



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

5. 多发性大动脉炎

5.1 什么是多发性大动脉炎？

多发性大动脉炎（TA）主要侵犯大动脉，常见为主动脉及其分支和主肺动脉及其分支。有时用“肉芽肿性”或“大细胞性”血管炎这样的名词，来描述显微镜下的小结节病变，表现为在动脉管壁围绕一种特殊的大细胞（巨细胞）形成。在某些文献记载中，它也被称之为“无脉症”，因为一些病例可表现为四肢脉搏消失或脉率不等。

5.2 这是一种常见病吗？

在世界范围内，本病在非白种人（主要是亚洲人）中更为常见，欧洲人中非常少见。女孩（通常在青春期）发病多于男孩。

5.3 主要症状是什么？

早期症状为发热、食欲不振、体重下降、肌肉及关节疼痛、头痛和盗汗。实验室检查可发现炎症指标升高。当动脉炎症进展，可出现缺血的体征。高血压是儿童常见的首发症状，因为腹部动脉受累导致肾脏血供不足。四肢脉搏无脉、双侧肢体血压不对称、狭窄动脉处的血管杂音、严重的肢体疼痛（跛行）是常见表现。头痛、各种神经系统症状和眼部症状提示脑血流供应受损。

5.4 如何进行诊断？

多普勒超声检查对发现接近心脏的主动脉干受损很有帮助，但不易发现外周动脉受损。磁共振血管成像（能显示血管结构和血流的磁共振技术）是发现主动脉及其分支病变最好的方法。而传统的血管造影术，是将造影剂直接注入血管，在X线下可以显示较小血管的病变。也可应用计算机断层扫描（CT血管成像）来发现血管病变。正电子断层扫描（PET），是将放射性同位素注入静脉，用扫描仪进行记录，可发现放射性同位素在炎症反应活跃的区域累积，借此来显示动脉壁受损的范围。

5.5 如何进行治疗？

糖皮质激素仍然是治疗儿童TA的主要药物。给药方式（通常在疾病活动期静脉给药，之后改为口

服治疗)、药物剂量和用药时间需根据患者病变范围和严重程度进行个体化调整。在病程早期可联合应用免疫抑制剂以减少激素用量,常用药物为硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯。在病情严重的病例,常首先应用环磷酰胺以控制病情(即所谓的诱导治疗)。在病情严重且药物治疗反应差的病例,有时会应用生物制剂(如TNF阻断剂或托珠单抗),但其治疗效果尚未明确。根据个人病情不同,亦可应用传统药物进行治疗,如扩张血管药物(血管扩张剂)、降压药、抑制血液凝集药物(阿司匹林或抗凝剂)、止痛药(非甾体类抗炎药)。