https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TW/intro

少見的兒童原發性系統性血管炎

第? 版本

5.多發性大動脈炎

5.1什麼是多發性大動脈炎?

多發性大動脈炎（TA）主要侵犯大動脈，常見為主動脈及其分支和主肺動脈及其分支。有時用"肉芽腫性"或"大細胞性"血管炎這樣的名詞，來描述顯微鏡下的小結節病變，表現為在動脈管壁圍繞一種特殊的大細胞（巨細胞）形成。在某些文獻記載中，它也被稱之為"無脈症"，因為一些病例可表現為四肢脈搏消失或脈率不等。

5.2這是一種常見病嗎?

在世界範圍內，本病在非白種人（主要是亞洲人）中更為常見，歐洲人中非常少見。女孩（通常在青春期）發病多於男孩。

5.3主要症狀是什麼?

早期症狀為高燒、食欲不振、體重下降、肌肉及關節疼痛、頭痛和盜汗。實驗室檢查可發現發炎指數升高。當動脈發炎進展，可出現缺血的體征。高血壓是兒童常見的首發症狀，因為腹部動脈受影響導致腎臟血液供應不足。四肢脈搏摸不到、雙側肢體血壓不對稱、狹窄動脈處的血管雜音、嚴重的肢體疼痛（跛行）是常見表現。頭痛、各種神經系統症狀和眼部症狀提示腦血流供應受損。

5.4如何進行診斷?

超音波檢查對發現接近心臟的主動脈幹受損很有幫助，但不易發現周邊小動脈受損。

核磁共振血管成像（能顯示血管結構和血流的磁共振技術）是發現主動脈及其分支病變最好的方法。而傳統的血管造影術，是將造影劑直接注入血管，在X光下可以顯示較小血管的病變。

也可應用電腦斷層掃描（電腦斷層血管攝影術）來發現血管病變。質子斷層掃描（PET），是將放射性同位素注入靜脈，用掃描器進行記錄，可發現放射性同位素在發炎反應活躍的區域累積，借此來顯示動脈壁受損的範圍。

5.5如何進行治療?

類固醇仍然是治療兒童多發性大動脈炎的主要藥物。給藥方式（通常在疾病活動期靜脈給藥，之後改為口服治療）、藥物劑量和用藥時間

□□(azathioprine) □□□□□(methotrexate) □□□□□□□(mycophenolate mophet) □□□□□□□□□□□□□□□□□□(cyclophosphamide)□□TNF□□□□□□□□(tocilizumab) □□□□□□□□□□□□

□□□