

结节性多动脉炎_皮肤性病科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E7_BB_93_E8_8A_82_E6_80_A7_E5_c22_610407.htm 结节性多动脉炎

(polyarteritis nodosa) 是一种累及中、小动脉全层的炎症和坏死性血管炎，随受累动脉的部位不同，临床表现多样，可仅局限于皮肤(皮肤型)，也可波及多个器官或系统(系统型)，以肾脏，心脏，神经及皮肤受累最常见。【诊断】皮肤型主要根据皮损表现，尤以沿浅表动脉分布的皮下结节，多形性损害，必要时皮肤活组织检查可明确诊断。系统型因累及系统广泛，临床表现多伴，诊断尚无统一标准，1990年美国风湿病协会提出的标准可供参考： 体重自发病以来减少 4kg。 皮肤网状青斑。 能除外由于感染，外伤或其他原因所致的睾丸疼痛或压痛。 肌痛、无力或下肢触痛。 单神经炎或多神经病。 舒张压 12.0kpa(90mmhg)。 肌酐尿素氮水平升高。 hbsag或hbsab()。 动脉造影显示内脏动脉梗塞或动脉瘤形成。(除外动脉硬化，肌纤维发育不育或其他非炎症性原因。) 中小动脉活检示动脉壁中有粒细胞或伴单核细胞浸润，以上10条中至少具备3条阳性者，可认为是结节性多动脉炎。其中活检及血管造影异常具重要诊断依据。【治疗措施】本病可由多种病因引起，避免滥用药物，防止药物过敏和感染，尤以乙型肝炎病毒感染有重要意义。皮质类固醇是治疗本病的首选药物，未经治疗者预后较差，及早使用可改善预后。病情较轻，无严重内脏损害者，以糖皮质激素单独治疗，泼尼松1mg/(kgd)口服。如病情重，激素治疗一月效果不佳，可联合选用细胞毒药物，如环磷酰胺、

硫唑嘌呤、甲氨蝶呤等。首推环磷酰胺最有效，常用剂量，2mg/(kgd)口服，如因消化疲乏反应不能耐受者，可予静脉给药。临床上用激素联合环磷酰胺治疗的效果更好。即使对有高血压和肾病的也曾获得令人满意的疗效。本病常有血栓形成，加用非激素类抗炎，抗凝血药如肠溶阿斯匹林、潘生丁等有相当的对症疗效，如出现血管狭窄，可如用扩血管药如钙离子拮抗剂。【病因学】尚未阐明。许多资料发现病毒感染与结节性多动脉炎关系密切，30%~50%患者伴乙型肝炎病毒感染，血清中检出乙型肝炎表面抗体（htlv-1），人类免疫缺陷病毒（hiv）等均可能与血管炎有关。病毒抗原与抗体形成免疫复合物在血管壁沉积，引起坏死性动脉炎。药物如磺胺类，青霉素等以及注射血清后也可作为本病的病因，肿瘤抗的能诱发免疫复合物导致血管炎。毛细胞白血病患者少数在病后伴发本病，有报告皮肤结节性多动脉炎与节段性回肠炎有关。总之，本病的病因是多因素的，其发病与免疫失调有关。以上因素导致血管内皮细胞损伤，释出大量趋化因子和细胞因子，如白介素（il-1）和肿瘤坏死因子（tnf）加重内皮细胞损伤，抗嗜中性粒细胞浆抗体（anca）也可损伤血管内皮，使失去调节血管能力，血管处于痉挛状态，发生缺血性改变、血栓形成和血管阻塞。【病理改变】主要侵犯中、小动脉，病变为全层坏死性血管炎，好发于动脉分叉处，常呈节段性为特征，间或可累及邻近静脉，各脏器均可受累，以肾、心、脑、胃肠道常见，较少累及肺及脾脏。病理演变过程可见：初期血管内膜下水肿，纤维素渗出，内壁细胞脱落、相继中层可有纤维素样坏死，肌纤维肿胀、变性、坏死。全层可有嗜中性粒细胞、单核细胞、淋巴细胞及嗜酸性细

胞浸润引起内弹力层断裂，可有小动脉瘤形成。由于内膜增厚，血栓形成，管腔狭窄致供血的组织缺血，随着炎症逐渐吸收，纤维组织增生，血管壁增厚甚至闭塞，炎症逐渐消退，肌层及内弹力层断裂部由纤维结缔组织替代，形成机化。以上各种病理变化在同一患者常同时存在。【临床表现】男女均可发病，以男性多见，由于多种组织脏器均可受累，临床表现呈复杂多样，发病早期以不典型的全身症状为多见，也可以某一系统或脏器为主要表现，一般将本病分为皮肤型和系统型。

（一）皮肤型 皮损局限在皮肤，以结节为特征并常见，一般为0.5~1.0cm大小，坚实，单个或多个，沿表浅动脉排列或不规则地聚集在血管近旁，呈玫瑰红，鲜红或近正常皮色，可自由推动或与其上皮肤粘连，具压痛，结节中心可发生坏死形成溃疡，边缘不划，常擦有网状青斑，风团，水疱和紫癜等。好发于小腿和前臂、躯干、面、头皮和耳垂等部位，发生在两侧但不对称，皮损也可呈多形性，一般无全身症状，或可伴有低热，关节痛、肌痛等不适。良性过程，呈间隙性发作。

（二）系统型 急性或隐匿起病，常有不规则发热，乏力，关节痛，肌痛、体征减轻等周身不适症状。

1.肾脏病变最为常见，可有蛋白尿、血尿，少数呈肾病综合征表现，肾内小动脉广泛受累时可引起严重肾功能损害。肾内动脉瘤破裂或因梗塞时可出现剧烈肾绞痛和大量血尿。高血压较常见，有时为临床唯一表现。高血压加重了肾脏损害，尿毒症为本病主要死亡原因之一。

2.消化系统受累随病变部位不同表现各异，腹痛最为常见，还可出现呕吐、便血等。如为小动脉瘤破裂可致消化道或腹腔出血，表现为剧烈腹痛、腹膜炎体征、肝脏受累可有黄疸，上腹痛，转氨酶升

高，部位病例合并乙型肝炎病毒感染呈慢性活动性肝炎表现。当胆囊、胰腺受累时可表现出急性胆囊炎、急性胰腺炎的症状。3.心血管系统也较常累及，除肾上高血压可影响心脏外，主要因冠状动脉炎产一心绞痛，严重者出现心肌梗塞，心力衰竭，各种心律失常均可出现，以室上性心动过速常见，心力衰竭亦为本病主要死亡原因之一。4.神经系统中周围神经和中枢神经均可受累，以周围神经病变常见，出现分布区感觉异常，运动障碍等多发性单神经炎，多神经病等。累及中枢神经时，可有头晕，头痛，脑动脉发生血栓或动脉瘤破裂时可引起偏瘫，脊髓受累较少见。5.皮损表现与皮肤型所见相似，部分患者伴雷诺现象。6.肺脏血管很少受累，眼部症状约占10%。其他如生殖系统，尸检材料睾丸和副睾80%受累，但临床表现者仅20%左右。本病的病程视受累脏器，严重程度而异。重者发展迅速，甚至死亡。也有缓解和发作交替出现持续多年终于痊愈者。【辅助检查】1.白细胞总数及嗜中性粒细胞常增高，因失血或肾功能不全可有不同程度贫血，血沉多增快，尿检常见蛋白尿，血尿，管型尿，肾脏损害较重时出现血清肌酐增高，肌酐清除率下降。2.免疫学检查丙种球蛋白增高，总补体及c3补体水平下降常反映病情处于活动期，类风湿因子、抗核抗体呈阳性或低滴度阳性，anca偶可阳性，约有30%病例可测得hbsag阳性。3.病理活检对诊断有重要意义。但本病病变呈节段性分布，选择适当器官，部位进行活检至关重要，可见中小动脉坏死性血管炎。如活检有困难或结果阴性时，可进行血管造影。常发现肾、肝、肠系膜及其他内脏的中小动脉有瘤样扩张或节段性狭窄，对诊断本病有重要价值。【鉴别诊断】需鉴别诊断的变应

性肉芽肿病，临床上多有哮喘，累及上下呼吸道。主要侵犯小动脉，细小动脉和静脉，可见坏死性肉芽肿，各种细胞浸润，尤以嗜酸性粒细胞为主等特点。过敏性血管炎患者，常有药物过敏史，疫苗接种史，主要累及皮肤，可合并心肌炎、间质性肾炎，主要侵犯细小动静脉。病理可见白细胞裂解或淋巴细胞浸润，偶尔亦有肉芽肿形成。结节性多动脉炎伴发热，体重减轻时应与感染性疾病鉴别。有心脏杂音时需与亚急性细菌性心内膜炎鉴别。许多疾病如系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等为等可合并多动脉炎、需注意鉴别。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