

76363

P54-
LJY

血 管 炎

发病机理、诊断、临床类型和处理

李嘉猷 张达荣 编著
朱仲刚 审校



上海科学技术文献出版社

血 管 炎

发病机理、诊断、临床类型和处理

李嘉猷 张达荣 编著

朱仲刚 审校

*

上海科学技术文献出版社出版

(上海市武康路2号7)

新华书店上海发行所发行

上海商务印刷厂印刷

开本 787×1092 1/32 印张 35 字数 383,000

1986年8月第1版 1986年8月第1次印刷

印数 1—9,400

书号, 14192·35 定价, 2.05元

《科技新书目》120-210

目 录

第一编 发病机理及诊断

第一章 血管炎的定义和分类	3
第一节 定义	3
第二节 分类	4
第二章 发病机理和病因	15
第一节 引言	15
第二节 免疫复合物型反应	15
第三节 细胞介导(迟发型)变态反应	52
第四节 抗体直接介导血管损害(细胞毒性反应)	54
第五节 过敏反应	55
第六节 Shwartzman 反应	55
第七节 免疫调节障碍对血管炎发病的意义	57
第八节 结语	57
第三章 诊断要点	59
第一节 引言	59
第二节 临床特征	59
第三节 血常规和血沉	61
第四节 肾功能试验	62
第五节 免疫球蛋白	63
第六节 类风湿因子	63
第七节 免疫复合物	64
第八节 补体	68
第九节 冷球蛋白	70

第十节 血管造影	71
第十一节 组织诊断	72
第十二节 诊断步骤	73

第二编 临床类型

第一章 结节性多动脉炎类的系统性坏死性血管炎	77
第一节 引言	77
第二节 结节性多动脉炎	77
第三节 皮肤型结节性多动脉炎	103
第四节 系统性坏死性血管炎的重叠综合征	107
第二章 过敏性血管炎类血管炎	109
第一节 引言	109
第二节 过敏性血管炎	110
第三节 血清病和血清病样反应	133
第四节 过敏性紫癜	146
第五节 混合型冷球蛋白血症性血管炎	155
第六节 荨麻疹性血管炎	161
第三章 肉芽肿性血管炎类	167
第一节 引言	167
第二节 Wegener 肉芽肿病	167
第三节 变应性肉芽肿病	185
第四节 Chöffler 综合征	192
第五节 淋巴瘤样肉芽肿病	194
第六节 中线肉芽肿	201
第四章 巨细胞动脉炎类	207
第一节 引言	207
第二节 巨细胞动脉炎(颞动脉炎)	207
第三节 风湿性多肌痛	218
第四节 大动脉炎综合征	227

第五章 阻塞性血管炎类	242
第一节 血栓闭塞性脉管炎	242
第二节 Behcet 病	255
第三节 恶性萎缩性丘疹病	277
第四节 复发性游走性血栓性静脉炎	282
第五节 Mondor 病	285
第六节 青斑性血管炎	286
第六章 中枢神经系统血管炎	293
第一节 引言	293
第二节 孤立性中枢神经系统血管炎	293
第三节 感染性疾病伴发的中枢神经系统血管炎	298
第四节 风湿性疾病伴发的中枢神经系统血管炎	300
第五节 系统性血管炎伴发的中枢神经系统血管炎	301
第六节 肿瘤伴发的中枢神经系统血管炎	302
第七节 中毒性疾病或代谢异常伴发的中枢神经系统血管炎	302
第八节 其他血管病变	303
第七章 结缔组织疾病伴发的血管炎	305
第一节 引言	305
第二节 类风湿性血管炎	305
第三节 系统性红斑狼疮	310
第四节 硬皮病	313
第五节 皮炎	313
第六节 Sjögren 综合征	315
第八章 肿瘤伴发的血管炎	316
第一节 引言	316
第二节 发病机理	316
第三节 多毛细胞性白血病伴发的结节性多动脉炎	317
第四节 恶性黑色素瘤伴发的变应性肉芽肿病	318
第五节 Hodgkin 病伴发的中枢神经系统肉芽肿性血管炎	319
第六节 过敏性血管炎	321

第七节	肿瘤伴发的其他系统性血管炎.....	321
第八节	心房粘液瘤伴发的血管病变.....	322
第九节	结语.....	323
第九章	皮肤粘膜淋巴结综合征	324
第十章	Cogan 综合征	335
第十一章	嗜酸性细胞增多综合征伴发的血管炎	338
第十二章	Eales 病.....	339
第十三章	持久性隆起红斑和细胞外胆固醇沉积症	341
第一节	持久性隆起红斑.....	341
第二节	细胞外胆固醇沉积症.....	346
第十四章	面部肉芽肿	348
第十五章	急性发热性嗜中性皮病	352
第十六章	苔藓样糠疹	357
第一节	引言.....	357
第二节	急性痘疮样苔藓样糠疹.....	357
第三节	慢性苔藓样糠疹.....	362
第四节	淋巴瘤样丘疹病.....	365
第十七章	坏疽性脓皮病	369
第十八章	结节型皮肤血管炎	381
第一节	引言.....	381
第二节	结节性红斑.....	384
第三节	游走性结节性红斑.....	397
第四节	Bazin 硬红斑	400
第五节	Whitfield 硬红斑	403
第六节	结节性血管炎.....	405
第七节	伴有结节的红绀病.....	408

第三编 处 理

第一章	治疗原则	413
-----	------------	-----

第一节	引言	413
第二节	去除致病抗原	413
第三节	治疗基本的疾病	414
第四节	针对原发性血管炎症过程的治疗	414
第二章	治疗方案	416
第一节	非激素类抗炎药物	416
第二节	新的非激素类抗炎药物	428
第三节	其他抗炎药物	433
第四节	肾上腺皮质激素(肾上腺皮质类固醇)	443
第五节	免疫抑制药物	474
第六节	其他治疗方法	491
第七节	中草药	501

第 一 编

发 病 机 理 及 诊 断

第一章 血管炎的定义和分类

第一节 定 义

血管炎 (vasculitis) 或脉管炎 (angiitis) 是指血管的坏死性炎症产生的各种综合征。病变可累及皮肤、皮下和/或内脏的动脉或静脉, 临床症状和体征取决于受累血管的大小、解剖位置、炎症的严重程度和坏死性反应。病变血管的大小, 部位和损害程度的差异导致多种不同表现的临床综合征。其病理特征有三: ① 血管壁和其周围组织有坏死性变化; ② 血管壁有纤维蛋白样物质沉着, 其主要成分为纤维蛋白、纤维蛋白降解产物(也有免疫球蛋白和补体); ③ 血管壁和血管周围有白细胞浸润, 以中性多形核白细胞为主, 也可有淋巴细胞、嗜酸性细胞和其他单核细胞; 中性白细胞的核破碎后形成核尘, 沉积于血管和其周围组织中。此外, 可伴有血管的内皮细胞增生和肿胀, 引起血管腔狭窄和形成血栓。某些疾病中, 坏死可伴肉芽组织形成、肉芽肿或巨细胞。血管壁的这些病理过程最终导致纤维化和管腔阻塞。

原来血管炎这一名称, 是指血管的原发性坏死性炎症变化, 常为坏死性血管炎 (necrotizing vasculitis) 的同义名称。它不包括动脉内膜炎和静脉内膜炎(如糖尿病和硬皮病中所见); 恶性高血压或血管的邻近区感染或梗死引起的继发性坏死性血管炎, 也不是指皮肤的药物反应和某些皮肤病中血管周围淋巴细胞浸润和内皮变化。目前血管炎的含义已扩大(见分类节), 可包括阻塞性血管炎(血管闭塞性脉管炎)、血管内膜炎(恶性萎缩性

丘疹病)、淋巴细胞性血管炎(急性痘疮样苔藓糠疹)和感染性血管炎等。

由于血管炎的损害为节段性和斑点状不规则分布,内脏损害常不被发现,除非血管有部分或完全阻塞,才导致脏器的功能障碍。相反,血管炎的病变过程能明显地呈现于皮肤上,并伴有(或无)局部或系统症状。可见血管炎在内科和皮肤科两个领域内都有重要意义。

第二节 分 类

血管炎的临床范围很广,可以从侵犯血管的原发性疾病过程至血管损害为另一基本系统性疾病的次要表现。此外,血管炎症可累及体内的任何血管,故血管炎过程中能出现多种脏器的功能障碍。由于血管炎综合征的临床表现的重叠和复杂性,导致分类上的困难和名称的混乱。

早期分类方法是根据病理的指标,如血管的大小(大、中或小)、血管的部位(主动脉弓、肺动脉、腹部血管或皮肤血管)、血管的类型(肌性动脉,细小动脉,细小静脉或几种血管的联合损害)、组织病理特征(浸润的类型,如多形核白细胞、单核细胞或巨细胞;血管损害的部位,如内膜、中层、弹力板、外层或全动脉炎)。随着病理生理学知识的进展和新的实验室检查方法的发展,如血管造影、电子显微镜检查、免疫复合物测定和其他免疫学检查等,需要进一步对旧的分类法进行修改,并确定新的血管炎综合征的定义。

一个合理的分类法应该包含血管炎的病因、治疗、病程和预后的涵义,但目前尚无完美的分类法。现介绍几种主要的分类法。

一、Zeek氏坏死性血管炎的分类

(一) 结节性多动脉炎(结节性动脉周围炎)

(二) 过敏性血管炎(Zeek)

(三) 风湿性动脉炎合并风湿热

(四) 变应性肉芽肿性血管炎

(五) 巨细胞动脉炎(颞动脉炎)

本分类法提出较早,虽过于简单,但经过修改后仍有其实用意义。

二、从皮肤和内脏血管受累情况来分(Copeman 和 Ryan)

(一)皮肤损害为主

1. 变应性小动脉炎及其同类、结节性真皮变应疹、坏死性结节性皮炎

2. 持久性隆起红斑、细胞外胆固醇沉积症、伴有嗜酸性白细胞增多的面部肉芽肿

3. 致死性中线肉芽肿、皮肤型结节性多动脉炎

(二)同时有皮肤和系统损害

1. 变应性肉芽肿病(Churg 和 Strauss)

2. 白细胞破碎性血管炎

3. 类过敏性紫癜

4. 类风湿性血管炎

5. 急性发热性嗜中性皮肤病

6. 恶性萎缩性丘疹病

(三)系统损害为主

1. Wegener 肉芽肿病

2. 过敏性和坏死性血管炎(Zeek)

3. 过敏型结节性多动脉炎

4. 风湿性动脉炎

此分类法的优点是阐明了血管损害的部位，主要位于皮肤或内脏，但未列入某些以系统损害为主的疾病(如肿瘤伴发的血管炎、颞动脉炎)和新近确定的疾病(皮肤粘膜淋巴结综合征、淋巴瘤样肉芽肿病)，是其不足之处。

三、按病理中炎性浸润的特征来分(Ryan)

(一)小血管

1. 多形核白细胞性

- (1) 变应性血管炎
- (2) 局限型
- (3) 类过敏性紫癜
- (4) 急性发热性嗜中性皮肤病(?)
- (5) 过敏性血管炎(Zeek)
- (6) 结缔组织疾病中的血管炎

2. 淋巴细胞性

- (1) 药疹(某些病例)
- (2) 毒性红斑和多形红斑
- (3) 急性苔藓样糠疹
- (4) 异常蛋白血症, 巨球蛋白血症
- (5) 恶性萎缩性丘疹病(?)

3. 肉芽肿性

(1) 系统性

- a. Wegener 肉芽肿病
- b. 变应性肉芽肿病
- c. 感染性(梅毒、麻风、结核)

(2) 局灶性

- a. 致死性中线肉芽肿
- b. 嗜酸性和坏死性局灶性肉芽肿

c. Cogan 综合征

d. 面部肉芽肿(?)

(二)大血管

1. 多形核白细胞性

(1) 结节性多动脉炎

(2) 游走性血栓性浅静脉炎

2. 淋巴细胞性

(1) 结节性红斑

(2) 红斑狼疮

(3) 冻疮

3. 肉芽肿性

(1) 巨细胞动脉炎

(2) 硬红斑(Bazin)

(3) 结节性血管炎

这一分类法,强调血管炎的病理特征,而忽视了各种疾病中临床方面的异同点。例如,将临床表现和预后完全不同的结节性多动脉炎和游走性血栓性浅静脉炎二者列入多形核白细胞性大血管炎类;此外,巨细胞动脉炎、硬红斑及结节性血管炎也不宜归类为同类疾病。此外,对以皮肤表现为主或内脏表现明显(除 Zeek 过敏性血管炎外)的变应性血管炎未作明确的区别。Cogan 综合征中有系统性血管损害,归类为局灶性肉芽肿性血管炎并不妥当。此分类中也未提及新确定的血管炎。

四、结合病因病理和临床的分类(Moschella)

(一)皮肤疾病

1. 毛细管炎,淋巴细胞型

(1) 慢性色素性紫癜(Shamberg 病及其变型)

(2) 急性痘疮样苔藓样糠疹

2. 毛细管炎, 白细胞破碎型

(1) 面部肉芽肿

(2) 持久性隆起红斑

(3) 小血管的良性白细胞破碎性血管炎(Gougerot-Ruiter型)

(二) 系统疾病

1. 小血管的白细胞破碎性血管炎

(1) 变应性血管炎(Schoenlein-Henoch 紫癜)

(2) 皮肤系统性血管炎(Zeek 过敏性血管炎、McCombs 系统性血管炎)

(3) 结缔组织疾病中的血管炎(类风湿性关节炎, 系统性红斑狼疮)

(4) 恶性淋巴增殖疾病和腺癌中的血管炎

2. 中等大血管的坏死性血管炎及其变型

(1) 结节性多动脉炎

(2) 变应性肉芽肿病

(3) Wegener 肉芽肿病

(4) 巨细胞动脉炎

3. 异常蛋白血症伴发的血管炎

(1) Waldenström 高 γ 球蛋白血症性紫癜

(2) 冷球蛋白血症

(3) 冷纤维蛋白原血症

(4) 青斑性血管炎

4. 血管内凝血病变 由血流缓慢、高凝状态和血管损伤引起, 包括血栓性血小板减少性紫癜

5. 脓毒性血管炎

(1) 细菌 脑膜炎球菌菌血症、淋病球菌菌血症、葡萄球菌

菌血症、假单胞菌性败血症

(2) 病毒 埃可、柯萨奇 A、昆虫媒介病毒

(3) 立克次体 落矶山斑点热

(4) 真菌 曲菌病、头孢子菌病

这一分类法联系病因、病理和临床,详细而有实用价值,但未包括血栓闭塞性脉管炎、血栓性静脉炎和新的血管炎。

五. 根据发病机制的分类 (Alarcon-Segovia)

(一) 结节性多动脉炎类

1. 免疫性(全身性典型结节性多动脉炎)

(1) 伴有免疫现象的结节性多动脉炎

(2) 脱氧麻黄硷敏感性结节性多动脉炎

(3) 乙型肝炎抗原性结节性多动脉炎(少见)

(4) 伴发血管免疫母细胞淋巴结病的结节性多动脉炎

(5) 类风湿性关节炎中的结节性多动脉炎样综合征

2. 血流动力性(高血压,结节性多动脉炎发生于局限部位)

(1) 皮肤 伴发 Crohn 病的皮肤型结节性多动脉炎

(2) 阑尾

(3) 胆囊

(4) 肾脏

(5) 冠状动脉(婴儿型结节性多动脉炎) Kawasaki 病

(6) 肺动脉高压性动脉炎

(7) 缩窄修补术后综合征

(二) 免疫性血管炎类

1. 免疫复合物沉积(免疫复合物病)

(1) 伴有自身抗原

a. 系统性红斑狼疮 狼疮性血管炎

b. 类风湿性关节炎 某些类风湿性血管炎

c. 混合性结缔组织病 混合性结缔组织病中的血管炎

(2) 伴有外来抗原

a. 化学性(药物引起的免疫复合物病) 血清病

b. 病毒性 乙型肝炎抗原性血管炎

c. 细菌性 亚急性细菌性心内膜炎、风湿热、分流性肾炎、
瘤型麻风

d. 寄生虫性 三日疟

e. 特发性

2. 冷球蛋白血症(冷球蛋白血症性紫癜)

3. 中间型复合物(非冷沉淀性)

(1) 高球蛋白血症性紫癜

(2) 高粘度综合征

4. 过敏反应-变态反应

(1) 变应性血管炎

a. 结节性变应疹

b. 变应性皮肤细小动脉炎

c. 慢性荨麻疹中的血管炎

d. 药物变态反应中的血管炎

(2) 嗜酸性肉芽肿病

a. Churg 和 Strauss 综合征

b. Löffler 综合征

c. 伴有血管炎的嗜酸性细胞增多综合征

5. 细胞性变态反应

(1) 淋巴细胞性血管炎

a. 皮内试验的血管炎

b. 结节性红斑

6. 发病机理未肯定