

## · 标准与讨论 ·

## 风湿性多肌痛和巨细胞动脉炎的诊疗规范

王培<sup>1</sup> 冯学兵<sup>2</sup> 段兴旺<sup>3</sup> 刘升云<sup>4</sup> 赵岩<sup>5</sup> 代表中华医学会风湿病学分会

<sup>1</sup>郑州大学人民医院 河南省人民医院风湿免疫科, 郑州 450003; <sup>2</sup>南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科, 南京 210008; <sup>3</sup>南昌大学第二附属医院风湿免疫科, 南昌 330006; <sup>4</sup>郑州大学第一附属医院风湿免疫科, 郑州 450052; <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: 刘升云, Email: 2693372345@qq.com; 赵岩, Email: zhaoyan\_pumch2002@aliyun.com

**【摘要】** 风湿性多肌痛(PMR)是一种以颈部、肩胛带和骨盆带肌肉疼痛、晨僵,红细胞沉降率升高,伴或不伴发热等全身反应为表现的综合征。巨细胞动脉炎(GCA)是一种原因不明的几乎全身血管均可受累的系统性血管炎,主要侵犯大、中动脉,病变呈节段性、坏死性,组织病理学呈肉芽肿样炎症。我国目前尚缺乏GCA的流行病学资料,实际患病率可能被低估。GCA较为严重的并发症是不可逆的视觉丧失及脑血管事件。PMR发病率为GCA的3倍,临床上需排除其他特异性疾病。GCA患者中40%~60%合并PMR,PMR患者中约15%合并GCA。为推进GCA和PMR的规范化诊断与治疗,中华医学会风湿病学分会在2005年临床诊疗指南的基础上,借鉴国内外诊治经验和指南,制定了本规范,旨在规范GCA和PMR的诊断和治疗,改善患者预后。

**【关键词】** 风湿性多肌痛; 巨细胞动脉炎; 诊断; 治疗; 预后

### Recommendations of diagnosis and treatment of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatic in China

Wang Pei<sup>1</sup>, Feng Xuebing<sup>2</sup>, Duan Xingwang<sup>3</sup>, Liu Shengyun<sup>4</sup>, Zhao Yan<sup>5</sup>, on behalf of Chinese Rheumatology Association

<sup>1</sup>Department of Rheumatology and Immunology, People's Hospital of Zhengzhou University, Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou 450003, China; <sup>2</sup>Department of Rheumatology and Immunology, the Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing 210008, China; <sup>3</sup>Department of Rheumatology, the Second Affiliated Hospital of Nanchang University, Nanchang 330006, China; <sup>4</sup>Department of Rheumatology and Immunology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, 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, Ministry of Science & Technology, State Key Laboratory of Complex Severe and Rare Diseases, Key Laboratory of Rheumatology and Clinical Immunology, Ministry of Education, Beijing 100730, China  
Corresponding authors: Liu Shengyun, Email: 2693372345@qq.com; Zhao Yan, Email: zhaoyan\_pumch2002@aliyun.com

**【Abstract】** Polymyalgia rheumatica (PMR) is a syndrome characterized by pain and morning stiffness in the neck and shoulder and pelvic girdles, as well as raised acute-phase reactants, with or without systemic symptoms, such as fever. Giant cell arteritis (GCA) is a systemic

DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20221020-00773

收稿日期 2022-10-20 本文编辑 胡朝晖

引用本文: 王培, 冯学兵, 段兴旺, 等. 风湿性多肌痛和巨细胞动脉炎的诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2023, 62(3): 256-266. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20221020-00773.



中华医学杂志社  
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 违者必究



vasculitis of unclear etiology that involves systemic arteries, principally affecting medium- and large-sized arteries with skipped, segmental alterations and granulomatous vasculitis seen on histopathology. In China, epidemiological data describing GCA are still limited; thus, the prevalence might be underestimated. The involvement of vessels in GCA can cause irreversible visual impairment or loss and stroke, which are serious complications. PMR is three times more prevalent than GCA, and other specific diseases should be excluded before the diagnosis is established. PMR symptoms can be present in 40%–60% of patients with GCA. Conversely, GCA can develop in 15% of patients with PMR. Chinese Rheumatology Association, based on the clinical diagnosis and treatment guidelines in 2005, utilizing the experience and guidelines of diagnosis and treatment at home and abroad, formulated this specification to standardize the diagnosis and treatment of GCA and PMR and improve the patient's prognosis.

**【Key words】** Polymyalgia rheumatica; Giant cell arteritis; Diagnosis; Treatment; Prognosis

### 风湿性多肌痛

风湿性多肌痛(polymyalgia rheumatic, PMR)是一种以颈部、肩胛带和骨盆带肌肉疼痛、晨僵,红细胞沉降率(ESR)升高,伴或不伴发热等全身反应为表现的综合征。PMR发病机制目前尚不明确,认为是自身炎症性疾病或自身免疫病,其发病机制涉及遗传易感性、环境(如季节、感染等)、年龄、免疫系统异常等因素。流行病学研究显示,PMR发病率依年龄、性别、种族、地理、季节等不同而不同。主要好发于50岁以上人群,50岁以下人群发病少见,随年龄增长,发病率逐渐升高,发病年龄峰值70~80岁左右;女性、北欧后裔发病率较高,女性较男性多2~2.5倍;PMR在北欧人及有北欧血统人中更常见,而南欧人中不太常见,亚洲人、非洲人、非裔美国人和西班牙裔人群中亦并不常见;目前,尚无完整的关于PMR全球发病率的统计资料。不同研究显示,PMR患病率为0.37%~1.53%。我国尚无PMR流行病学调查资料,但临床并不少见。PMR主要临床表现为四肢近端肢体和躯干的肌肉疼痛与僵硬,无特异性的实验室检查指标及病理学改变,更多的是排除性诊断。临床上如存在其他特异性疾病,如类风湿关节炎、慢性感染、多发性肌炎或恶性肿瘤等,则排除PMR诊断。经合理的治疗,病情可迅速缓解或痊愈;大多预后良好,亦可迁延不愈或反复发作;疾病后期可出现失用性肌萎缩等严重情况。

由于PMR无特异性的实验室检查指标及病理学改变,治疗方案差异化较大,导致临床尚缺乏统一的规范化治疗与管理,中华医学会风湿病学分会在2005年临床诊疗指南的基础上,借鉴国内外诊

治经验和指南,制定了本规范,旨在规范PMR的诊断、评估及治疗方案,对患者的诊断、治疗、随访等给予建议,以减少不可逆损伤的发生,改善患者预后。

#### 一、临床表现

##### (一)全身症状

患者发病前一般状况良好,多隐匿起病,亦可突然起病,如晨间醒来可出现肩背部或全身酸痛、不适、乏力、发热等全身症状,亦可亚急性起病。发热以低热为主,少数亦可高热,多伴有体重减轻等。

##### (二)典型症状

病变区域主要集中在近端肢体、颈部、肩胛带和骨盆带肌肌肉及肌腱附着部,而非关节。颈肌、肩肌、下背及髋部肌肉疼痛、僵硬,可单侧或双侧,亦可局限于某一肌群,偶累及躯干。肌痛呈对称性,且常先累及肩部,部分患者亦可以髋部和颈部为首发症状区域。不适可先从一侧肩部或髋部开始,通常数周内累及双侧。患者常出现夜间疼痛及起床、穿衣困难,上肢抬举受限,下肢不能抬举,不能下蹲,上下楼梯困难等,可放射至肘部或膝部。但这些症状与多发性肌炎不同,PMR所致活动困难并非真正的肌肉无力,而是肌肉酸痛所致,PMR患者肌肉酸痛较肌无力明显。

有些病变可累及肢带肌肌腱附着部。约50%的患者可出现远端肢体表现,四肢远端如手、足的肿胀和凹陷性水肿,有些亦可出现腕及指间关节疼痛和肿胀,与血清阴性关节炎难以区分,甚至出现胸锁、肩、膝或者髋关节的一过性滑膜炎。

除上述表现外,需仔细查看是否存在巨细胞动脉炎(giant cell arteritis, GCA)的相关临床表现,以评估是否并发GCA。当出现血管供血不足的表现,



包括下肢跛行、动脉杂音和双臂血压差大,应予警惕合并 GCA 的可能性。

## 二、辅助检查

### (一)血常规和生化检查

1. 血常规:可有轻至中度正细胞正色素性贫血,血小板水平可增高。

2. 血生化:肝酶可轻度升高,但反映横纹肌炎症的心肌酶谱中血清肌酸肌酶多在正常范围内,其他需完善的生化指标包括蛋白电泳、碱性磷酸酶等。

### (二)炎症指标

ESR 显著增快( $>40$  mm/h 魏氏法);C 反应蛋白(CRP)升高,且与病情活动性一致,需注意排除感染等。

### (三)细胞因子

PMR 疾病活动期血清白细胞介素 6(IL-6)水平可升高。

### (四)自身抗体

抗核抗体、类风湿因子及其他自身抗体通常均为阴性。

### (五)感染筛查

需注意感染如肝炎、结核等的筛查,尤其是初诊初治的患者。

### (六)其他辅助检查

1. 肌电图和肌活检无炎性肌病的依据。

2. 影像学检查:已成为 PMR 诊断、鉴别诊断的重要工具。PMR 可影响关节周围结构。超声检查在 PMR 中较为有用,常可见肩峰下三角肌滑囊炎和渗出,肱二头肌腱鞘炎,肩胛肱关节炎以及髋关节滑膜炎和转子炎;其局限性在于超声检查对身体的渗透有限,并在声学窗口中受限,很难评估深囊和腱的结构,尤其是臀部。磁共振成像(MRI)可见肩部三角肌滑囊炎,肱二头肌腱鞘炎,肩、膝或髋关节滑膜炎,滑膜积液,多为非特异炎症性反应;MRI 可弥补超声检查因声窗受限和超声束穿透受限而难以进行检查的部位,如脊柱和髋部;其局限性在于 MRI 的可用性低、成本高、执行时间长,因此通常不是临床中的第一选择。脱氧葡萄糖-正电子发射断层摄影(FDG-PET)对 PMR 有较好的诊断价值,其局限性在于成本高昂,患者暴露在相当大的电离辐射中,且其可用性有限,因此有研究提示,FDG-PET 不用于疑似 PMR 患者的常规检查,但可用于具有全身特征的患者,如用于排除肿瘤,与其他风湿性疾病相鉴别,糖皮质激素(以下简称激素)

疗效不佳者或疑似大血管炎者。胸部 X 线、CT 等,多用于治疗前筛查感染,筛查有无其他疾病等。

## 三、PMR 分类标准

50 岁以上人群有不明原因发热,ESR 增快及不能解释的中度贫血,并伴举臂、穿衣、下蹲及起立困难,在排除其他与 PMR 有相似临床表现的疾病如类风湿关节炎、炎性肌病、甲状腺功能减退症、帕金森病、肿瘤、感染后,需考虑 PMR 的诊断。PMR 目前尚无公认的诊断标准,目前已发表 3 个关于 PMR 的分类标准。主要依据临床经验进行排除性诊断。

### (一)Chuang 等的分类标准(1982 年)

(1)发病年龄 $\geq 50$  岁。

(2)下列部位双侧疼痛和僵硬至少 1 个月,累及至少 2 处:颈部或躯干、肩或上肢近侧、臀部或大腿近端。

(3)ESR $>40$  mm/h(魏氏法)。

(4)排除 GCA 以外的其他疾病。

### (二)Healey 的分类标准(1984 年)

(1)疼痛持续至少 1 个月并累及下列至少两个部位:颈部、肩和骨盆带。

(2)晨僵持续 $>1$  h。

(3)对泼尼松治疗反应迅速( $<20$  mg/d)。

(4)排除其他能引起骨骼肌肉系统症状的疾病。

(5)抗核抗体及类风湿因子阴性。

(6)年龄 $>50$  岁。

(7)ESR $>40$  mm/h。

符合上述 7 条即诊断 PMR。

(三)2012 年美国风湿病学会(ACR)和欧洲抗风湿病联盟(EULAR)制定的 PMR 分类标准

2012 年 ACR 和 EULAR 制定的 PMR 分类标准,见表 1<sup>[1]</sup>,不包括超声检查结果的诊断敏感度为 68%,特异度为 78%。包括超声检查结果的诊断敏感度为 66%,特异度为 81%。

## 四、鉴别诊断

1. GCA:PMR 与 GCA 关系密切,两者易相互合并出现。在 PMR 中若出现下述情况,应注意除外合并 GCA:小剂量激素治疗反应不佳,颞动脉怒张、搏动增强或减弱并伴有触痛,伴有头痛、头痛或视觉异常等,均需进一步做颞动脉彩色超声、血管造影或颞动脉活检等。

2. 类风湿关节炎:类风湿关节炎以持续性对称性小关节滑膜炎为主要表现,常有类风湿因子和抗环瓜氨酸多肽抗体阳性,而风湿性多肌痛虽可有关



表1 2012年美国风湿病学会和欧洲抗风湿病联盟制定的PMR分类标准

必要条件:年龄>50岁,双侧肩胛部疼痛,C反应蛋白升高和/或红细胞沉降率增快		
条件	评分 <sup>a</sup> (分)	评分 <sup>b</sup> (分)
晨僵持续时间>45 min	2	2
髋部疼痛或活动受限	1	1
类风湿因子或抗环瓜氨酸蛋白抗体阴性	2	2
无其他关节受累	1	1
超声检查:至少一侧肩部具有三角肌下滑囊炎和/或肱二头肌腱鞘炎和/或盂肱关节滑膜炎(后侧和腋窝处),并且至少一侧髋关节具有滑膜炎和/或转子滑囊炎	不计分	1
超声检查:双侧肩部有三角肌下滑囊炎、肱二头肌腱鞘炎或转子滑囊炎	不计分	1

注:<sup>a</sup>不包括超声检查结果,评分为0~6分,≥4分可诊断风湿性多肌痛;<sup>b</sup>包括超声检查结果,评分为0~8分,≥5分可诊断风湿性多肌痛

节肿胀,但无持续性小关节滑膜炎,无关节破坏性病变,无类风湿结节,通常类风湿因子阴性。

3. 血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征(RS3PE综合征):血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征是类风湿关节炎的特殊类型,其特点为急性起病的对称性外周关节疼痛、肿胀和僵硬,尤其是腕关节、双手掌指关节及近端指间关节、踝及足关节,关节屈肌腱或伸肌腱的腱鞘滑膜急性炎症可导致局部毛细血管通透性增加进而出现手背、足背皮下凹陷性水肿,与PMR出现的四肢远端表现较难鉴别。

4. 多发性肌炎:该病近端肌无力更为突出,而非肌痛或僵硬,伴肌萎缩,血清肌酸激酶升高,肌电图提示肌源性损害,肌炎抗体谱可异常,肌肉活检为肌炎表现;通常亦存在肌肉外表现,如肺,皮肤,胃肠道或心脏;而PMR患者肌酸激酶、肌电图和肌活检正常,肌痛甚于肌无力。

5. 纤维肌痛综合征:纤维肌痛综合征躯体疼痛有固定的敏感压痛点,如颈肌枕部附着点,斜方肌上缘中部,冈上肌起始部,肩胛棘上方近内侧缘,第二肋骨与软骨交界处外侧,肱骨外上髁下2 cm处,臀部外上象限臀肌皱褶处,大转子后2 cm处,膝关节内侧鹅足滑囊等9处,共18个压痛点。此外,伴有睡眠障碍,紧张性头痛,激惹性肠炎,激惹性膀胱炎,ESR正常,类风湿因子阴性,激素治疗效果不佳。

6. 其他疾病:其他疾病如结核、感染性心内膜炎等感染性疾病、帕金森病、甲状腺功能减退症、多发性骨髓瘤或淋巴瘤或其他肿瘤等肿瘤性疾病,可出现与PMR相似的表现,需注意鉴别;并注意与其他风湿性疾病如类风湿关节炎、多发性肌炎、干燥综合征、系统性血管炎相区别。有研究发现,PMR可作为免疫检查点抑制剂治疗肿瘤后的一种免疫相关不良反应呈现,因此,亦需注意询问患者有无

相关药物使用史。

## 五、PMR疾病活动性评估

目前,临床研究中较为常用的PMR疾病活动性评估方法是PMR活动评分(PMR-AS),PMR-AS是基于CRP、疼痛视觉模拟量表(VASp)、晨僵(MS; min)、上肢抬高(EUL; 主动肩外展范围0~3)、医生评估的视觉模拟量表(VASph)综合评分,计算公式:PMR-AS=CRP(mg/dl)+VASp(0~10)+(MS×0.1)+EUL(0~3)+VASph(0~10)。PMR-AS<7为低疾病活动,7~17为中疾病活动,>17为高疾病活动。近年来,该评分系统受到越来越多的关注,但其在临床试验、临床中的有效性和可靠性需进一步验证<sup>[2]</sup>。

## 六、治疗原则及方案

### (一)治疗原则

患者药物治疗前,评估实验室检查指标,明确有无合并症(如高血压、糖尿病、心血管疾病、骨质疏松/骨折、消化性溃疡、感染、白内障、青光眼等),以及是否存在可能增加激素不良反应的药物及危险因素。通过治疗,达到基于医师和患者共同制定的PMR的治疗目标,遵循个体化治疗方案,并对患者进行疾病相关知识的教育和随访。

### (二)治疗

1. 一般治疗:对患者做好病情沟通、教育工作,解除顾虑,遵循医嘱合理用药,进行适当的肢体运动,防止肌肉萎缩。

#### 2. 药物治疗:

(1)激素:激素治疗为首选用药,目前尚无激素治疗PMR的标准方案。

① 起始治疗:使用激素的最小有效剂量作为PMR的初始治疗。一般醋酸泼尼松片12.5~25 mg/d口服<sup>[3]</sup>,推荐激素顿服。病情较重、发热、肌痛、活动明显受限、存在复发高危因素且不良事件发生率较低的情况下,可选择药量范围内较高剂量的激素用量,对有合并其他疾病(如糖尿病、高血压等)及



存在激素相关不良反应的高危因素时,可使用剂量范围内较小的激素用量,不鼓励激素(泼尼松)起始剂量 $\leq 7.5$  mg/d 及强烈不推荐激素(泼尼松)起始剂量 $> 30$  mg/d。通常治疗后 1 周内症状迅速改善,CRP 可短期恢复正常,ESR 逐渐下降,2~3 周可获得疾病控制。

② 激素减量方案:基于患者病情活动性、实验室指标及潜在不良反应,制订个体化的激素减量方案。有研究认为,起始减量方案可按 4~8 周内减量至口服醋酸泼尼松片 10 mg/d 或等效剂量的其他激素。减量过早、过快或停药过早是导致 PMR 复发的主要原因。亦有 PMR 相关复发因素的研究显示,女性、ESR 升高( $> 40$  mm/h)、外周炎性关节炎与 PMR 的高复发率有关。对 PMR 复发患者的治疗方案可选择将口服泼尼松加量至复发前的剂量,在 4~8 周内逐渐减量至复发时的剂量。继初始减量成功和复发治疗达到缓解后推荐的减量方案为,每 4 周泼尼松减量 1 mg(或减量 1.25 mg,如泼尼松 10 mg/7.5 mg 交替口服方案),在保证维持临床缓解状态下直至停药。亦有观点认为,可 2~4 周后泼尼松缓慢减量,每周减 2.5 mg,维持量为 5~10 mg/d。随着病情稳定时间的延长,部分患者的维持量可减少为 3~5 mg/d。PMR 如合并 GCA 时,激素起始剂量应较单纯 PMR 大。

应用激素治疗后,如症状改善不明显,需重新考虑诊断是否正确。目前关于激素的疗程无具体推荐,需综合考量激素的获益和风险,评价激素相关不良反应的危险因素、并发症、合并用药、复发及延长治疗等。激素逐渐减量,疗程不短于 12 个月。多数患者在 2 年内可停用激素。但国外报道,PMR 激素维持治疗的平均时间约为 3 年,少数患者需小剂量激素维持多年。但停药后仍需随访观察,一般 5 年不复发,则认为病情完全缓解。

(2) 非甾体抗炎药:既往认为,对初发或较轻的 PMR 可试用非甾体抗炎药,如吲哚美辛、双氯芬酸等。10%~20% 的 PMR 患者单用非甾体抗炎药可以控制症状。目前认为,应用激素替代非甾体抗炎药,除非患者合并其他原因的疼痛,需短期应用非甾体抗炎药和/或抗镇痛药。

(3) 免疫抑制剂:由于长期使用激素的潜在毒性作用,需考虑加用有助于更好控制病情、减少激素用量的治疗策略,可酌情考虑在激素治疗的基础上早期加用免疫抑制剂,如甲氨蝶呤,尤其是使用激素有禁忌证者、激素疗效不足者、复发风险高或

激素减量难者、存在发生激素不良反应的危险因素或出现激素不良反应者,均可联用免疫抑制剂。联用甲氨蝶呤可起到减少激素用量、提高疾病缓解率、降低复发率的作用,但需更多的高质量临床研究进一步验证,可选甲氨蝶呤 7.5~10 mg/周<sup>[3]</sup>。亦有研究显示了高剂量甲氨蝶呤(25 mg/周)在缓解疾病/减少激素用量的有效性。应注意,需根据患者病情,警惕甲氨蝶呤潜在不良反应,逐步加量。少量研究显示,来氟米特具有一定的疗效。其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤、环孢素 A、环磷酰胺等相对缺乏高质量证据或数据不足。

(4) 其他:生物制剂治疗 PMR 已开展相关研究。目前暂无证据表明肿瘤坏死因子 $\alpha$ (TNF- $\alpha$ )拮抗剂治疗 PMR 有效,不推荐应用 TNF- $\alpha$  拮抗剂治疗 PMR。其他生物制剂如 IL-6 受体拮抗剂托珠单抗,单药或联用治疗 PMR/复发性 PMR,在控制症状、减少激素用量、减少复发等方面显示出益处,但尚需更多的临床研究进一步证实。

## 七、预后

PMR 经合理的治疗后,病情可大多迅速缓解或痊愈,预后良好,亦可迁延不愈或反复发作。疾病后期可出现失用性肌萎缩等严重情况,可指导患者进行个体化的体育锻炼,降低跌倒风险,尤其是长期服用激素的老年骨质疏松患者,可改善其预后。

## 诊疗要点

1. 50 岁以上人群,伴或不伴发热等全身反应,四肢近端肢带肌疼痛、僵硬,急性期炎症水平升高,考虑 PMR 可能。

2. 目前较常用的诊断标准为 Healey 分类标准(1984 年)及 2012 年 ACR 和 EULAR 制定的 PMR 分类标准,后者分类标准中,增加了肌肉骨骼超声的应用及评分细则。

3. 鉴别诊断需除外 GCA、类风湿关节炎、慢性感染、恶性肿瘤等。

4. 确诊后使用激素治疗,剂量不宜过大,并视患者症状、体征、实验室检查指标等情况规律、逐渐减量,定期随诊,尽量减少不良反应,多数患者预后良好。

## 巨细胞动脉炎

巨细胞动脉炎(giant cell arteritis, GCA)曾称颞



动脉炎、颅动脉炎、肉芽肿性动脉炎,后逐渐认识到体内任何较大动脉均可受累,是一种以病理特征命名的原因不明的系统性血管炎,主要侵犯具有外膜、肌性中层、内膜的大或中等动脉,属大血管炎范畴,主要累及主动脉及其2~5级动脉分支(如椎动脉、颈内动脉、颈外动脉、锁骨下动脉),亦可累及主动脉的远端动脉,以及中小动脉(如颞动脉、颅内动脉、眼动脉等)。GCA发病机制尚不明确,其病理生理学涉及复杂网络及多因素,包括易感遗传背景、免疫衰老、感染、免疫病理中未知触发物激活血管树突状细胞(DC)及其后的免疫、炎症反应。GCA是北欧西方国家最常见的系统性血管炎,主要好发于50岁以上的人群,女性多于男性;总体患病率分布因地理特征、不同国家、不同种族而不同,发病率最高的是挪威的纳维亚半岛,每10万人发病率为21.57,其次是北美和南美(10.89)、欧洲(7.26)、大洋洲(7.85)。我国目前尚缺乏GCA的流行病学资料。临床表现复杂多变,可隐匿或急性起病,表现为全身症状和器官受累后缺血症状。血管病变常呈节段性、多灶性或广泛性损害。血管全层的炎症可造成管壁增厚、管腔狭窄、阻塞和炎症活动部位的血栓形成,继而导致组织缺血,较严重的并发症是不可逆的视觉丧失及脑血管事件,少数人形成动脉瘤或夹层动脉瘤。

我国GCA的实际患病率可能被低估,且诊断和治疗欠规范,为此,中华医学会风湿病学分会在2005年临床诊疗指南的基础上,借鉴国内外诊治经验和指南,制定了本规范,旨在规范GCA的诊断、治疗时机及治疗方案,对患者的短期与长期治疗给予建议,以减少不可逆损伤的发生,改善患者预后。

### 一、临床表现

临床表现复杂多变,可隐匿或急性起病。最常见的表现为全身症状,新近出现头痛、视觉受累症状、间歇性下颌运动障碍三联症及风湿性多肌痛。

#### (一)全身症状

几乎所有的患者至少有一种全身症状,包括疲劳、乏力、食欲下降、体重下降、低热等,发热无一定规律,多数为低至中等度(38℃左右)的发热,约15%的患者可高达39~40℃。少数GCA患者仅有全身症状及红细胞沉降率(ESR)增快。

#### (二)器官受累症状

多数GCA患者有器官受累,多因病变血管炎症、管腔狭窄导致相应器官组织供血不足及功能受

损所致。依据受累血管部位及病程长短不同而表现不一,病情轻重亦不同。常见的包括:

1. 头部:颈动脉及其分支如颞浅、枕、椎动脉等受累而出现头部症状,以头痛最为常见,是GCA全身症状以外最常见的症状,高达85%的患者可出现头痛,约50%的患者以头痛为首发症状。最常表现为新近发生的、一侧或双侧颞部搏动性疼痛,亦可累及枕部或其他部位。头痛呈刀割样、烧灼样或持续性胀痛,可持续性发作,亦可间歇性发作,对止痛药物不敏感,轻触或梳头时可加重。偶见头皮出血性坏死。50%的患者有头皮触压痛或可触及的痛性结节,结节如沿颞动脉走向分布更具诊断价值。典型颞动脉受累表现为动脉增粗变硬、怒张、搏动增强,亦可因血管闭塞致搏动减弱或消失。

2. 眼部:常表现为黑矇、视物不清、复视、部分失明或全盲。20%的GCA患者以眼部受累和失明为首发症状,一般在其他症状之后数周或数月出现,失明多因供应视神经的血管(后睫状动脉或眼动脉)发生炎症和阻塞,并发前部缺血性视神经病变,少数情况下为视网膜中央动脉阻塞和后部缺血性视神经病变。前部缺血性视神经病变所致的失明,早期眼底表现常为缺血性视神经炎,即视盘水肿,视神经乳头轻度苍白、水肿,可见散在棉绒斑及小出血点,后期出现视神经萎缩。视觉障碍初始为波动性,后为持续性;可呈单侧或双侧;可为一过性症状,亦可为永久性症状。一侧失明如未积极治疗,对侧可在1~2周内受累。

眼肌麻痹亦较常见,可能由脑神经或眼肌病引起,表现为眼睑下垂、上视困难,时轻时重,常与复视同时出现。复视通常是缺血引起的眼运动神经麻痹所致。偶见霍纳征。

3. 间歇性下颌运动障碍:约60%的GCA患者因面动脉炎、血管狭窄、局部血供不良,引致下颌肌痉挛,出现间歇性咀嚼不适、咀嚼疼痛、咀嚼停顿和下颌偏斜等,亦称下颌跛行,对GCA诊断具有较高的特异性。较少见因舌肌运动障碍出现吞咽困难、味觉迟钝、吐字不清等症状。亦有舌梗死的报道。

4. 神经系统:约30%的患者出现多种神经系统症状,表现各异,中枢或周围神经均可受累。最常见的是短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)、卒中或神经病变,如由于颈动脉或椎基底动脉病变而出现的TIA、卒中、偏瘫或脑干意外事件等,是GCA主要死因之一。少数患者可发生因神经血管病变引起的继发性神经病变,如单神



经炎、周围多神经炎、上下肢末梢神经炎等。颅内或硬膜内动脉炎很少见,偶尔表现出运动失调、谵妄。受累血管波及前庭神经时,可出现耳鸣、突发性听力丧失等。

5. 心血管系统表现:约 1/3 的 GCA 患者可出现其他大动脉受累,包括胸主动脉、腹主动脉、颈动脉、锁骨下动脉、腋动脉等,有时累及髂动脉及其远端分支。主要表现为动脉狭窄、闭塞或扩张。胸主动脉受累多于腹主动脉,多表现为主动脉扩张或主动脉瘤。与健康人群比,GCA 并发胸主动脉瘤、腹主动脉瘤的风险均高,因主动脉瘤夹层或破裂导致的死亡风险较高。伴有主动脉病变的 GCA 患者少见脑动脉受累的临床表现,常不伴有头痛,颞动脉检查多正常,颞动脉活检异常者比率较低,主要以全身非特异性症状如发热等起病和/或大血管受累起病,亦可表现为主动脉弓综合征等。GCA 亦可累及四肢远端血管、冠状动脉、肠系膜动脉等,可表现为雷诺现象、肢体跛行,冠状动脉病变可导致心肌梗死、心力衰竭、心肌炎和心包炎等。

6. 其他:GCA 较少累及呼吸系统,可表现为持续性干咳、咽痛、声嘶等,可能是受累组织缺血或应激所致。精神症状表现为抑郁或意识模糊。甲状腺和肝功能异常亦有报道。对称性关节滑膜炎很少见,浆膜炎、发声障碍、女性生殖道或乳房受累、抗利尿激素分泌不当综合征亦偶可发生。

## 二、检查

### (一)实验室检查

多为反映炎症的非特异性表现。

1. 血常规和生化检查:轻至中度正细胞正色素性贫血,有时贫血较重,白细胞计数增高或正常,血小板计数可增多。血清白蛋白降低。

2. 炎症、细胞因子:多数病情活动期 GCA 患者 ESR (可高达 100 mm/1h) 增快和/或 C 反应蛋白(CRP)升高,约 4% 颞动脉活检阳性的 GCA 患者 ESR、CRP 正常;血清白细胞介素(IL)-6 水平与病情活动度相关,且预测病情复发较 ESR 更佳。

3. 自身抗体:抗核抗体、类风湿因子、抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)及其他自身抗体通常均为阴性。

4. 感染筛查:需注意感染如肝炎、结核等的筛查,尤其是初诊初治的患者。

5. 其他:肌酸激酶水平常无异常,多克隆球蛋白血症和球蛋白增高,碱性磷酸酶可升高。

### (二)辅助检查

1. 肌电图、肌活检正常。

2. 影像学检查:多种影像学检查为发现系统性血管炎的结构和功能改变提供了非侵入性的检查手段,如动脉插管数字减影动脉造影术(DSA)、计算机断层扫描血管造影(CTA)、磁共振血管成像(MRA)、正电子发射计算机断层-计算机断层扫描(PET-CT)或彩色多普勒超声等。非创伤性的 CTA 和 MRA 的空间分辨率可满足主动脉及其分支的评估,可显示管壁增厚,管腔狭窄,血管周围水肿,血管壁的信号增强,血管厚度及管腔直径测量,且 CTA 和 MRA 均可三维重建图像,但对小血管的显影,DSA 优于其他造影技术。疾病的不同阶段、不同病变形式可有不同的影像学表现,不同的影像学检查在诊断、治疗前后可能作用不同,可结合不同的影像学检查进行使用。

(1)彩色多普勒超声:颞动脉和腋动脉超声用于诊断 GCA 较颞动脉活检敏感性高,是诊断 GCA 的重要影像学手段之一,并可作为首选的影像学检查及诊断证据,用于避免以下两类患者的颞动脉活检,一类为临床疑诊 GCA 可能性低且彩色超声检查阴性的患者,另一类为临床疑诊 GCA 可能性高且彩色超声检查阳性的患者。颞动脉管壁肿胀时,超声影像表现为围绕管腔周围的低回声带增厚,其横断面图像称为“晕征”。与颞动脉活检比,“晕征”对诊断 GCA 的敏感度为 40%~100%,特异度为 68%~100%。如双侧颞动脉均检出“晕征”,其诊断的特异性亦更高。“晕征”亦可见于肉芽肿性多血管炎、结核等。如果超声图像仅表现为管腔狭窄、闭塞,对诊断 GCA 的价值有限,因该异常亦可见于糖尿病相关的血管病变等。需注意,因操作者的经验与技巧不同,仪器的分辨率不同,超声检查结果的诊断价值有所差异。

(2)CTA:可检出血管管腔的异常变化,亦可显示血管壁的结构改变,如血管壁增厚、造影剂增强、钙化,不足之处在于检测动脉壁的早期炎症方面,不如 MRI、PET 敏感,且有放射线暴露、需静脉注射造影剂等缺点。

(3)MRI 和 MRA:MRI 作为一种无创检查,重复性好,可检出颞动脉和枕动脉管壁的炎症性变化,表现为环形(管壁)增厚和/或造影增强。检出颞动脉炎的敏感度为 80.6%,特异度为 97%。亦可与 CTA 作为诊断 GCA 时主动脉病变的筛查,一次检查同时获得 MRI 和 MRA 图像,具有较多优点。



(4)PET:1999年PET首次用于GCA,对检测大血管炎症非常敏感,可显示血管狭窄或动脉瘤等典型表现出现前的大血管炎症,有利于发现以大血管受累为主的GCA,尤其适用于临床可疑以累及主动脉及其分支为主的大血管表现的GCA患者的诊断,及模拟GCA的其他疾病的鉴别诊断。PET发现GCA患者发生主动脉或其他大动脉炎症高于既往认识,且其异常发现于出现血管狭窄或动脉瘤等典型症状前,表现为血管壁SUV升高。除此之外,可显示受累血管的部位和范围,且可尝试用于监测病情活动度,帮助鉴别动脉粥样硬化。PET-CT的缺点是不能用于检测直径小于2~4 mm的中小动脉,因而对中小血管受累的血管炎并无太大帮助。脑组织摄取的<sup>18</sup>F 氟脱氧葡萄糖(<sup>18</sup>F-FDG)较高,PET-CT表现为高摄取,而脑动脉管壁较细,显示脑动脉的高摄取困难,不适用于检测表浅的脑动脉,且存在射线暴露等风险。

(5)DSA:DSA曾是诊断血管病变的金标准,其优点为可以直接测定中心血压,血管腔内介入治疗,但属创伤性检查,只能显示管腔,不能显示管壁,且具有放射线暴露、造影剂暴露、出血和感染、血管损伤等风险,近年DSA逐渐被CTA或MRA等无创的影像学检查所替代。

(6)颞动脉活检:GCA多累及颞动脉,因颞动脉较易活检,病理诊断常由颞动脉活检确定。颞动脉活检仍是诊断GCA的金标准,特异度高,但需注意其存在假阴性率高的问题,其他诊断方法如影像学检查或新的分类标准等已呈现替代颞动脉活检的趋势,尚需更多的研究证据支持。有条件的医疗中心建议行单侧而非双侧颞动脉活检,建议在糖皮质激素(以下简称激素)治疗两周内而非超过两周以上行颞动脉活检。选择有触痛或有结节的部位,在局麻下切取长度为2~3 cm(>1 cm)的颞动脉,做连续病理切片,此为安全、有效、可行的方法。但由于GCA病变呈跳跃分布,后期又受激素治疗的影响,活检的阳性率在40%~80%。以大动脉受累为主的GCA患者颞动脉活检阳性率仅为58%。因此,颞动脉活检阴性不能排除GCA的诊断,可在临床评估的同时行血管成像检查帮助诊断。

### 三、GCA诊断

目前多采用1990年美国风湿病学会(ACR)制定的GCA分类标准:(1)发病年龄≥50岁;(2)新近出现的头痛:新发或与既往性质不同的局限性头痛;(3)颞动脉病变:颞动脉压痛或触痛,搏动减弱,除外

颈动脉硬化所致;(4)ESR增快,ESR≥50 mm/h(魏氏法);(5)动脉活检异常:活检标本示血管炎,其特点为单核细胞为主的炎性浸润或肉芽肿性炎症,常为多核巨细胞。符合上述条件中的3条或3条以上者,可诊断GCA。该标准的诊断敏感度为93.5%,特异度为91.2%。

约40%的GCA患者无颞动脉受累,依据上述标准未能满足GCA的诊断,提示上述标准用于诊断GCA有其缺陷性。近25%颞动脉活检阳性的患者亦无法满足上述分类标准。2018年欧洲抗风湿病联盟(EULAR)提出,对疑似GCA者,建议早期行影像学检查,作为诊断的补充。近期国际上提出的新分类标准草案中,亦将一些重要的影像学检查结果纳入,包括超声下颞动脉“晕征”、双侧腋动脉受累、PET/CT示全主动脉摄取增高,有望进一步提高GCA诊断的敏感度<sup>[4]</sup>。

2022年ACR和EULAR提出GCA新的分类标准<sup>[5]</sup>,见表2。

表2 2022年美国风湿病学会和欧洲抗风湿病联盟提出的巨细胞动脉炎分类标准

必要条件:年龄≥50岁	
临床标准	评分(分)
肩部/颈部晨僵	2
突然失明	3
下颌或舌活动不利	2
新发颞部头痛	2
头皮触痛	2
颞动脉检查异常	2
实验室检查、影像学检查及活检标准	
红细胞沉降率≥50 mm/h或C反应蛋白≥10 mg/L	2
颞动脉活检阳性或颞动脉超声示“晕征”	5
双侧腋动脉受累	2
脱氧葡萄糖-正电子发射断层摄影示主动脉弥漫性活动性炎症	2
确诊标准:需确诊为大血管炎,且排除其他疾病后,年龄≥50岁,上述10项评分≥6分可确诊GCA	

### 四、鉴别诊断

1. 风湿性多肌痛(polymyalgia rheumatica, PMR):GCA早期可能出现PMR的症状,以PMR单纯表现起病的亚临床GCA,因不一定行血管影像学检查可造成GCA漏诊,对激素治疗反应欠佳或病情复发的PMR患者,应注意寻找GCA的证据进行鉴别诊断。

2. 孤立性中枢神经系统性血管炎:仅颅内动脉

受累。

3. 大动脉炎: 常见于年轻女性, 主要侵犯主动脉及其分支, 一般不累及颅外动脉。主要鉴别依据为大动脉炎发病年龄多 <40 岁, 发病年龄 50 岁是区分二者的关键指标之一。对胸主动脉等大动脉受累者, 大动脉炎多表现为管壁增厚、管腔狭窄, GCA 则多表现为主动脉瘤。区别 >40 岁起病的大动脉炎和累及主动脉主要分支的 GCA 非常困难。关于大动脉炎与 GCA 是否为同一种疾病的两个表型, 目前仍存争议。

4. 肉芽肿性多血管炎: 可侵犯颞动脉, 但常累及呼吸系统和/或肾, 组织病理学特征与 GCA 不同, 且抗中性粒细胞胞质抗体常阳性。

5. 结节性多动脉炎: 以中小血管为主的节段性非肉芽肿性坏死性炎症, 部分病情严重的患者在血管炎局部可触及结节, 主要累及四肢、胃肠道、肝、肾、心脏等动脉和神经滋养血管, 引起相应部位的缺血坏死及多发单神经炎。而 GCA 多以大、中动脉受累为主, 少数患者合并神经病变。

## 五、治疗原则及方案

激素是治疗 GCA 的一线药物。为进一步控制血管炎症、减少激素用量及降低疾病复发风险, 应联合免疫抑制剂治疗。

### (一) 诱导治疗

1. 激素: 高度怀疑 GCA 时, 应尽快开始激素治疗。如未出现缺血性器官损害的症状或体征时, 首选泼尼松 40~60 mg/d 作为初始剂量。一般在使用 2~4 周内头痛症状明显减轻。眼部病变反应较慢, 可同时局部治疗。如高度怀疑急性视力丧失系 GCA 引起, 出现脑血管缺血事件, 可使用甲泼尼龙 500~1 000 mg 静脉冲击治疗 3 d, 序贯口服泼尼松。冲击治疗能否在疗效上获益需进一步研究, 且高龄患者居多, 需严密注意其不良反应。

2. 免疫抑制剂: 颅外大血管受累者、脑缺血者、GCA 复发者、使用激素有禁忌证者、激素疗效不足者、存在导致激素发生不良反应的危险因素或出现激素不良反应者, 应尽早联用非糖皮质激素免疫抑制治疗, 主要包括免疫抑制剂和/或生物制剂。2018 年 EULAR 制定的大血管炎管理推荐意见及 2021 年 ACR 制定的大血管炎管理指南中提及, GCA 治疗所需免疫抑制剂仅有甲氨蝶呤, 甲氨蝶呤 10~20 mg 每周 1 次, 口服或深部肌肉注射或静脉用药, 可有助于更好地控制病情, 减少激素的累积剂量, 停用激素的可能性更大, 减少疾病复发<sup>[4,5]</sup>。少

数研究显示, 应用来氟米特治疗 GCA 可降低疾病活动度、减少激素用量及减少疾病复发。其他免疫抑制剂如环磷酰胺、吗替麦考酚酯等缺乏支持证据。使用免疫抑制剂期间, 应定期查血常规、肝肾功能, 避免不良反应。

3. 生物制剂: 难治性、复发性、或存在激素相关性严重不良反应的 GCA 患者, 可使用生物制剂治疗。IL-6 受体拮抗剂托珠单抗对新发/复发 GCA 患者, 在诱导缓解、维持病情缓解及减少缓解期病情复发等方面的作用已得到证实, 此外, 托珠单抗还有助于减少控制 GCA 所需的激素累积剂量<sup>[5]</sup>。

### (二) 维持治疗

经上述治疗 2~4 周, 病情得到基本控制, ESR 接近正常时, 可考虑激素减量, 通常每 1~2 周减泼尼松 5~10 mg, 可 2~3 个月内减至 15~20 mg/d, 至 20 mg/d 改为每周减 10%, 一般维持量为 5~10 mg/d, 需紧密监测 GCA 复发的临床征象。大部分患者在 1~2 年内可停用激素, 少数患者需小剂量激素维持治疗数年, 应积极关注长期应用激素带来的不良反应。

### (三) 辅助治疗

由于 GCA 患者会发生治疗相关的不良反应, 如骨折、无菌性股骨头坏死、糖尿病、高血压、心血管疾病、消化道出血、感染等, 需在疾病随访过程中监测以上潜在的不良反应。可补充钙和维生素 D, 对骨密度减低时给予双膦酸盐治疗; 合并缺血事件, 尤其是冠心病、脑血管疾病高危人群、血小板计数较高等情况下, 可考虑使用小剂量阿司匹林或抗凝药物, 注意与激素联用时的胃肠道不良反应。

### (四) 病情复发的治疗

使用激素大于 15 mg/d 治疗时, GCA 复发少见, 激素低于 15 mg/d 时复发常见。如最初症状复现、缺血性并发症、不明原因发热、PMR 症状、ESR 增快、CRP 增高等出现时, 应怀疑 GCA 病情复发, 此时激素剂量的增加取决于复发的性质和症状。出现头痛复发者, 应予初始相同剂量的泼尼松; 间歇性下颌运动障碍者需泼尼松 60 mg/d, 眼部症状者需泼尼松 60 mg/d 或静脉注射甲泼尼龙; 出现大血管受累症状者可按系统性血管炎治疗。

## 六、预后

GCA 的总体预后良好, 影响预后的主要因素来自眼、大脑低灌注损伤及大血管受累。未并发主动脉瘤的患者, 治疗后其预期寿命正常。部分 GCA 患者未治疗, 病情亦可能在数月至 3 年内缓解, 其间可病情反复间歇性发作。在复发者中, 最常见的



复发症状为头痛、PMR、缺血性症状。21%的GCA患者复发时,ESR、CRP仍在正常参考值范围内。

约 1/5 的 GCA 患者可并发永久性视力丧失。视力损害通常在就诊前发生,在开始激素治疗的 1 周内,仍有视力损害进一步加重的风险。一旦病情被激素控制且视力已经稳定,很少再出现复发性的视力丧失。

决定 GCA 预后的另一重要因素为大血管受累,主动脉瘤的发生与生存率下降有关。有大动脉受累的 GCA 患者,视力损害发生率低,但病情复发率高,且需要更高剂量的激素治疗。极少情况下,GCA 患者同时合并肿瘤,此时切除肿瘤可缓解 GCA 的病情。

### 诊疗要点

1. 年龄是 GCA 发病的独立危险因素,50 岁以上人群,出现全身症状,新近出现头痛、视觉障碍、间歇性下颌运动障碍三联征及 PMR 等需考虑 GCA 的可能。

2. 影像学检查如彩色多普勒超声在诊断 GCA 的地位逐渐提高,颞动脉活检的地位逐渐下降。

3. 明确 GCA 诊断后及早治疗,首选激素,并根据有无严重器官/组织缺血症状选用剂量,需注意筛查和评估视力、脑血管及动脉瘤样病变,可选用免疫抑制剂治疗,以减少激素用量。

4. GCA 的总体预后良好,影响预后的主要因素来自眼、大脑低灌注损伤及大血管受累,需注意评估和随访。

执笔:王培(河南省人民医院风湿免疫科)

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);戚芳芳(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);石桂秀(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);杨娉婷(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);张风肖(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 所有作者声明无利益冲突

## 参 考 文 献

- [1] Dasgupta B, Cimmino MA, Kremers HM, et al. 2012 Provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative [J]. *Arthritis Rheum*, 2012, 64(4): 943-954. DOI: 10.1002/art.34356.
- [2] Leeb BF, Bird HA. A disease activity score for polymyalgia rheumatica [J]. *Ann Rheum Dis*, 2004, 63(10): 1279-1283. DOI: 10.1136/ard.2003.011379.
- [3] DeJaco C, Singh YP, Perel P, et al. 2015 Recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative [J]. *Arthritis Rheum*, 2015, 67(10): 2569-2580. DOI: 10.1002/art.39333.
- [4] 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.
- [5] Ponte C, Grayson PC, Robson JC, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis [J]. *Ann Rheum Dis*, 2022, 81(12): 1647-1653. DOI: 10.1136/ard-2022-223480.

