重症抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎诊疗进展

李晓宁　王惠明
武汉大学中南医院肾内科，湖北武汉 430071



专家简介：王惠明，医学博士、教授、主任医师、博士生导师。武汉大学中南医院肾内科主任。中国医师协会肾脏内科医师分会委员、中国病理生理学会肾脏病专委会常务委员、中国老年医学会肾脏病学分会常务委员、中国研究型医院学会肾脏病学分会常务委员、湖北省医学生物免疫学会肾脏病专委会主任委员、湖北省微循环学会肾脏病专委会主任委员、湖北省医学会肾脏病学分会副主任委员、湖北省医师协会肾脏病医师分会副主任委员、湖北省肾脏病与血液净化专科联盟理事长。主持国家自然科学基金课题 5 项，承担湖北省科技创新重大专项、国家十二五科技支撑计划子课题等。以第一作者或通信作者发表论文 100 余篇。获国家发明专利 4 项。在腹膜透析领域具有较丰富的经验和造诣，创立“王氏腹透导管技术”获湖北省技术发明奖二等奖。

摘要　抗中性粒细胞胞质抗体（ANCA）相关性血管炎（AAV）是一组以血管壁坏死性炎症为核心、累及多系统的严重自身免疫性疾病。重症 AAV 常表现为急进性肾小球肾炎、弥漫性肺泡出血及中枢神经系统受累等致死性并发症，病情凶险且预后较差。近年来，随着对其发病机制的深入探索及生物制剂的迭代更新，重症 AAV 的诊疗模式发生范式转移，从传统的广谱强效免疫抑制，逐步转向以抗 CD20 单抗（利妥昔单抗）和补体 C5a 受体拮抗剂（阿伐可泮）为核心的精准靶向、低毒高效治疗。本文系统综述重症 AAV 的诊断分层、诱导与维持治疗策略优化、新型靶向药物应用、并发症管理及预后评估，结合最新临床指南与循证证据，为临床规范化诊疗提供参考。

关键词　ANCA 相关性血管炎；重症；诊疗进展；靶向治疗；预后
中图分类号　R593.2　　**文献标识码**　A　　DOI　10.11768/nkjwzzzz.202608061044

Advances in the diagnosis and treatment of severe antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis　*LI Xiao-ning, WANG Hui-ming. Department of Nephrology, Zhongnan Hospital of Wuhan University, Hubei Wuhan 430071, China*
Corresponding author: WANG Hui-ming, E-mail: 736238012@qq.com

Abstract　Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV) comprises a group of severe autoimmune diseases characterized by necrotizing inflammation of the vessel wall, with multisystem involvement. Severe AAV frequently presents with life-threatening complications, including rapidly progressive glomerulonephritis, diffuse alveolar hemorrhage, and central nervous system involvement, and is associated with a critical clinical course and poor prognosis. In recent years, owing to advances in the understanding of its pathogenesis and the iterative development of biological agents, a paradigm shift has emerged in the diagnostic and therapeutic approach to severe AAV. This shift has transitioned the treatment paradigm from traditional broad-spectrum, intensive immunosuppression toward a precision-targeted, low-toxicity, and highly efficacious strategy, primarily centered on the anti-CD20 monoclonal antibody (rituximab) and the complement C5a receptor antagonist (avacopan). This article systematically reviews diagnostic stratification, optimization of induction and maintenance therapeutic strategies, application of novel targeted agents, complication management, and prognostic evaluation for severe AAV. By integrating the latest clinical guidelines and evidence-based findings, this review aims to provide a practical reference for standardized clinical practice.

Key words　Severe antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis; Advances in diagnosis and treatment; Targeted therapy; prognosis

一、引言

抗中性粒细胞胞质抗体（anti-neutrophil cytoplasmic antibodies，ANCA）相关性血管炎（ANCA-associated vasculitis，AAV）是系统性小血管炎的代表性疾病，具有发病隐匿、进展迅猛、临床异质性强的特点，其病理核心为 ANCA 介导的中性粒细胞活

通信作者：王惠明，E-mail：736238012@qq.com，湖北省武汉市武昌区东湖路 169 号

化,进而引发血管壁纤维素样坏死及多器官损伤[1]。临床实践中,重症 AAV 定义为存在危及生命或重要器官功能不可逆损伤的急症,典型表现包括血肌酐急剧升高(>300 μmol/L)的急进性肾小球肾炎(rapidly progressive glomerulonephritis,RPGN)、弥漫性肺泡出血(diffuse alveolar hemorrhage,DAH)、中枢神经系统血管炎及难治性心力衰竭等,严重威胁患者生命。

既往,糖皮质激素(glucocorticoids,GC)联合环磷酰胺(cyclophosphamide,CYC)是重症 AAV 的标准诱导治疗方案,虽能显著提高缓解率,但长期应用伴随严重感染、性腺毒性、恶性肿瘤及骨质疏松等诸多不良反应,且疾病复发率居高不下[2]。近 5 年来,随着利妥昔单抗(Rituximab,RTX)在诱导与维持治疗中的地位确立,以及补体 C5a 受体拮抗剂阿伐可泮(Avacopan)的临床获批,重症 AAV 的治疗格局发生根本性变革[3,4]。2022 年美国风湿病学会(American College of Rheumatology,ACR)/欧洲抗风湿病联盟(European Alliance of Associations for Rheumatology,EULAR)分类标准的更新,以及 2022 年、2025 年英国风湿病学会(British Society for Rheumatology,BSR)指南的相继发布,进一步明确了重症 AAV 的分层诊疗路径,推动治疗模式向“精准靶向、低毒高效”转型[5,6]。本文系统梳理了该领域最新诊疗进展,结合循证证据与临床实践,为重症 AAV 的规范化管理提供指导。

二、ANCA 相关性血管炎概述

(一)定义与流行病学特征

AAV 是一组血清 ANCA 阳性、以小血管(小动脉、微动脉、微静脉及毛细血管)坏死性炎症为主要特征的自身免疫性疾病,其发病与遗传、环境及免疫紊乱密切相关。全球范围内,AAV 年发病率约为(13~20)/100 万,患病率约 300/100 万,且近年来呈上升趋势[7]。流行病学研究显示,北半球及欧美地区发病率显著高于其他地区,提示遗传背景(如 HLA 基因型)与环境因素(如感染、化学物质暴露)的交互作用可能参与疾病发生[8]。

我国 AAV 流行病学数据尚不完善,现有研究表明,显微镜下多血管炎(microscopic polyangiitis,MPA)是我国最主要的 AAV 亚型,且女性发病率略高于男性[9]。AAV 好发于老年人,发病高峰集中在 60~70 岁,亚型分布上,肉芽肿性多血管炎(granulomatosis with polyangiitis,GPA)与 MPA 男性患者稍多,而嗜酸性肉芽肿性多血管炎(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis,EGPA)则以女性患者略占优势[10]。

(二)病因与发病机制

AAV 的发病是遗传易感性、环境诱因及免疫紊乱共同作用的结果。遗传学证据显示,HLA-DPB1*0401 等位基因与 AAV 易感性高度相关,其中抗蛋白酶 3-ANCA(proteinase 3-ANCA,PR3-ANCA)阳性患者与 HLA-DP 基因多态性密切相关,而髓过氧化物酶-ANCA(myeloperoxidase-ANCA,MPO-ANCA)阳性患者则与 HLA-DQ 基因关联更为显著[11]。环境因素中,感染是重要的疾病触发点,金黄色葡萄球菌(尤其是鼻腔定植)、EB 病毒及巨细胞病毒感染均可诱导 ANCA 产生,进而启动免疫炎症反应[12]。此外,接触硅粉尘、有机溶剂,以及服用丙硫氧嘧啶等药物,也可能诱发血管炎发作[13]。

AAV 的核心发病机制在于 ANCA 介导的免疫级联反应:在肿瘤坏死因子 α(tumor necrosis factor-α,TNF-α)、白细胞介素 1β(interleukin-1β,IL-1β)等细胞因子预激活下,中性粒细胞表面异常表达 ANCA 靶抗原(PR3 或 MPO);ANCA 与靶抗原结合后,激活中性粒细胞发生呼吸爆发和脱颗粒,释放活性氧、蛋白酶等炎症介质,损伤血管内皮细胞;同时激活补体旁路途径,释放补体 C5a,形成“中性粒细胞-C5a-C5a 受体”正反馈环路,进一步加剧炎症反应,最终导致血管壁坏死及多器官损伤[14]。

(三)临床分型与重症表现

根据 2012 年 Chapel Hill 共识(Chapel Hill consensus conference,CHCC 2012),AAV 主要分为 GPA、MPA 和 EGPA 三种亚型,不同亚型的临床特征及重症表现存在差异[15,16]。GPA(既往称韦格纳肉芽肿)以呼吸道、肺、肾受累为主,上呼吸道受累(如鞍鼻、鼻中隔穿孔)是其特征性表现,肺部常出现结节、空洞性病变,肾脏受累多表现为 RPGN;MPA 是最常见的 AAV 亚型,肾脏受累率高达 90%,以 RPGN 为主要表现,肺受累见于半数患者,常无上呼吸道症状,且易伴发周围神经病变;EGPA 以过敏性哮喘、嗜酸性粒细胞增多及血管炎为核心特征,病程分为前驱哮喘期、嗜酸性粒细胞浸润期、血管炎期三期,重症 EGPA 常表现为嗜酸性粒细胞性肺炎、胃肠道缺血或心脏受累,病情进展迅速且凶险。

三、重症 ANCA 相关性血管炎的诊断进展

(一)分类与诊断标准更新

2022 年 ACR/EULAR 发布的 AAV 分类标准引入加权评分系统,显著提升了诊断的特异性与准确

性[5]。其中,GPA 需累计评分≥5 分,核心评分项包括 PR3-ANCA 阳性(+5 分)、鼻黏膜受累(+3 分)等;MPA 诊断则强调 MPO-ANCA 阳性及寡免疫复合物坏死性肾小球肾炎,并需排除 EGPA 相关的嗜酸性粒细胞升高(-4 分)[17]。

对于重症 AAV,诊断需结合 4 个维度综合判断:①临床表型:快速进展的肾功能衰竭、DAH、神经定位体征等危及生命的表现;②血清学检查:PR3/MPO-ANCA 阳性(酶联免疫吸附试验为金标准)、红细胞沉降率(ESR)/C 反应蛋白(CRP)显著升高;③影像学检查:胸部 CT 示弥漫性肺泡浸润、结节/空洞,肾脏超声示肾实质回声增强;④病理活检:肾脏组织见寡免疫复合物新月体肾炎,肺或血管活检见纤维素样坏死伴中性粒细胞浸润,是确诊的"金标准"。值得注意的是,约 10% 的重症 AAV 患者 ANCA 检测为阴性,此时需高度依赖病理检查与临床表型的匹配,避免漏诊[18]。

(二)重症分层与预后评估

精准的病情分层是实施个体化治疗的基础。伯明翰血管炎活动评分(Birmingham Vasculitis Activity Score,BVAS)是目前量化 AAV 疾病活动度的标准工具,重症 AAV 通常表现为 BVAS≥15 分。最新研究建议,结合器官受累程度及合并症进行风险分层:极高危:合并弥漫性肺泡出血、血肌酐 > 500 μmol/L、中枢神经系统受累或多器官衰竭;高危:血肌酐 300 ~ 500 μmol/L、严重肺间质病变或胃肠道受累;中危:单器官受累但无生命威胁[19]。

预后评估显示,年龄≥65 岁、血肌酐≥500 μmol/L、合并 DAH 及感染是重症 AAV 的独立不良预后因素,此类患者 5 年生存率仅为 50% ~ 60%;而早期规范治疗可将 5 年生存率提升至 70% ~ 80%[20]。此外,ANCA 亚型也影响患者预后:PR3-ANCA 阳性者疾病复发率更高,MPO-ANCA 阳性者肾脏损伤更严重,终末期肾病(end-stage renal disease,ESRD)发生风险更高[21]。

四、重症 ANCA 相关性血管炎的治疗进展

(一)诱导缓解治疗:精准靶向与激素减量

1. 糖皮质激素:减量策略成为关键。传统大剂量 GC 冲击治疗(如甲泼尼龙 1 g/d,连续 3 d)虽起效迅速,但严重感染风险显著升高。2021 年大型多中心随机对照试验 PEXIVAS 证实,减量 GC 方案(甲泼尼龙 250 mg × 1 d,随后泼尼松 60 mg/d 快速减量,12 周内降至 10 mg/d)与标准大剂量方案疗效相当,但严重感染风险降低 40%[22]。

2022 年 ACR 指南及 2025 年 BSR 指南均明确推荐:重症 AAV 诱导期首选减量 GC 方案,仅极高危患者(如 DAH 伴呼吸衰竭)可短期使用标准大剂量冲击治疗[23,24]。这一策略显著降低了诱导期感染死亡率及代谢并发症(如高血糖、高血压)的发生率,改善了患者短期预后。

2. 免疫抑制剂:RTX 取代 CYC 成为首选。环磷酰胺(CYC)是传统重症 AAV 诱导治疗的基石药物,但性腺毒性、骨髓抑制及感染风险较高,限制了其长期应用。利妥昔单抗(RTX)是抗 CD20 单克隆抗体,通过特异性耗竭 B 细胞,阻断 ANCA 生成,从源头抑制免疫炎症反应。

RITUXVAS、MAINRITSAN 等 III 期临床试验证实,RTX 联合 GC 在重症 AAV 诱导缓解率(80% ~ 90%)上与 CYC 联合 GC 相当,但严重不良反应发生率降低 30%,且疾病复发率显著下降[25]。2022 年 ACR 指南及 2025 年 BSR 指南明确推荐:所有重症 AAV(初发或复发)首选 RTX 诱导治疗,常用方案为 375 mg/m^2 每周 1 次,连续 4 次,或 1 000 mg 每 2 周 1 次,连续 2 次[23,24]。CYC 仅作为 RTX 禁忌(如严重活动性感染、妊娠)或耐药患者的替代方案;对于极高危患者(如血肌酐 > 500μmol/L 伴 DAH),部分专家中心可考虑 RTX 联合小剂量 CYC 的"双免疫抑制"方案以加速病情缓解,但需严密监测不良反应。

3. 新型靶向药物:Avacopan 开启激素替代时代。Avacopan 是全球首个获批用于 AAV 治疗的补体 C5a 受体拮抗剂,通过特异性阻断补体 C5a 介导的中性粒细胞活化,实现"无激素/低激素"诱导缓解,从机制上避免了 GC 的长期不良反应。2021 年 ADVOCATE III 期试验显示,Avacopan 联合 RTX/CYC 治疗重症 AAV,52 周持续缓解率(72.3%)显著优于 GC 联合方案(58.2%),且严重感染、骨质疏松的发生率大幅降低,患者体重增加、血糖波动等代谢异常明显减少[26]。

目前,Avacopan 已在我国及欧美国家获批用于 AAV 诱导治疗,标志着 AAV 治疗进入"无激素"新纪元,尤其适用于高龄、合并糖尿病、骨质疏松及活动性感染风险高的重症患者,为这类高危人群提供了更安全的治疗选择。

4. 血浆置换(plasma exchange,PLEX):严格限定应用指征。既往血浆置换被广泛用于重症 AAV 的治疗,旨在清除血清中的 ANCA 及炎症介质。但 PEXIVAS 试验证实,仅血肌酐 > 300μmol/L 的重症

肾受累患者可从 PLEX 治疗中获益，能降低 ESRD 发生风险；而对无严重肾受累的肺出血患者，PLEX 不仅不改善预后，还会增加感染风险[22]。

2022 年 ACR 指南及 2025 年 BSR 指南明确规范了 PLEX 的应用指征：仅推荐用于血肌酐 > 300μmol/L 的重症 AAV 患者，常用方案为 1 次/d，连续 7 d，后续隔日 1 次，共 3 ~ 5 次，治疗期间需联合抗凝治疗及静脉注射免疫球蛋白（intravenous immunoglobulin，IVIG）支持[23,24]。对于 DAH 伴呼吸衰竭的患者，PLEX 的应用指征仍存在争议，需结合患者具体病情谨慎权衡利弊。

（二）维持缓解治疗：降低复发与毒性

诱导缓解后，约 50% 的重症 AAV 患者会在 3 年内复发，维持治疗的核心目标是长期控制炎症、预防疾病复发、最小化治疗毒性。

1. RTX 维持：个体化与长程管理。MAINRITSAN 1 及 RITAZAREM 等临床试验证实，RTX 维持治疗的疾病复发率（5% ~ 15%）显著低于硫唑嘌呤（azathioprine，AZA）（29% ~ 38%），且安全性相当[27]。目前推荐 RTX 维持治疗剂量为 500 ~ 1 000 mg，每 4 ~ 6 个月 1 次，疗程 24 ~ 48 个月；高危复发患者（PR3-ANCA 阳性、多次复发）可将疗程延长至 5 年，低危患者可缩短至 2 年。监测 CD19 + B 细胞计数可指导给药时机，当 B 细胞恢复时，提示疾病复发风险升高，需及时调整治疗方案[27]。

2. 传统药物替代与 GC 减停：对于 RTX 不耐受的患者，AZA［1 ~ 2 mg/（kg · d）］、甲氨蝶呤（methotrexate，MTX，15 ~ 25 mg/周）是首选替代药物；霉酚酸酯（mycophenolate mofetil，MMF）仅用于 AZA、MTX 禁忌的患者。2022 年 ACR 指南推荐，诱导缓解后 6 ~ 12 个月内应逐步停用 GC，其中 12 周内将泼尼松剂量减至 10 mg/d 以下，48 ~ 52 周内完全停用，以减少 GC 长期应用的毒性[23]。对于需长期依赖小剂量 GC 的患者，应定期评估骨密度及代谢指标，必要时加用双膦酸盐或钙剂预防骨质疏松。

3. EGPA 重症的特殊治疗策略：重症 EGPA 的治疗需兼顾血管炎控制与嗜酸性粒细胞炎症抑制。各指南推荐，极高危 EGPA 患者首选 CYC 冲击联合 GC 治疗；中高危患者优先采用抗 IL-5/IL-5R 靶向药物（美泊利单抗、贝那利珠单抗）联合小剂量 GC；RTX 可用于血管炎表现突出的 EGPA 患者，但需注意其抑制嗜酸性粒细胞的效果不如抗 IL-5 类药物确切[27]。

五、并发症管理

（一）感染：首要管理挑战

重症 AAV 患者因自身免疫紊乱及免疫抑制治疗，感染风险是普通人群的 5 ~ 10 倍，感染占急性期死亡原因的 40% ~ 50%[28]。感染管理策略包括：诱导期常规预防性使用复方新诺明，预防肺孢子菌肺炎；免疫抑制治疗前，常规接种流感及肺炎球菌疫苗，提升机体抵抗力；治疗期间定期监测血常规、CRP、降钙素原（PCT），及时发现感染迹象；疑似感染时，立即暂停免疫抑制剂，并行病原学检查，给予针对性抗感染治疗。对于既往有乙肝感染史的患者，使用 RTX 或 CYC 前必须筛查乙型肝炎病毒表面抗原、乙型肝炎病毒核心抗体，必要时进行抗病毒预防治疗，避免乙肝病毒再激活[29]。

（二）肾脏损伤：ESRD 的预防与管理

RPGN 是重症 AAV 最常见的严重并发症，ESRD 发生率较高。肾脏损伤管理强调早期快速抗炎治疗，对于血肌酐 > 300μmol/L 的患者，联合 PLEX 治疗可降低 ESRD 风险；急性肾功能衰竭患者需及时行透析治疗，维持内环境稳定，待病情缓解（≥6 ~ 12 个月）后，可考虑肾移植。维持治疗期间，每 3 ~ 6 个月监测肾功能，关注估算肾小球滤过率变化；对于不可逆的 ESRD 患者，肾移植需待疾病完全缓解至少 6 ~ 12 个月后进行，以降低术后疾病复发风险[30]。

（三）肺出血与呼吸衰竭

DAH 是重症 AAV 的致死性并发症，死亡率高达 30% ~ 50%[31]。急救策略包括：立即给予甲泼尼龙 1g/d 冲击治疗，连续 3d，联合 RTX/CYC 诱导缓解；及时给予机械通气支持，纠正低氧血症；合并肾受累者，同步行 PLEX 治疗；积极给予止血、输血治疗，避免使用抗凝药物。对于难治性 DAH，可考虑联合 IVIG 或强化血浆置换治疗，改善病情。

（四）其他并发症管理

心血管并发症（如心包炎、心力衰竭）需积极控制血压，改善心脏功能；神经系统并发症需给予营养神经、改善循环治疗，减轻神经损伤；药物毒性管理方面，CYC 治疗期间需充分水化，预防出血性膀胱炎；RTX 治疗期间需定期监测乙肝病毒标志物，警惕病毒再激活；Avacopan 治疗期间需关注胃肠道反应及肝功能损伤，及时调整治疗方案[26]。

六、未来研究方向

1. 新型靶向药物研发：除 Avacopan 外，靶向 C3/C5 补体抑制剂、抗 BAFF 单抗、CD38 单抗（达雷妥尤单抗）、JAK 抑制剂等药物均处于临床试验阶

段,有望进一步降低患者激素依赖及疾病复发率[32]。

2. 个体化治疗优化:基于 ANCA 亚型、基因多态性及生物标志物(CD19 + B 细胞计数、补体水平、中性粒细胞活性等)构建预后及治疗反应预测模型,实现“一人一策”的精准治疗[33]。

3. 生活质量提升:探索最小化免疫抑制治疗方案,结合康复训练与心理干预,改善患者长期生存质量[34]。

4. 罕见亚型研究:ANCA 阴性重症 AAV、老年重症 AAV 的诊疗策略仍缺乏充足循证证据,需开展更多的多中心、大样本临床研究,完善诊疗规范[33]。

七、结论

重症 ANCA 相关性血管炎的诊疗已进入精准靶向时代,其核心进展在于:RTX 取代 CYC 成为诱导与维持治疗的首选药物,Avacopan 的临床应用开启了激素替代治疗的新纪元,GC 减量策略显著降低了治疗相关不良反应,PLEX 的应用指征得到严格规范,个体化维持治疗与规范化随访有效降低了疾病复发率。未来需进一步优化靶向药物布局,完善生物标志物指导体系,加强多学科协作,不断提升重症 AAV 的诊疗水平,最终实现“快速缓解、长期稳定、低毒安全”的诊疗目标。

参 考 文 献

1 Xiao H, Hu P, Falk RJ, et al. Overview of the pathogenesis of ANCA-Associated vasculitis[J]. Kidney Dis (Basel), 2016, 1(4): 205-15.

2 Habibi MA, Alesaeidi S, Zahedi M, et al. The efficacy and safety of Rituximab in ANCA-associated vasculitis: a systematic review[J]. Biology, 2022, 11(12): 1767.

3 Alberici F, Tedesco M, Popov T, et al. Treatment goals in ANCA-associated vasculitis: defining success in a new era[J]. Front Immunol, 2024, 15: 1409129.

4 Aldhuaina K, Alghanim KK. Efficacy and safety of avacopan in the treatment of ANCA-associated vasculitis: a systematic review and meta-analysis[J]. BMC Rheumatol, 2025, 9(1): 7.

5 Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al, 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis[J]. Ann Rheum Dis, 2022 Mar, 81(3): 315-320.

6 Biddle K, Jade J, Wilson-Morkeh H, et al. The 2025 British society for rheumatology management recommendations for ANCA-associated vasculitis[J]. Rheumatology (Oxford), 2025, 64(8): 4470-4494.

7 Ahn SS, Lim H, Lee CH, et al. Secular trends of incidence prevalence and healthcare economic burden in ANCA-associated vasculitis: An analysis of the 2002-2018 south korea national health insurance database[J]. Front Med, 2022, 9: 902423.

8 Lundtoft C, Knight A, Meadows JRS, et al. The HLA region in ANCA-associated vasculitis: characterisation of genetic associations in a Scandinavian patient population[J]. RMD Open, 2024, 10(2): e004039.

9 田新平,赵丽珂,姜振宇,等. 抗中性粒细胞胞质抗体相关血管炎诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2022, 61(10): 1128-1135.

10 Wang J, Li R, Zhou W, et al. Clinical phenotypes and prognoses of microscopic polyangiitis based on kidney biopsies[J]. Arthritis Res Ther, 2023, 25(1): 144.

11 Sun X, Li Z, Chen M. Pathogenesis of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis[J]. Rheumatol Immunol Res, 2023, 4: 11-21.

12 Zhao W, Wang Z, Shi R, et al. Environmental factors influencing the risk of ANCA-associated vasculitis[J]. Front Immunol, 2022, 13: 991256.

13 Kidney disease: improving global outcomes (KDIGO) ANCA vasculitis work group. KDIGO 2024 clinical practice guideline for the management of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis[J]. Kidney Int, 2024, 105(3S): S71-S116.

14 Sun X, Li Z, Chen M. Pathogenesis of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis[J]. Rheumatol Immunol Res, 2023, 4(1): 11-21.

15 Kato M, Jimbo K, Nagata M, et al. Novel pediatric granulomatosis with polyangiitis with a marked bloody pericardial effusion and bloody stool: a case report[J]. Allergy Asthma Clin Immunol, 2021, 17(1): 124.

16 Pallotti F, Mettler C, Papoet M, et al. Overlapping forms of granulomatosis with polyangiitis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: Insights from a European multicenter study[J]. J Intern Med, 2025, 299: 349-364.

17 Rathmann J, Segelmark M, Mohammad AJ. Evaluation of the ACR/EULAR 2022 criteria for classification of ANCA-associated vasculitis in a population-based cohort from Sweden[J]. Rheumatology (Oxford), 2024, 63(7): 1965-1972.

18 Kang EH, Ha Y, Lee YJ. Autoantibody biomarkers in rheumatic diseases. Int J Mol Sci, 2020, 21(4): 1382.

19 Ahn SS, Yoon T, Park YB, et al. Serum chitinase-3-like 1 protein is a useful biomarker to assess disease activity in ANCA-associated vasculitis: an observational study[J]. Arthritis Res Ther, 2021, 23(1): 249.

20 Schaier M, Kälble F, Benning L, et al. ANCA-associated vasculitis and the impact of diffuse alveolar hemorrhage in elderly patients: a retrospective cohort study[J]. Rheumatol Int, 2025, 45(3): 68.

21 Bantis K, Stangou MJ, Kalpakidis S, et al. Different types of ANCA determine different clinical phenotypes and outcome in ANCA-associated vasculitis (AAV)[J]. Front Med, 2022, 8: 783757.

22 Walsh M, Merkel PA, Peh CA, et al. Plasma exchange and glucocorticoids in severe ANCA-associated vasculitis[J]. N Engl J Med, 2021, 384(19): 1811-1822.

23 Casal Moura M, Gauckler P, Anders HJ, et al. Management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis with glomerulonephritis as proposed by the ACR 2021, EULAR 2022 and KDIGO 2021 guidelines/recommendations[J]. Nephrol Dial Transplant, 2023, 38(11): 2637-2651.

24 Biddle K, Jade J, Wilson-Morkeh H, et al. The 2025 British society for rheumatology management recommendations for ANCA-associated vasculitis[J]. Rheumatology (Oxford), 2025, 64(8): 4470-4494.

25 Alharthi AM, Aljundi Z, Alharbi FA, et al. Prognostic factors and outcome measures after rituximab therapy in central nervous system vasculitis: a systematic review[J]. Cureus, 2024, 16(8): e68805.

26 Jayne DR. Addressing clinical challenges in ANCA-associated vasculitis with real-world evidence[J]. Rheumatology (Oxford), 2026, 65

(Suppl_1):i20-i26.
27 Wang CR, Tsai YS, Tsai HW, et al. B-Cell-Depleting therapy improves myocarditis in seronegative eosinophilic granulomatosis with polyangiitis[J]. J Clin Med,2021,10(19):4577.
28 Rathmann J,Jayne D,Segelmark M,et al. Incidence and predictors of severe infections in ANCA-associated vasculitis: a population-based cohort study[J]. Rheumatology,2020,60(6):2745-2754.
29 Vassilopoulos A,Vassilopoulos S,Kalligeros M,et al. Incidence of serious infections in patients with ANCA-associated vasculitis receiving immunosuppressive therapy: a systematic review and meta-analysis [J]. Front Med,2023,10: 1110548.
30 Sanathkumar HT,Fernando EM,Kurien AA,et al. Clinical profile histopathology and outcomes in infection-related glomerulonephritis-single-center experience[J]. Indian J Nephrol,2022,32(6):546-554.
31 Schaier M, Kälble F, Benning L, et al. ANCA-associated vasculitis and the impact of diffuse alveolar hemorrhage in elderly patients: a retrospective cohort study[J]. Rheumatol Int,2025,45(3):68.
32 刘云,孔秀芳,马莉莉,等.抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎的临床特征和疾病活动标志物的研究[J].中华风湿病学杂志,2024,28(4):223-231.
33 Soyfoo MS,Sarrand J. Plasmablasts as translational biomarkers in autoimmune diseases: from cellular dynamics to clinical decision-making[J]. Curr Issues Mol Biol,2026,48(2):146.
34 Maunz A,Jacoby J,Henes J,et al. Association of the ANCA-associated vasculitis (AAV) patient-reported outcome (AAV-PRO) questionnaire with established outcome measures in AAV[J]. Rheumatology,2024,63(1):174-180.

(2026-06-11 收稿)

医学名词规范使用的注意事项

1. 严格运用全国科学技术名词审定委员会审定公布的名词,不应一义多词或一词多义。

2. 未经审定公布的词语,可选用中国医学科学院医学情报研究所最新版《中文医学主题词表(CMeSH)》、《医学主题词注释字顺表》及中医古籍出版社的《中国中医药学主题词表》中的主题词。

3. 尚无统一译名的名词术语,于文内第 1 次出现时注明原词或注释。

4. 中西药名以最新版《中华人民共和国药典》和中国药典委员会编写的《中国药品通用名称》为准,不得使用商品名。

5. 中药药典未收录者附注拉丁文。

6. 冠以外国人名的体征、病名等人名后不加“氏”或“s”,如帕金森病;若为单字名,则保留“氏”字,如福氏杆菌、尼氏染色(Nissl's staining)。

7. 名词术语一般应用全称,若全称较长且反复使用,可用缩略语或简称,第 1 次出现时写出全称,并加括号写出简称,后文用简称。已通用的中文简称可用于文题,但在文内仍应写出全称,并注简称。

8. 中国地名以最新公布的行政区划名称为准,外国地名的译名以新华社公开使用的译名为准。

9. 复合名词用半字线连接,如下丘脑-垂体-肾上腺轴。

10. 英文名词除专有名词(国名、地名、姓氏、协作组、公司、会议等)首字母大写外,其余均小写。德文名词首字母大写。