

# 大动脉炎诊疗规范

姜林娣<sup>1</sup> 马莉莉<sup>1</sup> 薛愉<sup>2</sup> 潘歆<sup>3</sup> 何岚<sup>4</sup> 赵岩<sup>5</sup> 代表中华医学会风湿病学分会

<sup>1</sup>复旦大学附属中山医院风湿免疫科 复旦大学循证医学中心, 上海 200032; <sup>2</sup>复旦大学附属华山医院风湿免疫科, 上海 200040; <sup>3</sup>石河子大学医学院第一附属医院血液风湿科, 石河子 832008; <sup>4</sup>西安交通大学第一附属医院风湿免疫科, 西安 710061; <sup>5</sup>中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心 疑难重症及罕见病国家重点实验室 风湿免疫病学教育部重点实验室, 北京 100730

通信作者: 何岚, Email: xajdh187@mail.xjtu.edu.cn; 赵岩, Email: zhaoyan\_pumch2002@aliyun.com

**【提要】** 大动脉炎(TAK)为累及主动脉及其主要分支的慢性进展性、非特异性大血管炎。我国为TAK高发地区,但其规范化诊疗的普及尚显不足。中华医学会风湿病学分会组织专家,在借鉴国内外诊治经验和指南的基础上,制定了本规范,旨在规范TAK的诊断、疾病活动度和疾病严重度的评估、内科治疗的合理制定及外科干预的时机选择,以保护TAK患者重要脏器功能,改善患者预后。

**【关键词】** Takayasu 动脉炎; 诊断; 治疗

## Recommendations of diagnosis and treatment of Takayasu's arteritis in China

Jiang Lindi<sup>1</sup>, Ma Lili<sup>1</sup>, Xue Yu<sup>2</sup>, Pan Xin<sup>3</sup>, He Lan<sup>4</sup>, Zhao Yan<sup>5</sup>, on behalf of Chinese Rheumatology Association

<sup>1</sup>Department of Rheumatology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Evidence-Based Medicine Center, Fudan University, Shanghai 200032, China; <sup>2</sup>Department of Rheumatology, Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai 200040, China; <sup>3</sup>Department of Hematology and Rheumatology, First Affiliated Hospital, School of Medicine, Shihezi University, Shihezi 832008, China; <sup>4</sup>Department of Rheumatology and Immunology, First Affiliated Hospital of Xi'an JiaoTong University, Xi'an 710061, China; <sup>5</sup>Department of Rheumatology and Clinical Immunology, Peking Union Medical College Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, National Clinical Research Center for Dermatologic and Immunologic Diseases, State Key Laboratory of Complex Severe and Rare Diseases, Key Laboratory of Rheumatology and Clinical Immunology, Ministry of Education, Beijing 100730, China

Corresponding authors: He Lan, Email: xajdh187@mail.xjtu.edu.cn; Zhao Yan, Email: zhaoyan\_pumch2002@aliyun.com

**【Summary】** Takayasu's arteritis (TAK) mainly involves the aorta and its major branches, which is characterized as a chronic, progressive and inflammatory disease. China belongs to one of the regions with a high prevalence of TAK referring to its global distribution. However, it is insufficient for the spread and update of standardized diagnosis and treatment of TAK. Based on the evidence and guidelines from China and other countries, Chinese Rheumatology Association developed the standardized diagnosis and treatment of TAK in China. The purpose is to standardize the methods for diagnosis of TAK, assessment of disease activity and disease severity, strategies of internal treatment and timing of surgical intervention, and further leading to protect the function of

DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20211120-00831

收稿日期 2021-11-20 本文编辑 胡朝晖

引用本文:姜林娣,马莉莉,薛愉,等.大动脉炎诊疗规范[J].中华内科杂志,2022,61(5):517-524. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20211120-00831.



important organs and improve the disease prognosis.

**【Key words】** Takayasu arteritis; Diagnosis; Treatment

大动脉炎(Takayasu's arteritis, TAK)是累及主动脉及其主要分支的慢性进展性、非特异性大血管炎。大动脉炎的发病机制尚未阐明,目前的研究发现其以外膜起病为特征,疾病早期主动脉外膜可有大量炎性细胞浸润和纤维化,并逐渐累及全层,导致血管壁显著增厚、僵硬、顺应性下降,管腔狭窄甚至闭塞或扩张,直接影响重要脏器如脑、心、肾等的供血,出现相应的缺血表现,严重时造成脏器功能不全<sup>[1]</sup>。

TAK在世界各地均有发病,最常见于亚洲青年女性,东亚的患病率为28~40例/100万,90%的患者为30岁前发病,40岁后较少发病。TAK的诊断依据临床表现、急性期炎性指标和影像学检查,治疗强调早期干预、联合用药、个体化管理<sup>[1,2]</sup>。为在全国范围内普及及规范TAK的诊疗,中华医学会风湿病学分会在借鉴国内外诊治经验和指南的基础上,制定了本规范,旨在指导临床医生对TAK进行规范诊疗,保护患者重要脏器功能和改善预后。

## 一、临床表现

### (一)全身症状

TAK常隐匿起病,少数患者在局部症状或体征出现前数周可有全身不适、发热、乏力、食欲不振、出汗、体重下降、颈部疼痛、肌痛、关节炎和结节红斑等。

(二)局部动脉炎症表现或严重狭窄所致的缺血表现

TAK的临床表现因受累血管部位不同而差异较大,临床按病变部位不同分为5种类型:头臂动脉型(主动脉弓综合征)、胸-腹主动脉型、主-肾动脉型、混合型 and 肺动脉型。

1. 头臂动脉型(主动脉弓综合征):主要累及升主动脉、主动脉弓及弓上分支。

(1) 升主动脉:升主动脉瘤样扩张或动脉瘤形成较狭窄更常见,可牵拉主动脉瓣,导致主动脉瓣关闭不全,叩诊心界扩大,主动脉瓣听诊区可闻及舒张期吹风样杂音。随着病程的延长,患者有心悸、胸闷、胸痛、活动耐量下降,严重时可有夜间端坐呼吸、咳粉红色泡沫痰等急性左心衰竭的表现。

(2) 颈动脉和椎动脉:颈动脉、椎动脉狭窄和闭塞可引起脑和头面部不同程度的缺血症状。患者可有颈痛、头晕、眩晕、头痛、记忆力下降、单侧或

双侧视物有黑点、视力减退、视野缩小甚至失明。脑缺血严重者反复黑矇、视力减退、晕厥、抽搐、失语、偏瘫或昏迷。极少数患者因局部缺血产生鼻中隔穿孔、上颌或耳廓溃疡、牙齿脱落和面肌萎缩。颈动脉病变处可有局部压痛,听诊闻及动脉杂音,但杂音强度和狭窄程度并非完全成比例,轻度狭窄或闭塞时,杂音不明显。

(3) 锁骨下动脉:75%~89%的TAK患者累及锁骨下动脉,可表现为单侧或双侧上肢血压下降,甚至测不到血压,双上肢血压不对称,收缩压相差 $\geq 10$  mmHg(1.33 kPa; 1 mmHg=0.133 kPa),触诊单侧或双侧脉搏减弱或无脉,听诊狭窄血管所在的锁骨下区可闻及收缩期杂音,少数缺血严重者可肢体运动障碍、麻木、酸痛、发凉甚至肌肉萎缩。锁骨下动脉窃血综合征主要表现为患侧上肢活动时发生一过性头晕或晕厥。

2. 胸-腹主动脉型:主要累及胸主动脉和腹主动脉及其分支。

(1) 胸主动脉:胸主动脉受累较少见,可有血管狭窄或扩张,大多数胸主动脉受累患者无症状,少数可有高血压、胸痛、背痛,发生胸主动脉夹层时胸痛剧烈。

(2) 腹主动脉:腹腔干、肠系膜动脉受累时主要表现为腹痛、便血、肠功能紊乱、甚至肠梗阻,严重者有节段性肠坏死;腹主动脉严重狭窄或闭塞可表现为下肢跛行和高血压。腹主动脉听诊区可闻及收缩期血管杂音。

(3) 髂动脉:引起下肢缺血,表现为下肢乏力、疼痛、皮肤温度下降、间歇性跛行,下肢动脉搏动减弱或消失、下肢血压下降。

3. 主-肾动脉型:主要累及腹主动脉和肾动脉。20.5%~63.0%的TAK患者有单侧或双侧肾动脉受累,大动脉炎性肾动脉炎可导致肾动脉狭窄、肾血管性高血压、肾萎缩、肾功能减退。伴有高血压患者有头痛、头晕、心悸。高血压急症时,上肢血压超过180/120 mmHg,并出现进行性心脑肾等重要脏器功能损害等,又常为难治性高血压。

4. 混合型(广泛型):具有上述三种类型中两种以上的临床表现,为我国TAK患者最常见的类型,多数患者病情较严重。

5. 肺动脉型:10%~50%的TAK患者累及肺动

脉,本型常与主动脉炎合并受累。临床可有心悸、气促、咯血。合并肺动脉高压者,可在肺动脉瓣区闻及收缩期杂音和第二音亢进。晚期患者有右心衰竭的表现。

## 二、辅助检查

### (一)实验室检查

1. 炎性指标:大动脉炎活动期红细胞沉降率(ESR)、C反应蛋白(CRP)或高敏CRP、血清淀粉样蛋白A、免疫球蛋白、补体等通常呈低滴度至中等水平升高,但非特异性,需排除感染等,TAK缓解后,上述指标可恢复至正常范围。需注意的是,部分活动期患者上述指标是正常的。

2. 细胞因子:白细胞介素(IL)-6、肿瘤坏死因子(TNF) $\alpha$ 、IL-1 $\beta$ 、IL-8、IL-2受体、基质金属蛋白酶(MMP)-9、正五聚蛋白(PTX)-3等细胞因子在TAK活动期明显升高<sup>[3]</sup>。初诊时IL-6呈中等水平升高的患者易复发<sup>[4]</sup>。

3. 免疫指标:尚未发现特异性自身抗体,部分TAK患者抗内皮细胞抗体、抗心磷脂抗体等阳性,自身抗体阳性者更易出现血管闭塞和血栓性事件。

4. 感染筛查:TAK与结核分枝杆菌、疱疹病毒等感染有一定相关性,初诊时需进行结核感染T细胞免疫斑点法(T.SPOT)检测、结核菌素试验、抗疱疹病毒抗体、疱疹病毒DNA等相关病原体筛查。

### (二)影像学检查

数字减影血管造影成像(DSA)是诊断TAK的金标准,但因其有创性、放射性、造影剂毒性及对血管壁评估价值有限等,近年来逐渐被核磁共振血管成像(MRA)、电子计算机断层扫描血管成像(CTA)、正电子发射断层扫描(PET)-CT、彩色多普勒超声等取代,DSA目前主要用于外科术中的血管评估和血流动力学测定。

1. MRA:欧洲抗风湿病联盟制定的大血管炎诊治指南推荐,MRA可作为首选的影像学检查方法用于TAK血管管腔和血管壁的评估。MRA可实现全身动脉显像,“黑血”技术有助于显示血管腔狭窄程度,联合延迟扫描管壁强化可半定量评估血管壁炎症。每6~12个月随访,并进行1次MRA检查可观察血管结构随时间的变化。

2. CTA:CTA增强三维重建技术对血管腔空间结构的评估具有优势,当患者体内有金属植入物、钆造影剂过敏等MRA检查禁忌时,可选择CTA;不推荐用于肾功能减退、碘剂过敏患者。

3. PET-CT:主要用于血管壁炎症的评估,通过

血管炎症部位糖摄取增加导致标准摄取值(SUV)升高,可帮助判断血管局部炎症活动状态,PET-CT评估TAK疾病活动度的系统综述显示,PET-CT评估TAK疾病活动度的敏感度为81%,特异度为74%<sup>[5]</sup>。

4. 动脉超声:主要用于颈动脉、椎动脉、四肢动脉、腹主动脉、肾动脉、髂动脉等血管检查,胸主动脉因受心脏搏动和肺内气体等影响无法有效显示。超声造影技术提升了血管彩色多普勒超声对血管壁炎症的评估效能,“通心粉”征是大血管炎特征性表现。无创的超声检查可适用于血管壁厚度变化的动态随访。

## 三、TAK诊断

### (一)分类标准

目前国际上TAK的诊断依据1990年美国风湿病学会制定的TAK分类标准及2022年美国风湿病学会/欧洲抗风湿病联盟联合制定的TAK分类标准(表1),前者包括:(1)发病年龄 $\leq 40$ 岁;(2)肢体间歇性跛行;(3)一侧或双侧肱动脉搏动减弱;(4)双上肢收缩压差 $> 10$  mmHg;(5)一侧或双侧锁骨下动脉或腹主动脉闻及杂音;(6)血管造影异常,发现主动脉一级分支或上下肢近端大动脉狭窄或闭塞,病变常为局灶或节段性,且除外由动脉硬化、纤维肌发育不良或类似原因所致,近年血管造影常由MRA、CTA等替代;以上6条中须满足3条及以上即诊断TAK。

### (二)鉴别诊断

1. 巨细胞动脉炎:该病与TAK同属于大血管性血管炎,但好发于老年人,男性稍多于女性,以单侧或双侧颞动脉炎症、颞部疼痛为主要特征,临床表现为头痛、突视力下降甚至失明、间歇性下颌运动障碍,巨细胞动脉炎亦可累及主动脉及主要分支。可疑巨细胞动脉炎患者,应行颞动脉活检明确诊断。但近年巨细胞动脉炎的研究显示,影像学包括动脉彩色多普勒超声或MRA具有与颞动脉活检同等的诊断价值<sup>[6]</sup>。

2. 慢性主动脉周围炎:主要表现为主动脉周围软组织异常增殖,而主动脉本身结构正常,增生的软组织可包绕周围脏器,影响脏器功能,如炎症组织包绕输尿管导致肾后性梗阻、肾盂积液、肾功能不全。关于慢性主动脉周围炎病因的最新研究发现,29%~59%的慢性主动脉周围炎为IgG<sub>4</sub>相关性疾病,外周血IgG<sub>4</sub>水平升高及病理发现IgG<sub>4</sub><sup>+</sup>浆细胞在主动脉周围增殖区浸润有助于明确IgG<sub>4</sub>相关性



表 1 2022 年美国风湿病学会/欧洲抗风湿病联盟联合制定  
的大动脉炎分类标准

条目	评分 (分)
准入条件	
诊断年龄≤60 岁	
影像学存在血管炎证据	
分类标准	
临床标准	
女性	1
血管炎引起的心绞痛或缺血性心脏疼痛	2
上肢和/或下肢运动障碍	2
动脉杂音	2
上肢动脉搏动减弱	2
颈动脉搏动减弱或触痛	2
双上肢收缩压差≥20 mmHg	1
影像学标准	
受累动脉数 <sup>a</sup>	
1 支	1
2 支	2
3 支及以上	3
对称动脉成对受累	1
腹主动脉伴肾动脉或肠系膜动脉受累	3

注:必须满足 2 条准入条件的同时,分类标准评分总分≥5 分者,诊断为大动脉炎;<sup>a</sup>为取最高分值;1 mmHg=0.133 kPa

疾病的诊断。

3. 其他免疫炎症性疾病伴发主动脉炎:白塞综合征、复发性多软骨炎、强直性脊柱炎、自身炎症性疾病等亦可伴发主动脉炎。

4. 先天性主动脉疾病:如肾动脉纤维肌发育不良多见于女性,肾动脉造影显示远端 2/3 及分支狭窄;先天性主动脉缩窄,多见于男性,血管杂音位置较高,限于心前区及背部,胸主动脉造影见特定部位(婴儿在主动脉峡部、成人在动脉导管相接处)狭窄。

5. 动脉粥样硬化:好发于 50 岁以上人群,有吸烟、高脂血症、高血压、糖尿病等高危因素,主动脉内膜形成动脉粥样斑块而导致主动脉管壁偏心性增厚,CTA 和血管造影有助于动脉粥样硬化的诊断。

6. 其他动脉疾病:梅毒、结核分枝杆菌、金黄色葡萄球菌、猪霍乱沙门菌等可导致感染性主动脉炎;血栓闭塞性脉管炎好发于吸烟的青年男性,以四肢表浅动脉闭塞导致指端坏疽为主要临床表现;结节性多动脉炎主要累及内脏中小动脉。

#### 四、TAK 的病情评估

##### (一) TAK 疾病活动度

美国国立卫生院制定的 Kerr 评分和印度风湿

病学血管炎学组制定的印度大动脉炎疾病活动度(ITAS 2010)评分常用于判断 TAK 疾病活动度。

1. Kerr 评分:包括(1)全身症状;(2)血管缺血症状与体征;(3)ESR 升高(≥20mm/1h);(4)血管造影阳性,目前可由 MRA、CTA、PET-CT、动脉彩色多普勒超声所替代;以上每项计 1 分,总分≥2 分为 TAK 活动。

2. ITAS 2010 评分:见表 2, ITAS 2010 评分总分≥2 分为 TAK 活动。在 ITAS 2010 评分基础上,增加急性期炎症指标[ESR 评分(ESR 21~39mm/1h 为 1 分,ESR 40~59mm/1h 为 2 分,ESR>60 mm/1h 为 3 分)或 CRP 评分(CRP 6~10 mg/dl 为 1 分,CRP 11~20 mg/dl 为 2 分,CRP>20 mg/dl 为 3 分)]为 ITAS.A 评分,ITAS.A 评分≥5 分为 TAK 活动<sup>[7]</sup>。

##### (二) TAK 疾病严重程度

TAK 疾病严重程度尚缺乏国际公认的评估标准,建议根据 TAK 血管狭窄程度和范围、缺血的临床表现及供血脏器功能综合评估 TAK 的疾病严重程度,为治疗方案的选择和制定提供依据。

#### 五、治疗原则和方案

##### (一) 治疗原则

1. 以风湿免疫科为主导的多学科协作诊疗,权衡疗效、安全性和费用,制定最优的治疗方案。

2. 早期诊断、全面评估、分层干预,根据患者 TAK 疾病活动度和疾病严重程度制定个体化治疗方案,实现临床缓解的达标治疗。

3. 在充分内科治疗控制血管炎症的情况下,权衡外科手术利弊,对部分 TAK 患者选择适宜的外科干预。

4. 重视 TAK 患者的宣传教育,充分告知治疗的获益和可能的不良事件,指导患者生活方式和自我监测,降低心血管事件风险及治疗相关副反应。

##### (二) 一般治疗

TAK 活动期建议患者休息、避免感染。对发病早期有上呼吸道、肺部或其他脏器感染者,应有效控制感染,对防止病情进展有一定意义,高度怀疑有结核者,应同时抗结核治疗。伴有高血压患者,应积极控制血压在 140/90 mmHg 以下,有双侧颈动脉严重狭窄者,可将降压目标值适当放宽至 150/100 mmHg,以保证脑供血。降压药物的选择详见《中国大动脉炎性肾动脉炎诊治多学科专家共识》<sup>[1]</sup>。

##### (三) 内科治疗

内科治疗分为 TAK 诱导缓解期、维持稳定期、



表 2 印度大动脉炎疾病活动度(ITAS 2010)评分标准<sup>a</sup>

条目	评分(分)
1. 全身症状:	
(1)乏力、体重下降(>2 kg)	1
(2)肌痛/关节痛/关节炎	1
(3)头痛	1
2. 腹部:	
严重腹痛	1
3. 泌尿生殖系统:	
流产	1
4. 肾脏:	
高血压:舒张压>90 mmHg	2
高血压:收缩压>140 mmHg	1
5. 神经系统:	
(1)卒中	2
(2)癫痫(非高血压性)	1
(3)晕厥	1
(4)眩晕/头晕	1
6. 心血管系统:	
(1)杂音:	2
①右颈动脉	1
②左颈动脉	1
③右锁骨下动脉	1
④左锁骨下动脉	1
⑤右肾动脉	1
⑥左肾动脉	1
(2)脉搏不对称	2
血压不对称	1
(3)新出现的脉搏消失:	2
①右颈动脉	1
②左颈动脉	1
③右锁骨下动脉	1
④左锁骨下动脉	1
⑤右肱动脉	1
⑥左肱动脉	1
⑦右桡动脉	1
⑧左桡动脉	1
⑨右股动脉	1
⑩左股动脉	1
⑪右腘动脉	1
⑫左腘动脉	1
⑬右胫后动脉	1
⑭左胫后动脉	1
⑮右足背动脉	1
⑯左足背动脉	1
(4)肢体运动障碍:	2
①上肢	1
②下肢	1
(5)颈动脉疼痛	2
(6)主动脉瓣关闭不全	1
(7)心肌梗死/心绞痛	1
(8)心脏病/心功能不全	1

注:<sup>a</sup>近3个月新出现的症状与体征;ITAS 2010≥2分或ITAS.A≥5分为TAK活动;ITAS.A为在ITAS 2010评分基础上,增加急性期炎症指标[红细胞沉降率(ESR)评分或C反应蛋白(CRP)评分;ESR评分,ESR 21~39 mm/h为1分,ESR 40~59 mm/h为2分,ESR>60 mm/h为3分;CRP评分,CRP 6~10 mg/dl为1分,CRP 11~20 mg/dl为2分,CRP>20 mg/dl为3分];1 mmHg=0.133 kPa

复发期和慢性进展期。

1. TAK 诱导缓解期:一般指初始治疗6个月后达到临床缓解。临床缓解需满足无全身症状,无新发或恶化的局部缺血表现,急性期炎症指标(ESR和CRP)恢复至正常范围内,无新发或恶化的影像学征象。

(1)糖皮质激素:初诊或治疗缓解后复发的活动期TAK患者需足量泼尼松或其等效剂量的激素治疗,起始口服剂量为 $0.8 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ ~ $1.0 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ ,持续治疗4~8周后逐渐减量,按每7~10天减10%的起始剂量或根据病情调整,24周达到10 mg/d口服,继续缓慢减至≤5 mg/d维持,少数病情持续缓解者可考虑停用。

(2)羟氯喹:每天口服200~400 mg,可能对减少复发有利。

(3)轻中型患者:需联合口服改善病情抗风湿药(DMARDs),如甲氨蝶呤7.5 mg/周~15 mg/周口服,来氟米特10 mg/d~20 mg/d口服,霉酚酸酯1.0 g/d~1.5 g/d(分2次)口服,硫唑嘌呤50 mg/d口服。

(4)重型患者:加强抗炎和免疫治疗,尽早实现临床缓解,保护重要脏器功能。在密切监测骨髓抑制、肝肾毒性等药物不良反应的情况下,DMARDs的口服剂量增至最大耐受剂量,如甲氨蝶呤15 mg/周~25 mg/周,来氟米特20 mg/d,霉酚酸酯1.0 g/d~2.0 g/d(分2次),硫唑嘌呤50 mg/d~100 mg/d,或者静脉滴注环磷酰胺每月1次 $0.5 \sim 0.75 \text{ g/m}^2$ 体表面积,累积剂量达6~8 g后续口服DMARDs维持。重型患者存在传统DMARDs禁忌时,可考虑生物制剂如IL-6受体阻滞剂托珠单抗,每月静脉滴注8 mg/kg,或单抗类TNF抑制剂,连续应用至少6个月,但目前生物制剂的疗程尚无循证医学证据<sup>[8]</sup>。部分重型患者可考虑小分子JAK激酶抑制剂治疗。

(5)TAK难治型患者:经过足疗程、足量治疗后仍不能达到临床缓解者为难治患者,应更换为另一种传统DMARDs或由传统DMARDs更换为生物制剂或由一种生物制剂更换为另一种生物制剂或更换为小分子JAK激酶抑制剂治疗。

2. TAK 维持稳定期:诱导缓解期后,在维持TAK持续缓解的前提下,糖皮质激素逐渐减量至最低维持量或停用,DMARDs逐渐减量至最低有效剂量,生物制剂逐渐延长使用时间间隔或更换为口服的DMARDs。

3. TAK 复发期:稳定期TAK患者再次出现疾

病活动,根据有无全身症状、局部缺血表现的程度、炎性指标升高等确定为小复发或大复发。小复发患者原治疗药物剂量增加;大复发患者予以糖皮质激素剂量加至标准剂量,联合原有 DMARDs 或更换为另一种 DMARDs 或生物制剂。

4. 其他内科治疗:抗血小板、抗凝不作为常规治疗,根据 TAK 患者是否存在高风险脏器缺血并发症或心血管疾病如急性冠状动脉综合征、急性心肌梗死、卒中等酌情选择。

#### (四)外科治疗

1. 紧急手术指征:危及生命的极危重症 TAK 患者,如急性 Stanford A 型主动脉夹层、主动脉瘤濒临破裂、急性冠状动脉综合征或急性心肌梗死等,可紧急进行外科手术以挽救患者生命。

2. 择期手术指征:在积极、充分的内科治疗控制 TAK 活动和血管炎症后,仍需通过外科干预进一步保护脏器功能、改善预后的情况下,考虑择期外科手术,包括:(1)单侧或双侧肾动脉狭窄,经内科治疗后,三联以上降压药物治疗血压仍高于 150/100 mmHg 或肾脏短期内进行性缩小或肾小球滤过率进行性下降,可考虑经皮肾动脉球囊扩张术、肾动脉搭桥术、自体肾移植等;(2)升主动脉增宽超过 50 mm,伴或不伴主动脉瓣重度关闭不全,且有心功能恶化征象时,应考虑升主动脉置换术或升主动脉联合瓣膜置换术;(3)其他如颈动脉扩张术、颈动脉搭桥术等治疗重度颈动脉狭窄,胸腹主动脉支架植入或置换术治疗胸腹主动脉夹层或动脉瘤等<sup>[9]</sup>。

#### 六、预后

TAK 预后较好,慢性病程中,受累血管由于侧支循环形成丰富,患者长期生存率高,大多数患者可参加轻度工作<sup>[10]</sup>。预后主要取决于高血压程度及脑、心、肾等重要脏器功能的保有程度,糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗能明显改善患者预后。患者主要死亡原因为脑梗死或脑出血、心力衰竭和肾衰竭等。

### 诊疗要点

1. TAK 的诊断依据 1990 年美国风湿病学会制定的 TAK 分类标准或 2022 年美国风湿病学会/欧洲抗风湿病联盟联合制定的 TAK 分类标准,强调诊断年龄≤60 岁及影像学证实的血管炎为 TAK 诊断的准入标准。

2. 评估 TAK 疾病活动度对制定合理的治疗方

案和预测预后具有重要价值,TAK 疾病活动度评估目前主要依据美国国立卫生院制定的 Kerr 评分和印度风湿病学会血管炎学组制定的 ITAS 2010 评分。

3. 强调 TAK 以风湿免疫科治疗为主导的多学科诊疗。药物治疗以糖皮质激素联合免疫抑制剂如环磷酰胺、甲氨蝶呤、来氟米特、霉酚酸酯等为主,重型和难治型患者可选择生物制剂如 IL-6 受体阻滞剂或 TNF 抑制剂或小分子 JAK 激酶抑制剂。

执笔:马莉莉

诊疗规范撰写组名单(按姓氏汉语拼音排序):白玛央金(西藏自治区人民医院风湿免疫科);曹恒(浙江大学医学院附属第一医院风湿免疫科);柴克霞(青海大学附属医院风湿免疫科);陈竹(中国科学技术大学附属第一医院风湿免疫科);池淑红(宁夏医科大学总医院风湿免疫科);达展云(南通大学附属医院风湿免疫科);戴冽(中山大学孙逸仙纪念医院风湿免疫科);戴生明(上海交通大学附属第六人民医院风湿免疫科);丁峰(山东大学齐鲁医院风湿科);董凌莉(华中科技大学同济医学院同济医院风湿免疫科);杜戎(华中科技大学同济医学院协和医院风湿免疫科);段利华(江西省人民医院风湿免疫科);段新旺(南昌大学第二附属医院风湿免疫科);樊萍(西安交通大学第一附属医院风湿免疫科);冯学兵(南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科);高洁(海军军医大学第一附属医院风湿免疫科);高晋芳(山西医学科学院山西白求恩医院风湿免疫科);耿研(北京大学第一医院风湿免疫科);古洁若(中山大学附属第三医院风湿免疫科);郭江涛(宁夏回族自治区人民医院风湿免疫科);何菁(北京大学人民医院风湿免疫科);何岚(西安交通大学第一附属医院风湿免疫科);黄慈波(深圳大学华南医院风湿免疫科);黄烽(解放军总医院第一医学中心风湿免疫科);黄文辉(广州医科大学附属第二医院风湿免疫科);黄新翔(广西壮族自治区人民医院风湿免疫科);黄艳艳(海南省人民医院风湿免疫科);姜德训(解放军总医院第七医学中心风湿免疫科);姜林娣(复旦大学附属中山医院风湿免疫科);姜振宇(吉林大学第一医院风湿免疫科);靳洪涛(河北医科大学第二医院风湿免疫科);李彩凤(国家儿童医学中心首都医科大学附属北京儿童医院风湿科);李芬(中南大学湘雅二医院风湿免疫科);李娟(南方医科大学南方医院风湿病诊疗中心);李龙(贵州医科大学附属医院风湿免疫科);李梦涛(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);李芹(云南省第一人民医院风湿免疫科);李懿莎(中南大学湘雅医院风湿免疫科 湖南省风湿免疫病临床医学研究中心);厉小梅(中国科学技术大学附属第一医院风湿免疫科);栗占国(北京大学人民医院风湿免疫科);林禾(福建省立医院风湿免疫科);林金盈(广西壮族自治区人民医院风湿免疫科);林进(浙江大学医学院附属第一医院风湿免疫科);林书典(海南省人民医院风湿免疫科);林志国(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免



疫科);林智明(中山大学附属第三医院风湿免疫科);刘冬舟(深圳市人民医院风湿免疫科);刘升云(郑州大学第一附属医院风湿免疫科);刘晓霞(贵州医科大学附属医院风湿免疫科);刘燕鹰(首都医科大学附属北京友谊医院风湿免疫科);刘毅(四川大学华西医院风湿免疫科);刘重阳(重庆医科大学附属第三医院风湿免疫科);鲁静(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科);路跃武(首都医科大学附属北京朝阳医院风湿免疫科);马丽(中日友好医院风湿免疫科);马莉莉(复旦大学附属中山医院风湿免疫科);米克拉依·曼苏尔(新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科);莫颖倩(中山大学孙逸仙纪念医院风湿免疫科);潘歆(石河子大学医学院第一附属医院血液风湿科);戚务芳(天津市第一中心医院风湿免疫科);青玉凤(川北医学院附属医院风湿免疫科);沈海丽(兰州大学第二医院风湿免疫科);沈敏(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);沈南(上海交通大学医学院附属仁济医院风湿科);石柱秀(厦门大学附属第一医院风湿免疫科);史晓飞(河南科技大学临床医学院 河南科技大学第一附属医院风湿免疫科);帅宗文(安徽医科大学附属第一医院风湿免疫科);宋立军(山东大学齐鲁医院风湿科);苏娟(青海大学附属医院风湿免疫科);苏茵(北京大学人民医院风湿免疫科);孙红胜(山东第一医科大学附属省立医院风湿免疫科);田新平(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);王彩虹(山西医科大学第二医院风湿免疫科);王丹丹(南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科);王辉(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科);王静(云南省第一人民医院风湿免疫科);王立(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);王丽萍(兰州大学第二医院风湿免疫科);王培(河南省人民医院风湿免疫科);王迁(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);王婧(南京医科大学第一附属医院风湿免疫科);王晓冰(温州医科大学附属第一医院风湿免疫科);王燕(石河子大学医学院第一附属医院血液风湿科);王永福(内蒙古科技大学包头医学院第一附属医院风湿免疫科);王友莲(江西省人民医院风湿免疫科);王玉华(首都医科大学附属北京世纪坛医院风湿免疫科);王昱(北京大学第一医院风湿免疫科);王悦(天津医科大学第二医院风湿免疫科);王志强(联勤保障部队第九八〇医院风湿免疫科);魏蔚(天津医科大学总医院风湿免疫科);吴歆(海军军医大学长征医院风湿免疫科);吴振彪(空军军医大学第一附属医院临床免疫科);武丽君(新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科);夏丽萍(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科);向阳(湖北民族大学医学部风湿病发生与干预湖北省重点实验室);肖会(安徽医科大学第一附属医院风湿免疫科);谢希(中南大学湘雅二医院风湿免疫科);徐沪济(海军军医大学长征医院风湿免疫科);徐健(昆明医科大学第一附属医院风湿免疫科);薛愉(复旦大学附属华山医院风湿免疫科);严青(福建省立医院风湿免疫科);杨程德(上海交通大学医学院

附属瑞金医院风湿免疫科);杨静(绵阳市中心医院风湿免疫科);杨念生(中山大学附属第一医院风湿免疫科);杨婷(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科);叶霜(上海交通大学医学院附属仁济医院风湿科);曾小峰(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);张凤肖(河北省人民医院风湿免疫科);张奉春(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);张辉(中山大学附属第一医院风湿免疫科);张江林(解放军总医院第一医学中心风湿免疫科);张莉芸(山西医学科学院山西白求恩医院风湿免疫科);张缪佳(南京医科大学第一附属医院风湿免疫科);张娜(天津医科大学总医院风湿免疫科);张文(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);张晓(广东省人民医院风湿免疫科);张烜(北京医院风湿免疫科 国家老年医学中心 中国医学科学院临床免疫中心);张学武(北京大学人民医院风湿免疫科);张志毅(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科);张卓莉(北京大学第一医院风湿免疫科);赵东宝(海军军医大学第一附属医院风湿免疫科);赵久良(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);赵丽珂(北京医院风湿免疫科 国家老年医学中心 中国医学科学院老年医学研究院);赵令(吉林大学第一医院风湿免疫科);赵岩(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);赵彦萍(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科);赵毅(四川大学华西医院风湿免疫科);郑朝晖(空军军医大学西京医院临床免疫科);郑文洁(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);周京国(成都医学院第一附属医院风湿免疫科);朱小春(温州医科大学附属第一医院风湿免疫科);朱小霞(复旦大学附属华山医院风湿免疫科);邹和建(复旦大学附属华山医院风湿免疫科);邹庆华(陆军军医大学第一附属医院风湿免疫科);左晓霞(中南大学湘雅医院风湿免疫科 湖南省风湿免疫病临床医学研究中心)

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

## 参 考 文 献

- [1] 大动脉炎性肾动脉炎诊治多学科共识专家组. 中国大动脉炎性肾动脉炎诊治多学科专家共识[J]. 中华风湿病学杂志, 2019, 23(9): 581-587. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-7480.2019.09.002.
- [2] Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis[J]. Ann Rheum Dis, 2020, 79(1): 19-30. DOI:10.1136/annrheumdis-2019-215672.
- [3] Choy EH, De Benedetti F, Takeuchi T, et al. Translating IL-6 biology into effective treatments[J]. Nat Rev Rheumatol, 2020, 16(6): 335-345. DOI: 10.1038/s41584-020-0419-z.
- [4] Ying Sun, Xiufang Kong, Xiaomeng Cui, et al. The value of interleukin-6 in predicting disease relapse for Takayasu arteritis during 2-year follow-up[J]. Clin Rheumatol, 2020, 39(11):3417-3425. DOI:10.1007/s10067-020-05066-8.
- [5] Barra L, Kanji T, Malette J, et al. Imaging modalities for the

diagnosis and disease activity assessment of Takayasu's arteritis: a systematic review and meta-analysis[J]. Autoimmun Rev, 2018, 17(2): 175-187. DOI: 10.1016/j.autrev.2017.11.021.

[6] Monti S, Águeda AF, Luqmani RA, et al. Systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis: focus on giant cell arteritis[J]. RMD Open, 2019, 5(2): e001003. DOI: 10.1136/rmdopen-2019-001003.

[7] Misra R, Danda D, Rajappa SM, et al. Development and initial validation of the Indian Takayasu Clinical Activity Score (ITAS2010) [J]. Rheumatology (Oxford), 2013, 52(10):1795-1801. DOI:10.1093/rheumatology/ket128.

[8] Barra L, Yang G, Pagnoux C, et al. Non-glucocorticoid drugs for the treatment of Takayasu's arteritis: a systematic review and meta-analysis[J]. Autoimmun Rev, 2018, 17(7):683-693. DOI:10.1016/j.autrev.2018.01.019.

[9] Czerny M, Schmidli J, Adler S, et al. Current options and recommendations for the treatment of thoracic aortic pathologies involving the aortic arch: an expert consensus document of the European Association for Cardio-Thoracic surgery (EACTS) and the European Society for Vascular Surgery (ESVS)[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2019, 55(1):133-162. DOI:10.1093/ejcts/ezy313.

[10] Yang L, Zhang H, Jiang X, et al. Clinical manifestations and longterm outcome for patients with Takayasu arteritis in China[J]. J Rheumatol, 2014, 41(12): 2439-2446. DOI: 10.3899/jrheum.140664.

· 读者 · 作者 · 编者 ·

### 新闻报道中的部分禁用词

1. 对有身体残疾的人士不使用“残废人”“瞎子”“聋子”“傻子”“弱智”等蔑称,而应使用“残疾人”“盲人”“聋人”“智力障碍者”等词语。
2. 报道各种事实特别是产品、商品时不使用“最佳”“最好”“最著名”等具有强烈评价色彩的词语。
3. 医药报道中不得含有“疗效最佳”“根治”“安全预防”“安全无副作用”等词语,药品报道中不得含有“药到病除”“无效退款”“保险公司保险”“最新技术”“最先进制法”“药之王”“国家级新药”等词语。
4. 对各民族,不得使用旧社会流传的带有污蔑性的称呼。不能使用“回回”“蛮子”等,而应使用“回族”等。也不能随意使用简称,如“蒙古族”不能简称为“蒙族”,“维吾尔族”不能简称为“维族”等。
5. “穆斯林”是伊斯兰教信徒的通称,不能把宗教和民族混为一谈。不能说“回族就是伊斯兰教”“伊斯兰教就是回族”。报道中遇到“阿拉伯人”等提法,不要改称“穆斯林”。
6. 香港、澳门是中国的特别行政区,台湾是中国的—个省。在任何文字、地图、图表中都要特别注意不要将其称作“国家”。尤其是多个国家和地区名称连用时,应格外注意不要漏写“国家(和地区)”字样。不得将海峡两岸和香港并称为“两岸三地”。
7. “台湾”与“祖国大陆”或“大陆”为对应概念,“香港、澳门”与“内地”为对应概念,不得弄混。不得将台湾、香港、澳门与中国并列提及,如“中台”“中港”“中澳”等。可以使用“内地与香港”“大陆与台湾”或“京港”“沪港”“闽台”等。

[摘编自《编辑学报》2011,23(4):334]

### 《中华内科杂志》微信订阅方式

为方便广大读者,我刊微信平台目前已经开通了订阅杂志服务,您可以通过微信扫描右侧二维码直接订阅,或先关注我刊微信(微信号“zhnkzz”),进入“会员社区”,然后点击“订阅杂志”完成订阅。若您购买过程中遇到问题,点击“客服”即可与我们联系,或者点击“商品详情”联系我们。



微信扫码二维码  
即可购买