

韦格内肉芽肿_呼吸内科疾病库 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__E9_9F_A6_E6_A0_BC_E5_86_85_E8_c22_609868.htm 韦格内肉芽肿

(wegeners granulomatosis) 是以进行性坏死性肉芽肿和广泛的小血管炎为基本特征。主要累及呼吸道、肾脏、皮肤等脏器而产生相应的临床表现。【诊断】诊断依据主要是结合临床及组织病理检查：1.上呼吸道或下呼吸道出现坏死性肉芽肿。2.肺、皮肤有原发性局灶型坏死性血管炎。3.灶性坏死性肾小管肾炎。为了能早期诊断，应对下列情况注意检查，必要时反复进行病理组织检查：1.慢性鼻炎及/或鼻窦炎者伴有粘膜糜烂或肉芽组织增生。2.眼、口腔粘膜溃疡、坏死或肉芽肿。3.肺部有可变性结节状阴影或空洞。4.皮肤有紫癜、结节浸润性斑块，坏死、溃疡等。1990年美国风湿病协会提出的标准可供参考：鼻或口炎（痛或无痛性口腔溃疡、血性鼻分泌物）。胸片示结节、固定性肺浸润或空洞形成。尿液镜下血尿（红细胞 > 5/高倍视野）或红细胞管型。组织活检示动脉壁或动脉及小动脉周围及组织有肉芽肿炎症改变。符合上述2项或2项以上标准，可诊断为韦格内肉芽肿，敏感性为88.2%，特异性为92%。【治疗措施】局限型可行x线治疗，选用单一肾上腺皮质激素或免疫抑制剂即可有效。系统型未予治疗者则预后差。80%患者一年内常死于肾功能衰竭。早期诊断，早期治疗，在肾功能损害前予以积极治疗，使本病预后大为改观，93%患者可达到完全缓解。目前多主张迟早采取肾上腺皮质激素合并免疫抑制剂联合疗法，泼尼松每日1mg/kg用6~10周，病情好转后减低剂量维持6~18个

月。免疫抑制剂可选用环磷酰胺、硫唑嘌呤、氨甲蝶呤等。环磷酰胺可作为治疗本病的基本药物，每日2mg/kg，病情严重时每日4~5mg/kg体重（静脉注射或口服）。待病情稳定，缓解后持续用药1年以上，逐渐减量至终止治疗，停药后复发再次治疗仍有效。对于已发生肾功能衰竭者，疗效一般不满意，除应用强有力的联合治疗外，有报告采用血液透析及肾移植而获得成功者。最近有报告用复方新诺明治疗本病开门见山，5年存活率达95%，故本病若经积极治疗可望完全缓解。

【病因学】尚不清楚，由于多数患者先有上呼吸道症状，继有肾小球肾炎，因此有人认为上呼吸道感染后被分离的缓缓蛋白可成为致敏原，导致机体产生变态反应而发生全病。有报导用三甲氧苄氨嘧啶（tmp）及碘胺甲基异唑（smz）治疗获得长期存活，提示本病与微生物感染有关。半数病例类风湿因子阳性，具有高丙种球蛋白血症及循环免疫复合物有关，并有细胞免疫介入的自身免疫性疾病。许多资料发现活动期韦格内肉芽肿患者具有抗白细胞自身抗体、抗ssa及抗ssb抗体、经免疫抑制剂治疗，病情缓解时，血清抗嗜中性粒细胞胞浆抗体（anca）可消失，病情复发时再次出现，表明anca与本病发病机制有关。曾有少数病例最后发展为恶性淋巴瘤，因此本病是否系对恶性肿瘤的反应也尚待进一步探讨。

【病理改变】全身系统和脏器均可受累，病理特点有：1.呼吸道上部（鼻，副鼻窦，鼻咽部，鼻中隔为主）或下部（气管，支气管及肺）都可有坏死性肉芽肿性病变，小血管管壁纤维素样坏死，全层有单核细胞，上皮样细胞和多核巨细胞浸润，病变严重时可侵犯骨质引起破坏，肺部病变可有空洞形成，肉芽肿也见于上颌骨、筛骨眼眶等处。广泛的血

管炎引起的梗死及溃疡造成鞍状鼻畸形，眼球突出等。2.肾脏病变呈坏死性肾小球肾炎的改变，肾小球毛细血管灶性或节段性坏死，嗜中性及嗜酸性粒细胞血管壁有igg、igm、c3，c4等沉积，小血管壁有纤维蛋白样变生。3.全身性灶性坏死性血管炎，主要侵犯小动脉，细动脉、小静脉、毛细血管及其周围组织，血管壁有多形核细胞浸润，纤维蛋白样变性，肌层及弹力纤维破坏，管腔中血栓形成，管壁坏死，形成小动脉瘤，出血等，除肺、肾外、皮肤、心血管，消化、神经等系统均可受累。【临床表现】男女均可发生，男：女为3：2，半数以上发病年龄为30～50岁，多数病人有发热，体重减轻，乏力及关节痛、肌痛等，典型的患者具有上呼吸疲乏、肺及肾脏病变三联症状。病初常有持久性鼻炎或鼻窦炎的上呼吸道症状表现，如鼻溢，流脓涕、鼻衄甚或不排出坏死组织，在鼻甲和鼻中隔表面可见粗糙不平颗粒状物并附有结痂，严重者鼻中隔穿孔，鼻骨破坏形成鞍鼻，少数病例表现为急性喉道梗阻，下呼吸道症状表现不一，如咳嗽，小量咯血，常继发细菌感染。严重者可发生大量肺泡性出血，出现呼吸困难甚至呼吸衰竭。肾脏损害几乎见于所有病例，一般在发病后半年内出现蛋白尿、红白细胞及管型尿、病情恶化时多伴有高血压，可导致肾功能衰竭。若无肾病时不能排除本病。皮肤粘膜损害约见于60%病例，表现为紫癜、出血性疱疹、结节，浸润性斑块和溃疡等。1/4病例损害出现于疾病的早期，表现为坏死性丘疹和水泡，常对称分布于四肢和臀部，坏前天性脓皮病损害有时可作为早期表现。眼部损害约占20%～60%病例，可能由肉芽肿及血管炎所致，包括角膜结膜炎，角膜巩膜溃疡，肉芽肿性巩膜色素层炎，视神经血管

炎、视网膜小动脉炎、眼球前突等。耳部损害约占1/4的病例，可因肉芽肿引起的中耳腔、鼓窦破坏。鼻部溃疡、咽鼓管闭塞引起渗出性或化脓性中耳炎，听力减退，眩晕等表现。神经系统病变约占1/5左右。神经系统血管炎是产生症状的主要原因，表现多神经炎，运动感觉神经障碍等。也可由鼻或鼻窦肉芽肿侵犯邻近神经组织造成上睑下垂，眼肌麻痹；累及垂体后叶引起尿崩症等。心血管系统受累约15%左右，表现为心包炎、心肌炎、心律失常等，晚期可出现高血压，心力衰竭。消化系统受累者，表现为口腔，肠道粘膜发生大小、深浅不一的溃疡，出现腹痛，腹泻、便血等，偶有腮腺炎、肝炎、胰腺炎的报道。本病常呈进行性发展，预后较差。早期以上呼吸道症状开始，继累及全身各系统，肾脏最常见，多在半年内发一，一旦出现肾功能衰竭，是死亡的主要原因，因此在患者出现肾功能损害前，及早采取积极治疗，是延缓病程的关键。少数患者可唯一累及肺或皮肤，胃肠道，缺少肾小球肾炎及上呼吸道病变，属局限型韦格内肉芽肿。病情良性，与典型韦格内肉芽肿关系不清。【辅助检查】1.白细胞、嗜酸性粒细胞常增高。慢性肾功能不全者常有小细胞性贫血。血沉增高，特别当系统受累时更为明显。尿液检查出现蛋白、红白细胞提示肾脏受累，肾功能与肾受损的病变一致。部分病例类风湿因子阳性，r球蛋白增高，循环免疫复合物增高，血清补体正常或轻度增高，抗ssa、ssb抗体，抗平滑肌抗体阳性。近年许多文献报告用嗜中性粒细胞作为抗原底物的间接免疫荧光法测定病人的血清抗嗜中性粒细胞浆抗体（anca）是本病的特异性抗体。呈亮，粗颗粒型，活动期的敏感性为70%~100%，特异性为86%，可作为诊断本

病和监测活动性的指标。2.x线检查 胸片示两肺多发性病变，早期多为非特异性间质浸润，继而出现浸润性，结节性，甚或空洞性病灶，孤立性肿块等，类似肺炎、结核、肺癌等，少数病人可因肉芽肿阻塞气道形成肺不张。支气管体层显相示气管或支气管狭窄。上呼吸道x线显示鼻窦粘膜增厚，甚至鼻及鼻窦骨质破坏。3.病理检查 上呼吸道病变活检可显示血管炎或坏死性肉芽肿，活检阴性并排除本病。反复检查可提高阳性率。肾活检在部分病例可见肾小球局灶性、节段性、坏死性肾小球肾炎，在活动性损害和坏死区常有纤维蛋白沉积。【鉴别诊断】需鉴别诊断的有结节性多动脉炎，主要节段性地累及中小动脉呈炎性及坏死病变，无肉芽肿性损害，侵犯的组织器官多，临床表现多样，常有皮下结节，高血压，腹部症状，早期出现肾脏损害，而呼吸疲乏常不受累。淋巴瘤样肉芽肿病，为系统性血管浸润性和血管中心性坏死性肉芽肿病，上呼吸道常不受累，病变主要累及肺、皮肤、神经及肾间质，以淋巴细胞、浆细胞、组织细胞、异形淋巴细胞浸润，虽有肉芽肿性血管炎表现，但肉芽肿损害常不明显，血管炎表现也非典型白细胞破碎性或纤维蛋白样坏死型。中线恶性网状细胞增多症，为鼻和面部破坏性病变，通常不累及肺脏，病理上以凝固性坏死为主，有多形性细胞浸润，亦可见异形淋巴细胞，不伴有血管炎及肉芽肿变。肺出血肾炎综合征（goodpasture syndrome），肾及肺活检免疫荧光抗体法可测得抗肾小基底膜抗体，并可测得循环抗gbm抗体，可与韦格内肉芽肿鉴别。 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