



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro>

少见的儿童原发性系统性血管炎

第几版本2016

1. 什么是血管炎

1.1 什么是血管炎

血管炎是指血管壁的炎症，包括广义的一组疾病。原发性血管炎是指疾病的靶器官为血管。血管炎以受累血管的大小和类型进行分类，其严重程度从轻症到危及生命不尽相同。"少见"是指此类疾病在儿童中少见。

1.2 血管炎是一种常见病吗？

某些急性原发性血管炎是常见的儿科疾病（如过敏性紫癜和川崎病），而下面所述的疾病是较为罕见的，其准确的发病率尚不清楚。在儿童被确诊之前，父母可能从未听说过血管炎这一名词。过敏性紫癜和川崎病下面会单独列出。

1.3 血管炎的病因是什么？它遗传吗？它传染吗？我们怎样预防它？

通常这类疾病在同一家庭内多发的并不多见。在大部分病例中，该病人是家族中唯一的患者，其同胞兄弟很少同患此病。本病的发病可能是多种因素共同作用的结果。目前认为，基因变异、感染（作为诱因）和环境因素在发病过程中起重要作用。

血管炎没有传染性，也不能预防或治愈，但本病是可以被控制的，即达到疾病不活动、体征和症状消失，这一阶段被称为"缓解期"。

1.4 血管炎时血管发生了什么变化？

血管壁被机体的免疫系统攻击，导致管壁的肿胀和结构的破坏。病变的血管内血流受阻、血栓形成，加之管壁的肿胀，最终可导致血管狭窄或闭塞。

血液中的炎性细胞聚集在血管壁上，导致血管的进一步损害，甚至累及血管周围组织，从组织病理标本中可以看到上述改变。

血管壁的渗透性增加，可致血管中的液体进入血管周围组织中引起水肿。这些病理改变主要引起这组疾病出现不同类型的皮疹或皮肤改变。

血管狭窄或闭塞，以及少见的血管破裂，都可引起血管周围组织的损伤，大脑、肾脏、肺及心脏均可严重受累。广泛（系统性）的血管炎因伴有大量炎性因子的释放而导致全身症状，如发热、不适及实验室炎性指标（血沉、C-反应蛋白）的异常。血管造影（一种可见血管的放射性检

查方法)可以发现动脉血管形态的异常。