# 肺血管炎

血管炎的概念：血管炎系病理诊断名词，指以血管壁的炎症和坏死为特征的病理 改变。临床上，血管炎是指病理上表现为血管炎的一组异质性疾病，血管炎可以累及动脉、 静脉和毛细血管。根据病因可将其分为原发性血管炎和继发性血管炎。继发性血管炎的病因 包括感染、药物、恶性肿瘤、结缔组织病等，病因不明的血管炎称为原发性血管炎。大多数 原发性血管炎和部分继发性血管炎(如结缔组织病)可累及多个系统或器官，又称为系统性 血管炎。

肺血管炎是指原发于肺脏或主要累及肺脏的血管炎。累及肺脏的原发性血管炎中最常见 的是ANCA(抗中性粒细胞胞浆抗体)相关性血管炎，包括Wegener肉芽肿、Churg Strauss 综合征(变应性肉芽肿和血管炎病，CSS)、显微镜下多血管炎(MPA)等。其他累及肺脏 的原发性血管炎还包括结节性多动脉炎、大动脉炎、过敏性紫癜。可以累及肺脏的继发性血 管炎包括SLE、类风湿关节炎、药物所致血管炎，以及Goodpasture综合征等。 淋巴瘤样肉芽肿和支气管中心性肉芽肿由于病理上有血管炎的表现，曾被划为肺血管炎的范畴，但是目前认为前者为恶性或潜在恶性病变，可演变为B细胞淋巴瘤。后者主要为气道的肉芽肿性病变和曲菌有关血管炎表现轻微。因此不再将二者列入肺血管炎的分类中。

肺血管炎主要由两类疾病组成：

小血管血管炎:ANCA 相关性小血管炎免疫复合物性小血管炎和可累及肺的其他系统性血管炎，结节性动脉炎、白塞病、大动脉炎系统疾病相关性血管炎(狼疮、类风湿关节炎和硬皮病)

ANAC相关血管炎:是一组以ANCA阳性为特征的小血管炎症性疾病，可累及全身各 系统，以肺、肾受累为主，这是一类以小血管壁炎症坏死为特征，与ANCA密切相关的自身免疫性疾病。WG，显微镜下多血管炎(MPA)，Churg .Strauss缘合征(Css)。

大动脉炎：指主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎性疾病。病变多见于主动脉弓及其分支，其次为降主动脉、腹主动脉和肾动脉。主动脉的二级分支，如肺动脉、冠状动脉也可受累。肺动脉型:约占50%，上述3种类型均可合并肺动脉受累，单纯肺动脉受累者罕见。肺动脉高压大多为一种晚期并发症，约占1/4，多为轻度或中度，重度则少见.临床上出现心悸、气短，重者心功能衰竭，肺动脉瓣区可闻及收缩期杂音和肺动脉瓣第2心音亢进。

影像学特征

早期动脉管壁的增厚、管腔狭窄、动脉瘤样扩张和晚期纤维化阶段的动脉闭塞。50%~80%累及肺动脉。最典型 的影像学特征是肺动脉的狭窄和闭塞。累及肺动脉的 CT 表 现包括急性期的血管壁增厚和造影增强;慢性期表现为管 壁钙化、管腔狭窄或闭塞。

巨细胞动脉炎（GCA）：GCA是一种原因不明，以侵犯大动脉为主并以血管内层 弹性蛋白为中心的坏死性动脉炎，伴肉芽肿形成有淋巴细 胞、巨噬细胞、多核巨细胞侵润，一般无纤维素样坏死。由于内膜增生血管壁增厚、管腔变窄和阻塞造成组织缺血。

影像学特征

CT与 MR 的主要影像学表现与大动脉炎类似,主要 表现为动脉壁 增 厚、狭 窄 和动脉瘤形成。主动脉GCA 早期通常没有症状,晚期表现为动脉瘤和动脉夹层。

韦格纳肉芽肿病(WG)：是一种坏死性肉芽肿性血管炎，目前病因不明。病变累及小动脉、静脉及毛细血管，偶尔累及大动脉.典型的WG有三联 征:上呼吸道、肺和肾病变。还可累及关节、眼、耳、皮肤，亦可侵及心 脏、神经系统等。无肾脏受累者被称为局限性WG。

影像特征

1、肺部结节、包块和实变。特征性表现为融合性坏死病变,易于形成空洞。90%以上为结节和包块。通常是双侧多发，主要累及胸膜下区域或支气管血管周围区域，上、下肺野均可累及。空洞通常是厚壁、内缘不规则

2、肺实变和片状或弥漫性毛玻璃影是第二常见影像学表现，见于20%~50%的患者。大约10%GPA患者会出现弥漫性肺泡出血。

参考文献

张海潮 肺血管炎

葛正行 肺血管炎的诊断思维