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

少見的兒童原發性系統性血管炎

第? 版本

1、什麼是血管炎

1.1 什麼是血管炎

血管炎是指血管壁的發炎，包括廣義的一組疾病。原發性血管炎是指疾病的受影響器官為血管。血管炎以受影響血管的大小和類型進行分類，其嚴重程度從輕症到危及生命不盡相同。"少見"是指此類疾病在兒童中少見。

1.2 血管炎是一種常見病嗎?

某些急性原發性血管炎是常見的兒科疾病（如過敏性紫癜和川崎病），而以下所述的疾病是較為罕見的，其準確的發病率尚不清楚。在兒童被確診之前，父母可能從未聽說過血管炎這一名詞。過敏性紫癜和川崎病下面會單獨列出。

1.3血管炎的病因是什麼? 它遺傳嗎? 它傳染嗎? 我們怎樣預防它?

通常這類疾病在同一家庭內多發的並不多見。在大部分病例中，該病人是家族中唯一的患者，其同胞兄弟很少同患此病。本病的發病可能是多種因素共同作用的結果。目前認為，基因變異、感染（作為誘因）和環境因素在發病過程中起重要作用。
血管炎沒有傳染性，也不能預防或治癒，但是可以被控制的，即達到疾病不活動和症狀消失，這一階段被稱為"緩解期"。

1.4 血管炎時血管發生了什麼變化?

血管壁被免疫系統攻擊，導致管壁的腫脹和結構的破壞。病變血管內血流受阻、血栓形成，加之管壁的腫脹，最終可導致血管狹窄或閉塞。

血液中的發炎細胞聚集在血管壁上，導致血管的進一步損害，甚至影響血管周圍組織，從組織病理標本中可以見到上述改變。
血管壁的滲透性增加，可致血管中的液體進入血管周圍組織中引起水腫。這些病理改變主要引起這組疾病出現不同類型的皮疹或皮膚改變。

血管狹窄或閉塞，以及少見的血管破裂，都可引起血管周圍組織的損傷，大腦、腎臟、肺及心臟均可嚴重受影響。廣泛（系統性）的血管炎因伴有大量發炎因子的釋放而導致全身症狀，如高燒、不適及實驗室發炎指標（血色素沈降指標(ESR)、C-反應蛋白(CRP)）的異常。血管造影（一種可見看見血管的放射性檢查方法）可以發現動脈血管形態的異常。