

(上接第B6版)

建党百年 回望初心——河南篇

## 河南风湿免疫 立足中原布大局 强学科

河南省风湿免疫专业起步较晚，但经过20余年的发展，已从无到有，从弱到强，一步一个脚印地成长起来。

20年前，河南省仅个别省级医院开展风湿诊疗工作，从业医师屈指可数。2015年风湿免疫专科医生为167人，据2020年不完全统计，专科从业医生已达367人。河南省共18个市89个县21个县级市，目前能开展风湿疾病诊疗工作的医院有62家，有独立风湿免疫专科的医院26家。

同时，基层医疗队伍也在逐步壮大，有风湿免疫专业的县或区级医院21家。在中国医师协会风湿免疫科医师分会“一市一科一中心”的学科建设规划下，河南省风湿免疫专业迎来蓬勃发展。



刘升云 教授  
成立风湿免疫专科联盟 互通互联辐射全省

2017年12月13日，郑州大学第一附属医院牵头成立了河南省风湿免疫专科联盟，联盟单位共59家。郑州大学第一附属医院开通医联体绿色通道，安排危、急、重、疑难患者进行及时转诊，通过远程信息平台，对疑难、危急重症病例进行远程会诊。

经过几年的建设，各联盟成员单位也相继建立自己的区域联盟，包括河

南科技大学一附院等。目前河南省风湿免疫专科联盟成员已辐射至全省城乡，风湿免疫队伍不断壮大。河南省风湿免疫专科联盟及各区域医联体的建立，完善了河南省风湿免疫双向转诊体系，实现各级医疗机构之间的互联互通，通过对基层医生的培训和远程指导，提升了基层卫生服务机构的服务水平，实现了分级诊疗、有序就医。

### 名医名家走基层 助力基层促发展

河南省医学会风湿病学分会每年开展“名医名家走基层·送健康”活动，先后深入到西华、兰考、博爱、温县、济源等10余个县市，举办讲座和大型义诊20场，培训基层医务工作者近3000人，义诊患者达6000余人。

活动还为基层患者进行免费义诊与健康宣讲，让患者在家门口就能获得优质的风湿诊疗服务。

### 依托学会育才 壮大队伍强建设

河南省医学会风湿病学分会和河南省风湿免疫专科联盟始终将人才培养作为中心环节，建设风湿专业人才梯队，培养和造就更多的优秀专科医生。医学会定期开展进修医师培训项目，举办各种免费培训班、继续医学教育项目，每月组织线上文献解读会、病例讨论会等，旨在全面地培养和锻炼年轻医师。

同时，定期输送年轻医师到北京、上海等一流学科进修培训，并不断引进优秀人才。省医联体和区域医联体与基层医院形成长期帮扶机制，或定期

到基层坐诊、查房、培训，或派遣医师进行驻扎式帮扶，加强基层队伍建设。近10年来，河南省医学会风湿病学分会委员人数已经由51人发展至目前的82人。第五届委员会同时成立了第一届青年委员会，吸纳青年医师46人。目前，分会委员和第一届青年委员会委员已经成为当地风湿免疫科的骨干。

### 多平台科普宣传 群众喜闻乐见

很多风湿病患者甚至基层医师对风湿病认识不足，常常导致漏诊误诊、延误病情。医学会和各分中心积极拓展各类宣传途径，采取老百姓喜闻乐见的形式进行疾病宣传，如广播电视讲座、微信公众号科普、抖音号和视频号等。医学会与河南电视台

合作举办“别让风湿恋上你”大型科普讲座，依托学会“豫医健康”平台进行健康科普，风湿免疫科专家做客健康大河南、河南信息广播等河南权威媒体平台，均取得了显著的成效。疫情以来，各种科普宣传更加如火如荼，郑州大学第一附属医院牵头开办了“河南省风湿病科普教育中心”视频号，受到广泛好评。

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”的建设规划引领下，河南省风湿免疫学科得到了迅猛发展，全省大部分地级市都完成了“一市一科一中心”建设，但也应充分认识到专业发展过程中的不足之处，大力填补空白，立足中原不忘初心，为河南省人民群众的健康保驾护航!

## 口腔溃疡为首发表现? 快来认识血液型白塞综合征

▲复旦大学附属华东医院风湿免疫科 申艳 撰写 管剑龙 审校



管剑龙 教授

1937年Behçet首次报道“眼-口-生殖器三联征”即白塞病，又称白塞综合征(BS)。作者通过大样本白塞病数据库随访观察，逐渐发现复发性口腔溃疡为BS的最常见首发症状，随着病程进展，葡萄膜炎、肠溃疡、心血管、中枢神经或血液系统等重要器官逐步受累，并且临床上存在高度异质性。

脏器损害具有“选择性”，并以“寡器官”累及为主要特点，多器官同时损害极少，所以，BS是一种以复发性口腔溃疡为最常见首发症状、逐渐伴发外阴溃疡、结节性红斑等皮肤黏膜病变为基本临床特征，可能选择性发生眼炎、胃肠道溃疡、主动脉瓣返流、静脉血栓、动脉瘤、动脉狭窄、关节炎、

神经损害或血细胞减少症等1~2个寡器官损害的变异性血管炎。其中，血液系统受累的BS患者姑且称之为血液型BS。

### 血液型BS患者特征

10年来，华东医院风湿免疫科收治病情比较严重的BS患者近2000例，其中血液型BS33例，占2.6%，男女比例为1:2.13，年龄(45.2±12.5)岁，8号染色体三倍体占90.9%，肠溃疡和MDS分别占72.7%和45.7%。在30例BS合并8号染色体异常患者中，口腔溃疡最为常见(100%)；其次，生殖系统受累(80.0%)，肠道受累、发热和皮肤病变分别占73.3%、56.6%和56.6%。实验室检查除了白细胞、红细胞或血小板减少，ESR和CRP显著升高。内窥镜检查可见回盲部弥漫性黏膜水肿、多发浅溃疡或单发深大溃疡。

### 发病机制

关于BS与血液系统损害之间原发、继发或同时发

生的关系目前无定论。与无血液受累BS相比，BS合并8号染色体异常患者以女性多见(71.9%与23.8%)，且年龄偏大(46.2±11.4与37.9±12.8岁)，发热和肠道受累比率更高；而8号染色体三体发生率在血液科单纯MDS患者中仅占7%~9%，MDS患者中几乎无肠溃疡。因此，以上临床结果表明，BS合并血液受累和8号染色体三体可能是导致这些患者肠道溃疡高频率发生的原因，两者也可能存在协同作用。

虽然临床资料发现血液型BS与8号染色体三体之间的关系密切，但其潜在机制尚不清楚，可能与受位于8号染色体上基因控制的多种细胞因子表达明显升高有关。临床治疗上需要血液科协作。

总之，BS合并有BS、血细胞异常、肠溃疡和8号染色体三体的患者，临床上具有相对独立的流行病学、发病机制、临床特征和不良预后，推断可能是一种少见的、独立的、难治性BS表型。

## 结缔组织病合并巨噬细胞活化综合征

▲郑州大学第一附属医院风湿免疫科 丁艳霞 撰写 刘升云 审校

临床上，如病毒感染、淋巴瘤、结缔组织病患者出现持续发热，白细胞、血红蛋白、血小板进行性下降，需警惕噬血细胞性淋巴组织细胞增多症(HLH)。噬血细胞性淋巴组织细胞增多症，又称噬血细胞综合征，是一种异常免疫激活导致的过度炎症反应和组织破坏综合征。可分为原发性与继发性，原发性HLH由基因突变导致，继发性HLH可伴发于基础疾病如感染、肿瘤及结缔组织病患者。继发于结缔组织病的HLH又称为巨噬细胞活化综合征(MAS)，常见疾病有幼年特发性关节炎(sJIA)、成人still病(AOSD)、SLE、系统性血管炎、皮炎炎等。

### 发病机制

MAS患者体内免疫功能失调，巨噬细胞、NK细胞和细胞毒性T细胞持续活化，产生过量细胞因子，导致组织

损伤和器官功能衰竭。MAS通常表现为急性或亚急性发热，伴多器官受累。常见临床与实验室表现有发热、肝脾肿大、皮疹、淋巴结肿大、神经系统症状、血细胞减少、血清铁蛋白水平升高、肝功能异常、NK细胞活性下降和可溶性CD25升高等。60%患者骨髓或淋巴结中可发现噬血现象。

### 实验室指标对诊断更具价值

目前尚无针对MAS的诊断标准。2004年HLH标准用于诊断MAS敏感性较差，不利于早期诊断。2016年提出的sJIA合并MAS的分类标准及2019年提出的MAS/sJIA(MS)评分对于sJIA合并MAS虽初获成功，但其是否适用于AOSD等其他结缔组织病有待商榷。

监测实验室相关指标的动态变化对于诊断MAS更有意义，血细胞和纤维蛋白原的进行

性下降，甘油三酯、铁蛋白和乳酸脱氢酶进行性升高往往提示MAS的可能。

### 治疗新药辈出

MAS治疗主要是基于回顾性病例研究和经验报道，目前尚无关于MAS治疗的对照研究。确诊或怀疑MAS时应立即开始大剂量糖皮质激素治疗冲击治疗，可联合丙种球蛋白。

常用免疫抑制剂有环孢素、他克莫司等。IL-1和IL-6拮抗剂在某些患者中显示出疗效；IL-18拮抗剂、JAK抑制剂有也一定前景。最近芦可替尼成功治疗难治/复发性MAS多有报道。上述药物无效时，可考虑加用依托泊苷，但应警惕骨髓抑制和机会性感染。

MAS可以发生于结缔组织病病程的任何时期。结缔组织病合并MAS死亡率较高，及时认识其临床和实验室特征并立即开始治疗至关重要。