目 录

PU-1058 4 例肉芽肿性血管炎的护理----------刘丹,肖纯玥,董茂娇等 1
PU-1059 31 例多发性大动脉炎的临床分析与护理 ---------- 唐雪 1
PU-1060 酷似白塞病的淋巴瘤 8 例分析并文献复习 ----------姚海红,李玉慧,高平等 1
PU-1061 CAPD 联合免疫抑制剂治疗 ANCA 相关性小血管炎并肾衰竭回顾性研究 -------王建文,张浩,刘骏等 2
PU-1062 儿童多发性大动脉炎 82 例临床分析 ----------殷志萍,朴玉蓉,李彩凤 2
PU-1063 儿童贝赫切特病患者临床分析及血清 IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α水平的变化
及临床意义 ---------- 孙巾慧,李彩凤 3
PU-1064 130 例以肾脏和肺脏损害为主的 ANCA 相关性血管炎临床特点分析--------张冬梅,王玮玮,魏艳萍等 4
PU-1065 21 例白塞病合并颅内静脉窦血栓临床分析 ----------史婧,黄新翔,李国华等 4
PU-1066 英夫利昔治疗肠白塞病患者的长期疗效以及预后因素分析 ---------- 邹峻,管剑龙 5
PU-1067 妥布霉素地塞米松眼膏治疗贝赫切特综合征外阴溃疡的疗效 ----------贾旭强,王丽萍,孙丽芸 5
PU-1068 大动脉炎合并心脏损害患者的临床特点分析 ----------李宏超,李菁,杨云娇等 6
PU-1069 86 例不同首发症状的白塞病临床分析 ----------刘涛,姜振宇,赵令等 6
PU-1070 不同方案治疗 ANCA 相关血管炎的疗效比较 ---------- 冯国徵 7
PU-1071 一例白塞病患者临床护理体会 ---------- 宋婷 7
PU-1072 ANCA 相关性血管炎垂体受累 1 例并文献复习 ---------- 李春蕾 8
PU-1073 不同年龄川崎病患儿临床特征分析 ----------石连杰,李建红,胡凡磊等 8
PU-1074 78 例老年原发性 ANCA 相关性血管炎患者临床及病理特点 ----------卢雪红,李志芸,刘树军 9
PU-1075 Proteinase 3 and Myeloperoxidase ANCA-Associated Systemic Vasculitis
with Renal Involvement ---------- 杨柯菁,魏蔚 9
PU-1076 托珠单抗治疗大动脉炎一例 ---------- 史玉泉,戚务芳 10
PU-1077 肉芽肿性多血管炎合并腹腔大出血一例 ---------- 张警丰 10
PU-1078 白塞病合并肺高压 25 例临床分析 ----------钟华,郑文洁,方理刚等 11
PU-1079 显微镜下多血管炎合并喉癌一例 ----------黄琴,任昊,杨敏 11
PU-1080 婴儿期起病的多发性大动脉炎 1 例治疗及随访 ---------- 刘海梅,吴学勤,孙利 等 12
PU-1081 英夫利昔单抗治疗重症白塞病致严重肺部病变 3 例并文献复习 ---------- 田敏 12
PU-1082 白细胞破碎性血管炎 1 例并文献复习 ---------- 翟国丽 13
PU-1083 大动脉炎患者妊娠结局与管理 ----------樊勇,郝燕捷,张卓莉 13
PU-1084 大血管性血管炎的研究和诊治进展
及西京医院 337 例患者临床研究结果的启示----------朱平,韩青,冷南等 13
PU-1085 139 例白塞病临床分析----------陈战瑞,赵铖,符发娜 14
PU-1086 白塞病和并强直性脊柱炎一例并文献复习 ---------- 陈晗,林星 15
PU-1087 黑血序列诊断静脉窦炎 4 例临床分析 ----------孔芳,赵义,黄旭等 15
PU-1088 恶性肿瘤模拟血管炎一例报告 ----------柏林,唐梅,杨茹等 16
PU-1089 过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞、 Th2 细胞
及其相关细胞因子变化的研究 ---------- 王丽峰,封其华 16
PU-1090 过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞与 Th2 细胞相互关系及其生物学意义 --------- 王丽峰,封其华 17
PU-1091 98 例儿童紫癜性肾炎的临床表现与肾脏病理分析 ----------封其华,王倩汇,宋晓翔 17
PU-1092 误诊为先天性心脏病的心血管白塞氏病 1 例报告并文献复习 ----------王明霞,何善智,丁菱 18

PU-1093 48 例白塞病主动脉瓣返流患者术后并发症相关性研究 ---------- 蔡剑飞,管剑龙 18
PU-1094 血清尿酸水平升高可作为白塞病升主动脉扩张相关标志 ---------- 蔡剑飞,管剑龙 19
PU-1095 早期使用依那西普可降低白塞病相关动脉瘤直径 ---------- 蔡剑飞,管剑龙 19
PU-1096 白塞病患者 274 例超声心动图分析---------- 鲍华芳,管剑龙 20
PU-1097 雅美罗治疗多发性大动脉炎的疗效分析 ----------陈哲,刘敏,李菁等 20
PU-1098 多发性大动脉炎肾脏受累的临床特点分析 ----------陈哲,李菁,李梦涛等 21
PU-1099 应用高通量蛋白芯片技术筛选白塞病血清标志物的研究 ----------胡朝军,潘建波,宋光等 21
PU-1100 MPO-ANCA 相关性血管炎中性粒细胞 CD55 及 MPO 表达的变化和意义----周香莲,帅宗文,李霖等 22
PU-1101 白塞病并发腔静脉血栓 6 例 ----------郭强,卢学超,周桢源等 23
PU-1102 白塞病病因学及生物制剂治疗研究进展 ---------- 沈斯瑶 23
PU-1103 IL12B 的基因易感位点与中国汉族人群的大动脉炎有关---------- 温晓婷,陈思,李萍 等 24
PU-1104 降钙素原在 ANCA 相关血管炎中表达的回顾性分析 ---------- 芦春,刘毅 24
PU-1105 显微镜下多动脉炎临床特点及其死亡危险因素分析 ---------- 邹峻,管剑龙 25
PU-1106 干扰素α2a 治疗难治性复发性白塞病葡萄膜炎的临床研究 ----------郑文洁,史婧,周佳鑫等 25
PU-1107 应用高通量蛋白芯片技术筛选大动脉炎血清自身抗体的研究 ----------温晓婷,胡朝军,宋光等 26
PU-1108 结核感染相关白塞病 23 例 ---------- 张路路,武丽君 26
PU-1109 新疆地区汉维两民族 146 例白塞病的临床特点分析---------- 张路路,武丽君 27
PU-1110 HLA-B/MICA 的单核苷酸多态性与中国汉族人群大动脉炎的相关性研究 --------温晓婷,陈思,李静等 27
PU-1111 过敏性紫癜合并低补体血症患儿的临床观察研究 ----------叶晓华,郑雯洁,杨青 28
PU-1112 Characteriatics of ocular and intestinal Behcet’s disease
in China and the expression of Th17/Treg cell cytokines---------- 申艳,管剑龙 28
PU-1113 环境因素在白塞病发病机制中的研究进展 ---------- 鲍华芳,管剑龙 29
PU-1114 白塞病忽视三级预防致疾病进展累及中枢神经一例并相关文献复习. ---------- 陈永,管剑龙 29
PU-1115 二甲双胍干预白塞病的前瞻性临床研究 ---------- 陈永,管剑龙 30
PU-1116 类风湿性关节炎合并白塞病一例 ---------- 陈永,管剑龙 30
PU-1117 微小核糖核酸在白塞病发病中的作用及其潜在临床价值 ---------- 叶京芬,管剑龙 30
PU-1118 肉芽肿性多血管炎合并骨纤维骨纤维异常增殖症 1 例 ----------赵嘉英,刘爱学,刘建等 31
PU-1119 原发性中枢神经系统血管炎在影像学中的表现 ---------- 晁雅静,武丽君 31
PU-1120 以面瘫为首发症状的肉芽肿性血管炎 1 例报道 ---------- 周爱红,李芳 32
PU-1121 协同护理模式对白塞病患者皮肤黏膜损伤的护理 ---------- 张楠,张莉 32
PU-1122 乙肝病毒相关血管炎一例 ---------- 古丽仙·艾尔肯 33

PU-1058

4 例肉芽肿性血管炎的护理

刘丹 肖纯玥 董茂娇 黄兰
绵阳市中心医院 621000

在对 4 例肉芽肿性血管炎患者经过治疗及护理护理中，通过严密观察免药物不良反应，做好心理护理，及时满足患者的需要，并加强并发症的观察与护理，做好消毒隔离预防感染，全部患者均于症状缓解、病情稳定后出院。

PU-1059

31 例多发性大动脉炎的临床分析与护理

唐雪
首都医科大学附属北京安贞医院 100029

目的 探讨 31 例多发性大动脉炎患者的临床症状和护理。
方法 2013 年 8 月至 2015 年 8 月，我科共收治多发性大动脉炎患者 31 例，回顾性分析 31 例多发性大动脉炎患者的临床症状和护理。
结果 大动脉炎患者主要表现为全身症状和缺血症状。患者的主要症状以双上肢血压不等（包括单侧或双侧血压测不出）、头痛头晕、无脉或脉搏减弱、乏力、高血压多见。同时，大动脉炎是一种，病程较长，容易使患者产生焦虑、抑郁的心理，而病情的反复发作，家庭经济负担加重，更使患者产生不良心理状态。
结论 大动脉炎病情复杂、危险性大、治疗难度高。根据患者病情，正确监测患者生命体征，专科病情观察，做好症状护理、特殊用药的护理及心理护理十分重要。

PU-1060

酷似白塞病的淋巴瘤 8 例分析并文献复习

姚海红[1] 李玉慧[1] 高平[2] 刘芳芳[3] 刘栩[1] 安媛[1] 贾园[1] 苏茵[1] 栗占国[1]
1.北京大学人民医院风湿科
2.北京大学人民医院核医学科
3.北京大学人民医院病理科

目的 探讨酷似白塞病的淋巴瘤患者的临床及实验室特点，为临床鉴别诊断提供参考。
方法 回顾性分析 2015 年我院收治的 2 例酷似白塞病的淋巴瘤患者，并以“白塞病”与“淋巴瘤”为检索词，通过中文文献库万方、维普、中国知网数据库，以“Behcet's disease”与“lymphoma”为检索词在 PubMed 数据库中进行检索，筛选出误诊为白塞病的淋巴瘤个案报道，与本院 2015 年收治的 2 例患者进行汇总分析，总结上述病例的临床及实验室检查特点，使用白塞病最新的国际评分标准（ICBD）进行评分。
结果 研究共纳入 8 例患者， 6 例为非霍奇金淋巴瘤。8 例患者中男性 4 例（50%），女性 4 例（50%），中位年龄 51.8 岁（19~70），自发病到确诊为淋巴瘤的中位时间为 7.5 个月（1~36 月）。临床表现方面，87.5%有口腔溃疡，其中 2 例溃疡位于上颚。75%有外阴溃疡，所有患者均存在皮肤病变，表现为痤疮或者脓疱疹，50%发生眼炎，25%针刺试验阳性。87.5%有发热，发热特点方面，85.7%为中高热，57.1%为高热，1 例为低热（38℃），发热热型未详细描述，我院报道的两例患者均为弛张高热。57.1%出现白细胞降低， 57.1%存在淋巴细胞减低。淋巴瘤病理类型方面 75%（6 例）

为非霍奇金淋巴瘤，1 例为淋巴瘤但病理类型在病例报道中未详细说明，1 例为皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤。上述患者均符合 2014 白塞病国际评分标准，分值为 4~8 分，平均（5.75±1.49）分。患者最长生存期为 3 年，最短为 1 个月，平均 8（1~36）月。

结论 淋巴瘤表现多样，可模拟白塞病起病，出现皮肤及黏膜表现。对于疑似白塞病的患者，中高度发热、不典型部位粘膜溃疡、外周血白细胞及淋巴细胞减少应警惕淋巴瘤。

PU-1061

CAPD 联合免疫抑制剂治疗 ANCA 相关性小血管炎并肾衰竭回顾性研究

王建文 张浩 刘骏 易斌 张柯 刘纪实 孙剑 桂明
中南大学湘雅三医院 410013

目的 分析抗中性粒细胞抗体(ANCA)相关性血管炎(AAV)伴肾脏损害患者临床特征，回顾性分析腹膜透析联合免疫抑制剂治疗 ANCA 相关性血管炎并肾衰竭的临床疗效。

方法 选取 2005 年 1 月至 2015 年 1 月我院 20 例临床确诊的 ANCA 相关性血管炎并肾衰竭的患者，分析其临床特点，选择腹膜透析作为替代治疗手段，联合激素及免疫抑制剂综合治疗。

结果 本组患者显微镜下多血管炎(MPA)15 例,韦格纳肉芽肿(WG)3 例，变应性肉芽肿性血管炎（CCS）2 例。本组患者表现为多器官受累，其中肾脏为最常见累及器官，表现为镜下血尿 10 例，蛋白尿 16 例。急进性肾小球肾炎 3 例，急性肾衰竭 5 例，慢性肾衰竭 12 例。全组患者 P-ANCA/MPO 阳性 14 例, 其中 GBM 阳性 3 例阳性，C-ANCA/PR3 阳性 6 例。本组患者自发病至肾衰竭平均时间为 23±19 月，自肾衰竭至开始腹膜透析平均时间为 7±5 月。CAPD 联合激素及免疫抑制治疗后，5 例 ANCA 转为阴性，GBM3 例转为阴性。肾功能保持稳定，疾病活动指标 ESR、CRP 有效控制，营养指标相关指标 HB、ALB 明显提高。BAVS 评分显著下降。腹膜透析持续平均时间为 63±23 月（6-96 月），其间 5 例转为血液透析，3 例转为肾移植。其 1 年、3 年及 5 年生存率分别为 95%、90%、80%。死亡 4 例，感染、肺栓塞、上消化道出血及心衰为该组死亡病例的原因。

结论 AAV 临床表现多样,肾脏是最常见的受累器官。ANCA 相关性血管炎出现肾衰竭预后不良，CAPD 联合免疫抑制剂及小剂量激素有较好疗效，可提高其生存率，并发症与长期应用激素及免疫抑制相关。

PU-1062

儿童多发性大动脉炎 82 例临床分析

殷志萍 朴玉蓉 李彩凤
首都医科大学附属北京儿童医院 100045

目的 总结分析儿童多发性大动脉炎（Takayasu arteritis，TA）的临床特点，提高临床医师对该病的诊治水平。

方法 选取 2003 年 1 月至 2015 年 12 月北京儿童医院确诊的 TA 患儿 82 例，回顾性分析其临床资料，包括起病情况、临床表现、血管受累情况、实验室检查及治疗。

结果 1.临床特征：本组共 82 例，男女比例为 1:1.92，最小起病年龄为 3 月，最大为 15 岁，以青春期最为多见（占 61%）。TA 早期表现为发热（68.9%）、乏力（42.6%）、头痛（30.4%）等非特异性炎症反应。异常体征包括高血压（62.1%）、脉搏减弱或无脉（52.0%）、血管杂音（42.6%）等。2.实验室检查： TA 发病早期，绝大多数患儿存在血沉增快（81.7%），CRP 增高（63.4%），76.8%的

患儿血小板增高，最高可达 1135×109/L。3.血管受累情况：TA 患者最常受累的动脉为腹主动脉（73.17%），其次为右肾动脉（60.9%）。根据 Lupi-Herrea 分类法以广泛型最多见(60.9%)。血管病变以狭窄最为多见，其次为血管闭塞。4.治疗：所有患儿均给予激素联合免疫抑制剂，首选泼尼松联合甲氨蝶呤（MTX），MTX 疗效欠佳者可换用其他免疫抑制剂，病情严重者予环磷酰胺（CTX）冲击治疗，同时联用甲泼尼龙或丙种球蛋白冲击治疗。6 例难治性患儿在应用激素联合免疫抑制剂的基础上，加用生物制剂治疗。9 例血管严重狭窄的患儿于外科行血管内介入治疗，其中 3 例发生再狭窄。
结论 TA 好发于青春期女孩，起病时多表现为发热、乏力、头晕头痛等非特异性症状；可伴有高血压、脉搏减弱或无脉、血管杂音等体征。多数患儿可有血沉及 CRP 等炎性指标的升高。根据 Lupi-Herrea 分类法以广泛型最多见，血管病变以狭窄最为多见，其次为血管闭塞。TA 的治疗主要为激素联合免疫抑制剂。难治性 TA 患儿可选择生物制剂治疗。

PU-1063

儿童贝赫切特病患者临床分析
及血清 IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α 水平的变化及临床意义

孙巾慧 李彩凤
首都医科大学附属北京儿童医院 100045

目的 通过对贝赫切特病（Behcet's Disease，BD）临床分析及血清细胞因子水平变化研究，提高儿科医师的诊疗水平，并初步探讨细胞因子在 BD 发病中的可能作用及临床意义。
方法 回顾性分析 2013 年 10 月至 2016 年 2 月北京儿童医院收治的 22 例 BD 患儿的起病情况、临床表现及辅助检查，总结其临床特点，并对其治疗及门诊随访情况进行分析，评估的疗效 BD 及转归。用酶联免疫吸附法（enzyme-linked immunosorbent assay,ELISA）测定 BD 患者及正常对照组血清 IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α 的水平，并分析 BD 患者血清各细胞因子水平与 ESR、CRP、WBC、血清铁蛋白（serum ferritin ,SF）、疾病活动度评分等疾病活动性指标的相关性。
结果 1.本组 22 例 BD 患儿中男 14 例，女 8 例，男女比例 1.75:1；起病年龄 2 岁至 12 岁，平均年龄 7.8 岁。口腔溃疡为最常见的首发症状。本组 22 例患儿均有反复发作的口腔溃疡/生殖器溃疡，81.8%的患儿有发热症状，50.0%有消化道症状，31.8%有皮疹，眼部损害及血管炎表现较少见。72.7%患儿 ESR 升高，90.9%患儿 CRP 升高。22 例患儿有 17 例应用糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗，3 例应用激素联用免疫抑制剂和生物制剂治疗，2 例应用激素联用非甾体类抗炎药治疗。大部分患儿经规律治疗，可达到病情缓解。2.本组 BD 患儿治疗前血清 IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α 水平明显升高，治疗后血清各细胞因子水平明显下降，且血清 IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α 水平与 BD 疾病活动性指标血沉、C 反应蛋白水平呈正相关，其中与血沉呈显著正相关。
结论 BD 是一种儿童罕见疾病，以复发性口腔溃疡/生殖器溃疡、发热、消化道症状为主要表现，多脏器功能受累常见，严重并发症可危及生命；糖皮质激素联合免疫抑制剂是治疗 BD 的首选方法，疗效和转归均较好。IL-1β、IL-8、IL-18、TNF-α 可能参与 BD 的发病，并且有可能作为潜在的评估 BD 疾病活动度的指标。

PU-1064

130 例以肾脏和肺脏损害为主的 ANCA 相关性血管炎临床特点分析

张冬梅 王玮玮 魏艳萍 王萍萍
吉林大学第二医院 肾风湿科 130000

目的 分类探讨 ANCA 相关性血管炎肺脏及肾脏损害的临床特点以及肾脏病理特征，为 ANCA 相关性血管炎的诊断及治疗提供依据。
方法 收集吉林大学第二临床医院 2010 年 1 月至 2015 年 12 月的全部住院病历，查找出 130 名诊断为 ANCA 相关性血管炎患者，将其分为 2 组，即 MPO-ANCA 阳性组和 PR3-ANCA 阳性组，比较两组资料，应用统计学方法对所有结果进行数据分析。
结果 MPO-ANCA 阳性组 105 例，患者平均年龄为 62.76±12.80 岁。PR3-ANCA 阳性组 25 例，患者平均年龄为 53.04±14.72 岁。两组的患病年龄不同（P<0.05）。AAV 患者累及脏器以肺脏和肾脏最为多见。以肺脏表现为首发症状者，MPO-ANCA 阳性组患者较 PR3-ANCA 阳性组多见，其差异具有统计学意义（P<0.05）。肺间质性病变 MPO-ANCA 阳性组较 PR3-ANCA 阳性组患者发生率高，差异具有统计学意义（P<0.05）。AAV 患者中共 102 例行肺部 CT 检查，96 例肺部异常， MPO-ANCA 阳性组胸腔积液发生率少于 PR3-ANCA 阳性组，差异具有统计学意义（P<0.05）。单纯肾脏损伤组血红蛋白明显低于单纯肺损伤组，而白细胞计数单纯肺损伤组较单纯肾损害组高，差异有统计学意义。AAV 患者中肺间质病变不伴血肌酐升高者 25 例，肾功能损害不伴肺间质性病变者 79 例其中肺间质病变不伴血肌酐升高者血红蛋白含量明显高于肾功能损害不伴肺间质病变组，且肾损害不伴肺间质病变者补体明显降低，差异具有统计学意义。肺间质病变不伴血肌酐升高组 MPO-ANCA 阳性多见，而肾功能损害不伴肺间质病变组则为 PR3-ANCA 阳性多见，差异具有统计学意义。病理资料显示肾活检免疫荧光无补体沉积者 24 例，伴补体沉积者 10 例。比较伴补体沉积者及无补体沉积者各项化验指标区别，其中免疫荧光无补体沉积组患者的外周血白细胞平均计数高于伴补体沉积组，差异具有统计学意义。在肾脏病理比较中，无补体沉积组正常肾小球数目多于伴补体沉积组，差异具有统计学意义。
结论 AAV 主要以中老年多见，MPO-ANCA 阳性小血管炎的发病年龄晚于 PR3-ANCA 小血管炎。AAV 临床表现缺乏特异性，但肺间质病变于 MPO-ANCA 阳性组中更常见。主要以肾功能损害而不伴有肺间质病变的 AAV 患者贫血程度重、血清补体明显降低。

PU-1065

21 例白塞病合并颅内静脉窦血栓临床分析

史婧 [1] 黄新翔 [1,3] 李国华 [4] 徐雁 [2] 郑文洁 [1]
1.中国医学科学院北京协和医院风湿免疫科 风湿免疫病学教育部重点实验室
2.中国医学科学院北京协和医院神经内科
3.广西壮族自治区人民医院血液风湿免疫科
4.内蒙古自治区中医医院肾内科

目的 探讨白塞病（BD）合并颅内静脉窦血栓（CVST）的临床特征。
方法 收集北京协和医院 2004 年 1 月至 2016 年 6 月的 21 例 BD 合并 CVST 患者的临床资料进行回顾性分析。
结果 21 位 BD 患者确诊 CVST 的平均年龄为（30.3±9.5）岁。其中男性 10 例，女性 11 例。 85.7%（18/21）的患者在其他 BD 首发症状后平均（47.6±36.1）个月出现神经系统症状。神经系统表现多以亚急性或慢性起病（89.5%，17/19），其中最常见的包括头痛（95.2%，20/21）、视乳头水肿（52.4%，11/21）、恶心呕吐（52.4%，11/21）和视力下降（47.6%，10/21）。在 19 例行腰椎穿刺检查的患者中，17 例伴有脑脊液压力升高。磁共振静脉血管成像（MRV）发现血栓最常见于横窦（71.4%，15/21）、上矢状窦（66.7%，14/21）和乙状窦（47.6%，10/21），且合并两个及以上静

脉窦血栓的患者占多数（66.7%，14/21）。除 CVST 以外，13 例患者还合并有其他部位的血栓，10 例为下肢静脉血栓，2 例为肺动脉血栓。此外，其他并发的神经系统症状还包括脑梗死（19.0%，4/21）、蛛网膜下腔出血（4.8%，1/21）、右侧额叶出血（4.8%，1/21）、右侧顶叶出血（4.8%，1/21）和右侧丘脑出血（4.8%，1/21）。患者中位随访时间 7 个月（0.3—88.8 个月），在给予激素、免疫抑制剂、抗凝、脱水等治疗后，18 例（85.7%）患者病情改善，3 例（14.3%）患者复发，无死亡病例。

结论 CVST 在 BD 患者中相对少见，主要表现为头痛、视乳头水肿、恶心呕吐、视力下降和脑脊液压力升高。需要及早发现和诊断，并积极治疗，有望改善预后。

PU-1066

英夫利昔治疗肠白塞病患者的长期疗效以及预后因素分析

邹峻 管剑龙
复旦大学附属华东医院风湿科 200040

背景和目的 肠白塞病（intestinal Behcet's disease）是白塞病（Behcet's disease, BD）的特殊类型，患者符合 BD 的诊断标准，内镜或影像学检查发现回盲部和（或）其它肠段圆形或椭圆形溃疡，面积大，创面深，边界分明。未经正规治疗，晚期可以出现肠瘘、肠穿孔，并发腹腔脓肿和腹膜炎，危及生命。由于，缺乏肠 BD 的临床研究，治疗主要参考专家共识。生物制剂尤其是肿瘤坏死因子抑制剂对皮肤型、眼部累及 BD 疗效明确；肠 BD 的研究报道少。本研究观察英夫利昔（infliximab, IFX）对肠 BD 的疗效，分析长期持续应答的预后因素。

方法 收集 2012 年 9 月至 2016 年 3 月复旦大学附属华东医院免疫风湿科诊治（中-重度）活动期肠 BD 患者的临床资料。统计临床应答、生物学应答和肠镜下粘膜愈合患者的比例。应用 Kaplan–Meier 统计方法计算累积持续应答率。以受试者工作特征曲线（Receiver-operating characteristic curve, ROC）界定 IFX 持续应答的预后指标值。

结果 共计纳入 27 例活动期患者，均接受 IFX 治疗，至少 4 次。随访中位时间 24 月（四分位值：9 - 37 月）。其中，17 例肠 BD 患者维持长期应答。14 周、30 周和 52 周临床应答率分别为 84.6%、70%和 70%；对应的临床缓解率为 69.2%、40%和 55%。14 周肠镜下粘膜愈合率为 72%。Kaplan–Meier 分析提示，14 周患者达到临床或生物学缓解或粘膜愈合，与长期持续临床应答相关。ROC 曲线分析发现，14 周 CRP < 6.85mg/L 提示患者可能长期持续应答，曲线下面积为 0.837。

结论 IFX 对我国活动期肠 BD 患者治疗诱导缓解和维持治疗有效。早期出现临床应答和内镜下粘膜愈合与长期维持治疗应答相关。患者治疗早期 CRP 降至低水平提示预后较好。

PU-1067

妥布霉素地塞米松眼膏治疗贝赫切特综合征外阴溃疡的疗效

贾旭强 王丽萍 孙丽芸
定西市第一人民医院 743000

目的 探讨妥布霉素地塞米松眼膏治疗白塞病外阴溃疡的临床疗效，为妥布霉素地塞米松眼膏治疗白塞病外阴溃疡提供进一步的治疗依据。

方法 选择 2014 年 2 月至 2016 年 5 月兰州大学第二医院定西医院风湿科收治白塞病外阴溃疡的患者 20 例，其中男性 8 例，女性 12 例，平均年龄（18~55）岁。给予妥布霉素地塞米松眼膏溃疡面外涂，每日 2 次。记录治疗前和治疗 1 周后白塞病外阴溃疡疗效，同时检测白塞病导致外阴溃疡程度的不良反应。方法：选择 20 名白塞病外阴溃疡患者为研究对象，分为对照组、实验组，每组 10 例，对照组涂抹聚维酮碘溶液，实验组外涂聚维酮碘和妥布霉素地塞米松眼膏，比较两组的疗效。

结果 实验组中患者总有效率为 100%，对照组总有效率为 50%，差异具有统计学意义（P ＜ 0．05）；不良反应方面，实验组及对照组均未发生明显不良反应。
结论 1.白塞病外阴溃疡愈合时间明显缩短；2.治疗后患者外因溃疡疼痛明显减轻；3.患者耐受性良好，无严重不良事件。妥布霉素地塞米松眼膏可以明显改善白塞病外阴溃疡的临床症状，能够有效便捷的治愈白塞病外阴溃疡，且不良反应少，使用简洁方便，安全性高，值得临床推广应用。

PU-1068

大动脉炎合并心脏损害患者的临床特点分析

李宏超[2] 李菁[1] 杨云娇[1] 李梦涛[1] 田新平[1] 曾小峰[1]
1.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
2.北京积水潭医院风湿免疫科

目的 大动脉炎（Takayasu arteritis,TAK）主要累及主动脉及其一级分支，受累血管出现狭窄、闭塞或扩张，临床表现相应脏器缺血。文献报道 TAK 可出现心脏受累，是 TAK 预后不良因素。本文对 TAK 合并心脏受累患者进行分析，提高对 TAK 心脏损害认识，早期发现并积极治疗，改善预后。
方法 收集北京协和医院住院 TAK 患者 411 例，筛选合并心脏损害 164 例。血管受累分型依据 1994 年 Numano 分型标准。根据超声心动图及冠状动脉 CTA 或冠脉造影评估心脏损害，依据有无心脏受累分为心脏受累组和无心脏受累组，对其一般特征、临床表现、实验室及影像学检查进行分析。
结果 ①411 例 TAK 患者中 164 例（39.9%）合并心脏损害，心脏受累组中位病程 24.0(7.3,84.0)月，无心脏受累组中位病程 16.0(4.0,48.0)月，两组比较有显著性差异。②体重下降 41 例(25.0%)、高血压 81 例（49.4%）及锁骨下动脉杂音 74 例（45.1%），在心脏受累组更常见；关节痛/关节炎 7 例(4.3%)在无心脏受累组更多见，两组比较有统计学意义。③冠状动脉病变 19 例（11.6%），表现缺血性心脏病 14 例，均为心绞痛，其中 3 例合并心肌梗死，19 例行冠脉 CTA 或冠脉造影，15 例冠脉狭窄/闭塞；瓣膜病变 134 例（81.7%），单个瓣膜病变 100 例（74.6%），2 个及以上瓣膜病变 34 例（25.4%），主动脉瓣关闭不全最常见，肺动脉瓣关闭不全无单独受累，仅见于联合瓣膜受累患者中，30 例（22.4%）瓣膜病变患者存在超声心动图发现的其他心脏损害，包括主动脉根部扩张、房室扩大，且多为 2 种及以上病变同时存在；心肌病变 26 例（15.9%），主要为超声心动图发现心肌病变、房室增大及收缩功能减低，16 例出现心功能衰竭表现；心包炎 30 例（18.3%）。各种心脏损害均以 V 型最多见。hsCRP 在心脏受累组中更高，两组比较有显著性差异。
结论 TAK 心脏受累不少见，尤其是广泛型患者。对于 TAK 患者，要重视心脏病变评估，一旦诊断应尽早行超声心动图检查，早期发现心脏病变。部分 TAK 患者以心脏症状为首发表现，临床上遇到不明原因心脏病变时，应注意系统性疾病累及心脏可能，尤其对于年轻、合并无脉或血管杂音患者。TAK 合并心脏受累的早期诊断和及时治疗至关重要，可避免或减少急性心血管事件的发生，改善患者预后。

PU-1069

86 例不同首发症状的白塞病临床分析

刘涛 姜振宇 赵令 马宁 张彦东
吉林大学第一医院 130021

目的 本研究通过比较 86 例不同首发症状的白塞病患者之间临床表现、常规实验室检查、免疫学指标等差异，分析其发病规律，为临床及进一步研究提供参考。

方法 回顾性分析我院自 2010 年 1 月-2015 年 12 月住院的白塞病患者的临床资料，根据首发症状将其分为口腔粘膜首发症状组、外阴粘膜首发症状组，胃肠道粘膜首发症状组、皮肤病变首发症状组，眼炎首发症状组、神经系统受累首发症状组。对其性别、年龄、临床表现、常规实验室检查指标及免疫学指标进行分析，利用统计学方法得出相关结论。
结果 选择不同首发症状的患者共分为 6 组，口腔粘膜首发组 25 例；外阴粘膜首发组 20 例，胃肠道粘膜首发组 13 例，皮肤病变首发组 12 例，眼炎首发组 9 例，神经系统受累组 7 例。86 例患者中，男女比为 1:53, 平均年龄(35.15±7.32)岁。结果：①胃肠道首发症状组较其他各组更常出现溃疡及胃肠道穿孔，差异有统计学意义（P＜0.05）；神经系统受累首发症状组较其他各组更常出现癫痫发作、脑脓肿，差异有统计学意义（P＜0.05）；眼炎首发症状组较其他各组更常出现视力下降，甚至失明，差异有统计学意义（P＜0.05）；②胃肠道系统首发症状组、神经系统受累首发症状组 CRP、血沉升高的发生率较高，较其他各组差异有统计学意义（P＜0.05）；③在白塞病病患者中，ANCA 阳性率 13.3%。胃肠道粘膜首发症状组、眼炎首发症状组 ANCA 抗体的强阳性率较其他各组高，差异有统计学意义（P＜0.05）；
结论 1. 白塞病会引起机体多系统损害，不同首发症状的患者其临床特征各不相同，主要表现相应系统受累症状，但会有常规实验室检查、免疫学指标等方面的异同。2. 胃肠道系统首发症状组、神经系统受累首发症状组 CRP、血沉升高的发生率较高。3. 胃肠道粘膜首发症状组、眼炎首发症状组 ANCA 抗体的强阳性率较其他各组高。

PU-1070

不同方案治疗 ANCA 相关血管炎的疗效比较

冯国徵
包头市中心医院 014040

目的 回顾性研究激素免疫抑制剂及其联合血浆置换治疗 ANCA 相关性血管炎的疗效。
方法 收集包头市中心医院肾内风湿科经病理确诊为 ANCA 相关性血管炎， 且临床表现符合急进性肾小球肾炎综合征的患者资料共 35 例， 其中 25 例予以甲泼尼龙冲击治疗（0.5 g、0.8g、0.8g），后减为足量激素+环磷酰胺（计量 0.6 半月一次） 简称为普通治疗组；余 10 例患者除上述药物治疗，还联合血浆置换治疗，简称联合治疗组； 比较 2 组患者治疗前、治疗后 6 个月的临床疗效。
结果 （1）治疗后两组患者血清 ANCA 均较治疗前明显下降（P＜0.05）， 其中联合治疗组相对普通组下降更显著。（2）治疗后两组 Scr 水平均较治疗前显著下降（P＜0.05）， 其中联合治疗组相对普通组下降更显著。在 BUN 方面， 治疗后血浆组相对于治疗前差异无统计学意义（P＞0.05）， 而普通组相对于治疗前差异则有统计学意义（P＜0.05）， 但两组间 BUN 的下降值差异无统计学意义。（3）不良反应： 血浆置换过程中及随访的 6 个月中， 两组在感染并发症发生率等方面相当（P＞0.05）。
结论 单独激素免疫抑制剂和联合血浆置换对 ANCA 相关性血管炎均有显著效果， 联合血浆置换在肾功能改善以及 ANCA 清除上效果优于单独激素免疫抑制剂治疗，安全性好。

PU-1071

一例白塞病患者临床护理体会

宋婷
兰州大学第一医院 730000

白塞病(Behcet disease)，口-眼-生殖器综合征，是以反复发作的口眼生殖器和皮肤损害为特征的细小血管炎，病情严重时可累及中大血管，出现多系统多脏器损害。病因不明，可能与遗传因素有关，感

染等因素被认为具有诱发作用。我科于 2015 年 5 月收治 1 例白塞病患者，经过及时的治疗和精心的护理，取得了较好的效果，现已好转出院

PU-1072

ANCA 相关性血管炎垂体受累 1 例并文献复习

李春蕾
内蒙古医科大学附属医院 010010

ANCA 相关性血管炎是一组以血管壁局灶性坏死性炎症病变为特征的多系统疾病,包括 Wegener 肉芽肿、显微镜下多血管炎、churg-strauss 综合征。全身多器官系统均可受累，然而垂体受累极少见，常发生在肺、肾受累之后。WG 患者合并垂体受累通常称为 CDI，90%的患者可以在头颅 MRI 或 CT 中发现异常，据报道约 1%的 WG 出现垂体受累，其中女性更为多见。CDI 常伴其他器官受累（96%），常见上呼吸道（93%），肺（73%）和肾脏（67%）受累[1]。首次报道 WG 垂体受累是在 1953 年，到目前为止国外报道有 20 余例，国内有数篇相关报道。垂体受累的机制尚不完全清楚，它在很大程度上与抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）有关，尤其是蛋白酶 3。垂体受累者主要表现为中枢性尿崩症（CDI）、垂体功能低下、肾上腺功能障碍，及轻度高催乳素血症的表现。但有研究认为继发性性腺机能减退、尿崩症是垂体疾病的主要表现（分别占 87.5 和 75%）[2]。男性可表现为性欲减退、疲劳、肌肉萎缩、勃起障碍以及睾丸缩小。部分患者因垂体受累范围较小，而没有明显症状。有尿崩症的患者头颅 MRI 多可以见到垂体柄增粗、腺垂体增大、神经垂体低信号。蝶窦穿刺活检显示炎症细胞浸润，小血管血管炎。

PU-1073

不同年龄川崎病患儿临床特征分析

石连杰 [1,3] 李建红 [1] 胡凡磊 [2] 徐婧 [1] 郭倩 [1] 李记 [1] 乔莉娜 [3]
1.北京大学国际医院
2.北京大学人民医院
3.四川大学华西第二医院

目的 探讨不同年龄分期川崎病患儿的临床特征，以指导临床诊疗。
方法 回顾性分析我院 2013 年 7 月 1 日至 2014 年 12 月 30 日期间进行住院治疗的 218 例川崎病患儿的临床及实验室检查资料，将患儿分为婴儿组、幼儿组、学龄前组和学龄期组，对比各组间患儿川崎病临床特征。218 例川崎病患儿，有 5 例患儿资料不完整，相关统计中予以剔除，仅 1 例学龄期儿童患病，未进行后续统计分析。统计学采用卡方检验，P<0.05 时差异有统计学意义。
结果 （1）本研究中川崎病患儿男女比例 1.5:1，发热超过 6 天才首诊的占 38.5%，所有患儿中不典型川崎病占 3.2%，川崎病复发患儿 1.8%，诊治过程中 8.7%的患者进行第二轮丙种球蛋白静脉输注，共有 7.8%的患儿发生了不同程度的冠状动脉损害；（2）发热是本组患儿中最常见的临床表现（100%），其次为结膜充血（85.4%）和口腔粘膜损害（81.2%），呼吸道和消化道症状也占据了较高的比例：咳嗽（40%），呕吐（8.5%），腹泻（16.9%）；（3）对患儿根据年龄分期进行分组，幼儿组的皮疹及淋巴结肿大发生率要高于其它组别（c2=7.784，P=0.02；c2=10.794，P=0.005）；而婴儿组咳嗽和腹泻发生率远高于其它组别（c2=7.334，P=0.026；c2=18.447，P=0.000）；（4）尿液分析结果显示，婴儿期组相较于其它两组白细胞尿更常见（c2=10.653，P=0.005），幼儿组和学龄前组患者则更多表现为蛋白尿和尿酮体阳性（c2=15.507，P=0.000；c2=40.336，P=0.000）。
结论 川崎病的呼吸、消化和泌尿系统受累并不少见，不同年龄段的患儿临床表现并不相同，应予以重视，以早诊断早治疗进一步降低冠状动脉损伤的发生率。

PU-1074

78 例老年原发性 ANCA 相关性血管炎患者临床及病理特点

卢雪红 李志芸 刘树军
吉林大学第二医院 130041

目的 分析老年原发性 ANCA 相关性血管炎（AASV）患者临床及病理资料，探讨老年原发性 AASV 患者临床及病理特点。
方法 回顾性分析我科 2001 年 1 月-2015 年 7 月间住院做肾活检的 78 例老年原发性 AASV 患者的临床及病理资料。
结果 78 例老年原发性 AASV 患者中，男，34 例，女，44 例，年龄区间 60-81 岁。显微镜下型多血管炎（MPA）65 例（83.3%），均为 MPO-pANCA（+）；肉芽肿性多血管炎（GPA）13 例（16.7%），均为 PR3-cANCA（+）；临床症状主要是发热 79.5%、乏力 83.3%、体重下降 69.2%；临床改变：少尿/无尿 32.1%、水肿 87.2%、高血压 57.7%、慢性肾炎 14.1%、肾病综合征 41.0%、慢性肾衰 12.9%、急性肾衰 11.5%、急进性肾炎 20.5%；肾脏是首要受累器官 100%，其次是肺脏 79.5%，可以累及多个器官系统；实验室检查：血尿 88.5%、蛋白尿 92.3%、管型尿 34.6%、肾脏体积增大 23.1%、WBC↑78.2%、PLT↑62.8%、Hb↓73.1%、ESR 增快 94.9%、CRP（+）75.6%；血清学检查：MPO-pANCA（+）83.3%、PR3-cANCA（+）16.7%、Ig↑26.9%、补体 C3↓19.2%、类风湿因子（+）44.9%、抗核抗体（+）10.3%、血清 BUN↑79.5%、血清 SCr↑94.9%、血清 Alb↓57.7%；光镜所见：系膜增生性肾炎 1.3%、局灶节段坏死性肾炎 6.4%、细胞性新月体肾炎 38.5%、纤维细胞性新月体肾炎 28.2%、纤维性新月体肾炎 19.2%和硬化性肾炎 6.4%；主要病理特点：新月体形成 85.9%、新月体大于 50%占 62.8%、球性硬化 56.4%；免疫荧光：少免疫复合物沉积 67.9%，有免疫复合物沉积 32.1%；MPA 患者组与 GPA 患者组比较，GPA 组患者的 24 小时尿蛋白定量（4.9±1.8）明显高于 MPA 组（1.8±1.3）（P<0.05），两组其余项目比较均无统计学差异。
结论 老年原发性 AASV 的临床表现多样，肾脏和肺脏是最常见的受累脏器，可以累及多个器官系统。病理类型以新月体性肾炎为主，病理特点主要是新月体形成、肾间质损伤、球性硬化和血管纤维素性坏死等，免疫荧光少免疫复合物沉积者多见,有免疫复合物沉积者并不少见。

PU-1075

Proteinase 3 and Myeloperoxidase ANCA-Associated Systemic Vasculitis with Renal Involvement

杨柯菁 魏蔚
天津医科大学总医院 300052

Objective The aim to compare the difference between MPO-ANCA and PR3-ANCA AAV patients with renal involvement.
Method We included 98 AAV patients from January 2010 to December 2015 in the Tianjin Medical University General Hospital. We divided AAV patients into groups with and without renal involvement. Then we classified the patients with renal involvement according to ANCA specificity.
Results Compared AAV patients with and without renal involvement: hemoglobin level (P=0.005), albumin level (P=0.030) were statistically significant. Compared MPO-ANCA and PR3-ANCA patients with renal involvement: ear, nose and throat (P=0.024) and eyes (P=0.007) involvement, pulmonary fibrosis (P=0.004) were statistically significant. Multivariable logistic regression analysis showed that renal involvement (OR=3.095, P=0.039) and ESR (OR=10.248, P=0.035) were independent predictors of relapse.
Conclusion There were differences disease characteristics between patients with MPO-ANCA and PR3-ANCA.

PU-1076

托珠单抗治疗大动脉炎一例

史玉泉 戚务芳
天津市第一中心医院 300192

患者女，23 岁，主因“间断发热 3 月”入院。患者入院前 3 月无明显诱因出现发热，体温波动于 37.3℃～37.7℃，伴间断头晕，一过性黑矇，左颈部疼痛，乏力，无头痛，无视力减退，无皮疹，无口腔溃疡及关节肿痛等。入院查体：体温 37.5 ℃，心率 90 次/min，呼吸 16 次/min，血压右上肢 103/758mmHg，左上肢 88/52mmHg。左侧颈部可闻及Ⅲ级血管杂音，双肺呼吸音清，未闻及干、湿啰音，心律齐，腹软，无压痛、反跳痛，肝脾肋下未触及，左侧挠动脉未触及搏动。完善检查：血常规 WBC10.45×109/L，HGB112g/L，LT284×109/L；肝肾功能正常；血沉 43 mm/1h；C 反应蛋白 25.6 mg/L；抗核抗体系列及抗中性粒细胞胞浆抗体阴性。CTA 左侧锁骨下动脉狭窄，考虑动脉炎。诊断大动脉炎。予甲基强的松龙 40mg，每日 1 次，环磷酰胺 200mg，隔日 1 次。患者体温正常，颈部疼痛消失，激素逐渐减量至甲基强的松龙 20mg，每日 1 次，患者再次出现发热，颈部疼痛，加用环孢素 A100mg，每 12 小时 1 次，1 月后无明显效果后停用。予托珠单抗 8mg/kg，周 4 周 1 次，1 周后患者体温正常，颈部疼痛明显减轻，应用 2 次后患者颈部疼痛消失，复查 CRP 正常。4 月后甲基强的松龙减量至 8mg，每日 1 次。 大动脉炎是指主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎性疾病。病变多见于主动脉弓及其分支，受累的血管可为全层动脉炎。该病多见于年轻女性，30 岁以前发病约占 90%。临床表现按血管受累不同，可出现相应器官缺血的症状与体征，如头痛、头晕、卒中、视力减退、四肢间歇性跛行、肱动脉搏动减弱后消失，颈部、锁骨上下区、上腹部、肾区血管杂音，双上肢收缩压大于 10mmHg，疾病活动期可有乏力，发热、体重下降、关节肌肉疼痛等全身症状。该病治疗以激素及免疫抑制剂为主。托珠单抗是抗白细胞介素（IL）-6 受体（IL-6R）的重组人源单克隆抗体，在类风湿关节炎患者中得到广泛应用。研究资料显示，托珠单抗治疗其他炎性风湿性疾病同样有效。本例患者年轻女性，发热、头晕、颈部可闻及血管杂音，左侧挠动脉搏动消失，双上肢收缩压差大于 10mmHg，炎症指标升高，CTA 提示左侧锁骨下动脉狭窄，符合大动脉炎诊断标准。激素治疗有效，但减量后复发，予托珠单抗治疗后取得较好疗效。

PU-1077

肉芽肿性多血管炎合并腹腔大出血一例

张警丰
北京大学第三医院 100191

患者男，29 岁，因“持续性头痛伴流脓涕 2 月余”入院。
患者 2 月前无明显诱因出现头痛，伴有双侧鼻堵，流少量清水样涕，后出现流脓涕，涕中带血，伴有左眼部不适，渐进性加重。半月前出现低热、张口受限、嗅觉丧失，肛周脓肿。查 CRP16.5(mg/dL)，ESR 94(mm/hr)；PR3 ANCA 273U/ml；余自身抗体均阴性。 肺 CT 示双肺上叶及右肺中叶可见高密度结节影，行鼻腔探查、肿物活检、清创引流术。入院第二天约 18 时诉头晕、腹痛，查体贫血貌，四肢湿冷，血压 76/44mmHg，心率 110 次/分，血气示 PH 6.975， PaCO2 14.1mmHg， PaO2 389.1mmHg， BE -25.81mmol/L,HCO3- 3.2mmol/L, Lac 15.6mmol/L，血红蛋白 39g/L，腹部超声提示腹腔积液，脾破裂可能，考虑失血性休克明确，予积极补液扩容，输血治疗，患者生命体征基本维持。诊断性穿刺提示腹腔出血。腹部 CT 示脾脏被膜完整，小网膜囊巨大血肿，肝内缺血灶可能性大，脾脏、双肾低灌注性改变。病理示鼻粘膜重度慢性炎，多量中性粒细胞渗出伴脓肿形成，大面积坏死，可见不规则肉芽肿形成，坏死组织内可见较大血管壁炎细胞浸润。考虑肉芽肿性多血管炎合并腹腔大出血明确，予大剂量激素冲击疗法。后腹胀腹痛好转，生命体征平稳，无需血管活性药物，查体肛周、耳后脓肿明显好转，无明显渗出，腹部较前变软，无腹膜刺激征。糖皮质激素改为口服

1mg/kg，后逐渐减量,外院规律应用 CTX。随访患者病情稳定。肉芽肿性多血管炎（GPA）为 ANCA 相关性小血管炎中的一种。GPA 合并腹腔大出血鲜有报道。有报道 ANCA 阴性 GPA 合并肾上腺出血病例。自发性腹腔出血多见于结节性多动脉炎、白塞病合并动脉瘤的患者，亦可见于类风湿关节炎、系统性红斑狼疮患者。本患者最初怀疑自发性脾破裂，自发性脾破裂可见于类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、肉芽肿性多血管炎、结节性多动脉炎等自身免疫性疾病，但较为罕见，仅见个案报道，且与疾病活动度相关性不明确。本例患者后经影像学分析，考虑胃左动脉破裂出血可能性较大，但难以直接证实。后经激素冲击治疗联合环磷酰胺免疫抑制剂治疗，患者病情恢复良好。

PU-1078

白塞病合并肺高压 25 例临床分析

钟华[1] 郑文洁[2] 方理刚[3] 姜鸿[1] 赵丽丹[2] 王立[2] 冷晓梅[2] 侯勇[2] 曾小峰[2]
1.北京协和医院保健医疗部
2.北京协和医院风湿免疫科
3.北京协和医院心内科

目的 总结分析白塞病（Beh?et's Disease，BD）合并肺高压（pulmonary hypertension，PH）的临床特点。
方法 回顾性分析 2000 年 1 月至 2015 年 8 月期间北京协和医院住院的 BD 合并 PH 患者的病因、临床特点、治疗情况及预后等临床资料。
结果 BD 合并 PH25 例，占同期 BD 住院患者（912 例）的 2.7%。其中男性 15 例（60%），女性 10 例（40%），年龄 19～66 岁，平均（33±12）岁。发现 PH 与确诊 BD 时间间隔为 0～40 年，中位时间 1 年。PH 的病因为：心脏瓣膜病变 10 例（40%），肺动脉狭窄或闭塞 6 例（24%），肺动脉瘤合并肺血栓形成 1 例（4%），单纯肺血栓 1 例（4%），心肌病变 1 例（4%），病因不明 6 例（24%）。超声心动图估测肺动脉收缩压为 40～117mmHg，平均（60±22）mmHg。诊断 BD 合并 PH 时，血沉（ESR）升高者占 48%（11/23），超敏 C 反应蛋白（Hs-CRP）升高者占 82%（14/17）。经激素（96%）、免疫抑制剂（92%）、 抗凝或溶栓（36%）以及抗肺动脉高压靶向药物（32%）治疗后，ESR 下降 10 例（10/11），CRP 下降 10 例（10/14），复测肺动脉收缩压降低者 8 例（8/16，50%）。9 例随访 2～96 个月，死亡 4 例，恶化 1 例，稳定 2 例，好转 1 例。
结论 PH 是 BD 少见的并发症，其病因主要为瓣膜病变和肺动脉受累。治疗效果欠佳，预后较差。

PU-1079

显微镜下多血管炎合并喉癌一例

黄琴 任昊 杨敏
南方医科大学南方医院 510515

目的 报道显微镜下多血管炎合并声门下型喉癌一例，增加对显微镜下多血管炎合并肿瘤的认识，提高早期诊断率。
病例摘要 患者，男，48 岁，因“尿泡沫增多 1 年半，咽痛并声嘶 1 个月”入院。患者 2014 年 10 月起出现尿泡沫增多，伴反复关节疼痛，未诊治。2015 年 4 月因“呕吐、腹痛、腹泻”就诊我院，查腹部 B 超示“双肾稍大，双肾实质改变并血供略减少”；总 ANCA 722.4AAU/mL↑，P-ANCA 506.5AAU/mL↑，C-ANCA 15.1AAU/mL；抗 GBM 阴性；血清肌酐 1386umol/L。肾穿刺活检诊断为“新月体性肾炎[III 型]，ANCA 相关性血管炎[显微镜下型多血管炎]肾损伤”，25 个肾小球中 24 个新月体形成，1 个小球可见纤维素样坏死。2015 年 4 月开始口服强的松(50mg，1/日)治疗，并使用环磷酰胺 1g 冲击治疗，并行血浆置换 5 次。此后开始规律血液透析治疗，每周 3 次。2016 年 5 月，患者无明显诱因出现咽

痛，伴声嘶，呈进行性加重，随后出现呼吸困难，呈进行性加重。既往有乙肝“小三阳”病史，规律服用“恩替卡韦”抗病毒治疗。入院后查体：体温 36.4℃，血压 136/90mmHg。间接喉镜示：声门下粘膜肿胀明显，声门下狭窄呈缝隙状。颈部对称，左侧甲状腺明显肿大，中下级可触及一肿物，大小约 1X2cn，质韧，表面光滑。气管居中，双侧颈部各区淋巴结未触及明显肿大。颈部彩超考虑左侧叶甲状腺 Ca 可能，左侧颈部淋巴结转移可能。喉部 CT 平扫示：左侧甲状腺受压，声门下腔多考虑感染，不除外脓肿。ANCA 301.7 AAU/ml↑，MPO-ANCA 306.0 AAU/ml↑，PR3-ANCA 29.3 AAU/ml。患者于 2016 年 06 月在全麻下行气管切开+经支撑喉镜声门下病变活检术。病理示高-中分化鳞状细胞癌。根据术后病理，考虑甲状腺病变为喉癌浸润侵犯所致，声门下性喉癌（T4N0Mx,IV 期）诊断明确。
讨论 患者病情存在两种可能性，一种为原发性血管炎，在长期使用免疫抑制剂过程中出现肿瘤。另一种可能是患者原有喉部肿瘤，在此基础上出现继发性血管炎，而引起后续病变。显微镜下多血管炎患者所合并肿瘤的类型报道不尽相同，以血液系统肿瘤多见，如淋巴瘤，而实体肿瘤以肺癌、膀胱癌报道较多，也有宫颈癌、卵巢癌、肾癌的报道。目前首次报道的显微镜下多血管炎合并喉癌的病例目前尚无报道，本文是首次报道。

PU-1080

婴儿期起病的多发性大动脉炎 1 例治疗及随访

刘海梅[1] 吴学勤[1] 孙利[1] 史雨[1] 徐虹[1]
1.复旦大学附属儿科医院风湿科
2.浙江省嘉兴市第一医院儿科

目的 多发性大动脉炎(Takayasu arteritis，TA)是一种主要累及主动脉及其分支的慢性非特异性大动脉炎症，肺动脉和冠状动脉亦可受累。儿童期 TA 少见，婴儿期起病的 TA 更是罕见。临床表现缺乏特异性，早期诊断和治疗仍存在挑战。本文旨在探讨儿童 TA 的临床特点、疾病活动评估及治疗转归，以提高对此病的认识。
方法 回顾性分析 1 例起病时年龄仅为 2 个月的婴儿 TA 的临床资料并复习文献。
结果 本例患儿 2 个月起病，主要表现为肺部感染，白细胞及血小板升高，CRP 及 ESR 亦明显升高。患儿年龄小，血压正常,但文献报道高血压为儿童 TA 的常见临床表现;主动脉计算机断层血管造影（CTA）以及磁共振血管造影（MRA），主动脉弓、肺动脉及左右分支扩张，降主动脉欠光整，腹主动脉粗细不均，双侧髂动脉狭窄，符合 2008 年 EULAP /PRES/PRINTO（欧洲抗风湿联盟/欧洲小儿风湿病学会/儿科风湿病学国际审判组织）诊断标准。治疗给予足量激素联合 CTX 冲击治疗，患儿临床症状改善，ESR、CRP 降至正常水平，治疗 6 月随访 MRA 提示血管炎症明显改善。
结论 儿童期 TA 临床表现多缺乏特异性，容易误诊、漏诊，临床诊断时多数已造成重要器官的不可逆损伤，而本例患儿发现早，治疗效果相对较好；因此，当患儿表现为非特异性的全身表现发热、高血压，或不明原因急性期反应物（ERS、CRP）升高时，需警惕 TA 可能，早期行 CTA 或 MRA 检查可提高早期诊断率，及时治疗和改善预后。

PU-1081

英夫利昔单抗治疗重症白塞病致严重肺部病变 3 例并文献复习

田敏
山西大医院风湿免疫科 030000

目的 探讨英夫利昔单抗（Infliximab,IFX）治疗重症白塞病（Behcet’s disease，BD）的疗效，并对过程中出现的肺部病变的原因进行分析，以期早期诊断，改善预后。

方法 回顾性分析本科新收治的 3 例重症 BD 患者的临床资料及诊治经过，对治疗过程中出现的肺部病变进行分析。
结果 3 例患者均为男性，平均年龄 40 岁，均有 BD 的基本临床表现，但多系统受累复杂多样，临床症状重；3 例患者均采用 IFX 治疗，并取得一定的疗效，但在治疗的过程中均出现肺部病变，经积极抗炎及控制原发病，2 例患者病情好转；1 例肺部病变重，病情反复。
结论 BD 易合并多器官受累，且临床表现多样，部分病情重，治疗难度大。提高对本病的认识，早期发现多系统受累对治疗及预后有重要意义。IFX 对重症 BD 有肯定的治疗效果，但在治疗的过程中应警惕肺部病变的出现。

PU-1082

白细胞破碎性血管炎 1 例并文献复习

翟国丽
昆明医科大学第一附属医院 650032

白细胞破碎性血管炎(LCV)指主要累及皮肤的细小血管(尤其是毛细血管后微静脉)，并以中性粒细胞浸润和核破碎为病理特征的血管炎。为一组疾病的总称，可为原发性，也可继发于感染、药物或某些自身免疫病等，本文结合一例患者的病因、临床表现、诊断及治疗等结合最新文献作一阐述。

PU-1083

大动脉炎患者妊娠结局与管理

樊勇 郝燕捷 张卓莉
北京大学第一医院 风湿免疫科 100034

大动脉炎（Takayasu's arteritis, TA）是一种病因不明的慢性非特异性血管炎，主要累及主动脉及其主要分支，引起动脉的广泛狭窄、阻塞或扩张，造成受累脏器缺血、梗死，最终功能衰竭，严重威胁患者生命。作为我国最常见的大血管炎之一，约 80%的 TA 受累病例为女性，发病年龄通常在 40 岁之前。TA 大多影响育龄女性，而我们对于 TA 与妊娠之间相互关系的认识较缺乏，主要来源于国内外的小宗病例报告和个案报道，但可能存在种族差异和研究偏倚。随着我国二胎政策的全面放开，TA 女性患者的有关妊娠问题显得尤为突出，而我国发表的 TA 合并妊娠的系统性综述甚少。因此，本文就大动脉炎患者妊娠结局与管理的国内外进展做一综述，以加强临床大夫对这方面的认识。

PU-1084

大血管性血管炎的研究和诊治进展
及西京医院 337 例患者临床研究结果的启示

朱平[1] 韩青[1] 冷南[1] 吴振彪[1] 郑朝晖[1] 张葵[1] 郑敏文[2] 胡运[2] 康飞[2]
1.国家分子医学转化科学中心临床分子医学研究所，全军风湿免疫专科研究所，第四军医大学西京医院临床免疫科
2.全军影像专科中心

大动脉性血管炎（LVV）主要包括大动脉炎（TAK)和巨细胞动脉炎(GCA)。人们形容这类疾病总是“静悄悄的来”，损害总是“静悄悄的进行着”，疾病的活动与静止总是“静悄悄的交替”，显示在临床实践中往往对于 LVV 什么时间发病？是否存在进展？治疗后病情是活动还是静止均难以把握。为了深入认识

LVV，接轨近年相关进展，我们与影像中心专科医生合作，建立了临床和影像学检查体系，规范几种影像学方法和程序，进行 TAK 和 GCA 筛查、诊断和评估的研究，初步结果总结如下。

研究对象和方法 收集 2008 年 1 月至 2016 年 7 月西京医院住院和门诊治疗的 LVV 337 例，所有患者均符合 2012 年 ACR 血管炎分类标准。其中 282 例采用传统的血管造影、CT 血管成像（CTA）、血管 B 超等检查确诊；55 例根据患者的临床表现和治疗情况，选择全身 CTA、血管 B 超或正电子发射体层摄影（PET）CT 或核磁共振血管成像（MRA）等技术进行诊断、病情评估和治疗效果的随访评估。

研究结果 采用传统的影像学检测方法，对弓上动脉（包括颈总、锁骨下、无名等动脉）、肾动脉病变检出率较高，分别可达 90%和 16%。而采用综合影像学检测体系，不仅对上述血管，而且对累及主动脉全程及其主要分支，如冠状动脉、肺动脉、腹腔动脉、肠系膜上下动脉等病变均可检出，其中有 20 例/55 例（36%）患者，其血管受累范围广、病变形式多样，兼有血管壁增厚、管腔狭窄、瘤样扩张、粥样硬化等复合病变。部分患者其血管炎病变的范围和程度与临床表现不一致，甚至在一些被判断为病情处于缓解，尚长期维持治疗的患者，综合影像学检查却显示血管炎仍处于广泛活动的状态。此外，多数病变范围广、病情较重的患者，经大剂量糖皮质激素联合环磷酰胺强化治疗 3-6 个月后，尚未达到诱导缓解的目标。

讨论 本研究结果显示，借助影像学体系的检查可以观察 LVV 累及的部位、范围，以及病变程度和危害，认识到此类疾病比以往在教科书和临床所见更复杂、异质性更强、治疗难度更大。提示，诊断 LVV 时应重视亚型分类、病变范围尤其对重要脏器（包括心、肺、脑、肾等）血管的累及。在基线期和病程中均应重视全面评估病情，精准诱导缓解和维持缓解的个体化治疗。

PU-1085

139 例白塞病临床分析

陈战瑞 赵铖 符发娜
广西医科大学第一附属医院风湿免疫科 530021

目的 分析白塞病（BD）的临床特点，提高我们对 BD 的认识。

方法 回顾性分析 2004 年 1 月至 2015 年 10 月在广西医科大学第一附属医院住院诊治的 139 例 BD 患者的临床资料。

结果 1. 139 例 BD 患者中，男性 85 例，女性 54 例，男女比为 1.57:1，平均发病年龄（30.09±13.66）岁，平均病程为（4.59±5.25）年。2.男性 BD 患者较女性更容易伴发眼炎（P＜0.05），近期疗效较差（P＜0.05）。3.肠白塞病共有 22 例，平均发病年龄（32.68±14.73）岁，平均病程为（4.67±7.22）年。病变以回盲部最常见，内镜下主要表现为多发小溃疡、孤立巨大深溃疡。肠 BD 患者较非肠 BD 患者更易伴发结膜炎（P＜0.05），而较少伴发葡萄膜炎（P＜0.05）。4.有 48 例 BD 患者伴发眼炎，平均年龄为（31.65±11.55）岁，93.75%为双眼受累。76.34%的患者视力受到不同程度损害，致盲率为 14.58%。病变以全葡萄膜炎最常见（36.5%）。男性眼 BD 患者较女性，更容易伴发葡萄膜炎、全葡萄膜炎、角膜后沉着物、虹膜后粘连、玻璃体混浊及白内障（P＜0.05），且近期疗效较差（P＜0.05）。眼 BD 与非眼 BD 患者相比，较少出现生殖器溃疡、脓疱疹、回盲部溃疡、内脏器官受累（P＜0.05），血沉及 CRP 升高幅度较小（P＜0.05）。通过 logistics 回归分析发现，生殖器溃疡、脓疱疹可能是眼 BD 的保护因素，男性可能是眼 BD 的危险因素, 男性患者伴发白塞病眼炎是女性患者的 1.524 倍。

结论 1.白塞病各年龄段均可发病，以 15—45 岁最常见，男性好发。2.肠白塞病病变主要累及回盲部，较少伴发葡萄膜炎。3.白塞病眼炎男性好发，以葡萄膜炎多见，致盲率高。4. 生殖器溃疡、脓疱疹可能是白塞病眼炎的保护因素，男性可能是白塞病眼炎的危险因素。

PU-1086

白塞病和并强直性脊柱炎一例并文献复习

陈晗 林星
福建职业卫生学校附属福清市医院 350300

目的 探讨白塞病和强直性脊柱炎关系。
方法 通过病例病例报告并文献复习。
结果 男性患者，39 岁，17 年前无明显诱因出现，反复口腔溃疡，每年大于 3 次，每次约持续 10 余天，未诊疗，可自行缓解，13 年前出现腰背痛疼 痛，于夜间和休息时明显，活动后腰背部疼痛明显缓解，无尿频、尿急、尿痛，无腹痛、腹泻、发热，无皮疹，就诊上级医院行 X 线检查，示双侧骶髂关节 II 级改变，诊断强直性脊柱炎，予柳氮磺吡啶和双氯芬酸钠治疗后，腰背部疼痛明显缓解，此后间断服用柳氮磺胺吡啶和双氯芬酸钠等治疗，腰背部疼痛基本缓解，11 年前出现外阴部溃疡，疼痛明显，未诊疗，自行缓解，3 年前出现双下肢结节红斑，双眼发红，就诊上级医院诊断为白塞氏病、前葡萄膜炎，予沙利度胺、强的松治疗，症状缓解，渐停沙利度胺及强的松，1 年前左眼视物模糊伴双下肢结节红斑，予强的松冲击治疗，结节红斑缓解，遗留有左眼视力显著下降，目服用小剂量、AZA 和沙利度安维持治疗。患者病程早期有典型炎症性腰背部疼痛，X 线提示双侧骶髂关节 II 级改变，因此诊断脊柱关节炎明确，此后患者先后出项有葡萄膜炎、外阴溃疡、结节红斑，结合其反复口腔溃疡大于 3 次/年，诊断白塞病明确。关于强直性脊柱炎是白塞病临床表现还是其合并症，还没有明确定论，A.El Ma'ghraoui 等认为骶髂关节炎、强直性脊柱炎和白塞病相关，而 Chamberlain MA 等认为白塞病中骶髂关节炎发病率和普通人群无差异，而近期伊朗一大规模成人白塞病临床特征调查示白塞病人中 2%合并有强直性脊柱炎，远高于普通人群。
结论 目前至少可认为白塞病为强直性脊柱炎高危人群。临床中遇到炎性腰背痛或影像学提示强直性脊椎炎或骶髂关节炎时应注意排除是否患有白塞病。

PU-1087

黑血序列诊断静脉窦炎 4 例临床分析

孔芳 赵义 黄旭 苏丽 李小霞
首都医科大学宣武医院风湿免疫科 100053

目的 静脉窦炎诊断缺乏客观证据，黑血序列的应用提高诊断的可靠性，分析本院借助黑血序列诊断的 4 例静脉窦炎患者的临床特点，提高临床诊治水平。
方法 对 2014-2016 年北京宣武医院收治的 4 例静脉窦炎患者的临床表现、实验室检查、原发病的诊断及治疗进行回顾性分析。
结果 4 例患者均系女性，年龄 21-47 岁，平均 33±7 岁。4 例中 3 例以头痛为首发症状，因“高颅压”收入，1 例以右侧肢体活动不利，因“急性脑梗可能性大”收入院。普通 MRV 检查均怀疑“颅内静脉窦血栓”，后根据黑血序列确诊为静脉窦炎，其中乙状静脉窦炎 3 例，直窦炎 2 例，横窦炎 2 例。实验室检查均有炎症指标（红细胞沉降率、C 反应蛋白）升高。2 例患者有 ANA 阳性，其中 1 例有不典型皮疹、关节炎、抗 dsDNA 抗体阳性、ACL 阳性，确诊为系统性红斑狼疮，另一例仅有 ANA 核周型 1:320 阳性，诊断为结缔组织病可能性大；另 2 例患者有复发性口腔溃疡、结节红斑、眼炎，确诊为白塞病。所有患者均给予足量糖皮质激素治疗，联合免疫抑制剂，2 例给予环磷酰胺联合羟氯喹，1 例给予赛可平联合羟氯喹，1 例使用甲氨蝶呤联合羟氯喹。随访 1 月时患者临床症状缓解，炎症指标恢复正常，其中 1 例随访 8 月时复查黑血序列静脉窦炎缓解，腰穿脑脊液压力正常。
结论 临床疑诊静脉窦血栓的患者应警惕静脉窦炎，黑血序列提高诊断阳性率，而该病多继发于自身免疫性疾病，激素联合免疫抑制剂治疗有效。

PU-1088

恶性肿瘤模拟血管炎一例报告

柏林 唐梅 杨茹 薛雷喜 温健 张祎 刘志纯
苏州大学附属第二医院 215004

目的： 探讨恶性肿瘤模拟血管炎（malignancy mimic vasculitis, MMV）患者的临床特点及治疗方法。
方法：回顾性分析 1 例以血管炎为首发表现的恶性肿瘤患者的诊治过程。
结果：患者季某，男性，52 岁。因“双下肢乏力 23 天，加重半月”于 2015-08-27 入院，既往乙肝病史。患者主要临床表现为双下肢乏力、消瘦、肌肉压痛、双手麻木、双下肢紫癜样皮疹，尿常规提示尿蛋白 1+、隐血 2+，自身抗体初筛、ANCA 均阴性，肿瘤指标示 PSA 13.82ng/mL，Fer 797.9ng/mL，fPSA 及其他肿瘤指标均正常范围。胸部 CT、腹部彩超、前列腺彩超未见明显异常。根据以上临床表现，拟诊“结节性多动脉炎”，予甲强龙 60mg ivgtt QD 抗炎，吗替麦考酚酯 0.5g Bid 免疫抑制治疗，同时予恩替卡韦抗乙肝病毒及改善微循环、保肝、护胃、护骨等治疗后，患者双下肢紫癜样皮疹较前明显消退，症状好转，予以出院，继续口服激素并逐渐减量至 20mg QD。患者 09-20 起出现腹部持续性胀痛，并进行性加重，10-19 再次行腹部彩超示：肝区回声欠均，肝左外叶异常回声，脾脏中度肿大，脾内多发性实质性占位，腹盆腔积液，门静脉主干内径增宽，血常规提示血小板减少，遂入住肿瘤科，复查肿瘤指标示：CA125 383U/mL，CYFRA211 13.95ng/mL，NSE>370ng/mL， Fer>2000ng/mL；腹盆 CT 平扫＋增强提示：1.肝左叶及脾脏多发占位，肠系膜根部、腹膜后、肝门区、腹盆腔、两侧腹股沟区多发淋巴结肿大伴融合，及左肺门多发肿大淋巴结，考虑转移可能性大，请结合临床；2.腹腔网膜、肠系膜增厚，恶性？3.盆腔积液；4.胆囊炎；5.双侧肾周筋膜增厚；左侧肾上腺增大；6.膀胱可疑稍高密度影；7.前列腺钙化；8.双肺炎症；双肺多发小结节灶；淋巴结活检免疫组化病理提示：（右锁骨上淋巴结）转移性腺癌，排除胃肠道、前列腺、肾来源，首先考虑肝内胆管来源，其次肺待排除。诊断为：“颈部淋巴结转移癌、肝脾转移癌（原发部位不明确）”。
结论：恶性肿瘤可模拟系统性血管炎的血管病变和系统损伤，甚至先于恶性肿瘤原发表现而发生，区分 MMV 和原发性系统性血管炎十分重要，血管炎样表现的患者不应放松对肿瘤的警惕性并适时活检。

PU-1089

过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞、 Th2 细胞及其相关细胞因子变化的研究

王丽峰 封其华
苏州大学附属儿童医院 215003

目的：运用流式细胞术检测过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞(Bregs)、Th2 细胞的表达情况，采用 Luminex 多功能液相芯片法检测过敏性紫癜患儿血清中与调节性 B 细胞、Th2 细胞相关细胞因子 IL-10 和 IL-4 的水平变化，以便探索调节性 B 细胞、Th2 细胞及其相关细胞因子在过敏性紫癜发病中的作用机制。
方法：收集资料完整的过敏性紫癜患儿血清共 50 例，其中男性患儿 31 例，女性患儿 19 例，单纯皮疹型 8 例，关节型 23 例，胃肠型 12 例，肾炎型 16 例，运用流式细胞术检测过敏性紫癜患儿和 19 例正常健康儿童外周血中调节性 B 细胞、Th2 细胞的表达情况；应用 Luminex 多功能液相芯片(Millipore 公司)技术检测 IL-10 以及 Th2 相关细胞因子在过敏性紫癜患儿血清中的变化情况；并分析它们之间及其与过敏性紫癜临床病理参数之间的相关性。

结果：（1）过敏性紫癜患儿外周血 CD19+IL-10+ B 细胞显著低于正常健康儿童(P=0.0004)；（2）过敏性紫癜患儿外周血 CD4+ IL-4+T 细胞显著高于正常健康儿童（P<0.0001）；（3）50 例过敏性紫癜患儿血清中 IL-10 水平明显低于正常健康儿童（P<0.0001）；但 IL-10 的水平变化在过敏性紫癜患儿皮疹有无、关节病变、胃肠道反应、肾脏病变、感染、过敏源、血小板高低、年龄以及性别等临床各参数间并无明显统计学差异（P>0.05）；（4）过敏性紫癜患儿血清中 IL-4 水平明显高于正常健康儿童（P=0.047）；同时，IL-4 的水平变化在过敏性紫癜患儿的关节病变、性别等临床参数间亦有明显的差异（P=0.0279，P=0.0324）。
结论：（1）过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞的表达显著低于正常健康儿童。（2）Th2 细胞在过敏性紫癜患儿中高表达。（3）过敏性紫癜患儿血清中细胞因子 IL-10 的水平低于健康儿童，而细胞因子 IL-4 的水平则高于健康儿童。（4）过敏性紫癜患儿血清中调节性 B 细胞、Th2 细胞分泌的相应细胞因子 IL-10、IL-4 的水平与外周血调节性 B 细胞、Th2 细胞的水平相关。

PU-1090

过敏性紫癜患儿外周血调节性 B 细胞与 Th2 细胞相互关系及其生物学意义

王丽峰 封其华
苏州大学附属儿童医院 215003

目的：利用 T 细胞、B 细胞共培养体系，运用流式细胞仪检测技术研究 Bregs 与 Th2 之间的相互作用，为寻找过敏性紫癜新的治疗靶点提供理论依据。
方法：收集健康儿童及过敏性紫癜患儿的外周单个核细胞，应用磁珠分选的方法分别收集 CD19+ B 细胞、CD4+ T 细胞，分别使用 LPS、激发型 CD3 和 CD28 抗体进行活化，将活化的 B 细胞与活化的 T 细胞进行共育后，应用流式细胞仪检测技术检测 Bregs、Th2 细胞的表达情况，研究 Bregs 与 Th2 之间的相关关系。
结果：（1）T 细胞、B 细胞共培养体系中，过敏性紫癜患儿的 B 细胞组中 CD19+IL-10+ B 细胞的数量明显低于来自健康儿童的 B 细胞组（P<0.05）。（2）T 细胞、B 细胞共培养体系中，来自过敏性紫癜患儿的 T 细胞组中，CD4+IL-4+ T 细胞的数量明显高于来自健康儿童的 T 细胞组（P<0.05）。
结论：（1）过敏性紫癜患儿中 CD4+ IL-4+Th2 在共培养后的比率显著高于正常儿童，与 HSP 的发病有关。
（2） 过敏性紫癜患儿中 CD19+IL-10+Bregs 在共培养后的比率低于正常儿童，或许与其数量及分泌 IL-10 的功能受限有关，从而不能抑制 Th2 细胞的分化。

PU-1091

98 例儿童紫癜性肾炎的临床表现与肾脏病理分析

封其华 王倩汇 宋晓翔
苏州大学附属儿童医院 215003

目的 通过分析 98 例紫癜性肾炎患儿临床及其肾脏病理变化，以探讨儿童紫癜性肾炎临床与肾脏病理之间的联系。
方法 回顾性分析 2011 年 1 月至 2014 年 12 月我院住院治疗的 98 例紫癜性肾炎患儿的临床表现、实验室检查及肾脏病理学资料。采用 spass17.0 分析软件分析：1、紫癜性肾炎患儿临床表现与肾小球病理分级、肾脏免疫病理分型与肾小球病理分级、肾小管间质病理分级与肾小球病理分级之间的关系。2、根据肾小球病理分级进行分组，比较各组间尿蛋白、尿红细胞及无菌尿白细胞差异。

结果 临床分型以血尿和蛋白尿型（47 例，48.0%)最多见，孤立性血尿型或者孤立性蛋白尿型次之（30 例，30.6%）；肾小球病理分级以Ⅱ级（52 例，53.1%）多见，其中Ⅱa 级 20 例（20.4%）,Ⅱb 级 32 例（32.7）；肾小管间质病理分级以+级(77 例，78.6%)最多；孤立性血尿型或者孤立性蛋白尿型的肾小球肾脏病理分级 70%（21/30）为Ⅱ级，血尿和蛋白尿型肾小球病理分级以Ⅱ、Ⅲ级多见，分别占 53.2%（25/47）、40.4%（19/47），急性肾炎型肾小球病理分级多表现为Ⅱb 级，占 75%（3/4），肾病综合征型肾小球病理分级以Ⅲ、Ⅳ级占绝大多数，各占 40%（6/15），1 例急进性肾炎型肾小球病理分级Ⅳb 级。肾小球病理分级与肾小管间质病理分级呈正相关（P＜0.05)。肾脏免疫病理分型以单纯 IgA 沉积（51 例，52.0%）最为常见，无 IgA 沉积者 8 例（8.2%）。多数病例伴有纤维蛋白原（75 例，76.5%）沉积，伴有 C3 沉积者 64 例，占 65.3%，仅有 1 例伴有 C1q 沉积。紫癜性肾炎尿微量白蛋白、尿免疫球蛋白 G、尿转铁蛋白以及 24 小时尿总蛋白的程度与肾小球损伤程度明显正相关（P＜0.05），肾小球病理损伤程度与无菌尿白细胞多少明显相关（P＜0.05），与尿红细胞多少无明显相关（P＞0.05）。

结论 紫癜性肾炎患儿尿蛋白的程度、肾小管间质损伤的程度与肾小球病理损伤的程度明显相关，肾脏免疫病理分型与肾小球病理损伤的程度无明显相关性。肾小球病理损伤的程度与无菌尿白细胞多少明显相关，与尿红细胞多少无明显相关。

PU-1092

误诊为先天性心脏病的心血管白塞氏病 1 例报告并文献复习

王明霞 何善智 丁菱
中山市人民医院 528400

白塞氏病（Behcet’s disease，BD）是一种原因不明，以口腔溃疡、生殖器溃疡和眼色素膜炎为主要临床表现，以细小血管炎为病理基础的疾病，可累及肺、肾、眼、血管、神经系统及胃肠道等多个系统[1]。我国发病率为 1~4/万，男女之比约为 1：1，发病年龄多在 25~35 岁[2]。心血管白塞氏病（CBD）比较少见，误诊率极高。现将我科收治的一例多次入院并最终诊断为心血管白塞氏病病例报告如下。

PU-1093

48 例白塞病主动脉瓣返流患者术后并发症相关性研究

蔡剑飞 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

研究目的 探讨术前激素用量对白塞病主动脉瓣返流患者瓣膜置换束后 1 年内致死性并发症发生影响。

材料与方法 回顾性分析复旦大学附属华东医院 2011 年 10 月－2014 年 11 月收治白塞病主动脉瓣返流术后患者（48 例）术前用药特点，按泼尼松使用剂量分为 4 组（10<mg/d，10-30mg/d，30-60mg/d，>60mg/d）。所有患者术后随访一年，每月评估患者心脏超声、疾病活动度、炎症指标。

结果 48 例白塞病主动脉瓣返流手术患者均执行主动脉瓣置换术。4 组术后 1 年内发生致死性并发症出现人数存在显著差异（P<0.05）。进一步相关性分析校正性别，年龄，高血压史，疾病活动度、术前 CRP、ESR 指标后发现泼尼松术前使用剂量与术后 1 年内致死性并发症呈负相关（P＝0.02）。进一步多元 Logistc 回归分析提示，随着术前泼尼松使用剂量上升，较术前泼尼松剂量<10mg/d 组，患者术后 1 年内致死性并发症发生风险分别增加 5 倍（OR：5.525，95%Cl：1.090－28.003，P＝0.039），8 倍（OR：8.125，95%Cl：1.639－40.268，P＝0.01）。当泼尼松剂量>60mg/d 时未发现未发现明确相关。

结论 术前小剂量泼尼松可减少白塞病主动脉瓣返流主动脉瓣置换术后 1 年致死性并发症发生。

PU-1094

血清尿酸水平升高可作为白塞病升主动脉扩张相关标志

蔡剑飞 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

研究目的 升主动脉壁局部异常扩张是一种白塞病罕见并发症，扩张部分可随病程延长逐渐增大形成升主动脉瘤，进而造成患者死亡。目前白塞病升主动脉扩张机制不明，既往研究炎症反应、氧化应激等因素与白塞病血管病变相关。另一方面血清尿酸作为一种常见心血管损害影响因素，在白塞病血管病变人群中研究少见。本研究旨在探讨血清尿酸水平与白塞病升主动脉扩张

材料与方法 比较分析复旦大学附属华东医院 2011 年 10 月－2013 年 11 月收治白塞病升主动脉扩张患者（17 例），未合并大血管病变白塞病（20 例）患者血清尿酸水平。所有患者随访两年，选择血清尿酸>400μmol/L 的患者予以降尿酸药物干预，观察患者升主动脉扩张变化情况。所有患者均每三月评估一次心脏超声、疾病活动度及肝肾功能。

结果 白塞病升主动脉扩张患者血清尿酸水平高于未发生大血管病变白塞病患者（P<0.01），在多元线性回归分析中血清尿酸水平与升主动脉扩张程度相关（?＝0.31，P＝0.02）。予以降尿酸药物干预使患者血清尿酸水平降至 360μmol/L 以下时，白塞病升主动脉扩张患者升主动脉内径继续扩张速度减慢（P<0.01），但对未合并大血管病变白塞病患者升主动脉内径无明显影响（P>0.05）。

结论 血清尿酸升高可作为白塞病相关升主动脉扩张患者血液标志物，改善血清尿酸水平可减缓这类患者升主动脉内径扩张速度。

PU-1095

早期使用依那西普可降低白塞病相关动脉瘤直径

蔡剑飞 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

研究目的 动脉瘤是白塞病少见并发症，既往认为手术治疗是其最佳治疗方法，但高昂的手术治疗费用及手术风险逐渐影响患者继续治疗意愿。应用重组人Ⅱ型肿瘤坏死因子受体抗体融合蛋白——依那西普(ECP)对白塞病合并动脉瘤患者进行干预，通过一年随访，评估动脉瘤影像学变化，并对机制进行初步探讨。

材料与方法 2015 年 5 月收治 1 例白塞病病史 9 年患者，双眼全葡萄膜炎致失明 6 年，腹主动脉瘤 3 年，发现左下腹搏动性包块 1 月。入院后予以全身血管 MRI 检查提示腹主动脉下端动脉瘤及新发左股动脉上段动脉瘤。因患者无法承受手术治疗费用，故采用 ECP25mg 每周两次皮下注射对治疗进行干预，设立未予以 ECP 干预时为 T0 组，并于开始治疗后第 1 月（T1）、3 月（T3）、6 月（T6）、9 月（T9）、12 月（T12）进行随访。期间评估患者血沉、C 反应蛋白及收集患者外周血单核细胞（PBMC）。在治疗后第 12 月进行影像学评估。设立 10 例无血管瘤白塞病患者（BD）及 10 例健康人（HC）作为对照组，通过 RT-PCR 分析血液样本 STAT3、TNF-αmRNA 表达量，并采用 ELISA 方法测定血液样本 STAT3、TNF-α 浓度。探讨 ECP 的干预机制。

结果 经血管 MRI 评估，T12 较 T0 左股动脉上段动脉瘤直径降低 10.3mm，腹主动脉瘤直径未见明显变化，ECP 治疗后，患者血沉、C 反应蛋白呈下降趋势，STAT3、TNF-αmRNA 表达量与 T0 相比有下降趋势，但仍高于正常对照组;ELISA 测定血液样本 STAT3、TNF-α 浓度与 STAT3、TNF-αmRNA 表达量呈正相关。

结论 早期使用依那西普或可降低白塞病相关动脉瘤直径，其机制与抑制 TNF-αmRNA 及蛋白表达，通过 STAT3 通路调节炎症因子有关，进而减轻血管炎症。

PU-1096

白塞病患者 274 例超声心动图分析

鲍华芳 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

目的 研究白塞病患者心脏受累的临床特点，寻找心脏白塞病的可能性危险因素。
方法 纳入 274 例白塞病患者与 150 位健康对照。白塞病患者入组标准：年龄小于 60 岁，符合修订版国际诊断标准（ICBD， 2010），排除既往有高血压、风湿性心脏病等心血管疾病或合并其他系统疾病的患者，保留发生心脏受累时已满足白塞病诊断标准的患者。健康对照年龄＜60 岁、与入选白塞病患者无血缘关系的健康个体。超声心动图检查由 2 位心超室医生共同完成，检测指标依据 2002 版美国心脏超声协会指南。心功能评判标准采用美国纽约心脏病学会（NYHA）1928 年提出的分级方案。
结果 白塞病患者中超声心动图异常 61 例，健康对照中 15 例（22.26% vs 10.0%，*P* = 0.008）。与健康对照相比，白塞病患者中主动脉反流（9.49% vs 2.00%，*P* = 0.006）、二尖瓣反流（12.41% vs 4.00%，*P* = 0.009）、三尖瓣反流（5.84% vs 1.33%，*P* = 0.034）的检出率显著升高。与健康对照相组比较，主动脉根部扩张、心腔扩大、肺动脉压升高、心包积液在白塞病患者中发生率无统计学差异。与超声心动图正常的白塞患者相比，超声心动图异常的白塞病患者病程更短（9.15±8.72 年 vs 12.79±8.98 年，*P* = 0.003），而年龄更大（43.61±11.91 岁 vs 35.82±12.88 岁，*P* = 0.000）。将心功能是否异常作为因变量，性别、年龄、病程作为自变量，采用 LOGISTIC 回归模型，结果显示性别具有统计学意义，男性较女性更易出现心脏受累（OR = 5.872；95% CI：0.005~2.215，*P* = 0.036）。
结论 白塞病患者中超声心动图异常检出率显著高于健康对照，以心脏瓣膜反流多见，主动脉瓣反流为特征，起病较晚以及男性可能是白塞病心脏瓣膜病的危险因素。

PU-1097

雅美罗治疗多发性大动脉炎的疗效分析

陈哲[1] 刘敏[2] 李菁[1] 周佳鑫[1] 李梦涛[1] 赵久良[1] 杨云娇[1] 田新平[1] 曾小峰[1]
1.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 风湿免疫病学教育部重点实验室
2.广西民族医院肾内风湿科

目的 评价雅美罗（Tocilizumab, TCZ）在多发性大动脉炎（Takayasu’s arteritis, TA）治疗中的安全性及有效性。
方法 回顾性分析我院 2014 年 1 月至 2016 年 4 月 18 例经 TCZ 治疗的活动期 TA 患者，记录其人口学信息、临床表现、药物治疗史、实验室检查及影像学评估等资料。每次雅美罗输注前均检测血常规、肝肾功、血沉及超敏 C 反应蛋白水平。TCZ 治疗期间，每 6 个月使用彩色多普勒超声评估血管受累及进展情况。
结果 18 例患者中位年龄 25.5（18-47）岁，仅 1 名男性。最常见的 Numano 分型是 I 型（44.44%）。10 人有系统性症状。除 1 名初治患者外，17 例患者均为复发-缓解病程，在接受 TCZ 治疗前使用的免疫抑制剂中位数为 3（1-5）种。3 例患者由于 TCZ 治疗后难以耐受的颈部疼痛仅治疗 1 次，其余 15 例患者中位治疗时间为 13（6-26）月。经过 TCZ 治疗，中位血沉、超敏 C 反应蛋白、颈总动脉及锁骨下动脉管壁厚度分别从 45.5（7-101）mm/h、37.40（7.6-163.12）mg/L、0.25（0.06-0.59）cm、0.18（0.07-0.47）cm 降至 7（1-44）mm/h（p=0.000）、0.94（0.08-93.21）mg/L（p=0.016）、0.18（0.04-0.53）cm（p=0.001）和 0.12（0.07-0.18）cm（p＜0.001）；中位血红蛋白从 114（94-133）g/L 升至 129 (93-150) g/L（p=0.037）。平均糖皮质激素剂量（以泼尼松计）从治疗前 26.16±20.72 mg 降至 8.66±4.80 mg（p=0.003）。1 例患者因治疗无效停用 TCZ。1 例患者出现尿路感染，经抗感染治疗后好转；无患者出现中性粒细胞减少及肝酶异常（＞正常上限 2

倍）。TCZ 治疗前有系统性症状（100% VS 33.33%，p=0.013）、糖皮质激素用量大（48.33±13.29 VS 21.88±20.08 mg，p=0.010）及血红蛋白水平低（101.83±9.78 VS 117.50±11.64 g/L，p=0.012）与治疗后出现颈痛相关。

结论 TCZ 在治疗 TA 方面安全、有效，尤其对于难治、复发性患者。

PU-1098

多发性大动脉炎肾脏受累的临床特点分析

陈哲 李菁 李梦涛 田新平 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 风湿免疫病学教育部重点实验室 100730

目的 探讨多发性动脉炎（Takayasu's arteritis, TA）肾脏受累的临床特点，以提高对其认识、指导诊治。

方法 回顾性分析我院 1983 年 10 月至 2015 年 3 月住院治疗、资料完整的 411 例 TA 患者，根据病变是否累及肾动脉分为肾脏受累及非肾脏受累 2 组，分别记录其人口学信息、临床表现、实验室检查及影像学评估等资料，比较二者临床特点之间的差异。

结果 肾脏受累患者 201 人（48.90%），病变类型中狭窄最常见（84.58%），其次为闭塞（23.88%）。肾脏受累及非肾脏受累 2 组在性别、病程方面差异无统计学意义。与非肾脏受累组相比，肾脏受累组患者起病年龄小（23.50±9.60 VS 25.56±9.50 岁，P=0.029），更易出现高血压（74.62% VS 28.10%，P＜0.001）、头痛（42.78% VS 25.71%，P＜0.001）及下肢跛行（21.39% VS 6.67%，P＜0.001）。与非肾脏受累组相比，肾脏受累组患者血沉（26.16±27.18 VS 39.04±38.22 mm/h，P＜0.001）、超敏 C 反应蛋白低（11.52±26.96 VS 19.38±32.58 mg/L，P=0.033），而血红蛋白水平高（123.13±20.72 VS 118.61±22.86 g/L，P=0.040）。肾脏受累组，Numano V 型最多（86.06%）；非肾脏受累组，NumanoI 型最多（43.80%），其次为 V 型（37.62%）。肾脏受累组更易出现二尖瓣反流（37.81% VS 20.48%，P＜0.001）、心力衰竭（22.38% VS 7.62%，P＜0.001）、心肌病（11.44% VS 1.43%，P＜0.001）及肺高压（15.92% VS 8.10%，P=0.026），肾脏受累与非受累两组出现主动脉瓣反流比例差异无统计学意义（30.84% VS 23.33%，P=0.179）。依据 Ishikawa 等提出的预后分类标准，Group IIb/III 更多见于肾脏受累的患者（60.49% VS 41.43%，P=0.019）。

结论 肾脏受累在 TA 患者中常见，与非肾脏受累患者相比，病情更重、预后更差。

PU-1099

应用高通量蛋白芯片技术筛选白塞病血清标志物的研究

胡朝军[1] 潘建波[2] 宋光[2] 温晓婷[1] 吴子燕[1] 陈思[1] 莫文秀[1] 张奉春[1] 钱江[2] 朱衡[2] 李永哲[1]
1.中国医学科学院 北京协和医院
2.美国约翰霍普金斯大学

目的 采用高通量蛋白芯片技术筛选白塞病血清标志物。

方法 首先采用高通量蛋白芯片与 40 例 BD 患者，15 例自身免疫病对照患者和 20 例正常对照血清杂交筛选 BD 相关自身抗体靶抗原。然后分析确定 BD 相关自身靶抗原，利用筛选到的候选 BD 自身靶抗原制备 BD 相关自身抗体靶抗原蛋白芯片对 130 例 BD 患者，103 例自免病对照患者（包括大动脉炎患者 40 例，ANCA 相关血管炎患者 40 例和 SS 患者 23 例）和正常对照 110 例血清进行临床扩大样本验证，以鉴定 BD 特异性自身抗原的敏感性和特异性。最后采用 Westernblot 方法对鉴定出的 BD 特异性自身抗原进行方法学验证。

结果 高密度蛋白芯片蛋白点的检出率为 93.92%，相同蛋白复点信号强度一致性相关系数为 0.978。高密度蛋白芯片筛选结果经分析确认 36 个 BD 相关靶抗原。将这 36 个蛋白制备成 BD 相关靶抗原蛋白芯片，其蛋白的检出率为 98.03%，相同蛋白信号强度一致性相关系数为 0.81。BD 相关靶抗原蛋白芯片扩大样本验证结果表明抗 CTDP1 抗体在 BD 组的阳性率为 23.85%，高于自身免疫病对照组 4.85%（X^2=15.87，P=6.79x10-5）和健康对照组 6.36%（X^2=13.67，P=0.000218），结果差异具有显著性。抗 CTDP1 抗体对 BD 的诊断敏感性 23.85% 、特异性 94.37%、阳性预测值 72.09%、阴性预测值 67.00%。WB 检测结果显示抗 CTDP1 抗体能在 WB 检测中得到很好的重复，BD 患者血清中存在与 CTDP1 特异性反应的自身抗体。

结论 抗 CTDP1 抗体是 BD 患者的特异性自身抗体。采用高密度蛋白芯片技术进行小样本筛选与制备疾病相关标志物小芯片进行扩大样本验证和免疫印迹技术进行疾病特异性标志物方法学验证相结合是进行自身免疫病患者血清标自身抗体志物研究的有效方案。

PU-1100

MPO-ANCA 相关性血管炎中性粒细胞 CD55 及 MPO 表达的变化和意义

周香莲 帅宗文 李霖 刘雅倩 陈珊宇
安徽医科大学第一附属医院风湿免疫科 230022

目的 探讨 MPO-ANCA 相关性血管炎患者中性粒细胞 CD55 及髓过氧化物酶（MPO）的表达水平变化及意义。

材料与方法 收集未经治疗的活动期 MPO-AAV 患者 40 例，年龄 25 岁-83 岁（62.7±15.6），男:女=18：22，健康对照者 30 例，年龄 23 岁-79 岁（60.4±4.8），男:女=13：17。采用流式细胞术（FCM)检测 MPO-ANCA 相关性血管炎患者和健康人中性粒细胞膜 CD55 及胞内 MPO 表达水平。酶联免疫吸附法（ELISA）检测受试者血清 MPO 及补体 B 因子活化片段 a（Ba）水平。收集患者伯明翰血管炎活动性评分（BAVS），分析病例组中性粒细胞 CD55、MPO 表达及外周血 MPO、Ba 水平与 BAVS 的关系。

结果 1. 病例组 CD55 的平均荧光强度（MFI）、血清 MPO 水平、血清 Ba 水平均显著高于对照组（分别为 4068.6±2306.0 vs 2999.5±1504.9, P=0.033；500.0 (381.0,612.7) vs 286.9 (225.5,329.1), P<0.001；35.2(25.2,9.5) vs 18.0(15.0,28.0)，P<0.001）。病例组细胞内 MPO 的 MFI 显著低于对照组（1577.1±1175.9 vs 3105.3±2323.0，P=0.003）。 2. CD55 的 MFI 与患者年龄（r=0.514, P=0.001）、总 BVAS（r=0.441, P=0.004）、CRP（r=0.377, P=0.020）、外周血中性粒细胞计数（r=0.485, P=0.001）、肺 BVAS（r=0.358, P=0.023）呈正相关、病程成负相关（r=-0.314, P<0.05）；血清 Ba 浓度与血清 MPO 浓度呈正相关（r=0.691，P<0.001）。3.有肾损害患者较无肾损害患者 CD55 的 MFI 更高（t=-2.412, P=0.021）。

结论 旁路补体激活抑制因子 CD55 在 MPO-AAV 患者中性粒细胞的表达显著增强，可能保护中性粒细胞，不被激活的旁路补体破坏，有利于更多的中性粒细胞释放 MPO 等溶酶体内含物、参与和加重炎症反应，导致肺、肾等重要脏器损害、BVAS 升高。本研究结果支持旁路途径在 MPO-AAV 发病机制中的作用，并提示 CD55 可能潜在为 MPO-AAV 的治疗靶点。

PU-1101

白塞病并发腔静脉血栓 6 例

郭强[1] 卢学超[2] 周桢源[1] 陆瑜[1]
1.上海交通大学医学院附属仁济医院
2.江苏南通第三人民医院

目的 腔静脉血栓是白塞病罕见的血管并发症，通过病例分析总结该病的临床特点。
方法 回顾上海仁济医院 2003 年至 2016 年收治的白塞病并发腔静脉血栓病人 6 例，经 CT 造影确诊后分析临床表现、实验室检查结果及转归。
结果 6 例白塞病并发腔静脉血栓患者皆为男性，发生腔静脉血栓的平均年龄是 34.8 岁，距白塞病起病平均 5.83 年。6 例患者皆有口腔溃疡，生殖器溃疡 5 例，结节红斑 4 例，这些皮肤粘膜损害皆反复出现而未得到有效治疗，腔静脉血栓发生时纤维蛋白原升高 4 例，反映凝血系统激活。经激素治疗后皮肤粘膜症状消失，而抗凝、抗血小板治疗后静脉回流障碍减轻乃至消失。1 例在停用了激素 3 年后出现下肢静脉血栓。
结论 白塞病并发腔静脉血栓常发生于皮肤粘膜损害反复发作的男性患者。白塞病并发腔静脉血栓患者在接受抗凝治疗同时还应接受激素与免疫抑制剂治疗，以预防静脉血栓的反复发作。

PU-1102

白塞病病因学及生物制剂治疗研究进展

沈斯瑶
西安市第五医院 710082

目的 公元前 5 世纪，古希腊哲学家和医学家希波克拉底描述了以发热、口腔及生殖器溃疡、皮肤脓疱和眼病等为症状的一类疾病。白塞病（ＢＤ）是一种反复发作、可累及口、眼、生殖器和皮肤的慢性、炎症性疾病，也称为眼、口、生殖器三联征, 是一种以血管炎为病理基础的自身免疫性疾病。白塞病发病有明显的地域和种族差异性, 呈现家族聚集性分布趋势。至今其病因还不明确,也可能与感染、自身免疫等因素有关。本文综述白塞病其病因机制与生物制剂治疗研究进展。
方法 通过检索收录于 PUBMED 关于 BD 的文献，总结归纳。
结果 大量知识体系积累都支持 MHC-相关等位基因 HLA-B5 是 BD 强大基因基础这一理论，更具体地说与它的亚等位基因 HLA-B51 相关。有研究发现活动葡萄膜炎 BD 患者血清中 IL-27 水平较对照组降低，表明 IL-27 低表达与 BD 活动葡萄膜炎相关，可能参与 BD 发病机制，上调 IL-27 水平可能为治疗 BD 提供新策略。
结论 HLA-B51/B5 主要见于男性，BD 患者的 HLA–B51/B5 阳性率存在地理差异，且阳性率大约为 1/3~1/2，其灵敏度并不是很高，另外存在明显的性别差异，而且与 BD 相关的易感基因众多，目前还无法确认 HLA-B51/B5 是 BD 的致病因素还是只因为其与真正的致病因素存在基因连锁不平衡关系而致其与 BD 发病密切相关【5】，这些可能是至今无法将该等位基因纳入 BD 分类标准的原因。上调 IL-27 水平可能为治疗 BD 提供新策略。已有开放研究和案例分析报道，干扰素对于治疗伴严重眼病的 BD 有效。TNF 拮抗剂代表了针对严重、顽固的 BD 病人，或无法忍受标准免疫抑制治疗的 BD 病人的重要治疗进步。综上所述，贝赫切特综合征(BD)是一种病因未明的长病程多系统炎性疾病，其病因可能与遗传、微生物感染、自身免疫等因素有关。尽管很多学者已经为其发病机制和治疗方法的研究贡献力量，但是关于该病的病因学、特异性的诊断方法、新的治疗手段的发展仍有待于进一步探索。

PU-1103

IL12B 的基因易感位点与中国汉族人群的大动脉炎有关

温晓婷[1] 陈思[1,2] 李萍[1] 李静[1] 吴子燕[1] 李媛[1] 李柳冰[1] 袁慧[2] 田新平[1] 张奉春[1] 李永哲[1]
1.北京协和医院
2.北京安贞医院

目的 大动脉炎是一种病因不明的罕见自身免疫疾病。全基因组关联研究（GWAS）发现 IL12B 和 IL6 的单核苷酸多态性（SNP）与大动脉炎有关。由于大动脉炎具有种族差异性，我们在中国汉族人群的大动脉炎患者中对这些位点进行验证研究以发现是否具有相关性。
方法 采用全国 23 个中心的横断面研究，包含 412 例患者和 597 例健康对照。采用 Sequenom MassArray iPLEX 平台的方法对这些易感位点进行分型。
结果 中国汉族人群 IL12B 的四个 SNP 等位基因频率与大动脉炎相关(rs6871626: OR=1.52, 95% CI:1.26-1.83; rs4921492: OR=1.46, 95% CI: 1.21-1.75; rs60689680: OR=1.41, 95% CI: 1.17-1.69; rs4921493: OR=1.45, 95% CI: 1.21-1.75, 所有的 $Pc<10^{-3}$)。和另一项中国人群的基因关联研究进行 meta 分析发现 rs6871626 确实是大动脉炎的易感位点(OR: 1.351, 95% CI: 1.027-1.776)。对这个 SNP 进行遗传模型的分析发现 rs6871626, rs4921492 和 rs4921493 在三种遗传模型（加性，显性和隐形遗传模型）与大动脉炎显著相关，而 rs60689680 在加性和隐形遗传模型中相关。尽管这四个 SNP 在土耳其、北美和中国人群都连锁不平衡，但连锁不平衡结构却不同。rs6871626 和 rs4921493 是中国人群中该结构的 tagSNP, 并且 AC 单体型与大动脉炎相关。IL6 的 rs2069837 没有发现与大动脉炎相关。
结论 IL12B 基因多态性是中国汉族人群大动脉炎的危险因素

PU-1104

降钙素原在 ANCA 相关血管炎中表达的回顾性分析

芦春[2] 刘毅[1]
1.四川大学华西医院风湿免疫科
2.宁夏回族自治区第五人民医院风湿免疫科

目的 探讨降钙素原（PCT）在 ANCA 相关血管炎中表达水平及意义。
方法 回顾性分析 2014 年 9 月到 2016 年 6 月于四川大学华西医院住院的 ANCA 相关血管炎患者，总结降钙素原在 ANCA 相关血管炎患者中的表达情况，比较降钙素原在感染与非感染患者中的表达差异，探讨降钙素原与 ANCA 相关血管炎患者疾病活动度的相关性。
结果 本研究共纳入 944 例 ANCA 相关性血管炎患者，其中 164 例患者完善降钙素原检查。降钙素原平均值为 6.027，最大值为 216。其中 130 例患者存在降钙素原升高降钙素原升高，占总数的 79.26%。降钙素原升高未合并感染患者 17 例，占总人数 10.36%。感染与无感染患者降钙素原水平存在统计学差异（P=0.012）。降钙素原与 C 反应蛋白水平具有相关性（P=0.000，R=0.371）。降钙素原升高未合并感染患者疾病病情活跃，存在多系统损害特征。
结论 降钙素原在 ANCA 相关血管炎患者中表达普遍升高，可能与患者合并感染等因素相关。ANCA 相关血管炎未合并感染患者亦可以出现降钙素原升高，可能与患者疾病活动度相关。

PU-1105

显微镜下多动脉炎临床特点及其死亡危险因素分析

邹峻 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

目的 观察显微镜下多动脉炎（microscopic polyangiitis, MPA）的临床特点及分析预后危险因素。
方法 回顾性分析 2012 年 9 月至 2016 年 4 月复旦大学附属华东医院风湿科住院治疗以及门诊随访的 MPA 患者。 Kaplan–Meier 法分析计算累积生存率。
结果 纳入 20 例患者，男性 9 例，女性 11 例，中位发病年龄 71 岁，四分位范围（65.25~78 岁），病程 2 月（1-6 月）。随访时间 9 月（5.5-22.8 月）。以发热为首发表现 13 例，其中高热 8 例（体温 ≥ 39.1℃）。胸部 CT 提示肺部病灶 12 例，其中肺间质病变 11 例。MPO-ANCA 阳性 17 例，PR3-ANCA 阳性 4 例。糖皮质激素初始平均剂量为 61mg（泼尼松或相当于泼尼松）。2 例血液透析。免疫抑制剂治疗 18 例。随访发现死亡患者 4 例。发病时肌酐水平和 PR3-ANCA 阳性增加死亡风险。
结论 本组研究揭示 MPA 患者发病年龄较西方研究报道高。常以发热为首发症状，肺部累及多见，以间质性炎症为主。发病时肌酐水平和 PR3-ANCA 阳性提示预后不佳。

PU-1106

干扰素 α2a 治疗难治性复发性白塞病葡萄膜炎的临床研究

郑文洁[1] 史婧[1] 周佳鑫[1] 刘金晶[1] 赵潺[2] 高斐[2] 张美芬[2] 曾小峰[1]
1.中国医学科学院 北京协和医院 风湿免疫科
2.中国医学科学院 北京协和医院 眼科

目的 探讨干扰素 α2a(IFN-α2a)治疗难治性复发性白塞病（BD）葡萄膜炎的有效性和安全性。
方法 招募 2015 年 2 月至 2016 年 7 月期间就诊于北京协和医院的 14 例难治性复发性 BD 葡萄膜炎患者，予 IFN-α2a 300 万 IU 每日一次皮下注射，持续 4 周，逐渐减为一周三次维持，并维持原先的糖皮质激素和/或免疫抑制剂治疗。用药前及每次随诊（1 次/月）时眼科检查（包括裸眼视力、眼压、眼前节、眼底等检查）和实验室检查（包括血/尿常规、肝肾功、血沉、超敏 C 反应蛋白等），每半年复查自身抗体（ANA、抗 ENA）。主要观察指标为葡萄膜炎复发次数。次要观察指标为 BD 病情活动情况及激素节约效应。
结果 共纳入 14 例患者（男性 13 例，女性 1 例），平均年龄（30.8±8.6）岁 。除眼部受累外，所有患者均不伴有其他重要器官受累。2 例合并乙肝病毒感染。应用 IFN-α2a 前，所有患者均长期使用中等以上糖皮质激素联合免疫抑制剂（环孢素/环磷酰胺/硫唑嘌呤)治疗，葡萄膜炎反复发作。 最低糖皮质激素用量：泼尼松 ≥15mg/d，其中 8 例（57.1%）泼尼松≥30mg/d；6 例患者（42.9%）联合应用两种以上免疫抑制剂，3 例曾用 TNF α 抑制剂治疗（2 例益赛普，1 例英夫利昔单抗）有效，但因经济条件受限停药。应用 IFN-α2a 后，所有患者眼前/后节炎症基本消退或明显好转，平均随访时间 6.5 月（2.5-15.25 月）， 10 例 （71.4%）随访期间未再复发。大多数患者（71.4%）血沉、超敏 C 反应蛋白等炎症指标持续正常范围。 13 例（92.9%）泼尼松减至 30mg/d 以下，3 例患者（21.4%）泼尼松减至 15mg/d 以下，8 例（57.1%）单用一种免疫抑制剂，4 例（28.6%）停用免疫抑制剂。未观察到严重不良反应，5 例用药初期出现流感样症状，2 例轻度血白细胞和血小板下降，未出现自身抗体阳性。
结论 在糖皮质激素和免疫抑制剂治疗的基础上，IFN-α2a 对难治性复发性 BD 葡萄膜炎具有较好的疗效和安全性，且具有一定的激素和免疫抑制剂节约效应。

PU-1107

应用高通量蛋白芯片技术筛选大动脉炎血清自身抗体的研究

温晓婷[1] 胡朝军[1] 宋光[2] 潘建波[2] 张蜀澜[1] 邓垂文[1] 吴子燕[1] 陈思[1,3]
李静[1] 李柳冰[1] 杨馥宁[1,4] 田新平[1] 张奉春[1] 朱衡[2] 李永哲[1]
1.北京协和医院
2.美国约翰霍普金斯大学
3.北京安贞医院
4.吉林大学

目的 采用人类全基因组编码蛋白高通量芯片筛选大动脉炎（TA）血清标志物。
方法 采用二阶段的筛选策略，第一阶段用高通量蛋白芯片与 40 例 TA 患者，15 例自身免疫病对照患者和 20 例健康对照血清杂交筛选 TA 标志物，经生物信息学分析得到 TA 相关自身抗体。第二阶段将相关靶抗原制备成 TA 靶抗原蛋白小芯片用 109 例 TA 患者（稳定组 57 例，活动组 52 例），110 例自身免疫病对照患者（包括 RA 患者 50 例，ANCA 相关血管炎患者 37 例和 SS 患者 23 例）和 96 例健康对照的血清进行临床扩大样本验证。
结果 人类全基因组编码蛋白高通量芯片和 TA 定制抗原小芯片蛋白点的检出率和重复性良好，能够保证结果的可靠性。经第一阶段的高通量蛋白芯片筛选后得到 44 个 TA 相关靶抗原。经第二阶段扩大样本量用小心片验证后得到 8 种 TA 特异性自身抗体，分别为抗 SPATA7，QDPR，SLC25A22，PRH2，DIXDC1，IL17RB，ZFAND4 和 NOLC1 抗体。阳性率均高于自身免疫对照组和健康对照组（$P<0.0001$）。AUC 分别为 0.803, 0.801, 0.780，0.696, 0.695，0.678, 0.635 和 0.613。抗 SPATA7 抗体的灵敏度为 0.734，特异性为 0.854。抗 QDPR 抗体的灵敏度为 0.716，特异性为 0.864。抗 SLC25A22 的灵敏度为 0.807，特异性为 0.670。抗 PRH2 抗体特异性较高为 0.883，其灵敏度为 0.468。抗 DIXDC1，IL17RB，ZFAND4 和 NOLC1 抗体的灵敏度分别为 0.670, 0.459，0.505 和 0.358，特异性分别为 0.655, 0.859, 0.777,和 0.869。抗 SPATA7，QDPR， SLC25A22 和 DIXDC1 抗体在稳定组的阳性率高于活动组（$P<0.005$）。抗 SPATA7，QDPR， SLC25A22，DIXDC1 和 IL17RB 抗体在 TA 稳定组的信号强度高于活动组。
结论 抗 SPATA7，QDPR，SLC25A22，PRH2，DIXDC1，IL17RB，ZFAND4 和 NOLC1 抗体能够帮助 TA 患者的诊断。抗 SPATA7，QDPR， SLC25A22，DIXDC1 和 IL17RB 抗体可能为 TA 的保护性抗体。采用高通量蛋白芯片技术进行小样本筛选和大样本小芯片验证是进行自身免疫病患者血清自身抗体志物研究的有效方案。

PU-1108

结核感染相关白塞病 23 例

张路路 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830000

目的 通过分析白塞病合并结核菌素纯化蛋白衍生物（PPD）阳性患者的临床特点、影像学表现及治疗方案，探讨 BD 与结核感染相关性。
方法 收集新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科的 2008 年 1 月至 2015 年 6 月确诊为白塞病（BD）的 161 例住院患者的临床资料，并进行回顾性分析和总结其临床特点和治疗方案。
结果 23 例白塞病患者均有口腔溃疡；其中有生殖器溃疡 19 例；累及眼部损害 2 例；累及皮肤损害 14 例；累及关节损害 7 例，累及血管损害 2 例，23 例患者无神经系统损害。其中 23 例患者中合并明确的结核感染的有 6 例，占 26.1%，存在隐匿性结核的有 17 例，占 73.9%。肺的影像学检查上，HRCT 结果显示 9 例有斑片影、絮影、条索状阴影，占 39.1%；8 例有淋巴结钙化，占 34.8%；4 例有纤维硬结灶，占 17.4%，3 例有胸膜增厚，占 1%；，9 例未见明显异常，占 39.1%。对白塞病合并结

核菌素纯化蛋白衍生物阳性的患者治疗上采用需在强的松、沙利度胺、秋水仙碱等的基础上加用抗结核药物治疗，可选方案有单用异烟肼 0.3g/日，或者 HR（H:异烟肼 0.3g/日，R：利福平 0.45g/日）、HRE（H:异烟肼 0.3g/日，R：利福平 0.45g/日，E：盐酸乙胺丁醇片 0.75g /日）、HRZE（H:异烟肼 0.3g/日，R：利福平 0.45g/日，Z：吡嗪酰胺 1.5g/日，E：盐酸乙胺丁醇片 0.75g /日）联用，经过联合抗结核药物治疗后病人症状均得到控制，病情好转。

结论 结核感染和白塞病（BD）有一定的相关性，通常为隐匿性。在 BD 诊治过程中，应注意发现结核感染的线索，及时行相关的检查，并作出明确诊断，且在 BD 治疗的基础上进行合理、正规的抗结核治疗。

PU-1109

新疆地区汉维两民族 146 例白塞病的临床特点分析

张路路 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830000

目的 探讨新疆地区白塞病(Behcet’s disease, BD)患者的特点。

方法 回顾分析了新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科 146 例被确诊为 BD 的住院患者，分析了其人口参数及临床表现。

结果 ①146 例 BD 患者中，其中 99 例汉族，47 例维吾尔族。口腔溃疡有 146 例（100%）；生殖器溃疡有 115 例（78.8%），其中汉族 76 例(76.8%)，维吾尔族 39 例（82.9%）,两者比较无差异（P=0.391，P>0.05）。起病过程中，以口腔溃疡起病 83 例（56.8%），其中汉族 60 例（60.6%），维吾尔族 23 例（48.9%）；其次以口腔溃疡和生殖器溃疡同时起病的有 42 例（28.8%），汉族 23 例（23.2%），维吾尔族 19 例（40.4%），两者比较汉族口腔和生殖器溃疡同时起病高于维吾尔族（P=0.032，P<0.05）。②皮肤损害 66 例（45.2 %），其中汉族 45 例（45.4%），维吾尔族 21 例（44.7%），两者比较无差异（P=0.930，P>0.05）。③关节受累 40 例（27.4%），其中汉族 22 例（22.2%），维吾尔族 18 例（38.3%），两者比较汉族关节受累高于维吾尔族(P=0.042，P<0.05)。④眼部受累 21 例（14.4%），其中汉族 9 例（9.1%），维吾尔族 12 例（25.5%），两者比较维吾尔族眼部受累高于汉族(P=0.008，P<0.05)。⑤血管病变 8 例（5.5%），汉族 5 例（5%），维吾尔族各 3 例（6.4%）,两者比较无差异（P=0.712，P>0.05）。⑥神经系统病变 2 例（1.37%），汉族和维吾尔族各 1 例，两者比较无差异（P=0.542，P>0.05）。

结论 新疆地区 BD 患者临床表现的常见部位和起病部位同样是口、生殖器，常见部位依次还可累及皮肤、关节、眼部、血管、神经系统，其中汉族关节受累高于维吾尔族，维吾尔族眼部受累高于汉族；起病部位中汉族口腔和生殖器溃疡同时起病高于维吾尔族。

PU-1110

HLA-B/MICA 的单核苷酸多态性与中国汉族人群大动脉炎的相关性研究

温晓婷[1] 陈思[1,2] 李静[1] 李媛[1] 李柳冰[1] 吴子燕[1] 袁慧[2] 田新平[1] 张奉春[1] 李永哲[1]
1.北京协和医院
2.北京安贞医院

目的 大动脉炎是具有种族异质性的罕见自身免疫疾病，全基因组关联研究(GWAS)发现 HLA 区域的单核苷酸多态性（SNP）与大动脉炎相关。本研究旨在中国汉族人群中验证其相关性。

方法 采用 Sequenom MassArray iPLEX 的方法对多中心来源的 412 例患者和 597 例健康对照的 DNA 样本进行分型，并探索 SNP 与 TA 临床表现的关系。

结果 rs12524487 的危险等位基因在 TA 的频率高于健康对照（26.6% vs 21.7%, OR 1.31, 95% CI 1.06-1.61）。位于 HLA-B /MICA 区域的 rs9366782 与 TA 缺血性脑疾病相关（OR: 1.78, 95% CI: 1.16-2.73, *Pc* = 0.03）。MICA 区域的 rs3763288 和 rs114202986 没有发现与 TA 或 TA 任何临床症状相关。并且 ATGT(rs9366782, rs12524487, rs3763288 和 rs114202986)是 TA 的危险单体型(*Pc* = 2.48×10^{-10})。
结论 HLA-B /MICA 区域的 rs12524487 是中国汉族人群大动脉炎的危险因素。rs9366782 与大动脉炎的缺血性脑疾病相关。

PU-1111

过敏性紫癜合并低补体血症患儿的临床观察研究

叶晓华 郑雯洁 杨青
温州医科大学附属第二医院育英儿童医院 325027

目的 了解过敏性紫癜合并低补体血症患儿的临床特点和转归。
方法 回归性研究我院 2009.1-2015.6 收住的过敏性紫癜伴低补体血症患儿共 104 例，其中低补体血症合并 ASO 升高 40 例（A 组），单纯补体下降者 64 例（B 组）随访时间至少 6 月。在同期因过敏性紫癜住院但无补体或 ASO 异常患儿中随机选取 50 例作为对照组（C 组）。收集 3 组患儿临床表现及实验室数据，并进行统计分析。对过敏性紫癜合并低补体血症患儿进行跟踪随访，了解其转归情况。
结果 A 组、B 组、C 组在临床分型上（皮肤型、腹型、关节型、肾炎型、混合型）分布无统计学差异（P>0.05）;实验室指标（免疫球蛋白 A、免疫球蛋白 G、免疫球蛋白 M、血白蛋白）三组间无统计学差异（P>0.05），肾功能、肉眼血尿在 A 组与 B 组之间及 A 组与 C 组之间有统计学差异（P<0.05）,A 组出现肾功能异常或肉眼血尿者明显增多，其中 34%临床考虑合为过敏性紫癜合并急性链感后肾炎，经随访后肾功能均能恢复正常，肉眼血尿绝大多数在 2 周内恢复正常。A 组、B 组低补体血症并非持续性，87%患儿低补体血症在随访 1 年后逐渐恢复。
结论 过敏性紫癜合并低补体血症患儿与普通过敏性紫癜患儿临床表现无明显区别，低补体同时合并 ASO 升高者，34%合并急性链感后肾炎，转归良好

PU-1112

Characteriatics of ocular and intestinal Behcet's disease in China and the expression of Th17/Treg cell cytokines

申艳 管剑龙
复旦大学附属华东医院 10147123

Objective Ocular lesion and intestinal manifestation are very common in Behcet's disease(BD). To investigate the level of Th17/Treg related cytokines in the different organ damage in BD patients.
Methods We enrolled 430 BD patients. There are 44 ocular BD, 32 intestinal BD. 29 RAU and 21 healthy volunteers were also included. IL-17A, IL-23, IL-35 and IL-10 were detected by ELISA).
Results Higher incidence of genital ulcer, and lower incidence of erythema nodosum in intestinal BD group than in ocular BD group (81.25% vs 59.09%,p= 0.040; 21.88% vs 45.45%, p=0.034). For intestinal BD group, serum levels of IL-17A、IL-35 and IL-10 was significantly higher than that of ocular BD (p= 0.001, p= 0.000, p=0.000). In recurrent aphthous ulcer group，IL-17A and IL-23 was higher than that of BD groups (p＜0.05).
Conclusions Th17/Treg related cytokines may play a role in the pathogenesis of organ involvement in BD.

PU-1113

环境因素在白塞病发病机制中的研究进展

鲍华芳 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

目的 探讨环境因素如何促使白塞病发病。
方法 搜索 Medline 和维普数据库，复习相关文献。
结果 白塞病的发病机制至今未明，传统观点认为遗传因素与白塞病发病关联性较大，而 HLA-B51 可能是与白塞病发病关联最大的遗传因素。近年来，地理因素、感染因素等在内的环境因素也越发在国际范围内引起关注。白塞病的分布具有较明显的地域性，大多数病例集中在日本、韩国、中国、中东和地中海地区，又被称之为“丝绸之路病”，丝绸之路不仅促进了沿线国家经济、文化、宗教信仰的交流，更带来了人们生活习惯上的转变、病原体的传播以及其他未知的影响。同时，BD 的发生和发展可能是由某感染源导致。许多感染因素在之前的研究中被涉及，特别是细菌（链球菌、支原体、HP 等）和病毒（单纯疱疹病毒 1 和 2，肝炎病毒、细小病毒）。BD 病人的 T 淋巴细胞对细菌（链球菌、大肠埃希菌、金黄色葡萄球菌等细菌）的抗原都具有高反应性，不只针对某一特定细菌种类。目前，单纯疱疹病毒（HSV1）是唯一被证明与 BD 相关的病毒。研究者们进行了许多白塞病的动物模型研究中，单纯疱疹病毒（HSV）诱导模型使动物产生的症状与从病人身上观察到的症状最相似。T 细胞是参与 BD 发病过程中的主要淋巴细胞，来自细菌或病毒的 HSP (heat shock protein，热休克蛋白)、人类同源 HSP 和粘膜抗原之间的交叉反应可能推动自身反应性 T 淋巴细胞的选择，从而连接了 BD 病程中的感染与自身免疫。环境因素促发白塞病，可能与病原菌 HSP 的模拟作用、遗传与环境因素的交互作用相关。
结论 当前国际上，关于 BD 发病机制接受度较高的假说是???环境因素促使具遗传易感性个体的 T 细胞免疫功能失调而导致疾病的发生。白塞病沿丝绸之路分布这一独特地域分布特征的具体原因，还有待后续的研究。

PU-1114

白塞病忽视三级预防致疾病进展累及中枢神经一例并相关文献复习.

陈永 管剑龙
白塞病忽视三级预防致疾病进展累及中枢神经一例并相关文献复习 200040

目的 探讨白塞脑病的发病机制，治疗措施。
方法 回顾一例白塞病患者忽视了“三级预防”即既病防变，出院后迅速累及中枢神经病案，总结经验教训。复习相关文献，探讨白塞脑病的病理学特点，治疗方法。
结果 白塞病是系统性血管炎性疾病，易发生血管栓塞，可累及脑实质和血管。对有发生血管栓塞高风险因素的白塞病患者需要及时干预。
结论 通过 1 例白塞病合并脑部病变进展情况，提高了临床三级预防的意识；复习相关文献，加深了对白塞脑病的认识。

PU-1115

二甲双胍干预白塞病的前瞻性临床研究

陈永 管剑龙
复旦大学附属华东医院风湿免疫科 200040

目的 探索二甲双规对白塞病的临床治疗价值。
方法 记录 15 例活动期白塞病患者经二甲双胍治疗入院时、出院时临床症状、血常规、C-反应蛋白、血沉、肝肾功能、血糖水平，作历史对照；并随访 8 周，记录疾病控制情况，及副作用发生情况。
结果 患者出院时临床症状均得到控制，随访 2 月，口腔溃疡评分较入院时明显下降（P=0.0000），每月复发次数，较入院前明显下降（P=0.0001）。患者治疗炎症指标包括白细胞计数、C-反应蛋白、血沉和 IgA 明显下降（P<0.05）。患者出院时，未发现二甲双胍对红细胞计数、血红蛋白明显影响，未发现对肝肾功能及血糖影响。同时发现患者谷氨酸-丙酮酸转氨酶治疗后下降，肾小球滤过率升高（P<0.05）。6 例（40%）患者出现腹泻，4 例（27%）患者出现恶心、呕吐、食欲下降，2 例（13.3%）患者出现乏力，尚可耐受。
结论 二甲双胍可能是潜在的白塞病治疗可供选择的药物之一。

PU-1116

类风湿性关节炎合并白塞病一例

陈永 管剑龙
复旦大学附属华东医院风湿免疫科 200040

患者男，47 岁，已婚，因“反复口腔、外阴溃疡 3 年余，加重 2 周”入院。复发性口腔溃疡，每年 3-4 次，每次 3-5 枚，直径 3-8mm，主要累及颊、腭、牙龈、咽后壁，每次病程需 1-2 周。患者口腔溃疡发作时伴外阴溃疡发作，累及阴囊、龟头处，直经 10-15mm。一年前开始有双眼部疼痛，时常发作，给予激素滴眼液治疗后好转。患者既往因多关节肿痛 10 余年，累及双侧膝关节、腕关节、肘关节、近端指关节、掌指关节，伴明显晨僵发作，每次大于 60min，于外院诊断为“类风湿关节炎”。服用甲氨喋呤（5mg/w）、来氟米特（发作期间不规律服用）治疗 6 年，病情控制可。入院体格检查：口腔唇、颊粘膜见口腔溃疡 3 处，直径 5mm。龟头溃疡包绕尿道口一周，阴囊见两处溃疡，直接 10mm。皮肤针刺反应（+）。双侧 MCP2、MCP3、MCP4、PIP2、PIP3、PIP4 肿胀、压痛，关节活动受限，不能握拳。无纽扣花或天鹅颈样畸形。辅助检查：血常规示轻度贫血。ESR 19mm/h，CRP3.3mg/L，CCP 45.90U/ml，RF 139IU/ml，IGE 364 IU/ml。诊断：1.白塞病，2.类风湿性关节炎。治疗：沙利度胺 75mg，qd、白芍总苷胶囊 0.6，tid、硫酸羟氯喹 200mg，bid、来氟米特 20mg，qd，甲氨蝶呤 10mgqw。随访 3 个月，患者病情控制良好，药物逐渐减量治疗中。本文提示，RA 可以合并白塞病。

PU-1117

微小核糖核酸在白塞病发病中的作用及其潜在临床价值

叶京芬 管剑龙
复旦大学附属华东医院 200040

微小核糖核酸（miRNA, miR）是核糖核酸（Ribonucleic acid，RNA）干扰的内源性介质，通过诱导转录后靶基因表达沉默发挥生物学作用。研究提示 miRNA 通过机体内复杂的网络调控体系，参与控制生物体内一系列生物学进程，包括发育、增殖、分化、凋亡、转移、血管形成、免疫调控；参与包括白塞病在内自身免疫性疾病的发病、进展过程；并且在多种自身免疫性疾病外周血单核细胞中存在表

达差异；可能被用作自身免疫性疾病诊断、疗效检测及预后评估的生物学标志。提示，白塞病相关的 miRNA 及相关通路参与免疫调节机制， miRNA 作为生物学标志的潜在临床应用价值。

PU-1118

肉芽肿性多血管炎合并骨纤维骨纤维异常增殖症 1 例

赵嘉英 刘爱学 刘建 安丽欣 胡程飞
秦皇岛市第一医院 066000

患者张某，男性，49 岁，2008 年 3 月无明显诱因出现鼻塞、脓血性鼻涕，伴有眼部胀痛。发热、体重下降。2009 年 4 月出现头痛，进行鼻内窥镜检查，发现鼻中隔穿孔，鼻咽部软组织溃疡、结构破坏明显。取组织进行病理检查提示为肉芽肿性坏死。C-ANCA 阳性，PR3 阳性。诊为韦格肉芽肿，经糖皮质激素、环磷酰胺治疗好转。因患者合并乙型病毒性肝炎，选择硫唑嘌呤序贯口服治疗。2015 年 4 月患者再次出现脓血性鼻涕增多，头痛、眼痛、眼球突出，结膜充血。鼻梁塌陷。经大剂量激素及硫唑嘌呤口服患者病情缓解。此后患者激素逐渐减量。但仍有突眼、眼痛、头痛、记忆力下降，双侧外耳道少量流血，左耳耳鸣。听力正常。头颅核磁：海绵窦区骨质形态异常，蝶窦缩小，各层面大、蝶鞍位置、形态、大小无异常。双侧筛窦及上颌窦黏膜增厚，呈长 T2 信号影。 影像诊断：双侧筛窦及上颌窦炎。 海绵窦区骨质形态异常，请结合 CT。CT：蝶骨增大，骨质形态不规则，骨质增厚，密度不均，可见磨玻璃密度影及类圆形低密度影。双上颌窦、双筛窦密度增高。鼻内窥镜检查提示双侧鼻腔结构异常，骨质破坏，鼻中隔穿孔，鼻粘膜血管扩张，可见出血点，大量黄白分泌物，下鼻甲肥大，双鼻泪管下口未见。诊断肉芽肿性多血管炎、左眼慢性泪囊炎、左眼鼻泪管阻塞、双眼屈光不正、白内障、蝶骨、部分筛骨骨纤维异常增生症、双侧上颌窦筛窦炎。
骨纤维异常增殖症是一种病因不明、缓慢进展的自限性良性骨纤维组织疾病。正常骨组织被吸收，而代之以均质梭形细胞的纤维组织和发育不良的网状骨骨小梁，可能系网状骨未成熟期骨成熟停滞，出生后网状骨支持紊乱，或构成骨的间质分化不良所致。肉芽肿性多血管炎合并骨纤维异常增生症目前在国内尚未见报道，国外仅见一例报道。

PU-1119

原发性中枢神经系统血管炎在影像学中的表现

晁雅静 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830001

目的 讨论原发性中枢神经系统血管炎在磁共振成像(MRI)和脑血管成像（DSA）表现的特点。及其在诊断或排除原发性中枢神经系统血管炎中的价值。
方法 收集 2014 年 11 月～2016 年 2 月新疆自治区人民医院收治的原发性神经系统血管炎患者资料进行回顾性分析。 共收集 6 例患者，其中男性 2 例，女性 4 例，年龄范围 21～53 岁，其中 3 例表现为头痛（其中 2 例为一侧颞部阵发性跳痛,1 例一过性前额部胀痛,）2 例表现为局灶性感觉运动异常（一侧肢体麻木无力或言语不清等局灶性体征），1 例表现为癫痫样发作（阵发性左下肢不自主抖动）。其中 4 例患者呈急性起病，2 例亚急性起病。全部患者均进行 MRI、CT 影像学检查，其中 4 例患者完善 DSA。
结果 MRI 表现为双侧病灶 5 例,单侧病灶 1 例, 合并皮层下白质受累 3 例 ，合并基底节受累 1 例。DSA 表现：4 例原发性中枢神经系统血管炎患者中共有 5 支血管受累，单发局限性狭窄 3 支，多发局限性狭窄 1 支，节段性狭窄 1 支。
结论 原发性中枢神经系统血管炎可以引起各种形式的脑血管病变，临床表现无特异性且变异较大，受累血管形态改变多样，多以狭窄和闭塞为主,管腔形态改变具有对称性的特点；与脑动脉粥样硬化引起

的脑血管意外不同，后者受累脑血管管腔形态改变由于管壁粥样斑块的存在而呈非对称性偏心性改变相区别。受累脑血管分布具有易于累及单侧和前循环脑血管的倾向。临床诊断较为困难，影像学检查虽然高度敏感,但所见也为非特异性,目前脑活检仍被认为是诊断的金标准。MRI 和 DSA 可作为中枢神经系统血管炎重要的和可行的一种检查手段,可以指导临床的正确诊断与及时治疗，对指导临床及时正确诊断及有效避免因药物滥用所引起的不必要的并发症等具有非常重要的临床意义。

PU-1120

以面瘫为首发症状的肉芽肿性血管炎 1 例报道

周爱红 李芳
山东省泰安市中心医院 271000

目的 肉芽肿性血管炎(GPA)主要侵犯上、下呼吸道和肾脏，通常以鼻黏膜和肺组织的局灶性肉芽肿性炎症为首发症状，临床常表现为鼻和副鼻窦炎、肺病变和肾损害。国外报道约 22%～54 %有神经系统受累，且神经系统损害可为 GPA 的首发或主要症状 ,但在早期仅出现神经系统损害表现时常易误诊和漏诊。

方法 患者，男 ，57 岁，因“口角歪斜伴反复发热 6 月，咳嗽、咳脓臭痰 3 月”入院，患者约 6 个月前无明显诱因出现口角歪斜伴流涎、右侧咀嚼无力，伴反复发热，体温最高 39℃，间断应用抗生素治疗效差，3 月前始出现咳嗽、咳脓臭痰，偶有痰中带少量鲜血，行胸部强化 CT 示：“双肺空洞型病变，考虑炎性病变”，肺穿刺涂片示“可见少量不典型增生的上皮样细胞及坏死物”，先后疑诊“肺癌”、“真菌感染”、“肺结核”等，入院后化验：（1）血常规：白细胞计数 10.98*10^9/L，血沉 47mm/h；（2）尿常规：红细胞 119.6/uL，白细胞 73.5/uL，隐血 2+，尿蛋白 1+；（3）超敏 CRP 50.7mg/L，类风湿因子 144IU/L；（4）PR3 176.942RU；（5）痰隐血+，痰培养 正常菌群生长；（6）G、GM 试验阴性，结核分枝杆菌特异性细胞免疫反应阴性；（7）脑脊液检查正常；（8）头颅及鼻窦 CT 未见异常。

结果 入院后给予左氧氟沙星 0.5g qd 及替硝唑 0.8g qd 抗感染，甲强龙 80mg qd，环磷酰胺 0.6 g *1 次及 1g *1 次,治疗半月后患者口角歪斜减轻，发热及咳嗽缓解，复查血沉、PR3 下降，肺 CT 示好转。

结论 血管炎常易引起神经系统的损害且常在血管炎早期就出现神经系统损害的症状；GPA 神经系统损害以多脑神经损害最常见，常见第Ⅱ～Ⅷ脑神经受累，表现为视力丧失、复视、面部麻木、Bell’s 麻痹（面瘫）、突发性聋、眩晕和耳鸣等，且常可遗留严重的神经系统残损，难以恢复。由于缺乏有确诊意义的临床表现、实验室指标及病理学改变,以及临床医生对血管炎神经系统损害的认识及重视不足,极易导致此类疾病漏诊、误诊。

PU-1121

协同护理模式对白塞病患者皮肤黏膜损伤的护理

张楠 张莉
新疆维吾尔自治区人民医院 830022

目的 应用协同护理模式提高白塞病患者皮肤黏膜损伤痊愈，以及预防白塞病患者因生活习惯而发生的皮肤黏膜损伤。为开展适合不同皮肤黏膜损伤的个性化护理提供依据。为患者在精神和肉体上减轻痛苦，使患者消除负性心理，积极配合治疗，提高生活质量。

方法 针对 2015 年全年我科收住的 5 例出现皮肤黏膜损伤的白塞病患者运用协同护理模式对患者及其家属有针对性的参与健康护理。针对患者反复发作的口腔溃疡、反复的外阴溃疡、眼炎、皮肤病变等，给予对应的护理操作。如口腔护理、流质饮食、雾化吸入、皮肤溃疡面外涂及出院指导等。运用

协同护理模式支持以患者及家属自我护理为中心的健康护理，培养病人参与健康护理的能力，最大限度的让病人参与医院的护理工作。与患者建立良好的护患关系，给患者信任感和安全感，以便充分发挥病人自我护理的能力。使患者及家属更深一步了解疾病的有关知识及自我护理方法，调动病人的积极性，提高护患双方的互动关系。

结果 护士通过协同护理模式对我科 5 例白塞病患者及家属进行针对性的护理和健康教育，皮肤黏膜损伤均痊愈并出院。在家属的监督和配合下对患者皮肤黏膜进行积极有效的护理，并加强患者的自我皮肤观察与护理。以娴熟的护理技术及有效的沟通，减轻患者在精神和肉体上的极大痛苦，提高治疗效果，缩短疗程，改善患者的生活质量，达到了护理目的，从而提高护理满意度。

结论 白塞病是一种原因不明，反复发作，以口腔溃疡、外阴溃疡、皮肤损害以及眼炎为特征，累及多系统的全身性疾病。由于疾病病程长，反复发作，是患者在精神和肉体上遭受极大痛苦，容易产生焦虑、烦躁、忧郁等不良情绪。协同护理模式是在责任制护理的基础上，充分发挥病人自我护理的能力，鼓励病人、家属参与健康护理，帮助患者认识疾病，鼓励其倾诉焦虑的原因，使其树立信心，保持情绪稳定，积极配合治疗，树立战胜疾病的信心。

PU-1122

乙肝病毒相关血管炎一例

古丽仙·艾尔肯
新疆医科大学第一附属医院 830054

患者 男，45 岁，以“发热 2 月”为主诉，来我院就诊。门诊以”发热原因待查“收住我院感染科，入院后完善相关检查后排出感染性病变，血液系统疾病，实性占位以及其余免疫系统疾病，最终我科诊断考虑：乙肝病毒相关血管炎。并给与在原有抗病毒治疗的基础上给予甲强龙针 40mg,静点。患者体温逐渐好转，饮食睡眠逐渐好转，症状好转病情稳定后甲强龙针改为口服泼尼松片 40mg,每日一次，口服，逐渐减量，患者病情好转，体温正常，病情稳定。

讨论 乙肝病毒相关血管炎：与自身免疫性疾病相关的肝炎病毒有 HBV、HCV、HDV；肝炎病毒可引起自身免疫现象产生抗体（抗 SM 抗体，抗核抗体），出现肾损害（表现蛋白尿、血尿、高血压），周围神经病变，冷球蛋白血症相关，如 Meltzer’s 三联症（突出表现的紫癜、乏力、关节痛），其中紫癜多见于膝关节以下疼痛,关节炎对称分布（手关节、膝关节、髋关节多见）。HBV 引起的系统性血管炎有冷球蛋白血症相关血管炎和结节性多功能脉炎，冷球蛋白血症相关性血管炎常表现 Meltzer’s 三联症,周围神经病变和膜性肾小球肾炎，因该病在临床上不常见，医师对该病的认识欠佳估诊断上度过了漫长的 3 个月，最终在排除感染性病变，排除肿瘤及其与免疫系统疾病，以典型的临床表现：过敏性紫癜样皮疹，肾小球病变，周围神经病变，髋关节炎以及乙肝病史诊断乙肝病毒相关血管炎。治疗一般在抗病毒治疗的基础上，给予小剂量糖皮激素治疗。重型患者给予大剂量糖皮质激素冲击治疗及应用免疫针剂，利妥昔单抗和血浆置换等治疗。