

认识症状多样的血管炎



田新平 执行主编

血管炎以往被称为脉管炎,是指各种原因导致的、以血管壁或血管周围组织炎症伴纤维素样坏死为主要病理改变的一组异质性疾病。

患者的临床症状多样、表现各异,包括发热、盗汗、乏力等全身症状,以及病变血管缺血、相应器官功能异常等局部症状。

为增加广大医生对于血管炎及其相关疾病的认知和理解,本期“风湿专栏”执行主编、北京协和医院风湿免疫科田新平教授组织专家从血管炎危急重症、指南解读等角度进行分享,将丰富内容分两期带给大家。



全览风湿专栏 扫一扫

风湿专栏编委会

主 编:曾小峰
执行主编:田新平
副主编:

古洁若 李彩凤 李梦涛
刘 毅 苏 茵 田新平
王 迁 武丽君 徐沪济
杨程德 张 晓 张志毅
张卓莉

编 委:

戴 浏 丁 峰 董凌莉
段利华 段新旺 何 岚
黄安斌 姜林娣 孔晓丹
李 芬 李 龙 李 芹
厉小梅 林 进 刘冬舟
刘升云 罗 卉 穆 荣
戚务芳 史晓飞 舒 强
帅宗文 孙红胜 王吉波
王玉华 魏 蔚 吴华香
吴振彪 徐 健 薛 静
杨 敏 杨念生 杨娉婷
张缪佳 赵 铖 赵东宝
朱 剑 朱小春

多学科编委:

蔡后荣 韩 飞 邱 伟
张建中 周建华

(按姓名拼音为序)

中美华东

赛福开®
他克莫司胶囊

快速缓解 个体化用药 新选择

风湿
119

抗中性粒细胞胞浆抗体相关血管炎 重视危急重症的识别和救治

▲北京大学第一医院肾内科 陈旻



陈旻 教授

抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)相关血管炎(AAV)是一组累及小血管壁、造成炎症或纤维素样坏死的自身免疫性疾病,因血清中ANCA阳性而得名。

肾脏和肺受累常危及生命

据欧洲抗风湿病联盟(EULAR)推荐,重症AAV指活动性病变导致肾脏衰竭、血肌酐 $>500\mu\text{mol/L}$ 或其他重要脏器衰竭。肾脏是AAV最常见的受累脏器,危急重症者表现为急进性肾小球肾炎,实验室检查通常有变形红细胞尿,可有红细胞管型,肾功能快速恶化,甚至需要透析支持,典型的肾脏病理表现是寡免疫复合物沉积性坏死新月体肾炎。

肾外表现中最值得注意的是肺部病变,严重者因弥漫性肺泡出血发生呼吸衰竭而危及生命。胃肠道血管炎

严重的并发症包括消化道大出血及穿孔。AAV的中枢神经系统受累并不多见,其中脑/脊髓出血或梗死是最为紧急的情况。心脏受累虽罕见,多见于嗜酸细胞肉芽肿性多血管炎,但可导致心梗、心功能衰竭和心律失常等重症。以上情形亦可合并出现。

危急重症 AAV 诊治经验

识别危急重症 AAV 的第一步是明确 AAV 的诊断,对出现全身症状、肾小球肾炎、上/下呼吸道受累,或其他系统血管炎受累临床表现的患者,应完善 ANCA 检测,并除外其他继发因素。诊断 AAV 的同时需尽快完善尿检、肾功能和肺部影像学,进行疾病严重程度的评估。

对于危急重症 AAV 患者,如出现急进性肾小球肾炎或弥漫性肺泡出血,应采取必要的抢救措施,治疗初期可应用甲泼尼龙冲击治疗,每日1次,每次0.5~1g,连续3次;继之以泼尼松 $1\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 或等效剂量的糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗,环磷酰胺或利妥昔单抗(抗CD20单克隆单抗)为重症患者的首选免疫抑制制剂。



徐健 教授

男性32岁患者。主因“发热,四肢红斑、结节、溃疡6月,加重5天”收住我院。患者6月前,无明显诱因出现发热,最高体温 38.3°C ,无明显感染征象。伴四肢皮疹,表现为红斑、结节、水疱,部分转为脓疱,部分水疱、结节破溃形成溃疡,伴瘙痒、疼痛,伴乏力、四肢肌肉酸痛,伴双肩、双

膝等多关节疼痛,就诊于当地医院,予抗感染等对症支持治疗后,症状无明显改善。4月前,就诊于我院,诊断为“结节性多动脉炎”,予“甲泼尼龙 40mg qd ,环磷酰胺 50mg qod ”及对症支持治疗后,皮损结痂,部分消退,部分遗留色素沉着,病情好转后出院。

出院后规律服药及复诊,激素逐渐减量。5天前,患者甲泼尼龙减量至 16mg qd 时,再次发热 39°C ,皮疹再次增多,余症状基本同前。病程中,患者纳差,大小便及体重正常。既往体检,否认家族史。

入院情况:一般情况可,皮疹见图1,心肺



图1 患者手部皮疹,可见红斑、结节、水疱,部分破溃形成溃疡后结痂

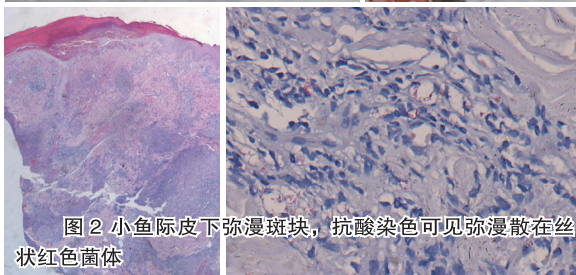


图2 小鱼际皮下弥漫斑片,抗酸染色可见弥漫散在丝状红色菌体

腹查体无异常,下肢尤其足部痛觉、温觉、触觉减退。耳大神经、尺神经、腓神经无粗大。辅助检查:WBC $19.18\times 10^9/\text{L}$,N82.6%,血沉:47mm/h。

尿常规、生化、凝血功能、甲功、血清蛋白电泳均正常,乙肝等感染检测均阴性。ANA1:40(+),抗ENA等抗体均阴性。头颅、胸部、腹部CT、腹部及下肢血管彩超均未见明显异常。

感染相关检查,PPD试验、T-SPOT均阴性。血培养、皮损分泌物细菌、真菌培养均阴性。病变皮肤活检提示:内皮细胞肿胀、增生,存在有核尘的急性坏死性血管炎,有血栓及管腔堵塞,抗酸染色可见大量杆菌(图2)。皮损组织液涂片抗酸染色:强阳性。

患者诊断为麻风 Lucio 现象。转至专科医院治愈。

(下转 B8 版)

指南
风向

2021 美国巨细胞动脉炎治疗指南速览

▲吉林大学第一医院风湿免疫科 姜振宇



姜振宇 教授

《2021 美国巨细胞动脉炎治疗指南》从诊断、药物治疗、外科干预

及疾病监测四个方面,24条建议。

指南建议行颞动脉活检以确诊,影像学检查用于活检阴性患者的诊断或评估大血管受累。

新诊断的 GCA 建议应用大剂量口服激素联合免疫抑制剂。有视力障碍者,应用激素冲击治疗;

复发 GCA 建议强化免疫抑制治疗。

有器官缺血恶化者建议强化免疫抑制治疗而非手术干预。

围术期伴活动性症状者建议应用大剂量激素。

对于疾病缓解者强烈建议长期临床监测。

仅有炎症指标升高者可只进行密切临床观察。

2021 美国血管炎治疗指南速览

▲空军军医大学唐都医院风湿免疫科 张岩



张岩 教授

2021 年美国风湿病学会/血管炎基金会发布了关于 AAV 的治疗指南。

指南中针对活动的严重 GPA/MPA/EGPA、活动的非严重 GPA/MPA/EGPA、复发、难治性及存在合并症患者的诱导缓解、维持缓解治疗进行了分层阐述,强调利妥昔单抗的治疗地位、激素用法

用量及血浆置换的应用,但总体证据等级不高。

活动的严重 GPA/MPA 的诱导缓解治疗建议糖皮质激素联合利妥昔单抗或环磷酰胺,但首选利妥昔单抗,维持缓解治疗也首选利妥昔单抗,其次是甲氨蝶呤或硫唑嘌呤,最后为来氟米特或霉酚酸酯。同时利妥昔单抗建议按照固定间隔给药而非按需给药。

活动的非严重 GPA/MPA 首选糖皮质激素联合甲氨蝶呤作为诱导缓解治疗。

使用环磷酰胺诱导缓解后复发的 GPA/MPA,建议换用利妥昔单抗诱导

缓解。难治性 GPA/MPA 也可环磷酰胺或利妥昔单抗互相转换,但不推荐联合使用。

本指南首次明确提出低剂量糖皮质激素疗法优于标准剂量疗法。对于活动性肾小球肾炎及肺泡出血的患者,不推荐血浆置换作为常规补充治疗。

活动的严重 EGPA 的诱导缓解首选大剂量糖皮质激素联合环磷酰胺或利妥昔单抗。活动的非严重 EGPA 及使用甲氨蝶呤/硫唑嘌呤/霉酚酸酯治疗复发的非严重 EGPA 建议糖皮质激素联合美泊利单抗治疗。

“血管炎”OR“麻风” 别傻傻分不清

▲昆明医科大学第一附属医院风湿免疫科 徐健 刘爽

一次
一例