

## 论 著

## 抗MDA-5抗体相关皮肌炎合并间质性肺病的HRCT表现\*

钱运红 韩 鹏 吕梦宇  
赵 红\*安徽医科大学第二附属医院放射科  
(安徽 合肥 230601)

【摘要】目的 探讨抗MDA-5抗体阳性DM-ILD的高分辨率计算机断层扫描(HRCT)特征。方法 回顾性分析2018年1月至2023年7月在安徽医科大学第二附属医院新诊断的100例DM-ILD患者资料,根据抗MDA5抗体阳性与否分为抗MDA5抗体阳性组(MDA5组)和抗MDA5抗体阴性组(非MDA5组),对比初诊MDA5组与非MDA5组HRCT影像学特征。结果 100例DM-ILD患者中,MDA5组(28例)和非MDA5组(72例),MDA5组以NSIP模式和OP模式为主,非MDA5组病例以UIP模式及NSIP模式为主。MDA5组病例的显著特征还包括磨玻璃影、胸膜增厚、胸膜下弧线影及网格影。结论 通过分析DM-ILD患者的HRCT影像资料,发现抗MDA5抗体阳性DM-ILD患者具有特定的HRCT特征,这些特征有助于临床诊断和治疗。

【关键词】皮肌炎; 抗MDA5;  
肺间质病变(ILD); HRCT

【中图分类号】R734.2; R730.44

【文献标识码】A

【基金项目】2023年度安徽省卫生健康科研项目  
“安未来”专项(AHWJ2023BAb20009)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.05.018

## HRCT Features of Interstitial Lung Disease in Dermatomyositis with Anti-MDA-5 Antibody\*

QIAN Yun-hong, HAN Peng, LV Meng-yu, ZHAO Hong\*

Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230601, Anhui Province, China

## ABSTRACT

**Objective** To investigate the characteristics of high resolution computed tomography (HRCT) in DM-ILD with anti-MDA-5 antibody positive. **Methods** A retrospective study was conducted on 100 newly diagnosed dermatomyositis-associated interstitial lung disease (DM-ILD) patients at the Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University from January 2018 to July 2023. Participants were stratified into two cohorts based on anti-MDA5 antibody status: the MDA5-positive group (n=XX) and MDA5-negative group (n=XX). Comparative analysis of baseline high-resolution computed tomography (HRCT) imaging features was performed between these two groups at initial diagnosis. **Results** Among 100 DM-ILD patients, there were 28 cases in MDA5 group and 72 cases in non-MDA5 group. NSIP mode and OP mode were dominant in MDA5 group, and UIP mode and NSIP mode were dominant in non-MDA5 group. The significant features of MDA5 patients also included ground glass shadow, pleural thickening, subpleural arc shadow and Intralobular reticular opacities. **Conclusion** By analyzing the HRCT imaging data of DM-ILD patients, it is found that the anti-MDA5 antibody positive DM-ILD patients have specific HRCT characteristics, which are helpful for clinical diagnosis and treatment.

**Keywords:** Dermatomyositis; Anti-mda 5; Lung Interstitial Disease (ILD); HRCT

皮肌炎(dermatomyositis, DM)属于特发性炎症性肌病的一种临床亚型,该疾病具有典型的自身免疫发病机制,其病理生理过程主要涉及皮肤和横纹肌组织的免疫介导损伤。皮肌炎的临床表现多样,但通常包括皮肤损害和肌肉无力等症状。在皮肌炎患者中,间质性肺病(interstitial lung disease, ILD)的发病率相对较高。当两者合并时,患者的病情往往更为严重,抗MDA5抗体阳性皮肌炎是一种特殊类型的皮肌炎,与MDA5(黑素瘤分化相关基因5)抗体的存在有关,抗MDA5抗体阳性的皮肌炎患者的预后通常较差,患者可能出现进行性加重的呼吸困难和干咳等症状。这些症状是由于肺间质病变导致的,表明病情已经进展到肺部。因此,对于抗MDA5抗体阳性皮肌炎患者,除了关注皮肤症状外,还需要特别注意肺部表现,及时发现并治疗间质性肺病。目前针对抗MDA5抗体阳性DM-ILD患者的临床特征研究仍存在明显不足,特别是在影像学表现、实验室指标及基础临床数据方面的系统性分析较为缺乏。此外,由于该抗体检测需要外送至特定实验室完成,常规医疗机构往往面临检测周期延长的问题,这对临床早期诊断造成了一定障碍。本研究旨在对抗MDA5抗体阳性DM-ILD患者的影像学、临床及实验室特点进行分析,提高对抗MDA5抗体阳性皮肌炎的临床及影像特征的识别,以帮助及时诊断和治疗。

## 1 资料与方法

**1.1 研究对象** 回顾性分析在2018年1月至2023年7月期间在安徽医科大学第二附属医院风湿免疫科和呼吸和危重病医学科就诊的DM-ILD患者,并符合Bohan和Peter(Sontheimer, 2002)<sup>[1]</sup>肌炎标准,或CADM和ILD影像学特征符合Sontheimer<sup>[2]</sup>标准。排除标准:药物相关性ILD;合并其他结缔组织病、严重感染等;并发恶性肿瘤;病例资料不全。本研究纳入的所有病例(共100例)均在首次入院时即完成系统的临床数据采集,具体包括:完整的临床病历资料、实验室检测指标及高分辨率CT(HRCT)影像学数据。

**1.2 一般资料** 包括基本信息、临床症状体征、影像学信息、实验室检查等。一般资料(年龄、性别)、病史(病程、全身及肺部症状)、体征(咳嗽咳痰、胸闷、Gottron丘疹、眶周红斑、胸前V字征、披肩征、技工手、爪周红斑、皮肤溃疡、肌痛肌无力、发热、呼吸困难、光敏性、声音嘶哑喉痛或吞咽困难、呼吸困难)、实验室检查(ALT、AST、LDH、ANA抗核抗体、铁蛋白、KL-6、白细胞介素6、ESR、C反应蛋白、CK-MB、CK、抗MDA 5抗体),均收集患者住院后首次检查数据。

**1.3 肺部HRCT检查** 所有受检者均采用统一扫描方案:使用Siemens Somation Definition双源CT扫描仪,受检者取标准仰卧位,于呼气末相行屏气状态下容积扫描。扫描参数设置如下:管电压120kV,采用智能管电流调制技术,螺距0.9。扫描范围自胸廓入口至膈肌平面,采用5mm层厚连续采集。图像后处理包括:采用标准算法进行1.0mm薄层重建,分别重建肺窗和纵隔窗两组图像。

**1.4 影像观察指标** 所有高分辨率CT(HRCT)影像学评估均由两名经验丰富的放射科医师采用双盲法独立判读,并作出诊断:根据Fleischner协会诊断标准<sup>[3]</sup>评估病变形态特征,影像学检查(影像学分型、自发性纵膈气肿或气胸、胸腔积液、胸膜增厚、肺部感

【第一作者】钱运红,女,硕士研究生,主要研究方向:肺部疾病影像。E-mail: 411207358@qq.com

【通讯作者】赵 红,女,主任医师,主要研究方向:呼吸系统及乳腺疾病影像诊断研究。E-mail: 178331090@qq.com

染、胸膜下弧线影、小叶间隔增厚、蜂窝、实变、磨玻璃影、网格影、牵拉支气管扩张、支气管血管束增粗)。依据2013年美国胸科协会更新的关于特发性间质性肺炎的分类标准<sup>[3]</sup>，我们对ILD类型进行了评估，并划分为以下四个主要类别。

(1)普通型间质性肺炎(UIP)。该型的典型影像学特征表现为双侧胸膜下区域可见明显的网格状阴影，常合并以下两种特征性改变，即蜂窝样变、磨玻璃样密度增高影。这些改变在肺基底部分布更为显著，且多呈渐进性发展。(2)非特异性间质性肺炎(NSIP)。该型特征性影像学表现为双肺对称分布的磨玻璃样密度增高影，主要累及胸膜下区域，常合并以下伴随征象：细网状阴影、牵拉性支气管扩张。(3)机化性肺炎(OP)。表现为多灶性的实变影或磨玻璃影，且一般呈双侧或不对称分布，以下叶周围或支气管周围为主，常见空气支气管征及游走性特点。(4)急性间质性肺炎(AIP)。其典型特征是弥漫性磨玻璃样密度增高(累及>75%肺野)、斑片状实变影(多位于下垂部位)及小叶间隔增厚(铺路石样改变)。还有未分类间质性肺炎(U-ILD)<sup>[3]</sup>，这指的是在肺部HRCT下显示有轻度间质性改变，但尚不足以归入上述任何一类情况。

**1.5 统计方法** 采用SPSS 26.0进行统计分析，计量资料中符合正态分布的以均数±标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示，行t检验，符合偏态分布的采用四分位数[M(P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)]表示，行非参数检验。计数资料采用百分比表示，行 $\chi^2$ 检验，当计数资料理论数小于1时，行Fisher确切概率法。P<0.05为差异有统计学意义。

2 结 果

**2.1 一般资料及临床特征比较** 所有患者随访至2023年7月。MDA5组共28例,男性11例,女性17例,年龄为(51±2.4)岁。非MDA5组共72例,其中男性22例,女性50例,年龄为(54±1.8)岁。MDA5组与非MDA5组患者的Gottron丘疹、眶周红斑、胸前V字征、披肩征、爪周红斑、皮肤溃疡、呼吸困难具有统计学意义(P<0.05)，其余观察指标组间比较均未达到统计学显著性水平(P>0.05)，见表1。

**2.2 实验室检查特征比较** MDA5组与非MDA5组患者的ANA、白细胞介素6、AST、ALT、铁蛋白、CK具有统计学意义(P<0.05)，其余

观察指标组间比较均未达到统计学显著性水平(P>0.05)，见表2。

表1 MDA5组和非MDA5组临床特征比较

|              | MDA5组<br>(n=28) | 非MDA5组<br>(n=72) | t/ $\chi^2$ 检验 | P      |
|--------------|-----------------|------------------|----------------|--------|
| 临床特点         |                 |                  |                |        |
| 性别：男性/女性     | 11/17           | 22/50            | 0.695          | 0.404  |
| 年龄           | 51±2.4          | 54±1.8           | -0.714         | 0.477  |
| Gottron丘疹    | 25(89.3%)       | 41(56.9%)        | 9.397          | 0.002  |
| 咳嗽咳痰         | 11(39.3%)       | 43(59.7%)        | 3.390          | 0.066  |
| 胸闷           | 18(64.3%)       | 34(47.2%)        | 2.352          | 0.125  |
| 眶周红斑         | 20(71.4%)       | 25(34.7%)        | 10.975         | 0.010  |
| 胸前V字征        | 17(60.7%)       | 21(29.2%)        | 8.516          | 0.004  |
| 披肩征          | 9(32.1%)        | 10(13.9%)        | 4.365          | 0.037  |
| 技工手          | 7(25.0%)        | 22(30.6%)        | 0.302          | 0.583  |
| 爪周红斑         | 20(71.4%)       | 18(25.0%)        | 18.445         | <0.001 |
| 皮肤溃疡         | 8(28.6%)        | 2(2.8%)          | 14.903         | <0.001 |
| 肌痛/肌无力       | 18(64.3%)       | 50(69.4%)        | 0.247          | 0.620  |
| 关节疼痛         | 9(32.1%)        | 50(69.4%)        | 11.596         | 0.001  |
| 发热           | 18(64.3%)       | 34(47.2%)        | 2.352          | 0.125  |
| 光敏性          | 2(7.1%)         | 1(1.4%)          | 2.294          | 0.130  |
| 声音嘶哑/喉痛/吞咽困难 | 2(7.1%)         | 4(6.0%)          | 0.090          | 0.764  |
| 呼吸困难         | 8(28.6%)        | 8(11.1%)         | 4.573          | 0.032  |

**2.3 HRCT检查特征比较** MDA5组与非MDA5组患者的ILD分型、自发性纵膈气肿或气胸、胸膜下弧线影、蜂窝、牵拉支气管扩张、支气管血管束增厚差异具有统计学意义(P<0.05)，其余观察指标组间比较均未达到统计学显著性水平(P>0.05)，见表3。

表2 抗MDA5组和非MDA5组患者实验室检查比较

|            | MDA5组<br>(n=28)      | 非MDA5组<br>(n=72)     | Z/ $\chi^2$ 检验 | P      |
|------------|----------------------|----------------------|----------------|--------|
| ANA        | 11(40.7%)            | 50(72.5%)            | 8.430          | 0.04   |
| KL-6       | 1095.5(595.3,1095.5) | 1024.5(400.0,1149.1) | -0.743         | 0.457  |
| 白细胞介素6     | 25.6(6.7,62.0)       | 7.3(3.7,48.5)        | -2.022         | 0.043  |
| AST        | 74.0(36.3,100.8)     | 38.0(23.3,65.8)      | -2.553         | 0.011  |
| ALT        | 57(40.3,85.0)        | 38(24.25,77)         | -2.039         | 0.041  |
| ESR        | 14.5(9.0,39.8)       | 18.0(8.0,34.5)       | -0.588         | 0.557  |
| 铁蛋白        | 917.5(519.25,1523.5) | 288.5(127.3,598.3)   | -4.689         | <0.001 |
| LDH        | 329(226.3,416.0)     | 340(234.8,410.3)     | -0.211         | 0.833  |
| C反应蛋白      | 10.3(3.5,22.3)       | 5.2(1.0,22.7)        | -1.328         | 0.184  |
| CK         | 71.5(39.5,257.5)     | 334.5(50.0,783.8)    | -2.465         | 0.014  |
| CK-MB      | 23(16.3,29.0)        | 27.5(17.3,43.9)      | -1.633         | 0.103  |
| 是否合并Ro52阳性 | 23(82.1%)            | 54(75.0%)            | 0.581          | 0.446  |

表3 MDA5组和非MDA5组影像学特征比较

|            | MDA5组<br>(n=28) | 非MDA5组<br>(n=72) | t/ $\chi^2$ 检验 | P     |
|------------|-----------------|------------------|----------------|-------|
| ILD分型      |                 |                  |                |       |
| UIP        | 0(0%)           | 40(55.6%)        | 29.138         | 0.001 |
| NSIP       | 19(67.9%)       | 26(22.2%)        |                |       |
| OP         | 3(10.7%)        | 6(8.3%)          |                |       |
| AIP        | 3(10.7%)        | 3(4.2%)          |                |       |
| NSIP+OP    | 3(10.7%)        | 7(9.7%)          |                |       |
| 自发性纵膈气肿或气胸 | 3(10.7%)        | 1(1.4%)          | 4.626          | 0.031 |
| 胸腔积液       | 2(7.1%)         | 7(9.9%)          | 0.179          | 0.672 |
| 胸膜增厚       | 17(60.7%)       | 52(72.2%)        | 1.248          | 0.264 |
| 肺部感染       | 9(32.1%)        | 19(26.4%)        | 0.331          | 0.565 |
| 胸膜下弧线影     | 16(57.1%)       | 20(27.8%)        | 7.545          | 0.006 |
| 小叶间隔增厚     | 11(39.3%)       | 32(45.1%)        | 0.274          | 0.601 |
| 蜂窝         | 3(10.7%)        | 15(44.4%)        | 10.082         | 0.001 |
| 实变         | 7(25.0%)        | 15(20.8%)        | 0.204          | 0.652 |
| 磨玻璃影       | 26(92.9%)       | 57(79.2%)        | 2.678          | 0.102 |
| 网格影        | 13(46.4%)       | 19(26.4%)        | 3.721          | 0.054 |
| 牵拉支气管扩张    | 0(0.00%)        | 19(26.4%)        | 9.122          | 0.003 |
| 支气管血管增厚    | 1(3.6%)         | 23(31.9%)        | 8.898          | 0.003 |



**2.4 影像学检查** 胸部HRCT结果示双肺以磨玻璃影及胸膜增厚为主,部分合并网格影、蜂窝状影,且多以胸膜下区为著。28例MDA5组患者的影像学表现中磨玻璃影、胸膜增厚、胸膜下弧线

影最多见,其次为网格影、小叶间隔增厚。图1、2为部分患者胸部HRCT检查结果。

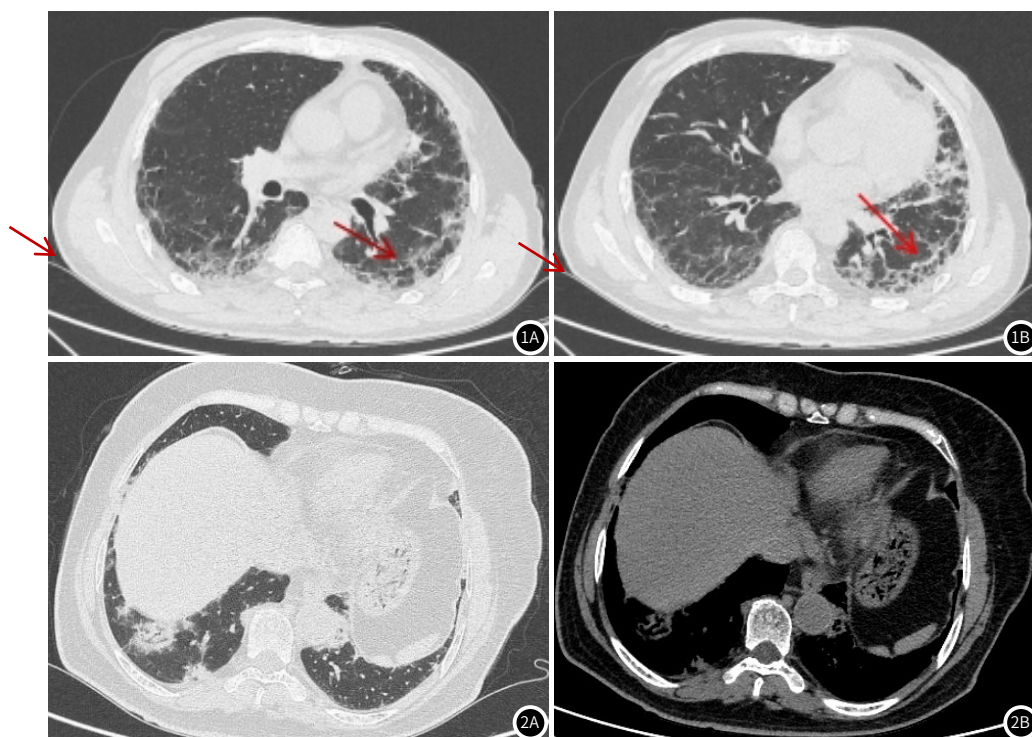


图1A-图1B 女,71岁,抗MDA5抗体阳性DM-ILD 两肺胸膜下可见磨玻璃密度影、弧线影及网格影。  
图2A-图2B 女,50岁,抗MDA5抗体阳性DM-ILD 两肺下叶可见散在分布斑片状实变影。

### 3 讨论

皮肤炎,一种显著特征为皮疹、肌肉无力和肌肉疼痛的自身免疫性疾病,其确切的发病机制仍需深入研究。除了对皮肤及四肢近端肌肉造成明显影响外,肺部亦是其常见的受累器官之一。在DM患者中,肺部受累的临床症状多种多样,而间质性肺炎(ILD)则是其中最为普遍的肺部并发症。值得注意的是,除肌化性肺炎外,其他类型的ILD往往更易进展恶化,甚至可能危及患者的生命<sup>[4]</sup>。与皮肤炎典型的临床表现不一致的是,抗MDA5抗体阳性皮肤炎通常表现为临床无肌病性皮肤炎(clinically amyopathic dermatomyositis, CADM)<sup>[5]</sup>,在所有肌炎特异性抗体中,抗MDA5抗体占10%~30%<sup>[6]</sup>。抗MDA5抗体阳性DM继发RP-ILD(快速进展型间质性肺炎),被认为是所有皮肤炎中预后最差的类型。抗MDA5抗体作为皮肤炎(DM)的特异性血清学标志物,首次由SATO研究团队<sup>[7]</sup>在对8例DM患者血清样本的系统检测中,成功鉴定出一种特异性识别140kDa蛋白组分的自身抗体。鉴于这8例患者的主要临床表征为CADM,该抗体最初被命名为抗CADM-140抗体。基于此,本研究旨在系统分析患者的常规临床表现、影像学特征及实验室检测指标,旨在为临床诊断的精确性和预后判断的可靠性提供科学依据。

本研究共招募100例确诊为皮肤炎合并间质性肺病(DM-ILD)的患者作为研究对象,根据血清抗MDA5抗体检测结果将其分为阳性组和阴性组进行对比分析,其中MDA5组28例,非MDA5组72例。MDA5组与非MDA5组Gottron丘疹、眶周红斑、胸前V字征、披肩征、手周红斑、皮肤溃疡、呼吸困难的发生率差异具有统计学意义。在一项Meta分析研究中<sup>[8]</sup>,研究人员发现,MDA5组的DM患者更频繁地表现出V字征、技工手、关节炎或关节疼痛等临床症状。然而,在本项研究中,我们观察到非MDA5组的关节疼痛发生率较MDA5组更高,这与前述Meta分析的结果存在不一致性。这种差异可能归因于MDA5组患者病情相对较重,或者可

能是本研究中纳入的病例数量较少所致。国外有研究显示<sup>[9]</sup>,抗MDA5抗体阳性相关DM患者中口腔、体表皮肤溃疡、耳廓区皮疹等皮肤表现更为多见。Hamaguchi等人指出<sup>[10]</sup>,抗MDA5抗体与皮肤溃疡临床症状密切相关,与疾病预后无关。还有研究者认为,合并抗MDA5抗体阳性的患者更易出现技工手症状、关节炎或关节肿痛现象,同时也常伴有脱发问题以及消化道受累表现。本研究中,MDA5组中存在眶周红斑、披肩征、口腔及体表皮肤溃疡的病例较非MDA5组更多见,结果与文献报道相似。而MDA5组与非MDA5组中,性别、年龄、咳嗽咳痰、胸闷、技工手、肌痛/肌无力、光敏性、喉痛或声音嘶哑差异无统计学差异。

MDA5组与非MDA5组相比ESR、LDH、CK、CK-MB水平较低,而KL-6、IL-6、AST、ALT、铁蛋白、C反应蛋白水平较高,CK作为一种敏感指标,对于肌肉受损状况具有显著的反应性。在本项研究中,我们观察到MDA5组的CK和CK-MB水平相较于非MDA5组为低,这一结果有效验证了抗MDA5抗体阳性DM患者的肌肉受累程度较轻。这一发现与过往文献<sup>[11-12]</sup>中的研究结论相吻合,进一步强化了MDA5在DM患者肌肉损伤评估中的重要性。本研究中,MDA5组AST及ALT水平升高,Nagashima<sup>[13]</sup>及其团队研究发现,肝功能异常是抗MDA5抗体阳性患者群体中一种常见的非肌肉系统并发症,与本研究相一致。Motegi等<sup>[14]</sup>认为铁蛋白可作为CADM患者发生RP-ILD的独立危险因素,并与疾病活动度相关。本研究中非MDA5组铁蛋白水平低于MDA5组,铁蛋白水平的升高被认为对抗MDA5抗体阳性DM患者发生肺间质改变具有一定的预示作用或提示意义。在亚裔成人人群中,抗MDA5抗体相关皮肤炎患者罹患ILD(间质性肺病)的比例高达90%至95%<sup>[15]</sup>,且部分患者在早期即表现出RP-ILD(快速进展型间质性肺炎),成为此类患者主要的致死因素。本研究中的所有皮肤炎患者均合并间质性肺病。近期报道显示,同时检测到抗RO52抗体和抗MDA5抗体阳性的

DM-ILD患者,相较于仅检出抗MDA5抗体阳性的患者,其临床预后表现更为不利,且存在更高的致死风险<sup>[16-17]</sup>。本研究数据分析显示,抗MDA5抗体、抗RO52抗体双阳性的患者占82.1%,RO52抗体与抗MDA5抗体阳性之间未呈现显著统计学关联。

高分辨率CT(HRCT)在间质性肺病(ILD)的早期诊断中具有关键作用,可有效识别肺间质异常改变。间质性病变在HRCT影像学上通常呈现以下特征性表现:磨玻璃样密度增高影、胸膜下线样影、小叶间隔增厚、肺实质实变影以及蜂窝样改变等。本研究中抗MDA5抗体阳性相关DM-ILD患者胸部HRCT表现多样,主要有:磨玻璃影 92.9%(26/28),胸膜增厚60.7%(17/28)和胸膜下弧线 57.1%(16/28)。(1)本磨玻璃影呈现出肺部密度轻度上升、纹理与边缘均模糊的影像特征,其视觉效果与磨砂玻璃相近。这一影像学表现可反映多种病理异常状态,既可能是气腔发生病变、肺间质增厚,也可能是部分肺泡出现萎陷、毛细血管血容量增加,还可能是多种异常情况同时存在。磨玻璃影的临床价值显著,通常意味着病变处于进展期且具有活动性,同时也表明该病变具备潜在的可治疗性。在急性或亚急性性病的诊断中,若发现磨玻璃影,往往提示存在活动性病变。此时,临床治疗需及时介入并采取积极措施,以此降低患者的病亡风险。在本研究中MDA5组患者HRCT上磨玻璃影出现率为92.9%(26/28),明显高于非MDA5组。(2)小叶间隔增厚。影像学表现可归因于多种病理改变,包括肺间质水肿、炎性细胞浸润、异常蛋白沉积(如淀粉样变性)、淋巴管异常扩张、细胞异常增生以及间质纤维化等。在HRCT影像上,此类改变呈现为线状或斑片状高密度阴影,多伴随支气管血管束周围及胸膜下间质增厚征象。本研究数据显示,MDA5阳性患者组小叶间隔增厚的发生率(39.3%)显著低于非MDA5组(45.1%)( $P<0.05$ ),这一差异提示小叶间隔增厚征象可能更多见于疾病慢性进展阶段。(3)胸膜下弧线,胸膜下弧线的特征为位于距离胸膜小于1cm的范围内,出现与胸膜面平行的细线样影,在本研究中出现率为 57.1%(16/28),该表现提示病变肺有不张、纤维化及炎症等,无特异性。(4)蜂窝,在 HRCT 影像中,蜂窝样改变呈现出独特的囊状影特征。从病理层面来看,这些囊状结构内部多由细支气管内皮衬覆,其厚壁则由纤维组织组成,此类表现通常指示疾病已进展至终末期肺阶段。值得注意的是,在本次研究中,并未发现存在蜂窝征的病例。经分析,笔者推测这一现象可能与该疾病普遍具有急性起病、病情进展迅速的特点相关。抗MDA5抗体阳性相关DM患者HRCT肺内病灶在任意部位均可发生,本研究观察到的病灶多呈单侧局灶性分布特征,此种分布模式可能与疾病进展速率存在关联,但其具体的病理学机制仍需后续深入探讨。病理学研究表明<sup>[18]</sup>,NSIP模式和OP模式在DM-ILD患者中最为常见,且NSIP模式和OP模式可共存,与本研究一致,而非MDA5组以UIP及NSIP模式更为多见;在这100例患者的HRCT(高分辨率计算机断层扫描)检查结果中,磨玻璃影和胸膜增厚是最常见的表现,这些特征符合NSIP的影像学分型。特别值得注意的是,在MDA5组患者中,磨玻璃影更为普遍。在少数抗MDA5阳性的患者中,他们在初次诊断时就已出现显著的肌痛和发热症状,HRCT影像学显示多发的磨玻璃影和实变影,这更符合AIP的分型。不久后,这些患者还出现了纵膈气肿或气胸的并发症。通过Meta分析的研究结果<sup>[19]</sup>,我们观察到合并抗MDA5抗体阳性DM患者发生纵膈气肿或气胸频率升高,此外,该临床表现通常提示患者预后较差,与不良结局存在显著关联。其发生机制可能源于肺泡的损伤,这种损伤会导致肺泡异常膨胀,进而使气体从肺泡渗透至间质区域,并随后沿着脉管系统流动,最终流注至肺门和纵膈部位。在MDA5组的患者中,有3例(占比11.9%)在其疾病发展过程中出现了纵膈气肿或气胸,这3例出现并发症的患者最终都因RP-ILD而离世。

本研究在某些方面存在局限性。首先,由于回顾性分析方法

的局限性,本研究只是对DM-ILD HRCT影像和临床特征的初步研究。其次,其中样本量不足可能降低研究结论的可靠性。最后,不同病例的高分辨率CT复查周期存在个体化差异,其随访时间及频率根据临床实际情况而定,可能存在信息偏倚。

综上所述,在MDA5阳性的皮肤炎患者中,ILD的发生率较高,且高分辨率CT影像学特征呈现明显的异质性,间质性肺炎分型主要为NSIP或OP模式,影像学特征主要有胸膜增厚、网格影、胸膜下弧线影等,磨玻璃影几乎见于所有患者;MDA5组较非MDA5组Gottron丘疹、眶周红斑、胸前V字征、披肩征、手周红斑、皮肤溃疡、呼吸困难的发生率高,KL-6、IL-6、AST、ALT、铁蛋白、C反应蛋白水平较高。

## 参考文献

- [1] BOHAN A, PETER J B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) [J]. *N Engl J Med*, 1975, 292(7): 344-347.
- [2] SONTHEIMER R D. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects [J]. *Dermatol Clin*, 2002, 20(3): 387-408.
- [3] HANSELL DM, BANKIER AA, MACMAHON H, et al. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging [J]. *Radiology*, 2008, 246(3): 697-722.
- [4] 曲祥文, 楚荷莹, 孙金磊, 等. 抗MDA5抗体在皮肤炎相关性间质性肺病中的表达意义 [J]. *河南医学研究*, 2020, 29(10): 1739-1743.
- [5] SATOH M, TANAKA S, CERIBELLI A, et al. A comprehensive overview on myositis-specific antibodies: new and old biomarkers in idiopathic inflammatory myopathy [J]. *Clin Rev Allergy Immunol*, 2017, 52(1): 1-19.
- [6] FUJIMOTO M, WATANABE R, ISHITSUKA Y, et al. Recent advances in dermatomyositis-specific autoantibodies [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2016, 28(6): 636-644.
- [7] SATO S, HIRATAKA M, KUWANA M, et al. Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis [J]. *Arthritis Rheum*, 2005, 52(5): 1571-1576.
- [8] NAKASHIMA R, HOSONO Y. Clinical significance and new detection system of autoantibodies in myositis with interstitial lung disease [J]. *Lupus*, 2016, 25(8): 925-933.
- [9] Fiorentino D, Chung L, Zwerner J, et al. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study [J]. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 25-34.
- [10] Hamaguchi Y, Kuwana M, Hoshino K, et al. Clinical correlations with dermatomyositis-specific autoantibodies in adult Japanese patients with dermatomyositis: a multicenter cross-sectional study [J]. *Arch Dermatol* 2011; 147: 391-398.
- [11] 武雅楠, 王颖媛, 祁福敏, 等. 抗黑色素瘤分化相关蛋白-5抗体阳性炎性肌病临床特征分析 [J]. *中华风湿病学杂志*, 2022, 26(2): 105-114.
- [12] 王洁蕊, 舒荣, 石慧婧, 等. 抗MDA5抗体阳性皮肤炎患者合并间质性肺疾病的临床预后因素分析 [J]. *天津医药*, 2019, 47(3): 269-273.
- [13] NAGASHIMA T, KAMATA Y, IWAMOTO M, et al. Liver dysfunction in anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive patients with dermatomyositis [J]. *Rheumatol Int*, 2019, 39(5): 901-909.
- [14] MOTEGI S I, SEKIGUCHI A, TOKI S, et al. Clinical features and poor prognostic factors of anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive dermatomyositis with rapid progressive interstitial lung disease [J]. *Eur J Dermatol*, 2019, 29(5): 511-517.
- [15] HUANG W, REN F, WANG Q, et al. Clinical features of thirty-two patients with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibodies [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2019, 37(5): 803-807.
- [16] HUANG K, VINIK O, SHOJANIA K, et al. Clinical spectrum and therapeutics in Canadian patients with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA 5)-positive dermatomyositis: a case-based review [J]. *Rheumatol Int*, 2019, 39(11): 1971-1981.
- [17] MOTEGI S I, SEKIGUCHI A, TOKI S, et al. Clinical features and poor prognostic factors of anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive dermatomyositis with rapid progressive interstitial lung disease [J]. *Eur J Dermatol*, 2019, 29(5): 511-517.
- [18] TANAKA N, KUNIHITO Y, KUBO M, et al. HRCT findings of collagen vascular disease-related interstitial pneumonia (CVD-IP): a comparative study among individual underlying diseases [J]. *Clin Radiol*, 2018, 73(9): 833.e1-833.e10.
- [19] LI J, LIU Y, LI Y, et al. Associations between anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody and demographics, clinical characteristics and laboratory results of patients with dermatomyositis: a systematic meta-analysis [J]. *J Dermatol*, 2018, 45(1): 46-52.

(收稿日期: 2024-05-21)

(校对编辑: 韩敏求)