

血管炎 风湿免疫科疑难杂症“聚集地”



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鉴别诊断、典型影像等角度进行分享,将丰富内容带给大家。

扫一扫
全览风湿专栏

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

避坑指南

如何鉴别结节性多动脉炎

▲北京协和医院风湿免疫科 李菁



李菁 教授

自2012年国际教堂山会议血管炎命名共识(CHCC)更新中将一些合并中小动脉血管炎的疾病与结节性多动脉炎(PAN)进行了区分后,经典的PAN发病率逐渐下降。

1990年美国风湿病学会制定的PAN分类标准用于在临床研究中已确诊的血管炎进行分型,因此不能用于临床诊断;且当时尚未有认识到显微镜下多血管炎(MPA)的存在,因此,1990年的分类标准不能区分PAN和MPA。

近年来尚无新的PAN诊断和分类标准出台。目前PAN诊断的金标准仍是通过受累器官的活检中确定有动脉的局灶性、节段性、跨壁、坏死性炎症来确定,其中皮肤、神经、肌肉和睾丸活检的阳性率较高,神经和肌肉联合活检优于单独的肌肉活检。有腹部或肾脏症状,但无法进行活检的

患者,可考虑行血管造影。PAN典型的血管造影特征包括囊状或梭形微动脉瘤(直径1~5 mm),常与狭窄病变共存,呈“串珠样”,也可见较大的动脉瘤、动脉夹层等,最常累及腹腔动脉、肝动脉、肾动脉和肠系膜动脉分支。CTA可发现狭窄、闭塞、梗死和直径>2 mm的动脉瘤,若CTA结果不能确定、但临床表现仍疑诊PAN时,需考虑行血管造影。

PAN的鉴别诊断需考虑累及中小动脉的血管炎和血管病、局限在单一器官的血管炎、药物诱导的血管炎以及感染性疾病。HBV疫苗的广泛接种使HBV相关PAN的发病率显著下降,HBV相关PAN多在感染后1年内出现,临床表现较重、与病毒载量有关;HCV相关PAN多见于年长女性,皮肤表现为主;HIV相关PAN临床表现较轻、不易复发。某些单基因病也可模拟PAN的表现,例如腺苷脱氨酶2缺乏症(DADA2,常见脑卒中、高球蛋白血症)和家族性地中海热(FMF,常见肾周血肿),是两种常染色体隐性遗传自身炎症性疾病。

指南风向

首个PAN管理指南出炉

▲河南科技大学第一附属医院风湿免疫科 史晓飞



史晓飞 教授

2021年ACR/VF联合发布首个结节性多动脉炎(PAN)管理指南,针对非乙肝相关PAN提出诊断、治疗和管理建议。对疑似/存在腹部受累者有条件地推荐腹部血管成像检查;皮肤、神经系统受累者,建议深层皮肤活检、神经

及肌肉联合活检。活动性PAN,糖皮质激素(GCs)联合免疫抑制剂治疗优于单用GCs;重症PAN,有条件地推荐环磷酰胺联合GCs治疗。病情缓解18个月后可停免疫抑制剂。PNA伴腺苷脱氨酶2缺乏症者强烈建议TNFi治疗。

日本肠白塞病诊断和管理共识

▲复旦大学附属华东医院免疫风湿科 管剑龙



管剑龙 教授

日本肠白塞病(BD)诊断和管理共识将肠BD归类为一种临床表型,补充了既往多种BD分类标准的缺陷,有利于临床实践中的决策制定。该共识以问答式发布,因此还难以满足BD诊治的复杂性和可变性。

共识建议需除外其他因素引起的消化道症状后才考虑肠BD的可能,这是否符合我国的国情还有待商榷。如我院的BD患者数据显示,出现肠BD者可达22.16%,其中,内窥镜确诊前有61.54%的肠BD患者没有胃肠症状。

ACR大动脉炎管理指南解读

▲南昌大学第二附属医院风湿免疫科 段新旺



段新旺 教授

2021ACR大动脉炎管理指南对疾病活动者推荐给予口服大剂量糖皮质激素+免疫抑制剂治疗。手术应由血管外科与风湿科医生共同慎重决定;病情恶化者,建议调整药物治疗,如危及生命应及时手术;围手术期应给予大剂量糖皮质激素治疗。

强烈建议对疾病进行

长期临床监测,纳入炎症标志物,建议使用无创血管成像并定期复查。

指南明确了大动脉炎的内、外科治疗策略,强调疾病长期监测,临床医生应重视疾病评估、监测和慢病管理,在充分控制病情同时尽可能减少药物副作用,改善长期预后。

慧眼图片

按图索骥 4例血管炎典型图片

▲北京协和医院风湿免疫科 杨云娇

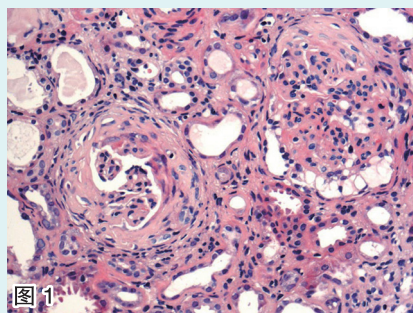


图1

图1 34岁青年女性,因“乏力3个月,咳嗽、咯血、水肿2个月”,临床表现为肾炎综合征、急性肾损伤、肺泡出血,该患者肾穿刺提示寡免疫复合物沉积的新月体肾炎(图1)。该患者诊断为ANCA相关性血管炎。

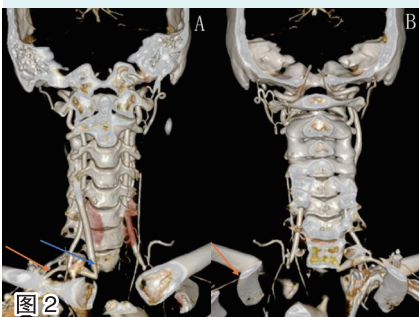


图2

图2 27岁女性因“间断意识丧失5个月,右侧肢体无力1周”就诊。就诊时血沉、C反应蛋白高,双侧血压不对称,右侧桡动脉弱,右颈部可闻及杂音。图A所示右颈总动脉起始段(蓝箭头)及右锁骨下动脉狭窄(红箭头)。图B提示左锁骨下动脉重度狭窄(红箭头)。诊断考虑大动脉炎。

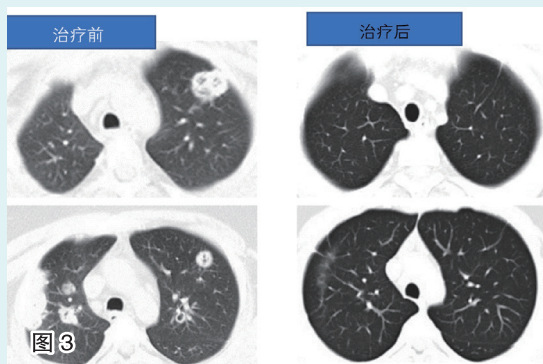


图3

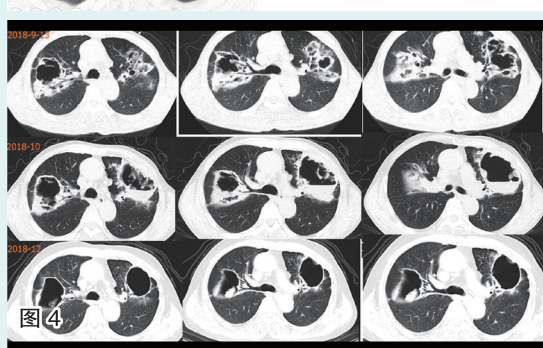


图4



杨云娇 教授

图3 男性,18岁。因“咳嗽、鼻塞5年”就诊,PR3-ANCA阳性,结合鼻窦病理为“肉芽肿性炎”,诊断为肉芽肿性多血管炎,患者CT可见多发结节伴空洞。经积极治疗后肺部影像学明显吸收、好转。

图4 男性,58岁。因“咳嗽、咳痰6月余,加重伴咯血6d”住院。血清高滴度PR3-ANCA阳性,支气管镜提示“炎症”,考虑肉芽肿性多血管炎可能性大,积极治疗原发病过程中,患者再发热,抗生素无效。痰涂片提示“烟曲霉”。考虑肉芽肿性血管炎肺部受累合并真菌感染。原发病及抗真菌同治后症状缓解,肺部影像学渗出吸收。

(下转B7版)