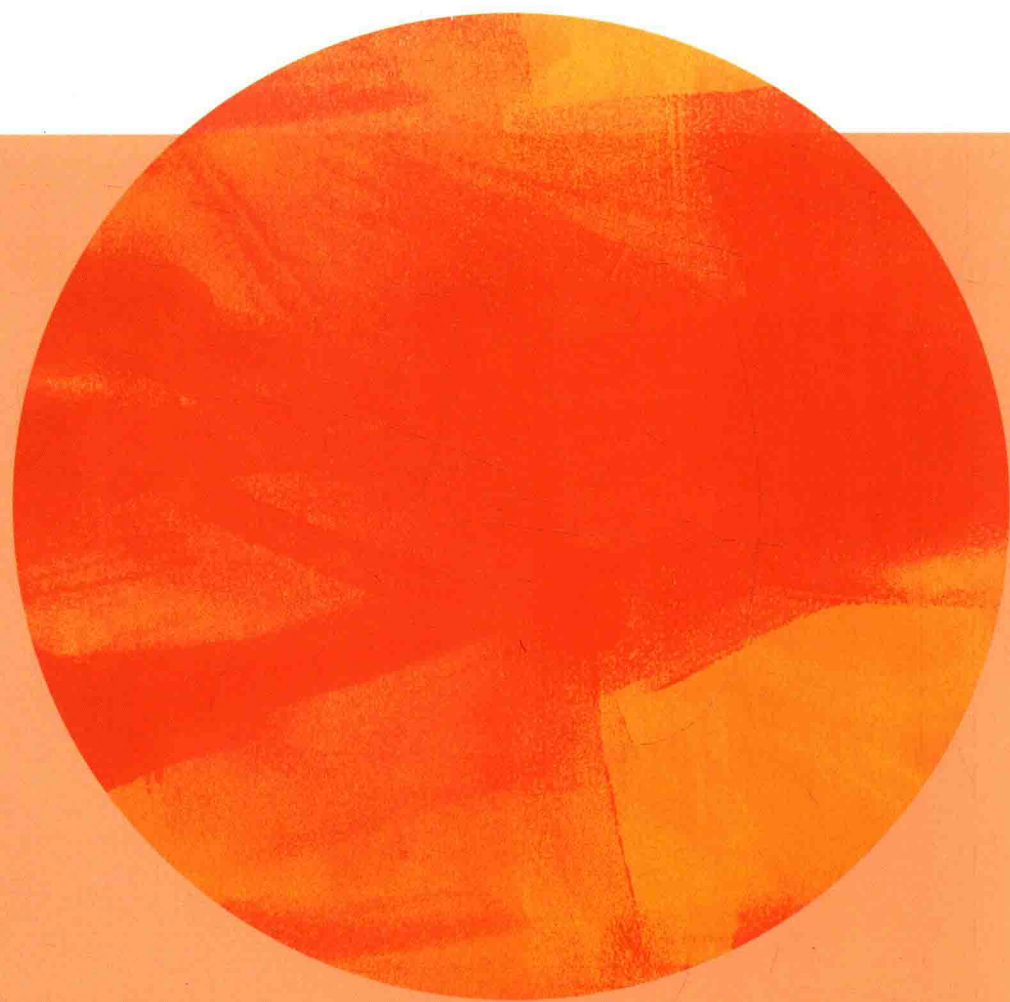


# 系统性血管炎

主 编 姜林娣



# 系统性血管炎

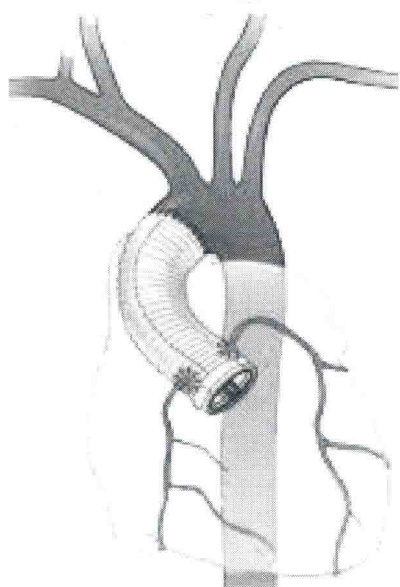
主 审 曾小峰

主 编 姜林娣

副 主 编 (按姓氏笔画排序)

田新平 郑 毅 戴生明

学术秘书 马玲瑛



人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

系统性血管炎/姜林娣主编. —北京:人民卫生出版社,2017  
ISBN 978-7-117-24166-3

I. ①系… II. ①姜… III. ①血管疾病-诊疗 IV. ①R543

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 035092 号

|      |                 |                                |
|------|-----------------|--------------------------------|
| 人卫智网 | www. ipmph. com | 医学教育、学术、考试、健康,<br>购书智慧智能综合服务平台 |
| 人卫官网 | www. pmph. com  | 人卫官方资讯发布平台                     |

版权所有,侵权必究!

系统性血管炎

主 编:姜林娣

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E - mail: pmph @ pmph. com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:中国农业出版社印刷厂

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:21 插页:20

字 数:511 千字

版 次:2017 年 9 月第 1 版 2017 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-24166-3/R·24167

定 价:75.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ @ pmph. com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)



## 编委会名单

- 主 编** 姜林娣 复旦大学附属中山医院
- 副 主 编** 田新平 北京协和医院  
郑 毅 首都医科大学附属北京朝阳医院  
戴生明 上海交通大学附属第六人民医院
- 学术秘书** 马玲瑛 复旦大学附属中山医院
- 编 委** 王 天 首都医科大学附属北京安贞医院  
王亚红 北京协和医院  
王春生 复旦大学附属中山医院  
左晓霞 中南大学湘雅医院  
厉小梅 安徽省立医院  
史 婧 北京协和医院  
冯瑞娥 北京协和医院  
毕黎琦 吉林大学中日联谊医院  
吕 珂 北京协和医院  
吕 鹏 复旦大学附属中山医院  
朱华群 北京大学人民医院  
刘廷亮 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心  
刘 波 吉林大学中日联谊医院  
许建忠 上海交通大学医学院附属瑞金医院  
孙传银 浙江大学医学院附属第一医院  
孙闻嘉 浙江大学医学院附属第二医院  
孙晓宁 复旦大学附属中山医院  
孙晓萱 江苏省人民医院  
纪宗斐 复旦大学附属中山医院  
苏 茵 北京大学人民医院

- |     |                 |
|-----|-----------------|
| 李永强 | 南方医科大学第三附属医院    |
| 李 芬 | 中南大学湘雅二医院       |
| 李 洋 | 哈尔滨医科大学附属第二医院   |
| 李 翔 | 复旦大学附属华山医院      |
| 杨 帆 | 哈尔滨医科大学附属第二医院   |
| 杨烁慧 | 复旦大学附属中山医院      |
| 连 莉 | 安徽医科大学第一附属医院    |
| 吴华香 | 浙江大学医学院附属第二医院   |
| 邹和群 | 南方医科大学第三附属医院    |
| 张 文 | 北京协和医院          |
| 张永锋 | 首都医科大学附属北京朝阳医院  |
| 张卓君 | 复旦大学附属中山医院      |
| 张 晓 | 广东省人民医院         |
| 张缪佳 | 江苏省人民医院         |
| 陈向军 | 复旦大学附属华山医院      |
| 陈 旻 | 北京大学第一医院        |
| 陈珊莹 | 福建医科大学附属漳州医院    |
| 陈 哲 | 北京协和医院          |
| 陈 盛 | 上海交通大学医学院附属仁济医院 |
| 武丽君 | 新疆维吾尔自治区人民医院    |
| 林 江 | 复旦大学附属中山医院      |
| 林 进 | 浙江大学医学院附属第一医院   |
| 郑文洁 | 北京协和医院          |
| 郑 捷 | 上海交通大学医学院附属瑞金医院 |
| 孟 娟 | 首都医科大学附属北京朝阳医院  |
| 胡东艳 | 复旦大学附属中山医院      |
| 胡国华 | 浙江大学医学院附属第二医院   |
| 钟 汉 | 广东省人民医院         |
| 袁 祥 | 安徽省立医院          |
| 徐建华 | 安徽医科大学第一附属医院    |
| 高平进 | 上海交通大学医学院附属瑞金医院 |
| 曹 华 | 上海交通大学医学院附属瑞金医院 |
| 常 杰 | 浙江大学医学院附属第四医院   |
| 符伟国 | 复旦大学附属中山医院      |
| 董智慧 | 复旦大学附属中山医院      |
| 童 强 | 上海交通大学附属第六人民医院  |
| 管剑龙 | 复旦大学附属华东医院      |
| 戴 洌 | 中山大学孙逸仙纪念医院     |



## 主编简介



**姜林娣**，教授，博士研究生导师。复旦大学附属中山医院风湿免疫科主任，中华医学会风湿病学分会委员，上海市医学会风湿病学分会副主任委员，中国医师学会免疫吸附分会常务委员，海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会常委，海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会痛风学组副组长，中国医师协会风湿免疫科医师分会常务委员，海峡两岸医药卫

生交流协会风湿免疫病学专业委员会血管炎学组组长，上海医学会风湿病学分会血管炎学组组长，复旦大学风湿免疫过敏中心副主任。

研究方向为大动脉炎和痛风。发表 SCI、核心期刊文章 70 余篇，为 *Clinic Rheum*、*Int J Rheum*、《中华风湿病学杂志》《中国循证医学》《复旦学报》、*Gout and Hyperuricemia* 等杂志编委。《实用内科学》第 12 ~ 14 版编委，八年制临床医学专业《内科学》编委。承担国家自然科学基金项目、上海市科委多项项目。



## 副主编简介

---



田新平，教授，博士研究生导师。北京协和医院风湿免疫科主任医师。1989年毕业于华西医科大学，获医学学士学位，1996年毕业于中国协和医科大学研究生院，获医学博士学位，2003年获美国 Oregon Health & Science 大学医学信息学硕士学位。现任中华医学会风湿病学分会秘书、中华医学生物免疫学会风湿病学分会副主任委员、北京医学会内科学分会委员；担任世界狼疮肾病研究协作组（LNTN）成员、国际血管炎临床研究联盟（VCRC）成员；《中华风湿病学杂志》编委兼英文编辑，《中华临床免疫学与变态反应杂志》编委兼英文编辑，《北京医学》编委兼英文编辑。



郑毅，教授，博士研究生导师。首都医科大学附属北京朝阳医院风湿免疫科主任医师，首都医科大学风湿病学系主任。曾任中华医学会风湿病学分会委员、中国医师协会风湿免疫科医师分会常务委员、中国医师协会内科培训专业指导委员会主任委员、中国医师协会免疫吸附委员会副主任委员、北京医学会风湿病学分会副主任委员、北京医师协会风湿免疫专科医师分会副会长、国家药品监督管理局药品评审专家。

从事风湿病临床工作 30 余年，以风湿性疾病肺部损害及骨关节炎为主要研究方向。主持多项国家自然科学基金、国家十一五科技支撑计划重点项目子课题、首都卫生行业发展科研专项、首都医学发展基金课题。发表 SCI 及核心期刊论文 100 余篇。曾担任普通高等教育十一五国家级规划教材、原卫生部十一五规划教材五年制和八年制临床医学专业教材《内科学》编委。



戴生明，教授、博士生导师。现任上海交通大学附属第六人民医院风湿免疫科主任、主任医师。历任第二军医大学附属长海医院风湿免疫科医师、主治医师、副主任医师，于2012年破格晋升为主任医师、教授。兼任上海风湿病学分会副主任委员，风湿免疫科医师分会的全国委员和上海委员，*ISRN Rhenmatol*、*JSM Arthritis*、*WJR*、《中华临床免疫和变态反应杂志》《上海医学》等9种学术期刊的编委，全国医师定期考核委员会委员等多种学术职务。曾荣获解放军“科技新星”、上海市医疗

卫生系统最高荣誉“银蛇奖”一等奖、上海市优博等荣誉；入选上海市“浦江人才”计划。

主攻方向为类风湿关节炎、强直性脊柱炎、银屑病关节炎的诊治与研究。先后主持国家重点基础研究发展计划（973）课题1项、国家自然科学基金课题5项；发表SCI论文20余篇，累计影响因子120余分，累计他引600余次。作为第5完成人获国家科技进步二等奖1项；作为第1完成人获军队医疗成果二等奖2项、省部级成果三等奖3项等奖励。



## 序 一

终于,《系统性血管炎》专著出版了!

当姜林娣教授邀我为本书作序时,才知道该书的出版。当时的那种惊喜,那种激动,一时难以平静。《系统性血管炎》可算是风湿病中的最后一个堡垒,最难啃的一块骨头。主编姜林娣教授和本书的作者们勇敢地挑起了这个重任,成功地解决了头绪繁杂、临床变化多端、有的概念混杂、甚至找不到参考资料的尴尬等问题。在克服种种困难以后,一本既有广度又有深度的《系统性血管炎》出版了。它圆了国内风湿界30多年来没有《系统性血管炎》专著之梦。

尽管本书的大部分资料源自国外,但它不同于同类书的翻译版,也不同于某本同类(国外)专著。本书作者均有丰富的临床经验,通过阅读大量参考资料,去粗取精、去伪存真,并通过精心地编排,结合临床实践融会贯通,以最新知识、最新的理念,将完整而不烦琐、简洁而又丰满的内容呈现给我们。

我非常欣赏本书的编排,条目清楚,几乎涵盖了现今的血管炎的全部,就像人体的血管脉络般清晰。

我还特别赞赏本书的总论部分,它是全书的精华。从系统性血管炎每个疾病的发现到命名的前世今生;从血管炎最初的杂乱分类直至目前的统一分类,不时有一些精彩的令人难忘的小故事穿插其中。让人感叹,人类医学的文明史就是在医生们默默地为病人诊疗和探索中不断发现、认识、再发现、再认识的发展过程。我们要感恩医学先驱们为后代留下的极其宝贵的财富,还有不断探索的精神财富。

总论中的影像学部分,教我们如何选择和应用这些现代化的影像技术,如超声、CTA、MRA、PET-CT等,并评估其在血管炎诊断、病情活动度和随访的价值。血管炎的病理学、皮肤表现、神经系统表现、眼部表现等章节是风湿科医生的知识短板之一,但对临床又非常重要。因为跨学科、所获得的资料零星或含糊,因此本书在这方面的贡献使我们受益匪浅。

各论分述了各类系统性血管炎的临床部分,各篇文字简洁、内容扼要、突出重点,并涵盖了最新的进展、最新的理念。值得一提的是,国内风湿界也有新的研究成果,如姜林娣教授对大动脉炎的多年研究中发现外周血 IL-6 与 TA 病情进展密切相关,还在国际上首次推出核磁共振血管成像半定量评分系统,对大动脉炎进行疾病严重性和活动性评估,并实现了对血管炎症和结构变化的长期随访。说明中国风湿界的实力不容

小觑，随着国力的增长，风湿界的精英越来越多，一定会给世界风湿病带来更多的贡献。

系统性血管炎的治疗依然是一个难题。除了激素，目前环磷酰胺已被公认为治疗系统性血管炎的有效免疫抑制剂。其实在1986年NIH发表了应用环磷酰胺大剂量冲击治疗狼疮肾炎后，我在八十年代末就开始对多发性大动脉炎和系统性硬化症病人应用环磷酰胺冲击治疗，疗效非常满意。因此，也一直坚持沿用至今。但当时并无环磷酰胺应用于上述两类疾病的相关报道，更谈不上指南。我们往往追求多出新药来解决治疗上的困境。但是一个新药的开发到临床应用需要很长的周期。开拓一些老药新用，也许更容易些。就环磷酰胺来说，如何与激素联合达到诱导缓解的目标，如何巩固和维持治疗，何时停用环磷酰胺，这是摆在我们面前的一个重要课题。

我们欣喜地看到本书中有一篇生物制剂对系统性血管炎诊治的综述介绍。全面和系统地介绍了生物制剂及其应用，对各类血管炎的疗效和安全性。使我们充实了对多种生物制剂的认识。更重要的是让我们看到了在治疗领域中的新希望。但还要有更多的循证医学的证据和更多的临床实践中去应用和总结。

最后，感谢姜林娣主编，她是一位学术上认真严谨、做事雷厉风行的学者。她为大动脉炎的研究付出了很多并有创新的发现。感谢她组织了全国血管炎领域的专家学者，付出了大量的精力和时间，共同撰写了这本《系统性血管炎》的学术专著。我郑重地向医生们，特别是风湿科医生们推荐这本好书，不仅是因为学术上的严谨，还因为本书展现了与血管炎相关的多方面知识和最新的资料。引领我们对系统性血管炎这个疑难杂症更好地掌握、理解和临床实践。

向付出辛勤劳动的作者们致敬！

顾越英

2017年1月



## 序 二

血管炎一直是我比较关注的一类疾病，早在 1995 年，我在北京协和医院建立了 MPO 及 PR3 抗体的检测方法，2000 年我曾获得北京协和医院的一项重点临床研究项目“系统性血管炎的诊治策略研究”对血管炎进行了一些系统性的研究。我认为血管炎是风湿性疾病乃至内科领域最具有挑战、也是最常见和最重要的一类疑难性疾病，在北京协和医院内科疑难病例讨论中一半以上病例最终诊断为血管炎。近几年来，随着风湿病学专科的发展，血管炎分类新方法的推出，血管炎诊断手段的增多及发病机制的探索，难治病例的增加，血管炎越来越受到重视。

血管炎的诊治具有很大的挑战性。因为血管炎缺乏特异性的临床表现和检查手段，且病因复杂，与感染、肿瘤等鉴别困难。血管炎常常表现为系统症状，但也可以单器官、单系统起病，比如肉芽肿性多血管炎以眼、鼻、耳、喉等五官起病；巨细胞动脉炎的视力下降甚至失明；显微镜下多血管炎以急进性肾炎、快速进展性肾功能减退或肺内广泛病灶和呼吸功能衰竭为首表现等。常被当作专科疾病诊治或诊断不明，致延迟诊治；影像学 and 病理学科对血管炎诊断常有着举足轻重的作用，尤其是新型影像技术对血管疾病活动性的评价。但是目前还缺乏专业化的诊断人员和经过验证的评价体系；良好设计的临床研究很少，治疗的药物又十分有限；血管炎常为多系统受累，在治疗上也需要风湿科和肾内科、呼吸内科、神经内外科、消化内科、心内科、眼耳鼻喉科、皮肤科等多学科联合诊治；对伴有血管闭塞或严重狭窄的病例需要与外科合作行血管重建。但是对初诊病例的筛查与诊断、内科治疗的选择、手术的适应证和手术的时机等对改善病情和维持重要脏器功能十分重要。临床的案例告诫我们唯有风湿科积极控制血管炎症、评估病情和术后长期治疗与随访，才是确保手术成功、延长病人生命和改善生活质量关键点。因此，系统性血管炎诊治体现了多学科交叉性和治疗上的协作性，撰写系统性血管炎专著对提高血管炎疾病的认识，改善血管炎诊治的现状，推进血管炎的研究具有十分重要的意义。

---

本书由姜林娣教授、田新平教授、郑毅教授、戴生明教授领衔主编，来自风湿病、心内科、肾脏科、放射诊断学、病理学、儿科、外科等领域内的专家参与“系统性血管炎”编写，全面系统地介绍血管炎重要脏器损害的病理生理机制和特点，血管炎影像诊断和病理诊断要点，各种血管炎疾病的表现，国际或国内诊断/分类诊断标准、鉴别诊断，治疗推荐建议与最新进展等，附有大量的图表和部分病案。撰写的素材来自于最新的指南、大量的文献资料，参考国际上血管炎的书籍，结合专家们的临床经验。这本专著体现严谨、实用、先进和创新，可以用于医学生、临床医生系统地学习血管炎知识，帮助临床医生识别血管炎，规范化治疗血管炎。

系统性血管炎专著在国内外屈指可数，完成该书面临的挑战与困难显而易见，因为血管炎的病因和发病机制仍然不清，更多的资料来自于个案病例的总结。感谢参与编写此书的专家严谨求实的学术作风、辛勤的耕耘。

曾小峰

2017 年 1 月



## 序 三

自 2011 年独立建科起，复旦大学附属中山医院风湿免疫科就以血管炎作为主要研究方向，并逐渐开展了血管炎专病门诊，成立血管炎诊治 MDT 团队。借助中山医院的发展平台，中山医院风湿免疫科在不断地壮大与成长。今天，看到姜林娣教授分享其多年血管炎诊治经验，领衔主编的《系统性血管炎》一书即将出版感到由衷的高兴。

血管炎是风湿免疫领域的疑难杂症，临床表现各异，缺乏有效的检查方法与诊断标准，许多医生对其认识不足。部分患者虽然四处求医，仍无法明确诊断，致使病情进展，因此血管炎的诊治具有很大的挑战性。血管炎是一种系统性疾病，影像及病理等学科对于该病的诊断极为重要。而血管炎的治疗又常常涉及肾内科、呼吸科、消化科、心内外科、神经内外科、五官科、血管外科等多学科。立足于复旦大学附属中山医院内、外科平台，血管炎诊治团队也体现了中山医院深厚底蕴和多学科协作团结的精神。此书的出版更体现了全国各位风湿免疫科及相关领域的专家教授们在各自临床工作的总结与经验的升华。

本书图文并茂地介绍了系统性血管炎各个疾病的病理机制、临床表现、诊断标准或分类标准、最前沿的治疗进展。供临床医生全面系统地学习血管炎相关知识，规范诊治，使众多临床医生在成长过程中受益。

樊 嘉

2017 年 1 月



## 前言

编写“系统性血管炎”专著的初衷是临床医生在诊治血管炎时有困难，又没有相应的参考书籍。尽管在风湿病专科书籍或内科学中均有血管炎的章节，但是因受篇幅的限制，论述的疾病十分有限，内容不全面，缺乏系统性、深入性和先进性。近二十年来国内也无血管炎专著。因此，在年初我将编写的想法与风湿病专家沟通时得到了大家一致的赞同。

编写此书具有很大的挑战性和压力感，因为系统性血管炎是一个很新的疾病领域，近几年来不断有新的疾病、综合征、治疗方法被提出或认识，比如生物靶向药物治疗血管炎有近百篇病例报告，极少有设计严谨的研究，还有少见病 Cogan 综合征以及药物相关性血管炎、肿瘤相关性血管炎、感染相关性血管炎等研究资料十分有限，甚至有些疾病名称的提出概念尚不清晰，无参考书籍查实。参与编写此书的专家们本着严谨求实的科学态度，参考了近二十年来的文献资料，包括最新指南、专家建议、系统综述，有些引用了原始的基础和临床研究结果，或细读了病例分析和个案报告，从中整理、归纳和总结。在过去 8 个月时间里，来自于风湿免疫科、肾内科、心内科、呼吸科、血管外科、心外科、儿科、影像学科、病理学科等三十余位专家冒着酷暑，不辞辛劳，就有关编写此书的宗旨、范畴、目录、名称、概念、框架等进行了多次地讨论，广泛地搜寻文献，认真地撰写，反复地斟酌、修改，力求命名统一，定义准确，内容深入浅出，兼顾科学性与前沿性，突出实用性与启发性。

全书分为两个篇幅，第一篇系统地阐述血管炎定义、分类、常见重要器官损害以及在不同疾病中的特点（包括呼吸系统、心脏、神经系统、皮肤、眼）、诊断技术和内外科治疗，在普及血管炎的基本理论和知识上具有一定的深度和广度；第二篇详细地描述常见的大、中、小血管炎疾病的定义、过去和现状、诊断与治疗，此外，还增加了变异性血管炎、继发性血管炎和单器官血管炎等章节。介绍了少见病“Cogan 综合征”、常见病“系统性疾病相关性血管炎”等，单列“巨细胞动脉炎和大动脉炎的异同点”一节辨析与思考这两个大血管炎间争议，分列肠道白塞病，强调白塞病对消化系统的各种损坏和与炎症性肠病的鉴别。疾病的诊治尽可能采纳近年来的国内外专家共识或指南，通过表格、流程图以及大量影像图、病理图（大部分为专家提供）直观描述各血管炎疾病的特点、不同血管炎疾病间的异同点和诊治流程。此外，每一节末均附有 10 篇以内的参考文献，以方便读者查阅。如此编写安排是有利于风湿免疫

专科和相关专科的医生系统地学习血管炎，规范血管炎的诊治和重视血管炎的研究，并成为血管炎诊治有用的参考书。

由于可供参考的书籍十分有限，系统性研究的缺乏，对疾病的分类、部分疾病的认识还有许多的困惑。因此，尽管努力编写此书，仍可能有不当之处，请读者不吝指正。

最后，由衷地感谢曾小峰主任对此书编写的大力支持，感谢三位副主编在编写过程中的指导和细致审核，感谢戴生明教授提供的 *Vasculitis in Clinical Practice* (second edit, Richard A. Watts 编撰) 等国外书籍，感谢所有的编委及学术秘书热情支持和辛勤工作。

姜林娣

2017 年 1 月



# 目 录

## 第一篇 总 论

|     |                        |     |
|-----|------------------------|-----|
| 第一章 | 系统性血管炎概述和分类 .....      | 2   |
| 第二章 | 系统性血管炎重要器官损害 .....     | 18  |
| 第一节 | 系统性血管炎肺部损害 .....       | 18  |
| 第二节 | 系统性血管炎心脏损害 .....       | 29  |
| 第三节 | 系统性血管炎肾脏损害 .....       | 33  |
| 第四节 | 系统性血管炎眼部损害 .....       | 43  |
| 第五节 | 系统性血管炎神经系统损害 .....     | 51  |
| 第六节 | 系统性血管炎皮肤损害 .....       | 55  |
| 第三章 | 系统性血管炎诊断技术 .....       | 62  |
| 第一节 | 系统性血管炎放射影像学诊断 .....    | 62  |
| 第二节 | 系统性血管炎超声诊断 .....       | 70  |
| 第三节 | 系统性血管炎病理诊断 .....       | 80  |
| 第四章 | 系统性血管炎内科治疗 .....       | 85  |
| 第一节 | 系统性血管炎免疫抑制剂类药物 .....   | 85  |
| 第二节 | 系统性血管炎生物靶向类药物 .....    | 90  |
| 第五章 | 系统性血管炎外科治疗 .....       | 102 |
| 第一节 | 大动脉炎合并腹主动脉瘤的外科处理 ..... | 102 |
| 第二节 | 白塞病合并心脏病的外科治疗 .....    | 108 |

## 第二篇 各 论

|     |                       |     |
|-----|-----------------------|-----|
| 第一章 | 大血管炎 .....            | 116 |
| 第一节 | 大动脉炎 .....            | 116 |
| 第二节 | 巨细胞动脉炎 .....          | 125 |
| 第三节 | 巨细胞动脉炎和大动脉炎的异同点 ..... | 135 |