

· 标准与讨论 ·

系统性红斑狼疮诊疗规范

沈南¹ 赵毅² 段利华³ 宋立军⁴ 曾小峰⁵ 刘毅² 赵岩⁵ 代表中华医学会风湿病学分会

¹上海交通大学医学院附属仁济医院风湿免疫科, 上海 200001; ²四川大学华西医院风湿免疫科, 成都 610041; ³江西省人民医院风湿免疫科, 南昌 330006; ⁴山东大学齐鲁医院风湿科, 济南 250100; ⁵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 疑难重症和罕见病国家重点实验室 风湿免疫病教育部重点实验室, 北京 100730

通信作者: 曾小峰, Email: zengxfpumc@163.com; 刘毅, Email: yiliu8999@wchscu.cn; 赵岩, Email: zhaoyan_pumch2002@aliyun.com

【摘要】 系统性红斑狼疮(SLE)是一种系统性自身免疫病,其发病机制复杂、临床表现多样。为SLE的诊疗提供更为科学、权威的参考依据,中华医学会风湿病学分会在充分参考各级循证医学证据、国内外权威诊治指南和专家建议的基础上,制定了本规范,从临床表现、辅助检查、诊断与评估、治疗与监测四个方面对SLE的规范化诊治进行详细阐述,旨在提高广大风湿免疫科医生诊治SLE的科学性和规范性,改善患者预后。

【关键词】 红斑狼疮, 系统性; 诊断; 治疗; 预后

Recommendations for diagnosis and treatment of systemic lupus erythematosus

Shen Nan¹, Zhao Yi², Duan Lihua³, Song Lijun⁴, Zeng Xiaofeng⁵, Liu Yi², Zhao Yan⁵, on behalf of Chinese Rheumatology Association

¹Department of Rheumatology, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Renji Hospital, Shanghai 200001, China; ²Department of Rheumatology and Immunology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China; ³Department of Rheumatology and Clinical Immunology, Jiangxi Provincial People's Hospital, Nanchang 330006, China; ⁴Department of Rheumatology, Qilu Hospital of Shandong University, Jinan 250100, China; ⁵Department 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: Zeng Xiaofeng, Email: zengxfpumc@163.com; Liu Yi, Email: yiliu8999@wchscu.cn; Zhao Yan, Email: zhaoyan_pumch2002@aliyun.com

【Abstract】 Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease with complicated pathogenesis and diverse clinical manifestations. The current recommendations of the Chinese Rheumatology Association are based on a comprehensive investigation of evidence based medicine, domestic and international guidelines for SLE, and experts' proposals, and aim to provide a more scientific and authoritative reference for the diagnosis and management of SLE. The recommendations focus on four aspects; clinical manifestations, laboratory evaluation, diagnosis and disease assessment, and disease treatment and monitoring. The goal of the recommendations is

DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20221027-00793

收稿日期 2022-10-27 本文编辑 胡朝晖

引用本文: 沈南, 赵毅, 段利华, 等. 系统性红斑狼疮诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2023, 62(7): 775-784.

DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20221027-00793.



中华医学杂志社
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 违者必究



to standardize the diagnosis and treatment of SLE in China so as to improve the prognosis of SLE patients.

【Key words】 Lupus erythematosus, systemic; Diagnosis; Treatment; Prognosis

系统性红斑狼疮(SLE)是以自身免疫性炎症为突出表现的典型的弥漫性结缔组织病,发病机制复杂,目前尚未完全阐明。SLE的主要临床特征包括:血清中出现以抗核抗体(ANA)为代表的多种自身抗体及多器官和系统受累。SLE好发于育龄期女性,女性发病年龄多为15~40岁,女:男约为7~9:1。SLE的发病率和患病率在不同种族人群中具有一定差异,亚洲及太平洋地区SLE的发病率约为每年2.5~9.9/10万,患病率约为3.2~97.5/10万^[1]。为在深入认识SLE,中华医学会风湿病学分会在充分参考各级循证医学证据、国内外权威诊治指南和专家建议的基础上,制定了本规范,旨在提高我国SLE的诊治水平。

一、临床表现

SLE的临床表现具有高度异质性,系统受累表现多样,病程和疾病严重程度不一;不同患者临床表现各异,同一患者在病程不同阶段出现不同的临床表现;相同临床表型的患者预后亦有差异。SLE的自然病程多为病情的加重与缓解交替。

1. 全身症状:是SLE患者起病的主要表现之一,亦是稳定期SLE患者出现疾病活动的警示。SLE患者的全身症状包括发热、疲乏和体重下降。发热通常为SLE疾病活动的标志,但需与感染相鉴别。疲乏是SLE患者最常见的主诉之一,由多种因素导致。

2. 皮肤黏膜:皮肤黏膜损害见于大部分SLE患者,特异性狼疮皮肤损害的典型表现为面部蝶形红斑,亦可表现为亚急性皮肤型狼疮和慢性皮肤型狼疮。其他特异性表现包括狼疮性脂膜炎、冻疮样红斑狼疮和肿胀型红斑狼疮。非特异性皮肤黏膜表现包括网状青斑、雷诺现象、荨麻疹、血管炎、扁平苔藓等。此外,SLE患者常出现光过敏、脱发、口腔黏膜溃疡等。

3. 肌肉骨骼:SLE患者典型的关节受累表现为对称分布的非侵蚀性关节痛和关节炎,通常累及双手小关节、腕关节和膝关节。全身性肌痛与肌肉压痛在SLE患者中常见,部分患者出现肌炎,可表现为近端肌无力和肌酸激酶升高。缺血性骨坏死可见于少数SLE患者,最常累及部位为股骨头,部分与糖皮质激素(以下简称激素)治疗相关,长期激素

治疗者需警惕。

4. 肾脏:狼疮性肾炎(LN),是SLE患者预后不良的主要危险因素。详见《狼疮肾炎诊疗规范》^[2]。

5. 神经、精神系统:SLE患者出现中枢神经系统或外周神经系统受累,称为神经精神狼疮(neuropsychiatric SLE, NPSLE)。最常见的弥漫性中枢神经系统狼疮表现为认知功能障碍、头痛和癫痫。当患者出现中枢神经系统症状时,需与脑血管意外、中枢神经系统感染等相鉴别。常见精神症状包括抑郁呆滞、兴奋狂躁、幻觉、猜疑、强迫观念等,此时需与激素所致精神症状进行鉴别。脊髓受累最严重的表现为横贯性脊髓炎,患者可出现截瘫及二便失禁,延误治疗常导致患者残疾,需及时诊断并使用大剂量激素治疗。外周神经系统受累可表现为吉兰-巴雷综合征、单发或多发的单神经病变、自主神经功能障碍、重症肌无力、多神经病变等。SLE患者中枢神经系统受累具有较高的致残率和致死率,是重症狼疮的表现,需尽早识别并予以治疗。

6. 肺:最常见的症状为胸膜炎,部分SLE患者可合并胸腔积液。急性狼疮性肺炎可表现为咳嗽、胸痛、发热、呼吸困难和低氧血症,影像学可见双侧或单侧的肺部浸润,通常较难与肺部感染相鉴别,需结合病史、病原学检查及治疗反应。弥漫性出血性肺炎少见,但病死率高,通常发生在疾病高度活动的SLE患者,表现为咯血、贫血和呼吸困难。肺间质损害常见肺间质纤维化。肺动脉高压(PAH)可表现为劳力性呼吸困难、干咳和胸痛等,PAH严重影响SLE患者的预后和生活质量,且症状隐匿,应重视对患者的筛查及随访。肺萎缩综合征主要表现为憋气感和膈肌功能障碍,较罕见。

7. 心脏:SLE最常见的心脏受累为心包炎,表现为有症状或无症状的心包炎,伴或不伴心包积液,但较少发生心包填塞。心肌炎相对少见,主要表现为心律失常和心力衰竭,磁共振成像(MRI)可见无症状的亚临床型心肌损害。SLE患者心脏瓣膜病变可表现为瓣膜增厚和疣状心内膜炎(Libman-Sack心内膜炎),瓣膜病变通常无临床症状,但容易继发外周血管栓塞和感染性心内膜炎。瓣膜病变常与抗磷脂抗体(aPL)阳性相关。SLE患



者动脉粥样硬化和冠心病的发生率显著增高,需加强筛查。

8. 消化系统:SLE 患者出现消化道症状并不少见,但很多症状与疾病活动无关,加之治疗 SLE 的药物(如激素、非甾体抗炎药等)常引起胃肠道不良反应,因此需排除药物反应。常见与 SLE 相关的胃肠道症状包括腹痛、呕吐、腹泻及假性肠梗阻等,影像学可见肠壁水肿(典型的 CT 表现为“靶征”或“齿梳征”)伴或不伴肠系膜血管炎表现,少数患者出现肠系膜血栓或梗死,临床表现为急腹症。肝脏累及在 SLE 患者中并不少见,但大部分为无临床表现的实验室指标异常(肝酶升高),部分患者可合并自身免疫性肝炎。SLE 相关胰腺炎发生率较低,但病情严重,常与疾病高度活动相关。蛋白丢失性肠病极为罕见,表现为低蛋白血症、高度水肿和多浆膜腔积液。

9. 血液系统:血液系统受累较常见,主要表现为白细胞减少、贫血、血小板减少和淋巴结肿大。SLE 可出现白细胞减少,但治疗所用的细胞毒药物亦常引起白细胞减少,需注意鉴别。贫血包括慢性病性贫血和自身免疫性溶血性贫血,溶血性贫血通常发病急且病情重,多有网织红细胞增多,Coombs 试验阳性,需要大剂量激素治疗。血小板减少的常见原因为免疫介导的血小板破坏,少见原因包括血栓性微血管病变(包括血栓性血小板减少性紫癜)及骨髓受累(如巨噬细胞活化综合征或自身免疫性骨髓纤维化),合并抗磷脂综合征的患者亦可出现血小板减少。血液系统受累的严重并发症是血栓性血小板减少性紫癜和噬血细胞综合征,两者的病死率较高,需及时识别与治疗。血栓性血小板减少性紫癜的主要表现为血小板减少、微血管病性溶血性贫血、急性肾衰竭、中枢神经系统症状和发热。噬血细胞综合征(又称巨噬细胞活化综合征)较为少见,病死率较高,继发于 SLE 的噬血细胞综合征可与疾病活动或感染相关,表现为发热、脾大、血细胞减少、肝酶升高、高甘油三酯血症和/或低纤维蛋白原血症、骨髓或外周血可见噬血细胞。

10. 其他:SLE 患者可有眼部受累,如干燥性角膜炎、结膜炎,表现为眼干涩、异物感、灼热感、泪少、视物模糊等,常与继发干燥综合征相关。视网膜血管病和视神经炎是威胁患者视力的严重并发症,患者若未获得有效治疗可在数天至数周内致盲。SLE 患者常继发干燥综合征,有外分泌腺受累,表现为口干、眼干。部分 SLE 患者出现肝酶升

高,仅少数出现严重肝损害和黄疸。

二、辅助检查

1. 一般辅助检查:SLE 临床表现的多样性导致其一般实验室检查同样具有多样性。根据 SLE 患者受累器官/系统的不同,其一般实验室检查结果亦有不同,但患者通常表现为红细胞沉降率升高。血液系统受累的患者可表现为白细胞减少、淋巴细胞减少、血小板减少和贫血等;血白蛋白水平下降、肌酐升高、尿常规异常等提示 SLE 肾脏受累。

此外,免疫复合物激活经典补体途径导致相关补体成分消耗,补体 C3、补体 C4 和总补体活性(CH50)下降。然而,低补体血症并非 SLE 的特异性表现,任何有免疫复合物参与发病的疾病均可有低补体血症。

2. 诊断性检查:免疫荧光 ANA 是 SLE 的筛选检查。对 SLE 的诊断敏感度为 95%,特异度相对较低为 65%。除 SLE 外,其他结缔组织病的血清中亦常存在 ANA,部分慢性感染亦可出现低滴度 ANA。

抗 ENA 抗体包括一系列针对细胞核中抗原成分的自身抗体。抗 Sm 抗体见于 10%~30% 的 SLE 患者,对 SLE 诊断具有高度特异性;抗 Ro/SSA 抗体和抗 La/SSB 抗体是干燥综合征的特征型抗体,亦可见于 SLE 患者,通常与亚急性皮肤红斑狼疮、新生儿狼疮及胎儿心脏传导阻滞相关。抗双链 DNA 抗体见于 60%~80% 的 SLE 患者,对 SLE 诊断的特异度为 95%,敏感度为 70%。

此外,SLE 患者常出现 aPL 阳性,aPL 包括狼疮抗凝物(LAC)、抗心磷脂抗体(aCL)和抗 β 2 糖蛋白抗体。aPL 阳性的 SLE 患者易发生血栓和妊娠并发症,如复发性流产。aPL 的检测结果随时间变化,因此需定期复查。

3. 病理检查:SLE 患者出现皮肤受累时可行皮肤组织活检。急性皮肤型狼疮可表现为表皮萎缩,基底细胞液化变性;真皮浅层水肿,皮肤附属器周围淋巴细胞浸润;表皮与真皮交界处存在 IgG、IgM、IgA 和/或补体 C3 沉积。盘状红斑皮肤损害的病理表现为表皮角化过度、毛囊口扩张,颗粒层增厚,棘层萎缩,表皮突变平,基底细胞液化变性;真皮浅层可见胶样小体,皮肤附属器周围见较致密的灶状淋巴细胞浸润;表皮与真皮交界处存在免疫球蛋白沉积。

SLE 患者出现肾脏受累时,肾组织活检病理通常表现为免疫复合物相关肾小球肾炎,详见《狼疮肾炎诊疗规范》^[2]。



三、诊断与评估

1. SLE 的诊断要点: SLE 是一种多系统受累、高度异质性的自身免疫病, 故应对患者进行全面的病史采集、体检和实验室检查的评估, 诊断要素包括: 多系统受累的临床表现和免疫学异常 (特别是 ANA 阳性)。有两个以上系统受累合并自身免疫证据 (如自身抗体阳性、补体降低等) 的年轻女性, 需高度警惕 SLE。有典型皮肤表现的 SLE 不易漏诊, 但早期不典型的 SLE 可表现为抗炎退热治疗无效的反复发热; 反复发作的非致畸性多关节痛和多关节炎; 持续性或反复发作的胸膜炎、心包炎; 不能用其他原因解释的皮疹、网状青斑、雷诺现象; 肾脏疾病或持续不明原因的蛋白尿; 血小板减少性紫癜或溶血性贫血; 不明原因的肝炎; 反复自然流产或深静脉血栓形成或非高危人群出现卒中发作等。

2. SLE 的分类标准: 随着对 SLE 认识的不断深入及免疫学检测的进展, SLE 的疾病分类标准不断更新, 在提高敏感度和特异度的同时, 亦促进了 SLE 的早期诊断。目前普遍采用的诊断标准包括: 1997 年美国风湿病学会 (ACR) 修订的 SLE 分类标准^[3], 2012 年系统性红斑狼疮国际协作组 (SLICC)

发布的 SLE 分类标准 (表 1)^[4], 2019 年欧洲抗风湿病联盟 (EULAR) 与 ACR 联合发布的 SLE 分类标准 (表 2)^[5]。

分类标准的变迁, 体现以下几个方面的更新: (1) 重视肾脏病理; (2) 重视免疫学指标; (3) 重视早期诊断; (4) 重视更新流行病学方法学。2012 年 SLICC 发布的 SLE 分类标准与 1997 年 ACR 修订的 SLE 分类标准比, 其敏感度升至 94%, 而特异度不变为 92%; 2019 年 EULAR 与 ACR 联合发布的 SLE 分类标准的敏感度为 96%, 特异度为 93%。

3. SLE 疾病活动性和严重程度评估: SLE 病情复杂多变, 对疾病活动性和严重度做出正确评估是制定治疗方案和判断预后的重要依据。评估 SLE 疾病活动性最常用的是 SLE 疾病活动指数 (SLE disease activity index, SLEDAI), 其中较为常用的是 SLEDAI-2000 (表 3)。在 SLE 活动性评价中, 需鉴别患者的临床症状是由活动性炎症抑或药物治疗或感染所致。此外, 对神经系统症状, 亦需鉴别活动性炎症和血管栓塞所致的临床表现。虽然 SLEDAI 是目前使用最广泛的疾病活动性评分, 但其仍存在一定的局限性, 对 SLE 疾病活动性的评估

表 1 2012 年 SLICC 制定的 SLE 分类标准和 1997 年 ACR 修订的 SLE 分类标准

SLICC 制定的 SLE 分类标准	ACR 修订的 SLE 分类标准
(1) 急性或亚急性皮肤型狼疮	(1) 颧部皮疹
(2) 慢性皮肤型狼疮	(2) 盘状红斑
(3) 口、鼻部溃疡	(3) 光过敏
(4) 非疤痕性脱发	(4) 口、鼻部溃疡
(5) ≥2 个关节滑膜炎	(5) 累及两个或两个以上关节的非侵蚀性关节炎
(6) 浆膜炎: 胸膜炎和心包炎	(6) 胸膜炎或心包炎
(7) 肾脏病变: 24h 尿蛋白 >0.5 g 或有红细胞管型	(7) 肾脏病变: 24h 尿蛋白 >0.5 g 或细胞管型
(8) 神经病变: 癫痫、精神病、多发性单神经炎、脊髓炎、外周或颅神经病变、急性精神混乱状态	(8) 神经病变: 癫痫、精神病
(9) 溶血性贫血	(9) 血液系统异常: 溶血性贫血, 白细胞减少, 淋巴细胞减少, 血小板减少
(10) 白细胞/淋巴细胞减少	(10) 抗核抗体异常
(11) 血小板减少	(11) 免疫学异常:
(12) 抗核抗体异常	① 抗双链 DNA 抗体阳性
(13) 抗双链 DNA 抗体阳性	② 抗 Sm 抗体阳性
(14) 抗 Sm 抗体阳性	③ 抗磷脂抗体阳性 (以下三者之一)
(15) 抗磷脂抗体阳性	I. 抗心磷脂抗体 IgG 型/IgM 型阳性
(16) 低补体血症	II. 狼疮抗凝物阳性
(17) Coombs 试验阳性	III. 梅毒假阳性
分类诊断要求	
符合 4 项诊断标准 [至少 1 项临床标准 (表中第 1~11 项) + 1 项免疫学异常 (表中第 12~17 项)];	同时或相继符合 11 项诊断标准中的 4 项及 4 项以上者
或患者经肾组织穿刺活检证实为狼疮性肾炎伴抗核抗体或抗双链 DNA 抗体阳性	

注: SLICC 为系统性红斑狼疮国际协作组; SLE 为系统性红斑狼疮; ACR 为美国风湿病学会



表 2 2019 年欧洲抗风湿病联盟(EULAR)/美国风湿病学
会(ACR)制定的 SLE 分类标准

项目	评分(分)
临床标准	
(1)全身系统:发热 $\geq 38.3^{\circ}\text{C}$	2
(2)皮肤黏膜:	
非瘢痕性脱发	2
口腔溃疡	2
亚急性皮肤型狼疮或盘状狼疮	4
急性皮肤型狼疮	6
(3)关节炎: ≥ 2 个关节滑膜炎/ ≥ 2 个压痛 关节 ≥ 30 min 晨僵	6
(4)神经系统:	
瞻望	2
精神症状	3
癫痫	5
(5)浆膜炎:	
胸腔积液或心包积液	5
急性心包炎	6
(6)血液系统:	
白细胞计数减少($<4 \times 10^9/\text{L}$)	3
血小板计数减少($<100 \times 10^9/\text{L}$)	4
免疫性溶血	4
(7)肾脏:	
尿蛋白 $>0.5\text{g}/24\text{h}$	4
肾组织穿刺活检病理示 II 型或 V 型 狼疮肾炎	8
肾组织穿刺活检病理示 III 型或 IV 型 狼疮肾炎	10
免疫学指标	
(1)抗磷脂抗体:抗心磷脂抗体 IgG 型 >40 GPL 或抗 $\beta 2$ 糖蛋白抗体 IgG 型 >40 单位或狼疮抗凝物阳性	2
(2)补体:	
低补体 C3/低补体 C4	3
低补体 C3+低补体 C4	4
(3)高度特异性抗体:	
抗双链 DNA 抗体阳性	6
抗 Sm 抗体阳性	6

注:(1)必须满足抗核抗体阳性(Hep2 免疫荧光法 $\geq 1:80$);(2)每项临床标准和免疫学指标中,只将最高评分计入总分;(3)每条标准需排除感染、恶性肿瘤、药物等原因;(4)至少符合一条临床标准;(5)既往症状和现存临床表现均可评分;(6)临床标准和免疫学指标评分相加 ≥ 10 分可分类诊断为系统性红斑狼疮

应综合判断,不拘泥于疾病活动性评分量表。

根据 SLE 整体活动性,可将 SLE 疾病严重程度分为轻度、中度和重度。轻度 SLE 指具有轻度临床表现、无重要脏器累及的患者,可表现为轻度关节炎、皮疹(范围 $<9\%$ 体表面积)、无危及生命的血液

表 3 系统性红斑狼疮疾病活动指数(SLEDAI-2000)

描述	定义	评分(分)
癫痫发作	最近开始发作的,除外代谢、感染、药物所致	8
精神症状	由于对现实感知的严重障碍所导致正常功能的改变,包括幻觉,思维不连贯,思维松弛,思维内容贫乏,思维逻辑性显著下降,行为奇异、无条理性、呆板。除外尿毒症、药物的影响	8
器质性脑病	智力改变伴定向力、记忆力或其他智力功能损害,发病迅速且临床症状反复不定,并至少同时伴有以下两种情况:感觉紊乱、松散不连贯的语言、失眠或白天嗜睡、精神活动增多或减少。除外代谢、感染、药物的影响	8
视觉障碍	系统性红斑狼疮视网膜病变,包括细胞样体,视网膜出血,脉络膜严重渗出或出血,或视神经炎。除外高血压、感染、药物的影响	8
颅神经异常	新出现的累及颅神经的感觉、运动神经病变	8
狼疮性头痛	严重的持续性头痛,麻醉性止痛药治疗无效	8
脑血管意外	新出现的脑血管意外,应除外动脉粥样硬化	8
脉管炎	溃疡、坏疽、痛性结节、甲周碎片状梗塞、出血,或经组织活检病理、血管造影证实	8
关节痛	≥ 2 个关节痛和炎性体征(压痛、肿胀、渗出)	4
肌炎	近端肌痛或无力,伴肌酸激酶升高,或经肌电图或肌肉组织活检证实	4
管型尿	颗粒管型或红细胞管型	4
血尿	尿红细胞 >5 个/高倍视野,除外结石、感染和其他原因所致	4
尿蛋白	$>0.5\text{g}/24\text{h}$	4
脓尿	尿白细胞 >5 个/高倍视野,除外感染	4
皮疹	炎症性皮疹	2
脱发	异常、斑片状或弥漫性脱发	2
黏膜溃疡	口腔或鼻黏膜溃疡	2
胸膜炎	胸膜炎性胸痛伴胸膜摩擦音、渗出或胸膜肥厚	2
心包炎	心包炎性疼痛伴下述至少一项:心包摩擦音、渗出或经心电图/超声心动图检查证实	2
低补体血症	总补体活性、补体 C3 或补体 C4 低于正常参考值下限	2
抗双链 DNA 抗体升高	采用放射免疫分析法检测,高于正常参考值	2
发热	$>38^{\circ}\text{C}$,除外感染所致	1
血小板计数减少	$<100 \times 10^9/\text{L}$,除外药物影响	1
白细胞计数减少	$<3 \times 10^9/\text{L}$,除外药物影响	1

注:评估系统性红斑狼疮患者在评估当日及前 10 d 内是否出现表中的描述



系统受累, SLEDAI ≤ 6 ; 中度 SLE 具有更多、更严重的临床表现, 可有脏器受累, 但尚无威胁器官功能或生命的表现, 可表现为中重度关节炎、范围较大的皮疹、皮肤血管炎、浆膜腔积液等, SLEDAI 为 7~12; 重度 SLE 常危及器官功能或生命, 表现为急进性肾小球肾炎、神经精神狼疮、狼疮性肺炎、肠系膜血管炎、血小板减少($<20 \times 10^9/L$)、血栓性血小板减少性紫癜(TTP)或急性溶血, SLEDAI >12 。

四、治疗与监测

(一) 治疗原则和目标

SLE 的治疗原则是早期、个体化、多学科治疗, 同时应充分考虑患者意愿及医疗和社会成本。SLE 治疗的短期目标为控制疾病活动、改善临床症状, 达到临床缓解或低疾病活动度; 长期目标为预防和减少复发, 减少药物不良反应, 预防和控制疾病所致的器官损害, 实现病情长期持续缓解, 降低致残率和病死率, 提高患者的生活质量^[6]。

(二) 一般治疗

包括患者教育、生活方式改变和辅助治疗。宣教的目的帮助患者正确认识疾病, 学会自我识别疾病活动的征象, 从而提高治疗和长期规律随访的依从性。生活方式改变包括防晒、防寒、戒烟、适当体育锻炼、控制体重和补充维生素 D。辅助治疗主要包括必要的疫苗接种、血压和血糖的药物控制以及在 aPL 阳性的患者中进行抗凝和抗血小板治疗。

(三) SLE 的药物治疗

SLE 是一种具有高度异质性的疾病, 药物治疗应根据病情的轻重程度、器官受累及合并症情况, 结合循证医学证据制定个体化治疗方案。

SLE 的治疗药物包括: 激素、抗疟药、免疫抑制剂和生物制剂。激素的使用剂量和给药途径取决于器官受累的类型及疾病的严重程度, 在维持治疗中应尽可能使用小剂量激素(泼尼松 $<7.5 \text{ mg/d}$ 或等效剂量的其他激素)治疗; 所有无禁忌的 SLE 患者均应长期接受羟氯喹治疗, 羟氯喹治疗前应行眼科检查, 具有高风险(长期服用和/或使用高剂量羟氯喹、伴有肝肾疾病、同时使用他莫昔芬、有视网膜或黄斑疾病史、高龄等)的 SLE 患者建议每年进行 1 次眼科检查, 具有低风险的患者建议服药第 5 年起每年进行 1 次眼科检查; 对激素联合羟氯喹治疗效果不佳或无法将激素的剂量调整至相对安全剂量以下的 SLE 患者, 建议加用免疫抑制剂(甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯)治疗; 伴有脏器受累的 SLE 患者, 建议初始治疗时即加用免疫抑制剂;

经激素和/或免疫抑制剂治疗效果不佳、不耐受或复发的 SLE 患者, 可考虑加用生物制剂(如贝利木单抗、泰它西普等)进行治疗。

1. SLE 不同疾病严重程度的治疗:

(1) 轻度 SLE: 予羟氯喹或非甾体抗炎药控制病情, 当无法控制病情时可考虑使用小剂量激素治疗。

(2) 中度 SLE: 予中等剂量激素($0.5 \sim 1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ 泼尼松或等效剂量的其他激素)进行治疗。若中等剂量激素难以快速控制病情时, 在适当增加激素剂量的基础上, 可联合使用免疫抑制剂作为激素助减剂。

(3) 重度 SLE: 予标准剂量激素($1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ 泼尼松或等效剂量的其他激素)联合免疫抑制剂进行治疗, 通常分为诱导缓解和维持治疗。对威胁生命的狼疮危象(急进性肾小球肾炎、神经精神狼疮、重症血小板减少性紫癜、弥漫性出血性肺炎、严重的肠系膜血管炎等), 推荐使用激素冲击联合免疫抑制剂进行治疗, 激素冲击治疗为静脉滴注甲泼尼龙 $500 \sim 1\,000 \text{ mg/d}$, 连续使用 3 d 为一个疗程, 冲击治疗后改口服泼尼松 $0.5 \sim 1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ 或等效剂量的其他激素。免疫抑制剂常选用环磷酰胺。对难治/复发性重症 SLE, 可考虑利妥昔单抗治疗。大剂量人静脉用免疫球蛋白(IVIG)可用于重症血小板减少性紫癜的急性期, IVIG 一方面对 SLE 本身具有免疫治疗作用, 另一方面具有非特异性的抗感染作用, 可对大剂量甲泼尼龙和环磷酰胺的联合冲击治疗所致的免疫抑制起到一定的保护作用。

2. SLE 不同器官受累的治疗:

(1) 皮肤受累: SLE 皮肤受累的一线治疗包括局部用药(激素、钙调磷酸酶抑制剂)、抗疟药(羟氯喹)和/或全身用激素, 对治疗无反应或需要高剂量激素治疗时, 可添加甲氨蝶呤、维甲酸类、沙利度胺或吗替麦考酚酯。对难治性或复发性皮疹, 可使用贝利尤单抗。

(2) 骨骼肌肉受累: 关节受累的 SLE 患者, 在激素和羟氯喹治疗的基础上, 可使用非甾体抗炎药作为一线治疗, 对非甾体抗炎药不耐受或有禁忌证、或关节症状持续且难治的 SLE 患者, 可加用甲氨蝶呤、来氟米特、环孢素 A 等免疫抑制剂。

(3) 狼疮性肾炎(LN): 详见《狼疮肾炎诊疗规范》^[2]。

(4) 神经精神狼疮: SLE 导致的神经精神症状, 需首先排除其他非原发病活动所致的神经精神症



状,包括中枢神经系统感染、代谢因素与药物诱导因素等,可通过神经影像、脑脊液检查进行辅助诊断,同时考虑危险因素(症状出现的类型和时间与SLE发病的相关性、年龄、非神经系统的狼疮活动情况、是否存在aPL等)进行鉴别。

由SLE所致的神经精神症状,需鉴别是以免疫介导炎症病变为主抑或血栓性病变(如与aPL相关)为主。对免疫介导的重度神经精神狼疮综合征,可采用激素冲击治疗,效果不佳时可加用环磷酰胺,部分难治性病例可考虑使用利妥昔单抗治疗。对动脉粥样硬化血栓形成或aPL相关症状,需行抗血小板或抗凝治疗[调整国际标准化比值(INR)2~3]。此外,神经精神狼疮综合征的治疗应强调在控制原发病的基础上积极对症治疗,对严重的精神症状需行抗精神症状治疗,对癫痫发作者需要抗癫痫治疗。

(5)血液系统受累:SLE相关免疫性血细胞减少较为常见,当出现免疫性血小板减少和自身免疫性溶血性贫血时,建议使用高剂量激素($1\sim 2\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$),并启用免疫抑制剂(吗替麦考酚酯、硫唑嘌呤或环孢素A)治疗。严重免疫性血小板减少的治疗包括激素冲击治疗和/或联合IVIG(尤其有活动性出血、存在大剂量激素应用禁忌证、或需要短期内迅速提升血小板计数的患者),治疗后血小板升至 $50\times 10^9/\text{L}$ 时序贯免疫抑制剂治疗,若为难治性或复发性病例,可考虑利妥昔单抗作为二线治疗,若治疗效果仍不佳(血小板计数 $<50\times 10^9/\text{L}$),可考虑血小板生成素(TPO)激动剂或脾脏切除作为三线治疗。

噬血细胞综合征是SLE较为少见但致命的并发症,大剂量激素冲击为其一线治疗,疗效不佳时可加用环孢素A或阿那白滞素治疗;对SLE疾病活动严重或累及中枢神经系统的患者,小剂量依托泊苷($50\sim 100\text{ mg}/\text{m}^2$ 每周1次)有一定的疗效。

(6)PAH:对活动性SLE和出现PAH相关症状(乏力、活动后气促、心悸、晕厥、胸痛和咯血等)的患者,尽快行经胸超声心动图检查以筛查PAH,筛查阳性者需经右心漂浮导管检查明确诊断。SLE合并PAH的患者,推荐治疗达到SLE疾病缓解和PAH临床达标的双重达标。SLE疾病活动且PAH治疗未临床达标者(临床达标指无右心衰竭临床表现且影像学右心结构和功能正常),除PAH靶向治疗外,需积极治疗SLE,建议使用高剂量激素和免疫抑制剂(环磷酰胺、吗替麦考酚酯等);SLE已缓

解而PAH治疗未达标者,在SLE维持治疗的基础上加强PAH的靶向治疗(如不同作用机制的靶向药物联合治疗),靶向治疗药物包括内皮素受体拮抗剂、前列环素类似物、5型磷酸二酯酶抑制剂和鸟苷酸环化酶激动剂。

(7)肺部受累:弥漫性出血性肺炎常出现在疾病高度活动的SLE患者中,大部分患者以咯血和呼吸困难为主要表现,部分患者起病可无咯血,支气管镜检查有助于明确诊断。该病进展迅速、预后较差,在排除感染后尽快使用大剂量激素冲击治疗,可联合IVIG和血浆置换,其他治疗包括氧疗、必要时机械通气、控制感染和支持治疗。SLE相关肺间质病变通常对激素治疗反应较好,可选择环磷酰胺或吗替麦考酚酯作为免疫抑制剂,维持期治疗可选择吗替麦考酚酯或硫唑嘌呤。

(8)心脏受累:SLE相关心包炎对中等剂量激素($0.5\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$)治疗反应较好,少数重症心包炎需使用大剂量激素冲击治疗,另可加用秋水仙碱治疗。心肌炎较为罕见,严重影响心脏功能者需使用大剂量激素冲击联合环磷酰胺治疗。SLE患者出现瓣膜病变时,需在手术前进行预防性抗感染治疗,以减少感染性心内膜炎的发生率。此外,羟氯喹的罕见不良反应为肥厚限制性心肌病,伴或不伴心脏传导系统病变,病情严重且预后较差,需早期识别并及时停药。

(9)消化系统受累:SLE相关腹膜炎和腹水对中等剂量激素治疗反应较好,免疫抑制剂可选择环磷酰胺或硫唑嘌呤。严重的肠系膜血管炎不积极治疗会引起肠道穿孔,需大剂量激素($2\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 以上)甚至冲击剂量激素($500\sim 1\,000\text{ mg}/\text{d}$)治疗,并积极抗凝(低分子肝素)治疗,同时禁食、加强肠外营养支持,注意水电解质酸碱平衡,防止合并感染,避免不必要的手术探查。一旦并发肠坏死、穿孔、中毒性肠麻痹,应及时行手术治疗。

(四)SLE的随访管理

SLE患者应规律随访,对处于疾病活动期的患者,每1个月随访1次,并进行疾病活动性评估;对处于疾病稳定期的患者,每3~6个月随访1次,并进行疾病活动性评估。如出现疾病复发,应按照疾病活动进行治疗。随访时,需对以下方面进行评估:

1. SLE疾病活动性:评估患者症状和体征、血常规、24h尿蛋白定量、肝肾功能、抗双链DNA抗体、补体等;可采用SLE疾病活动相关量表(如SLEDAI-2000)进行评估。



2. 药物毒性:长期使用激素和免疫抑制剂导致药物不良反应,通过症状、体检和常规实验室检查进行监测,并对患者所使用的特定药物的常见不良反应进行特别关注。

3. SLE 常见合并症和处理:

(1) 抗磷脂综合征: SLE 患者合并抗磷脂综合征时,根据是否存在高风险 aPL 特征及既往血栓/产科并发症病史,对患者进行分层处理。高风险 aPL 特征指患者狼疮抗凝物阳性(出现 2 次或 2 次以上阳性,间隔至少 12 周),或存在两种或三种 aPL 阳性,或存在持续高滴度 aPL。中高滴度 aPL 指抗心磷脂抗体 IgG 型 >40 GPL,或 IgM 型 >40 MPL;抗 $\beta 2$ 糖蛋白抗体 IgG 型或 IgM 型 >第 99 百分位数。

对无血栓或产科并发症的 SLE 患者合并高风险 aPL 特征时,建议低剂量阿司匹林(50~100 mg/d)预防治疗;对第一次发生血栓的 SLE 患者,予华法林治疗,并调整 INR 至 2~3,治疗时间 3~6 个月;对反复血栓形成的 SLE 患者,建议长期抗凝治疗。

(2) 感染和疫苗接种: SLE 患者的感染风险显著增高,目前感染已成为我国 SLE 患者死亡的首位病因。SLE 治疗和随访期间,应及时评估可能的感染风险,包括高龄/衰弱、糖尿病、肾脏受累、免疫抑制剂、生物制剂和激素的使用,同时采取一般预防措施(包括疫苗接种)及通过多种途径早期识别和控制感染。

SLE 患者接种疫苗应遵循的原则包括,尽可能在疾病稳定时接种疫苗;在计划进行免疫抑制治疗,特别是 B 细胞清除治疗前进行疫苗接种;应接种灭活疫苗,避免使用减毒活疫苗。推荐 SLE 患者接种流感疫苗、肺炎球菌疫苗;高风险 SLE 患者接种甲肝、乙肝和带状疱疹疫苗;推荐 SLE 患者接种人乳头瘤病毒(HPV)疫苗。

(3) 心血管疾病: SLE 患者是心血管疾病的高危人群,应定期评估心血管疾病传统及疾病相关的危险因素,传统危险因素包括吸烟、体重、血压、血脂、血糖等,疾病相关危险因素包括 SLE 病情持续活动、病程延长、中/高滴度 aPL、肾脏受累(尤其是持续性蛋白尿和/或肾小球滤过率 <60 ml/min)、长期使用激素。根据上述风险进行评估,可采取相应的预防策略,包括低剂量阿司匹林和/或降脂药物。

(4) 骨质疏松:长期服用激素的 SLE 患者易发生骨质疏松和骨折,应定期对骨质疏松和骨折的危险因素进行评估,包括家族史、饮食习惯、吸烟饮酒史、绝经状态、体育锻炼和骨密度等。使用激素者

应尽早开始骨质疏松的监测评估,及时启动抗骨质疏松的预防和治疗,包括适量补充钙剂和维生素 D,以及使用双磷酸盐类药物进行抗骨质疏松治疗。

(五) SLE 的生育管理

育龄期女性是 SLE 的主要发病人群, SLE 患者妊娠时发生母体和胎儿不良事件的概率高于普通人群,主要危险因素包括: SLE 病情活动/复发,尤其是活动性狼疮肾炎、狼疮肾炎病史、aPL 阳性或合并抗磷脂综合征。但是 SLE 并非妊娠的绝对禁忌证,当患者病情稳定至少 6 个月,激素使用量为泼尼松 15 mg/d(或等效剂量的其他激素)以下,无重要脏器损害,停用可能致畸的药物至足够安全的时间后可考虑妊娠^[7-8]。

SLE 患者妊娠管理需风湿科和产科多学科协作,患者在计划妊娠前需进行充分的 SLE 病情评估及正在使用药物的妊娠安全性(妊娠期安全的药物包括小剂量泼尼松、硫唑嘌呤、柳氮磺胺吡啶、羟氯喹、环孢素 A)评价,同时进行 aPL 检测(包括狼疮抗凝物、抗心磷脂抗体和抗 $\beta 2$ 糖蛋白抗体)及抗 Ro/SSA 抗体、抗 La/SSB 抗体检测。羟氯喹可减少母婴并发症,如无禁忌,建议在妊娠全程持续使用。

对 aPL 阳性但不符合抗磷脂综合征的 SLE 患者,从计划妊娠开始时使用小剂量阿司匹林(50~100 mg/d)治疗,并持续用药孕期全程,同时继续羟氯喹治疗;合并产科抗磷脂综合征的 SLE 患者,加用低分子肝素治疗,低分子肝素剂量和妊娠期持续用药时间应根据患者临床特征进行个体化治疗。对妊娠前或妊娠早期已确诊合并产科抗磷脂综合征的 SLE 患者,妊娠期 aPL 滴度变化不作为药物剂量调整或停药的依据。产褥期,根据 SLE 患者血栓危险因素继续进行 6~12 周的低分子肝素治疗。

抗 Ro/SSA 抗体和/或抗 La/SSB 抗体阳性的 SLE 患者,孕期应进行胎儿超声心动图检查,以筛查胎儿心脏传导阻滞情况。建议上述 SLE 患者在妊娠 16~24 周期间每 2 周进行 1 次胎儿超声心动图检查;若无异常,于 24 周后每 4 周进行 1 次胎儿超声心动图检查。如发现胎儿心脏为 I 度、II 度房室传导阻滞时,可使用地塞米松(4 mg/d)治疗,直至终止妊娠,建议孕 37 周时终止妊娠。

SLE 患者如妊娠期出现疾病活动,应积极控制病情,可考虑激素加量及联合妊娠期安全的免疫抑制剂治疗。根据病情活动程度选择激素剂量,使用大剂量激素的时间以短期、控制病情为宜,并尽快将激素剂量减至 15 mg/d 以下(泼尼松或等效剂量



的其他激素)。如病情需加用免疫抑制剂,尤其是肾脏病变严重时,可使用硫唑嘌呤、环孢素 A 或他克莫司。若治疗效果欠佳,应当考虑终止妊娠。

诊疗要点

1. SLE 是一种多系统受累、高度异质性的自身免疫病,多系统受累的临床表现及免疫学异常(特别是 ANA 阳性)是 SLE 的主要特点,具有两个以上系统受累合并自身免疫证据(如自身抗体阳性、补体降低等)的年轻女性应怀疑 SLE。

2. 目前普遍使用的 SLE 分类标准包括:1997 年 ACR 分类标准,2012 年 SLICC 分类标准和 2019 年 EULAR/ACR 分类标准。

3. SLE 病情复杂多变,疾病活动度和严重性作出正确评估是制定治疗方案和判断预后的重要依据。SLE 确诊后可根据 SLEDAI 评估疾病活动度,其内容包括临床症状和实验室检查。

4. SLE 的药物治疗应根据病情的轻重程度、器官受累及合并症情况,结合循证医学证据制定个体化治疗方案。

5. 育龄期女性是 SLE 的主要发病人群,SLE 患者妊娠后母婴并发症均高于普通人群。SLE 患者应在疾病稳定的前提下考虑妊娠,并在妊娠全程中由风湿免疫科和产科医师多学科协作管理。

执笔:丁慧华(上海交通大学医学院附属仁济医院风湿科);赵毅(四川大学华西医院风湿免疫科);刘艺(四川大学华西医院风湿免疫科)

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);戚务芳(天津市第一中心医院风湿免疫科);青玉凤(川北医学院附属医院风湿免疫科);沈海丽(兰州大学第二医院风湿免疫科);沈敏(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科);沈南(上海交通大学医学院附属仁济医院风湿科);石桂秀(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);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);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] 中华医学会风湿病学分会, 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心, 中国系统性红斑狼疮研究协作组. 2020 中国系统性红斑狼疮诊疗指南[J]. 中华内科杂志, 2020, 59(3): 172-185. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1426.2020.03.002.
- [2] 张辉, 杨念生, 鲁静, 等. 狼疮肾炎诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2021, 60(9): 784-790. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20210609-00410.
- [3] Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus[J]. Arthritis Rheum, 1997, 40(9): 1725. DOI: 10.1002/art.1780400928.
- [4] Petri M, Orbai AM, Alarcon GS, et al. Derivation and validation of the systemic lupus international collaborating clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus[J]. Arthritis Rheum, 2012, 64(8): 2677-2686. DOI: 10.1002/art.34473.
- [5] Tedeschi SK, Johnson SR, Boumpas DT, et al. Multicriteria decision analysis process to develop new classification criteria for systemic lupus erythematosus[J]. Ann Rheum Dis, 2019, 78(5): 634-640. DOI: 10.1136/annrheumdis-2018-214685.
- [6] Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, et al. 2019 Update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus[J]. Ann Rheum Dis, 2019, 78(6): 736-745. DOI: 10.1136/annrheumdis-2019-215089.
- [7] Andreoli L, Bertias GK, Agmon-Levin N, et al. EULAR recommendations for women's health and the management of family planning, assisted reproduction, pregnancy and menopause in patients with systemic lupus erythematosus and/or antiphospholipid syndrome [J]. Ann Rheum Dis, 2017, 76(3): 476-485. DOI: 10.1136/annrheumdis-2016-209770.
- [8] Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults[J]. Ann Rheum Dis, 2019, 78(10): 1296-1304. DOI: 10.1136/annrheumdis-2019-215213.

