（上接B6版）

回望初心——皖南血管炎篇

“一市一科一中心”在皖南区域血管炎领域开花

▲皖南医学院弋矶山医院风湿免疫科 徐亮

皖南医学院弋矶山医院是皖南区域唯一的大学直属附属医院。2006年8月成立风湿免疫科，是皖南地区首家专科从事风湿免疫病临床、教学和科研工作的学科。科室历经6年砥砺前行，积极主动地融入到国家风湿免疫科建设中，在血管炎领域初步实现由国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心主任曾小峰教授倡导的“一市一科一中心”建设。

如果说风湿免疫病是疑难杂症，那么血管炎则是整个医学领域中最难的一大类疾病。血管炎是不明原因的累及全身大、中、小血管的炎症性自身免疫病，常造成肺、肾、中枢神经、胃肠道、心脏等重要脏器严重损伤，预后凶险。但由于认识不足以及缺乏特异性的标志物，血管炎的诊断往往被贻误。

2016年11月，在北京协和医院风湿免疫科曾小峰、赵岩、田新平教授以及北京医院风湿免疫科黄慈波教授的共同发起下，全国首个血管炎专业化学术组织——海峡两岸医药卫生交流学会风湿免疫病分会血管炎学组正式成立。这标志着血管炎春天的到来，这股春风也吹进地处安徽南部的皖南地区。

多学习、勤实践、常请教 临床研究逐步启航

“多学习、勤实践、常请教”成为中心建设的奠基石。每逢血管炎学组举办学术活动，无论是病例比赛，还是科学研究，亦或是学术年会等，都积极准备参加。在学术舞台上接受国内外知名专家的中肯点评，也更新了大量血管炎诊治的知识。在2019年5月举办的血管炎疑难病例全国比赛上，我中心青年医师脱颖而出，取得第二名的好成绩。

病例比赛只是进入血管炎领域万里长征的开始，开展临床和基础研究才算真正入门“血管炎”。芜湖是皖南区域经济、文化、科技的中心，从实际出发，我中心选择“风湿性多肌痛”为研究方向，2018年8月，在国家注册中心平台注册了单中心的前瞻性随机对照研究“低剂量糖皮质激素治疗风湿性多肌痛的疗效观察”，得到了芜湖市科技局的大力支持。在学组组长田新平教授的鼓励和鞭策下，我中心又着力开展了“细胞因子网络失衡在风湿性多肌痛－巨细胞动脉炎发病机制中的研究”。随着研究走向深入，医院领导也给予极大的重视和支持，组建了以我中心为核心由临床学科、放射科、病理科专家组成的“血管炎MDT团队”，并开设了区域内唯一的

徐亮 教授

血管炎专病门诊。

一花独放不是春，百花齐放春满园。我中心在皖南区域内，带领各地市县级医院同道，通过教学查房、远程会诊、学术沙龙、继续教育学习班等形式，带动皖南区域内血管炎诊治的协同发展。如今，曾小峰教授倡导的“一市一科一中心”建设在皖南区域的血管炎领域已经开花结果！

向左向右

血浆置换在AAV治疗中还能用吗？

▲昆明医科大学第一附属医院 风湿免疫科 徐健

徐健 教授

ANCA相关血管炎（AAV）是一组以小血管炎性病变为主要病理特征的自身免疫性疾病，以抗－MPO和抗－PR3抗体为代表的自身抗体对AAV的诊断、分型、病情监控及预后判断都具有重要意义。临床上使用血浆置换治疗AAV取得了一定的疗效，国内外已有诊疗指南推荐使用。

当前临床推荐血浆置换用于AAV应用指征的证据主要来源于2007年的MEPEX研究和2020年的PEXIVAS试验。然而这些研究显示，与非血浆置换比较，血浆置换达到死亡/终末期肾病（ESKD）复合终点的比率无显著性差异。这意味着血浆置换并未使患者获益，但可减少激素用量和降低感染率。对PEXIVAS研究深入分析后发现，尽管在研究的主要终点上是否使用血浆置换治疗并没有显著性差异，但随访1年后，严重肺出血、透析或Scr ≥ 500 μmol/L等亚组分析中，血浆置换显示出有获益的倾向。因此，研究建议具备以下指征的AAV患者仍考虑使用血浆置换：ANCA滴度很高、肾功能快速恶化、合并肺出血、ANCA和抗－GBM抗体双阳性等。

此外，与血浆置换相比，蛋白A免疫吸附技术是一种更先进的抗体清除技术，具有特异性更高、处理血浆量更大，保留血浆有益成分等优点。由于绝大部分ANCA抗体属于IgG1和IgG4，蛋白A免疫吸附对ANCA的清除效率更高。2021年一项由国内学者发表的研究显示，与标准治疗相比，蛋白A免疫吸附治疗可改善有严重肾功能损伤的AAV患者的缓解率，并且在死亡/ESKD复合终点上具有显著性差异。

综上，血浆置换从长期来看未能降低重症AAV患者进展至死亡/ESKD的风险，结合2022年AAV患者血浆置换和糖皮质激素给药的临床实践指南，无论是否伴有肺出血，建议ESKD中高风险或高风险、或需要透析的AAV成人患者接受免疫抑制剂联合血浆置换治疗，而不是仅使用免疫抑制剂。此外，蛋白A免疫吸附显示出疗效优于血浆置换的趋势，有必要进行更深入的临床研究和探讨。

医湿确幸

血管炎的魅力

▲南方医科大学南方医院风湿免疫科 黄琴

2013年学校启动教学改革，打破传统教学模式，从基础学习阶段就整合临床，向全校征集PBL案例。当时刚工作的我正好主管一例感染性心内膜炎被误诊为AAV的患者，据此，在科室和基础学院的老师指导下写了一个PBL教案，有幸被“免疫、防御与感染”模块采纳，供大三医学生使用。

这些年，我间断带过几届小组讨论课，课堂上学生们对真假血管炎产生了浓厚的兴趣，提问、回答、讨论、辩论，场面十分“火爆”，学生们也“较真”地可爱，这些都归功于“血管炎“的魅力。

在不久前的实习带教中，第一次下科实习的同学们面对怀疑血管炎的患者，竟然都能“滔滔不绝”讲很多鉴别要点，从基础到临床，让我非常诧异。

“你们都提前看过书了吗？”

“老师，这个病我们很早就学过啦，血管炎真真假假，狡猾得很。”

我会心一笑，那一刻，挺有成就感。

疾病新知

复杂多样的复发性多软骨炎又添新表型

▲空军军医大学唐都医院风湿免疫科 吴振彪

吴振彪 教授

复发性多软骨炎（RP）是一种罕见的主要累及软骨和富含蛋白多糖器官的系统性炎症性自身免疫病。

RP的临床表现主要分为四种表现形式：第一为各部位的软骨炎，包括耳软骨炎、鼻软骨炎、肋软骨炎、呼吸道软骨炎和非侵蚀性关节炎。耳软骨炎是RP最常见的表现，为突然发生的外耳严重疼痛和肿胀，不累及耳垂，持续数日然后自行缓解。约有10%~20%的患者因耳软骨不可逆损坏出现“菜花耳”。轻微的机械应力，如戴眼镜、戴口罩、睡觉时侧卧等均可加重RP患者的耳痛症状。耳痛对RP诊断非常重要。约90%RP患者出现耳痛症状。耳痛发作形式、持续时间、发作频率、部位多变。呼吸道软骨炎可造成最严重的并发症，危及生命。第二是富含蛋白多糖的心血管和眼睛受累的相关表现，其中巩膜炎或巩膜外层炎是常见的眼部表现，心血管受累是RP罕见并发症，但可危及生命，主要为心瓣膜病变和大血管炎、主动脉炎。第三种形式为耳前庭症状，包括前庭功能障碍和听力丧失。第四种表现形式是全身症状如发热、乏力、全身不适和体重下降等。

在临床上，RP可分为三个亚型：Ⅰ型为经典型，约占14%，主要表现为耳、鼻、上气道的炎症和损伤；Ⅱ型约占29%，最难诊断，主要表现为气道病变，不常出现耳部受累、鼻部受累或声门下狭窄。可能因长期干咳和声嘶就诊而没有其他症状。Ⅲ型约占57%，最常见，主要表现为耳、鼻和关节受累，无软骨破坏、鞍鼻畸形和永久性外耳损伤。

现有RP分类诊断标准敏感性、特异性均不高，新的分类诊断标准尚在制定中。软骨活检特异性低，又是创伤性的，因此不建议用于诊断。ESR、CRP通常不升高，不能作为诊断标准。抗Ⅱ型胶原抗体无特异性。RP可以和很多其他自身免疫病重叠，如白塞病重叠RP称为MAGIC综合征（口腔、生殖器溃疡伴软骨炎）。GPA可以出现与RP相似的软骨炎，模拟RP。

2020年《新英格兰医学杂志》报道了一类特殊的RP患者，并命名为VEXAS综合征，具有年龄偏大、男性、伴有血栓性疾病、皮肤病变、骨髓增生异常综合征（MDS）和死亡率增加，耳软骨炎和鼻软骨炎常较轻且不造成永久性损伤，且不累及气道软骨的临床特征。VEXAS综合征患者血液前体细胞中UBA1基因41号位点发生体细胞突变，导致髓系细胞驱动的自身炎症反应。骨髓活检可见髓系和红系各阶段前体细胞有空泡，是其特征性表现。