



<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

6. ANCA相关性血管炎：韦格纳肉芽肿（GPA）和显微镜下多动脉炎（MPA）

6.1 什么是ANCA相关性血管炎？

GPA是一种慢性全身性血管炎，主要侵犯小血管，多发生在上呼吸道（鼻腔和鼻窦）、下呼吸道（肺部）和肾脏。"肉芽肿"是一种显微镜下可见的炎性损伤，即在血管内和血管周围形成小的多层结节。

MPA主要侵犯小血管。在这两种疾病过程中，会产生一种叫做ANCA（抗中性粒细胞胞浆抗体）的抗体，因此，两种疾病被称之为ANCA相关性血管炎。

6.2 它是常见的吗？它在儿童和成人是不同的吗？

GPA是一种少见的疾病，尤其在儿童更为罕见。确切的发病率尚不明确，估计每年每100万儿童中新发病例不超过1个。超过97%的已报告病例为白种人（高加索人）。在儿童男女发病率相等，但在成人，男性的发病率稍高于女性。

6.3 主要症状是什么？

大部分病人表现为鼻窦充血，且不能被抗生素和解除充血的药物缓解。本病亦可表现为鼻中隔结痂、出血和溃疡形成，有时可形成鼻畸形，即所谓的鞍鼻。

声门以下的气道炎症可造成气管狭窄，从而导致声音嘶哑和呼吸困难。肺内炎性肉芽肿可导致呼吸短促、咳嗽、胸痛等肺炎的表现。

肾脏损害在疾病初期只见于一小部分患者，但随着病情的进展发生率升高，可表现为尿检异常、肾功能损害和高血压。炎性组织在眼球后堆积可将眼球向前推挤形成眼球前突，中耳受累可表现为慢性中耳炎。一般症状如体重下降、乏力、发热和盗汗较为常见，也可以表现为不同的皮肤、骨骼肌肉的损害。

在MPA，肾脏和肺是最常见的受累器官。

6.4 如何进行诊断？

有上下呼吸道炎症损伤的临床表现，同时存在肾脏受累的表现，如血尿和蛋白尿，由肾脏清除的物质（肌酐和尿素）在血中的水平升高，提示肾功能下降，此时应高度怀疑本病的可能。

血液化验检查通常有非特异性炎症指标（ERS、CRP）的升高，以及ANCA阳性。组织病理活检

可以明确诊断。

6.5 如何进行治疗？

糖皮质激素联合应用环磷酰胺 是儿童GPA/MPA诱导治疗的主要方法。其他抑制免疫系统的药物，如利妥昔单抗，可根据个体情况选择应用。一旦疾病活动得到控制，应继续维持治疗，常用的维持治疗的药物有硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯。

其他治疗方法包括应用抗生素（通常长期服用复方新诺明）、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）等。