

巨细胞动脉炎_风湿免疫科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B7_A8_E7_BB_86_E8_83_9E_E5_c22_609350.htm gca过去称称颞动脉炎、颞动脉炎、肉芽肿性动脉炎，后认识到体内任何较大动脉均可受累，而以其病理特征命名为巨细胞动脉炎。【诊断】凡50岁以上老年人，出现无可解释的发热、倦怠、消瘦、贫血、血沉 > 50mm/h；新近发生的头痛、视力障碍（黑朦、视力模糊、复视、失明）；或其他颞动脉供血不足征象，如咀嚼肌间歇性动脉障碍、耳鸣、眩晕等；或出现pmr症候群等均应疑及本病，抓紧作进一步检查，如颞动脉造影、颞动脉活检，以确定诊断。如条件不允许，可在排除其他风湿性疾病等情况后，试行糖皮质激素治疗。【治疗措施】gca常侵犯多处动脉，易引起失明等严重并发症，因此一旦明确诊断应立即给以糖皮质激素治疗。一般主张用大剂量持续疗法，如泼尼松30~50mg/d，维持到症状缓解、血沉下降到正常或接近正常时开始减量，总疗程约需数月，不宜过早减量或停用，以免病情复燃。病情稳定后改用晨间一次给药或改用隔日疗法是可取的有效方案。非甾体抗炎药如消炎痛等虽可减轻或控制部分症状，如解热、止痛、改善全身不适等，但不能防治失明等缺血性并发症。对有糖皮质激素禁忌者，可采用非甾体抗炎药与细胞毒类免疫抑制剂如环磷酰胺、甲氨蝶呤等联合治疗。亦可试用雷公藤多甙（30~60mg/d）治疗。【病因学】gca与pmr的病因未明，家族发病情况调查发现，gca与pmr病人的一级亲属中发病较多，且多半有hla-dr4和cw3提示有基因易感性。gca炎症反应集中于动脉内弹力膜，可能与

其中某些自身抗原有关。免疫组化研究也发现，在炎症的颞动脉壁层内有免疫球蛋白沉积，浸润的炎症细胞以th细胞为主，患者周围血的淋巴细胞在试管内对人动脉及肌抗力原敏感。【病理改变】gca为广泛性动脉炎，中和大动脉均可受累。以颈动脉分支常见，如颞浅动脉、椎动脉、眼动脉和后睫动脉，其次为颈内、颈外动脉；约10%~15%大动脉如主动脉弓、近端及远端主动脉受累；而肺、肾、脾动脉较少累及。受累动脉病变呈节段性跳跃分布，为斑片状增生远端主动脉受累；而肺、肾、脾动脉较少累及。受累动脉病变呈节段性跳跃分布，为斑片状增生性肉芽肿。炎症区域组织切片显示淋巴细胞、巨噬细胞、组织细胞与多核巨细胞浸润，并以弹性基膜为中心的全层动脉炎，可导致血管壁破裂，内膜增厚，管膜狭窄以至闭塞[5, 6]。浸润细胞中以多核巨细胞最具特征性，偶见嗜酸粒细胞、中性粒细胞。类纤维蛋白沉积少见。【临床表现】gca为老年好发病，平均发病年龄70岁（50~90岁之间）。女多于男（2:1）。gca发病可能是突发性的，但多数病人确定诊断之前已有几个月病程和临床症状，如发热（低热或高热）、乏力及体重减轻。部分病人表现为pmr症候群。与受累动脉炎相关的症状是gca的典型表现。

头痛：是gca最常见症状，为一侧或两侧颞部、前额部或枕部的张力性疼痛，或浅表性灼痛，或发作性撕裂样剧痛，疼痛部位皮肤红肿并有压触痛，有时可触及头皮结节或结节样暴涨的颞浅动脉等。其他颅动脉供血不足症状：咀嚼肌、吞咽肌和舌肌供血不足时，表现典型的间歇性运动停顿，如咀嚼肌痛导致咀嚼暂停（jaw claudication）及吞咽或语言停顿等。睫后动脉、眼支动脉、视网膜动脉、枕皮质区动脉受累

时，可引起复视、眼睑下垂或视力障碍等。约10%~20%gca患者发生一侧或双侧失明，或出现一过性视力障碍、黑蒙等先兆。失明是gca严重并发症之一。一侧失明，未能及时治疗，常1~2周内发生对侧失明，约8%~15%gca病人出现永久性失明，因而确定gca诊断与及早治疗是防治失明的重要原则。部分病人可出现耳痛、眩晕及听力下降等症状。其他动脉受累表现：约10%~15%gca表现出上、下肢动脉供血不足的征象，出现上肢间歇性运动障碍或下肢间歇跛行；颈动脉、锁骨下动脉或腋动脉受累时，可听到血管杂音，搏动减弱或搏动消失（无脉症）等；主动脉弓或主动脉受累时，可引致主动脉弓壁层分离，产生动脉瘤或夹层动脉瘤，需行血管造影诊断。中枢神经系统表现：gca可有抑郁、记忆减退、失眠等症状。【辅助检查】gca与pmr均无特异性实验指标，仅有轻至中度正色素性正细胞性贫血、血清白蛋白轻度减低、血清蛋白电泳示 α_2 球蛋白增高、血清转氨酶及碱性磷酸酶活性轻度升高等。比较突出的实验异常是血沉增快（gca活动期常高达100mm/h），和c-反应蛋白定量增高。1.动脉活组织检查 颞浅动脉或枕动脉活组织检查是确诊gca最可靠的手段。颞浅动脉活检的阳性率在40~80%之间，特异性100%。由于gca病变呈节段性跳跃分布，活检时应取足数cm长度，以有触痛或有结节感的部位为宜，并作连续病理切片以提高检出率。颞动脉活检比较安全，一侧活检阴性可再作另一侧或选择枕动脉活检。2.颞动脉造影 对gca诊断有一定价值，可发现颞动脉管腔不规则及狭窄等改变，也可作为颞动脉活检部位的指示。3.选择性大动脉造影 疑有大动脉受累时可进一步作选择性动脉造影，如主动脉弓及其分枝动脉造影等。【鉴别诊断

】gca应与其他血管炎性疾病进行鉴别： 结节性多动脉炎：此病主要侵犯中小动脉，如肾动脉（10~80%）、腹腔动脉或肠系膜动脉（30%~50%），很少累及颞动脉； 过敏性血管炎：此病主要累及皮肤小血管、小静脉或毛细血管，有明显的皮损如斑丘疹、丘疹、紫癜、淤斑、结节、溃疡等；

wegener肉芽肿病：以上、下呼吸道坏死性肉芽肿、泛发性中小动脉炎及局灶坏死性肾小球肾炎（80%）为主要特征；

主动脉弓动脉炎：主动脉弓动脉炎病变广泛，常引起动脉节段性狭窄、闭塞或缩窄前后的动脉扩张征等，侵犯主动脉的gca少见。此外应与恶性肿瘤、全身或系统感染或其他原因引起的发热、头痛、贫血、失明等进行鉴别。【预后】pmr与gca同为血管炎性疾病，对糖皮质激素反应较好，可迅速控制病情，减少和防止失明等严重并发症，一般预后较好。少数轻型病例，特别是pmr，其病情有一定自限性。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问

www.100test.com