

血管炎诊治概述

血管炎分类（按受累血管大小）

分类	受累血管	病名
大血管	主动脉及其一级分支	大动脉炎
		颞动脉炎
中血管	内脏器官的一级动脉及其主要分支	血栓闭塞性脉管炎
		结节性多动脉炎
		川崎病
小血管	小动脉、小静脉、毛细血管	ANCA相关性血管炎
		显微镜下多血管炎
		韦格纳肉芽肿
		变应性肉芽肿性血管炎
		免疫复合物血管炎
		过敏性紫癜
		原发性冷球蛋白血症
类风湿性血管炎		

· 诊治指南 ·

大动脉炎诊断及治疗指南

中华医学会风湿病学分会

1 概 述

大动脉炎(Takayasu arteritis, TA)是指主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎性疾病。病变多见于主动脉弓及其分支,其次为降主动脉、腹主动脉和肾动脉。主动脉的二级分支,如肺动脉、冠状动脉也可受累。受累的血管可为全层动脉炎。早期血管壁为淋巴细胞、浆细胞浸润,偶见多形核中性粒细胞及多核巨细胞。由于血管内膜增厚,导致管腔狭窄或闭塞,少数患者因炎症破坏动脉壁中层,弹力纤维及平滑肌纤维坏死,而致动脉扩张、假性动脉瘤或夹层动脉瘤。

本病多发于年轻女性,30岁以前发病约占90%,40岁以后较少发病,国外资料患病率2.6/百万人。病因迄今尚不明确,可能与感染引起的免疫损伤等因素有关。

2 临床表现

曲的侧支循环时,可以产生连续性血管杂音。

2.3.2 胸-腹主动脉型:由于缺血,下肢出现无力、酸痛、皮肤发凉和间歇性跛行等症状,特别是髂动脉受累时症状最明显。肾动脉受累出现高血压,可有头痛、头晕、心悸。高血压为本型的一项重要临床表现,尤以舒张压升高明显,主要是肾动脉狭窄引起的肾血管性高血压;此外胸降主动脉严重狭窄,使心排出血液大部分流向上肢,可引起上肢血压升高;主动脉瓣关闭不全导致收缩期高血压等。

部分患者胸骨旁或背部脊柱两侧可闻及收缩期血管杂音,其杂音部位有助于判定主动脉狭窄的部位及范围,如胸主动脉严重狭窄,于胸壁可见浅表动脉搏动,血压上肢高于下肢。大约80%患者于上腹部可闻及Ⅱ级以上高调收缩期血管杂音,在主动脉瓣区可闻及舒张期杂音。

· 诊治指南 ·

结节性多动脉炎诊断和治疗指南

中华医学会风湿病学分会

1 概 述

结节性多动脉炎(polyarteritis nodosa, PAN)是一种以中小动脉的节段性炎症与坏死为特征的非肉芽肿性血管炎。主要侵犯中小肌性动脉,呈节段性分布,易发生于动脉分叉处,并向远端扩散。病因不明,可能与感染(病毒、细菌)、药物及注射血清等有一定关系,尤其是乙型肝炎病毒(HBV)感染,免疫病理机制在疾病中起重要作用。组织学改变以血管中层病变最明显,急性期为多形核白细胞渗出到血管壁各层和血管周围区域,组织水肿,病变向外膜和内膜蔓延而致管壁全层坏死,其后有单核细胞及淋巴细胞渗出。亚急性和慢性过程为血管内膜增生,血管壁退行性改变伴纤维蛋白渗出和纤维素样坏死,管腔内血栓形成,重者可使血管腔闭塞。该病在美国的发病率为 1.8/10 万人,我国尚无详细记载。男性发病为女性的 2.5~4.0 倍,年龄几乎均在 40 岁以上。起病可急骤或隐匿。

状。若发生较大的肠系膜上动脉的急性损害可导致血管梗死、肠梗阻、肠套叠、肠壁水肿,严重者致肠穿孔或全腹膜炎;中、小动脉受累可出现胃肠道的炎症、溃疡、出血;发生在胆道、胰腺、肝脏损害则出现胆囊、胰腺、肝脏的炎症和坏死,表现为腹部绞痛、恶心、呕吐、脂肪泻、肠道出血、腹膜炎、休克。

2.2.5 皮肤:约 20%~30%的患者出现皮肤损害。病变发生于皮下组织中小肌性动脉,表现为痛性红斑性皮下结节,沿血管成群分布,大小约数毫米至数厘米。也可为网状青斑、紫癜、溃疡、远端指(趾)缺血性改变。如不伴有内脏动脉损害,称“皮肤型 PAN”,预后较佳。

2.2.6 心脏:心脏损害发生率约 36%~65%,是引起死亡的主要原因之一,尸检心肌梗死的发生率 6%。一般无明显心绞痛症状和心电图典型表现。充血性心力衰竭也是心脏受累的主要表现。心包炎约占 4%,严重者可出现大量心包积液和心包填塞。

显微镜下多血管炎诊断及治疗指南

中华医学会风湿病学分会

1 概 述

显微镜下多血管炎(microscopic polyangiitis, MPA)是一种主要累及小血管的系统性坏死性血管炎,可侵犯肾脏、皮肤和肺等脏器的小动脉、微动脉、毛细血管和微小静脉。常表现为坏死性肾小球肾炎和肺毛细血管炎。因其主要累及包括静脉在内的小血管,故现多称为MPA。1990年的美国风湿病学会(ACR)血管炎的分类标准并未将MPA单独列出,因此既往MPA大多归属于结节性多动脉炎,极少数归属于韦格纳肉芽肿病(WG)。目前认为MPA为一独立的系统性坏死性血管炎,很少或无免疫复合物沉积,常见坏死性肾小球肾炎以及肺的毛细血管炎。1993年Chapel Hill会议将MPA定义为一种主要累及小血管(如毛细血管、微小静脉或微小动脉)无免疫复合物沉积的坏死性血管炎。结节性多动脉炎(PAN)和MPA的区别在于,前者缺乏小血管的血管炎,包括微小动脉、毛细血管和微小静脉。本病男性多见,男女比约2:1,多在50~60岁发病,国外发病率为(1~3)/10万人,我国的发病率尚不

斑丘疹多见。还可见网状青斑、皮肤溃疡、皮肤坏死、坏疽以及肢端缺血、坏死性结节、荨麻疹,血管炎相关的荨麻疹常持续24 h以上。

2.3 肾脏损害:是本病最常见的临床表现,多数患者出现蛋白尿、血尿、各种管型、水肿和肾性高血压等,部分患者出现肾功能不全,可进行性恶化致肾功能衰竭。但是极少数患者可无肾脏病变。

2.4 肺部损害:有一半的患者有肺部损害发生肺泡壁毛细血管炎,12%~29%的患者有弥漫性肺泡出血。查体可见呼吸窘迫,肺部可闻及啰音。由于弥漫性的肺间质改变和炎症细胞的肺部浸润,约1/3的患者出现咳嗽、咯血、贫血,大量的肺出血导致呼吸困难,甚至死亡。部分患者可在弥漫性肺泡出血的基础上出现肺间质纤维化。

2.5 神经系统:部分患者有神经系统损害的症状,出现多发性单神经炎或多神经病,还可见中枢神经系统受累,常表现为癫痫发作。

韦格纳肉芽肿病诊断和治疗指南

中华医学会风湿病学分会

1 概 述

韦格纳肉芽肿病(Wegener's granulomatosis, WG)是一种坏死性肉芽肿性血管炎,目前病因不明。病变累及小动脉、静脉及毛细血管,偶尔累及大动脉,其病理以血管壁的炎症为特征,主要侵犯上、下呼吸道和肾脏,通常从鼻黏膜和肺组织的局灶性肉芽肿性炎症开始,逐渐进展为血管的弥漫性坏死性肉芽肿性炎症。临床常表现为鼻和副鼻窦炎、肺病变和进行性肾功能衰竭。还可累及关节、眼、耳、皮肤,亦可侵及心脏、神经系统等。无肾脏受累者被称为局限性 WG。该病男性略多于女性,发病年龄在 5~91 岁,40~50 岁是本病的高发年龄。国外资料该病发病率 3~6/10 万人,我国发病情况尚无统计资料。

2.5 眼受累:眼受累的最高比例可至 50%以上,其中约 15% 的患者为首发症状。WG 可累及眼的任何结构,表现为眼球突出、视神经及眼肌损伤、结膜炎、角膜溃疡、表层巩膜炎、虹膜炎、视网膜血管炎、视力障碍等。

2.6 皮肤黏膜:多数患者有皮肤黏膜损伤,表现为下肢可触及的紫癜、多形红斑、斑疹、瘀点(斑)、丘疹、皮下结节、坏死性溃疡形成以及浅表皮肤糜烂等。其中皮肤紫癜最为常见。

2.7 神经系统:很少有 WG 患者以神经系统病变为首发症状,但仍有约 1/3 的患者在病程中出现神经系统病变。以外周神经病变最常见,多发性单神经炎是主要的病变类型,临床表现为对称性的末梢神经病变。肌电图以及神经传导检查有助于外周神经病变的诊断。



Guideline for Management of Vasculitis Syndrome (JCS 2008)

– Digest Version –

JCS Joint Working Group

Table of Contents

I Introduction	474		
1. Background of the Guideline.....	474		
2. Basic Principles for Preparation of the Guidelines..	478		
3. Structure of the Guidelines	478		
II Takayasu Arteritis	479		
1. Definition and Epidemiology	479		
2. Pathogenesis	479		
3. Pathological Findings.....	479		
4. Clinical Features and Laboratory Findings	480		
5. Diagnostic Methods and Criteria.....	481		
6. Policies and Guidelines of Treatment	481		
7. Prognosis	484		
III Buerger Disease	484		
1. Definition and Epidemiology	484		
2. Pathogenesis	485		
3. Pathologic Findings.....	485		
4. Clinical Features and Laboratory Findings	485		
5. Diagnostic Methods and Criteria.....	486		
6. Policies and Guidelines of Treatment	487		
7. Prognosis	487		
		3. Clinical Features and Laboratory Findings	488
		4. Diagnostic Methods and Criteria.....	489
		5. Policies and Guidelines of Treatment	489
		6. Prognosis	490
		V Polyarteritis Nodosa	490
		1. Definition and Epidemiology	490
		2. Pathogenesis and Pathologic Findings.....	490
		3. Clinical Features and Laboratory Findings	491
		4. Diagnostic Methods and Criteria.....	492
		5. Policies and Guidelines of Treatment	492
		6. Prognosis	494
		VI Small-Sized Vessel Vasculitis	494
		1. Microscopic Polyangiitis.....	494
		2. Wegener's Granulomatosis.....	495
		3. Allergic Granulomatous Angiitis (Churg-Strauss Syndrome)	495
		4. Henoch-Schönlein Purpura.....	497
		5. Essential Cryoglobulinemia.....	498
		6. Malignant Rheumatoid Arthritis (Rheumatoid Vasculitis)	499

共同临床特征

- 血管炎为“血管”的“炎症”，故患者表现为器官的缺血或出血以及炎症的症状和体征。
- 系统表现：
 - 不明原因的发热（FUO）：38-39℃
 - 不适、乏力、体重减轻
- 局部表现

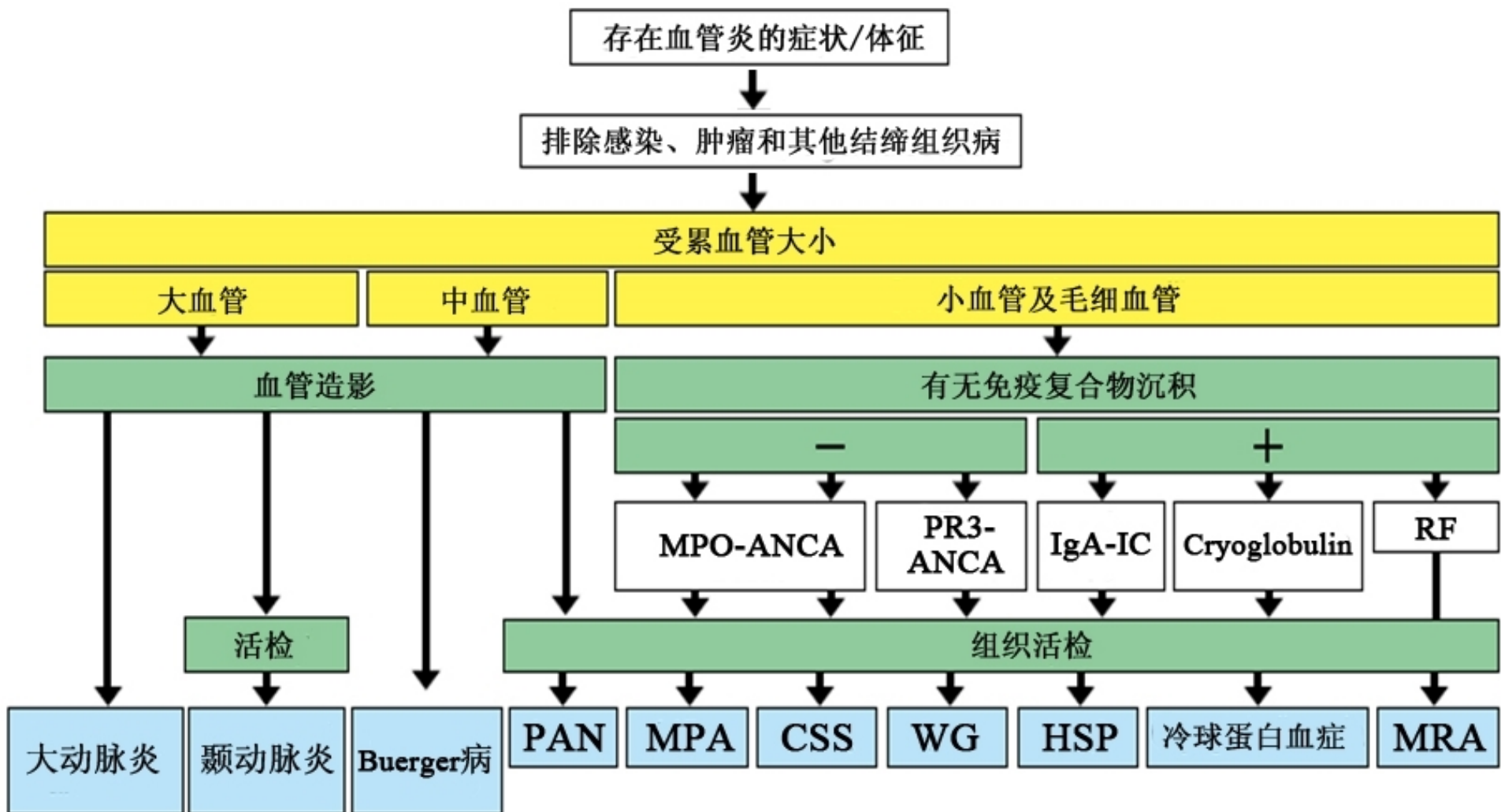
中大血管炎的内脏表现

颈总动脉	头晕（眩晕），头痛，晕厥
上颌动脉	下颌跛行（咀嚼肌无力或疼痛）
眼动脉	视力缺损
锁骨下动脉	上肢麻木，冷觉，易疲劳，左右臂血压差，无脉
肾动脉	高血压，肾功能不全
肠系膜动脉	缺血性小肠结肠炎
冠状动脉	心绞痛，心肌梗死
肺动脉	咳嗽，血痰，呼吸困难，肺梗死

小血管炎的内脏表现

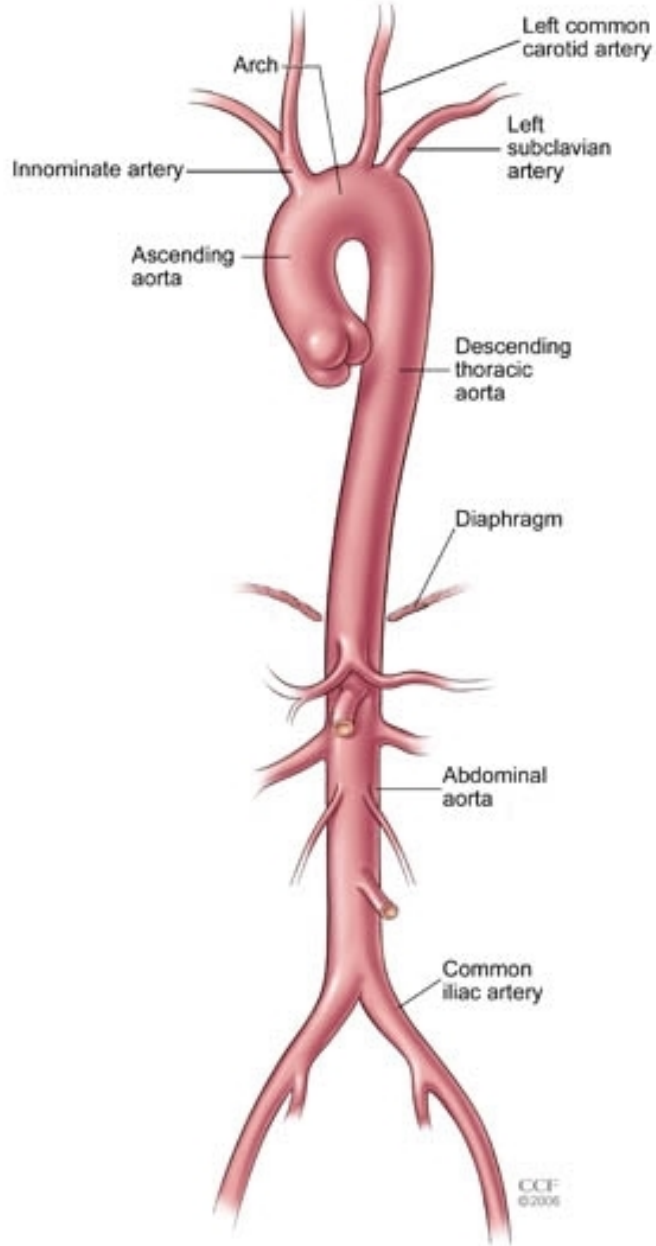
皮肤	网状青斑，皮下结节，紫癜，皮肤溃疡，指/趾端坏死
外周神经	多发性单神经炎
肌肉	肌痛
关节	关节痛
肾脏	坏死性（新月体形）肾小球肾炎
胃肠道	胃肠溃疡，胃肠出血
心脏	心肌炎，心律失常
肺	肺泡出血
浆膜	心包炎，胸膜炎
眼	视网膜出血，巩膜炎

诊断流程



- ❖ 大动脉炎
- ❖ 结节性动脉炎
- ❖ 显微镜下多血管炎
- ❖ 韦格纳肉芽肿

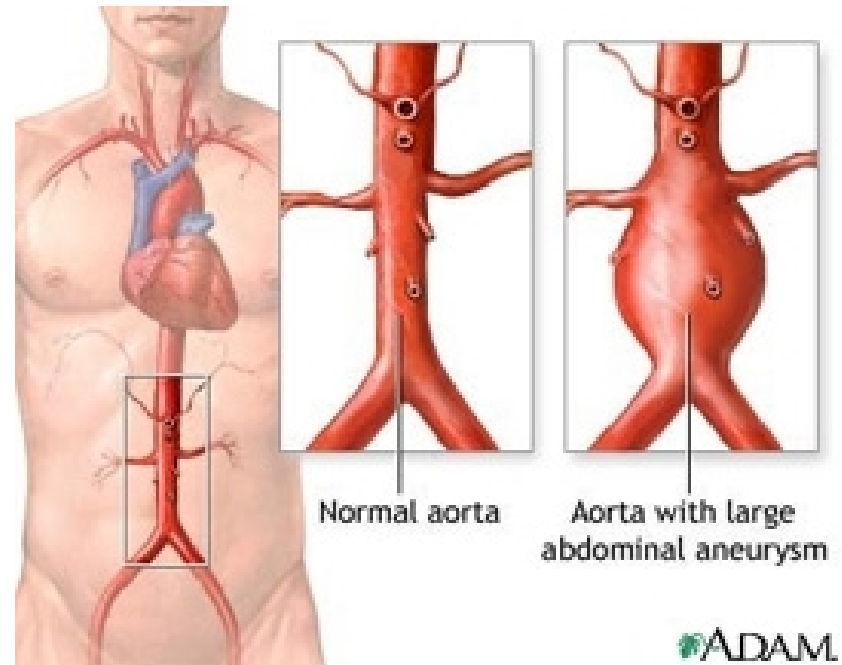
大动脉炎



大动脉炎(Takayasu arteritis)

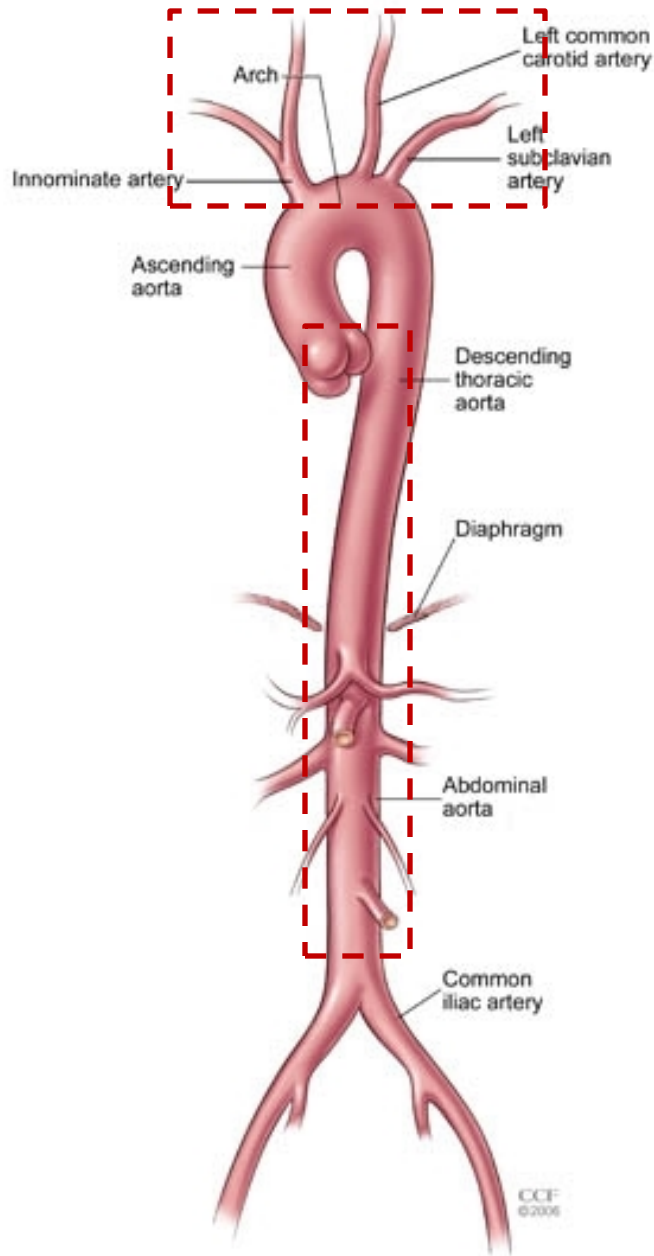
- 指**主动脉及其主要分支**的慢性进行性非特异性炎性疾病。
- 病变多见于主动脉弓及其分支，其次为降主动脉、腹主动脉和肾动脉。
- 主动脉的二级分支，如肺动脉、冠状动脉也可受累。

- 由于血管内膜增厚，导致管腔**狭窄或闭塞**，少数患者因炎症破坏动脉壁中层，弹力纤维及平滑肌纤维坏死，而致动脉**扩张**、假性动脉瘤或夹层动脉瘤。



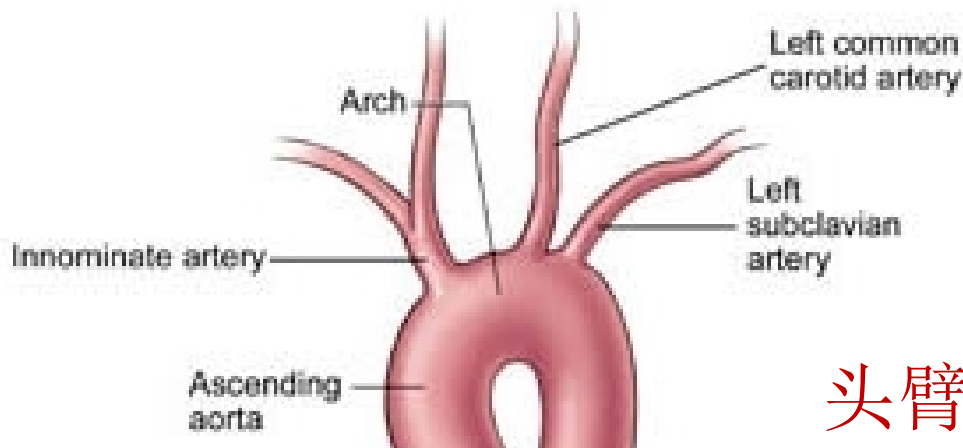
- 本病多发于年轻女性，30岁以前发病约占90%。
 - 40岁以后较少发病。

临床分型



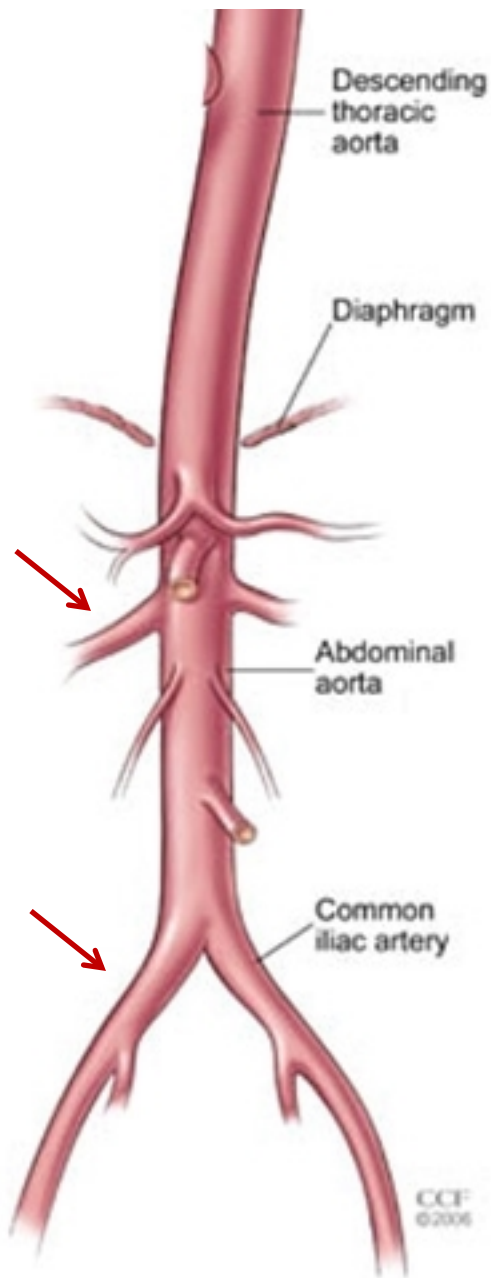
根据病变部位可分为：

- 头臂动脉型(主动脉弓综合征)
- 胸—腹主动脉型
- 广泛型
- 肺动脉型



头臂动脉型(主动脉弓综合征)

- **颈动脉和椎动脉狭窄和闭塞**，可引起脑部不同程度的缺血，出现头昏、眩晕、头痛，记忆力减退，单侧或双侧视物有黑点，视力减退，视野缩小甚至失明，咀嚼肌无力和咀嚼疼痛。
- **上肢缺血**可出现单侧或双侧上肢无力、发凉、酸痛、麻木，甚至肌肉萎缩。颈动脉、桡动脉和肱动脉搏动减弱或消失(无脉征)。
- 约半数患者于**颈部或锁骨上部**可听到Ⅱ级以上收缩期血管杂音



胸一腹主动脉型：

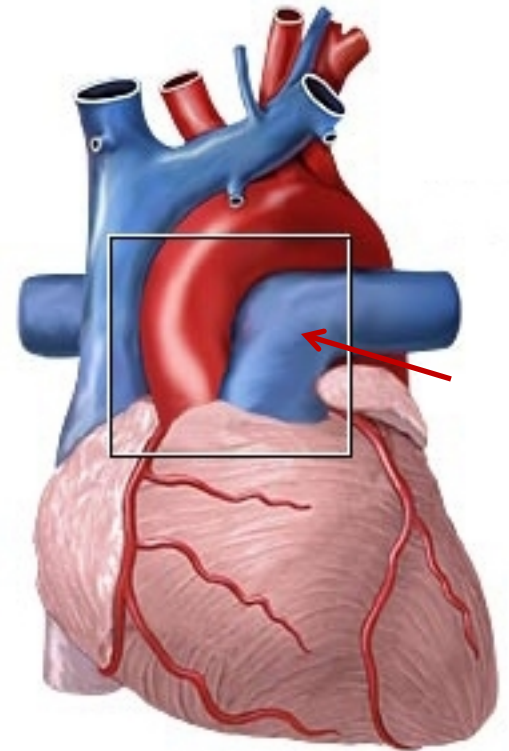
- **髂动脉**受累：下肢无力、酸痛、皮肤发凉和间歇性跛行
- **肾动脉**受累：高血压，尤以舒张压升高明显，主要是肾动脉狭窄引起的肾血管性高血压
- 约80%患者于**上腹部**可闻及II级以上高调收缩期血管杂音，在**主动脉瓣区**可闻及舒张期杂音。

广泛型：

- 具有上述两种类型的特征
- 属多发性病变
- 多数患者病情较重

肺动脉型：

- 上述3种类型均可**合并**肺动脉受累，约占50%，单纯肺动脉受累者罕见
- **肺动脉高压**：大多为晚期并发症，约占1/4，多为轻中度
- **肺动脉瓣区**可闻及收缩期杂音和肺动脉瓣第2心音亢进



实验室检查

- 无特异性实验室指标
- **ESR**: 是反映本病疾病活动的一项重要指标。疾病活动时**ESR**可增快，病情稳定后**ESR**恢复正常
- **CRP**: 其临床意义与**ESR**相同，为本病疾病活动的指标之一
- 其他: **WBC**↑或**PLT** ↑，也为炎症活动的一种反应。可出现慢性轻度贫血

影像学检查

- **彩超**：可探查主动脉及其主要分支狭窄或闭塞(颈动脉、锁骨下动脉、肾动脉等)，但对其远端分支探查较困难
- **血管造影**：可直接显示受累血管管腔变化、管径大小、管壁是否光滑、受累血管的范围和长度，但不能观察血管壁厚度的改变
- **CT和MRI**：增强CT可显示部分受累血管的病变，发现管壁强化和环状低密度影提示为病变活动期，MRI还能显示出受累血管壁的水肿情况，有助于判断疾病是否活动



临床诊断

40岁以下女性，具有下列表现1项以上者，应怀疑本病：

- ① 单侧或双侧**肢体**出现缺血症状，表现为动脉搏动减弱或消失，血压降低或测不出
- ② **脑**动脉缺血症状，表现为单侧或双侧颈动脉搏动减弱或消失，以及颈部血管杂音
- ③ 近期出现的**高血压**或顽固性高血压，伴有上腹部Ⅱ级以上高调血管杂音
- ④ 不明原因**低热**，闻及背部脊柱两侧或胸骨旁、脐旁等部位或肾区的血管杂音，脉搏有异常改变者
- ⑤ 无脉及有**眼底**病变者

诊断标准

1990年美国风湿病学会(ACR) 分类标准

- ① 发病年龄 ≤ 40 岁
 - ② 肢体间歇性运动障碍：活动时1个或多个肢体出现逐渐加重的乏力和肌肉不适，尤以上肢明显
 - ③ 肱动脉搏动减弱：一侧或双侧肱动脉搏动减弱
 - ④ 血压差 > 10 mm Hg：双侧上肢收缩压差 > 10 mmHg
 - ⑤ 锁骨下动脉或主动脉杂音：一侧或双侧锁骨下动脉或腹主动脉闻及杂音
 - ⑥ 血管造影异常：主动脉一级分支或上下肢近端的大动脉狭窄或闭塞，病变常为局灶或节段性。且不是由动脉硬化、纤维肌发育不良或类似原因引起
- 符合上述6项中的3项者可诊断本病
 - 此诊断标准的敏感性和特异性分别是90.5%和97.8%

鉴别诊断

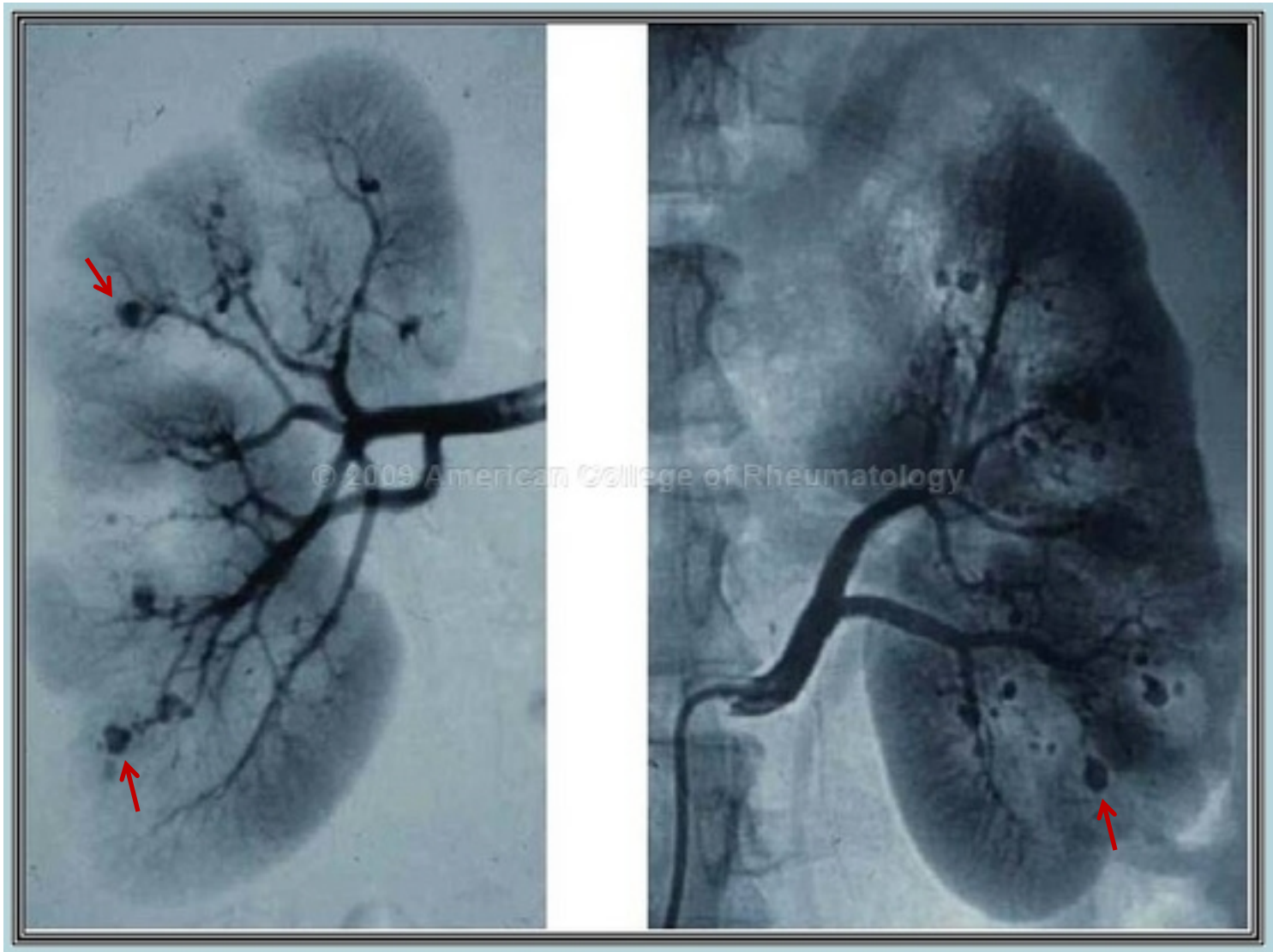
- ① 先天性主动脉缩窄：多见于男性，胸主动脉造影见特定部位狭窄
- ② 动脉粥样硬化：常在50岁后发病，伴动脉硬化的其他临床表现
- ③ 肾动脉纤维肌发育不良：多见于女性，肾动脉造影显示其远端2/3及分支狭窄，无大动脉炎的表现
- ④ 血栓闭塞性脉管炎(Buerger病)：好发于有吸烟史的年轻男性，为周围慢性血管闭塞性炎症
- ⑤ 白塞病：常有口腔溃疡、外阴溃疡、葡萄膜炎、结节红斑等，针刺反应阳性
- ⑥ 结节性多动脉炎：主要累及内脏中小动脉

结节性多动脉炎

- 结节性多动脉炎(polyarteritis nodosa, PAN)
是一种以中小动脉的节段性炎症与坏死为特征的非肉芽肿性血管炎。主要侵犯中小肌性动脉，呈节段性分布，易发生于动脉分叉处，并向远端扩散
- 病因不明，可能与感染(病毒、细菌)、药物及注射血清等有一定关系，尤其是HBV感染
- 男性发病为女性的2.5~4.0倍，年龄几乎均在40岁以上

临床表现

- 肾脏：PAN肾脏受累最多见
 - 以肾脏血管损害为主，急性肾功能衰竭多为肾脏多发梗死的结果
 - 可致肾性恶性高血压
 - 如见肾小球肾炎应归属于显微镜下多血管炎(急性肾小球肾炎是微小血管炎的独特表现)
 - 由于输尿管周围血管炎和继发性纤维化可出现单侧或双侧输尿管狭窄



肾小叶和弓状动脉囊状动脉瘤

➤ **骨骼、肌肉**：约50%患者有关节痛，约1/3患者骨骼肌血管受累而产生恒定的肌痛，以**腓肠肌**痛多见

➤ **神经系统**：

- 周围神经受累多见，约占60%，表现为多发性单神经炎或(和)多神经炎、末梢神经炎
- 中枢神经受累约占40%，临床表现取决于脑组织血管炎的部位和病变范围，可表现为弥散性或局限性单侧脑或多部位脑及脑干的功能紊乱，出现抽搐、意识障碍、脑血管意外等。

➤ 消化系统:

- 消化系统受累提示病情较重，见于约50%患者
- 若发生较大的肠系膜大动脉的急性损害可导致**血管梗死**、肠梗阻、肠套叠、肠壁血肿，严重者致肠穿孔或一腹膜炎
- 中、小动脉受累可出现**胃肠道**的炎症、溃疡、出血
- 发生在**胆道、胰腺、肝脏**损害则出现胆囊、胰腺、肝脏的炎症和坏死，表现为腹部绞痛、恶心、呕吐、脂肪泻、肠道出血、腹膜炎、休克

- **皮肤**：约20~30%的患者出现皮肤损害，病变发生于皮下组织中小肌性动脉，表现为**痛性红斑性皮下结节，沿血管成群分布**，大小约数毫米至数厘米。也可为网状青斑、紫癜、溃疡、远端指(趾)缺血性改变
- **心脏**：发生率约36~65%，是引起死亡的主要原因之一，尸检心肌梗死的发生率6%。一般无明显心绞痛症状和心电图典型表现。也可出现充血性心力衰竭及心包炎
- **生殖系统**：**睾丸和附睾**受累发生率约30%，卵巢也可受累，以疼痛为主要特征

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/486051042145010142>