

· 专家共识 ·

# 中国成人中枢神经精神狼疮临床实践专家共识(2024 版)

国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心 中华医学会风湿病学分会  
风湿免疫病学教育部重点实验室 中国系统性红斑狼疮研究协作组(CSTAR)  
辽宁省狼疮脑病分子机制研究重点实验室

通信作者: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 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心 风湿免疫病学教育部重点实验室 疑难重症及罕见病国家重点实验室,北京 100001,Email:mengtao.li@cstar.org.cn;杨婷婷,中国医科大学附属第一医院风湿免疫科 辽宁省狼疮脑病分子机制研究重点实验室,沈阳 110001,Email:yangpingtingting@163.com

**【摘要】** 中枢神经精神狼疮(cNPSLE)是由系统性红斑狼疮(SLE)导致的一系列中枢神经系统异常,严重威胁人们的健康。为进一步提高中国成人 cNPSLE 的诊断与治疗水平,促进疾病诊治的规范化,由国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心(NCRC-DID)、中华医学会风湿病学分会、风湿免疫病学教育部重点实验室、中国系统性红斑狼疮研究协作组(CSTAR)联合发起,对 10 个 cNPSLE 诊治中的重要临床问题,基于最新的循证医学证据及专家意见,结合我国临床实际,制定了中国成人 cNPSLE 临床实践专家共识。

**【关键词】** 狼疮血管炎,中枢神经系统; 诊断; 治疗; 共识

**基金项目:** 国家重点研发计划项目(2021YFC2501300); 国家自然科学基金重点支持项目(U22A20309); 中国医学科学院医学与健康科技创新工程项目(2021-I2M-1-005); 中央高水平医院临床科研业务费资助(2022-PUMCH-D-009)

**实践指南注册:** 国际实践指南注册与透明化平台(PREPARE-2024CN281)

DOI: 10.3760/cma.j.cn141217-20240621-00193

## Chinese expert consensus on clinical practice of adult central neuropsychological lupus erythematosus (2024)

National Clinical Research Center for Dermatologic and Immunologic Diseases (NCRC-DID), Chinese Rheumatology Association (CRA), Key Laboratory of Rheumatology and Immunology of Ministry of Education, Chinese SLE Treatment and Research Group (CSTAR), Key Laboratory of Molecular Mechanism of Lupus Encephalopathy of Liaoning Province

Corresponding author: Li Mengtao, Department of Rheumatology and Immunology, Peking Union Medical College Hospital, National Clinical Medical Research Center for Dermatological and Immunological Diseases, Key Laboratory of Rheumatology and Immunology of the Ministry of Education, State Key Laboratory of Severe and Rare Diseases, Beijing 100001, China, Email: mengtao.li@cstar.org.cn; Yang Pingting, Department of Rheumatology and Immunology, the First Affiliated Hospital of China Medical University, Key Laboratory of Molecular Mechanism of Lupus Encephalopathy of Liaoning Province, Shenyang 110001, China, Email: yangpingtingting@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn141217-20240621-00193

中枢神经精神狼疮(central neuropsychological lupus erythematosus, cNPSLE)是风湿性疾病的危重症之一,如不能及时诊断和规范治疗,将导致严重的系统损害,甚至危及生命,给家庭及社会带来极大疾

病负担。引起 cNPSLE 的病因及致病机制复杂,目前尚不明确,可能与遗传、环境及性激素等因素有关<sup>[1]</sup>。cNPSLE 异质性强,临床表现多种多样,给临床诊疗带来一定困难<sup>[2]</sup>。

1999 年 ACR 制订了神经精神狼疮 (NPSLE) 的命名法<sup>[1]</sup>, 2014 年意大利风湿病学会 NPSLE 研究组提出并验证了归因于 NPSLE 的新方法<sup>[2]</sup>, 2010 年 EULAR 提出了 NPSLE 的管理建议<sup>[3]</sup>, 虽然这些国际指南和管理建议促进了 NPSLE 的合理诊疗, 但我国医务工作者在 NPSLE 诊疗的临床实践中仍存一些问题, 可能与以下因素有关: ①NPSLE 异质性强, 通常病情复杂且个体差异性大; ②目前有关 NPSLE 的高质量临床研究及系统评价数量较少; ③不同临床医生对于国际管理指南的理解程度和依从性差异较大, 使得其实施效果欠佳; ④国外指南并不完全适用于我国情况, 通常没有纳入以中文发表的临床研究, 缺乏来自中文的文献证据。我国目前尚无针对 cNPSLE 的临床指南或共识, 为进一步提高中国成人 cNPSLE 的诊断与治疗水平, 促进风湿免疫科临床实践规范化, 由国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心 (NCRC-DID)、中华医学会风湿病学分会、风湿免疫病学教育部重点实验室、中国系统性红斑狼疮研究协作组 (CSTAR)、辽宁省狼疮脑病分子机制研究重点实验室联合发起, 根据目前我国风湿免疫科医师关注的 cNPSLE 诊断与评估、治疗原则与目标、常见并发症处理等重要临床问题, 遵循临床实践指南制定的方法和步骤, 制定了“中国成人中枢神经精神狼疮临床实践专家共识 (2024 版)”。

## 1 共识形成方法

本共识的制订严格遵循“世界卫生组织指南制订手册”<sup>[4]</sup>和中华医学会发布的“中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则 (2022 版)”<sup>[5]</sup>, 按照指南研究与评价工具 II (AGREE II)<sup>[6]</sup>的要求, 并参考卫生保健实践指南的报告条目 (reporting items for practice guidelines in healthcare, RIGHT)<sup>[7]</sup>制作共识实施方案, 并按方案执行, 最终形成共识全文。

### 1.1 共识的适用范围

本共识拟定题目为“中国成人中枢神经精神狼疮临床实践专家共识 (2024 版)”。适用于接诊对象为成人的医疗机构。使用人群为诊疗成人患者的临床医师、临床药师和护师。目标人群为成人 cNPSLE 患者。

### 1.2 共识制订委员会

主要纳入风湿免疫科、神经科、影像科、临床流行病学等多个学科专家, 由指导委员会、共识专家组、秘书组和证据组共同构成。

### 1.3 共识注册与计划书撰写

本共识已在国际实践指南注册与透明化平台 (practice guideline registration for transparency, PREPARE, <http://www.guidelines-registry.cn>) 进行双语注册 (注册号: PREPARE-2024CN281)。计划书由秘书组起草并提交专家组, 完成最终计划书撰写。

### 1.4 临床问题的收集、确定及重要性评价

秘书组成员针对国内外 NPSLE 指南、管理建议及高质量系统评价进行分析, 整理出临床问题清单, 然后交由共识指导委员会成员讨论, 形成初始临床问题列表, 通过调查问卷征询共识专家组成员意见。专家对临床问题是否需要纳入本共识进行评价 (1~5 分, 重要性依次递增: 1 分=不纳入, 2 分=可不纳入, 3 分=不确定, 4 分=可以纳入, 5 分=必须纳入)。根据问卷调查及专家评分结果最终确定纳入共识的临床问题。

### 1.5 证据检索与筛选

证据组按照人群、干预、对照、结局的原则对最终纳入的临床问题进行解构和检索, 检索中国知网、万方全文数据库、中国生物医学文献服务系统、PubMed、EMBASE、Cochrane Library 和 Web of Science 等中英文数据库, 主要纳入系统评价、Meta 分析、随机对照试验、队列研究、病例对照研究、病例系列等类型的证据。检索时限为从建库至 2024 年 1 月 20 日, 发表语言限定中文、英文。完成证据检索后, 每个临床问题由 2 名证据组成员独立筛选文献, 确定纳入符合具体临床问题的文献, 若存在分歧, 则共同讨论解决或咨询第 3 位研究者。

### 1.6 证据质量评价与分级

使用系统评价偏倚风险评价工具 (AMSTAR) 量表<sup>[8]</sup>评价系统评价或 Meta 分析质量, 使用 Cochrane 偏倚风险评价工具<sup>[9]</sup>评价随机对照试验 (RCT) 研究质量, 使用纽卡斯尔-渥太华量表<sup>[10]</sup>评价队列研究或病例对照研究质量。评价过程由 2 人独立完成, 存在争议时讨论或征求第 3 位研究人员的意见。

采用 GRADE (grading of recommendations assessment, development and evaluation) 证据质量分级系统对证据和推荐意见进行分级, 见表 1<sup>[11]</sup>。对于部分无证据支持的临床问题, 依据专家临床经验, 形成基于专家共识的推荐意见, 即良好实践主张 (good practice statement, GPS)。

### 1.7 推荐意见形成

基于证据组提供的证据总结表, 同时考虑中国患者偏好与价值观、干预措施成本和利弊后, 拟定推

表 1 GRADE 证据质量分级

GRADE 分级	具体描述
证据质量 分级	高(A) 非常有把握:观察值接近真实值
	中(B) 对观察值有中等把握:观察值有可能接近真实值,但也有可能差别很大
	低(C) 对观察值的把握有限:观察值可能与真实值有很大差别
	极低(D) 对观察值几乎没有把握:观察值与真实值可能有极大差别
推荐强度 分级	强(1) 明确显示干预措施利大于弊或弊大于利
	弱(2) 利弊不确定或无论证据质量高低均显示利弊相当

荐意见。通过改良的德尔菲方法调查,就推荐意见达成共识。参与共识投票的专家若超过 2/3 同意该条推荐意见,达成共识;对于未达成共识的推荐意见,根据专家意见进行修改后进行第二轮专家投票,直到达成共识。推荐意见达成共识后,交由共识指导委员会审定通过。

### 1.8 共识的撰写、外审及批准

推荐意见达成共识后,共识专家组参考国际指南报告规范与卫生保健实践指南报告条目完成共识初稿撰写,并提交外审组专家审阅,根据其反馈意见对初稿进行修改,形成共识终稿,最后由共识专家组提交指导委员会批准。

### 1.9 共识的发布、推广与评价

本共识发布后将有计划地在全国范围内通过专业期刊、网站和学术会议等多种方式进行推广,组织风湿免疫科等相关领域医务工作者学习相关内容及正确使用方法,并对医疗机构实施共识的效果进行监测,评估共识实施对我国 cNPSLE 临床决策的影响。

### 1.10 共识更新

按照国际临床实践指南更新推荐的方法,预计在 3~5 年内对本共识提出的推荐意见进行更新。

## 2 专家共识

### 2.1 问题 1:cNPSLE 包括哪些临床表现

**推荐意见 1:**根据 1999 年 ACR 对 NPSLE 的命名和定义,NPSLE 主要有 12 种中枢神经系统(CNS)的临床表现,分为弥漫性和局灶性两大类(1A)。

1999 年 ACR 提出 12 种 cNPSLE 表现,分为弥漫性和局灶性两大类。其中弥漫性包括急性意识混乱、认知功能障碍、精神病、焦虑症和情绪障碍;局灶性则包括脑血管病、癫痫、脱髓鞘综合征、脊髓病、无菌性脑膜炎、头痛(包括偏头痛和良性颅内高压)和

运动障碍(如舞蹈病)。以上表现考虑为 cNPSLE 的前提是其归因于 SLE 疾病本身活动<sup>[9]</sup>。

多个系统性综述和 Meta 分析显示,cNPSLE 的最常见表现是认知功能障碍,但轻度的认知障碍常被忽略。如果去除轻度认知障碍,发病率较高的是脑血管病和癫痫发作(5%~15%);其次是严重的认知功能障碍、急性意识混乱和精神病(1%~5%);其余临床表现罕见(<1%)<sup>[5,14-17]</sup>。

急性意识混乱是弥漫性表现的较严重类型,特点为急性发作,注意力显著下降,并伴有认知、情绪、情感和/或行为的障碍<sup>[3-5]</sup>。局灶性表现中的脑血管病(血栓性/栓塞性脑血管病占该类型的 80%以上)和复发性癫痫预后较差<sup>[9]</sup>。狼疮性精神病的重要特征是妄想或幻觉,但预后较好。大剂量激素治疗可诱发精神异常,其主要表现为情绪障碍(93%),伴随激素减量而缓解<sup>[3,5]</sup>。

部分视神经脊髓炎谱系疾病(NMOSD)和可逆性后部脑病综合征可能为 SLE 的 CNS 表现<sup>[18-19]</sup>,需明确病因后确定是否归类为 cNPSLE。

### 2.2 问题 2:当 SLE 患者出现 CNS 症状,如何通过实验室检查辅助诊断和鉴别诊断

**推荐意见 2:**脑脊液及血清学检查对于诊断 cNPSLE 的特异性有限,需要结合临床表现、实验室检查、影像学检查及治疗结局而定(2B);脑脊液常规及病原学检测对 CNS 感染的鉴别诊断有重要作用(1B);血清中抗磷脂抗体(aPL)、抗核糖体 P 抗体、抗神经成分抗体阳性对 cNPSLE 诊断有利(1B);血清或脑脊液中抗水通道蛋白 4(AQP4)、抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(MOG)抗体阳性需警惕神经脱髓鞘病变(2B)。

SLE 患者的 CNS 症状可能由多种原因引起,故 cNPSLE 的诊断需要结合临床表现、实验室检查、影像学检查及治疗结局最终确定。

大型队列研究及 Meta 分析结果均显示:脑脊液检查对鉴别 cNPSLE 与 CNS 感染有一定帮助。cNPSLE 患者脑脊液常规检测白细胞通常无升高或轻度升高,且以单个核细胞为主,蛋白质增高,氯化物和葡萄糖多正常或轻度降低;而 CNS 细菌感染患者脑脊液通常多核白细胞增多,葡萄糖显著降低,部分患者可在脑脊液中检测到病原体<sup>[20-22]</sup>。血清及脑脊液多重聚合酶链反应(PCR)与宏基因组测序可显著提高 CNS 感染诊断的灵敏度,但特异度不高,需要紧密结合临床实际应用<sup>[23]</sup>。一项西班牙的前瞻队列研究

提示,近一半的 CNS 病毒感染患者脑脊液和血清病原学 PCR 及相关感染抗体检测均阴性<sup>[24]</sup>。

cNPSLE 患者血清或脑脊液中存在数十种针对神经元表面及胞质、星型胶质细胞表面蛋白、寡突细胞表面糖蛋白、细胞因子及补体的抗体<sup>[25-27]</sup>。N-甲基-D-天冬氨酸受体(NMDAR)是谷氨酸的离子型受体,对维持海马正常功能至关重要。约 20% 的 NPSLE 患者血清存在 NMDAR 亚单位 NR2A/B 的抗体,且该抗体与双链 DNA(ds-DNA)存在交叉反应并导致其海马功能障碍<sup>[28-29]</sup>;抗  $\gamma$ -氨基丁酸受体(GABAR)抗体常导致难治性癫痫<sup>[30]</sup>;血清抗 AQP4 抗体阳性者常伴发视神经脊髓炎<sup>[31-32]</sup>;而血清抗 MOG 抗体阳性者可伴发急性播散性脑脊髓炎<sup>[33]</sup>。

与非神经系统受累的患者相比,cNPSLE 患者脑脊液中 IL-6 水平显著升高<sup>[34-35]</sup>。此外,多个研究提示血清抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物与 cNPSLE 患者中的脑血管事件存在显著相关性。血清抗核糖体 P 抗体可能与精神病、癫痫发作、情绪障碍等存在一定相关性<sup>[34,36-37]</sup>。

### 2.3 问题 3:如何选择影像学工具辅助诊断 cNPSLE

**推荐意见 3:** 根据 SLE 神经精神表现类型及检查设备的可及性,选择不同的影像学工具(GPS)。颅脑 CT、脑电图、传统的 MRI、正电子发射计算机断层显像(PET/CT)及单光子发射计算机断层显像(SPECT)均可用于神经系统结构和功能的评估(2C)。建议首选传统的 MRI 技术来辅助诊断 cNPSLE(2B)。选择脑电图对 SLE 癫痫发作患者进行评估(2C)。

颅脑 CT 可发现 29%~59% 患者的梗死、钙化和脑实质萎缩,但对弥漫性神经心理综合征、脱髓鞘、脊髓炎和血管炎不敏感<sup>[38]</sup>。传统 MRI(T<sub>1</sub>/T<sub>2</sub> 加权成像、流体衰减反演恢复序列(Flair)、弥散加权成像(DWI)和钆增强 T<sub>1</sub> 加权序列是诊断 cNPSLE 的首选影像学技术,对脑梗死、脑出血、脑膜和脊髓病变等敏感,有助于排除颅内感染性疾病,也可监测治疗反应。合并静脉窦血栓时,磁共振静脉血管成像(MRV)是其诊断的金标准<sup>[39]</sup>。

一项大型多中心队列研究发现 59.3% 的 NPSLE 患者脑 MRI 存在异常,其中小血管病变(SVD)最常见,其次是大血管病变和炎性病变;SVD 常见为 T<sub>2</sub> 加权白质高强度信号(WMH)、脑萎缩及微出血等<sup>[40]</sup>,WMH 常位于额顶叶区皮质下和脑室周围多灶性改变,但缺乏特异性。其他病变还包括

侧脑室扩张,少见脑钙质沉着<sup>[41]</sup>。一项前瞻性队列研究显示,以 MRI 评价的 cNPSLE 患者 WMH 体积大于非 cNPSLE 患者;以炎症特征为表现的 cNPSLE 患者脑总体积、脑白质体积均低于缺血性患者<sup>[42]</sup>。

当常规 MRI 不能满足临床需求时,可进行高级神经影像学检查<sup>[43]</sup>,包括磁化传递成像(MTI)<sup>[44]</sup>、磁共振波谱成像(MRS)<sup>[45]</sup>、扩散张量成像(DTI)<sup>[46]</sup>、动态对比增强 MRI<sup>[47]</sup>、动态磁敏感对比增强<sup>[48]</sup>、动脉自旋标记<sup>[49]</sup>和放射性核素脑扫描(SPECT 或 PET/CT)<sup>[50]</sup>。

脑电图是 SLE 癫痫发作的基础工具。局灶性癫痫样放电提示缺血性病灶,弥漫性无序活动提示炎症。典型癫痫样模式通常在颞侧,可预测癫痫复发,有助于指导抗癫痫药物的使用<sup>[47,51]</sup>。

### 2.4 问题 4:如何评估 cNPSLE 的疾病活动度

**推荐意见 4:** 应结合患者的临床症状、体征、实验室和影像学检查对 cNPSLE 的病情进行综合评估(GPS)。建议使用英岛狼疮评定组指数(BILAG-2004)神经系统指数结合狼疮活动度快速评估(LFA-REAL)的视觉模拟量表(VAS)对 cNPSLE 的疾病活动度进行评估(2C)。

SLEDAI-2000、欧洲共识狼疮活动测量(ECLAM)、SLE 活动测定(SLAM)、BILAG-2004 等均是 SLE 整体疾病活动度评估的重要工具,其中 BILAG-2004 还可用于评估单个器官/系统的疾病活动度<sup>[52-53]</sup>。目前,已有多个临床试验应用 BILAG-2004 评估 SLE 患者神经精神疾病活动度<sup>[54]</sup>。

BILAG-2004 量表评估由 SLE 引起的近 4 周内 9 个器官/系统(包括神经精神系统)的疾病活动度,以及评估该系统病情与前 4 周相比的变化情况(1=改善,2=不变,3=恶化,4=新发)。其中,CNS-BILAG-2004 指数根据 CNS 的不同表现分为 A、B、C、D、E 共 5 个等级(表 2)<sup>[53,55-58]</sup>,并按等级赋分(A=12,B=8,C=1,D=0,E=0)<sup>[56]</sup>。

仅基于量表进行 SLE 疾病活动度的评估存在一定的局限性。为此,美国狼疮基金会(LFA)制定了一种狼疮活动度快速评估(LFA-REAL)的 VAS,用于医生整体评估(PGA),其中包括单独的神经精神系统 VAS<sup>[59]</sup>。该量表为一段长度 100 mm 的三分横线,刻度 0~3,分别表示无活动、轻度、中度和重度活动,刻度 1.5 可作为启动免疫抑制治疗的潜在切点(图 1)<sup>[59]</sup>。

表 2 英岛狼疮评定组指数-2004 中枢神经精神系统分级

分级	评估方法
A 级	以下任何一项记录为 2(相同)、3(恶化)或 4(新发): 无菌性脑膜炎、脑血管炎、脱髓鞘综合征、脊髓炎、急性混乱状态、精神病、癫痫持续状态、小脑性共济失调
B 级	A 级中任何一项记录为 1(改善)或以下任何一项记录为 2(相同)、3(恶化)或 4(新发): 癫痫、脑血管病(非血管炎导致)、认知功能障碍、运动障碍、狼疮性头痛(严重且持续无缓解)、颅高压性头痛
C 级	B 级中任何一项记录为 1(改善)
D 级	既往受累, 目前无活动
E 级	既往未受累

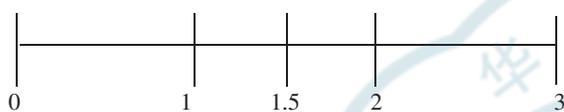


图 1 狼疮活动度快速评估神经精神系统医师整体评估

## 2.5 问题 5: cNPSLE 的治疗原则和治疗目标是什么

**推荐意见 5:** cNPSLE 的治疗原则为早期、多学科和个性化的管理, 制定合理的免疫抑制治疗及抗血小板/抗凝治疗方案, 定期随访(GPS)。cNPSLE 治疗的短期目标为控制病情, 实现临床缓解或低疾病活动度; 长期目标为预防复发和中枢神经系统损伤, 改善预后和提高生活质量(GPS)。

cNPSLE 神经精神表现及混杂因素复杂, 临床上早期诊断及治疗仍具有挑战。鉴于 cNPSLE 病理生理机制的异质性, 治疗策略应依据不同机制进行分类处理<sup>[5,60]</sup>。

对于 SLE 引起的活动性、炎症性神经精神疾病应首选糖皮质激素(GC)或联合免疫抑制剂进行治疗<sup>[5,61-62]</sup>。对于重症或难治性患者, 推荐采用生物制剂、血浆置换及静脉注射人免疫球蛋白(IVIG)治疗<sup>[60,63-65]</sup>。与 aPLs 相关的 cNPSLE, 特别是血栓性脑血管疾病, 应实施抗血小板和/或抗凝治疗, 以减少血栓事件的发生<sup>[66-67]</sup>。

在治疗活动性 cNPSLE 时, 倡导由风湿免疫科医师主导的多学科协作诊疗模式, 及时控制病情、诱导缓解及减少神经系统损伤<sup>[5,61-62]</sup>。在长期管理中, 通过定期随访与监测, 适时调整治疗方案, 以确保患者长期维持缓解状态, 提高生存率和生活质量, 实现 cNPSLE 治疗的长期目标<sup>[5,14,60]</sup>。

## 2.6 问题 6: 如何对活动性 cNPSLE 进行诱导缓解治疗

**推荐意见 6:** 对于活动性 cNPSLE, 推荐使用 GC 联合免疫抑制剂治疗 (1A)。对于轻、中度 cNPSLE, 建议中等至足量 GC 治疗, 免疫抑制剂可考虑应用吗替麦考酚酯 (MMF) (2B)。对于重度 cNPSLE, 建议优先使用大剂量甲泼尼龙 (MP) 冲击联合环磷酰胺 (CTX) 治疗 (1B); 难治性 cNPSLE 可考虑应用利妥昔单抗 (2B)、IVIG (2C) 及血浆置换 (2C)。

活动性 cNPSLE 的诱导治疗遵循 GC 联合免疫抑制剂的策略<sup>[60,68]</sup>。一项 RCT 研究显示<sup>[62]</sup>, 静脉注射 MP 后序贯口服 GC 联合静脉注射 CTX (0.75 g/m<sup>2</sup>, 每月 1 次) 疗效优于单用 GC 治疗。

轻、中度 cNPSLE (如轻度认知功能障碍等), 推荐使用 20 mg/d 泼尼松口服, 根据病情可适当增加剂量, 最高不超过 1 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>。对于重度 cNPSLE (如脊髓病、急性意识混乱、癫痫持续状态等), 推荐早期大剂量 MP 冲击治疗 (MP 1 000 mg 每日 1 次静脉滴注, 连用 3~5 d)<sup>[47,69-70]</sup>。多项非对照研究及系统综述均报道, 利妥昔单抗治疗难治或重度 NPSLE 有效果, 常用方案为间隔 2 周静脉注射 1 000 mg (2 次) 或每周静脉注射 375 mg/m<sup>2</sup> (4 次)<sup>[65,71]</sup>。

CTX 和 MMF 是 cNPSLE 诱导缓解期的常用药物。一项比较 MMF 和静脉注射 CTX 的 RCT 研究事后分析显示<sup>[72]</sup>, 2 种药物治疗对于 cNPSLE 患者均有缓解效果, 差异无统计学意义。考虑到钙调磷酸酶抑制剂 (CNIs) 潜在的神经毒性, 在 cNPSLE 的鉴别诊断及治疗中应给予充分关注<sup>[73-75]</sup>。

病例报告研究显示, 贝利尤单抗治疗 NPSLE 可能有效且安全<sup>[76-77]</sup>, 但对其复发无明确保护作用<sup>[54]</sup>。目前关于泰它西普和阿尼鲁单抗在 cNPSLE 中的作用尚缺乏确切的证据。

虽然有研究报告了鞘内注射地塞米松 (DXM) 及甲氨蝶呤 (MTX) 可提高临床缓解率 (88.9% 和 91.7%), 并与高生存率及低复发率相关<sup>[78-80]</sup>, 但由于 MTX 对敏感个体具有神经毒性<sup>[81-82]</sup>, DXM 单独鞘内注射更为安全。部分观察性研究及病例报告研究显示, 血浆置换、IVIG 可能对 cNPSLE 临床缓解起到一定作用, 可作为难治性或重度 cNPSLE 的联合治疗<sup>[63,83]</sup>。

## 2.7 问题 7: 如何对缓解期或低疾病活动度的 cNPSLE 进行维持治疗

**推荐意见 7:** 当 cNPSLE 病情达到缓解后, 推荐在免疫抑制剂 [MMF、硫唑嘌呤 (AZA) 等] 维持下, GC 逐渐减量, 建议尽可能降至维持剂量 ≤ 5 mg/d

### 泼尼松或等效剂量的其他 GC(1B)。

一项观察性研究显示, NPSLE 患者在 GC 联合 MMF 诱导缓解基础上, GC 逐渐减量, 1 年时泼尼松维持剂量为 5~10 mg/d, 应答率从 3 个月时的 53.22% 上升到 96.15%<sup>[84]</sup>。另一项针对 cNPSLE 的长期(86±51)周开放性研究中, 经 GC 及 CTX 诱导缓解治疗后, GC 逐渐减量至泼尼松 5~10 mg/d, 联合 AZA 维持治疗, 所有患者对此疗法均有应答, 平均应答时间为(44±28)d, 观察周期内复发率仅为 8% (1/13)<sup>[85]</sup>。以上研究提示, MMF 或 AZA 联合小剂量 GC 是 cNPSLE 维持期治疗的有效选择。

一项关于 SLE 停用激素后复发情况的 Meta 分析纳入了 17 项研究, 分析 SLE 患者激素停药后器官受累情况<sup>[86]</sup>。所纳入的 382 例患者中有 36 例患者出现神经系统受累, 发病率为 9.42%。与 GC 继续治疗相比, GC 停药虽未增加 NPSLE 的发病风险, 但对于既往已患 NPSLE 患者完全停用 GC 仍有争议<sup>[86]</sup>。

此外, 观察性研究发现抗疟治疗是 SLE 患者神经系统受累, 尤其是癫痫发作的保护性因素, 也是 SLE 停药复发和死亡的保护性因素<sup>[87]</sup>, 在无禁忌的情况下, 建议所有缓解期 cNPSLE 患者使用羟氯喹。不同研究关于 HCQ 减量或停药的数据结果不一致, 故缓解期患者是否减少 HCQ 剂量应根据个体情况而定<sup>[60]</sup>。

### 2.8 问题 8: aPL 阳性 cNPSLE 患者的抗栓处理原则是什么

**推荐意见 8:** 对于 aPL 阳性的 cNPSLE 患者, 建议抗血小板治疗, 以降低血栓事件的发生风险(1B)。当存在血栓性脑血管疾病相关表现时, 建议应用标准强度维生素 K 拮抗剂[目标国际标准比值(INR)2.0~3.0]治疗(1B)。

前瞻性队列研究显示, 狼疮抗凝物是 SLE 患者血栓形成最重要的危险因素<sup>[88]</sup>。多项研究显示, 同种 aPL 中 IgG 型抗体阳性患者血栓形成风险最高<sup>[89-90]</sup>。目前缺乏针对 aPL 阳性 NPSLE 患者抗血小板和抗凝治疗的高质量研究证据。多个国际指南均推荐当 NPSLE 表现与 aPL 有关时, 特别是在血栓性脑血管病时, 需要抗血小板和/或抗凝治疗<sup>[5, 57, 91]</sup>。

前瞻性队列研究及荟萃分析显示, 低剂量阿司匹林(LDA, 100 mg/d)可使 aPL 阳性 SLE 患者发生血栓的风险明显降低, 且无严重出血事件<sup>[92-93]</sup>。另有一项在 aPL 阳性患者中进行的为期 5 年的 RCT 研究显示, LDA 与 LDA 联合低强度华法林治疗相比,

血栓发生率差异无统计学意义, 但华法林的安全性和耐受性较差<sup>[94]</sup>。综上, 抗血小板对于持续中或高滴度 aPL 阳性的 cNPSLE 血栓形成可能具有一级预防作用。

在 aPL 阳性 SLE 脑血管病患者的二级预防方面, 应考虑应用标准强度维生素 K 拮抗剂(VKA, 目标 INR 2.0~3.0)治疗。一项针对 SLE 相关 APS 的回顾性队列研究报告了单用华法林治疗的血栓复发率(30.6%)明显低于单用 LDA 治疗的患者(57.1%)<sup>[95]</sup>。两项针对 APS 患者的 RCT 研究发现, 高强度华法林治疗(目标 INR 3.1~4.5)在预防复发性血栓事件方面并不优于标准强度治疗(目标 INR 2.0~3.0), 且出血的风险更高<sup>[96-97]</sup>。

在标准强度 VKA 治疗时发生复发性动、静脉血栓形成的 APS 患者, 可以考虑提高 INR 目标至 3.0~4.0, 或联合 LDA 或改用低分子肝素<sup>[98]</sup>。几项针对抗磷脂综合征(APS)的 RCT 研究发现, 与华法林相比, 应用新型口服抗凝药患者发生动脉血栓形成事件的风险更高<sup>[99-101]</sup>。

一项前瞻性研究显示, 停用抗凝治疗显著增加 aPL 阳性患者血栓复发的风险<sup>[102]</sup>。国际指南推荐对于低风险分层(中低滴度、单一类型和非持续性 aPL 阳性)并有可逆性因素的 APS 患者, 抗凝治疗时间为 3~6 个月, 对于高风险分层(多次、多种类或持续高滴度 aPL 阳性)或没有可逆性因素的患者应长期抗凝治疗<sup>[98, 103]</sup>。以上结果对 aPL 阳性的 cNPSLE 患者抗栓治疗具有借鉴作用。

### 2.9 问题 9: 如何对 cNPSLE 常见神经精神症状进行对症治疗

**推荐意见 9:** 频繁癫痫发作的 cNPSLE 患者可考虑长期抗癫痫治疗(2D); 伴明显情绪障碍和精神症状的患者可考虑抗焦虑、抗抑郁和抗精神病药物及心理治疗(2D); 奥氮平、利培酮和阿立哌唑常用于治疗 SLE 患者的偏执妄想或视听幻觉(2D)。

cNPSLE 患者单次或不频繁的癫痫发作不需要抗癫痫治疗。存在以下特征则考虑抗癫痫治疗: ≥2 次间隔至少 24 h 的非诱发性发作; 严重脑损伤; 与发作有关的颅脑 MRI 结构性异常; 局灶性神经系统体征; 部分性发作和癫痫样脑电图<sup>[5]</sup>。治疗首选丙戊酸, 初始推荐口服丙戊酸钠缓释片 10~15 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>, 随后递增至 20~30 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>; 拉莫三嗪或左乙拉西坦可作为替代治疗<sup>[104-105]</sup>。终止癫痫持续状态发作, 首选地西泮 10~20 mg 静脉缓慢推注, 之后可序贯

80~100 mg 静脉滴注(12 h)。替代治疗可考虑使用氯硝西洋、苯巴比妥、丙戊酸或左乙拉西坦<sup>[106]</sup>。

焦虑及抑郁的一线药物包括艾司西酞普兰(10 mg/d)、帕罗西汀(20 mg/d)和度洛西汀(40~60 mg/d)<sup>[107-108]</sup>。在狼疮相关的精神病的治疗中,奥氮平、利培酮和阿立哌唑常用于治疗 SLE 患者的偏执妄想或视听幻觉<sup>[109-111]</sup>。另有前瞻性研究显示,进行 6 个月的心理干预后,SLE 患者的焦虑及抑郁症状均得到良好改善<sup>[112]</sup>。

## 2.10 问题 10:SLE 相关横贯性脊髓炎的处理原则是什么

**推荐意见 10:**对于活动性 SLE 相关横贯性脊髓炎患者,建议大剂量 GC 冲击治疗(1A);免疫抑制剂首选 CTX(1B),无法耐受 CTX 者可选择 MMF(2B);当横贯性脊髓炎为 NMOSD 的脊髓表现时,可优先考虑使用利妥昔单抗(2C);鞘内注射 DXM 和 MTX 可作为有效的补充治疗方法(2C);重症或难治性的患者,可考虑使用利妥昔单抗、IVIG 和血浆置换(2C)。

SLE 相关脊髓炎患者中 21%~48%合并 NMOSD<sup>[113]</sup>,20%~60%患者 aPL 阳性<sup>[114]</sup>,故在开启治疗前建议筛查 AQP4 及 aPL,并且充分除外感染。

横贯性脊髓炎 5 年内复发率可达 36%,预后不良的高危因素包括长节段脊髓病变、严重肌力下降或括约肌功能障碍<sup>[114-115]</sup>。目前治疗首选静脉 GC 冲击治疗(MP 1 000 mg 每日 1 次静脉滴注,连用 3~5 d)序贯泼尼松 0.5~1.0 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup> 或等效剂量的其他 GC<sup>[5]</sup>。对于预后不良高危患者,起病早期(前 2 周)进行 GC 冲击治疗,可显著改善预后<sup>[114,116]</sup>。免疫抑制剂建议首选静脉 CTX,可有效降低疾病的复发<sup>[62]</sup>。若患者无法耐受 CTX,可选择 MMF<sup>[114]</sup>。当横贯性脊髓炎为 NMOSD 的脊髓表现时,应用萨特利珠单抗(IL-6R 拮抗剂)、利妥昔单抗、伊奈利珠单抗(CD19 单抗)或依库珠单抗(补体 C5 抑制剂)可显著降低疾病复发率<sup>[117-122]</sup>。

此外,有研究显示鞘内注射 DXM 及 MTX 可以明显改善预后,尤其是对于脑脊液中蛋白质水平升高的患者<sup>[79-80]</sup>,但仍需充分考虑 MTX 潜在的神经毒性。对于难治性的患者,可以考虑使用利妥昔单抗<sup>[117-118]</sup>或血浆置换<sup>[5]</sup>。重症 SLE 相关横贯性脊髓炎患者应用 IVIG 联合治疗可有效减轻症状<sup>[119]</sup>。

cNPSLE 是我国 SLE 患者预后不良的重要因素之一,早期诊断、规范治疗是改善患者长期预后和提

高生存率的关键。本共识以循证医学证据为基础,参考了国际上已公开发表的指南和管理建议,并结合我国临床实践情况,特别是纳入了源自我国的临床研究文献证据,针对我国成人 cNPSLE 诊治中的问题给出推荐与建议,弥补了国际指南并不完全适应我国临床实践的不足。本共识将对提高我国 cNPSLE 的诊疗水平,规范临床实践起到重要的指导作用,从而使广大的 cNPSLE 患者获益。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**共识指导委员会学术顾问:**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)、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)、张志毅(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科)、黄慈波(深圳大学附属华南医院风湿免疫科)、刘毅(四川大学华西医院风湿免疫科)、朱平(空军军医大学西京医院风湿免疫科)

**共识专家组组长:**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)、杨娉婷(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)

**共识秘书组:**张上珠(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)、吴春玲(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、王紫倩(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)、徐竞忆(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)

**共识专家组(按姓氏拼音排序)**

**风湿免疫科:**池淑红(宁夏医科大学总医院)、戴生明(上海市第六人民医院)、董凌莉(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、段新旺(南昌大学第二附属医院)、冯学兵(南京大学医学院附属鼓楼医院)、何岚(西安交通大学第一附属医院)、黄文辉(广州医科大学附属第二医院)、姜振宇(吉林大学第一医院)、李彩凤(首都医科大学附属北京儿童医院)、李芬(中南大学湘雅二医院)、李鸿斌(内蒙古医科大学附属医院)、李娟(南方医科大学南方医院)、李梦涛(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、厉小梅(中国科学技术大学附属第一医院)、林进(浙江大学医学院附属第一医院)、林金盈(广西壮族自治区人民医院)、林书典(海南省人民医院)、林智明(中山大学附属第三医院)、刘重阳(重庆医科大学第三附属医院)、刘冬舟(深圳市人民医院)、刘升云(郑州大学第一附属医院)、罗卉(中南大学湘雅医院)、莫汉有(广西医科大学第一附属医院)、沈海丽(兰州大学第二医院)、史晓飞(河南科技大学第一附属医院)、舒强(山东大学齐鲁医院)、帅宗文(安徽医科大学第一附属医院)、苏茵(北京大学人民医院)、孙红胜(山东第一医科大学附属省立医院)、谈文峰(江苏省人民医院)、田新平(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、王彩虹(山西医科大学第二医院)、王迁(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、王永福(内蒙古科技大学包头医学院第一附属医院)、魏蔚(天津医科大学总医院)、武丽君(新疆维吾尔自治区人民医院)、吴歆(海军军医大学长征医院)、吴振彪(空军军医大学唐都医院)、谢其冰(四川大学华西医院)、徐东(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、徐健(昆明医科大学第一附属医院)、薛静(浙江大学医学院附属第二医院)、薛愉(复旦大学附属华山医院)、杨程德(上海交通大学医学院附属瑞金医院)、杨静(绵阳市中心医院)、杨念生(中山大学附属第一医院)、杨娉婷(中国医科大学附属第一医院)、叶霜(上海交通大学医学院附属仁济医院)、曾家顺(贵州医科大学附属医院)、张华勇(南京大学医学院附属鼓楼医院)、张莉芸(山西

白求恩医院 山西医学科学院)、张缪佳(南京医科大学第一附属医院)、张榕(中国医科大学附属第一医院)、张文(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、张卓莉(北京大学第一医院)、赵东宝(海军军医大学第一附属医院)、赵久良(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、赵彦萍(哈尔滨医科大学附属第一医院)、赵毅(四川大学华西医院)、赵义(首都医科大学宣武医院)、郑朝晖(空军军医大学西京医院)、周炜(首都医科大学附属北京天坛医院)、朱剑(解放军总医院第一医学中心)、朱小霞(复旦大学附属华山医院)

**神经内科:** 关鸿志(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、赵传胜(中国医科大学附属第一医院)

**影像科:** 冯逢(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院)、范国光(中国医科大学附属第一医院)

**临床流行病学:** 周宝森(中国医科大学附属第一医院)

**证据评价与撰写组:** 陈思娴(中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经内科)、侯晓钰(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、呼佩霓(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、金辰焯(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、罗小萌(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、田百玲(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、王家宁(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、王紫倩(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)、吴春玲(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、吴晓梅(中国医科大学附属第一医院临床流行病学与循证医学医学研究教研室)、武新峰(河南科技大学第一附属医院风湿免疫科)、徐竞忆(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、杨一帆(昆明医科大学第一附属医院风湿免疫科)、张上珠(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)、赵萌萌(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)

### 参考文献

- [1] Schwartz N, Stock AD, Putterman C. Neuropsychiatric lupus: new mechanistic insights and future treatment directions [J]. *Nat Rev Rheumatol*, 2019, 15 (3): 137-152. DOI:10.1038/s41584-018-0156-8.
- [2] Govoni M, Bortoluzzi A, Padovan M, et al. The diagnosis and clinical management of the neuropsychiatric manifestations of lupus [J]. *J Autoimmun*, 2016, 74: 41-72. DOI:10.1016/j.jaut.2016.06.013.
- [3] The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes[J]. *Arthritis Rheum*, 1999, 42(4):599-608. DOI:10.1002/1529-0131(199904)42:4<599::Aid-anr2>3.0.Co;2-f.
- [4] Bortoluzzi A, Scirè CA, Bombardieri S, et al. Development and validation of a new algorithm for attribution of neuropsychiatric events in systemic lupus erythematosus [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2015, 54(5): 891-898. DOI: 10.1093/rheumatology/keu384.
- [5] Bertsias GK, Ioannidis JP, Aringer M, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations: report of a task force of the EULAR standing committee for clinical affairs [J]. *Ann Rheum Dis*, 2010, 69(12): 2074-2082. DOI:10.1136/ard.2010.130476.
- [6] Organization WH. WHO handbook for guideline development [M]. 2nd ed.Vienna: World Health Organization, 2014:1-167.
- [7] 陈耀龙, 杨克虎, 王小钦, 等. 中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则(2022 版)[J]. *中华医学杂志*, 2022, 102(10): 697-703. DOI:10.3760/cma.j.cn112137-20211228-02911.
- [8] Brouwers MC, Kerkvliet K, Spithoff K, et al. The AGREE reporting checklist: a tool to improve reporting of clinical practice guidelines [J]. *BMJ*, 2016, 354: i4852. DOI:10.1136/bmj.i4852.
- [9] Chen Y, Yang K, Marugic A, et al. A reporting tool for practice guidelines in health care: the RIGHT statement [J]. *Ann Intern Med*, 2017, 166(2): 128-32. DOI:10.7326/m16-1565.
- [10] Shea BJ, Grimshaw JM, Wells GA, et al. Development of AMSTAR: a measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews[J]. *BMC Med Res Methodol*, 2007, 7(1):10. DOI:10.1186/1471-2288-7-10.
- [11] Higgins JP, Altman DG, Gøtzsche PC, et al. The Cochrane Collaboration's tool for assessing risk of bias in randomised trials [J]. *BMJ*, 2011, 343: d5928. DOI:10.1136/bmj.d5928.
- [12] Stang A. Critical evaluation of the Newcastle-Ottawa scale for the assessment of the quality of nonrandomized studies in meta-analyses[J]. *Eur J Epidemiol*, 2010, 25: 603-605. DOI: 10.1007/s10654-010-9491-z.
- [13] Atkins D, Best D, Briss PA, et al. Grading quality of evidence and strength of recommendations [J]. *BMJ*, 2004, 328(7454): 1490. DOI:10.1136/bmj.328.7454.1490.
- [14] Zhang Y, Han H, Chu L. Neuropsychiatric lupus erythematosus: future directions and challenges: a systematic review and survey [J]. *Clinics(Sao Paulo)*, 2020, 75: e1515. DOI:10.6061/clinics/2020/e1515.
- [15] Zabala A, Salgueiro M, Súdez-Atxukarro O, et al. Cognitive impairment in patients with neuropsychiatric and non-neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis [J]. *J Int Neuropsychol Soc*, 2018, 24 (6): 629-639. DOI:10.1017/s1355617718000073.
- [16] Papachristos DA, Oon S, Hanly JG, et al. Management of inflammatory neurologic and psychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2021, 51(1): 49-71. DOI:10.1016/j.semarthrit.2020.12.004.
- [17] Unterman A, Nolte JE, Boaz M, et al. Neuropsychiatric syndromes in systemic lupus erythematosus: a meta-analysis [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2011, 41(1): 1-11. DOI:10.1016/j.semarthrit.2010.08.001.
- [18] Man BL, Mok CC, Fu YP. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review [J]. *Int J Rheum Dis*, 2014, 17 (5): 494-501. DOI:10.1111/1756-185x.12337.
- [19] Islam R, Das S, Chattopadhyay S, et al. Neuropsychiatric lupus with posterior reversible encephalopathy syndrome: a rare presentation [J]. *BMJ Case Rep*, 2021, 14 (6):e241494. DOI: 10.1136/bcr-2020-241494.
- [20] Jiang M, Shi X, Gao X, et al. Clinical features of centralnervous



- system infections and experience in differential diagnosis from neuropsychiatric lupus erythematosus in a cohort of 8 491 patients with systemic lupus erythematosus[J]. *Arthritis Res Ther*, 2019, 21(1): 189. DOI:10.1186/s13075-019-1971-2.
- [21] Fang H, Lan L, Qu Y, et al. Differences between central nervous system infection and neuropsychiatric systemic lupus erythematosus in patients with systemic lupus erythematosus[J]. *J Int Med Res*, 2018, 46(1):485-491. DOI:10.1177/03000605177-22695.
- [22] Molooghi K, Sheybani F, Naderi H, et al. Central nervous system infections in patients with systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis[J]. *Lupus Sci Med*, 2022, 9(1):e000560. DOI:10.1136/lupus-2021-000560.
- [23] Tan MA, Layug EJ, Singh BP, et al. Diagnosis of pediatric stroke in resource limited settings [J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 44: 100997. DOI:10.1016/j.spen.2022.100997.
- [24] De Ory F, Avellón A, Echevarría JE, et al. Viral infections of the central nervous system in Spain: a prospective study [J]. *J Med Virol*, 2013, 85(3): 554-562. DOI:10.1002/jmv.23470.
- [25] Varley JA, Andersson M, Grant E, et al. Absence of neuronal autoantibodies in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus [J]. *Ann Neurol*, 2020, 88(6): 1244-1250. DOI:10.1002/ana.25908.
- [26] Fragoso-Loyo H, Atisha-Fregoso Y, Llorente L, et al. Inflammatory profile in cerebrospinal fluid of patients with headache as a manifestation of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2013, 52(12): 2218-2222. DOI: 10.1093/rheumatology/ket294.
- [27] Lindblom J, Mohan C, Parodis I. Biomarkers in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a systematic literature review of the last decade[J]. *Brain Sci*, 2022, 12(2):192. DOI: 10.3390/brainsci12020192.
- [28] Wang J, Xu J, Yang P. Neuropsychiatric lupus erythematosus: focusing on autoantibodies [J]. *J Autoimmun*, 2022, 132: 102892. DOI:10.1016/j.jaut.2022.102892.
- [29] Lauvsnes MB, Omdal R. Systemic lupus erythematosus, the brain, and anti-NR2 antibodies [J]. *J Neurol*, 2012, 259(4): 622-629. DOI:10.1007/s00415-011-6232-5.
- [30] Abrol E, Coutinho E, Chou M, et al. Psychosis in systemic lupus erythematosus(SLE): 40-year experience of a specialist centre [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2021, 60(12): 5620-5629. DOI: 10.1093/rheumatology/keab160.
- [31] Asgari N, Jarius S, Laustrop H, et al. Aquaporin-4-autoimmunity in patients with systemic lupus erythematosus: a predominantly population-based study[J]. *Mult Scler*, 2018, 24(3): 331-339. DOI:10.1177/1352458517699791.
- [32] Mader S, Jeganathan V, Arinuma Y, et al. Understanding the antibody repertoire in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus and neuromyelitis optica spectrum disorder: do they share common targets? [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2018, 70(2): 277-286. DOI:10.1002/art.40356.
- [33] Pröbstel AK, Thanei M, Erni B, et al. Association of antibodies against myelin and neuronal antigens with neuroinflammation in systemic lupus erythematosus[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2019, 58(5): 908-913. DOI:10.1093/rheumatology/key282.
- [34] Ho RC, Thiaghu C, Ong H, et al. A meta-analysis of serum and cerebrospinal fluid autoantibodies in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus[J]. *Autoimmun Rev*, 2016, 15(2): 124-138. DOI:10.1016/j.autrev.2015.10.003.
- [35] Yoshio T, Okamoto H, Kurasawa K, et al. IL-6, IL-8, IP-10, MCP-1 and G-CSF are significantly increased in cerebrospinal fluid but not in sera of patients with central neuropsychiatric lupus erythematosus [J]. *Lupus*, 2016, 25(9): 997-1003. DOI: 10.1177/0961203316629556.
- [36] Zhang S, Li M, Zhang L, et al. Clinical features and outcomes of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus in China [J]. *J Immunol Res*, 2021, 2021:1349042. DOI:10.1155/2021/1349042.
- [37] Karassa FB, Afeltra A, Ambrozic A, et al. Accuracy of antiribosomal P protein antibody testing for the diagnosis of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus:an international meta-analysis[J]. *Arthritis Rheum*, 2006, 54(1):312-324. DOI: 10.1002/art.21539.
- [38] Castellino G, Govoni M, Giacuzzo S, et al. Optimizing clinical monitoring of central nervous system involvement in SLE [J]. *Autoimmun Rev*, 2008, 7(4):297-304. DOI:10.1016/j.autrev.2007.11.022.
- [39] Idiculla PS, Gurala D, Palanisamy M, et al. Cerebral venous thrombosis: a comprehensive review [J]. *Eur Neurol*, 2020, 83(4): 369-379. DOI:10.1159/000509802.
- [40] Sarbu N, Alobeidi F, Toledano P, et al. Brain abnormalities in newly diagnosed neuropsychiatric lupus:systematic MRI approach and correlation with clinical and laboratory data in a large multicenter cohort[J]. *Autoimmun Rev*, 2015, 14(2): 153-159. DOI:10.1016/j.autrev.2014.11.001.
- [41] Zardi EM, Taccone A, Marigliano B, et al. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: tools for the diagnosis [J]. *Autoimmun Rev*, 2014, 13(8): 831-839. DOI:10.1016/j.autrev.2014.04.002.
- [42] Inglese F, Kant IMJ, Monahan RC, et al. Different phenotypes of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus are related to a distinct pattern of structural changes on brain MRI [J]. *Eur Radiol*, 2021, 31(11): 8208-8217. DOI: 10.1007/s00330-021-07970-2.
- [43] Emerson JS, Gruenewald SM, Gomes L, et al. The conundrum of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus:current and novel approaches to diagnosis [J]. *Front Neurol*, 2023, 14: 1111769. DOI:10.3389/fneur.2023.1111769.
- [44] Bosma GP, Steens SC, Petropoulos H, et al. Multisequence magnetic resonance imaging study of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus[J]. *Arthritis Rheum*, 2004, 50(10): 3195-3202. DOI:10.1002/art.20512
- [45] Appenzeller S, Li LM, Costallat LT, et al. Evidence of reversible axonal dysfunction in systemic lupus erythematosus:a proton MRS study[J]. *Brain*, 2005, 128(Pt 12):2933-2940. DOI:10.1093/brain/awh646.



- [46] Costallat BL, Ferreira DM, Lapa AT, et al. Brain diffusion tensor MRI in systemic lupus erythematosus: a systematic review [J]. *Autoimmun Rev*, 2018, 17(1):36-43. DOI:10.1016/j.autrev.2017.11.008.
- [47] Magro-Checa C, Zirkzee EJ, Huizinga TW, et al. Management of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: current approaches and future perspectives[J]. *Drugs*, 2016, 76(4):459-483. DOI: 10.1007/s40265-015-0534-3.
- [48] Papadaki E, Fanouriakis A, Kavroulakis E, et al. Neuropsychiatric lupus or not? Cerebral hypoperfusion by perfusion-weighted MRI in normal-appearing white matter in primary neuropsychiatric lupus erythematosus [J]. *Ann Rheum Dis*, 2018, 77(3): 441-448. DOI:10.1136/annrheumdis-2017-212285.
- [49] Zhuo Z, Su L, Duan Y, et al. Different patterns of cerebral perfusion in SLE patients with and without neuropsychiatric manifestations [J]. *Hum Brain Mapp*, 2020, 41(3): 755-766. DOI: 10.1002/hbm.24837.
- [50] Zhang X, Zhu Z, Zhang F, et al. Diagnostic value of single-photon-emission computed tomography in severe central nervous system involvement of systemic lupus erythematosus: a case-control study[J]. *Arthritis Rheum*, 2005, 53(6): 845-849. DOI: 10.1002/art.21591.
- [51] Lampropoulos CE, Koutroumanidis M, Reynolds PP, et al. Electroencephalography in the assessment of neuropsychiatric manifestations in antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus [J]. *Arthritis Rheum*, 2005, 52(3): 841-846. DOI: 10.1002/art.20957.
- [52] Romero-Diaz J, Isenberg D, Ramsey-Goldman R. Measures of adult systemic lupus erythematosus: updated version of British Isles lupus assessment group(BILAG 2004), European consensus lupus activity measurements (ECLAM), systemic lupus activity measure, revised(SLAM-R), systemic lupus activity questionnaire for population studies (SLAQ), systemic lupus erythematosus disease activity index 2000 (SLEDAI-2000), and systemic lupus international collaborating clinics/American college of rheumatology damage index (SDI) [J]. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2011, 63 Suppl 11(0 11): S37-S46. DOI:10.1002/acr.20572.
- [53] Arora S, Isenberg DA, Castrejon I. Measures of adult systemic lupus erythematosus: disease activity and damage [J]. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2020, 72(Suppl 10): 27-46. DOI: 10.1002/acr.24221.
- [54] Palazzo L, Lindblom J, Cetrez N, et al. Determinants of neuropsychiatric flares in patients with systemic lupus erythematosus: results from five phase III trials of belimumab [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2024, 63(3): 798-808. DOI:10.1093/rheumatology/kead249.
- [55] Isenberg DA, Rahman A, Allen E, et al. BILAG 2004: development and initial validation of an updated version of the British Isles lupus assessment group's disease activity index for patients with systemic lupus erythematosus [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2005, 44(7): 902-906. DOI:10.1093/rheumatology/keh624.
- [56] Yee CS, Cresswell L, Farewell V, et al. Numerical scoring for the BILAG-2004 index[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2010, 49(9): 1665-1669. DOI:10.1093/rheumatology/keq026.
- [57] 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.
- [58] 中华医学学会风湿病学分会, 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.
- [59] Askanase A, Li X, Pong A, et al. Preliminary test of the LFA rapid evaluation of activity in lupus (LFA-REAL): an efficient outcome measure correlates with validated instruments [J]. *Lupus Sci Med*, 2015, 2(1): e000075. DOI:10.1136/lupus-2014-000075.
- [60] Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update [J]. *Ann Rheum Dis*, 2024, 83(1): 15-29. DOI:10.1136/ard-2023-224762.
- [61] Stojanovich L, Stojanovich R, Kostich V, et al. Neuropsychiatric lupus favourable response to low dose *i.v.* cyclophosphamide and prednisolone (pilot study)[J]. *Lupus*, 2003, 12(1): 3-7. DOI: 10.1191/0961203303lu251oa.
- [62] Barile-Fabris L, Ariza-Andraca R, Olguín-Ortega L, et al. Controlled clinical trial of IV cyclophosphamide versus IV methylprednisolone in severe neurological manifestations in systemic lupus erythematosus[J]. *Ann Rheum Dis*, 2005, 64(4): 620-625. DOI: 10.1136/ard.2004.025528.
- [63] Neuwelt CM. The role of plasmapheresis in the treatment of severe central nervous system neuropsychiatric systemic lupus erythematosus[J]. *Ther Apher Dial*, 2003, 7(2): 173-182. DOI: 10.1046/j.1526-0968.2003.00032.x.
- [64] Bartolucci P, Bréchnignac S, Cohen P, et al. Adjunctive plasma exchanges to treat neuropsychiatric lupus: a retrospective study on 10 patients[J]. *Lupus*, 2007, 16(10): 817-822. DOI:10.1177/0961203307081840.
- [65] Tokunaga M, Saito K, Kawabata D, et al. Efficacy of rituximab (anti-CD20) for refractory systemic lupus erythematosus involving the central nervous system [J]. *Ann Rheum Dis*, 2007, 66(4): 470-475. DOI:10.1136/ard.2006.057885.
- [66] Muñoz-Rodríguez FJ, Font J, Cervera R, et al. Clinical study and follow-up of 100 patients with the antiphospholipid syndrome [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 1999, 29(3): 182-190. DOI:10.1016/s0049-0172(99)80029-8.
- [67] Carrión-Barberà I, Salman-Monte TC, Vilchez-Oya F, et al. Neuropsychiatric involvement in systemic lupus erythematosus: a review[J]. *Autoimmun Rev*, 2021, 20(4): 102780. DOI:10.1016/j.autrev.2021.102780.
- [68] 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.
- [69] Lin YC, Wang AG, Yen MY. Systemic lupus erythematosus-



- associated optic neuritis: clinical experience and literature review [J]. *Acta Ophthalmol*, 2009, 87(2):204-210. DOI: 10.1111/j.1755-3768.2008.01193.x.
- [70] Harisdangkul V, Doorenbos D, Subramony SH. Lupus transverse myelopathy: better outcome with early recognition and aggressive high-dose intravenous corticosteroid pulse treatment [J]. *J Neurol*, 1995, 242(5): 326-331. DOI:10.1007/bf00878876.
- [71] Ramos-Casals M, Soto MJ, Cuadrado MJ, et al. Rituximab insystemic lupus erythematosus: a systematic review of off-label use in 188 cases [J]. *Lupus*, 2009, 18 (9): 767-776. DOI: 10.1177/0961203309106174.
- [72] Ginzler EM, Wofsy D, Isenberg D, et al. Nonrenal disease activity following mycophenolate mofetil or intravenous cyclophosphamide as induction treatment for lupus nephritis: findings in a multicenter, prospective, randomized, open-label, parallel-group clinical trial [J]. *Arthritis Rheum*, 2010, 62(1): 211-221. DOI:10.1002/art.25052.
- [73] Pflugrad H, Schrader AK, Tryc AB, et al. Longterm calcineurin inhibitor therapy and brain function in patients after liver transplantation [J]. *Liver Transpl*, 2018, 24 (1): 56-66. DOI: 10.1002/lt.24984.
- [74] Kruijtzter CM, Schellens JH, Mezger J, et al. Phase II and pharmacologic study of weekly oral paclitaxel plus cyclosporine in patients with advanced non-small-cell lung cancer [J]. *J Clin Oncol*, 2002, 20(23): 4508-4516. DOI:10.1200/jco.2002.04.058.
- [75] Platz KP, Mueller AR, Jonas S, et al. Toxicity versus rejection- or why conversions between cyclosporine A and FK506 were performed after liver transplantation? [J]. *Clin Transplant*, 1995, 9(3 Pt 1): 146-154.
- [76] Plüß M, Tampe B, Niebusch N, et al. Clinical efficacy of routinely administered belimumab on proteinuria and neuropsychiatric lupus [J]. *Front Med (Lausanne)*, 2020, 7:222. DOI: 10.3389/fmed.2020.00222.
- [77] Kodera T, Tsutsumi T, Oka Y, et al. Clinical efficacy of belimumab in patients with systemic lupus erythematosus and headache: a report of two cases [J]. *Mod Rheumatol Case Rep*, 2022, 6(1): 25-28. DOI:10.1093/mrcr/rxab003.
- [78] Dong Y, Zhang X, Tang F, et al. Intrathecal injection with methotrexate plus dexamethasone in the treatment of central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus [J]. *Chin Med J (Engl)*, 2001, 114(7): 764-766.
- [79] Wang J, Zhao Y, Zhang J, et al. Impact analysis of autoantibody level and NR2 antibody level in neuropsychiatric SLE treated by methylprednisolone combined with MTX and DXM intrathecal injection [J]. *Cell Biochem Biophys*, 2014, 70(2): 1005-1009. DOI:10.1007/s12013-014-0010-9.
- [80] Nie Y, Sun B, He X, et al. The influence of intrathecal injection of methotrexate and dexamethasone on neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (NPSLE): a retrospective cohort study of 386 patients with NPSLE [J]. *Arthritis Res Ther*, 2023, 25(1): 50. DOI:10.1186/s13075-023-03030-w.
- [81] Finkelstein Y, Zevin S, Raikhlin-Eisenkraft B, et al. Intrathecal methotrexate neurotoxicity: clinical correlates and antidotal treatment [J]. *Environ Toxicol Pharmacol*, 2005, 19(3): 721-725. DOI:10.1016/j.etap.2004.12.031.
- [82] Mateos MK, Marshall GM, Barbaro PM, et al. Methotrexate-related central neurotoxicity: clinical characteristics, risk factors and genome-wide association study in children treated for acute lymphoblastic leukemia [J]. *Haematologica*, 2022, 107(3): 635-643. DOI:10.3324/haematol.2020.268565.
- [83] Camara I, Sciascia S, Simoes J, et al. Treatment with intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: a series of 52 patients from a single centre [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2014, 32(1): 41-47.
- [84] Gupta N, Ganpati A, Mandal S, et al. Mycophenolate mofetil and deflazacort combination in neuropsychiatric lupus: a decade of experience from a tertiary care teaching hospital in Southern India [J]. *Clin Rheumatol*, 2017, 36(10): 2273-2279. DOI:10.1007/s10067-017-3775-6.
- [85] Mok CC, Lau CS, Wong RW. Treatment of lupus psychosis with oral cyclophosphamide followed by azathioprine maintenance: an open-label study [J]. *Am J Med*, 2003, 115 (1): 59-62. DOI: 10.1016/s0002-9343(03)00135-9.
- [86] Ji L, Gao D, Hao Y, et al. Low-dose glucocorticoids withdrawn in systemic lupus erythematosus: a desirable and attainable goal [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2022, 62(1): 181-189. DOI:10.1093/rheumatology/keac225.
- [87] Andrade RM, Alarcón GS, González LA, et al. Seizures in patients with systemic lupus erythematosus: data from LUMINA, a multiethnic cohort (LUMINA LIV) [J]. *Ann Rheum Dis*, 2008, 67(6): 829-834. DOI:10.1136/ard.2007.077594.
- [88] Demir S, Li J, Magder LS, et al. Antiphospholipid patterns predict risk of thrombosis in systemic lupus erythematosus [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2021, 60(8): 3770-3777. DOI:10.1093/rheumatology/keaa857.
- [89] Kelchtermans H, Pelkmans L, de Laat B, et al. IgG/IgM antiphospholipid antibodies present in the classification criteria for the antiphospholipid syndrome: a critical review of their association with thrombosis [J]. *J Thromb Haemost*, 2016, 14(8): 1530-1548. DOI:10.1111/jth.13379.
- [90] Chayoua W, Kelchtermans H, Gris JC, et al. The (non-)sense of detecting anti-cardiolipin and anti- $\beta_2$  glycoprotein I IgM antibodies in the antiphospholipid syndrome [J]. *J Thromb Haemost*, 2020, 18(1): 169-179. DOI:10.1111/jth.14633.
- [91] Bertias G, Ioannidis JP, Boletis J, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a task force of the EULAR standing committee for international clinical studies including therapeutics [J]. *Ann Rheum Dis*, 2008, 67(2): 195-205. DOI:10.1136/ard.2007.070367.
- [92] Tektonidou MG, Laskari K, Panagiotakos DB, et al. Risk factors for thrombosis and primary thrombosis prevention in patients with systemic lupus erythematosus with or without



- antiphospholipid antibodies[J]. *Arthritis Rheum*, 2009, 61(1):29-36. DOI:10.1002/art.24232.
- [93] Arnaud L, Mathian A, Ruffatti A, et al. Efficacy of aspirin for the primary prevention of thrombosis in patients with antiphospholipid antibodies: an international and collaborative meta analysis[J]. *Autoimmun Rev*, 2014, 13(3):281-291. DOI:10.1016/j.autrev.2013.10.014.
- [94] Cuadrado MJ, Bertolaccini ML, Seed PT, et al. Low-dose aspirin *vs.* low-dose aspirin plus low-intensity warfarin in thromboprophylaxis: a prospective, multicentre, randomized, open, controlled trial in patients positive for antiphospholipid antibodies (ALIWAPAS)[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2014, 53(2): 275-284. DOI:10.1093/rheumatology/ket313.
- [95] Wang CR, Liu MF. Rituximab usage in systemic lupus erythematosus-associated antiphospholipid syndrome: a single-center experience [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2016, 46(1): 102-108. DOI:10.1016/j.semarthrit.2016.02.002.
- [96] Crowther MA, Ginsberg JS, Julian J, et al. A comparison of two intensities of warfarin for the prevention of recurrent thrombosis in patients with the antiphospholipid antibody syndrome[J]. *N Engl J Med*, 2003, 349(12):1133-1138. DOI:10.1056/NEJMoa035241.
- [97] Finazzi G, Marchioli R, Brancaccio V, et al. A randomized clinical trial of high-intensity warfarin *vs.* conventional antithrombotic therapy for the prevention of recurrent thrombosis in patients with the antiphospholipid syndrome (WAPS)[J]. *J Thromb Haemost*, 2005, 3(5): 848-853. DOI:10.1111/j.1538-7836.2005.01340.x.
- [98] 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.
- [99] Woller SC, Stevens SM, Kaplan D, et al. Apixaban compared with warfarin to prevent thrombosis in thrombotic antiphospholipid syndrome: a randomized trial [J]. *Blood Adv*, 2022, 6(6): 1661-1670. DOI:10.1182/bloodadvances.2021005808.
- [100] Cohen H, Hunt BJ, Efthymiou M, et al. Rivaroxaban versus warfarin to treat patients with thrombotic antiphospholipid syndrome, with or without systemic lupus erythematosus (RAPS): a randomised, controlled, open-label, phase 2/3, non-inferiority trial [J]. *Lancet Haematol*, 2016, 3(9):e426-e436. DOI:10.1016/s2352-3026(16)30079-5.
- [101] Pengo V, Denas G, Zoppellaro G, et al. Rivaroxaban *vs.* warfarin in high-risk patients with antiphospholipid syndrome[J]. *Blood*, 2018, 132(13): 1365-1371. DOI:10.1182/blood-2018-04-848333.
- [102] Schulman S, Svenungsson E, Granqvist S. Anticardiolipin antibodies predict early recurrence of thromboembolism and death among patients with venous thromboembolism following anticoagulant therapy. Duration of anticoagulation Study Group [J]. *Am J Med*, 1998, 104(4):332-338. DOI:10.1016/s0002-9343(98)00060-6.
- [103] Les I, Ruiz-Irastorza G, Khamashta MA. Intensity and duration of anticoagulation therapy in antiphospholipid syndrome [J]. *Semin Thromb Hemost*, 2012, 38(4):339-347. DOI:10.1055/s-0032-1304720.
- [104] 中华医学会神经病学分会脑电图与癫痫学组. 抗癫痫药物应用专家共识(2011 版)[J]. *中华神经科杂志*, 2011, 44(1): 56-65. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2011.01.015.
- [105] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会脑电图与癫痫学组. 抗癫痫发作药物联合使用中国专家共识[J]. *中华神经科杂志*, 2024, 57(2): 108-117. DOI: 10.3760/cma.j.cn113694-20230809-00039.
- [106] 中国抗癫痫协会药物治疗专业委员会. 终止癫痫持续状态发作的专家共识(2022 版)[J]. *解放军医学杂志*, 2022, 47(7): 639-646. DOI:10.11855/j.issn.0577-7402.2022.07.0639.
- [107] 中华医学会, 中华医学会杂志社, 中华医学会全科医学分会, 等. 广泛性焦虑障碍基层诊疗指南(2021 年)[J]. *中华全科医师杂志*, 2021, 20(12): 1232-1241. DOI:10.3760/cma.j.cn114798-20211025-00790.
- [108] 中华医学会, 中华医学会杂志社, 中华医学会全科医学分会, 等. 抑郁症基层诊疗指南(2021 年)[J]. *中华全科医师杂志*, 2021, 20(12):1249-1260. DOI:10.3760/cma.j.cn114798-20211020-00778.
- [109] Sakurai H, Yasui-Furukori N, Suzuki T, et al. Pharmacological treatment of schizophrenia: Japanese expert consensus [J]. *Pharmacopsychiatry*, 2021, 54(2): 60-67. DOI:10.1055/a-1324-3517.
- [110] Su JA, Wu CH, Tsang HY. Olanzapine-induced agranulocytosis in systemic lupus erythematosus: a case report [J]. *Gen Hosp Psychiatry*, 2007, 29(1):75-77. DOI:10.1016/j.genhosppsych.2006.10.011.
- [111] Fekih-Romdhane F, Ghrihi F, Hallit S, et al. New-onset acute psychosis as a manifestation of lupus cerebritis following concomitant COVID-19 infection and vaccination: a rare case report [J]. *BMC Psychiatry*, 2023, 23(1): 419. DOI:10.1186/s12888-023-04924-4.
- [112] Haupt M, Millen S, Jänner M, et al. Improvement of coping abilities in patients with systemic lupus erythematosus: a prospective study [J]. *Ann Rheum Dis*, 2005, 64(11): 1618-1623. DOI:10.1136/ard.2004.029926.
- [113] Kopp CR, Prasad CB, Naidu S, et al. Overlap syndrome of anti-aquaporin-4 positive neuromyelitis optica spectrum disorder and systemic lupus erythematosus: a systematic review of individual patient data[J]. *Lupus*, 2023, 32(10): 1164-1172. DOI:10.1177/09612033231191180.
- [114] Zhang S, Wang Z, Zhao J, et al. Clinical features of transverse myelitis associated with systemic lupus erythematosus [J]. *Lupus*, 2020, 29(4): 389-397. DOI:10.1177/0961203320905668.
- [115] Wang M, Wang Z, Zhang S, et al. Relapse rates and risk factors for unfavorable neurological prognosis of transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis [J]. *Autoimmun Rev*, 2022, 21(2):102996. DOI:10.1016/j.autrev.2021.102996.
- [116] Lu X, Gu Y, Wang Y, et al. Prognostic factors of lupus myelopathy [J]. *Lupus*, 2008, 17(4):323-328. DOI:10.1177/0961203307088005.
- [117] Khabbazi A, Ghadakchi L, Yazdani Y, et al. SLE-associated myelitis successfully treated by rituximab [J]. *Clin Case Rep*, 2022, 10(11): e6622. DOI:10.1002/ccr3.6622.



- [118] Armstrong DJ, Mccarron MT, Wright GD. SLE-associated transverse myelitis successfully treated with Rituximab (anti-CD20 monoclonal antibody)[J]. Rheumatol Int, 2006, 26(8): 771-772. DOI:10.1007/s00296-005-0068-1.
- [119] Duarte AC, Sousa S, Nunes T, et al. Intravenous human immunoglobulin for the treatment of severe longitudinal extensive transverse myelitis associated with systemic lupus erythematosus [J]. Acta Reumatol Port, 2018, 43(2): 154-155.
- [120] Traboulsee A, Greenberg BM, Bennett JL, et al. Safety and efficacy of satralizumab monotherapy in neuromyelitis optica spectrum disorder: a randomised, double-blind, multicentre, placebo-controlled phase 3 trial [J]. Lancet Neurol, 2020, 19(5): 402-412. DOI:10.1016/s1474-4422(20)30078-8.
- [121] Pittock SJ, Berthele A, Fujihara K, et al. Eculizumab in aquaporin-4-positive neuromyelitis optica spectrum disorder[J]. N Engl J Med, 2019, 381(7): 614-625. DOI:10.1056/NEJMoa1900866.
- [122] Cree B a C, Bennett JL, Kim HJ, et al. Inebilizumab for the treatment of neuromyelitis optica spectrum disorder (N-Momentum): a double-blind, randomised placebo-controlled phase 2/3 trial [J]. Lancet, 2019, 394(10206): 1352-1363. DOI:10.1016/s0140-6736(19)31817-3

(收稿日期:2024-06-21)

(本文编辑:凌建春)

·作者·编者·读者·

## 2024 年本刊可直接用缩写的常用词汇

### 本刊编辑部

类风湿关节炎(RA)	C 反应蛋白(CRP)	磷酸盐缓冲液(PBS)
系统性红斑狼疮(SLE)	高敏 C 反应蛋白(hs-CRP)	体质指数(BMI)
骨关节炎(OA)	人类白细胞抗原(HLA)	甘油三酯(TG)
成人斯蒂尔病(AOSD)	类风湿因子(RF)	总胆固醇(TC)
强直性脊柱炎(AS)	抗角蛋白抗体(AKA)	低密度脂蛋白胆固醇(LDL-C)
脊柱关节炎(SpA)	抗核周因子(APF)	高密度脂蛋白胆固醇(HDL-C)
银屑病关节炎(PsA)	抗核抗体(ANA)	人类免疫缺陷病毒(HIV)
干燥综合征(SS)	抗环瓜氨酸肽抗体(抗 CCP 抗体)	自然杀伤细胞(NK 细胞)
原发性干燥综合征(pSS)	抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)	外周血单个核细胞(PBMCs)
多发性肌炎(PM)	抗双链 DNA 抗体(抗 dsDNA 抗体)	28 个关节疾病活动指数(DAS28)
皮炎(DM)	磁共振成像(MRI)	系统性红斑狼疮疾病活动指数(SLEDAI)
结缔组织病(CTD)	聚合酶链反应(PCR)	Bath 强直性脊柱炎疾病活动指数(BASDAI)
混合性结缔组织病(MCTD)	食品药品监督管理局(FDA)	Bath 强直性脊柱炎功能指数(BASFI)
系统性硬化病(SSc)	世界卫生组织(WHO)	甘油醛三磷酸脱氢酶(GAPDH)
抗磷脂综合征(APS)	酶联免疫吸附试验(ELISA)	乙二胺四乙酸(EDTA)
狼疮肾炎(LN)	美国风湿病学会(ACR)	异硫氰酸荧光素(FITC)
白细胞介素(IL)	欧洲抗风湿病联盟(EULAR)	碘化丙啶(PI)
肿瘤坏死因子(TNF)	间充质干细胞(MSCs)	达氏修正依氏培养基(DMEM)
转化生长因子(TGF)	丙氨酸转氨酶(ALT)	非甾体抗炎药(NSAIDs)
干扰素(IFN)	天冬氨酸转氨酶(AST)	改善病情抗风湿药(DMARDs)
核因子-κB(NF-κB)	乳酸脱氢酶(LDH)	血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)
基质金属蛋白酶(MMP)	碱性磷酸酶(ALP)	胎牛血清(FBS)
红细胞沉降率(ESR)	肌酸激酶同工酶(CK-MB)	抗可提取核抗原抗体(抗 ENA 抗体)