

论 著

ANCA相关性血管炎腹部受累的临床特征及影像表现*

胡琳琳 吕涵青 杨晓燕*

深圳市中医院放射影像科 (广东 深圳 518000)

【摘要】目的 探讨抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)相关性血管炎(AAV)累及腹部的临床特征及影像表现。

方法 回顾性分析2020年1月至2023年12月于深圳市中医院诊断为AAV并行腹部CT检查患者18例,分析其临床表现、实验室检查、腹部CT影像表现。结果 18例患者中,男7例,女11例,平均年龄67岁。腹痛11例,腹胀3例,恶心呕吐、发热伴腹痛各2例。C反应蛋白升高12例,血沉升高11例,白细胞升高10例。腹部CT表现中,消化系统受累4例(结肠肠壁增厚水肿、急性胰腺炎、假性肠梗阻、胆囊炎并出血各1例),临床病情均进展快速;肠系膜血管增多模糊7例,肠系膜水肿5例,肠系膜上动脉管壁增厚、腹直肌脓肿各1例。结论 AAV腹部受累临床表现主要为腹痛腹胀、恶心呕吐,实验室检查炎症指标升高,腹部CT检查显示病变可累及腹部不同脏器及部位,其病因、病情进展较腹部常见病多发病显著不同。

【关键词】抗中性粒细胞胞质抗体;
系统性血管炎; 体层摄影术

【中图分类号】R445.3; R543.5

【文献标识码】A

【基金项目】广东省中医药局资助(20191279)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.09.053

Clinical Features and Imaging Findings of Abdominal Involvement in Anca Associated Vasculitis*

HU Lin-lin, LV Han-qing, YANG Xiao-yan*

Department of Medical Imaging, Shenzhen Traditional Chinese Medicine Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To explore the clinical characteristics and imaging findings of abdominal involvement in antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV). **Methods** A retrospective analysis was performed on 18 patients diagnosed with AAV and who underwent abdominal CT scans at Shenzhen Traditional Chinese Medicine Hospital between January 2020 and December 2023. The study focused on analyzing their clinical presentations, laboratory test results, and abdominal CT imaging findings. **Results** Among the 18 patients, 7 were male and 11 were female, with an average age of 67 years. Clinical symptoms included abdominal pain in 11 patients, abdominal distension in 3, and nausea, vomiting, and fever with abdominal pain in 2 each. Laboratory findings showed elevated C-reactive protein levels in 12 patients, increased erythrocyte sedimentation rates in 11, and leukocytosis in 10. Abdominal CT findings indicated gastrointestinal involvement in 4 patients, including colonic wall thickening and edema, acute pancreatitis, pseudo-obstruction, and cholecystitis with hemorrhage, each in 1 patient, all with rapid clinical progression. Additional findings were increased and blurred mesenteric vessels in 7 patients, mesenteric edema in 5, superior mesenteric artery wall thickening in 1, and rectus abdominis abscess in 1. **Conclusion** Abdominal involvement in AAV primarily presents as abdominal pain, distension, nausea, and vomiting, along with elevated inflammatory markers in laboratory tests. Abdominal CT scans reveal that lesions can affect various abdominal organs and sites, with the etiology and disease progression significantly differing from those of common abdominal disorders.

Keywords: Antineutrophil Cytoplasmic Antibody; Systemic Vasculitis; Computed Tomography

抗中性粒细胞胞质抗体(anti-neutrophil cytoplasmic antibody, ANCA)相关血管炎(ANCA-associated vasculitis, AAV)是一组免疫介导的坏死性血管炎,主要累及小血管,包括小动脉、微动脉、微小静脉和毛细血管,但亦可有中等大小动脉受累^[1-2]。有研究表明,AAV各系统受累发生率不同,临床表现复杂多样,以累及肾脏、肺、皮肤多见,但无特异性、误诊率高^[3-4]。虽然AAV患者腹部受累少见,仅见于10%~30%的患者,但多为重症患者,病情进展迅速,为预后不良的重要因素,因此早期识别和诊断十分重要^[5]。由于关于AAV患者腹部受累的文献报道较少,本研究旨在探讨AAV临床特征及其腹部CT影像表现特点,提高对此病腹部受累的认识,以期帮助早期诊断及治疗。

1 资料与方法

1.1 研究对象及诊断标准 回顾性分析2020年1月至2023年12月深圳市中医院收治确诊的AAV患者的临床及影像资料。入选标准:按2022年美国风湿病协会(ACR)与欧洲抗风湿病联盟(EULAR)联合发布的血管炎分类诊断标准^[6-8]及2022年中华医学会风湿病学分会抗中性粒细胞胞质抗体相关血管炎诊疗规范^[5],经临床确诊为ANCA的患者,出现腹部受累症状:腹胀、腹痛、恶心呕吐、便血等;并于确诊前后两周内行腹部CT检查。排除标准:排除其他因素的继发性血管炎、合并恶性肿瘤等严重原发性疾病患者。共入组18例患者。本研究为回顾性研究,符合医学伦理学研究标准,并经深圳市中医院伦理委员会审核批准(批件号:K2024-049-01)。

1.2 仪器与方法 CT检查采用Philips 64排螺旋CT和SIEMENS FORCE双源CT,患者仰卧位,扫描范围从膈顶至耻骨联合下缘水平。扫描参数:120Kv,200~250mAs,层厚及层间距0.5mm。增强患者行平扫、动脉期(注入对比剂25~30s后)、门静脉期(注入对比剂50~65s后)及延迟期(注入对比剂120s~180s后)扫描,对比剂采用碘帕醇注射液(iopamidol injection),计量为1.5mL/kg,流速为3~4mL/s。

1.3 图像分析 CT阅片由两名放射科副主任以上职称医师进行独立阅片,以统一的诊断作为最终的判读结果,若意见不统一时由另一名高级职称医师重新评估。

CT图像各种指标定性定量:(1)肠壁增厚:肠管自然走行状态下,肠壁厚度 ≥ 4 mm;(2)肠系膜血管增多、模糊:肠系膜侧血管增多呈栅栏状,边缘模糊;(3)肠系膜水肿:肠系膜密度增高模糊。(4)血管壁增厚:管壁厚度较同等大小血管壁增厚 $\geq 50\%$;(5)肠系膜淋巴结增大:淋巴结短径 ≥ 5 mm。

1.4 统计学方法 采用SPSS 22.0统计学软件对结果进行描述性统计学分析,计量资料数据以($\bar{x} \pm s$)表示,计数资料以中位数表示。

【第一作者】胡琳琳,女,主治医师,主要研究方向:腹部。E-mail: 149228032@qq.com

【通讯作者】杨晓燕,女,主任医师,主要研究方向:腹部。E-mail: 352550518@qq.com

2 结 果

2.1 一般资料及临床表现 入组18例患者中，男7例，女11例，年龄31-85岁，平均年龄(67.0±14.0)岁。临床表现主要有腹痛11例(61.1%)，腹胀3例(16.7%)，恶心呕吐2例(11.1%)，发热伴腹痛2例(11.1%)；肾功能异常12例(66.7%)，出现血尿、蛋白尿、肌酐及尿素氮升高等临床表现。其中慢性肾功能衰竭7例(38.9%)。

2.2 实验室及其他检查结果

2.2.1 自身抗体 ANCA阳性 13例(72.2%)，以p-ANCA为主(9例，50.0%)，c-ANCA阳性1例(5.5%)，x-ANCA阳性3例(16.7%)；髓过氧化物酶(MPO)-ANCA 阳性9例(50.0%)，蛋白酶3(PR3)-ANCA 阳性2例(11.1%)。5例(27.8%)ANCA阴性血管炎，其中4例临床表现及实验室检查符合嗜酸性肉芽肿性多血管炎(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA)诊断标准，另1例经肺组织活检临床确诊为肉芽肿性多血管炎(granulomatosis with polyangiitis, GPA)。

2.2.2 常规及炎性指标 C反应蛋白升高12例(66.7%)，血沉升高11例(61.1%)，白细胞升高10例(55.6%)，嗜酸性粒细胞升高8例(44.4%)，血肌酐升高12例(66.7%)；1例(5.5%)血淀粉酶(778IU/L)、脂肪酶(85.9IU/L)均升高，检查两日后患者出现呕血、便血，血红蛋白49g/L。

2.2.3 其他检查 1例(5.5%)结肠镜检查：结肠各段粘膜充血、血管纹理欠清晰，结肠多发憩室，降结肠一憩室可见血迹、憩室内见血凝块。1例(5.5%)开腹手术发现胆囊底部肿胀发紫，胆囊床渗血明显，行胆囊大部分切除术。

2.3 影像学表现 18例患者腹部CT检查，平扫9例(50.0%)，增强扫描9例(50.0%)。腹部CT见表1，以肠系膜血管增多、模糊及肠

系膜水肿为主(图1A)。累及消化系统表现为：①横结肠至降结肠肠壁环形增厚并多发憩室(肠镜发现部分憩室出血)；②急性胰腺炎：胰腺肿大、边缘模糊，周围渗出；③假性肠梗阻：肠管明显积气、扩张，并多发气液平面，增强扫描肠壁强化均匀，经保守治疗后复查CT，未见梗阻征象。④坏死性胆囊炎：胆囊增大，壁毛糙，胆囊腔内密度增高，CT值约62Hu(图1B)。此外另有1例表现为肠系膜上动脉管壁增厚、模糊(图1C、1D)；1例表现为腹直肌脓肿：右侧腹直肌类圆形混杂等低密度包块，增强扫描边缘环形强化。18例患者均未见淋巴结肿大，有3例患者有不同程度的腹(盆)腔积液。

表1 18例AAV患者腹部CT影像学表现

腹部CT影像表现	例数(%) (n=18)
肠系膜血管增多、模糊	7(38.9)
肠系膜水肿	5(27.8)
结肠壁增厚水肿并多发憩室	1(5.5)
急性胰腺炎	1(5.5)
假性肠梗阻	1(5.5)
坏死性胆囊炎	1(5.5)
肠系膜上动脉管壁增厚、模糊	1(5.5)
腹直肌脓肿	1(5.5)

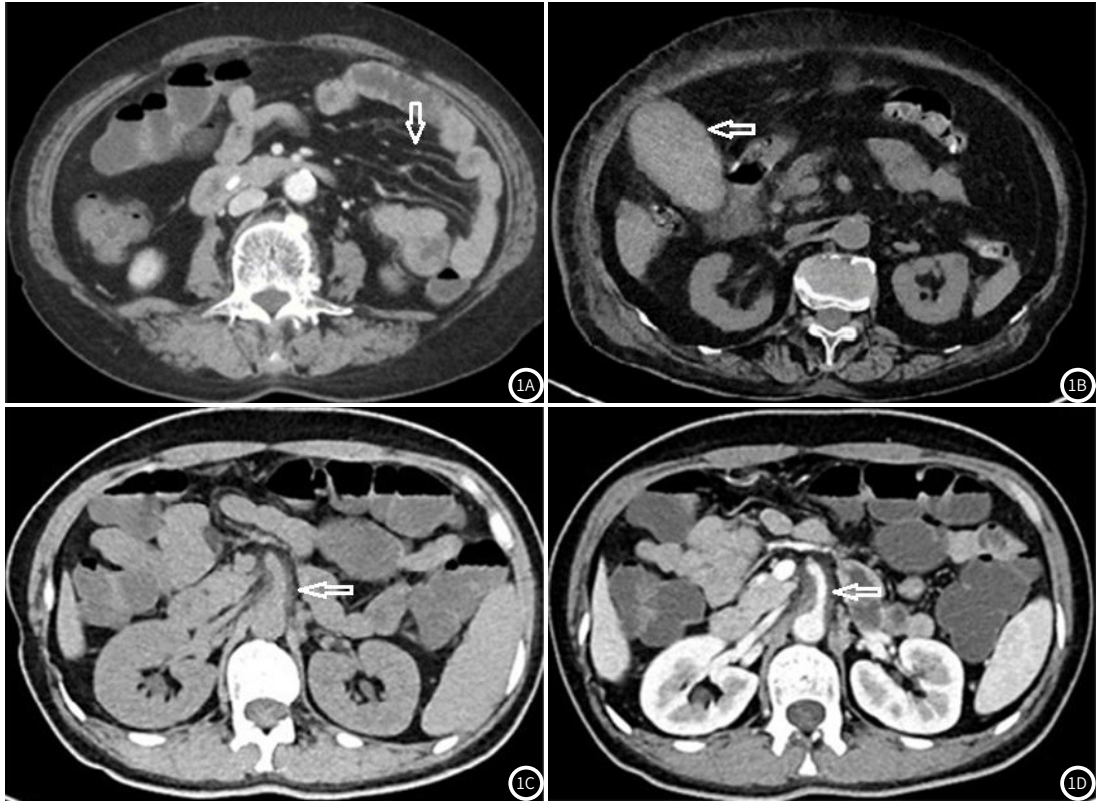


图1 1A：女性，72岁，EGPA患者，腹胀1周，增强CT显示肠系膜血管增多模糊(白箭)。1B：女性，85岁，GPA患者，恶心呕吐4天，胆囊炎并出血(白箭)。1C、1D：女性，49岁，EGPA患者，上腹隐痛十余天，平扫及增强CT示肠系膜上动脉管壁增厚模糊(白箭)。

3 讨论

ANCA相关血管炎(AAV)是全身多系统均可受累的自身免疫性疾病。经典的AAV包括肉芽肿性多血管炎(GPA)、嗜酸性肉芽肿性多血管炎(EGPA)和显微镜下多血管炎(microscopic polyangitis, MPA)。

3.1 一般资料 AAV任何年龄均可发病,尤以老年人更为常见,发病高峰年龄为65~74岁^[9-10],本组病例平均年龄(67.0±14.0)岁,其中66.7%的患者出现肾脏受累,与文献报道一致^[11]。有研究表明,男性的发病率稍高(男:女为1.3~1.8:1)^[5],而本组病例中女性发病高于男性(男:女为7:11),可能和样本量较小有关。

3.2 发病机制 ANCA是存在于系统性血管炎患者中的一类针对多形核粒细胞胞质颗粒和单核细胞溶酶体成分的循环自身抗体,90%的GPA、MPA、EGPA患者存在针对MPO或PR3的ANCA^[12]。ANCA阴性并不能排除AAV诊断,应以临床及病理诊断为主^[13]。本组病例中ANCA阳性 72.2%,MPO-ANCA、PR3-ANCA阳性 61.1%,阳性率较低,可能和样本量较小有关。

AAV发病机制复杂,最主要特点是ANCA诱导中性粒细胞活化并释放毒性颗粒蛋白,造成坏死性小血管炎^[12,14],小血管壁的炎症反应和纤维素样坏死是其特征性表现^[15]。反复的炎症刺激,使肠系膜血管增生模糊、肠系膜水肿。发生炎症反应的血管壁出现胶原沉积、纤维化,造成血管壁增厚、管腔变窄,继而导致脏器缺血、坏死,引起相应的病变^[16-17],如本组的肠系膜上动脉管壁明显增厚、模糊,管腔变窄及腹直肌脓肿、急性胰腺炎等。血管壁的炎症还会造成管壁弹力纤维和平滑肌受损,形成动脉瘤和血管扩张。且在同一患者中,可存在一种以上的血管病理改变,即使在同一受累的血管,其病变亦可呈多样性、节段性^[18],这也是本组坏死性胆囊炎合并出血、结肠肠壁增厚水肿并憩室出血的病因。而假性肠梗阻,经保守治疗后缺血情况改善,病情好转。

3.3 临床特征 AAV发病率较低,临床表现复杂多样,极易误诊漏诊。当腹部器官受累时,可表现为腹胀、腹痛、腹泻、恶心呕吐、便血等消化道症状,以及全身非特异性症状^[19]如发热、乏力等,实验室检查C反应蛋白、血沉、白细胞等炎症指标升高,缺乏特异性。本组患者临床症状及实验室检查与文献报道一致。既往文献报告显示,AAV患者消化系统受累少见,只有 6%-7%存在胃肠道受累^[19],部分患者可能出现肠穿孔、肠梗阻等危及生命的并发症^[20],如本组结肠壁水肿并出血、急性胰腺炎合并消化道出血、假性肠梗阻、胆囊炎并出血,均病情进展迅速。临床上应尽早完善检查以确定病因。

3.4 影像诊断与鉴别诊断 AAV累及腹部影像表现缺乏特异性,与常见病、多发病影像表现存在重叠,如肠壁增厚、急性胰腺炎等。本研究发现部分病例可从病因、病情进展等方面加以鉴别:①炎症性肠病也可引起肠壁增厚、肠系膜血管增多模糊^[21],但溃疡性结肠炎为累及直肠、向上蔓延的连续性肠壁增厚,克罗恩病为多发、跳跃性的肠壁增厚。本组病例为横结肠至降结肠的局部连续性肠壁增厚,伴有出血,无淋巴结肿大,与炎症性肠病有显著差异。②胆道疾病、酗酒、暴饮暴食等是胰腺炎的主要病因,本组的急性胰腺炎无上述因素,且患者很快并发了呕血、便血等消化道出血症状,病情进展迅速。③假性肠梗阻患者,在激素治疗后,临床症状缓解,复查CT无梗阻征象。④急性胆囊炎常见于胆石症,CT可见胆囊壁增厚水肿,本组病例无胆石症,壁水肿不显著,很快合并了胆囊出血。⑤高血压、高血脂、糖尿病等因素可致血管壁硬化增厚,其管壁边缘清楚,本组肠系膜上动脉增厚患者无上述因素,且血管壁模糊。⑥腹直肌脓肿患者,无糖尿病、外伤等诱因。上述病例与腹部常见病、多发病在病因、病情进展等方面存在明显不同。

本研究发现,AAV少部分影像学表现肠系膜水肿、盆腹腔积液等,可能是由于炎症的非特异性反应或者与肾功能不全相关^[22]。

3.5 本研究的局限性 由于AAV腹部受累较少见,入组病例数较少,可能存在选择偏倚,且为单中心回顾性研究数据,可能无法代表疾病全貌,还需大样本、多中心数据进一步研究。

综上所述,AAV腹部受累临床表现主要为腹痛、腹胀、恶心、呕吐,实验室检查炎症指标升高,CT显示累及不同脏器及部

位,当累及消化系统并发生出血、肠梗阻时,病情变化快、进展迅速。临床医生需提高对AAV致腹部病变的诊断水平,如排除常见病因后,需警惕AAV的可能,及时治疗,提高患者的生存率。

参考文献

- [1] Hunter RW, Welsh N, Farrah TE, et al. ANCA associated vasculitis[J]. BMJ, 2020, 369: m1070.
- [2] Geetha D, Jefferson JA. ANCA-associated vasculitis: core curriculum 2020[J]. Am J Kidney Dis, 2020, 75(1): 124-137.
- [3] Liao QQ, Ren YF, Zhu KW, et al. Long-term prognostic factors in patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a 15-year multicenter retrospective study[J]. Front Immunol, 2022, 13: 913667.
- [4] 何杰, 张秀萍, 周维, 等. 124例结缔组织病相关性肺间质病变的临床特点和HRCT表现的回顾性分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(5): 96-100.
- [5] 田新平, 赵丽珂, 姜振宇, 等. 抗中性粒细胞胞质抗体相关血管炎诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2022, 61(10): 1128-1135.
- [6] Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis[J]. Arthritis Rheumatol, 2022, 74(3): 400-406.
- [7] Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis[J]. Arthritis Rheumatol, 2022, 74(3): 393-399.
- [8] Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis[J]. Arthritis Rheumatol, 2022, 74(3): 386-392.
- [9] Suresh E. The management of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: what has changed in the last 10 years[J]. Br J Hosp Med (Lond), 2022, 83(2): 1-10.
- [10] Chen M, Cui Z, Zhao MH. ANCA-associated vasculitis and anti-GBM disease: the experience in China[J]. Nephrol Dial Transplant, 2010, 25(7): 2062-5.
- [11] Haris A, Dolgos S, Polner K. Therapy and prognosis of ANCA-associated vasculitis from the clinical nephrologist's perspective[J]. Int Urol Nephrol, 2017, 49(1): 91-102.
- [12] Trivioli G, Marquez A, Martorana D, et al. Genetics of ANCA-associated vasculitis: role in pathogenesis, classification and management[J]. Nat Rev Rheumatol, 2022, 18(10): 559-574.
- [13] 梁伟, 熊相应, 廖瑾凤, 等. 原发性系统性小血管炎的临床病理特点[J]. 罕少疾病杂志, 2007, (03): 20-21.
- [14] Li W, Huang H, Cai M, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis update: genetic pathogenesis[J]. Front Immunol, 2021, 12: 624848.
- [15] Arnold S, Kitching AR, Witko-Sarsat V, et al. Myeloperoxidase-specific antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis[J]. Lancet Rheumatol, 2024, 6(5): e300-e313.
- [16] 胡剑, 高春林, 张沛, 等. 抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎发病机制及治疗的研究进展[J]. 中华肾脏病杂志, 2020, 36(5): 412-416.
- [17] Soussan M, Abisror N, Abad S, et al. FDG-PET/CT in patients with ANCA-associated vasculitis: case-series and literature review[J]. Autoimmun Rev, 2014, 13(2): 125-31.
- [18] Lamprecht P, Kerstein A, Klapa S, et al. Pathogenetic and clinical aspects of anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitides[J]. Front Immunol, 2018, 9: 680.
- [19] 田飞, 张朝辉, 张凌云, 等. 以消化道出血为主要症状的中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎1例报告及文献复习[J]. 中华危重病急救医学, 2023, 35(4): 431-434.
- [20] Eriksson P, Segelmark M, Hallböök O. Frequency, diagnosis, treatment, and outcome of gastrointestinal disease in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis[J]. J Rheumatol, 2018, 45(4): 529-537.
- [21] 付天祥, 严明. MSCT小肠造影、消化内镜对炎症性肠病的诊断价值分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17(8): 140-142, 149.
- [22] 侯霜. ANCA(+)的结节性多动脉炎肾损害一例报告并文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2017, 24(04): 41-42, 47.

(收稿日期: 2024-09-02)

(校对编辑: 赵望淇、韩敏求)