogr, 2007, 20: 1260-1268.
- [5] Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, et al. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. Circulation, 1999, 99: 1331-1336.
- [6] 范占明, 李宇, 张兆琪, 等. 主动脉壁内血肿研究进展. 中华胸心血管外科杂志, 2010, 26: 278-280.
- [7] Ramanath VS, Oh JK, Eagle KA. Acute aortic syndromes and thoracic aortic aneurysm. Mayo Clinic Proceedings, 2009, 84: 465-481.
- [8] Patel HI, Williams DM, Upchurch Jr GR, et al. The challenge of associated intramural hematoma with endovascular repair for penetrating ulcer of the descending thoracic aorta. J Vasc Surg, 2010, 51: 829-835.
- [9] Kodama K, Nislaigami K, Sakamoto T, et al. Tight heart rate control reduce secondary adverse events in patients with type B acute aortic dissection. Circulation, 2008, 118(14 suppl): S167-S170.
- [10] Song JK, Yim JH, Ahn JM, et al. Outcomes of patients with acute type A aortic Intramural hematoma. Circulation, 2009, 120: 2046-2052.
- [11] Tsai TT, Trimarchi S, Nienaber CA. Acute aortic dissection: Perspectives from the international Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). Eur J Vasc Endovasc Surg, 2009, 37: 149-159.
- [12] Buckley O, Rybicki FJ, Gerson DS, et al. Imaging features of intramural hematoma of the aorta. Int J Cardiovasc Imaging, 2010, 26: 65-76.
- [13] 魏文娟, 蒋雄京, 祁晓鸥, 等. 21 例主动脉壁内血肿的临床分析. 中国循环杂志, 2005, 20: 45-47.
- [14] 张学民, 李清乐, 李伟, 等. 主动脉壁内血肿的诊断和治疗. 中华普通外科杂志, 2008, 23: 639-641.
- [15] Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience. Circulation, 2009, 120(11 Suppl): S292-298.
- [16] 张昕. 多层螺旋 CT 诊断主动脉壁内血肿的影像学特点探讨. 黑龙江医药, 2013, 260: 135-136.
- [17] Yamada T, Tada S, Harada J. Aortic dissection without intimal rupture; diagnosis with MR imaging and CT. Radiology, 1988, 168: 347-352.
- [18] Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, et al. Long-term prognosis of patients with type A aortic intramural hematoma. Circulation, 2002, 106: 248-252.
- [19] 荣耀, 曹伟, 孔凡彬. 多层螺旋 CT 对主动脉壁内血肿的影像诊断. 浙江临床医学, 2011, 13: 1207-1209.
- [20] Kang DH, Song JK, Song MG, et al. Clinical and echocardiographic outcome of aortic intramural hemorrhage compared with acute aortic dissection. Am J Cardiol, 1998, 81: 202-206.
- [21] Nienaber CA, von Kiedolitsch Y, Petersen B, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: diagnostic and therapeutic implications. Circulation, 1995, 92: 1465-1472.
- [22] 魏以桢, 吕滨, 支爱华, 等. 主动脉壁内血肿的临床分析及中期随访结果. 中国循环杂志, 2010, 25: 205-207.
- [23] Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European S. Eur Heart J, 2015, 35: 2873-926.
- [24] Blanchard D G, Sawhney N S. Aortic intramural hematoma: Current diagnostic and therapeutic recommendations. Curr Treat Options Cardiovasc Med, 2004, 6: 99-104.
- [25] Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. Eur J Cardiothorac Surg, 2008, 33: 1002-1006.
- [26] Shimokawa T, Ozawa N, Takanashi S, et al. Intermediate-term results of surgical treatment of acute intramural hematoma involving the ascending aorta. Ann Thorac Surg, 2008, 85: 982-986.
- [27] Kaji S, Akasaka T, Katayama M, et al. Long-term prognosis of patients with type B aortic intramural hematoma. Circulation, 2003, 108 suppl1: II307-II311.
- [28] Sueyoshi E, Onitsuka H, Nagayama H, et al. Endovascular repair of aortic dissection and intramural hematoma: indications and serial changes. Springerplus, 2014, 3: 1-6.

(收稿日期: 2016-04-01)

(编辑: 汪碧蓉)