

特发性炎性肌病相关间质性肺疾病诊治进展

王国春

中日友好医院风湿免疫科 炎性肌病重点实验室, 北京 100029



专家简介: 王国春 中日友好医院 风湿免疫科主任医师; 炎性肌病重点实验室主任; 北京大学医学部教授; 博士生导师; 欧洲肌炎注册委员会执委会成员; 国际肌炎学会执委会成员; EULAR/ACR 肌炎分类诊断标准修订委员会执委会成员; 欧洲神经肌肉疾病中心委员; 第 1~6 届全球肌炎大会执委会成员; 国际肌炎临床试验联盟执委会成员; 欧洲血管炎学会委员; 《Arthritis & Rheum》等 30 多种国际专业杂志审稿人; 国家科技进步奖评审专家; 中央保健委员会保健会诊专家; 享受国务院政府特殊津贴。

摘要 特发性炎性肌病相关间质性肺疾病(IIM-ILD)是特发性炎性肌病(IIM)常见且严重的并发症,显著影响患者生存质量与预后。本文基于“临床-免疫-病理”三维体系,将其分为抗合成酶综合征相关ILD(ASyS-ILD)、抗MDA5抗体阳性DM相关ILD(MDA5-DM-ILD)等五大亚型,各亚型在临床特征、病理表现上存在显著异质性。IIM-ILD的发病机制尚不明确,与遗传、环境因素及免疫紊乱密切相关。IIM-ILD治疗需个体化,以糖皮质激素联合免疫抑制剂为基础,难治性病例可采用生物制剂等治疗。部分患者抗纤维化与感染预防亦为治疗的重要部分。未来需通过精准医学手段优化诊治方案,改善患者预后。

关键词 特发性炎性肌病; 肺间质病变; 诊断与治疗

中图分类号 R593.2; R563.1⁺3 **文献标识码** A **DOI** 10.11768/nkjwzzzz20260203

Advances in diagnosis and treatment of interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathy

WANG Guo-chun. Department of Rheumatology, Key Myositis Laboratories, China-Japan Friendship Hospital, Beijing 100029, China

Corresponding author: WANG Guo-chun, E-mail: guochunwang@hotmail.com

Abstract Interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathy (IIM-ILD) is a common and severe complication of IIM, which significantly impairs patients' quality of life and prognosis. Based on the three-dimensional system of "clinical-immunological-pathological" features, this disease is classified into five major subtypes including ASyS-ILD and MDA5-DM-ILD etc., with distinct heterogeneity in clinical characteristics and pathological manifestations among these subtypes. The pathogenesis of IIM-ILD remains unclear, but it is closely associated with genetic factors, environmental triggers, and immune dysregulation. Individualized treatment is required for IIM-ILD, which is based on glucocorticoids combined with immunosuppressants. For refractory cases, biological agents and other therapies can be adopted. In addition, anti-fibrotic treatment and infection prevention are also important components of the management strategy. In the future, precision medicine approaches are needed to optimize diagnosis and treatment protocols, thereby improving patients' prognosis.

Key words Idiopathic inflammatory myopathy; Interstitial lung disease; Diagnosis and treatment

特发性炎性肌病(idiopathic inflammatory myopathies, IIM)是一组以肌肉炎症、无力为突出表现的自身免疫性疾病,主要包括皮肌炎(dermatomyositis, DM)、多发性肌炎(polymyositis, PM)、免疫介导的坏

死性肌病(immune-mediated necrotizing myopathies, IMNM)、抗合成酶综合征(antisynthetase syndrome, ASyS)及包涵体肌炎等多个亚型。间质性肺疾病(interstitial lung disease, ILD)是 IIM 常见且严重的

合并症之一,其发生率高、临床表现复杂,是影响 IIM 患者生存质量和预后的关键因素。本文总结近年来 IIM-ILD 的诊治进展,为临床诊疗实践提供参考。

一、IIM-ILD 的分类

目前对 IIM-ILD 的分类尚无统一的认识。遵循“临床-免疫-病理”三维体系,依据肌炎特异性抗体(myositis specific antibodies,MSA)及优势受累器官(肺、皮肤、肌肉)的不同,可以较好地将 IIM-ILD 进行分类,主要包括以下类型:①抗合成酶综合征相关 ILD(ASyS-ILD):以抗氨基酰-tRNA 合成酶抗体(anti-synthetase autoantibody,ASA)阳性为血清学标记,ILD 是其最基本及主要临床特征,常伴随关节炎、技工手等肺外表现^[1]。②抗 MDA5 抗体阳性 DM 相关 ILD(MDA5-DM-ILD):临床上 ILD 常呈现快速进展性(rapidly progressive ILD,RP-ILD),对治疗反应差,预后差,死亡率高^[2]。③非抗 MDA5 抗体阳性 DM 相关 ILD(non-MDA5-DM-ILD):包括抗 Mi-2、抗 NXP2、抗 SAE 及抗 TIF1 γ 抗体阳性的 DM。这些患者的 ILD 表现相对轻,肺外表现是其主要临床特征^[3]。④IMNM 相关 ILD(IMNM-ILD):ILD 发生率较低且严重程度相对较轻,肌无力是这类患者的主要特征,常伴随肌酸激酶(CK)的显著升高^[4]。⑤肌炎相关性抗体(myositis associated antibodies,MAA)相关的 ILD(MAA-ILD):主要包括抗 Ku 综合征和抗 PM-Scl 抗体阳性肌病相关的 ILD,这类患者 ILD 发生率高,但常呈现慢性进展性表现^[5,6]。

这一分类体系打破了传统基于皮肤肌肉表现的单一分类模式,突出了“器官受累优势”和“抗体特异性”的重要地位,将不同类型 IIM-ILD 的特征做了很好的区分,为个体化诊治提供了重要框架。

二、IIM-ILD 不同亚型的临床病理特征

1. ASyS-ILD:ASyS-ILD 是最常见的 IIM-ILD 亚型,以 ILD 为核心表现。国内的一项大样本队列研究显示 94.4% 的 ASyS 患者合并 ILD,部分患者 ILD 是其首发症状^[1]。肺部高分辨 CT(high resolution CT,HRCT)表现呈现多样性,以非特异性间质性肺炎(non specific interstitial pneumonia,NSIP,45.1%)、机化性肺炎(organizing pneumonia,OP,28.3%)及混合型(NSIP+OP,22.7%)最为常见,寻常型间质性肺炎(usual interstitial pneumonia,UIP,3.8%)少见。临床上,ASyS 患者的临床表现存在显著的异质性,但不同的 ASA 之间的临床表现无显著差异。通过无监督聚类分析可将 ASyS-ILD 分为 3

个明显不同的临床亚组:①RP-ILD 亚组(23.7%):在这组患者中,92.8% 表现为急性进展性 ILD,呼吸衰竭的发生率高,死亡率最高;②DM 样亚组(14.5%):除 ILD 外,肺外表现为典型的 DM 皮疹及四肢近端肌肉受累;③关节炎亚组(61.8%):肺外以关节炎和技工手为主要表现,RP-ILD 发生率最低,预后好^[1]。有研究还显示大约 50% 的患者基线时肺 HRCT 表现为纤维化型 ILD(fibrotic ILD,fILD),其中 27.6% 的 fILD 患者表现为进展性肺纤维化(progressive pulmonary fibrosis,PPF),随着病程的延长,肺纤维化逐渐加重^[7]。

2. MDA5-DM-ILD:MDA5-DM-ILD 是 IIM-ILD 中最高危、最具挑战性的亚型。以“快速进展、高死亡率”为特征,约 40% 的患者表现为急性起病的呼吸困难、低氧血症,HRCT 常显示双肺弥漫性磨玻璃影、实变影,易快速进展为呼吸衰竭。约 10% 的重症患者可出现纵隔气肿^[8]。该亚型的临床特点还包括溃疡性 Gottron 疹,肌肉受累常较轻微或不明显,因此这类患者常被称为无肌病性皮肌炎。另外,合并感染,尤其是巨细胞病毒和/或真菌感染,是这类疾病的“硬币的另一面”,常相伴存在。外周淋巴细胞数量,尤其是 T 细胞及自然杀伤(NK)细胞数的下降及功能异常是其免疫学特征^[9,10];病理上,MDA5-DM-ILD 可表现为弥漫性肺泡损伤(diffuse alveolar damage,DAD)或 OP、NSIP 模式^[11],对常规糖皮质激素及免疫抑制的治疗反应较差^[2,12]。由于其发病机制尚未完全明确,早期识别和干预是改善预后的关键。

3. Non-MDA5 DM-ILD:Non-MDA5 DM-ILD 的临床特征与 MDA5-DM-ILD 亚型形成鲜明对比:ILD 不少见,但病情较轻,肺功能检查常正常或轻度下降,RP-ILD 和 fILD 均罕见。该类患者的突出临床表现为皮肤病变(如向阳疹、Gottron 疹及皮下钙化等)和四肢近端肌无力;有的患者(如抗 NXP2、抗 SAE、抗 TIF1 γ 抗体阳性患者)合并恶性肿瘤的风险高,需要进行肿瘤的筛查^[13,14]。对于这类患者,治疗的重点在于控制肺外疾病活动,ILD 通常随原发病控制而改善,预后相对良好。

4. IMNM-ILD:在 IMNM-ILD 中,以抗信号识别颗粒抗体阳性(anti-signal recognition particle antibody,SRP)-IMNM 相关的 ILD 相对常见^[15],其他的 IMNM 相关的 ILD 较少见。SRP-IMNM 的 ILD 其 HRCT 模式呈现为多样性,我们队列的数据显示 36.5% 的患者表现为 NSIP,15.4% 为 OP、少数患者

表现为 UIP、淋巴细胞性间质性肺炎或混合型;大部分 SRP-IMNM 的 ILD 患者在临床上无呼吸道症状,仅少数患者出现干咳、活动后气短;肺功能检查中大部分患者无明显下降,无 RP-ILD 病例^[15]。值得注意的是,ILD 与 IMNM 的预后无直接关联,肌肉受累程度是影响其预后的主要因素^[4]。

5. MAA-ILD:抗 Ku 综合征相关 ILD:在 IIM 患者中发生率低,其特征为肌无力,CK 升高伴 ILD。抗 Ku 抗体常与 MSA 同时被检出,单独的抗 Ku 抗体阳性少见;抗 Ku 与其他 MSA 同时阳性的患者常以 MSA 相关的表现更为突出;而特发性抗 Ku 抗体阳性患者以 ILD 和肌无力,伴 CK 升高为主要表现^[5]。抗 PM-Scl 阳性肌病相关的 ILD:多见于 IIM 与其他结缔组织病重叠的患者,ILD 为主要临床特征,ILD 的类型以 NSIP 为主,其次为 UIP 和 OP 等,大部分患者对糖皮质激素加免疫抑制剂治疗有效^[6]。

三、IIM-ILD 的发病机制

1. ASyS-ILD 的发病机制:目前关于 ASyS 病因和病理机制尚不明确。遗传和环境因素、自身抗体以及免疫失调等因素均可能参与 ASyS 发病。亚洲人群中 ASyS 的遗传关联基因尚无报道,欧美人群的研究提示 ASyS 遗传关联基因主要分布于 HLA 区域(如 HLA-DRB1 * 0301)^[16]。病毒感染、粉尘或烟雾的高度暴露及吸烟可能是 ASyS 发病相关的环境因素,其中吸烟被证实可增加 ASyS 的发病风险并加重 ILD 严重程度^[17,18]。有研究用重组 Jo-1 蛋白免疫 C57BL/6 和 NOD 小鼠,可引发显著的肺部损伤和肌肉病理改变,提示抗合成酶抗体自身可能参与 ASyS 发病过程^[19]。抗 Jo-1 抗体还可能通过介导肌肉内皮细胞功能障碍参与肌肉组织损伤^[20]。此外,ASyS 发病机制还涉及多种免疫细胞和分子的异常,包括 NK 细胞功能异常、I 型干扰素系统活化、炎症小体激活等,这些通路可协同促进炎症因子(如白细胞介素-6、肿瘤坏死因子- α)释放,加重肺和肌肉组织损伤^[21]。

2. MDA5-DM-ILD 的发病机制:病毒感染可能是 MDA5-DM 的诱发因素之一。MDA5 蛋白是细胞胞浆内病毒感受器,识别病毒 dsRNA 分子,活化 I 型干扰素(interferon, IFN)系统,参与机体的抗病毒免疫反应。有研究报道部分 COVID-19 感染患者的血清中可检测出抗 MDA5 抗体^[22],且 MDA5-DM 与 COVID-19 重症肺炎的临床表现非常相似,提示病毒感染诱发 MDA5-DM 的可能性^[23,24]。另外, I 型

IFN 是由天然免疫细胞产生的一类细胞因子,调节适应性免疫细胞的功能,但 I 型 IFN 系统的过度活化可导致适应性免疫的激活,引发自身免疫病的发生。研究显示 MDA5-DM 患者外周血、皮肤、肌肉组织中均呈现高水平的 I 型 IFN 活化,是其重要血清学特征之一^[25-29]。另外,有研究显示 MDA5-DM 患者血清可在体外诱发中性粒细胞形成胞外诱捕网(neutrophil extracellular traps, NETs),并且与 ILD 的发生和严重程度相关,抗 MDA5 抗体 IgG 可直接刺激中性粒细胞产生 NETs,这表明抗 MDA5 抗体参与了 MDA5-DM 发生与发展^[2]。此外,研究发现抗 MDA5 抗体与其靶抗原形成的复合物可诱导浆细胞样树突状细胞产生大量 IFN- α ,也提示其可能参与发病^[2],但目前仍然缺乏抗 MDA5 抗体直接致病的证据。

外周血淋巴细胞减少是 MDA5-DM 的重要特征。MDA5-DM 患者外周血 T 淋巴细胞数量显著下降,尤其是 CD8⁺ T 细胞,且与疾病严重程度相关,患者在治疗缓解后 T 淋巴细胞数显著回升。研究显示 MDA5-DM 患者外周血 T 细胞的维甲酸诱导基因 I 表达升高可能通过诱导细胞凋亡增加、抑制细胞增殖而导致外周血 T 细胞减少^[30]。多个研究提示 MDA5-DM 单核巨噬细胞呈过度活化状态,巨噬细胞活化标记物可作为评估疾病活动性和预后的重要指标,巨噬细胞可通过产生炎症因子如半乳糖凝集素-9 促进 MDA5-DM 疾病进展^[2]。此外, B 淋巴细胞活化因子在 MDA5-DM 患者外周血水平升高,提示 B 细胞亦参与了 MDA5-DM 发病^[2]。

目前针对其他类型 IIM-ILD 的发病机制的研究非常有限,尚不清楚哪些免疫或非免疫机制发挥关键作用,需要进一步深入的研究。

四、IIM-ILD 的治疗策略

目前,临床上 IIM-ILD 的治疗大多是经验性的,缺乏高水平的循证医学证据,治疗原则需根据疾病亚型、病情急缓及严重程度个体化制定。

糖皮质激素是治疗 IIM-ILD 的首选药物,其初始剂量依据疾病活动度而定,疾病活动性高的患者通常给予相当于 1~2 mg/(kg·d)醋酸泼尼松剂量的激素,疾病活动性低的患者可予小或中等剂量激素[≤ 0.5 mg/(kg·d)醋酸泼尼松]。对于重症患者,尤其是 ASyS 合并 RP-ILD 或 MDA5-DM-ILD 患者,如出现呼吸衰竭或其他危及生命的急危重症,可初始予以大剂量激素冲击治疗(如甲泼尼龙 500~1 000 mg/d,连续 3~5 d)^[2,3,31]。

免疫抑制剂的应用目前也缺乏高质量的随机对照研究结果。对于 ASyS-ILD, 临床较多使用糖皮质激素联合环磷酰胺、吗替麦考酚酯 (MMF) 或钙调磷酸酶抑制剂 (如环孢素、他克莫司) 或硫唑嘌呤, 其中 MMF 和硫唑嘌呤在长期维持治疗中应用较多, 可有效稳定肺功能并减少激素剂量^[2,3]; 而对于 MDA5-DM-ILD, 临床上更倾向于早期联合钙调磷酸酶抑制剂 (环孢素或他克莫司)^[2,31]。然而目前尚无随机对照研究证实不同类型的免疫抑制剂对不同类型的 IIM-ILD 疗效的优劣。

对于难治性病例, 目前临床上有尝试用不同的生物制剂及新型小分子靶向药治疗的报道, 如抗 CD20 单抗、JAK 抑制剂及 IVIg 等, 部分病例可能对这些药物有效^[2,31,32]。近年来, 嵌合抗原受体 T 细胞治疗也被用于难治性 ASyS-ILD 的病例个案报道, 但长期疗效仍需大样本研究验证^[33]。

此外, 抗纤维化治疗是部分 IIM-ILD 患者治疗的重要补充, 对于 PPF 表型的患者, 在充分免疫治疗基础上应加用抗纤维化药物治疗。对于 MDA5-DM-ILD 患者而言, 合并感染、尤其是机会性感染的风险高, 在治疗中应重视感染的预防和治疗, 推荐治疗初始即应用复方磺胺甲恶唑 (TMP-SMZ) 预防肺孢子菌肺炎感染^[2,31]。

五、IIM-ILD 的预后

不同亚型的 IIM-ILD 预后差距显著。一项国内大规模队列研究显示 ASyS 患者 1 年、5 年和 10 年生存率分别为 96%、88% 和 73%^[34]。在 IIM-ILD 中, MDA5-DM-ILD 患者预后最差, 研究显示 3 个月和 6 个月的生存率分别为 82.8% 和 75.4%^[2]; 5 年和 10 年的生存率均约为 60%^[34]。大多数 MDA5-DM 患者死亡发生在疾病早期阶段, 研究显示 75% 的死亡发生在疾病发作的 6 个月内, 89% 的死亡发生在诊断后的一年内^[2,34], 患者主要的死亡原因是 RP-ILD 和/或合并感染引起的呼吸衰竭^[2]。

六、总结与展望

近年来, IIM-ILD 的诊治取得了诸多突破性进展: 在分类方面, 建立在基于“抗体-器官-临床表型”的精准分类体系, 为分层治疗奠定基础; 在治疗方面, 强化免疫抑制方案显著改善了 RP-ILD 的生存率, 生物制剂、JAK 抑制剂等靶向治疗为难治性患者提供了新选择。然而, IIM-ILD 的诊治仍面临诸多挑战: 例如 MDA5-DM-ILD 的早期识别与有效治疗、ASyS-ILD 复发的精准预测、抗纤维化治疗的适用人群与时机、新型靶向药物的研发等问题尚需进一步

探索。未来, 随着多中心临床研究的开展、单细胞测序等技术的应用及精准医学的发展, 有望进一步明确不同亚型 IIM-ILD 的发病机制, 优化治疗方案, 开发有效的生物标志物和靶向药物, 最终实现 IIM-ILD 患者的早期诊断、精准治疗和长期管理, 改善患者预后。

参考文献

- 1 Wu S, Xiao X, Zhang Y, et al. Novel endotypes of antisynthetase syndrome identified independent of anti-aminoacyl transfer RNA synthetase antibody specificity that improve prognostic stratification [J]. *Ann Rheum Dis*, 2024, 83 (6): 775-786.
- 2 Lu X, Peng Q, Wang G. Anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: pathogenesis and clinical progress [J]. *Nat Rev Rheumatol*, 2024, 20 (1): 48-62.
- 3 Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, et al. Idiopathic inflammatory myopathies [J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2021, 7 (1): 86.
- 4 Yang H, Zhang L, Tian X, et al. Distinct phenotype and prognosis of immune-mediated necrotizing myopathy based on clinical-serological-pathological classification [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2025, 64 (4): 2252-2264.
- 5 Yang H, Li W, Tian X, et al. Immune-mediated necrotizing myopathies and interstitial lung disease are predominant characteristics in anti-Ku positive patients with idiopathic inflammatory myopathies [J]. *Ann Rheum Dis*, 2022, 81 (3): e48.
- 6 Ge Y, Shu X, He L, et al. Interstitial lung disease is a major characteristic of patients who test positive for anti-PM/Scl antibody [J]. *Front Med (Lausanne)*, 2022, 8: 778211.
- 7 Zhu L, Wu S, Zong C, et al. A serum biomarker-based index for predicting progressive pulmonary fibrosis in patients with anti-synthetase syndrome: the LOCCM index [J]. *Respir Res*, 2025, 26 (1): 329.
- 8 Jin Q, Lin S, Chen X, et al. Spontaneous pneumomediastinum in anti-MDA5-positive dermatomyositis: Prevalence, risk factors, and prognosis [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2024, 65: 152352.
- 9 Xu Y, Cao Z, Lin S, et al. Expansion of exhausted CD8 + T cells associates with increased pulmonary fungal infection risk in anti-melanoma differentiation associated gene 5 dermatomyositis [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2024, 42 (2): 237-245.
- 10 Lin S, Zhang Y, Cao Z, et al. Decrease in cell counts and alteration of phenotype characterize peripheral NK cells of patients with anti-MDA5-positive dermatomyositis [J]. *Clin Chim Acta*, 2023, 543: 117321.
- 11 Chen X, Jiang W, Jin Q, et al. Clinical, radiological and pathological features of anti-MDA5 antibody-associated interstitial lung disease [J]. *RMD Open*, 2023, 9 (2): e003150.
- 12 Lu X, Peng Q, Wang G. Antimelanoma differentiation antigen 5-positive dermatomyositis: an update [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2024, 36 (6): 459-465.
- 13 Lu X, Peng Q, Wang G. The role of cancer-associated autoantibodies as biomarkers in paraneoplastic myositis syndrome [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2019, 31 (6): 643-649.

14 Yang H,Peng Q,Yin L,et al. Identification of multiple cancer-associated myositis-specific autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies; a large longitudinal cohort study [J]. Arthritis Res Ther, 2017,19(1):259.

15 Ge Y,Yang H,Xiao X,et al. Interstitial lung disease is not rare in immune-mediated necrotizing myopathy with anti-signal recognition particle antibodies[J]. BMC Pulm Med,2022,22(1):14.

16 Leclair V,Galindo-Feria AS,Rothwell S,et al. Distinct HLA associations with autoantibody-defined subgroups in idiopathic inflammatory myopathies[J]. EBioMedicine,2023,96:104804.

17 García-Bravo L,Prada A,Gutiérrez Larrañaga M,et al. Increased Risk of Myositis-Specific and Myositis-Associated Autoantibodies After COVID-19 Pandemic and Vaccination; A Spanish Multicenter Collaborative Study[J]. Biomedicines,2024,12(12):2800.

18 Schiffenbauer A,Faghihi-Kashani S,Ohanlon TP,et al. The effect of cigarette smoking on the clinical and serological phenotypes of polymyositis and dermatomyositis[J]. Semin Arthritis Rheum,2018,48(3):504-512.

19 Katsumata Y,Ridgway WM,Oriss T,et al. Species-specific immune responses generated by histidyl-tRNA synthetase immunization are associated with muscle and lung inflammation[J]. J Autoimmun,2007,29(2):174-186.

20 Honda M,Shimizu F,Sato R,et al. Jo-1 Antibodies From Myositis Induce Complement-Dependent Cytotoxicity and TREM-1 Upregulation in Muscle Endothelial Cells [J]. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm,2023,10(4):e200116.

21 Wang G,Mchugh NJ. An update on myositis autoantibodies and insights into pathogenesis[J]. Clin Exp Rheumatol,2025,43(2):364-371.

22 Chang SE,Feng A,Meng W,et al. New-onset IgG autoantibodies in hospitalized patients with COVID-19 [J]. Nat Commun, 2021, 12(1):5417.

23 Wang Y,Du G,Zhang G,et al. Similarities and differences between severe COVID-19 pneumonia and anti-MDA-5-positive dermatomyositis-associated rapidly progressive interstitial lung diseases; a challenge for the future[J]. Ann Rheum Dis,2022,81(10):e192.

24 Giannini M,Ohana M,Nespolo B,et al. Similarities between COVID-19 and anti-MDA5 syndrome; what can we learn for better care? [J]. Eur Respir J,2020,56(3):2001618.

25 Horai Y,Koga T,Fujikawa K,et al. Serum interferon- α is a useful biomarker in patients with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) antibody-positive dermatomyositis[J]. Mod Rheumatol,2015,25(1):85-89.

26 Ono N,Kai K,Maruyama A,et al. The relationship between type 1 IFN and vasculopathy in anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis patients[J]. Rheumatology (Oxford),2018,58(5):786-791.

27 Pinal-Fernandez I,Casal-Dominguez M,Derfoul A,et al. Machine learning algorithms reveal unique gene expression profiles in muscle biopsies from patients with different types of myositis[J]. Ann Rheum Dis,2020,79(9):1234-1242.

28 Allenbach Y,Leroux G,Suárez-Calvet X,et al. Dermatomyositis With or Without Anti-Melanoma Differentiation-Associated Gene 5 Antibodies; Common Interferon Signature but Distinct NOS2 Expression [J]. Am J Pathol,2016,186(3):691-700.

29 Cassius C,Amode R,Delord M,et al. MDA5 + Dermatomyositis Is Associated with Stronger Skin Type I Interferon Transcriptomic Signature with Upregulation of IFN- κ Transcript[J]. J Invest Dermatol, 2020,140(6):1276-1279. e1277.

30 Zhang L,Xia Q,Li W,et al. The RIG-I pathway is involved in peripheral T cell lymphopenia in patients with dermatomyositis[J]. Arthritis Res Ther,2019,21(1):131.

31 卢昕,彭清林,舒晓明,等. 抗黑色素瘤分化相关基因 5 抗体阳性皮肌炎诊疗中国专家共识(2023 版)[J]. 中华风湿病学杂志, 2024,28(1):5-14.

32 Ge Y,Li S,Tian X,et al. Anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) antibody-positive dermatomyositis responds to rituximab therapy[J]. Clin Rheumatol,2021,40(6):2311-2317.

33 Müller F,Boeltz S,Knitza J,et al. CD19-targeted CAR T cells in refractory antisynthetase syndrome [J]. Lancet, 2023, 401(10379): 815-818.

34 Chen Y,Zhu L,Zong C,et al. Long-term outcomes of idiopathic inflammatory myopathies; a large-scale longitudinal cohort study[J]. J Autoimmun,2025,154:103435.

(2026-01-13 收稿)

《内科急危重症杂志》2026 年各期重点号

- 1 期 消化诊疗前言进展
- 2 期 血液危重症和风湿病的精准诊疗
- 3 期 脑机接口、人工智能在感染重症中的应用
- 4 期 代谢疾病用药指南共识解读系列、免疫性肾病的诊疗进展
- 5 期 呼吸危重症
- 6 期 心力衰竭和心肌病