



<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

2. 诊断与治疗

2.1 血管炎有哪些类型？如何分类的？

儿童血管炎依据受累血管的大小进行分类。大血管炎，如多发性大动脉炎，主要损害主动脉及其分支。中等血管炎主要累及肾脏、肠道、大脑及心脏（如结节性多动脉炎、川崎病）。小血管炎主要累及小血管，包括毛细血管（如过敏性紫癜、肉芽肿性多血管炎、嗜酸性多血管炎、皮肤白细胞破碎性血管炎、显微镜下多动脉炎）。

2.2 主要症状是什么？

此类疾病的症状根据受累血管的数量（广泛或局限）、部位（大脑、心脏等重要器官或皮肤、肌肉）及血流障碍的程度不同而不尽相同。轻者仅表现为短暂少量的血流减少，严重时血管完全闭塞导致周围组织缺氧缺血，最终形成闭塞疤痕性损伤。组织损伤的程度决定了组织器官功能障碍的程度。血管炎的典型症状将在下述疾病中详细介绍。

2.3 如何进行诊断？

血管炎诊断较为困难，其症状与许多常见的儿科疾病相似。诊断依靠专家对临床症状、血和尿的实验室检查、影像学检查（如超声、X线、CT及MRI扫描、血管造影）的综合分析，必要时可对受累组织和最易获得的组织的进行病理检查以明确诊断。由于此类疾病少见，因此有必要将患儿转至专业的儿童风湿病中心诊疗，由儿科专业医生及影像学专家共同协作诊疗。

2.4 本病是可以治疗的吗？

是的，血管炎可以治疗，但有一些复杂病例治疗困难较大。大多数接受正确治疗的患者，疾病可以得到控制（缓解）。

2.5 如何进行治疗？

血管炎的治疗是长期和复杂的。治疗的主要目的是尽快控制疾病（诱导治疗）和长期维持缓解（维持治疗），并避免不必要的药物副作用。治疗方法需根据患者的年龄、病情严重程度进行个性化选择。

现已证明，糖皮质激素联合应用免疫抑制剂（如环磷酰胺）可有效缓解疾病。

常用于维持治疗的药物包括：硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯及小剂量的泼尼松。当常用药物无效时，可根据个人情况选择其他药物来抑制激活的免疫系统和炎症反应，包括最新的生物制剂（如TNF抑制剂、利妥昔单抗）、秋水仙碱和沙利度胺。

服用足够的钙剂和维生素D可预防长期应用糖皮质激素引起的骨质疏松症。应用小剂量阿司匹林或抗凝剂可预防血小板凝集，高血压患者可给予降压药物。

物理疗法可以改善肌肉骨骼功能，同时需给予患者及其家人心理和社会支持以减轻由慢性病所致的心理压力。

2.6非传统的治疗/替代治疗有什么？

这组疾病有许多补充或替代疗法，常常令患儿及家长在选择时感到困惑。这些疗法可能需花费大量时间与金钱，加重患儿的负担，因此需仔细考虑其风险与益处。如果想尝试补充或替代疗法，最好同儿童风湿病医生协商。一些补充或替代疗法会与传统疗法相互作用，大部分医生不会反对补充疗法，并会给予相关的治疗建议。有一点至关重要，治疗过程中不能随便停用规定药物，某些药物如糖皮质激素需坚持应用以控制疾病，如果疾病尚在活动期，停用药物会非常危险，请务必与医生协商用药事宜。

2.7随访

定期随访的主要目的是评估疾病的活动性、治疗效果及可能出现的药物副作用，以取得最佳疗效。随访的频率和形式取决于疾病的类型、严重程度及所用药物，在疾病的早期阶段以门诊随访为主，较为复杂的病人则需入院随访，随着疾病的控制，可适当延长随访问隔时间。

评估血管炎的疾病活动性有多种方法。家长被要求报告患儿所有的身体状况的变化，有些病例要求报告患儿的尿试纸检查及血压变化的情况。详细的临床检查结合分析患儿的主要症状是评估疾病活动性的重要部分。血和尿的实验室检查可用来监测炎症活动性、器官功能及药物副作用，根据不同病人受累器官的不同，由不同的专家进行检查评估，包括影像检查。

2.8疾病会持续多久？

少见的原发性血管炎是一种长期的，有时可持续终身的疾病。这些疾病可能急性起病，病情严重甚至危及生命，以后逐渐发展为比较慢性的疾病。

2.9疾病的远期进展（预后）如何？

少见的原发性血管炎的预后是非常不同的，不仅取决于受累血管、器官的类型和程度，也取决于从发病到开始治疗的间隔时间及个人对治疗的反应。器官受损的危险性与疾病活动状态的持续时间相关，重要器官的损害可造成终生后遗症。若给予正确治疗，一年内可达到临床缓解。缓解期可以持续终生，但通常需长期维持治疗。疾病在缓解期可以复发，复发时需加强治疗。如不治疗死亡风险相当高。由于这类疾病很少见，因此缺乏远期预后及死亡率的确切资料。