

血管炎

Vasculitis



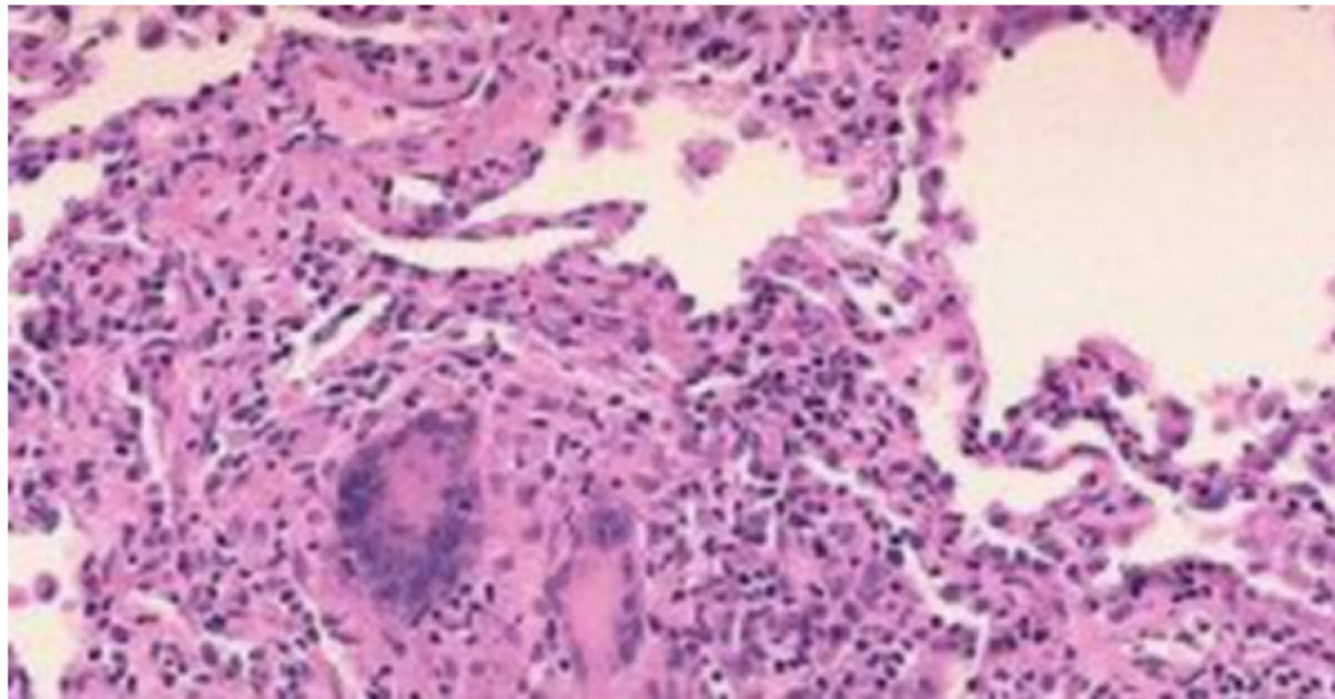
- 概念：血管炎病指因血管壁炎症和坏死而导致多系统损害的一组自身免疫病。
- 原发性：指不合并有另一种已明确的疾病的系统性血管炎。
- 继发性：感染、肿瘤、弥漫性结缔组织病如系统性红斑狼疮、干燥综合征、类风湿关节炎等

- 2012年Chapel Hill系统性血管炎分类标准
- (1) 大血管炎: 大动脉炎和巨细胞动脉炎
- (2) 中血管炎: 结节性多动脉炎和川崎病
- (3) 小血管炎:
 - ① ANCA相关性血管炎: 显微镜下多血管炎, 肉芽肿性多血管炎(韦格纳肉芽肿)和嗜酸性肉芽肿性多血管炎(Churg-Strauss综合征)
 - ② 免疫复合物性小血管炎: 抗肾小球基底膜病, 冷球蛋白性血管炎, IgA性血管炎和低补体血症性荨麻疹性血管炎

- (4) 变异性血管炎: 白塞病和科根综合征
- (5) 单器官性血管炎: 皮肤白细胞破碎性血管炎, 皮肤动脉炎, 原发性中枢神经系统性血管炎及孤立性主动脉炎
- (6) 与系统性疾病相关的血管炎: 狼疮性血管炎, 类风湿性血管炎和结节病性血管炎
- (7) 与可能的病因相关的血管炎: 丙肝, 乙肝, 梅毒, 血清病, 药物相关性和肿瘤相关性血管炎

- 病因：不完全清楚
遗传、环境、感染、免疫系统异常，多因素参与最终发病。
- 发病机制：复杂
涉及天然免疫系统、特异免疫系统，涉及细胞免疫和体液免疫。

ANCA抗中性粒细胞抗体与血管炎发病的相关性



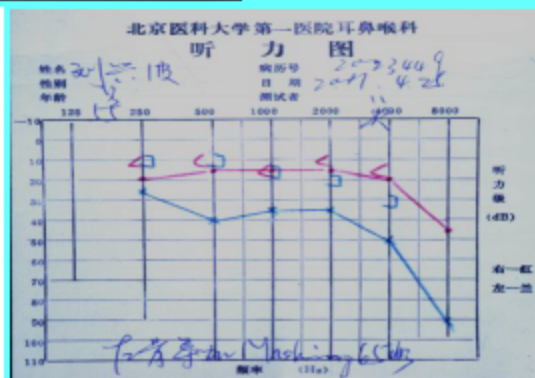
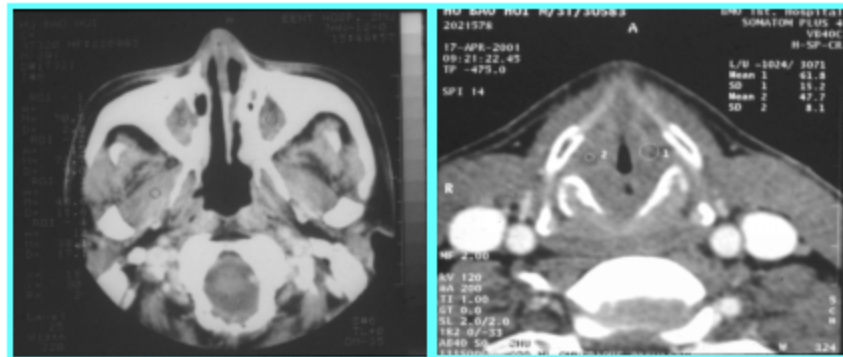


- 血管炎的基本病理改变是：
 - ①血管壁各种炎细胞浸润。
 - ②管壁的弹力层和平滑肌层受损形成动脉瘤和血管的扩张。
 - ③管壁各层纤维素样增生和内皮细胞增生可造成血管腔狭窄。

- 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。
- 全身表现
 - 不明原因的发热： $38-39^{\circ}\text{C}$
 - 不适、乏力、体重减轻
 - 血清非特异性炎症指标升高
- 局部表现

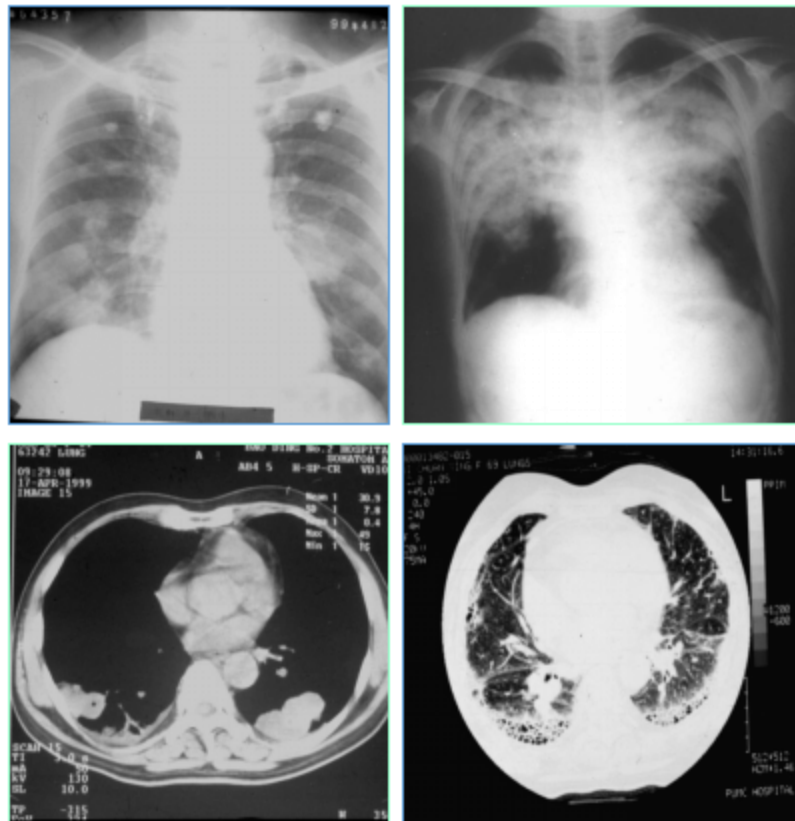
头颈部受累的表现

- 多数病人可分别受累，问诊
- 眼
 - “红眼病”、畏光流泪、视力下降
- 耳
 - 中耳炎：耳鸣，听力下降
- 鼻
 - 鼻窦炎，鼻息肉，鼻甲肥大
- 咽喉
 - 咽鼓管炎，声门下狭窄

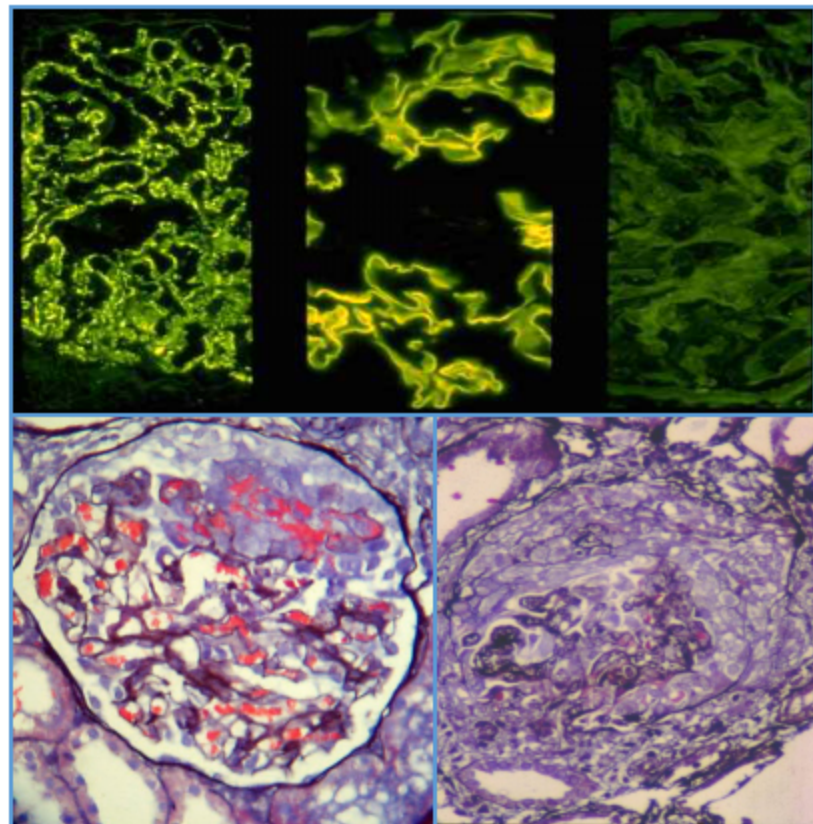


肺受累的表现

- 90%肺受累
 - 50%肺出血
 - 咳嗽、咯血、呼吸困难
- 胸片
 - 阴影、结节和空洞
 - 易误诊为感染、肿瘤和结核
 - 弥漫性肺泡毛细血管炎
 - 易误诊为感染、肺水肿



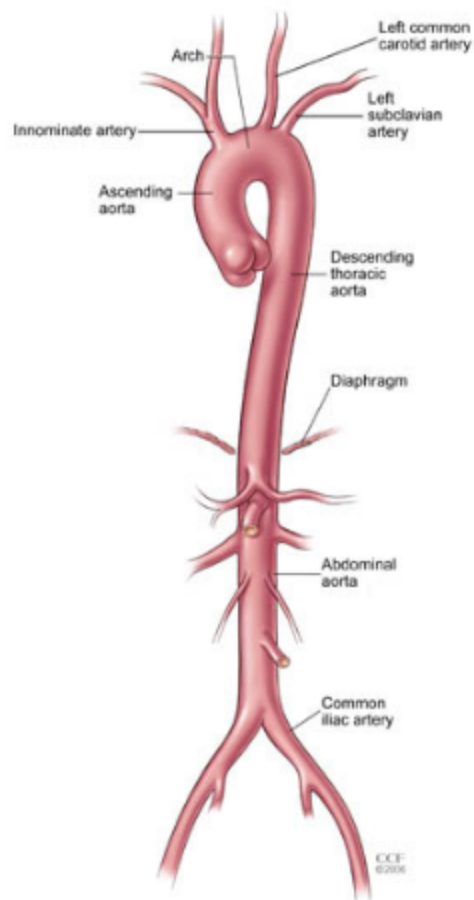
- 血尿、蛋白尿
 - 可隐袭起病
 - 多为非少尿性
 - 易误诊
- 免疫病理和电镜
免疫复合物形成
- 光镜
 - 袢坏死
 - 新月体形成
 - 病变不平行



- 1. ANCA的测定:c-ANCA与约70%的WG相关, p-ANCA与约40%的显微镜下多血管炎相关, p-ANCA亦与变应性肉芽肿血管炎相关。
- 2. 抗血管内皮抗体的测定
- 3. 病理受累组织的活检
- 4. 血管造影
- 5. 血管彩色多普勒
- 6. 血管CT、MRI

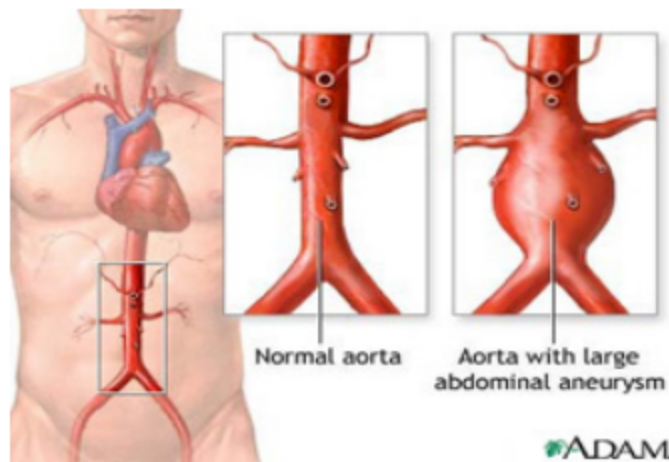
- 大动脉炎
- 结节性多动脉炎
- 显微镜下多血管炎
- 韦格纳肉芽肿
- 白塞病

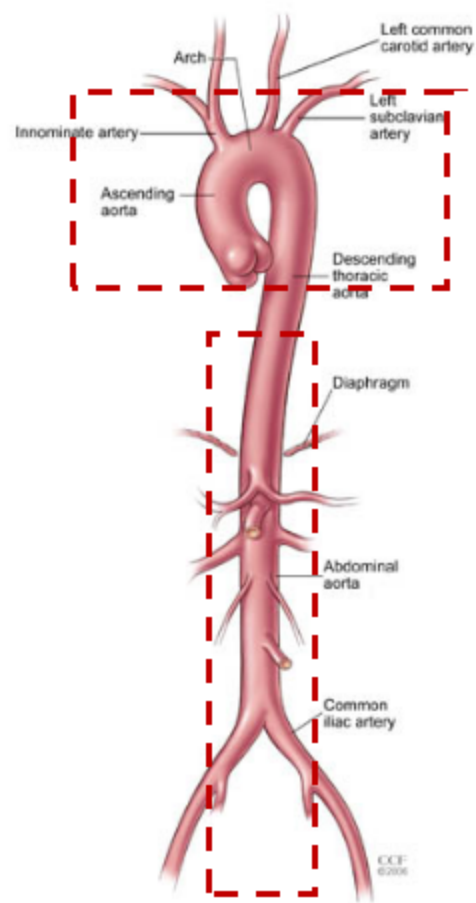
(一) 大动脉炎



• 大动脉炎

是指累及主动脉及其主要分支的慢性非特异性炎症引起的不同部位动脉狭窄或闭塞，出现相应部位缺血表现，少数也可引起动脉扩张或动脉瘤。

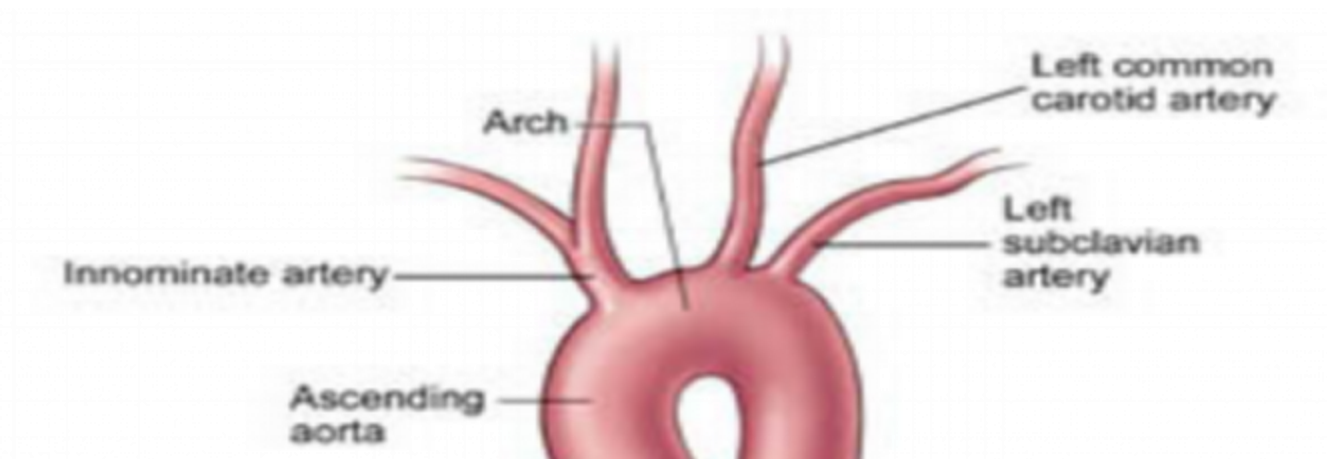




根据病变部位可分为：

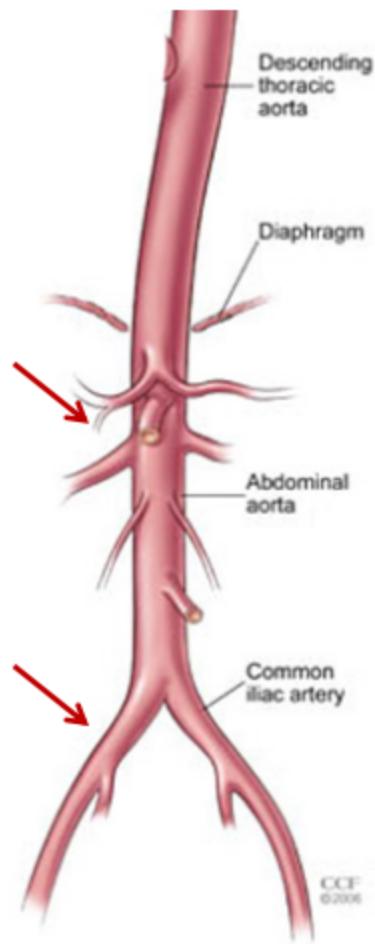
- 头臂动脉型(主动脉弓综合征)
- 胸—腹主动脉型
- 广泛型
- 肺动脉型

头臂动脉型(主动脉弓综合征)



- 颈动脉和椎动脉狭窄引起头部不同程度缺血，表现为头晕、眩晕、头痛、视物昏花、咀嚼无力等，患者可反复晕厥、抽搐、失语、偏瘫。
- 上肢缺血可出现单侧或双侧上肢无力、发凉、酸痛、麻木。体格检查可发现颈动脉、桡动脉、肱动脉搏动减弱或消失，颈部、锁骨上、下窝可闻及血管杂音。患侧上肢动脉血压低于健侧10mmHg以上。

胸—腹主动脉型



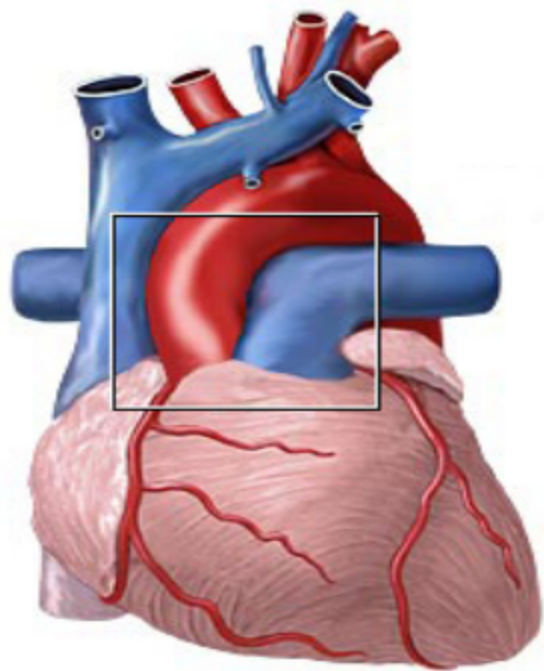
- 由于下肢缺血出现双下肢无力、发凉、酸痛、易疲劳和间歇性跛行等。肾动脉开口处狭窄，因肾缺血而出现高血压、头痛、头晕。体格检查可于背部、腹部闻及血管杂音，下肢血压 < 上肢血压。

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



- 累及冠状动脉开口处，可出现心绞痛，甚至心肌梗死。累及肠系膜动脉可有腹痛等腹部症状。

- 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

- **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，有助下判断疾病是否活动



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

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%

- 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

(二) 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

- **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**



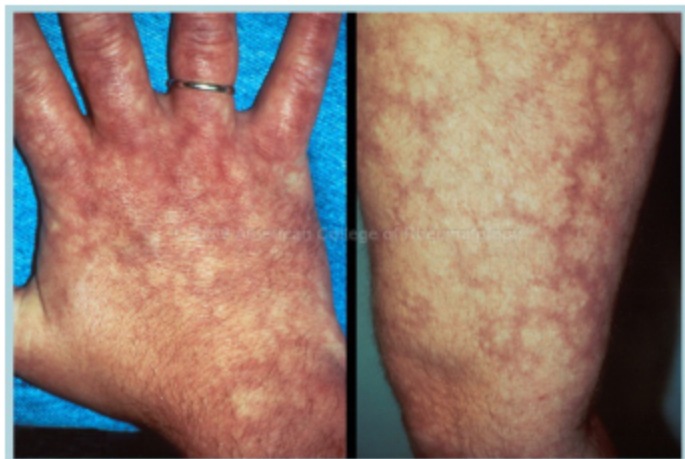
肾小叶和弓状动脉囊状动脉瘤

- **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、肠壁水肿，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。也可有网状青斑、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



- 无特异的实验室检查
- ESR升高，常 >60 mm/h，
- CRP升高
- WBC \uparrow 或PLT \uparrow ，贫血
- 肾脏损害时尿常规显示蛋白尿、血尿、管型尿，血肌酐可增高
- 7~36%的患者HBsAg阳性
- 约20%患者p-ANCA阳性

怀疑PAN而临床查体缺乏足够证据时可行：

- ① 彩超：中等血管受累，可探及受累血管的狭窄、闭塞或动脉瘤形成，小血管受累者探查困难
- ② CT和MRI：较大血管受累者可查及血管呈灶性、节段性分布，受累血管壁水肿等
- ③ 静脉肾盂造影：可见肾梗死区有斑点状充盈不良影像
- ④ 选择性内脏血管造影：可见到受累血管呈节段性狭窄、闭塞，动脉瘤和出血征象。动脉瘤最常见于肾、肝以及肠系膜动脉

- 对于有症状的组织可先行组织活检
- 临床常进行活检的组织包括：
 - ✓ 皮肤
 - ✓ 腓肠神经
 - ✓ 睾丸
 - ✓ 骨骼肌
- 组织学的发现为灶性的坏死性血管炎，血管壁通常伴有炎症细胞浸润

以下情况应警惕PAN:

- 不明原因发热、腹痛、肾功能衰竭或高血压
- 疑似肾炎或心脏病患者伴有嗜酸粒细胞增多或不能解释的症状和关节痛、肌肉压痛与肌无力、皮下结节、皮肤紫癜、腹部或四肢疼痛、或迅速发展的高血压
- 全身性疾病伴原因不明的对称或不对称地累及主要神经干，如桡神经、腓神经、坐骨神经的周围神经炎(即多发性单神经炎)

1990年美国风湿病学会(ACR)的分类标准

- ① 体重下降 ≥ 4 kg(无节食或其他原因所致)
 - ② 网状青斑(四肢和躯干)
 - ③ 睾丸痛和(或)压痛(并非感染、外伤或其他原因引起)
 - ④ 肌痛、乏力或下肢压痛
 - ⑤ 多发性单神经炎或多神经炎
 - ⑥ 舒张压 > 90 mmHg
 - ⑦ 血清尿素氮 > 400 mg/L或肌酐 > 15 mg/L(非肾前因素)
 - ⑧ 血清乙型肝炎病毒标记(HBsAg或HBsAb)阳性
 - ⑨ 动脉造影见动脉瘤或血管闭塞(除外动脉硬化、纤维肌性发育不良或其他非炎症性病变)
 - ⑩ 中小动脉壁活检见中性粒细胞和单核细胞浸润。
- 上述10条中至少有3条阳性者可诊断为PAN。其诊断的敏感性和特异性分别为82.2%和86.6%。

- 感染性疾病：感染性心内膜炎，腹膜炎等
- 恶性肿瘤及结缔组织病继发的血管炎
- 显微镜下多血管炎(MPA)
- 变应性肉芽肿性血管炎(CSS)
- 冷球蛋白血症

(三) 显微镜下多血管炎

- 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
- 本病男性多见，男女比约2:1，多在50~60岁发病

- **皮肤表现**：可出现各种皮疹，以紫癜及可触及的充血性斑丘疹多见。还可有网状青斑、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
- **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

- **肺部损害**：有50%的患者有肺部损害
 - 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
 - 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。

- **神经系统**：多发性单神经炎或多神经病，还可有中枢神经系统受累，常表现为癫痫发作
- **消化系统**：表现为消化道出血、胰腺炎以及由肠道缺血引起的腹痛，严重者可出现穿孔等
- **心血管系统**：胸痛，心力衰竭，高血压、心肌梗死及心包炎
- **其他**：
 - 耳鼻喉的表现：如鼻窦炎
 - 关节炎、关节痛和睾丸炎所致的睾丸痛
 - 眼部症状：眼部红肿和疼痛以及视力下降，眼科检查表现为视网膜出血、巩膜炎以及色素膜炎

➤常规检查：

- ESR、CRP升高；贫血、WBC↑或PLT↑；
- 累及肾脏时出现蛋白尿、镜下血尿 and 红细胞管型，血清肌酐和尿素氮水平升高

➤抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)：

- 约80%的MPA患者ANCA阳性，是MPA的重要诊断依据，也是监测病情活动和预测复发的重要血清学指标，其滴度通常与血管炎的活动度有关
- 其中约60%抗原是MPO-ANCA(p-ANCA)阳性，肺受累者常有此抗体，另有约40%的患者为PR3-ANCA(c-ANCA)阳性
- 约40%的患者可查到抗心磷脂抗体(ACL)
- 少部分患者抗核抗体、类风湿因子(RF)阳性

- 胸部X线检查在早期可发现无特征性肺部浸润影或小泡状浸润影、双侧不规则的结节片状阴影
- 可见继发于肺泡毛细血管炎和肺出血的弥漫性肺实质浸润影
- 中晚期可出现肺间质纤维化

- 病变累及肾脏、皮肤、肺和胃肠道，病理特征为**小血管的节段性纤维素样坏死**，无坏死性肉芽肿性炎
- 肾脏病理特征为肾小球毛细血管丛节段性纤维素样坏死、血栓形成和新月体形成。**极少有免疫复合物沉积**，这具有重要的诊断意义
- 肺组织活检示肺毛细血管炎、纤维化，无或极少免疫复合物沉积
- **肌肉和腓肠神经活检可见小到中等动脉的坏死性血管炎**

- 本病诊断尚无统一标准
- 如出现系统性损害并有肺部受累、肾脏受累及出现可触及的紫癜应考虑MPA的诊断，尤其是还有MPO-ANCA阳性者
- 肾活检及皮肤或其他内脏活检有利于MPA的诊断
- 部分患者需除外感染性心内膜炎

• 以下情况有助于MPA的诊断：

- ① 中老年，以男性多见
- ② 具有上述起病的前驱症状
- ③ 肾脏损害表现：蛋白尿、血尿或(及)急进性肾功能不全等
- ④ 伴有肺部或肺肾综合征的临床表现
- ⑤ 伴有胃肠道、心脏、眼、耳、关节等全身各器官受累表现
- ⑥ ANCA阳性
- ⑦ 肾、肺活检有助于诊断

- 结节性多动脉炎(PAN)
- 变应性肉芽肿性血管炎(CSS)
- 韦格纳肉芽肿(WG)
- 肺出血-肾炎综合征(Goodpasture syndrome)：
 抗肾小球基底膜抗体阳性，肾病理可见基底膜有明显免疫复合物沉积
- 狼疮性肾炎：具有典型SLE表现，肾活检见大量各种免疫复合物沉积

PAN与MPA的鉴别

	PAN	MPA
● 侵犯血管	中小动脉	小血管（毛细血管、微小静脉或微小动脉）也可涉及小及中等动脉。
● 急进性肾小球肾炎	无	有
● 肾血管炎及肾血管性高血压，肾梗死和微动脉瘤	有（肾血管性高血压，肾梗死，肾出血，肾衰）	无
● 肺血管炎	无	有
● ANCA	少见，<20%	多见，50~80% (P型多见)
● 血管造影异常（肾、腹腔脏器微血管瘤，血管狭窄）	是	否
● 死亡原因	肾衰、心血管病变、胃肠道	肾衰、肺出血

(四) 肉芽肿性多血管炎

- 韦格纳肉芽肿病(Wegener's granulomatosis , WG)是一种坏死性肉芽肿性血管炎，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

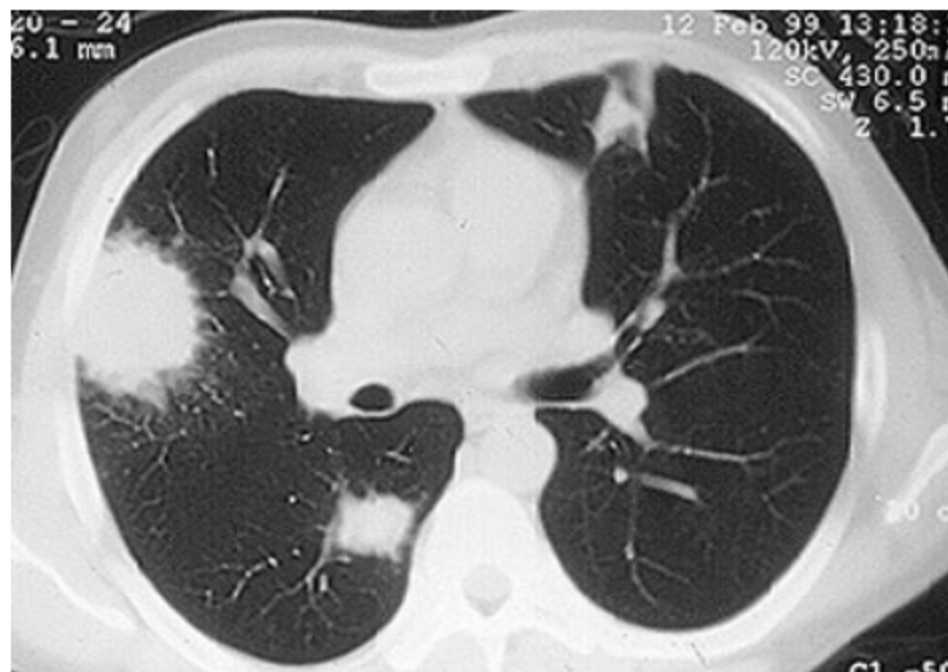
- **上呼吸道症状**：为大部分患者的首发症状
 - 常表现为持续性流涕，而且不断加重。流涕可来源于鼻窦的分泌，并导致上呼吸道的阻塞和疼痛
 - 伴有鼻黏膜溃疡和结痂，鼻出血
 - 严重者鼻中隔穿孔，鼻骨破坏，出现**鞍鼻**
 - 咽鼓管的阻塞能引发中耳炎，导致听力丧失，而后者**常是患者的第一主诉**
 - 部分患者可因声门下狭窄出现声音嘶哑及呼吸喘鸣



➤下呼吸道症状：

- 约50%的患者在起病时即有肺部表现，80%以上的患者将在整个病程中出现肺部病变
- 胸闷、气短、咳嗽、咯血以及胸膜炎是最常见的症状
- 大量肺泡性出血较少见，但一旦出现，则可发生呼吸困难和呼吸衰竭
- 有约1/3的患者肺部影像学检查有肺内阴影，可缺乏临床症状

临床表现



➤肾脏损害：

- 大部分病例有肾脏病变，出现蛋白尿，红、白细胞及管型尿，严重者伴有高血压和肾病综合征，最终可导致肾功能衰竭，是WG的重要死因之一
- 无肾脏受累者称为**局限型WG**，应警惕部分患者在起病时无肾脏病变，但随着病情进展可逐渐发展至肾小球肾炎

- **眼受累**：达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
- **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

- **神经系统**：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
- **关节病变**：约30%的患者发病时有关节病变。全部病程中可有约70%的患者关节受累。多数表现为关节疼痛以及肌痛
- **其他**：也可累及心脏而出现心包炎、心肌炎。胃肠道受累时可出现腹痛、腹泻及出血

- WG在临床上常被误诊，为了能早期诊断，对有以下情况者应反复进行活组织检查：
 - ✓不明原因的**发热伴有呼吸道症状**
 - ✓慢性鼻炎及副鼻窦炎，经检查有黏膜糜烂或肉芽组织增生
 - ✓眼、口腔黏膜有溃疡、坏死或肉芽肿；肺内有可变性结节状阴影或空洞
 - ✓皮肤有紫癜、结节、坏死和溃疡等

表 1 1990 年 ACR 的 WG 分类标准

1. 鼻或口腔炎症	痛性或无痛性口腔溃疡, 脓性或血性鼻腔分泌物
2. 胸部 X 线片异常	胸部 X 线片示结节、固定浸润病灶或空洞
3. 尿沉渣异常	镜下血尿(红细胞>5/高倍视野)或出现红细胞管型
4. 病理性肉芽肿性炎性改变	动脉壁或动脉周围, 或血管(动脉或微动脉)外区域有中性粒细胞浸润形成肉芽肿性炎性改变

符合2条或2条以上时可诊断为WG, 诊断的敏感性和特异性分别为88.2%和92.0%%

- 显微镜下多血管炎(MPA)
- 嗜酸性肉芽肿性血管炎(CSS)
- 淋巴瘤样肉芽肿病：病变主要累及肺、皮肤、神经系统及肾间质，但不侵犯上呼吸道
- 肺出血—肾炎综合征(Goodpasture syndrome)
- **复发性多软骨炎**：以软骨受累为主要表现，临床表现也可有鼻塌陷、听力障碍、气管狭窄，但该病一般均有耳廓受累，而无鼻窦受累，实验室检查ANCA阴性

嗜酸性肉芽肿性血管炎

	韦格纳肉芽肿	嗜酸性肉芽肿性血管炎
耳鼻喉	坏死性改变	过敏性改变
肺脏	混合型结节/浸润	一过性浸润
肾脏	受累	不受累
过敏性	无	有-哮喘
ANCA	c-ANCA	p-ANCA
病理	结节性坏死性肉芽肿	纤维素样坏死性肉芽肿
病理		
致死原因	肾/肺	心血管系统
治疗	环磷酰胺及激素	激素

概述

- 为系统性血管炎，**口-眼-生殖器三联征**
 - 好发于地中海地区、中远东。
 - 发病率：
 - 土耳其80-420/10万
 - 亚洲13.5-20/10万 欧洲0.12-0.62/10万
 - 好发于青壮年男性，病情重于女性
 - 病因不清，可能与病毒感染以及 HLA 相关的免疫遗传因素等有关
- HLA-B51**与日本和地中海地区的发病有一定关系

- **口腔溃疡**：多发性、3-5个，反复发作、自限性
- **生殖器溃疡**：数目少，发作次数少
- **皮肤损害**：结节红斑、痤疮样、血栓性浅静脉炎
- **针刺反应**：皮内针刺后24-48小时形成丘疹或脓疱
- **眼**：葡萄膜炎（虹膜睫状体炎、视网膜炎）

- **血管病变**：静脉血栓（下肢、腔静脉--布-加综合征）、动脉瘤（主动脉）
- **消化道**：溃疡、穿孔
- **神经系统**：脑膜炎、脑干损害、颅压增高、脊髓损害、周围神经病变
- **关节炎**：非侵蚀性



口腔溃疡



外阴溃疡



结节性红斑



脓疱疹



针刺反应

1989年国际白塞病研究小组分类标准

- 1.反复口腔溃疡：每年3次以上
- 2.反复外阴溃疡：
- 3.眼病变：前后葡萄膜炎
- 4.皮肤病变：结节性红斑、假性毛囊炎或丘疹性脓疱
- 5.针刺试验阳性

有反复口腔溃疡并有其他4项中2项以上者，可诊断为本病，但需除外其他疾病。

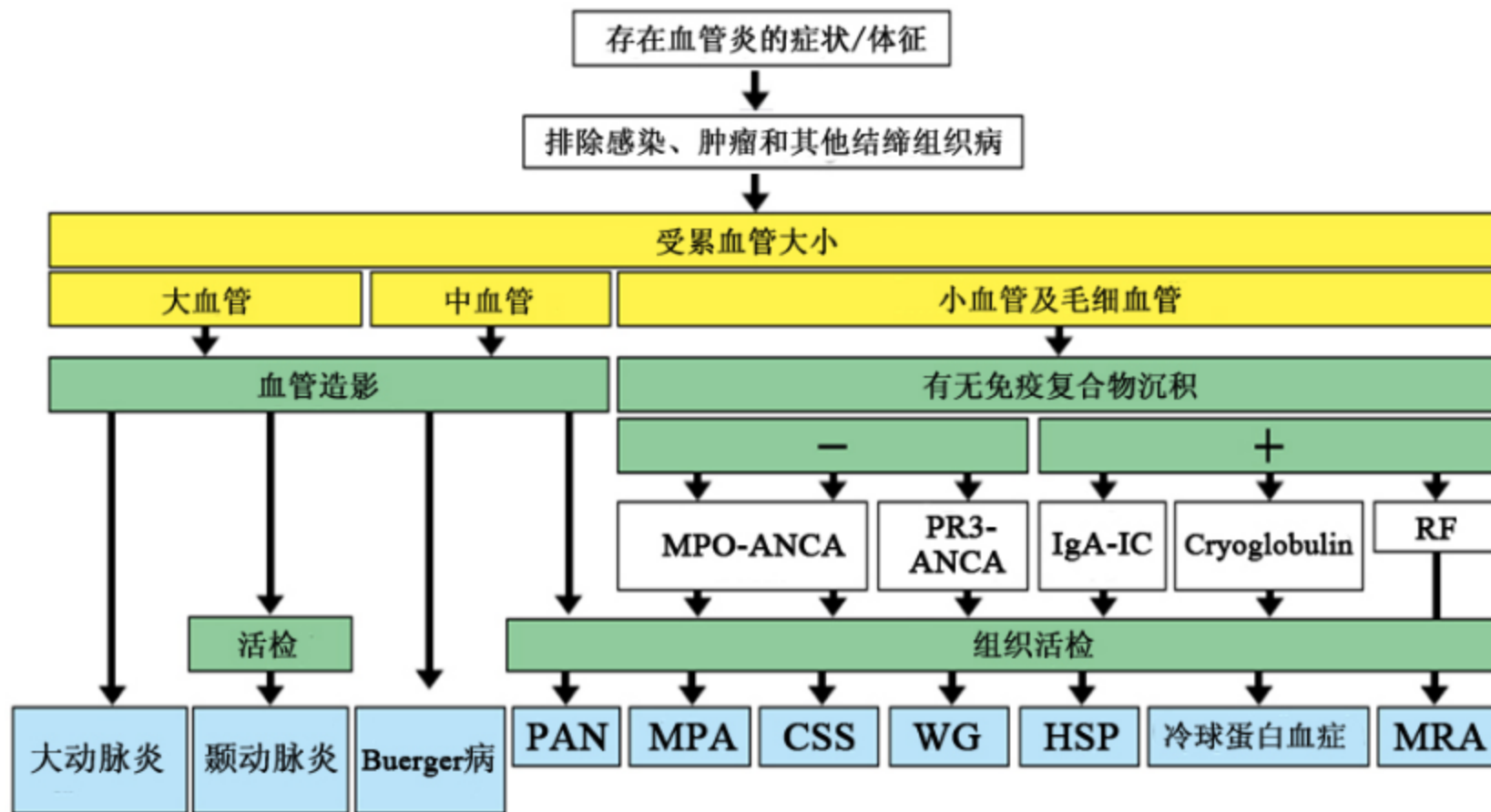
敏感性82.4%，特异性86.7%

值得重视的白塞病其他表现

- 神经白塞
- 心脏大血管病变
- 全消化道病变（溃疡多见）

病名	受累血管	典型表现	实验室检查	病理
PAN	中小动脉	1、肾损害为肾血管炎、肾梗死和微动脉瘤，无急进性肾炎；2、无肺出血；3、周围神经疾患多见；4、皮肤损害多表现为痛性红斑性皮下结节，沿动脉成群出现	1、ANCA较少阳性 2、部分患者HBsAg阳性	中小动脉壁炎性细胞浸润
MPA	小血管	坏死性肾小球肾炎和肺毛细血管炎，可有肺出血	P-ANCA(+) 也可有c-ANCA(+)	小血管的节段性纤维素样坏死
WG	小血管	上、下呼吸道的坏死性肉芽肿；全身坏死性血管炎和肾小球肾炎	c-ANCA(+)	小血管壁有中性粒细胞及单个核细胞浸润，可见巨细胞、多形核巨细胞肉芽肿

概论 (诊断思路)



概论（伯明翰系统性血管炎评分）

- 分为9大类或系统（~63）
 - 全身非特异性表现（~3）
 - 皮肤（~6）
 - 粘膜（~6）
 - 耳鼻喉（~6）
 - 肺（~6）
 - 心血管（~6）
 - 胃肠道（~9）
 - 肾脏（~12）
 - 神经系统（~9）

BVAS达到25即为高危

- 耳鼻喉
 - 无 0
 - 鼻分泌物/鼻塞 2
 - 鼻窦炎 2
 - 鼻出血 4
 - 鼻痂 4
 - 外耳道溢液 4
 - 中耳炎 4
 - 新发听力下降/耳聋 6
 - 声嘶/喉炎 2
 - 声门下受累 6

- 继发性血管炎首先控制原发疾病，原发性血管炎原则是早期诊断、早期治疗。
- 血管炎病程呈复发与缓解交替，因此治疗要根据不同病期进行调整。
诱导缓解:糖皮质激素（冲击）+环磷酰胺+血浆置换or静脉注射大剂量免疫球蛋白。
维持治疗:糖皮质激素（小剂量）+甲氨蝶呤or环孢素等。
其他治疗:对症、生物制剂、外科手术等。

- 1、简述风湿病概念及主要分类。
- 2、风湿病的主要临床特点有哪些？
- 3、简述风湿病的主要危害。
- 4、简述血管炎病的分类方法。
- 5、ANCA相关的小血管炎都有哪些？主要临床特点？
- 6、举例几种常见血管炎及鉴别诊断。

谢谢！