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

少見的兒童原發性系統性血管炎

第? 版本

6.ANCA相關性血管炎：韋格納肉芽腫（GPA）和顯微鏡下多動脈炎（MPA）

6.1什麼是ANCA相關性血管炎?

韋格納肉芽腫是一種慢性全身性血管炎，主要侵犯小血管，多發生在上呼吸道（鼻腔和鼻竇）、下呼吸道（肺部）和腎臟。"肉芽腫"是一種顯微鏡下可見的發炎損傷，即在血管內和血管周圍形成小的多層結節。

顯微鏡下多動脈炎主要侵犯小血管。在這兩種疾病過程中，會產生一種叫做ANCA（抗中性粒細胞胞漿抗體）的抗體，因此，兩種疾病被稱之為ANCA相關性血管炎。

6.2它是常見的嗎? 它在兒童和成人是不同的嗎?

韋格納肉芽腫是一種少見的疾病，尤其在兒童更為罕見。確切的發病率尚不明確，估計每年每100萬兒童中新發病例不超過1個。超過97%的已報告病例為白種人（高加索人）。在兒童男女發病率相等，但在成人，男性的發病率稍高於女性。

6.3主要症狀是什麼?

大部分病人表現為鼻竇充血，且不能被抗生素和解除充血的藥物緩解。本病亦可表現為鼻中隔結痂、出血和潰瘍形成，有時可形成鼻畸形，即所謂的鞍鼻。

聲門以下的氣道發炎可造成氣管狹窄，從而導致聲音嘶啞和呼吸困難。肺內炎性肉芽腫可導致呼吸短促、咳嗽、胸痛等肺炎的表現。

腎臟損害在疾病初期只見於一小部分患者，但隨著病情的進展發生率升高，可表現為尿檢異常、腎功能損害和高血壓。炎性組織在眼球後堆積可將眼球向前推擠形成眼球前突，中耳受影響可表現為慢性中耳炎。一般症狀如體重下降、乏力、發熱和盜汗較為常見，也可以表現為不同的皮膚、骨骼肌肉的損害。

在顯微鏡下多動脈炎(MAN)，腎臟和肺是最常見的受影響器官。

6.4如何進行診斷?

有上下呼吸道發炎損傷的臨床表現，同時存在腎臟受影響的表現，如血尿和蛋白尿，由腎臟清除的物質（肌酐和尿素）在血中的含量升高，表示腎功能下降，此時應高度懷疑本病的可能。

血液化驗檢查通常有非特異性炎性指標（ERS、CRP）的升高，以及ANCA陽性。組織病理切片可以明確診斷。

6.5如何進行治療?

類固醇合併使用環磷醯胺(cyclophosphamide) 是兒童韋格納肉芽腫/顯微鏡下多動脈炎誘導治療的主要方法。其他抑制免疫系統的藥物，如利妥昔單抗，可根據個體情況選擇應用。一旦疾病活動得到控制，應繼續維持治療，常用的維持治療的藥物有硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、嗎替麥考酚酯。

其他治療方法包括應用抗生素（通常長期服用複方新諾明）、降壓藥、抑制血液凝集藥物（阿司匹林或抗凝劑）、止痛藥（非類固醇抗發炎藥）等。