

(上接第 B4 版)

建党百年 回望初心——江西篇

江西风湿免疫 专科联盟搭台 学科建设“唱戏”

▲南昌大学第二附属医院风湿免疫科 段新旺



段新旺教授

江西省风湿免疫学科起步较晚，但在中国医师协会风湿免疫科医师分会会长曾小峰教授发起的“一市一科一中心”引领下，学科得到了迅猛发展。截至 2021 年，一市一科已覆盖江西全省，全省风湿免疫科从业人数位于全国中上水平。随着国家对风湿免疫科的重视以及国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心的成立，江西的风湿免疫学科也正以燎原之势向前推进，其中以南昌大学第二附属医院风湿免疫专科联盟发展之路最具代表。

以数据直报为契机发展

国家风湿病数据中心（CRDC）和中国系统性红斑狼疮研究协作组（CSTAR）宗旨是举全国之力，共同参与、同心协力开展各种风湿免疫病临床和基础研究，建立中国可持续发展的研究模式。

全国成员单位共有 400 多家医院，南昌大学第二附属医院风湿免疫科是分中心之一，段新旺主任团队从学习数据直报，到跟跑全国、领跑全省。近年来先后获批中国风湿免疫病医联体联盟规范诊治中心（类风湿关节炎、痛风、系统性红斑狼疮），目前科室数据总体排名位列全国前三位，江西省类风湿关节炎直报项目位列全国第一。

通过数据直报的前期积累经验，在国家皮肤

与免疫疾病临床医学研究中心的支持下，南昌大学第二附属医院风湿免疫科联盟单位参与了全国多中心药物临床试验研究和真实世界研究，积极与基础研究科学院所交流合作，牵头组织全省市县级单位进行多中心随机注册临床研究。2020 年 10 月联盟还正式启动“江西省风湿免疫慢病管理平台（JRCM）”，创立了“国家级专病管理+省级专科联盟管理”学科发展及慢病管理协作新模式。

以专科联盟为纽带建设

为了让江西省风湿免疫科室更多地建设起来，2017 年 6 月 17 日南昌大学第二附属医院风湿免疫科成立了江西省首家风湿免疫专科联盟——南昌大学第二附属医院风湿免疫

专科联盟。

至 2021 年，联盟成员单位 357 家、区域专科联盟 7 家。已辐射全省城乡，形成了以省级为龙头、市级为中心、县（区）为基础、乡镇村（社区）为延伸的联盟组织架构，贯彻“一市一科一中心”“一人一转诊”的发展策略。县级医疗单位风湿免疫科实现了常见风湿免疫病规范诊治与慢病管理，乡镇级医疗单位有风湿免疫专业人员对接，负责识别、处理和转诊风湿免疫病与科普宣传。

2020 年婺源县妇幼保健院风湿免疫科黄志饶主任发动乡镇村联盟医生一起对全县 33 万城乡居民开展了风湿免疫病流行病学调查，填补了该领域数据省内空白。

指南巡讲让规范诊疗落地

自专科联盟建设伊始，段新旺教授组织国内知名专家指导、省内专家协作的模式下，专家团巡回宣讲风湿免疫病诊疗指南、规范和专家共识。把常见风湿免疫病规范诊疗的理念和少见病罕见病科普知识送到基层单位，促进各项诊疗指南、规范和专家共识的落实，为江西省风湿免疫病“小病不出乡、大病不出县、疑难病不出省”奠定了坚实基础。

人才请进来送出去

针对江西省风湿免疫病规范诊治人才较少的情况，专科联盟把人才培养作为突破口，通过中国风湿免疫病医联体联盟输送青年医生到北京协和医院等一流医院进修培养、引进优秀人才加强自身队伍

建设；还为各基层联盟单位学员开展 3 个月~1 年不等的进修班，为基层培养用得上、留得住、展得开的人才。经过联盟培养的学员已经成为当地风湿免疫科的骨干力量。

“井冈山精神”引领 初心为公益

风湿免疫病患者多为贫困人群，在国家脱贫攻坚战中，南昌大学第二附属医院风湿免疫专科联盟带领各联盟单位上井冈、下广昌、进苏区，以红色基因作为指引，组织专家对省内医院进行常年定点帮扶、扶贫义诊相结合，大大提升了革命老区风湿免疫学科服务能力。为了加强爱心关怀，联盟成立“1% 爱心工程”风湿专科杏林基金，让许多贫困患者获得了资助。

“揪出”隐匿的系统性硬化症合并间质性肺病

▲中南大学湘雅医院风湿免疫科 刘思佳 罗卉



罗卉教授

间质性肺疾病（ILD）是系统性硬化症（SSc）常见的并发症，也是 SSc 患者最常见的死亡原因。高分辨率计算机断层扫描技术（HRCT）可发现 80% 的 SSc 患者合并肺间质损伤，但是只有 30%~40% 的患者会出现 ILD 相关的临床症状。

如何预测 SSc-ILD

SSc-ILD 的患病率因研究人群和 ILD 定义而异。研究发现，SSc-ILD 在男性、非裔美国族群、以及弥漫性皮肤纤维化、有毛细血管祥异常和指端溃疡的患者中更为常见。

在 SSc 自身抗体谱中，SSc-ILD 的发生率增加与抗拓扑异构酶 I（又称抗 Scl-70）抗体阳性相关，而抗着丝点抗体较少与

ILD 有关。除了自身抗体，研究人员还发现分子标记物可能对 SSc-ILD 发生具有预测作用，如细胞因子等。

初诊 SSc 者都要筛查 ILD

SSc-ILD 早期可能无症状。当出现症状时，最常见的表现是乏力、呼吸急促（即最初为劳力性呼吸困难）和干咳，肺部听诊可闻及捻发音或 Velcro 啰音。肺功能测定往往提示肺容积减小和一氧化碳弥散量（DLCO）降低，以及第 1 秒用力呼气容积（FEV1）和用力肺活量（FVC）成比例减少。

SSc-ILD 可出现多种组织病理学亚型，最常见的是非特异性间质性肺炎，其次为寻常型间质性肺炎。HRCT 的改变也反映了上述常见的组织病理学模式。所有初诊的 SSc 患者都应进行 ILD 的筛查，包括详细的询问呼吸系统相关症状，进行肺部体格检查，完善肺功能和肺部 HRCT。考虑到 HRCT 的射线暴露影响，有学者提出肺部超声检查作为

HRCT 的替代方法。

治疗

迄今为止，尚无有效的策略阻止 SSc-ILD 的进展。传统的治疗方案是联合免疫抑制剂，如吗替麦考酚酯（MMF）和环磷酰胺。有证据表明 MMF 与环磷酰胺疗效相当而不良反应更轻。例如，SLS II 试验比较了 MMF 与环磷酰胺，发现肺功能差异无统计学意义，但患者对 MMF 的耐受性更好。托珠单抗和硫唑嘌呤可以作为备选的免疫抑制剂。

抗纤维化药物尼达尼布可减缓特发性肺纤维化的病情进展，并获得美国 FDA 批准用于治疗特发性肺纤维化和 SSc-ILD。而对于 SSc-ILD 难治性患者，可以考虑自体造血干细胞移植或肺移植。

总之，SSc 患者出现 ILD 往往预示着结局不良。必须在慎重权衡治疗的潜在益处和毒性及其对患者的影响程度之后，再因人而异地启动 ILD 的针对性治疗。

肺间质病变是皮肤炎患者常见并发症

▲南京医科大学第一附属医院风湿免疫科 谈文峰



谈文峰教授

间质性肺病（ILD）是皮肤炎（DM）患者常见并发症，也是死亡的主要原因之一。ILD 可发生于 DM 诊断前的数月或数年，也可同时发生或在 MD 诊断后出现。一些患者发生 ILD 时没有任何肌肉症状。大多数 DM-ILD 患者呈现慢性（> 3 月）或亚急性起病（1~3 月），部分呈现急性（< 1 月）起病。少数 DM-ILD 表现为快速进展性 ILD（RP-ILD）。

决定表型、预后的抗体

DM 患者 ILD 的临床表型、治疗反应和预后与肌炎特异性抗体（MSA）特征相关。与 DM-ILD 相关的抗体主要包括抗合成酶抗体与抗黑色素瘤分化

相关蛋白（MDA5）抗体。

若患者存在抗合成酶抗体，并出现 2 种或更多的上述临床特征则称为“抗合成酶综合征”（ASS）。在诸多临床特征中，ILD 是 ASS 的最突出表现，发生率为 50%~100%，可表现为急性型、进展型、无症状型三种临床表型。多数 ASS-ILD 患者对激素及免疫抑制剂治疗反应较好，但易复发。反复复发的 ASS-ILD 易出现肺间质纤维化，或表现为进行性纤维化性间质性肺疾病（PF-ILD）表型。

抗 MDA5 抗体阳性的 DM 患者常表现为独特的皮疹，肌肉受累轻，甚至无明显肌肉受累表现（表现为 CADM）。ILD 是抗 MDA5 抗体阳性的 DM 重要并发症之一。约 60%~80% 抗 MDA5 抗体阳性患者出现 ILD，其中约 1/3 患者易出现 RP-ILD，呼吸衰竭。抗 MDA5 抗体阳性的 DM 合并 RP-ILD 对激素及免疫抑制剂治疗反应差，尽管积极治疗，6 个月死亡率高达 50%。早期

识别易发生 RP-ILD 的高危人群至关重要，目前研究表明抗 MDA5 抗体滴度、C 反应蛋白、血清铁蛋白和 KL-6 水平、FVC 等因素与 RP-ILD 进展有关。

激素和免疫抑制剂是 最主要的治疗方式

激素和免疫抑制剂是治疗 DM-ILD 的主要方法。应根据 ILD 的类型，呼吸系统损害的严重程度和进展速率决定激素剂量和免疫抑制剂选择。常用免疫抑制剂有硫唑嘌呤、环磷酰胺、甲氨蝶呤、霉酚酸酯、环孢素 A 和他克莫司等药物。对发展为进展性纤维化表型的 DM-ILD，加用尼达尼布或吡非尼酮抗纤维化治疗。

对于抗 MDA5 抗体阳性的 DM 患者，由于 ILD 发生率高且进展迅速，多采用激素、他克莫司或环孢素和环磷酰胺三药联合治疗。如果病情仍不断进展，还可联合以下一种或多种方法，如：利妥昔单抗、托珠单抗、静脉用免疫球蛋白（IVIG）和血浆置换。