

· 专家共识 ·

# 抗合成酶综合征诊疗中国专家共识(2026 版)

葛勇鹏<sup>1</sup> 陈芳<sup>1</sup> 彭清林<sup>1</sup> 张跃<sup>2</sup> 卢昕<sup>1</sup> 王国春<sup>1</sup> 代表专家共识组

<sup>1</sup>中日友好医院风湿免疫科/炎性肌病重点实验室/肌炎医联体,北京 100029;<sup>2</sup>山西省医疗卫生机构综合服务中心(山西省血液中心)中华风湿病学杂志编辑部,太原 030006

通信作者:卢昕,Email:luxin\_n@163.com;王国春,Email:guochunwang@hotmail.com

**【摘要】** 抗合成酶综合征是一种以肺、皮肤、骨骼肌、关节等全身多器官受累,血清中存在抗氨酰转 RNA(tRNA)合成酶抗体(抗 ARS 抗体)为特征的特发性炎性肌病的亚型。该病异质性强,临床表现复杂,治疗困难,容易复发,部分患者的长期预后差。目前我国对该病的早期诊断、风险因素评估、治疗和管理尚认识不足。本专家共识组组织全国风湿病学和呼吸病学的专家,结合现有文献证据及中国人群的特点,对疾病的流行病学、发病机制、临床特征、诊断标准、治疗等方面进行阐述,针对 12 个临床问题提出 12 条推荐意见,为临床医生的规范化诊疗提供指导。

**【关键词】** 抗合成酶综合征; 间质性肺疾病; 抗氨酰 tRNA 合成酶抗体; 专家共识

**基金项目:** 中央高水平医院临床业务费(2025-NHLHCRF-JBGS-A-WZ-03)

**实践指南注册:** 国际实践指南注册与透明化平台(PREPARE-2022CN800)

DOI:10.3760/cma.j.cn141217-20251226-00352

## Consensus on the diagnosis and management of anti-synthetase syndrome (2026)

Ge Yongpeng<sup>1</sup>, Chen Fang<sup>1</sup>, Peng Qinglin<sup>1</sup>, Zhang Yue<sup>2</sup>, Lu Xin<sup>1</sup>, Wang Guochun<sup>1</sup> on behalf of Expert Consensus Group

<sup>1</sup>Department of Rheumatology and Immunology/Key Myositis Laboratories/Medical Alliance for Myositis, China-Japan Friendship Hospital, Beijing 100029, China; <sup>2</sup>Editorial Office of Chinese Journal of Rheumatology, Shanxi Provincial Comprehensive Service Center for Medical and Health Institutions (Shanxi Provincial Blood Center), Taiyuan 030006, China

Corresponding author: Lu Xin, Email: luxin\_n@163.com; Wang Guochun, Email: guochunwang@hotmail.com

**【Abstract】** Anti-synthetase syndrome (ASyS) is a subtype of idiopathic inflammatory myopathy characterized by multi-organ involvement, including the lungs, skin, skeletal muscles, and joints, as well as the presence of anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies in the serum. ASyS is a heterogeneous autoimmune disease, marked by complex clinical manifestations, significant therapeutic challenges, frequent relapses, and poor long-term prognosis. However, in China, there is a notable deficiency in the recognition regarding the early diagnosis, risk factor assessment, treatment, and long-term management of ASyS. This consensus was developed by experts in rheumatology and respiratory medicine, who reviewed current evidence and considered the characteristics of the Chinese population. It summarizes the epidemiology, pathogenesis, clinical features, diagnostic criteria, and therapeutic strategies of ASyS, and proposes twelve recommendations addressing twelve clinical questions, aiming to provide guidance for standardized clinical practice.

**【Key words】** Anti-synthetase syndrome; Interstitial lung disease; Anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies; Consensus

**Fund Program:** The National High Level Hospital Clinical Research Funding (2025-NHLHCRF-JBGS-A-WZ-03)

**Practice guideline registration:** Practice Guideline Registration for Transparency (PREPARE-2022-CN800)

DOI:10.3760/cma.j.cn141217-20251226-00352

抗合成酶综合征 (anti-synthetase syndrome, ASyS) 是特发性炎症肌病 (idiopathic inflammatory myopathy, IIM) 的一种临床亚型, 表现为肺、皮肤、骨骼肌、关节等多器官受累, 血清中存在抗氨酰转运 RNA (tRNA) 合成酶 (aminoacyl-tRNA synthetase, ARS) 抗体。间质性肺疾病 (interstitial lung disease, ILD) 是大多数患者最常见的临床表现, 尤其在亚洲人群中发生率高。该病治疗困难, 容易复发, 多数患者需长期治疗。目前我国临床医生对该疾病的早期诊断、分型、风险评估、治疗和管理的认识尚存在不足。

为促进我国临床医生对 ASyS 的规范化诊治, 本专家共识组组织全国风湿病学和呼吸病学的专家, 对现有 ASyS 文献展开系统综述和评价, 并结合我国人群的患病特点, 制定了本共识, 旨在为临床医生提供指导和参考。

## 1 共识制定的方法与形成过程

本共识由中日友好医院风湿免疫科发起, 联合 ASyS 诊治中国专家组制订, 于 2025 年 2 月启动, 于 2025 年 11 月定稿。共识制订工作组由风湿免疫科、呼吸与危重症科及循证医学专家组成, 按照职能划分为首席专家、证据评价组和共识组。所有成员均填写了相关利益声明, 不存在与本共识相关的利益冲突。本共识在制订初期已撰写计划书, 并在国际实践共识注册与透明化平台 (<http://www.guidelines-registry.cn>) 完成注册, 注册号为 PREPARE-2022CN800。共识的设计和制订遵循世界卫生组织发布的《世界卫生组织共识制订手册》<sup>[1]</sup> 和《中国制订/修订临床诊疗共识的指导原则 (2022 版)》<sup>[2]</sup>, 并参照卫生保健实践指南 (RIGHT) 的报告条目。本共识供风湿免疫科、呼吸与危重症科等临床医师, 以及参与风湿免疫性疾病诊疗的专业人员使用。共识推荐意见的应用目标人群为  $\geq 18$  周岁拟诊或确诊为 ASyS 的中国患者。

在共识制定过程中, 秘书组通过查阅国内外相关共识, 并访谈国内多位风湿免疫科医师, 形成 12 个临床问题。证据评价组按人群、干预、对照、结局的原则或其他结构化的原则对临床问题解构, 在 MEDLINE (via PubMed)、Embase、CENTRAL (via Cochrane Library) 数据库中检索 2025 年 7 月以前发表的相关文献, 检索中的主要概念包括 "antisynthetase syndrome" 和 "anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies", 相关概念使用自由词检索,

纳入系统综述、荟萃分析、随机对照试验 (RCT)、队列研究、病例对照研究、病例系列等类型的证据。随后, 采用 2011 版牛津大学循证医学中心分级体系对推荐意见的证据水平分级 (表 1); 参考推荐意见分级的评估、制订及评价 (GRADE) 对推荐强度进行分级 (表 2)。对于缺乏直接证据的临床问题, 依据专家经验, 形成基于专家共识的推荐意见, 即良好实践主张 (good practice statement, GPS)。在此基础上, 共识组综合考虑患者偏好、干预措施利弊及成本等因素, 提出初步推荐意见, 并通过 2 轮德尔菲专家调研, 预先设置同意率  $\geq 80\%$  视为达成共识。

## 2 共识内容

### 2.1 流行病学特征和发病机制

ASyS 尚缺乏流行病学数据, 罕见病资源公开数据库 Orphanet 中显示 ASyS 的全球预估患病率为 (1~9)/10 万人。国外的队列研究显示 ASyS 约占 IIM 患者的 11%~39%<sup>[3-4]</sup>, 最近我国一项大样本队列研究显示这一比例为 33%<sup>[5]</sup>。ASyS 更多见于女性, 男女比约为 3:7; 虽可于任何年龄发病, 但多见于 40~60 岁。

ASyS 病因和病理机制仍不明确, 现有研究提示遗传和环境因素、自身抗体以及免疫失调可能参与 ASyS 发病。亚洲人群中 ASyS 的遗传关联基因尚无报道, 欧美人群的研究提示 ASyS 遗传关联基因主要分布于 HLA 区域<sup>[6-8]</sup>。病毒感染、粉尘或烟雾的高度暴露及吸烟可能是 ASyS 发病相关的环境因素<sup>[9-11]</sup>。有研究用重组的组氨酰 tRNA 合成酶 (Jo-1) 蛋白免疫 C57BL/6 和非肥胖型糖尿病 (NOD) 样受体小鼠, 可引发显著的肺部和肌肉病理变化, 提示抗合成酶抗体可能参与 ASyS 发病机制<sup>[12]</sup>。还有研究提示抗 Jo-1 抗体可能通过介导肌肉内皮细胞功能障碍参与肌肉组织损伤<sup>[13]</sup>。此外, ASyS 发病机制还涉及多种免疫细胞和分子的异常, 包括 NK 细胞功能<sup>[14]</sup>、干扰素系统活化<sup>[15]</sup>等。

### 2.2 临床特征

**临床问题 1: ASyS 常见的临床表现是什么**

**推荐意见 1: ILD 是 ASyS 最常见的临床表现, 可以是首发甚至唯一表现, 部分患者在病程中可表现为快速进展型 ILD (rapidly progressive interstitial lung disease, RP-ILD)。**其他表现包括发热、技工手、肌无力/肌痛、Gottron 征和/或向阳疹、关节炎、雷诺现象 (Raynaud's phenomenon, RP) 等 (证据等级: 3, 推荐强度: 强)。



表 1 英国牛津大学循证医学中心证据分级(2011 年版)

问题类型	证据等级 1 级	证据等级 2 级	证据等级 3 级	证据等级 4 级	证据等级 5 级
疾病负担或事件的发生率	在疾病或事件发生当地当前进行的随机抽样调查(或普查)	对与当地情况相匹配的抽样调查的系统综述	当地的非随机抽样调查	病例系列	无
诊断或监测的准确性	对采用一致参考标准且应用盲法的横断面研究进行的系统综述	采用一致参考标准且应用盲法的单一横断面研究	非连续性研究,或未采用一致参考标准的研究	病例-对照研究,或低质量或非独立参考标准的研究	基于机制的推理
预后	对起始队列研究的系统综述	起始队列研究	队列研究或随机试验的对照组	病例系列或病例-对照研究,或低质量的预后队列研究	无
治疗获益	对随机试验或 n-of-1 试验的系统综述	随机试验或效果显著的观察性研究	非随机对照队列研究/随访研究	病例系列、病例-对照研究,或历史对照研究	基于机制的推理
常见的治疗危害	对随机试验的系统综述,巢式病例对照研究的系统综述,针对所提临床问题的 n-of-1 试验,或效果显著的观察性研究	随机试验或(特殊的)效果显著的观察性研究	非随机对照队列研究/随访研究(上市后监测)提供,足够数量来排除常见的危害(对长期危害需要足够长的随访时间)	病例系列、病例-对照研究,或历史对照研究	基于机制的推理
罕见的治疗危害	对随机试验或 n-of-1 试验的系统综述	随机试验或(特殊的)效果显著的观察性研究	非随机对照队列研究/随访研究(上市后监测)提供,足够数量来排除危害(对长期危害需要足够长的随访时间)	病例系列、病例-对照研究,或历史对照研究	基于机制的推理
筛查	对随机试验的系统综述	随机试验	非随机对照队列研究/随访研究	病例系列、病例-对照研究,或历史对照研究	基于机制的推理

注:分级可根据证据质量、不精确性、间接性(所引用研究的 PICO 与共识推荐意见所涉及的 PICO 不匹配)、效应量小而降级;也可根据效应量大进行升级;PICO:人群、干预、对照、结局;n-of-1:单病例随机对照

表 2 推荐强度含义

推荐强度	含义
强推荐	强推荐代表共识专家组对该推荐意见有很强的信心,对净效应利大于弊有高把握度,绝大多数甚至所有的目标用户均应采纳该推荐意见
弱推荐	弱推荐代表共识专家组对净获益的信心有限,净效应真实值有可能接近估计值,但仍存在二者不同的可能性。应该有条件地应用于目标群体,强调根据患者的价值偏好进行医患共同决策
特殊情况	在以下特殊情况下低质量研究证据也可能形成强推荐(或强反对):(1)干预措施会对危及生命或者其他灾难性不良临床结局有潜在的改善;(2)干预措施所致临床获益的把握度低,但受损的把握度高;(3)干预和对照措施可能利弊相当,但是很确定一方更具成本效果,或实施的风险代价更低;(4)很确定干预和对照措施利弊相当,但一方的实施风险或经济成本可能更高;(5)获益不明确的情况下并存潜在灾难性的重大不良结局

ILD 是 ASyS 最常见的表现,可出现干咳,胸闷、劳累后气短等症状。ILD 在 ASyS 中发生率约 67%~100%<sup>[16-18]</sup>。可为首发(约 30%~50%),或与肌炎等同时或之后出现<sup>[16]</sup>。可表现为急性起病,或者慢性起病或无症状<sup>[16]</sup>。其中约 20%~40% 患者的 ILD 呈现为 RP-ILD<sup>[17-18]</sup>。胸部高分辨 CT(high-resolution computed tomography, HRCT)检查以非特

异性间质性肺炎(non-specific interstitial pneumonia, NSIP) 型最常见,其次为机化性肺炎(organizing pneumonia, OP)、混合型肺炎(NSIP+OP),也有极小部分表现为普通型间质性肺炎<sup>[19]</sup>。

约 25%~70% 的 ASyS 患者在病程中可出现发热<sup>[20-21]</sup>,多为低或中度发热,少数患者可出现反复高热。技工手是 ASyS 最常见的皮肤表现,发生率

约 20%~50%<sup>[18,22]</sup>。技工手也可以是 ASyS 唯一的皮肤表现,甚至有时是首发表现或疾病复发时最早出现的症状<sup>[23]</sup>。另外,约 25%~50% 的 ASyS 患者可出现典型皮炎样皮疹<sup>[18,22]</sup>,包括 Gottron 征、Gottron 疹、向阳疹、V 字征等。

肌无力也是 ASyS 较常见的症状,约 40%~90% 的 ASyS 患者可出现四肢近端及颈屈肌无力<sup>[3,16,22,24]</sup>。另外,一部分 ASyS 患者虽然没有典型肌无力的临床症状,但可出现血清肌酸激酶(CK)升高,表现为低肌病和不典型肌病<sup>[16]</sup>。

关节肿痛在 ASyS 中也常见,在不同的研究队列中,其发生率从 20%~80%<sup>[16,18,22]</sup>,一项综述统计了 3 445 例 ASyS 患者,62% 的患者有关节炎,其中 37% 为首发表现<sup>[25]</sup>。关节症状通常表现为对称性多关节炎,可以是侵蚀性的<sup>[26]</sup>,少数 ASyS 病例中也可出现少关节炎和不对称性关节炎。以孤立的关节症状为其首发表现的患者,类似典型的类风湿关节炎(rheumatoid arthritis, RA)表现,易被误诊为 RA<sup>[27-28]</sup>。

2 项大型的国际多中心队列研究显示,RP 的发生率为 37%~51%<sup>[20,22]</sup>,其中 17% 的抗 Jo-1 抗体阳性的患者以 RP 为首发症状<sup>[20]</sup>。合并多关节炎的 ASyS 患者发生 RP 的频率可能更高<sup>[29]</sup>。

**临床问题 2: ASyS 较少见的临床表现有哪些**

**推荐意见 2: ASyS 少见的临床表现包括胸腔积液、肺动脉高压、心包积液、心肌炎、吞咽困难等(证据等级:4,推荐强度:强)。**

约 10%~44% 的 ASyS 患者可合并胸腔积液<sup>[30-31]</sup>。一项队列研究显示,11% 的 Jo-1 型患者和 21% 的非 Jo-1 型患者合并肺动脉高压(PAH)<sup>[32]</sup>,但特发性肺动脉高压罕见,多数继发于 ILD。约 6%~26% 的 ASyS 患者合并吞咽困难<sup>[18,22]</sup>,进食和饮水呛咳,为吞咽肌受累所致<sup>[33]</sup>。心包积液的发生率约 10%~50%<sup>[31,34-35]</sup>,但多数无临床症状,可经超声心动图或胸部 CT 等检查发现。心肌炎是 ASyS 相对少见的并发症,一项心脏核磁共振的研究显示,ASyS 患者心肌炎的发生率为 3%,临床表现为无症状、亚急性或急性心力衰竭<sup>[36]</sup>。尽管有报道 ASyS 患者合并恶性肿瘤,但一项长期随访队列研究显示恶性肿瘤的发病率与普通人群恶性肿瘤的发病率无差异<sup>[37]</sup>。

**临床问题 3: ASyS 的血清学和病理学特征**

**推荐意见 3: ASyS 的血清学特征为抗 ARS 抗体阳性,常见的是抗 Jo-1、抗甘氨酸 tRNA 合成酶**

**(EJ)、抗苏氨酸 tRNA 合成酶(PL-7)和抗丙氨酸 tRNA 合成酶(PL-12)抗体。抗 Jo-1 抗体滴度的变化与疾病活动度相关(证据等级:4,推荐强度:弱)。肌肉病理对诊断 ASyS 具有重要价值(证据等级:4,推荐强度:强)。**

目前报道的抗 ARS 抗体有抗 Jo-1、PL-7、PL-12、EJ、OJ、KS、Zo、Ha 抗体等多种。其中,抗 Jo-1 抗体在 ASyS 中最常见,其次是抗 EJ 抗体、抗 PL-7 抗体和抗 PL-12 抗体。而其他抗 ARS 抗体较少见,阳性率均小于 1%<sup>[16,18]</sup>。抗 Jo-1 抗体可定量检测浓度,有研究认为抗 Jo-1 水平的动态变化与疾病活动度相关<sup>[38-39]</sup>。另外,ASyS 患者抗核抗体阳性较常见,典型的核型为胞质细颗粒型。还可出现抗 SSA 抗体和抗 Ro52 抗体阳性。

实验室检查可见 CK 正常或升高,少数病例 CK 显著升高。炎症指标 CRP、ESR 也可正常或升高。

骨骼肌病理检查是确诊 ASyS 的方法之一,尤其在临床症状不典型的患者中开展肌活检有助于 ASyS 的诊断。国外的研究显示,束周肌细胞坏死是抗 Jo-1 抗体阳性 ASyS 的独特病理表现<sup>[40]</sup>,检测主要组织相容性复合物(major histocompatibility complex, MHC)-II 类分子在肌细胞膜上表达对 ASyS 的诊断具有一定的价值<sup>[41]</sup>。我国研究显示,ASyS 的肌活检病理特征呈现多种类型,既可表现为束周萎缩和血管周围炎症浸润的典型皮炎样病理特征,也可呈现非特异的病理改变,包括肌细胞变性、肌内膜和血管周围散在的炎性细胞浸润,或仅表现为 MHC-I 类分子在肌细胞膜上的表达上调<sup>[42]</sup>。

## 2.3 诊断和分型

**临床问题 4: 如何诊断 ASyS**

**推荐意见 4: 目前常用的分类诊断标准包括 2010 年的 Connor 标准、2011 年的 Solomon 标准; 2025 年 ASyS 国际协作组提出了 ASyS 新的候选分类标准(证据等级:2,推荐强度:强)。**

ASyS 临床表现具有异质性,研究发现仅有 18% 的患者在发病时出现肌炎、关节炎和肺部受累完整三联征<sup>[43]</sup>。孤立性关节炎、肌炎或 ILD 的发生率高达 50%<sup>[20]</sup>,给 ASyS 的诊断带来困难。目前广泛使用的是 2010 年的 Connors 标准<sup>[44]</sup>和 2011 年的 Solomon 标准<sup>[45]</sup>(见表 3)。2025 年由国际专家组成的指导委员会、执行委员会和工作组成立的 ASyS 分类诊断标准(classification criteria for anti-synthetase syndrome, CLASS)项目,运用多标准决



策分析开发了 ASyS 的候选分类标准,筛选出不同条目并赋予不同权重<sup>[46]</sup>。该分类诊断标准的灵敏度及特异度尚需进一步验证。

**临床问题 5: ASyS 如何进行临床分型**

**推荐意见 5: ASyS 具有很强的异质性,尚缺乏公认的临床分型方法,不同抗 ARS 抗体不具备完全独特的临床表型(证据等级:4,推荐强度:强)。**

多项研究对比了不同抗 ARS 抗体的临床特征。抗 Jo-1 抗体阳性的 ASyS 患者常出现技工手、孤立的关节炎,ILD 常表现为 NSIP 类型,治疗效果及预后较好,但易复发<sup>[47]</sup>。抗 PL-7 抗体、抗 PL-12 抗体阳性的患者肌炎常见,更容易出现 RP-ILD<sup>[17]</sup>。抗 EJ 抗体阳性的 ASyS 几乎均合并 ILD,约 40% 患者仅以 ILD 为唯一表现<sup>[48-49]</sup>。抗 OJ 抗体阳性患者有 1/3 可出现 RP-ILD,肌肉受累常见,部分患者严重肌肉无力<sup>[50]</sup>,其中还发现 5 例(50%)患者出现心肌受累<sup>[50]</sup>。50% 抗 KS 抗体阳性患者仅表现孤立性 ILD,肌肉受累少见<sup>[51]</sup>。但由于样本量及研究类型的差异,各队列间关于不同抗 ARS 抗体的临床特征结论也不尽相同。

最近的一项 ASyS 大样本队列研究通过聚类分析将 ASyS 患者分为 3 种临床表型<sup>[18]</sup>:RP-ILD 型、类皮肌炎型和关节炎型。RP-ILD 型患者表现为快速进展的严重的 ILD,ESR 及 CRP 升高较明显,CK 通常不升高;类皮肌炎型患者肺外常表现为典型皮肌炎的皮疹及肌无力,ESR 及 CRP 可轻度升高,CK 升高;关节炎型以关节受累为主,技工手和 RP 较常见,而 ILD 较轻,无 ESR、CRP 及 CK 升高。

转录组学分析显示,不同临床表型细胞内信号通路的激活存在显著差异。

**2.4 治疗与预后**

目前,关于 ASyS 的治疗缺少高质量的循证医学证据,多数来源于病例报告或回顾性研究。不同患者疾病进程、治疗反应和预后差异较大,治疗策略应考虑这些因素后,基于患者个体情况而定。

**临床问题 6: ASyS 中如何应用糖皮质激素**

**推荐意见 6: ASyS 的初始治疗方案应基于疾病活动度及严重程度实施个体化原则。对于轻症患者,可考虑采用糖皮质激素(相当于泼尼松等效剂量)  $\leq 0.5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ ;中、重度患者,建议使用糖皮质激素  $0.5 \sim 1.0 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ ;急危重症患者,可采用糖皮质激素冲击治疗(证据等级:4,推荐强度:强)。**

糖皮质激素是 ASyS 治疗的基石<sup>[52-57]</sup>,初始剂量的选择应视受累器官、病情严重程度及疾病活动度而定。一般对于病情较轻,如表现为关节炎、技工手、轻度肌炎或轻度 ILD 的患者,可应用  $\leq 0.5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$  泼尼松或等效剂量糖皮质激素治疗<sup>[58]</sup>。对于中重度患者,如伴显著肌无力、吞咽困难和/或严重 ILD,建议予糖皮质激素( $0.5 \sim 1.0 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$  泼尼松或等效剂量)联合免疫抑制剂治疗<sup>[57,59-61]</sup>。如出现呼吸衰竭或其他危及生命的急危重症,可初始予以大剂量糖皮质激素冲击治疗(如甲泼尼龙  $500 \sim 1\ 000 \text{ mg/d}$ ,连续 3 d)<sup>[61-62]</sup>,随后予  $1.0 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$  泼尼松或等效剂量。一般建议起始糖皮质激素治疗维持约 4~6 周后逐渐减量,并定期评估疾病活动度<sup>[53]</sup>。

**表 3 ASyS 的分类诊断标准**

2010年 Connors 标准	2011年 Solomon 标准	2025年 CLASS 项目(修改模型)
必备条件: 抗合成酶抗体阳性	必备条件: 抗合成酶抗体阳性	2025新标准纳入条目(修改模型):
满足下面任一条件: 1.雷诺现象 2.关节炎 3.ILD 4.发热(除外其他原因) 5.技工手 6.炎性肌病(满足 Bohan/Peter 标准)	1.主要标准: (1)ILD(除外其他原因) (2)炎性肌病(满足 Bohan/Peter 标准) 2.次要标准: (1)关节炎 (2)雷诺现象 (3)技工手 诊断:必备条件+2 个主要标准或 1 个主要和 2 个次要标准	1.抗 ARS 抗体 2.ILD 3.肌肉受累 4.ANA 5.技工手 6.关节受累 7.炎症性皮肤病 8.抗 SSA/Ro-52 抗体 9.雷诺现象 10.不能解释的发热 11.PAH

注:ASyS:抗合成酶综合征;ILD:间质性肺疾病;CLASS:抗合成酶综合征分类诊断标准;抗 ARS 抗体:抗氨酰 tRNA 合成酶抗体;ANA:抗核抗体;PAH:肺动脉高压

### 临床问题 7: ASyS 中如何应用免疫抑制剂

**推荐意见 7:** ASyS 的治疗通常均需要糖皮质激素联合免疫抑制剂。针对轻、中度患者,可考虑糖皮质激素联合甲氨蝶呤(MTX)、硫唑嘌呤或钙调磷酸酶抑制剂(CNI);对于重症患者,推荐糖皮质激素联合 CNI、吗替麦考酚酯(MMF)或环磷酰胺(CYC)(证据等级:4,推荐强度:强)。

目前尚缺乏 RCT 研究比较不同免疫抑制剂对 ASyS 的疗效。近年来,临床实践中较多采用糖皮质激素联合 CNI、MMF、CYC、硫唑嘌呤(AZA)或 MTX 等方案。

MTX 用于 ASyS 治疗的研究相对较少<sup>[63]</sup>。一项针对 ASyS 肌肉受累患者的研究显示,MTX 与 AZA 在肌力改善、CK 下降及糖皮质激素减量方面差异无统计学意义<sup>[64]</sup>。近期一项研究表明 MTX 仅对 4/9 例 ASyS 患者的关节炎(经关节超声证实)改善有作用<sup>[58]</sup>。

一项回顾性研究显示,ASyS-ILD 患者在糖皮质激素治疗基础上联合 AZA 或 MMF 均有助于肺功能改善,治疗 36 个月后,AZA 组糖皮质激素维持剂量较低,但不良事件发生率高于 MMF 组(33%与 14%)<sup>[65]</sup>。近年来有学者建议将 MMF 作为 ASyS-ILD 的一线治疗药物,而 AZA 更适用于活动性关节炎患者,因 MMF 通常对关节症状效果不显著<sup>[57]</sup>。近期一项多中心观察性研究进一步显示,MMF 可改善 ASyS-ILD 患者的 CT 评分(平均改善 2 分)<sup>[66]</sup>。

常用的 CNI 包括环孢素 A(cyclosporine, CsA)和他克莫司(tacrolimus, TAC),已被证实可作为 ASyS-ILD 治疗的有效药物<sup>[67-70]</sup>。一项 Meta 分析共纳入 27 项研究 553 例 IIM 患者(其中 ASyS 占 45%),结果显示 CsA 和 TAC 在慢性 ILD 患者中有效率分别为 81%和 86%,AZA 为 64%<sup>[71]</sup>。一项小样本的针对抗 Jo-1 抗体阳性患者的研究显示 CsA 能显著改善肺功能,并可降低泼尼松剂量中位数降至 2.5 mg/d,但 75%的患者在停用 CsA 后出现 ILD 急性加重<sup>[69]</sup>。另一项关于 TAC 治疗 IIM 及相关 ILD(其中 60%为 ASyS-ILD)的系统评价结果显示,分别有 89%和 81%的患者用力肺活量占预计值百分比(FVC%)和一氧化碳弥散量占预计值百分比(DLCO%)保持稳定或获得改善<sup>[72]</sup>。

CYC 主要用于重症 ILD 或 RP-ILD 患者<sup>[57]</sup>。2015 年一项系统综述评估了 CYC 治疗 IIM-ILD(其中 55%为抗 Jo-1 抗体阳性 ASyS)的疗效,显示

FVC%和 DLCO%较基线增加 $\geq 10\%$ 或胸部 HRCT 评分较基线下降 $\geq 10\%$ 的患者比例分别为 58%、64%和 67%<sup>[73]</sup>。有一项针对 ASyS 的回顾性研究显示,CYC 与利妥昔单抗(rituximab, RTX)治疗 6 个月后 2 组的 ILD 无进展率分别为 85%和 92%,差异无统计学意义<sup>[74]</sup>。

### 临床问题 8: ASyS 中如何应用生物制剂或小分子靶向药

**推荐意见 8:** 对于病情严重、难治或复发的患者,可考虑应用生物制剂或小分子靶向药,较常应用的是 RTX(证据等级:3,推荐强度:弱)和 JAK 抑制剂(证据等级:4,推荐强度:弱)。其他包括 IL-1 拮抗剂、IL-6R 抑制剂、阿巴西普等(证据等级:4,推荐强度:弱)。

RTX 可与其他免疫抑制剂联合用于难治性或急性加重的 ASyS 患者<sup>[75-76]</sup>。一项纳入 112 例 ASyS-ILD 患者的队列研究显示,34 例接受了 RTX 治疗(中位治疗时间 52 个月)的患者,其 FVC%、DLCO%和胸部 CT 较基线分别改善 24%、17%和 34%<sup>[77]</sup>。在一项针对难治性 ASyS 的开放标签 II 期临床试验中,90%使用 RTX 的患者 ILD 稳定或改善<sup>[78]</sup>。一项回顾性研究显示,联合 RTX 治疗的患者病情维持稳定或改善长达 3 年<sup>[75]</sup>。

近年来,其他生物制剂也尝试用于难治性 ASyS 及相关 ILD 的治疗。JAK 抑制剂对部分难治性 ASyS-ILD 有效<sup>[79-81]</sup>,但多数研究来自病例报告和回顾性研究。一项病例系列研究显示,IL-1R 拮抗剂阿那白滞素对 7 例难治性 ASyS 有效<sup>[82]</sup>。有个案报道显示 IL-6R 抑制剂托珠单抗可能改善难治性 ASyS-ILD 患者的肺功能<sup>[83]</sup>。国内亦有研究将 IL-6R 抑制剂应用于高炎症状态的 ASyS<sup>[21]</sup>。在一项纳入 8 例经多种治疗无效的 ASyS-ILD 患者中,T 细胞共刺激信号调节剂阿巴西普可改善肺功能<sup>[84]</sup>。然而,近期一项评估阿巴西普治疗 ASyS-ILD 的 RCT 显示,治疗 24 周时患者的 FVC%较基线未见改善<sup>[85]</sup>。

### 临床问题 9: ASyS 还有哪些其他可选择的治疗方案

**推荐意见 9:** 难治性 ASyS 还可考虑静脉注射免疫球蛋白、血浆置换或嵌合抗原受体 T 细胞(CAR-T 细胞)治疗等方法(证据级别:4,推荐强度:弱)。对于表现为进展性纤维化型 ILD 的 ASyS 患者,可考虑联用抗纤维化药物,如尼达尼布或吡非尼酮(证据级别:4,推荐强度:弱);也可尝试新型



抗纤维化药物如那米司特(GPS)。

一项应用人免疫球蛋白治疗 ASyS-ILD 的小样本观察性研究显示,治疗后患者肺功能较基线改善<sup>[86]</sup>。血浆置换可作为危重患者的一种辅助治疗,有个案和病例系列报道<sup>[87-90]</sup>显示对部分 ASyS-ILD 患者有一定疗效。

近年来,CD19 CAR-T 细胞治疗在肌炎领域受到关注。2023 年首次报道了 1 例抗 Jo-1 抗体阳性 ASyS 患者,既往使用多种免疫抑制剂及生物制剂治疗无效,经 CAR-T 细胞疗法治疗后疾病达到完全缓解<sup>[91]</sup>。2025 年报道了 1 例 54 岁女性抗 Jo-1 抗体阳性 ASyS 患者,并文献回顾了另外 4 例伴有难治性肌炎和 ILD 的 ASyS 患者,所有患者经 CAR-T 细胞疗法治疗后肌炎均达缓解,ILD 也有所改善<sup>[92]</sup>。近期报道了 1 例 45 岁女性,抗 Jo-1 抗体阳性的难治性 ASyS,最初经 CD19 CAR-T 细胞疗法治疗后获得疾病缓解,但 9 个月后复发,再次应用无效。随后改用 BCMA CAR-T 细胞疗法治疗后重新获得了无药缓解<sup>[93]</sup>。

约 20%~40% 的 ASyS-ILD 患者表现为进展性纤维化型 ILD (progressive fibrosing interstitial lung disease, PF-ILD),此类患者对传统免疫抑制剂治疗反应较差<sup>[94-95]</sup>,联合抗纤维化药物可能带来临床获益。目前在 IIM-ILD 中,吡非尼酮或尼达尼布的应用证据较为有限,且疗效报道不一<sup>[96-97]</sup>。新型口服磷酸二酯酶 4B 抑制剂那米司特(nerandomilast)在一项针对 PF-ILD 的患者(包含近 30% 结缔组织病相关 ILD)的关键 III 期临床试验中达到主要终点,显示该药兼具抗炎与抗纤维化作用<sup>[98]</sup>,但在 ASyS-ILD 中的疗效尚不清楚。

**临床问题 10: ASyS 病情缓解后,应如何维持治疗**

**推荐意见 10:**病情达到缓解后,糖皮质激素应逐渐减量至小剂量维持。在维持治疗期间,均应联合免疫抑制剂治疗。过快减撤糖皮质激素或过早停用免疫抑制剂均可能增加疾病复发风险(证据等级:4,推荐强度:弱)。

对于经药物治疗实现长期稳定缓解的患者,是否可完全停用糖皮质激素目前尚无定论。需特别注意的是,完全撤停激素及免疫抑制剂伴随较高的复发风险,故此类决策需极为慎重。多项研究显示,当糖皮质激素减至小剂量时,部分患者出现病情再次活动或复发<sup>[99-100]</sup>。因此,通常建议对 ASyS 患者

实施较长时间的维持治疗。

是否尝试停药、停药时机及具体策略,均应严格遵循个体化原则。需综合评估患者的疾病特征(包括严重程度、受累器官)、对药物的耐受性以及潜在复发风险等多种因素后作出临床决策。

**临床问题 11: ASyS-ILD 终末期如何治疗**

**推荐意见 11:**对于已进展至终末期纤维化型 ILD 的患者,建议予以肺康复及长期家庭氧疗等支持治疗,以改善患者生活质量,并尽可能延长生存期(GPS);如条件允许,可考虑行肺移植术(证据等级:4,推荐强度:弱)。

肺康复是一项多学科参与的综合干预措施,包括运动训练、呼吸肌训练、营养支持、疾病教育与心理疏导等。如 ASyS-ILD 进展至终末期,肺康复可改善患者的运动耐力、减轻呼吸困难症状、提升生活质量。对于活动性低氧血症或运动诱发显著低氧的患者,应推荐长期家庭氧疗。每日持续吸氧可纠正低氧血症、减轻心肺负荷、改善睡眠质量和认知功能,尽可能延长患者生存期。一项研究回顾了 2009—2021 年欧洲 19 个中心接受肺移植的 64 例 IIM-ILD 患者(其中 ASyS-ILD 患者 45 例)的资料:患者接受移植时的中位年龄为 53 岁,其中 25 例(39%)为 RP-ILD。其术后一年、三年和五年生存率分别为 78%、73%和 70%<sup>[101]</sup>。国内部分医疗中心也已逐步开展针对终末期 ASyS-ILD 的肺移植手术,但其最终疗效受多种因素影响,包括手术技术、围术期管理、术后排异反应的预防与控制,以及长期随访和支持治疗等。

**临床问题 12: ASyS 患者的预后如何**

**推荐意见 12:**ASyS 患者的十年生存率约 70%~75%,发病年龄大、进展性纤维化型 ILD 和 RP-ILD 是影响 ASyS 患者预后的风险因素。规范化的诊疗和长期随访管理对改善患者的预后非常重要(证据等级:4,推荐强度:强)。

既往研究表明,起病年龄较大、合并 RP-ILD 以及伴发肿瘤是 ASyS 患者预后的主要影响因素<sup>[102]</sup>。国内一项关于 ASyS 的大样本队列研究显示临床表型表现为 RP-ILD 的患者预后不佳,生存率降低<sup>[18]</sup>。

一项早期关于 ASyS-ILD 长期预后的研究显示,其五年与十年生存率分别为 88%和 75%,发病年龄和合并肿瘤是显著影响预后的因素<sup>[29]</sup>。一项国内大规模队列研究,包括 607 例 ASyS 患者,其一年、五年和十年生存率分别为 96%、88%和 73%<sup>[5]</sup>。

近期一项来自北美的研究报道,抗 PL-7 抗体阳性、纤维化型 ILD 以及吞咽困难是 ASyS 死亡的独立预测因素<sup>[103]</sup>。另有 3 项较大样本的队列研究显示不同抗 ARS 抗体间预后无显著不同<sup>[16,18,24]</sup>。目前,关于不同抗 ARS 抗体阳性的患者的预后是否存在差别尚无定论。

### 3 总 结

ASyS 是一组复杂的异质性自身免疫病,临床表现多种多样,早诊早治对改善患者预后,提高患者生活质量至关重要。近年来随着研究的深入开展,对 ASyS 的临床表型和诊断方法的认识逐步提高,本专家共识的制定旨在为临床医生提供对疾病全貌认识的指导,以提升临床早期诊断和鉴别能力。但由于疾病的异质性大,病程迁延,ASyS 的治疗仍缺乏高质量的多中心 RCT 研究,对 ASyS 患者的有效治疗和长期管理缺少可靠的数据。因此,本共识存在一定的局限性。随着对 ASyS 发病机制的深入研究,以及新型药物和治疗方法的循证医学证据的完善,将进一步更新本共识。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**首席临床专家** 卢昕(中日友好医院风湿免疫科)、王国春(中日友好医院风湿免疫科)

**首席方法学专家** 张越伦(中国医学科学院 北京协和医院临床医学研究所)

**共识执笔专家** 卢昕(中日友好医院风湿免疫科)、王国春(中日友好医院风湿免疫科)、葛勇鹏(中日友好医院风湿免疫科)、陈芳(中日友好医院风湿免疫科)、彭清林(中日友好医院风湿免疫科)、葛勇鹏和陈芳对本文有同等贡献

**证据评价组** 张越伦(中国医学科学院 北京协和医院临床医学研究所)、葛勇鹏(中日友好医院风湿免疫科)、陈芳(中日友好医院风湿免疫科)、彭清林(中日友好医院风湿免疫科)、张跃[山西省医疗卫生机构综合服务中心(山西省血液中心)中华风湿病学杂志编辑部]

**共识专家组(按姓氏汉语拼音排序)** 蔡后荣(南京鼓楼医院呼吸与危重症医学科)、程永静(北京医院风湿免疫科)、池淑红(宁夏医科大学总医院风湿免疫科)、代华平(中日友好医院呼吸与危重症医学科)、戴冽(中山大学孙逸仙纪念医院风湿免疫科)、戴生明(上海市第六人民医院风湿免疫科)、董凌莉(华中科技大学同济医学院附属同济医院风湿免疫科)、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)、冯学兵(南京鼓楼医院风湿免疫科)、郭惠芳(河北医科大学第二医院风湿免疫科)、何岚(西安交通大学第一附属医院风湿免疫科)、何菁(北京大学人民医院风湿免疫科)、黄慧(中国医学科学院 北京协和医院呼吸与危重症医学科)、姜林娣(复旦大学附属中山医院风湿免疫科)、孔晓丹(大连医科大学附属第二医院风湿免疫科)、李彩凤(首都医科大学附属北京儿童医院风湿免疫科)、李芬(中南大学湘雅二医院风湿免疫科)、李鸿斌(内蒙古医科大学附属医院风湿免疫科)、李建国(首都医科大学附属首都儿童医学中心风湿免疫科)、

李梦涛(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、李萍(吉林大学中日联谊医院风湿免疫科)、李秋柏(华中科技大学同济医学院附属协和医院风湿免疫科)、李洋(广东省人民医院风湿免疫科)、厉小梅(中国科学技术大学附属第一医院风湿免疫科)、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)、刘重阳(重庆医科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)、刘燕鹰(首都医科大学附属北京友谊医院风湿免疫科)、卢昕(中日友好医院风湿免疫科)、罗卉(中南大学湘雅医院风湿免疫科)、罗莉(新疆医科大学第一附属医院风湿免疫科)、孟娟(首都医科大学附属北京朝阳医院风湿免疫科)、莫汉有(广西医科大学第一附属医院风湿免疫科)、穆荣(北京大学第三医院风湿免疫科)、戚务芳(天津市第一中心医院风湿免疫科)、沈海丽(兰州大学第二医院风湿免疫科)、史晓飞(河南科技大学第一附属医院风湿免疫科)、舒强(山东大学齐鲁医院风湿免疫科)、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)、谈文峰(江苏省人民医院风湿免疫科)、王彩虹(山西医科大学第二医院风湿免疫科)、王国春(中日友好医院风湿免疫科)、王吉波(青岛大学附属医院风湿免疫科)、王静(云南省第一人民医院风湿免疫科)、王迁(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、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)、王玉华(首都医科大学附属北京世纪坛医院风湿免疫科)、魏蔚(天津医科大学总医院风湿免疫科)、温鸿雁(山西医科大学第一医院风湿免疫科)、吴华香(浙江大学医学院附属第二医院风湿免疫科)、吴歆(上海长征医院风湿免疫科)、武丽君(新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科)、谢其冰(四川大学华西医院风湿免疫科)、徐健(昆明医科大学第一附属医院风湿免疫科)、薛静(浙江大学医学院附属第二医院风湿免疫科)、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免疫科)、曾小峰(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、张凤肖(河北医科大学第一医院风湿免疫科)、张莉芸(山西白求恩医院风湿免疫科)、张文(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、张晓(中山大学第八附属医院风湿免疫科)、张卓莉(北京大学第一医院风湿免疫科)、赵铁梅(解放军总医院呼吸与危重症医学部)、赵彦萍(哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科)、赵义(首都医科大学宣武医院风湿免疫科)、周炜(首都医科大学附属北京天坛医院风湿免疫科)、朱剑(解放军总医院第一医学中心风湿免疫科)、朱小霞(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)

### 参 考 文 献

- [1] World Health Organization. WHO handbook for guideline development [M]. 2nd ed. Geneva: World Health Organization, 2014: 38-40.
- [2] 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.
- [3] Noguchi E, Uruha A, Suzuki S, et al. Skeletal muscle involvement in antisynthetase syndrome [J]. JAMA Neurol, 2017, 74(8): 992-999. DOI: 10.1001/jamaneurol.2017.0934.



- [4] Opinc AH, Makowska JS. Antisynthetase syndrome-much more than just a myopathy [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2021, 51(1): 72-83. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2020.09.020.
- [5] Chen Y, Zhu L, Zong C, et al. Long-term outcomes of idiopathic inflammatory myopathies: a large-scale longitudinal cohort study [J]. *J Autoimmun*, 2025, 154: 103435. DOI: 10.1016/j.jaut.2025.103435.
- [6] Rothwell S, Chinoy H, Lamb JA, et al. Focused HLA analysis in Caucasians with myositis identifies significant associations with autoantibody subgroups [J]. *Ann Rheum Dis*, 2019, 78(7): 996-1002. DOI: 10.1136/annrheumdis-2019-215046.
- [7] Remuzgo-Martínez S, Atienza-Mateo B, Oejo-Vinyals JG, et al. HLA association with the susceptibility to anti-synthetase syndrome [J]. *Joint Bone Spine*, 2021, 88(3): 105115. DOI: 10.1016/j.jbspin.2020.105115.
- [8] Leclair V, Galindo-Feria AS, Rothwell S, et al. Distinct HLA associations with autoantibody-defined subgroups in idiopathic inflammatory myopathies[J]. *eBioMedicine*, 2023, 96: 104804. DOI: 10.1016/j.ebiom.2023.104804.
- [9] García-Bravo L, Prada A, Gutiérrez Larrañaga M, et al. Increased risk of myositis-specific and myositis-associated autoantibodies after COVID-19 pandemic and vaccination: a Spanish multicenter collaborative study [J]. *Biomedicines*, 2024, 12(12): 2800. DOI: 10.3390/biomedicines12122800.
- [10] Labirua-Iturburu A, Selva-O'callaghan A, Zock JP, et al. Occupational exposure in patients with the antisynthetase syndrome [J]. *Clin Rheumatol*, 2014, 33(2): 221-225. DOI: 10.1007/s10067-013-2467-0.
- [11] Schiffenbauer A, Faghihi-Kashani S, O'hanlon TP, et al. The effect of cigarette smoking on the clinical and serological phenotypes of polymyositis and dermatomyositis [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2018, 48(3): 504-512. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2018.02.003.
- [12] Katsumata Y, Ridgway WM, Oriss T, et al. Species-specific immune responses generated by histidyl-tRNA synthetase immunization are associated with muscle and lung inflammation [J]. *J Autoimmun*, 2007, 29(2-3): 174-186. DOI: 10.1016/j.jaut.2007.07.005.
- [13] Honda M, Shimizu F, Sato R, et al. Jo-1 antibodies from myositis induce complement-dependent cytotoxicity and TREM-1 upregulation in muscle endothelial cells [J]. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2023, 10(4): e200116. DOI: 10.1212/NXI.0000000000200116.
- [14] Hervier B, Perez M, Allenbach Y, et al. Involvement of NK cells and NKp30 pathway in antisynthetase syndrome [J]. *J Immunol*, 2016, 197(5): 1621-1630. DOI: 10.4049/jimmunol.1501902.
- [15] Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Derfoul A, et al. Identification of distinctive interferon gene signatures in different types of myositis [J]. *Neurology*, 2019, 93(12): e1193-e1204. DOI: 10.1212/WNL.00000000000008128.
- [16] Cavagna L, Trallero-Aragués E, Meloni F, et al. Influence of antisynthetase antibodies specificities on antisynthetase syndrome clinical spectrum time course[J]. *J Clin Med*, 2019, 8(11): 2013. DOI: 10.3390/jcm8112013.
- [17] Shi J, Li S, Yang H, et al. Clinical profiles and prognosis of patients with distinct antisynthetase autoantibodies[J]. *J Rheumatol*, 2017, 44(7): 1051-1057. DOI: 10.3899/jrheum.161480.
- [18] Wu S, Xiao X, Zhang Y, et al. Novel endotypes of antisynthetase syndrome identified independent of anti-aminoacyl transfer RNA synthetase antibody specificity that improve prognostic stratification [J]. *Ann Rheum Dis*, 2024, 83(6): 775-786. DOI: 10.1136/ard-2023-225284.
- [19] Zhang D, Wang H, Zhou X, et al. Clinical characteristics and prognostic analysis of idiopathic inflammatory myopathy with positive anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies: a single center experience [J]. *Immun Inflamm Dis*, 2023, 11(11): e1085. DOI: 10.1002/iid3.1085.
- [20] Cavagna L, Nuño L, Scirè C A, et al. Clinical spectrum time course in anti Jo-1 positive antisynthetase syndrome: results from an international retrospective multicenter study [J]. *Medicine*, 2015, 94(32): e1144. DOI: 10.1097/MD.0000000000001144.
- [21] Sun S, Chen Z, Zhang D, et al. Description and analysis of a novel subtype of the anti-synthetase syndrome characterized by frequent attacks of fever and systemic inflammation in a single-center cohort study [J]. *Front Immunol*, 2021, 12: 729602. DOI: 10.3389/fimmu.2021.729602.
- [22] Lilleker JB, Vencovsky J, Wang G, et al. The EuroMyositis registry: an international collaborative tool to facilitate myositis research [J]. *Ann Rheum Dis*, 2018, 77(1): 30-39. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-211868.
- [23] Gusdorf L, Morruzzi C, Goetz J, et al. Mechanics hands in patients with antisynthetase syndrome: 25 cases [J]. *Ann Dermatol Venereol*, 2019, 146(1): 19-25. DOI: 10.1016/j.annder.2018.11.010.
- [24] Hervier B, Devilliers H, Stanciu R, et al. Hierarchical cluster and survival analyses of antisynthetase syndrome: phenotype and outcome are correlated with anti-tRNA synthetase antibody specificity[J]. *Autoimmun Rev*, 2012, 12(2): 210-217. DOI: 10.1016/j.autrev.2012.06.006.
- [25] Lekieffre M, Gally L, Landon-Cardinal O, et al. Joint and muscle inflammatory disease: a scoping review of the published evidence [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2023, 61: 152227. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2023.152227.
- [26] Kumar RR, Jha S, Dhooria A, et al. Anti-Jo-1 syndrome often misdiagnosed as rheumatoid arthritis (for many years): a single-center experience [J]. *J Clin Rheumatol*, 2021, 27(4): 150-155. DOI: 10.1097/RHU.0000000000001234.
- [27] Cavagna L, Nuño L, Scirè CA, et al. Serum Jo-1 autoantibody and isolated arthritis in the antisynthetase syndrome: review of



- the literature and report of the experience of AENEAS collaborative group [J]. *Clin Rev Allergy Immunol*, 2017, 52 (1): 71-80. DOI: 10.1007/s12016-016-8528-9.
- [28] Meyer A, Lefevre G, Bierry G, et al. In antisynthetase syndrome, ACPA are associated with severe and erosive arthritis: an overlapping rheumatoid arthritis and antisynthetase syndrome [J]. *Medicine*, 2015, 94 (20): e523. DOI: 10.1097/MD.0000000000000523.
- [29] Trallero-Aragués E, Grau-Junyent JM, Labirua-Iturburu A, et al. Clinical manifestations and long-term outcome of anti-Jo-1 antisynthetase patients in a large cohort of Spanish patients from the GEAS-IIM group [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2016, 46(2): 225-231. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2016.03.011.
- [30] Liu H, Xie S, Liang T, et al. Prognostic factors of interstitial lung disease progression at sequential HRCT in anti-synthetase syndrome [J]. *Eur Radiol*, 2019, 29(10): 5349-5357. DOI: 10.1007/s00330-019-06152-5.
- [31] Katz A, Bena J, Chatterjee S. Antisynthetase syndrome; prevalence of serositis in autoantibody subsets [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2018, 70: 397-399. DOI: 10.1002/art.40700.
- [32] Aggarwal R, Cassidy E, Fertig N, et al. Patients with non-Jo-1 anti-tRNA-synthetase autoantibodies have worse survival than Jo-1 positive patients [J]. *Ann Rheum Dis*, 2014, 73 (1): 227-232. DOI: 10.1136/annrheumdis-2012-201800.
- [33] Casal-Dominguez M, Pinal-Fernandez I, Mego M, et al. High-resolution manometry in patients with idiopathic inflammatory myopathy: elevated prevalence of esophageal involvement and differences according to autoantibody status and clinical subset [J]. *Muscle Nerve*, 2017, 56(3): 386-392. DOI: 10.1002/mus.25507.
- [34] Labirua-Iturburu A, Selva-O'callaghan A, Vincze M, et al. Anti-PL-7 (anti-threonyl-tRNA synthetase) antisynthetase syndrome: clinical manifestations in a series of patients from a Euro-pean Multicenter Study (EUMYONET) and review of the literature [J]. *Medicine*, 2012, 91 (4): 206-211. DOI: 10.1097/MD.0b013e318260977c.
- [35] 罗澜, 邢晓燕, 肖云抒, 等. 抗合成酶综合征合并心脏受累患者的临床及免疫学特征 [J]. *北京大学学报 (医学版)*, 2021, 53 (6): 1078-1082. DOI: 10.19723/j.issn.1671-167X.2021.06.012.
- [36] Dieval C, Deligny C, Meyer A, et al. Myocarditis in patients with antisynthetase syndrome: prevalence, presentation, and outcomes [J]. *Medicine*, 2015, 94(26): e798. DOI: 10.1097/MD.0000000000000798.
- [37] Yang H, Peng Q, Yin L, et al. Identification of multiple cancer-associated myositis-specific autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies: a large longitudinal cohort study [J]. *Arthritis Res Ther*, 2017, 19(1): 259. DOI: 10.1186/s13075-017-1469-8.
- [38] Yang H, Chen Q, Sun C, et al. Clinical and prognostic associations of anti-Jo-1 antibody levels in patients with antisynthetase syndrome [J]. *Respir Res*, 2024, 25(1): 222. DOI: 10.1186/s12931-024-02851-w.
- [39] Arcani R, Rey L, Mazziotto A, et al. Anti-Jo-1 autoantibodies; biomarkers of severity and evolution of the disease in antisynthetase syndrome [J]. *Arthritis Res Ther*, 2023, 25 (1): 125. DOI: 10.1186/s13075-023-03116-5.
- [40] Mescam-Mancini L, Allenbach Y, Hervier B, et al. Anti-Jo-1 antibody-positive patients show a characteristic necrotizing perifascicular myositis [J]. *Brain*, 2015, 138(9): 2485-2492. DOI: 10.1093/brain/awv192.
- [41] Nelke C, Schmid S, Kleefeld F, et al. Complement and MHC patterns can provide the diagnostic framework for inflammatory neuromuscular diseases [J]. *Acta Neuropathol*, 2024, 147 (1): 15. DOI: 10.1007/s00401-023-02669-8.
- [42] 田小兰, 刘宏艳, 张立宁, 等. 抗合成酶综合征骨骼肌肌肉病理特征分析 [J]. *中华风湿病学杂志*, 2020, 24(9): 597-603. DOI: 10.3760/cma.j.c141217-20190711-00254.
- [43] Weiss M, Holzer MT, Muehlsiepen F, et al. Healthcare utilization and unmet needs of patients with antisynthetase syndrome: an international patient survey [J]. *Rheumatol Int*, 2023, 43(10): 1925-1934. DOI: 10.1007/s00296-023-05372-9.
- [44] Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, et al. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made in the past 35 years? [J]. *Chest*, 2010, 138(6): 1464-1474. DOI: 10.1378/chest.10-0180.
- [45] Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome [J]. *J Bras Pneumol*, 2011, 37(1): 100-109. DOI: 10.1590/S1806-37132011000-100015.
- [46] Zanframundo G, Dourado E, Bauer-Ventura I, et al. The role of multicriteria decision analysis in the development of candidate classification criteria for antisynthetase syndrome: analysis from the CLASS project [J]. *Ann Rheum Dis*, 2025, 84(7): 1207-1220. DOI: 10.1016/j.ard.2025.01.050.
- [47] Wang R, Zhao Y, Qi F, et al. Analysis of the clinical features of antisynthetase syndrome: a retrospective cohort study in China [J]. *Clin Rheumatol*, 2023, 42(3): 703-709. DOI: 10.1007/s10067-022-06404-8.
- [48] Zhang Y, Ge Y, Yang H, et al. Clinical features and outcomes of the patients with anti-glycyl tRNA synthetase syndrome [J]. *Clin Rheumatol*, 2020, 39(8): 2417-2424. DOI: 10.1007/s10067-020-04979-8.
- [49] Liu Y, Liu X, Xie M, et al. Clinical characteristics of patients with anti-EJ antisynthetase syndrome associated interstitial lung disease and literature review [J]. *Respir Med*, 2020, 165: 105920. DOI: 10.1016/j.rmed.2020.105920.
- [50] Ge YP, Zhang YL, Shu XM, et al. Clinical characteristics of anti-isoleucyl-tRNA synthetase antibody associated syndrome and comparison with different patient cohorts [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2022, 40(3): 625-630. DOI: 10.55563/clinexp-rheumatol



- matol/v2rbd0.
- [51] Ge Y, Li S, Li S, et al. Interstitial lung disease is a major characteristic of anti-KS associated anti-synthetase syndrome [J]. *Ther Adv Chronic Dis*, 2020, 11: 2040622320968417. DOI: 10.1177/2040622320968417.
- [52] Patel P, Marinock JM, Ajmeri A, et al. A review of antisynthetase syndrome-associated interstitial lung disease [J]. *Int J Mol Sci*, 2024, 25(8): 4453. DOI: 10.3390/ijms25084453.
- [53] Sawal N, Mukhopadhyay S, Rayancha S, et al. A narrative review of interstitial lung disease in anti-synthetase syndrome: a clinical approach [J]. *J Thorac Dis*, 2021, 13(9): 5556-5571. DOI: 10.21037/jtd-20-3328.
- [54] Lundberg I E, Fujimoto M, Vencovsky J, et al. Idiopathic inflammatory myopathies [J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2021, 7(1): 86. DOI: 10.1038/s41572-021-00321-x.
- [55] Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, et al. Common and distinct clinical features in adult patients with anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies: heterogeneity within the syndrome [J]. *PLoS One*, 2013, 8(4): e60442. DOI: 10.1371/journal.pone.0060442.
- [56] Ziade N, Aoude M, Hmamouchi I, et al. Global disparities in the treatment of idiopathic inflammatory myopathies: results from an international online survey study [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2024, 63(3): 657-664. DOI: 10.1093/rheumatology/kead250.
- [57] Marco JL, Collins BF. Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome [J]. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2020, 34(4): 101503. DOI: 10.1016/j.berh.2020.101503.
- [58] Conticini E, Cameli P, Grazzini S, et al. Efficacy and safety of a step-down regimen of low dosage of glucocorticoids combined with early administration of synthetic or biologic immunosuppressants in anti-synthetase syndrome: a pilot study [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2024, 69: 152560. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2024.152560.
- [59] Stanciu R, Guiguet M, Musset L, et al. Antisynthetase syndrome with anti-Jo1 antibodies in 48 patients: pulmonary involvement predicts disease-modifying antirheumatic drug use [J]. *J Rheumatol*, 2012, 39(9): 1835-1839. DOI: 10.3899/jrheum.111604.
- [60] Kouranloo K, Dey M, Elwell H, et al. Management and outcomes of interstitial lung disease associated with anti-synthetase syndrome: a systematic literature review [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2025, 64(1): 45-55. DOI: 10.1093/rheumatology/keae403.
- [61] Marin FL, Sampaio HP. Antisynthetase syndrome and autoantibodies: a literature review and report of 4 cases [J]. *Am J Case Rep*, 2019, 20: 1094-1103. DOI: 10.12659/AJCR.916178.
- [62] Jan K, Sriranganathan MK. Acute interstitial pneumonia as first presentation of anti-synthetase syndrome: an atypical case [J]. *Oxf Med Case Reports*, 2018, 2018(4): omy003. DOI: 10.1093/omcr/omy003.
- [63] Mehta P, Rathore U, Naveen R, et al. Prevalent drug usage practices in adults and children with idiopathic inflammatory myopathies: registry-based analysis from the myocyte cohort [J]. *J Clin Rheumatol*, 2022, 28(2): 89-96. DOI: 10.1097/RHU.0000000000001813.
- [64] Casal-Dominguez M, Pinal-Fernandez I, Huapaya J, et al. Efficacy and adverse effects of methotrexate compared with azathioprine in the antisynthetase syndrome [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2019, 37(5): 858-861.
- [65] Huapaya JA, Silhan L, Pinal-Fernandez I, et al. Long-term treatment with azathioprine and mycophenolate mofetil for myositis-related interstitial lung disease [J]. *Chest*, 2019, 156(5): 896-906. DOI: 10.1016/j.chest.2019.05.023.
- [66] Freund O, Eviatar T, Meidan R, et al. Dynamics of interstitial lung disease following immunosuppressive treatment differ between antisynthetase syndrome and systemic sclerosis [J]. *Ther Adv Respir Dis*, 2025, 19: 17534666251336896. DOI: 10.1177/17534666251336896.
- [67] Tillie-Leblond I, Wislez M, Valeyre D, et al. Interstitial lung disease and anti-Jo-1 antibodies: difference between acute and gradual onset [J]. *Thorax*, 2008, 63(1): 53-59. DOI: 10.1136/thx.2006.069237.
- [68] Labirua-Iturburu A, Selva-O'callaghan A, Martínez-Gómez X, et al. Calcineurin inhibitors in a cohort of patients with antisynthetase-associated interstitial lung disease [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2013, 31(3): 436-439.
- [69] Cavagna L, Caporali R, Abdi-Ali L, et al. Cyclosporine in anti-Jo1-positive patients with corticosteroid-refractory interstitial lung disease [J]. *J Rheumatol*, 2013, 40(4): 484-492. DOI: 10.3899/jrheum.121026.
- [70] Koreeda Y, Higashimoto I, Yamamoto M, et al. Clinical and pathological findings of interstitial lung disease patients with anti-aminoacyl-tRNA synthetase autoantibodies [J]. *Intern Med*, 2010, 49(5): 361-369. DOI: 10.2169/internalmedicine.49.2889.
- [71] Barba T, Fort R, Cottin V, et al. Treatment of idiopathic inflammatory myositis associated interstitial lung disease: a systematic review and Meta-analysis [J]. *Autoimmun Rev*, 2019, 18(2): 113-122. DOI: 10.1016/j.autrev.2018.07.013.
- [72] Ge Y, Zhou H, Shi J, et al. The efficacy of tacrolimus in patients with refractory dermatomyositis/polymyositis: a systematic review [J]. *Clin Rheumatol*, 2015, 34(12): 2097-2103. DOI: 10.1007/s10067-015-3065-0.
- [73] Ge Y, Peng Q, Zhang S, et al. Cyclophosphamide treatment for idiopathic inflammatory myopathies and related interstitial lung disease: a systematic review [J]. *Clin Rheumatol*, 2015, 34(1): 99-105. DOI: 10.1007/s10067-014-2803-z.
- [74] Langlois V, Gillibert A, Uzunhan Y, et al. Rituximab and cyclophosphamide in antisynthetase syndrome-related interstitial lung disease: an observational retrospective study [J]. *J*



- Rheumatol, 2020, 47(11): 1678-1686. DOI: 10.3899/jrheum.190505.
- [75] Doyle T J, Dhillon N, Madan R, et al. Rituximab in the treatment of interstitial lung disease associated with antisynthetase syndrome: a multicenter retrospective case review [J]. *J Rheumatol*, 2018, 45 (6): 841-850. DOI: 10.3899/jrheum.170541.
- [76] Sun S, Jin J, Chen J, et al. Effectiveness and safety of anti-CD20 monoclonal antibodies versus csDMARDs in anti-Jo-1 antisynthetase syndrome: a retrospective cohort study [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2025, 72: 152712. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2025.152712.
- [77] Andersson H, Sem M, Lund M B, et al. Long-term experience with rituximab in anti-synthetase syndrome-related interstitial lung disease [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2015, 54 (8): 1420-1428. DOI: 10.1093/rheumatology/kev004.
- [78] Allenbach Y, Guiguet M, Rigolet A, et al. Efficacy of rituximab in refractory inflammatory myopathies associated with anti-synthetase auto-antibodies: an open-label, phase II trial [J]. *PLoS One*, 2015, 10(11): e0133702. DOI: 10.1371/journal.pone.0133702.
- [79] Pineton De Chambrun M, Hervier B, Chauveau S, et al. Tofacitinib in antisynthetase syndrome-related rapidly progressive interstitial lung disease [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2020, 59 (12): e142-e143. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa323.
- [80] Sugino K, Ono H, Saito M, et al. Successful baricitinib treatment of refractory anti-synthetase syndrome associated with interstitial lung disease [J]. *Respirol Case Rep*, 2023, 11(4): e01129. DOI: 10.1002/rcr2.1129.
- [81] Shan X, Wu S, Chen X, et al. Janus kinase inhibition (JAKi) therapy in refractory anti-synthetase syndrome: a retrospective cohort study [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2024, 68: 152474. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2024.152474.
- [82] Campochiaro C, Farina N, de Luca G, et al. Anakinra for the treatment of antisynthetase syndrome: a monocentric case series and a systematic literature review [J]. *J Rheumatol*, 2023, 50(1): 151-153. DOI: 10.3899/jrheum.220213.
- [83] Baumann Benvenuti F, Dudler J. Long-lasting improvement of refractory antisynthetase syndrome with tocilizumab: a report of two cases [J]. *RMD Open*, 2023, 9(4): e003599. DOI: 10.1136/rmdopen-2023-003599.
- [84] Xia N, Hong S M, Zhang X, et al. Efficacy and safety of abatacept for interstitial lung disease associated with antisynthetase syndrome: a case series [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2024, 42 (2): 377-385. DOI: 10.55563/clinexp-rheumatol/53puzu.
- [85] Aggarwal R, Pongtarakulpanit N, Sullivan DI, et al. Abatacept for the treatment of myositis-associated interstitial lung disease [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2025; keaf218. DOI: 10.1093/rheumatology/keaf218.
- [86] Huapaya JA, Hallowell R, Silhan L, et al. Long-term treatment with human immunoglobulin for antisynthetase syndrome-associated interstitial lung disease [J]. *Respir Med*, 2019, 154: 6-11. DOI: 10.1016/j.rmed.2019.05.012.
- [87] Bozkirli DEE, Kozanoglu I, Bozkirli E, et al. Antisynthetase syndrome with refractory lung involvement and myositis successfully treated with double filtration plasmapheresis [J]. *J Clin Apher*, 2013, 28(6): 422-425. DOI: 10.1002/jca.21285.
- [88] Omotoso BA, Ogden MI, Balogun RA. Therapeutic plasma exchange in antisynthetase syndrome with severe interstitial lung disease [J]. *J Clin Apher*, 2015, 30(6): 375-379. DOI: 10.1002/jca.21387.
- [89] Werst D, Scarpato B, Callahan SJ, et al. A 64-year-old man with multifocal infiltrates [J]. *Chest*, 2021, 159(3): e151-e154. DOI: 10.1016/j.chest.2020.09.082.
- [90] Thompson TZ, Bobr A, Juskewitch JE, et al. Therapeutic plasma exchange for steroid refractory idiopathic inflammatory myopathies with interstitial lung disease [J]. *J Clin Apher*, 2023, 38(4): 481-490. DOI: 10.1002/jca.22034.
- [91] Müller F, Boeltz S, Knitza J, et al. CD19-targeted CAR T cells in refractory antisynthetase syndrome [J]. *Lancet*, 2023, 401(10379): 815-818. DOI: 10.1016/S0140-6736(23)00023-5.
- [92] Haase I, Richter J, Holzer MT, et al. A novel approach to refractory idiopathic inflammatory myopathy: CD19 CAR T-cell therapy—case report and literature review [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2025, 64 (9): 5101-5107. DOI: 10.1093/rheumatology/keaf190.
- [93] Müller F, Wirsching A, Hagen M, et al. BCMA CAR T cells in a patient with relapsing idiopathic inflammatory myositis after initial and repeat therapy with CD19 CAR T cells [J]. *Nat Med*, 2025, 31 (6): 1793-1797. DOI: 10.1038/s41591-025-03718-3.
- [94] Shan X, Huang Z, Wang G, et al. Predictive factors and clinical outcomes of progressive pulmonary fibrosis in anti-threonyl (PL7) positive anti-synthetase syndrome [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2025; keaf306. DOI: 10.1093/rheumatology/keaf306.
- [95] Flashner BM, Vanderlaan PA, Nurhussien L, et al. Pulmonary histopathology of interstitial lung disease associated with antisynthetase antibodies [J]. *Respir Med*, 2022, 191:106697. DOI: 10.1016/j.rmed.2021.106697.
- [96] Li T, Guo L, Chen Z, et al. Pirfenidone in patients with rapidly progressive interstitial lung disease associated with clinically amyopathic dermatomyositis [J]. *Sci Rep*, 2016, 6 (1): 33226. DOI: 10.1038/srep33226.
- [97] Liang J, Cao H, Yang Y, et al. Efficacy and tolerability of nintedanib in idiopathic-inflammatory-myopathy-related interstitial lung disease: a pilot study [J]. *Front Med (Lausanne)*, 2021, 8: 626953. DOI: 10.3389/fmed.2021.626953.
- [98] Maher Toby M, Assassi S, Azuma A, et al. Nerandomilast in patients with progressive pulmonary fibrosis [J]. *N Engl J Med*,



2025, 392(22): 2203-2214. DOI:10.1056/NEJMoa2503643.

[99] Hasegawa A, Kurasawa K, Koike R, et al. Clinical features and risk factors of flare in anti-synthetase syndrome [J]. Clin Rheumatol, 2025, 44(6): 2431-2438. DOI: 10.1007/s10067-025-07398-9.

[100] Chen H, Liu H, Lyu W, et al. An observational study of clinical recurrence in patients with interstitial lung disease related to the antisynthetase syndrome [J]. Clin Rheumatol, 2023, 42(3): 711-720. DOI: 10.1007/s10067-022-06424-4.

[101] Rivière A, Picard C, Berastegui C, et al. Lung transplantation for interstitial lung disease in idiopathic inflammatory myositis: a cohort study [J]. Am J Transplant, 2022, 22(12): 2990-3001. DOI: 10.1111/ajt.17177.

[102] Tang HS, Tang IYK, Ho RTC, et al. Clinical heterogeneity and prognostic factors of anti-synthetase syndrome: a multi-centred retrospective cohort study[J]. Rheumatology (Oxford), 2025, 64(1): 212-220. DOI: 10.1093/rheumatology/kead671.

[103] Yamaguchi K, Sullivan DI, Khushboo S, et al. Long-term clinical prognosis of anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies and interstitial lung disease [J]. Clin Rheumatol, 2025, 44(8): 3341-3352. DOI: 10.1007/s10067-025-07521-w.

(收稿日期:2025-12-26)  
(本文编辑:凌建春)

## ·作者·编者·读者·

### 关于计量单位等表示方法的说明

本刊编辑部

根据有关规定,我们对来稿中有关计量、浓度等表示方法有统一要求,望作者参照执行。

- 1 **时间表达:**正文中时间的表达,凡前面带有具体数据者应采用 d、h、min、s,而不用天、小时、分钟、秒。例:3 d、19 h、20 min、5 s,不用 3 天、19 小时、20 分钟、5 秒。
- 2 **人体及动物内压力测定的计量单位:**根据国家质量技术监督局和卫生部联合发出的质技监局量函[1998]126 号文件《关于血压计量单位使用规定的补充通知》,凡是涉及人体及动物体内的压力测定,可以使用毫米汞柱(mmHg)或 cmH<sub>2</sub>O 为计量单位,但首次使用时应注明 mmHg、cmH<sub>2</sub>O 与千帕斯卡(kPa)的换算系数。
- 3 **公差表示:**参量及其公差均需附单位。当参量与其公差的单位相同时,单位可以只写一次,即加圆括号将数值组合,置共同的单位符号于全部数值之后。例如:(75±18) ng/L。百分数的公差:可将中心值与公差用圆括号括起,其后写“%”。例如:(65±2)%。
- 4 **量的名称改变:**根据 GB 3120.8—93《物理化学和分子物理学的量和单位》,有以下改动:① 原子量改为相对原子质量,量的符号为 A<sub>r</sub>。② 分子量改为相对分子质量,量的符号为 M<sub>r</sub>。相对原子质量和相对分子质量均为量纲 1 的量,SI 单位为 1,不能用 Dalton(D)或 u。如文章中有:分子量为 585 kD,应写为“相对分子质量为 585 000”。
- 5 **关于混合物和溶液的“浓度”:**① B 的浓度:只有“B 的物质的量浓度”(在国家标准中 B 代表物质的基本单元),可以称为“B 的浓度”,定义为“B 的物质的量除以混合物的体积”,量的符号为 C<sub>B</sub>,单位为“mol/m<sup>3</sup>”或“mol/L”。② B 的质量浓度:量的符号为 ρ<sub>B</sub>,定义为“B 的质量除以混合物的体积”,取代习用的以“(W/V)或“(m/V)”表示的浓度,单位为“kg/L”或“kg/m<sup>3</sup>”。③ B 的体积分数:量的符号为 φ<sub>B</sub>,取代习用的 B 的体积百分浓度,即取代表示为“(V/V)”的百分浓度。如“2%(V/V)的二氧化硫”应说成“体积分数为 0.02(或 2%)的二氧化硫”。④ B 的质量分数:量的符号为 ω<sub>B</sub>,取代习用的 B 的质量百分浓度,即取代表示为“(W/W)”或“(m/m)”的百分浓度。如“5%(W/W)的硫酸”或“5%(m/m)的硫酸”应说成“质量分数为 0.05(或 5%)的硫酸”。
- 6 **单位符号的组合:**单位符号可以与非物理量的单位(如:人、台、次等)的汉字构成组合形式的单位,如:次/min。