

儿童风湿病管理从规范诊疗做起

医师报讯 (融媒体记者 王丽娜) 20年前,幼年特发性关节炎患儿就诊骨科后,骨科医生会选择将患儿滑膜切除,当时这样处理的患儿不在少数。其实这是一种儿童风湿病,并不需要手术,用药物治疗即可。大部分风湿病属于疑难杂症,即使到了现在,漏诊误诊依然频发,像幼年特发性关节炎这样的儿童风湿病其实临床还有100多种,发病表现多种多样,散落在各个临床科室,但如何规范治疗?骨科医生不知道,皮肤甚至成人风湿科医生都不完全了解,只有儿科部分风湿方向的医生知道,基层医生了解得更少。所以,这个“六·一”国际儿童节,让我们和中国医师协会风湿免疫科医师分会会长、北京协和医院风湿免疫科曾小峰教授,中国医师协会风湿免疫科医师分会儿童风湿病学组组长、首都医科大学附属北京儿童医院风湿科李彩凤教授和上海市儿童医院肾脏科黄文彦教授一起来关注儿童风湿病的规范诊疗。

“缺医少药”亟待解决

儿童风湿病是一类需要终身用药的慢性疾病,疑难杂症多,常累及多脏器,致残致死率高。但很多人并不认识这类疾病。儿童也会得风湿病吗?这通常是被告知孩子患风湿病的家长第一个问医生问题。其实儿童风湿病种类并不比成人少,患病儿童也很多。“随着新种类风湿病在临床上被鉴别和发现,临床上就诊的风湿病患者越来越多。”李彩凤教授表示。黄文彦教授也有同感,上海市儿童医院肾脏科

住院患者以前只有1/3的患儿是风湿病,而现在风湿病患儿的比例已达60%。

儿童阶段人生刚刚开始,如果这时疾病未规范治疗,导致多脏器损伤,患者往往无法跨越到成人阶段。如能得到规范治疗和重视,风湿患儿的明天和普通儿童无异。所以儿童风湿病的规范诊疗、全程管理要从“娃娃抓起”。

“儿童风湿病医生少,‘缺医少药’是限制临床和科研发展最主要的问题。”曾小峰教授一语道破,除了人才和药物,学科发展、行业规范、慢病管理体系、患者和家属的健康素养等,这些因素都会影响儿童风湿病的规范诊疗。

规范诊疗倡议 儿童风湿病

曾小峰教授:

希望更多儿科医生关注儿童风湿免疫病,让疾病得到规范化诊治,风湿病儿童得到更好的治疗。

李彩凤教授

全生命周期慢病规范化管理,从儿童做起。希望全社会都给予这些风湿病患者更多的关爱。

黄文彦教授:

加强风湿病患者和家属对疾病认知,强化我国慢病管理体系建设对儿童风湿病诊疗至关重要。

儿童风湿病诊疗和成人差异很大

“儿童风湿病往往疾病更重、发展更快,并且对患儿全身器官甚至一生健康的影响会更大,所以是一定要提高认识。”李彩凤教授表示,儿童风湿病有其自身特点:(1)是慢性病,很多为终身疾病;(2)易复发;(3)全身性疾病,可累及全身多系统;(4)致残性,如关节炎、SLE等。因为有这些特点,所以早诊早治、规范和长期的慢病随访、不断调整治疗对患儿的远期预后和终身结局影响非常大。

作为国内第一个成立儿童风湿免疫科的单位,也是中国医师协会风湿免疫科医师分会儿童风湿病学组和中华医学会

儿科学分会风湿病学组组长单位,北京儿童医院风湿免疫科从何晓琥教授到李彩凤教授带领儿童风湿病学组等学术组织,为我国的儿童风湿病学的发展做了大量的工作,在规范化诊治方面也积累了丰富的经验。

“现阶段,我国儿童风湿病最主要还要靠指南、共识等进行规范。”李彩凤教授表示。由于儿童所处的生长发育阶段、疾病病理情况、起病、进展、脏器受累等和成人不同,所以成人的指南不适用于儿童。2010年开始,李彩凤教授就带领儿童风湿病学组等组织,开展了相关指南共识的制定和宣

讲工作。对于发病率高、预后差的疾病如特发性关节炎、系统性红斑狼疮、皮肌炎等疾病都制定了指南,之后还会推出生物制剂应用、特发性关节炎全身型合并MAS等指南,为儿童风湿病规范化诊治打下基础。

曾小峰教授常常说“风湿免疫科是一个弱小的学科。”而儿童风湿免疫科和成人风湿免疫科比,差距更大。未来希望国家、社会、学协会、医生、患者都能更加关注儿童风湿学科规范诊疗的制约因素,让儿童风湿病学科更好地发展,也让风湿病患者拥有和正常儿童一样的美好童年。



指南共识为儿童风湿病规范化诊疗奠定基础

▲首都医科大学附属北京儿童医院风湿科 邓江红 张俊梅 赵文甲

2022 版儿童系统性红斑狼疮共识解读

儿童系统性红斑狼疮(cSLE)是一种侵犯多系统和脏器的自身免疫性疾病,患儿体内存在以抗核抗体(ANA)为代表的多种自身抗体。中国SLE的患病率为30~70/10万,cSLE占总SLE病例数的10%~20%,cSLE占儿童风湿病的15%~25%。与成年期发病的患者相比,儿童更易出现肾脏、血液及神经系统受累,cSLE病情更为凶险,具有更高的疾病活动性和药物负担,脏器损伤更严重,重要脏器,如肾脏、心血管和神经精神疾病的发病率更高,导致与疾病相关的致残和致死率更高,带来非常沉重的家庭和社会负担。

共识中,对于cSLE的诊断方面,鉴于1997年,2012年及2019年ACR的诊断标准都是针对成人制定的,建议在儿童应用时应结合三种标准进行,避免出现漏诊和误诊。对于cSLE患者,需进行病情活动度

评估,包括SLEDAI2000的评估,及每年应用SDI评分进行脏器损伤的评估。

cSLE治疗强调达标治疗,包括尽快控制病情活动,并减少远期并发症,治疗包括一般治疗、抗疟药物、糖皮质激素、免疫抑制剂、免疫球蛋白、靶向性生物制剂等方面,针对具体治疗措施和药物,按照国际指南和常用标准进行了推荐。首先,推荐所有cSLE患儿加用羟氯喹(HCQ)治疗。对不同情况下应用激素方案进行了推荐,并对免疫抑制剂的选择根据不同脏器受累情况进行了推荐。生物制剂方面,共识推荐B细胞刺激因子抑制剂贝利尤单抗用于5岁及以上接受标准治疗但仍有高疾病活动的自身抗体阳性SLE患儿。并推荐贝利尤单抗作为Ⅲ型、Ⅳ型LN诱导期常规治疗,共识也对不同脏器受累的治疗路径进行了规范推荐。

中华医学会儿科学分会风湿病学组、中国医师协会风湿免疫科医师分会儿科学组、海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病专业委员会儿童学组、福荣儿童医学发展研究中心风湿免疫专业委员会结合我国国情,在学组组长李彩凤教授领衔下,于2022年5月5日和19日分别发布了《儿童系统性红斑狼疮临床诊断与治疗专家共识(2022版)》(以下简称cSLE共识)和《幼年皮肌炎诊断与治疗专家共识》(以下简称JDM共识)。两部共识指导临床实践中对于cSLE和JDM的诊断和治疗,并针对疾病病情评估及健康监测提出建议。

幼年皮肌炎共识解读

幼年皮肌炎(JDM)是一种免疫介导的,以皮肤、横纹肌、肺和胃肠道等部位的急性和慢性非化脓性炎症为特征的多系统受累的疾病。其主要特点为皮肤、肌肉和主要脏器的小血管炎症。典型临床表现包括眼睑紫红色皮疹、Gottron征、四肢对称性近端肌无力以及包括肌酸激酶在内的肌酶显著升高。不同的血清学和临床亚型具有不同的临床表现、疾病进程、治疗反应及远期预后。

诊断部分,目前临床工作中仍沿用1975年Bohan和Peter制定的JDM分类方案和诊断标准,并参照欧洲抗风湿病联盟/美国风湿病学会(EULAR/ACR)2017年制定的成人和儿童特发性炎症性肌病的分类标准进行诊断。该标准按照是否进行肌肉活检分别对皮疹、肌无力、其他临床表现及实验室检查作了不同权重计分。

共识中针对具体治疗措施和

药物,按照国际指南和常用标准进行了推荐。首先,使用糖皮质激素得到了广泛认可,推荐初始剂量为泼尼松 $1\sim 2\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 。对于免疫抑制剂,共识推荐首选甲氨蝶呤,用于控制肌肉的炎症和改善皮肤症状。指南推荐小剂量环磷酰胺静点应用于肺间质病变或中枢神经系统受累的患儿。对于甲氨蝶呤或环孢素A治疗无效者,共识推荐使用硫唑嘌呤。静脉注射人免疫球蛋白推荐用于起病时较重或疾病进展迅速的患儿、激素无效或同时联合免疫抑制剂治疗效果欠佳者。而羟氯喹推荐用于皮肤病变明显者。沙利度胺推荐用于难治性JDM及合并钙化的患儿。生物制剂、小分子靶向药JAK抑制剂可用于治疗难治性JDM。除抗炎治疗外,共识推荐钙通道阻滞剂减少钙质沉积、溶解已沉积钙质的目的。皮肤病变严重者共识推荐局部外用药物治疗。