

《中国大动脉炎全病程多学科慢病管理专家共识》发布

早期通常可逆转 晚期再治“回天”难

▲复旦大学附属中山医院风湿免疫科 刘云 姜林娣



姜林娣 执行主编

国内外尚无大动脉炎相关指南或专家共识,但该疾病起病早、病程长、致残率高、疾病负担重的特点,严重影响患者身心健康和生活质量。对大动脉炎进行规范化诊治和全程化慢病管理十分重要,因此,复旦大学附属中山医院风湿免疫科主任姜林娣教授牵头大动脉炎多学科慢病管理共识专家组,发起制定了《中国大动脉炎全病程多学科慢病管理专家共识》,8月,凝聚了全体专家10年心血3年努力的国际首部大动脉炎专家共识发布。为方便风湿免疫科及相关学科临床医师理解并应用该共识的精髓,《医师报》风湿专栏对该共识进行解读。


 全览
 风湿
 专栏
 扫一扫

风湿专栏编委会

主编: 曾小峰
 执行主编: 姜林娣
 副主编:
 古浩若 李彩凤 李梦涛
 刘毅 苏茵 田新平
 王迁 武丽君 徐沪济
 杨程德 张晓 张志毅
 张卓莉
 编委:
 戴浏 丁峰 董凌莉
 段利华 段新旺 何岚
 黄安斌 姜林娣 孔晓丹
 李芬 李龙 李芹
 厉小梅 林进 刘冬舟
 刘升云 罗卉 穆荣
 戚务芳 史晓飞 舒强
 帅宗文 孙红胜 王吉波
 王玉华 魏蔚 吴华香
 吴振彪 徐健 薛静
 杨敏 杨念生 杨婷婷
 张缪佳 赵铖 赵东宝
 朱剑 朱小春
 多学科编委:
 蔡后荣 韩飞 邱伟
 张建中 周建华

(按姓名拼音为序)

中美华东

 赛福开®
 他克莫司胶囊

快速缓解 个体化用药 新选择

领衔者说

五大亮点 搭建全病程多学科管理平台

三部共识互为补充

姜林娣教授介绍,本共识是国际首部大动脉炎领域侧重于全病程多学科管理的共识。此前在该领域已有两部共识一部规范:2019年《中国大动脉炎性肾动脉

炎诊治多学科专家共识》,2021年《中国大动脉炎相关高血压诊治多学科专家共识》,2022年《大动脉炎诊疗规范》。中国人群中发

现,大动脉炎患者肾动脉炎、高血压较常见,是临床处理难点,制定了前两部共识。以上共识、规范和本次共识互相补充,有利于全方位认识和重点解析疑难重症病人的诊治。

共识五大亮点

- ☆ **早诊早治。**大动脉炎临床表现不具有特征性,首诊科室可能并非风湿免疫科,如果大动脉炎不能及时诊断和治疗,就可能造成不可逆和重度血管损伤;
- ☆ **大动脉炎不是单一血管病变,共识首次鲜明提出全面评估,**包括影像学评估、临床评估,这是制定诊疗方案的基础;
- ☆ **疾病活动性评估是难点。**复旦中山风湿/影像诊断团队十年磨一剑,建立了基于影响评估的系列新型诊断技术并建立了中山评估标准,在国际期刊发表,值得在全国,包括基层医院推广;
- ☆ **多学科。**疾病导致多系统受累,治疗应包括多方面:免疫炎症的控制、血运重建、脏器功能维护、安全妊娠保障、健康心理建设等。因此,建立风湿免疫科为主导的多学科治疗模式有其优势和重要价值;
- ☆ **人才培养。**积极培养专科队伍,提升相关科室医生及基层医务工作者诊治水平,加强患者科普,提高其对大动脉炎的认识和自我管理的能力。

为了遗憾不再一次次重演

大动脉炎多见于年轻的女性患者,血管炎MDT专家们在一次次诊疗心、脑、肾、眼功能不全患者时,多次扼腕痛惜,追溯思考从根本上改变大动脉炎转归的多种因素和环节,带着推动改善现状的责任和信心,发起制定全病程管理共识。

复旦大学附属中山医院风湿免疫科团队是国内首个并且是唯一一个大动脉炎研究和诊治团队。2012年起,逐渐建立国内外先进的诊断技术并应用于临床;2017年起开设国内首个

大血管炎MDT门诊;2021年团队牵头启动了“复旦大学免疫性血管炎全病程多学科管理联盟”,以提高临床复杂难治病人的诊治能级。

截至目前,中心有1000余例大动脉炎患者完成了十年规范随访,每年多学科团队接受100余例重症病人会诊和救治工作,对大动脉炎疾病谱、疾病的发生和发展也有了较为丰富和深刻的认识。团队努力开创先进的诊断技术和有效的、精准的治疗手段,来帮助患者并改善疾病恶化进程。

早诊

早期诊断困难 常导致漏诊或误诊

早诊重要性

大动脉炎起病隐匿,临床表现具有较高异质性,可表现为发热、体重下降、疲劳、肌痛、关节痛等非特异性全身症状;也可因受累血管的炎症或狭窄引起相应部位的疼痛与器官缺血表现,包括颈痛、胸痛、腹痛、头晕、黑矇、肢体跛行、高血压等;少部分为无症状,仅在检查时发现高血压、颈动脉增厚、无脉等;另有部分起病急,表现为心肌梗死、脑血管意外、视力障碍、高血压急症、主动脉夹层、动脉瘤破裂等。

较高的异质性给早期诊断带来了困难,常导致误

诊或漏诊。而活动期大动脉炎经过积极、有效的治疗通常可以逆转,但若不能及时诊断治疗,疾病将进入慢性化,逐渐进展导致不可逆和重度血管损害,最终出现严重并发症,如高血压、心功能不全、脑梗死等。

本共识基于国内大型研究中初次就诊时常见症状、体征,提出了早期筛查的高危人群,尤其是年轻女性伴血压异常、脉搏减弱或无脉、颈部血管杂音等,并反复强调早期识别和筛查的重要性。

诊断方式

既往临床使用最广

泛的大动脉炎诊断标准是1990年美国风湿病学会(ACR)制定的分类标准,2022年ACR/欧洲抗风湿病联盟(EULAR)基于国际多中心DCVAS队列制定了大动脉炎新的分类标准。近年,有研究分别对这两个分类标准的诊断效能进行了比较,发现2022年ACR/EULAR分类标准在灵敏度、特异度、AUC等各方面均优。

本共识首次提出在影像学明确大、中血管炎且除外先天性和继发性的大中血管病变前提下,推荐采用2022年ACR/EULAR分类标准诊断大动脉炎。

流行病学

心血管并发症最致命

大动脉炎患者多见于亚洲国家,年发病率为2.03例/百万人,患病率为3.3~40例/百万人,高于其他国家和地区。

复旦中山风湿免疫科团队基于上海地区38家二/三级医院数据统计的上海地区本地居民2011-2020年的成人大动脉炎年平均发病率为1.33例/百万人,时点患病率为11.72例/百万人。

大动脉炎患者的平均年龄为46±15岁,其中16~34岁人群的发

病率(1.71例/百万人)及患病率(17.74例/百万人)最高。

法国队列报道大动脉炎平均诊断年龄为36岁,病死率为5%,死亡平均年龄为38岁,最常见死亡原因包括肠系膜缺血、主动脉瘤破裂。韩国的一项大型流行病学研究报道显示,大动脉炎患者平均年死亡率为0.2例/百万人群。

心血管疾病是最常见死亡原因,生存率明显低于健康人群。

(下转 B3 版)

共识主要推荐

1 重视疾病的早期筛查,重点人群为中青年伴血压异常、脉搏减弱或无脉、颈痛或颈部血管杂音;

2 建议采用2022年ACR/EULAR分类标准诊断大动脉炎;

3 全面评估的内容包括疾病活动性、血管损伤及血管损伤相关重要脏器功能和结构、疾病危险程度、合并症以及生命质量;

4 建议疾病活动度评估方法采用Kerr评分;

5 建议进行全面的血管评估,诊断、随访评估时影像学方法很重要;

7 诊断和随访中,根据临床表现及受累血管部位、严重程度进行重要脏器的功能和结构评估;

6 共识提示管壁炎症判断指标;