



<https://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

4. 结节性多动脉炎

4.1 什么是结节性多动脉炎？

结节性多动脉炎（PAN）是一种主要影响中小动脉的血管壁坏死性血管炎。许多动脉的血管壁受累，呈斑片状分布，炎症部分的动脉壁变薄，在血流压力的冲击下形成沿动脉走行的小结节样腔隙（动脉瘤），这就是为什么叫结节性动脉炎的原因。皮肤多动脉炎主要影响皮肤和骨骼肌肉（有时主要是肌肉和关节）而不是内脏器官。

4.2 它是常见的吗？

PAN在儿童非常少见，估计每年每百万人仅有1例新发病例。男女发病率相同，好发年龄在9-11岁。在儿童，它可能与链球菌感染相关，但与B型或C型肝炎病毒关系不大。

4.3 主要症状是什么？

最常见的症状是持续发热、不适、疲乏和消瘦。

受累器官不同则症状不同。组织血供减少可以引起疼痛，因此不同部位的疼痛常常是PAN的首发症状。在儿童，肌肉关节疼痛和肠道动脉受累引起的腹痛最为常见。如果睾丸血供受影响，会出现阴囊疼痛。皮肤损害可表现为不同形态的无痛性皮疹（如紫癜或网状青斑），也可表现为皮肤痛性结节甚至溃疡和坏疽（完全的血供缺失导致末端肢体如手足、足趾、耳朵、鼻尖等部位的坏死）。肾脏损害可产生血尿和蛋白尿，并引起高血压。神经系统也可有不同程度的损害，患儿可有癫痫、中风或其他神经症状。

在一些严重病例，病情会急剧恶化。实验室检查显示血液化验有明显的炎症表现，如白细胞显著增高（白细胞增多症）和血红蛋白减低（贫血）。

4.4 如何进行诊断？

PAN的诊断需除外其他引起儿童发热的原因，如感染性疾病。如患儿存在持续的全身或局限性临床表现，且抗菌药物治疗无效，则支持本病的诊断。本病确诊需血管造影证实存在血管病变，或组织病理活检见到血管壁的炎症反应。

传统的血管造影术是一种将造影剂注入血管，使血管在X线下显影的一种放射性检查方法，目前也应用CT血管造影术。

4.5 如何进行治疗？

糖皮质激素仍然是治疗儿童PAN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。如病变局限于皮肤和骨骼肌肉系统，则不需要应用免疫抑制剂。然而，病情严重或有重要器官受累时需尽早加用其他药物，以达到病情缓解（即所谓的诱导缓解治疗），常用药为环磷酰胺。对于病情严重且药物治疗反应差的病人，可应用生物制剂，但其治疗效果尚未明确。

一旦疾病活动得到控制，需继续进行维持治疗，常用于维持治疗的药物为硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯。

根据个人病情不同，亦可应用传统药物进行治疗，如青霉素（链球菌感染后的病人）、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）。