

《中国大动脉炎诊疗指南（2023）》要点解读

靳尚宜, 田新平

中国医学科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 100730

通信作者: 田新平, E-mail: tianxp6@126.com

【摘要】 大动脉炎 (Takayasu's arteritis, TAK) 是一种累及主动脉及其一级分支的慢性大血管炎, 可造成受累血管所供应脏器的缺血改变与功能障碍。为提高我国 TAK 的诊治水平, 由国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心牵头组织, 基于最新循证医学证据, 结合我国临床实际, 制定了以临床问题为导向的中国 TAK 诊治指南。该指南针对 TAK 诊治中的 11 个重要问题作出推荐, 涵盖疾病诊断、病情评估、治疗原则、用药方案、抗栓管理、外科干预、围妊娠期管理等方面, 旨在提升我国 TAK 的诊治水平, 改善 TAK 患者的预后。本文对该指南的重要内容进行解读, 以期促进指南在临床实践中的应用。

【关键词】 大动脉炎; 诊断; 治疗; 指南解读

【中图分类号】 R543.1+1; R593.27; R593 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1674-9081(2024)03-0560-07

DOI: 10.12290/xhyzz.2024-0209

Interpretation on the Chinese Guideline for the Diagnosis and Treatment of Takayasu's Arteritis (2023)

JIN Shangyi, TIAN Xinping

Department of Rheumatology and Clinical Immunology, National Clinical Research Center for Dermatologic and Immunologic Diseases, Ministry of Science & Technology, Key Laboratory of Rheumatology and Clinical Immunology, Ministry of Education, State Key Laboratory of Complex Severe and Rare Diseases, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: TIAN Xinping, E-mail: tianxp6@126.com

【Abstract】 Takayasu's arteritis (TAK) is a chronic large vessel vasculitis that involves the aorta and its primary branch arteries, which can result in limb ischemia and organ damage. A clinical practice guideline has been newly developed under the leadership of the National Clinical Medical Research Center for Dermatologic and Immunologic Diseases. This guideline provides evidence-based recommendations on 11 key issues in the management of TAK, covering the diagnosis, clinical evaluation, medical treatment, antithrombotic therapy, surgical intervention as well as pregnancy, and aims to guide the diagnosis and treatment of TAK in clinical practice and improve the outcomes of patients in China. This article interprets the key points of this guideline, in order to promote its application.

【Key words】 Takayasu's arteritis; diagnosis; treatment; guideline interpretation

基金项目: 中国医学科学院医学与健康科技创新工程 (2021-I2M-1-005); 中央高水平医院临床科研专项 (2022-PUMCH-B-013)

引用本文: 靳尚宜, 田新平. 《中国大动脉炎诊疗指南 (2023)》要点解读 [J]. 协和医学杂志, 2024, 15 (3): 560-566. doi: 10.12290/xhyzz.2024-0209.

Funding: CAMS Innovation Fund for Medical Sciences (2021-I2M-1-005); National High Level Hospital Clinical Research Funding (2022-PUMCH-B-013)

Med J PUMCH, 2024, 15(3):560-566

大动脉炎 (Takayasu's arteritis, TAK) 是一种累及主动脉及其一级分支的慢性肉芽肿性系统性血管炎, 可导致受累动脉狭窄、闭塞, 少数可造成动脉扩张或动脉瘤, 其病因和发病机制尚不明确。TAK 的年发病率为 (0.4~3.4) / 百万人, 虽在世界各地均有发病, 但多见于亚洲地区^[1]。我国是 TAK 的高发国家之一, 患病人群主要为青年女性, 约 90% 的患者在 30 岁前发病^[2]。TAK 的常见临床表现包括炎症引起的发热、乏力等全身症状, 以及血管病变所引起的脏器缺血与功能不全。TAK 起病隐匿、临床表现多样且缺乏特异性, 为诊治带来极大挑战。为提高我国 TAK 的诊治水平, 中华医学会风湿病学分会于 2004 年发布国内首部《大动脉炎诊疗指南 (草案)》^[3]。近年来, 随着 TAK 诊疗理念与技术的不断发展、新的研究证据逐年涌现, 国际大血管炎指南也在不断更新, 2004 年版指南已难以满足我国目前的临床需求。因此, 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心 (北京协和医院) 联合中国医师协会风湿免疫专科医师分会血管炎学组、中国康复医学会风湿免疫病康复专业委员会、海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会, 制定了《中国大动脉炎诊疗指南 (2023)》^[4]。该指南基于最新循证医学证据和我国临床实际, 对 TAK 诊治中的核心问题作出了详细推荐, 共形成 11 条推荐意见, 涉及诊断、疾病活动度与脏器损伤评估、不同人群用药方案、抗栓管理、外科干预与围术期管理、围妊娠期管理等多个方面。本文将对指南的主要推荐内容进行解读, 以帮助读者更好地理解并掌握其核心要点。

1 TAK 的诊断

1.1 分类标准

目前国际上主要采用 1990 年美国风湿病学会 (American College of Rheumatology, ACR) 的分类标准或 2022 年 ACR 和欧洲抗风湿病联盟 (European League Against Rheumatism, EULAR) 联合制定的分类标准对 TAK 进行诊断^[5-6]。国内研究数据显示, 对于我国 TAK 患者而言, 2022 年 ACR/EULAR 分类标准的诊断效能明显优于 1990 年 ACR 的分类标准, 故

指南推荐采用 2022 年 ACR/EULAR 分类标准对我国疑似 TAK 患者进行诊断 (表 1)。

表 1 2022 年 ACR/EULAR 联合制定的 TAK 分类标准^[5-6]

条目	评分 (分)
准入条件	
(1) 诊断年龄 ≤ 60 岁	
(2) 血管炎的影像学证据	
分类标准	
临床标准	
(1) 女性	+1
(2) 血管炎引起的心绞痛或缺血性心脏疼痛	+2
(3) 上肢和/或下肢运动障碍	+2
(4) 动脉杂音	+2
(5) 上肢动脉搏动减弱	+2
(6) 颈动脉搏动减弱或压痛	+2
(7) 双上肢收缩压差 ≥ 20 mm Hg	+1
影像学标准	
(1) 受累动脉数*	
1 支	+1
2 支	+2
3 支及以上	+3
(2) 对称动脉成对受累	+1
(3) 腹主动脉伴肾动脉或肠系膜动脉受累	+3

必须满足两条准入条件的同时, 分类标准总评分 ≥ 5 分者, 方可诊断为 TAK

* 为 9 个血管区中的受累动脉 (双侧颈动脉、双侧锁骨下动脉、双侧臂动脉、胸主动脉、腹主动脉、肠系膜动脉) 数取最高分值; 1 mm Hg = 0.133 kPa

1.2 影像学检查

由于 TAK 的临床表现缺乏特异性, 对于疑似患者, 血管影像学检查对 TAK 的诊断与鉴别诊断至关重要。随着影像学技术的快速发展, 无创性影像学检查已取代传统的数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA), 成为疑似 TAK 患者的首选评估手段。目前主要的影像学技术包括计算机断层血管造影 (computed tomography angiography, CTA)、彩色多普勒超声 (color doppler ultrasound, CDUS)、磁共振血管造影 (magnetic resonance angiography, MRA)、正电子发射计算机断层扫描 (positron

emission tomography, PET) /CT 等。现有研究尚未证实上述检查在诊断 TAK 方面的优先性, 因此临床实践中应根据患者的血管病变情况及影像学技术的实际开展情况进行选择。基于目前我国的医疗现状, 指南推荐 CTA 可作为现阶段诊断 TAK、评估病变范围及严重程度的首选检查。

2 TAK 的病情评估

2.1 疾病活动度

TAK 疾病活动度应结合患者的临床表现、体征、炎症指标和影像学表现进行综合评估, 指南推荐采用 2018 年 EULAR 管理指南中的疾病活动相关定义^[7], 具体内容如下:

(1) TAK 活动: ①存在与 TAK 活动相关的新发、持续或恶化的典型临床症状或体征, 且与既往损害无关; ②至少出现下述表现中的一项: 当前影像学或组织活检病理示疾病活动; 新近出现的由 TAK 引起的缺血性并发症; 持续升高的炎症指标 (除外其他原因)。

(2) TAK 复发: 在缓解一段时间后出现 TAK 活动。若出现如下表现为重症复发, 否则为轻症复发: ①缺血现象, 如卒中、肢体跛行; ②主动脉急性炎症导致的主动脉或其他大血管扩张、坏死或夹层。

(3) TAK 缓解: 无 TAK 活动的临床表现和体征, C 反应蛋白 (C-reactive protein, CRP)、红细胞沉降率 (erythrocyte sedimentation rate, ESR) 正常, 无血管狭窄或扩张等影像学进展。如疾病缓解达 6 个月以上, 且激素和免疫抑制剂治疗达到个体化的最小剂量, 则可称为持续缓解。

(4) 难治性 TAK: 即使接受了适当的激素和免疫抑制剂治疗, 仍处于持续的疾病活动状态。

除上述 2018 年 EULAR 疾病活动的相关定义外, 亦可采用 Kerr 评分或 ITAS 2010 评分对 TAK 的活动度进行评估^[8-9]。

2.2 脏器损害

目前尚无国际公认的 TAK 疾病损害程度评估标准, 现阶段采用的两种评估标准为 TAK 损伤评分 (Takayasu damage score, TADS) 和血管炎损伤指数 (vasculitis damage index, VDI)^[10-11]。其中, TADS 与患者的临床结局 (如无脉、支架通畅性及死亡率) 相关。因此, 指南推荐参考 TADS 标准并结合血管狭窄程度、范围、缺血临床表现及脏器功能受损情况等因素, 对 TAK 脏器损害进行综合评估, 从而制订恰

当的治疗方案。

3 影像学检查在评估疾病活动度中的作用

影像学检查是评估 TAK 活动度的重要手段, 包括血管超声/超声造影、CTA、MRA、PET/CT 等, 各有其优缺点。因此, 应综合考虑血管病变的部位、范围、检查的可及性及技术人员操作熟练度进行选择。

CDUS 具有无创、无辐射、操作简便、可重复等优点, 在患者随访及疗效评估中占据优势。在常规血管超声的基础上, 新兴超声造影技术可通过动脉壁造影剂强化水平反映新生滋养血管的形成情况, 进而反映 TAK 的活动度, 并可进行半定量分级。多项研究显示, 超声造影分级与 ITAS 2010、Kerr 评分、ESR、CRP 等活动度参数呈正相关, 且能够比炎症标志物更为敏感地识别血管炎症, 为 TADS 疗效评估提供了更多参考^[12-14]。CDUS 亦存在如下局限性: (1) 受气体、脂肪干扰较大, 对胸降主动脉、主动脉远端分支的探查受限; (2) 对操作者的技术依赖性较强。

CTA 可清晰显示主动脉及其主要分支的管壁和管腔改变, 准确衡量管腔直径, 同时管壁强化、环状低密度影等 CTA 表现可直接提示疾病活动情况。与 MRA 相比, CTA 扫描时间短, 对血管细微结构尤其是冠状动脉结构显示更为清晰。但由于电离辐射和碘对比剂的影响, CTA 不适用于 TAK 的常规随访。MRA 对 TAK 的评估效能与 CTA 近似, 可显示血管壁增厚、水肿、管腔形态改变, 亦可通过延迟扫描强化程度半定量评估血管炎症。由于具备无创、无辐射等优点, 2018 年 EULAR 发布的 TAK 影像学指南推荐 MRA 为首选影像学检查^[15], 可作为患者长期随访的评估工具。MRA 的局限性包括检查时间长、不适用于体内含有金属者、对操作者的技术依赖性强等。

近年来, PET/CT 被用于 TAK 的诊断和疗效评估, 其优势在于能够早期发现血管炎症、评估受累范围, 并通过标准化摄取值 (standard uptake value, SUV)、基于 PET 的血管炎活动评分 (PET vascular activity score, PETVAS) 等指标对血管炎严重程度进行评价^[16]。然而, 受图像分辨率低、辐射、费用昂贵、设备可及性及药物等因素的影响, 目前 PET/CT 尚难以作为 TAK 的主要检查手段, 有待进一步研究和探索。

基于上述影像学检查特点, 指南推荐 CTA 或 MRA 作为 TAK 疾病活动度的主要评估手段。

4 诊治原则与治疗目标

根据指南推荐意见，TAK 的诊治原则为：早期诊断，且在全面评估病情的基础上早期进行个体化治疗。TAK 患者早期较高的疾病活动度可显著增加脏器损害风险，因此早诊断、早治疗有利于积极控制疾病活动，改善患者预后。在早诊早治的同时，应对患者的病情进行全面评估，并综合考量疗效、安全性、费用等因素，选择个体化的治疗方案。

TAK 的治疗目标分为短期目标和长期目标。短期目标为控制疾病活动、改善症状，达到临床缓解。但在短期达标后，高达 50%~96% 的患者 5 年内出现疾病复发，而复发是导致脏器损害和不良预后的主要原因^[17-18]。鉴于此，TAK 的长期治疗目标为预防和减少复发，实现疾病的长期持续缓解。为实现这一目标，指南推荐采用以风湿免疫科为主导的多学科协作诊疗模式。在长期管理的过程中，积极控制炎症，减少药物不良反应，防治并发症，预防和减少脏器损害，最终提高患者的生存率和生活质量。

5 初发活动性 TAK 患者的诱导缓解治疗

(1) 糖皮质激素：糖皮质激素（下文简称“激素”）是初发活动性 TAK 诱导缓解治疗的一线药物。对于病情严重活动的患者，指南推荐初始治疗口服泼尼松 40~60 mg/d（或等效剂量的其他激素）；对于仅存在单个局限性病变（如单侧颈动脉、单侧锁骨下动脉等）的患者，可考虑泼尼松 25~30 mg/d；对于轻度活动的患者（如有全身症状，但无肢体缺血），可选择低剂量激素；对于出现急性、严重脏器损害的患者，可考虑激素冲击治疗。

(2) 传统合成改善病情抗风湿药物（conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drugs, csDMARDs）：虽然大部分患者对激素治疗较敏感，但单用激素往往难以维持病情的长期稳定，50%~80% 的患者在激素减量期间出现病情复发，且长期治疗可造成药物副作用。因此，指南推荐早期联用 csDMARDs，以减少激素用量，预防疾病复发。治疗 TAK 的 csDMARDs 主要包括甲氨蝶呤、霉酚酸酯、硫唑嘌呤、环磷酰胺、来氟米特、环孢素 A、他克莫司等。对于药物的选择，目前尚缺乏高质量的研究证据，因此应综合考虑疾病活动度、严重程度、并发症或合并症、生育要求、药物安全性、治疗成本等因

素，选择合适的药物。

6 复发或难治性 TAK 的诱导缓解治疗

目前，针对复发或难治性 TAK 的治疗研究较少。根据现有国际管理建议，指南推荐：对于轻症复发患者，将激素剂量增至至少达到前次有效剂量，并调整 csDMARDs 的使用；对于重症复发患者，即出现缺血相关临床表现或体征，或血管炎进展的患者，推荐使用大剂量激素重新诱导缓解，或按照初发疾病增加激素剂量，并调整 csDMARDs 的使用。研究显示，对于经 csDMARDs 治疗失败或复发的患者，生物制剂可实现不同程度的临床或影像学改善^[19-22]。因此，对于 csDMARDs 治疗后复发或难治性 TAK 患者，指南推荐可考虑使用生物制剂，如肿瘤坏死因子（tumor necrosis factor, TNF）抑制剂、白细胞介素（interleukin, IL）-6 受体拮抗剂（如托珠单抗）等。Janus 激酶（Janus kinase, JAK）抑制剂如托法替布、利妥昔单抗，可作为托珠单抗和 TNF 抑制剂治疗失败的二线或三线生物靶向治疗药物。

7 维持治疗

经诱导缓解治疗，TAK 患者的病情达到缓解后，指南推荐在 csDMARDs 维持治疗下，激素逐渐减量，2~3 个月逐渐减至 15~20 mg/d，之后激素减量速度应更缓慢，1 年后逐渐减至 ≤10 mg/d，达到个体化最小剂量。

8 抗栓管理

抗血小板治疗对 TAK 患者的急性缺血事件具有保护作用，而抗凝治疗无显著保护作用。应综合考虑抗血小板治疗的保护作用及潜在出血风险，因此指南提出：TAK 患者无需常规接受抗血小板治疗，但存在脏器缺血并发症或心血管疾病如急性冠脉综合征、卒中等高风险因素，或外科干预的围术期和术后患者，建议加用抗血小板治疗。

9 外科干预与围术期管理

9.1 外科干预时机与方式

外科手术是 TAK 综合治疗的重要环节，主要目的是解除脏器缺血、改善血流动力学异常、改善脏

器功能、减少并发症、改善预后。根据手术时限要求,分为以下3种情况:(1)急诊手术:当TAK患者出现急性主动脉夹层或动脉瘤濒临破裂、急性心肌梗死等急危重症时,需立即手术挽救生命;(2)限期手术:经充分内科治疗,仍存在严重组织器官缺血、肾动脉或主动脉狭窄引起的难治性高血压、有破裂风险的动脉瘤、导致心功能不全的严重心脏瓣膜病变等情况,应进行限期手术;(3)择期手术:TAK患者短期内不存在上述危及生命或脏器功能的严重情况,但仍因动脉狭窄存在脏器慢性缺血、血流动力学异常等潜在隐患时,应考虑择期手术。由于TAK活动期手术的患者其术后并发症发生率、再手术率均显著高于疾病稳定期手术的患者,故指南建议TAK患者的择期手术应在疾病稳定期进行。

TAK手术治疗方式包括开放手术(如瓣膜置换术、血管旁路术等)、介入手术(如球囊扩张成形术、支架置入术等)和杂交手术。开放手术和介入手术各有优缺点,前者术后通畅率高,在处理复杂、长段、闭塞病变方面具备优势,但创伤大,围术期病死率、并发症发生率较高;后者微创、可重复,对简单、短节段病变疗效确切,但远期再狭窄率和再手术率相对较高。综上,指南建议TAK患者的手术方式和手术时机选择应建立在综合评估疾病活动度、病变部位及范围、潜在风险和全身情况等多种因素的基础上,由多学科团队共同商讨,结合患者意愿进行决策。

9.2 围术期管理

对于接受外科手术的TAK患者,术前、术后及围术期优化免疫治疗可显著改善患者预后。既往研究发现,在TAK稳定期接受手术,术前及术后给予免疫抑制剂治疗,围术期加用氢化可的松(100~200 mg/d,静脉滴注),可显著改善手术尤其是腔内介入手术的治疗效果^[23]。对于病情活动期被迫接受急诊或限期手术的患者,可考虑应用大剂量激素或早期联合csDMARDs或生物制剂,以快速诱导疾病缓解^[24-25]。

关于TAK围术期的抗栓治疗方案,目前研究证据较少,指南建议可参考现行的血管外科手术抗栓策略,结合具体情况选择双抗、单抗或抗凝治疗。值得注意的是,TAK患者可能同时服用大剂量激素或合并难治性高血压,应高度警惕消化道和颅内出血的风险,并给予恰当的预防措施。其他血管病变危险因素,如血脂、吸烟等,在围术期及术后亦应进行积极控制。

10 长期随访与病情监测

由于在疾病进展过程中,受累血管可形成丰富的侧支循环,因此TAK患者的总体预后较好,长期生存率较高^[26]。但与此同时,TAK易复发,复发后器官缺血与脏器损害加重,将显著影响患者预后。因此,需对TAK患者进行长期随访,定期监测病情。根据EULAR指南建议,疾病活动期应每1~3个月随访1次,疾病稳定期应每3~6个月随访1次。随访内容主要为疾病活动度与损伤评估,结合合适的影像学检查,可为制订后续治疗方案提供参考。此外,药物不良反应与并发症监测亦是TAK随访的重点,其目的在于早期发现、及时干预,进而改善患者预后。

在长期的治疗过程中,TAK患者的自我管理同样重要。因此,应充分重视患者的健康教育,使其了解疾病基础知识,包括典型症状和体征;养成健康的生活方式,包括合理膳食、戒烟限酒、控制体质量、适当锻炼、保证睡眠、保持愉悦心情等。通过医患双方的共同努力,实现TAK治疗的长期目标。

11 围妊娠期管理

11.1 妊娠时机选择

TAK本身不影响患者的生育能力,但可增加妊娠并发症及不良妊娠结局的发生率,主要包括妊娠期高血压、子痫前期、流产、早产、胎儿生长受限等^[27-28]。研究显示,TAK疾病活动是导致不良妊娠结局的重要因素,妊娠前高血压、肾动脉受累亦与其相关^[28-29]。因此,指南建议TAK患者受孕前应进行疾病活动度、基础血压、受累血管、合并症及用药情况等综合评估,在应用孕期可用药物的前提下,病情持续缓解至少6个月,主要脏器功能可耐受时方可考虑妊娠。

11.2 妊娠期管理

在妊娠前和妊娠期,积极控制TAK病情和高血压对于改善母胎结局至关重要。指南建议,妊娠期TAK患者应进行多学科诊疗,密切监测TAK病情及胎儿生长发育情况,及时识别并处理并发症,根据病情随时调整用药。对于病情复发加重的患者,必要时可在激素治疗的基础上联合硫唑嘌呤、钙调磷酸酶抑制剂、TNF抑制剂等药物。对于血压控制不佳的患者,可选用拉贝洛尔、硝苯地平、甲基多巴等药物,避免使用血管紧张素转换酶抑制剂和血管紧张素转换

酶受体抑制剂。此外，低剂量阿司匹林可降低子痫前期和不良妊娠结局的发生风险，可考虑在妊娠期使用。

12 小结

综上，《中国大动脉炎诊疗指南（2023）》在现有国际指南的基础上，结合最新循证医学证据及我国实际情况，对 TAK 临床诊治中的重点问题作出了详细推荐意见，涉及内容广泛，紧密结合临床实际，可操作性强，适合我国国情，对于提升我国 TAK 诊治的规范化发挥重要指导作用。

作者贡献：靳尚宜负责论文初稿撰写；田新平负责论文指导和审校。

利益冲突：所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Watts R A, Hatemi G, Burns J C, et al. Global epidemiology of vasculitis [J]. *Nat Rev Rheumatol*, 2022, 18 (1): 22-34.
- [2] 中华医学会风湿病学分会. 大动脉炎诊断及治疗指南 [J]. *中华风湿病学杂志*, 2011, 15 (2): 119-120. Rheumatology Branch of the Chinese Medical Association. Guidelines for diagnosis and treatment of Takayasu arteritis [J]. *Chin J Rheumatol*, 2011, 15 (2): 119-120.
- [3] 中华医学会风湿病学分会. 大动脉炎诊治指南（草案） [J]. *中华风湿病学杂志*, 2004, 8 (8): 502-504. Rheumatology Branch of the Chinese Medical Association. Diagnosis and treatment guidelines for vasculitis (draft) [J]. *Chin J Rheumatol*, 2004, 8 (8): 502-504.
- [4] 国家皮肤与免疫疾病临床医学研究中心（北京协和医院），中国医师协会风湿免疫专科医师分会血管炎学组，海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专业委员会血管炎学组，等. 中国大动脉炎诊疗指南（2023） [J]. *中华内科杂志*, 2024, 63 (2): 132-152. National Clinical Research Center for Dermatologic and Immunologic Diseases (Peking Union Medical College Hospital), Vasculitis Study Group of Chinese Association of Rheumatology and Immunology Physicians, Vasculitis Study Group of Special Committee on Rheumatology and Immunology of Cross Straits Medicine Exchange Association, et al. Chinese guideline for the diagnosis and treatment of Takayasu's arteritis (2023) [J]. *Chin J Intern Med*, 2024, 63 (2): 132-152.

- [5] Arend W P, Michel B A, Bloch D A, et al. The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of takayasu arteritis [J]. *Arthritis Rheum*, 1990, 33 (8): 1129-1134.
- [6] Grayson P C, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis [J]. *Ann Rheum Dis*, 2022, 81 (12): 1654-1660.
- [7] Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis [J]. *Ann Rheum Dis*, 2020, 79 (1): 19-30.
- [8] Kerr G S, Hallahan C W, Giordano J, et al. Takayasu arteritis [J]. *Ann Intern Med*, 1994, 120 (11): 919-929.
- [9] Misra R, Danda D, Rajappa S M, et al. Development and initial validation of the Indian Takayasu Clinical Activity Score (ITAS2010) [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2013, 52 (10): 1795-1801.
- [10] Exley A R, Bacon P A, Luqmani R A, et al. Development and initial validation of the Vasculitis Damage Index for the standardized clinical assessment of damage in the systemic vasculitides [J]. *Arthritis Rheum*, 1997, 40 (2): 371-380.
- [11] Aydin S Z, Yilmaz N, Akar S, et al. Assessment of disease activity and progression in Takayasu's arteritis with Disease Extent Index-Takayasu [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2010, 49 (10): 1889-1893.
- [12] Germanò G, Macchioni P, Possemato N, et al. Contrast-enhanced ultrasound of the carotid artery in patients with large vessel vasculitis: correlation with positron emission tomography findings [J]. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2017, 69 (1): 143-149.
- [13] Li Z Q, Zheng Z H, Ding J, et al. Contrast-enhanced ultrasonography for monitoring arterial inflammation in Takayasu arteritis [J]. *J Rheumatol*, 2019, 46 (6): 616-622.
- [14] Wang Y, Wang Y H, Tian X P, et al. Contrast-enhanced ultrasound for evaluating arteritis activity in Takayasu arteritis patients [J]. *Clin Rheumatol*, 2020, 39 (4): 1229-1235.
- [15] DeJaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice [J]. *Ann Rheum Dis*, 2018, 77 (5): 636-643.
- [16] Writing Group, Reviewer group, Members of EANM Cardiovascular, et al. FDG-PET/CT (A) imaging in large vessel vasculitis and polymyalgia rheumatica: joint procedural recommendation of the EANM, SNMMI, and the PET Interest Group (PIG), and endorsed by the ASNC [J]. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*, 2018, 45 (7): 1250-1269.

- [17] Comarmond C, Biard L, Lambert M, et al. Long-term outcomes and prognostic factors of complications in Takayasu arteritis: a multicenter study of 318 patients [J]. *Circulation*, 2017, 136 (12): 1114-1122.
- [18] Schmidt J, Kermani T A, Bacani A K, et al. Diagnostic features, treatment, and outcomes of Takayasu arteritis in a US cohort of 126 patients [J]. *Mayo Clin Proc*, 2013, 88 (8): 822-830.
- [19] Shuai Z Q, Zhang C X, Shuai Z W, et al. Efficacy and safety of biological agents in the treatment of patients with Takayasu arteritis: a systematic review and meta-analysis [J]. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*, 2021, 25 (1): 250-262.
- [20] Youngstein T, Peters J E, Hamdulay S S, et al. Serial analysis of clinical and imaging indices reveals prolonged efficacy of TNF- α and IL-6 receptor targeted therapies in refractory Takayasu arteritis [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2014, 32 (3 Suppl 82): S11-S18.
- [21] Kong X F, Sun Y, Dai X J, et al. Treatment efficacy and safety of tofacitinib versus methotrexate in Takayasu arteritis: a prospective observational study [J]. *Ann Rheum Dis*, 2022, 81 (1): 117-123.
- [22] Misra D P, Rathore U, Patro P, et al. Disease-modifying anti-rheumatic drugs for the management of Takayasu arteritis-a systematic review and meta-analysis [J]. *Clin Rheumatol*, 2021, 40 (11): 4391-4416.
- [23] Perera A H, Youngstein T, Gibbs R G J, et al. Optimizing the outcome of vascular intervention for Takayasu arteritis [J]. *Br J Surg*, 2014, 101 (2): 43-50.
- [24] Maz M, Chung S A, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/vasculitis foundation guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2021, 73 (8): 1349-1365.
- [25] Risse J, Mandry D, Settembre N, et al. Dramatic response to tocilizumab before emergency surgery in severe active Takayasu disease [J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2016, 9 (7): e004819.
- [26] Yang L R, Zhang H M, Jiang X J, et al. Clinical manifestations and longterm outcome for patients with Takayasu arteritis in China [J]. *J Rheumatol*, 2014, 41 (12): 2439-2446.
- [27] Abisror N, Mekinian A, Hachulla E, et al. Analysis of risk factors for complications and adverse obstetrical outcomes in women with Takayasu arteritis: a French retrospective study and literature review [J]. *Clin Rheumatol*, 2020, 39 (9): 2707-2713.
- [28] Comarmond C, Mirault T, Biard L, et al. Takayasu arteritis and pregnancy [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2015, 67 (12): 3262-3269.
- [29] He S P, Li Z, Zhang G Z, et al. Pregnancy outcomes in Takayasu arteritis patients [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2022, 55: 152016.

(收稿: 2024-04-01 录用: 2024-04-18 在线: 2024-05-13)

(本文编辑: 李玉乐)