



UNC
KIDNEY CENTER

“Top Three Questions”

播客：

Falk 教授

血管炎基金北卡罗来纳/罗利地区病友支持会

2008 年 5 月

“血管炎的三大问”

这里，把我最常被问到的问题按顺序列出。

其中被提问最多的问题就是，当你第一次被确诊后，多数人最想了解的事是“我会不会死？”这是最要紧的问题。答案是，当你在医院里被确诊后，至少你已经避开了一次最令人不安的死亡风险。准确的诊断和有效的正规治疗可以极大地降低死亡率。80年代，当我最早开始治疗ANCA相关性血管炎时，最常见的死亡原因来自于严重的肺出血或急性肾功能损伤。而现在，这个死亡百分比已经下降到个位数，病死率主要来自于那些没能快速、及时接受治疗的患者。所以，影响存活率的关键因素不再是治疗手段，而是对这一疾病的宣教和认识。通过普及宣教，使基层或前期医务工作者了解疾病的相关表现，建立早期、快速转诊到专科治疗的意识。在近25年来，这一措施在社区中的实施带来了很好的效果。血管炎的早期死亡率已相当低。

第二个常见的问题是：“好，既然我不会死，这个病是否会使我致残？它是否会影响我的生活或生活质量？让我只是苟且地活着……”这都取决于您受疾病影响的病变范围。以往

最容易累及的肺部、肾脏和上呼吸道的损伤程度已有很大改善。但我必须承认，对于ANCA相关性血管炎，虽然我们能够进行有效的早期干预治疗，但对于疾病的慢性、持续性损害仍然没有很好的方法。关于这一方面，我们将另行讨论。

第三个问题，“好吧，我怎么会得这病的？真是意想不到的飞来横祸，我好好的，怎么就得了这病？病情发展又这么快？”那么，我会告诉你，我们现在对血管炎相关的发病机理已经有了相当深入的了解。这个病不再是一个或一组需要用人名命名的病。通常，在医学上，如果以某个人的名字命名某种疾病，就意味着对这一疾病认识的空白。举例来说，没有人了解那些以最初的发现者名字命名的肺炎是细菌性肺炎，而有一段时期，我们把所有的肾脏病都统称为“Bright氏病”。老布莱特早已去世，现在也完全没有必要再用这个称呼，因为我们已经明确许多疾病的病因。肺炎通过鉴别细菌或病毒感染而诊断命名为细菌性或病毒性肺炎。

同样，对于血管炎的病因，我们已经了解很多。它不是一个单一的因素，否则，就很简单了。它存在多种因素。对于那些体内存在抗中性粒细胞胞浆抗体，简称ANCA（谐音：安卡），或在起病初期有ANCA抗体的病人中，ANCA抗体原本应作为机体对外环境中细菌或毒素的防御反应，却和患者自身的白细胞产生了相互作用。导致这些白细胞破裂，释放出有毒的颗粒成分，对机体内的微小血管造成损害。因此，这些抗体明确地参与疾病。但不仅仅是抗体的作用，还有白细胞。白细胞被激活后产生ANCA抗体，它原本通过吞噬作用清除机体内环境中的细菌。但现在，你的白细胞对你自身产生反应，它和你体内自身的血管相互作用。当白细胞被激活后，损伤你的血管，炎症反应没有被停止而持续进行，导致疾病。

当然，血管炎有一些遗传倾向。同时，有一些基因，可使疾病加重或好转。但是，目前我们还没有发现任何一种基因可以造成这一疾病。