doi：10.7499/j.issn.1008-8830.2502077

论著·临床研究

常见肌炎特异性抗体与幼年型皮肌炎临床特征的关系

程苏云　陆嘉敏　李丰

（广州医科大学附属妇女儿童医疗中心风湿免疫科，广东广州　510000）

［摘要］**目的**　分析幼年型皮肌炎（juvenile dermatomyositis, JDM）中肌炎特异性抗体（myososities-specific antibody, MSA）的分布情况，并探讨其与JDM临床特征的关系。**方法**　回顾性分析2020年1月—2025年4月收治的72例JDM患儿临床资料，所有患儿均行肌炎抗体检测，分析常见MSA亚型与JDM患儿临床特征的关系。**结果**　72例JDM患儿中，MSA阳性45例（62%），其中抗NXP2抗体阳性27例（38%），抗MDA5抗体阳性10例（14%），抗cN1A抗体阳性3例（4%）。抗MDA5抗体阳性患儿发热、关节炎/关节痛、间质性肺病发生率高于MSA阴性患儿（*P*<0.05）。抗NXP2抗体阳性患儿皮下钙质沉着症、发热、软组织水肿、间质性肺病发生率高于MSA阴性患儿（*P*<0.05）。抗NXP2抗体阳性患儿的肌酸激酶和肌酸激酶同工酶水平高于抗MDA5抗体阳性和MSA阴性患儿（*P*<0.017），儿童肌炎评估量表评分低于抗MDA5抗体阳性和MSA阴性患儿（*P*<0.017）。**结论**　JDM患儿MSA阳性率较高，不同MSA亚型与特定临床特征及脏器受累相关，开展MSA检测对疾病诊治具有重要意义。［中国当代儿科杂志，2025，27（9）：1076-1081］

［关键词］幼年型皮肌炎；肌炎特异性抗体；临床特征；儿童

Relationship between common myositis-specific antibodies and clinical features in children with juvenile dermatomyositis

CHENG Su-Yun, LU Jia-Min, LI Feng. Department of Pediatric Immunology and Rheumatology, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, Guangzhou 510000, China (Li F, Email: hahaangle@163.com)

Abstract: Objective　To investigate the distribution of myositis-specific antibodies (MSA) in juvenile dermatomyositis (JDM) and the relationship between MSA and clinical features of JDM. **Methods**　Clinical data of 72 children with JDM hospitalized from January 2020 to April 2025 were reviewed retrospectively, all of whom had been tested for MSA. The relationship between common MSA subtypes and clinical features was analyzed. **Results**　Among the 72 children, 45 (62%) were positive for MSA, including 27 anti-NXP2-positive cases (38%), 10 anti-MDA5-positive cases (14%), and 3 anti-cN1A-positive cases (4%). Compared with the MSA-negative group, the anti-MDA5-positive patients showed significantly higher incidence rates of fever, arthritis, and interstitial lung disease (*P*<0.05). The anti-NXP2-positive patients exhibited significantly higher incidence rates of calcinosis, fever, soft tissue edema, and interstitial lung disease than the MSA-negative patients (*P*<0.05). Compared with the anti-MDA5-positive group and MSA-negative group, the anti-NXP2-positive group had significantly higher levels of creatine kinase and creatine kinase isoenzyme (*P*<0.017) and a significantly lower score of the Childhood Myositis Assessment Scale (*P*<0.017). **Conclusions**　The positive rate of MSA is high in children with JDM, with different subtypes correlating with specific clinical manifestations and organ involvement. Detection of MSA is crucial for diagnosis and clinical management of JDM. **[Chinese Journal of Contemporary Pediatrics, 2025, 27(9): 1076-1081]**

Key words: Juvenile dermatomyositis; Myositis-specific antibody; Clinical feature; Child

幼年型皮肌炎（juvenile dermatomyositis, JDM）　是儿童特发性炎症性肌病中最常见的类型，属于

［收稿日期］2025-02-20；［接受日期］2025-07-15
［基金项目］广州市科技计划项目（2023A03J0902）；广州市卫健委一般引导项目（20241A011027）。
［作者简介］程苏云，女，硕士，主治医师。
［通信作者］李丰，女，主任医师。Email：hahaangle@163.com。

以典型皮疹和四肢近端肌无力为主要特征的一种自身免疫性疾病，可并发肺、胃肠道、关节、心脏等多系统损害。近年来，肌炎特异性抗体（myositis-specific antibody, MSA）被广泛应用，MSA的检测越来越受到临床医生的重视，文献报道JDM患儿中MSA的阳性率为60%~70%[1-3]，但不同地区MSA分布谱不同，且成人和儿童也有区别[2-5]。现有研究表明，MSA与皮肌炎的特定临床表现、疾病进程及远期预后相关[1-5]，可成为JDM特异性的潜在生物标志物，开展MSA检测对JDM的诊治具有积极意义。近年来，文献报道抗核基质蛋白2（anti-nuclear matrix protein 2, NXP2）抗体与JDM显著相关，抗NXP2抗体的阳性率（15%~22%）[1-3]高于成人（4%~12%）[5-6]。抗黑色素瘤细胞分化相关基因5（melanoma differentiation-associated gene 5, MDA5）抗体在不同种族人群中发生率不同：亚洲人群阳性率相对较高，国内JDM抗MDA5抗体的阳性率为13%~24.3%[2-3]，成人皮肌炎患者阳性率为17.6%[5]；日本JDM患儿抗MDA5抗体阳性率接近50%，英国JDM患儿阳性率约为7.4%[7]。然而，目前国内关于MSA亚型与JDM临床特征的研究报道不多，本研究通过回顾性分析广州医科大学附属妇女儿童医疗中心风湿免疫科收治的72例JDM患儿资料，进一步总结不同类型的MSA与JDM临床特征的关系，以加深儿科医师对其临床特征和脏器损害的认识。

1 资料与方法

1.1 研究对象

回顾性选择2020年1月—2025年4月广州医科大学附属妇女儿童医疗中心风湿免疫科收治的72例JDM患儿为研究对象。JDM的诊断标准参照Bohan和Peter标准[8]。本研究符合伦理学标准并得到我院伦理委员会的批准，伦理批号为科伦批字〔2024〕第411A01号，已取得患儿监护人的知情同意。

1.2 资料收集

从我院电子病历系统中收集患儿临床资料。（1）一般情况：发病年龄、诊断时病程、性别、体重；（2）临床表现：发热、皮肤改变、皮下软组织水肿、肌力、肌痛、吞咽困难、关节炎/关节痛、胃肠道受累、肺部表现等情况；（3）实验室检查：肌酶谱、肌炎抗体及自身抗体谱；（4）其他：胸部高分辨率CT（high resolution CT, HRCT）、肌肉磁共振成像（magnetic resonance imaging, MRI）、儿童肌炎评估量表评分（Childhood Myositis Assessment Score, CMAS）；（5）随访内容：随访截至2025年4月30日，中位随访时间为14（8，33）个月，随访肌力、肌酶谱、并发症及用药等情况。

1.3 肌炎抗体测定

经取得患儿家属同意后，抽取外周血2~3 mL送至广州金域医学检验中心有限公司，采用免疫印迹法行肌炎抗体谱检查，包括抗3-羟基-3-甲基戊二酰–辅酶A还原酶抗体、抗胞质5'-核苷酸酶1A（cytoplasmic 5'-nucleotidase, cN1A）抗体、抗MDA5抗体、抗异亮氨酰-tRNA合成酶（isoleucyl-tRNA synthetase, OJ）抗体、抗门冬氨酰-tRNA合成酶抗体、抗苯丙氨酰-tRNA合成酶抗体、抗酪氨酰-tRNA合成酶抗体、抗7-2-核糖核蛋白（7-2-ribonucleoprotein, Th/To）抗体、抗组氨酰-tRNA合成酶抗体、抗苏氨酰-tRNA合成酶抗体、抗丙氨酰-tRNA合成酶（alanyl-tRNA synthetase, PL-12）抗体、抗甘氨酰-tRNA合成酶抗体、抗信号识别颗粒抗体、抗核小体重塑脱乙酰酶（nucleosome-remodeling deacetylase complex, Mi2）抗体、抗转录中介因子1γ（transcription intermediary factor 1 gamma, TIF1γ）抗体、抗小泛素样修饰物激活酶抗体、抗NXP2抗体等。

因其他MSA亚型病例数较少未纳入分析，故本研究重点探讨抗NXP2抗体、抗MDA5抗体与JDM患儿临床特征的关系。

1.4 统计学分析

采用SPSS 13.0和GraphPad 6.02软件进行统计学分析。非正态分布的计量资料以中位数（四分位数间距）［M（P_{25}，P_{75}）］表示，两组间比较采用Mann-Whiteny U检验，多组间比较采用Kruskal-Wallis H检验，组间两两比较采用Bonferroni法。计数资料以例数和率（%）表示，两组间比较采用χ^2检验或Fisher确切概率法。Bonferroni法检验水准α=0.017，余以P<0.05为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 临床资料

72例JDM患儿中，女48例（67%），男24例（33%），中位诊断年龄7（4，9）岁，中位体重20

（16，27）kg，中位病程 7（1，11）个月。71 例（99%）患儿均出现皮肌炎典型皮疹，皮下钙质沉着症 8 例（11%），皮肤溃疡 5 例（7%），脱发合并斑秃 1 例（1%）。66 例（92%）患儿出现不同程度的近端肌力下降。72 例 JDM 患儿 CMAS 中位评分为 35（29，42）分，所有患儿肌肉 MRI 检查均显示炎症异常信号。2 例（3%）患儿出现严重胃肠道受累表现（1 例肠坏死，1 例肠穿孔）。14 例（19%）合并间质性肺病，其中 6 例（8%）在肺部感染诱因下出现重症肺炎表现。死亡 1 例（1%），为抗 MDA5 抗体阳性 JDM 患儿，因重症肺炎出现呼吸衰竭死亡。截至末次随访，所有患儿无合并肿瘤发生。72 例 JDM 患儿的临床表现见表 1。

2.2 MSA 在 JDM 患儿中的分布情况

72 例 JDM 患儿中，MSA 阳性有 45 例（62%），其中抗 NXP2 抗体阳性 27 例（38%），抗 MDA5 抗体阳性 10 例（14%），抗 cN1A 抗体阳性 3 例（4%），抗 Mi2 抗体阳性 1 例，抗 Mi2 抗体合并抗 OJ 抗体阳性 1 例（1%），抗 TIF1γ 抗体阳性 1 例（1%），1 例（1%）同时存在抗 Th/To、抗 PM-SCL75、抗 Fibrillarin 1 抗体阳性，1 例（1%）同时存在抗 PL-12 抗体、抗 Ro-52 抗体阳性。

2.3 临床特征比较

与 MSA 阴性患儿相比，MSA 阳性患儿 CMAS 评分低，发热、间质性肺病的发生率高（P<0.05），见表 2。

表 1　72 例 JDM 患儿的临床表现

项目	结果[例(%)]	项目	结果[例(%)]
CK 升高	34(47)	肌痛	27(38)
向阳疹	19(26)	皮下钙质沉着症	8(11)
Gottron 征	45(63)	吞咽困难	8(11)
V 领征	2(3)	关节炎/关节痛	12(17)
脱发	1(1)	软组织水肿	25(35)
皮肤溃疡	5(7)	胃肠道受累	2(3)
近端肌无力	66(92)	间质性肺病	14(19)
发热	15(21)	重症肺炎	6(8)

注：［CK］肌酸激酶。

表 2　MSA 阳性和 MSA 阴性 JDM 患儿临床特征的比较

项目	MSA 阴性组 (n=27)	MSA 阳性组 (n=45)	U/χ^2 值	P 值
诊断年龄 [$M(P_{25}, P_{75})$, 岁]	7(5, 9)	7(4, 10)	582.500	0.775
CMAS 评分 [$M(P_{25}, P_{75})$, 分]	40(36, 43)	32(25, 40)	278.000	<0.001
女性 [例(%)]	15(56)	33(73)	1.549	0.123
Gottron 征 [例(%)]	16(59)	29(64)	0.440	0.660
向阳疹 [例(%)]	6(22)	13(29)	0.621	0.534
V 领征 [例(%)]	0(0)	2(4)	–	0.524
肌痛 [例(%)]	9(33)	18(40)	0.566	0.572
皮下钙质沉着症 [例(%)]	1(4)	7(16)	1.549	0.121
皮肤溃疡 [例(%)]	0(0)	5(11)	–	0.150
脱发 [例(%)]	0(0)	1(2)	–	1.000
发热 [例(%)]	1(4)	14(31)	2.772	0.006
软组织水肿 [例(%)]	6(22)	19(42)	1.726	0.084
吞咽困难 [例(%)]	2(7)	6(13)	0.775	0.439
关节炎/关节痛[例(%)]	2(7)	10(22)	1.633	0.103
胃肠道受累 [例(%)]	0(0)	2(4)	–	0.524
重症肺炎 [例(%)]	0(0)	6(13)	–	0.077
ILD [例(%)]	0(0)	14(31)	–	<0.001

注：［JDM］幼年型皮肌炎；［MSA］肌炎特异性抗体；［CMAS］儿童肌炎评估量表；［ILD］间质性肺病。

抗 MDA5 抗体阳性患儿发热、关节炎/关节痛、间质性肺病的发生率高于 MSA 阴性组（P<0.05）。抗 NXP2 抗体阳性患儿皮下钙质沉着症、发热、软组织水肿、间质性肺病的发生率高于 MSA 阴性组（P<0.05）。见表 3。抗 NXP2 抗体阳性 JDM 并发间质性肺病的患儿无明显呼吸系统症状，无快速进展型间质性肺病（rapid progression of interstitial lung disease, RP-ILD）的发生，然而 1 例抗 MDA5 抗体阳性 JDM 因并发 RP-ILD，病情进展迅速，最后因呼吸衰竭死亡。

表 3　抗 MDA5 抗体阳性、抗 NXP2 抗体阳性与 MSA 阴性 JDM 患儿临床表现比较　［例（%）］

项目	MSA 阴性组（n=27）	抗 MDA5 抗体阳性组（n=10）	χ^2 值[a]	P 值[a]	MSA 阴性组（n=27）	抗 NXP2 抗体阳性组（n=27）	χ^2 值[b]	P 值[b]
肌痛	9(33)	1(1)	–	0.228	9(33)	15(56)	1.643	0.100
皮下钙质沉着症	1(4)	1(1)	–	0.473	1(4)	6(22)	2.026	0.043
皮肤溃疡	0(0)	0(0)	–	1.000	0(0)	5(19)	–	0.051
发热	1(4)	4(40)	–	0.013	1(4)	7(26)	2.298	0.022
软组织水肿	6(22)	2(20)	–	1.000	6(22)	15(56)	2.512	0.012
吞咽困难	2(7)	1(10)	–	1.000	2(7)	5(19)	1.215	0.224
关节炎/关节痛	2(7)	5(50)	–	0.009	2(7)	4(15)	0.866	0.387
胃肠道受累	0(0)	0(0)	–	1.000	0(0)	2(7)	–	0.490
重症肺炎	0(0)	2(20)	–	0.067	0(0)	4(15)	–	0.111
ILD	0(0)	4(40)	–	0.003	0(0)	10(37)	–	<0.001

注：［MSA］肌炎特异性抗体；［MDA5］黑色素瘤细胞分化相关基因 5；［NXP2］核基质蛋白 2；［ILD］间质性肺病。a 为 MSA 阴性组与抗 MDA5 抗体阳性组比较的统计学结果；b 为 MSA 阴性组与抗 NXP2 抗体阳性组比较的统计学结果。

2.4　常见 MSA 亚型与肌肉损伤指标的关系

抗 NXP2 抗体阳性组、抗 MDA5 抗体阳性组、MSA 阴性组 JDM 3 组间肌酸激酶、肌酸激酶同工酶、CMAS 评分比较差异有统计学意义（P<0.05）；并且抗 NXP2 抗体阳性组肌酸激酶水平、肌酸激酶同工酶水平高于抗 MDA5 抗体阳性组和 MSA 阴性组，CMAS 评分低于抗 MDA5 抗体阳性组和 MSA 阴性组（P<0.017）。见表 4。

表 4　3 组 JDM 患儿实验室肌肉损伤指标比较　［M（P_{25}，P_{75}）］

组别	例数	ALT (U/L)	AST (U/L)	LDH (U/L)	CK (U/L)	CK-MB (U/L)	CMAS 评分
MSA 阴性组	27	26(21, 62)	61(43, 109)	436(347, 612)	331(96, 798)	11(6, 24)	40(36, 43)
抗 NXP2 抗体阳性组	27	74(24, 197)	118(54, 260)	537(402, 802)	1 798(234, 2 971)[a]	41(15, 70)[a]	29(24, 32)[a]
抗 MDA5 抗体阳性组	10	67(20, 120)	109(54, 173)	461(355, 505)	57(43, 300)[a,b]	3(2, 24)[a,b]	42(36, 48)[a,b]
H 值		5.215	5.215	5.526	9.437	10.353	28.267
P 值		0.074	0.074	0.063	0.009	0.006	<0.001

注：a 示与 MSA 阴性组比较，P<0.017；b 示与抗 NXP2 抗体阳性组比较，P<0.017。［MSA］肌炎特异性抗体；［MDA5］黑色素瘤细胞分化相关基因 5；［NXP2］核基质蛋白 2；［CMAS］儿童肌炎评估量表；［ALT］谷丙转氨酶，正常范围 7~30 U/L；［AST］谷草转氨酶，正常范围 14~44 U/L；［CK］肌酸激酶，正常范围 45~390 U/L；［CK-MB］肌酸激酶同工酶，正常范围 0~29 U/L；［LDH］乳酸脱氢酶，正常范围 126~294 U/L。

3　讨论

MSA 被广泛认为是有助于 JDM 诊断、分类和指导个性化治疗的生物标志物。本研究中 MSA 阳性率为 62%，与文献报道的发生率[1-3]相似。不同 MSA 亚型的 JDM 患儿肌肉受累及肌外表现存在差异。本研究中抗 NXP2 抗体阳性率为 38%，高于目前文献报道的 15%~22%[1-3]。抗 NXP2 抗体阳性 JDM 患儿起病时更易出现严重的肌肉损伤，病变累及呼吸肌可出现呼吸衰竭，累及咽喉肌可引起吞咽困难，胃肠道肌肉受损严重者可出现肠坏死、穿孔等并发症[9-10]。此外，该抗体阳性还与皮下水肿、皮肤溃疡和皮下钙质沉着症的发生有关，且病程持久，复发率更高[11-13]。本研究发现抗 NXP2 抗体阳性 JDM 患儿皮下钙质沉着症、软组织水肿发生率高，具有高肌酸激酶和低 CMAS 表现，此外 2 例患儿合并严重消化道受累表现，呈现“高肌病、重皮肤、重消化道”的特点，这些表现与近年来报道的抗 NXP2 抗体阳性临床特征基本一致[3]。文献报道，抗 NXP2 抗体导致肌肉及消化道严重受累的原因可能与抗 NXP2 抗体阳性 JDM 患儿肌肉缺血性改变更严重及钙质沉着有关[13-14]。钙质沉着是 JDM 的严重并发症之一，也是 JDM 的特殊表现，其发生率为 20%~40%[15-16]。本研究中，抗 NXP2 抗体阳性 JDM 钙质沉着症发生率为 22%，明显高于 MSA 阴性组（4%）和抗 MDA5 抗体阳性

组（1%）。文献报道，抗NXP2抗体是合并钙质沉着症的危险因素[17]。然而，目前关于抗NXP2抗体导致钙化发生的机制尚不明确，可能与起病年龄小、疾病的持续活动或复发有关[18]，因此早期充分有效的治疗可能防止或减少钙质沉着症的发生。

本研究中抗MDA5抗体阳性率为14%，与既往报道的发生率[2]相似，抗MDA5抗体阳性JDM患儿肌肉病变轻，但肌外表现明显，发热、关节炎/关节痛发生率高。文献报道抗MDA5抗体阳性JDM患儿肌酶水平升高不明显，肌肉损伤轻或无肌肉病变，发热、皮肤溃疡、关节炎/关节痛的发生率高[19]，并且血清抗MDA5抗体水平与疾病活动呈正相关[20-21]。

间质性肺病是特发性炎性肌病的严重并发症，与患者不良预后相关，发生率约为40%[22]。本研究中72例JDM患儿间质性肺病的发生率为19%，均为MSA阳性患儿。抗MDA5抗体阳性组间质性肺病的发生率为40%，抗MDA5抗体明显增加了间质性肺病的发生风险，是并发间质性肺病的独立危险因素[4, 23-24]。一项关于东亚人群的Meta分析表明，抗MDA5抗体阳性DM患者RP-ILD的风险比是阴性患者的20倍[25]。RP-ILD是JDM的致死性并发症，而早期根据临床表现和影像学检查诊断较为困难，文献报道抗MDA5抗体可作为JDM并发RP-ILD的血清标志物[26]。然而，目前关于抗NXP2抗体与间质性肺病发生的关系尚未达成共识。文献报道，抗NXP2抗体阳性DM患者中较少出现间质性肺病，抗NXP2抗体与间质性肺病的发生呈负相关[27-28]。同样，美国的一项研究指出，抗NXP2抗体阳性JDM肺部受累不常见[29]。然而，法国的一项2015—2019年的单中心回顾性病例研究发现，抗NXP2抗体阳性的炎性肌病患者约42.9%出现亚临床肺部受累[30]。本研究中抗NXP2抗体阳性JDM患儿间质性肺病的发生率为37%，患儿无明显呼吸系统症状，无RP-ILD发生。另外，国内的一项JDM研究发现抗NXP2抗体阳性患儿约26.9%出现轻度的间质性肺病，而无明显肺部症状和体征，经治疗后间质性肺病迅速消退，这一点与抗MDA5抗体阳性并发的间质性肺病不同[31]。

总之，JDM患儿MSA阳性率较高，常见抗体亚型为抗NXP2、抗MDA5抗体，MSA阳性患儿更易出现肌无力和间质性肺病。不同MSA亚型与JDM患儿特定临床表现相关，了解MSA亚型与JDM患儿临床表现的关系，对疾病的诊治、疗效评估、预后判断提供了一定的帮助。然而本研究不足之处为单中心研究，样本量相对偏少，缺乏预后方面的数据，为了进一步确定MSA亚型与JDM患儿的临床特征、并发症及预后的关系，后续研究有待纳入更多样本量，并开展多中心研究。

作者贡献声明：程苏云负责数据整理、分析、论文撰写及修改；陆嘉敏负责病例资料收集与随访；李丰负责研究指导和审定论文，提供经费支持。

利益冲突声明：所有作者声明无利益冲突。

［参　考　文　献］

[1] Tansley SL, Simou S, Shaddick G, et al. Autoantibodies in juvenile-onset myositis: their diagnostic value and associated clinical phenotype in a large UK cohort[J]. J Autoimmun, 2017, 84: 55-64. PMID: 28663002. PMCID: PMC5656106. DOI: 10.1016/j.jaut.2017.06.007.

[2] 李冬梅, 汪利, 刘明月, 等. 幼年皮肌炎临床特征与肌炎抗体相关性分析[J]. 中华儿科杂志, 2020, 58(12): 966-972. PMID: 33256317. DOI: 10.3760/cma.j.cn112140-20200724-00751.

[3] 管皖珍, 李国民, 李一帆, 等. 幼年型皮肌炎常见肌炎抗体与临床表型的关联分析[J]. 中国循证儿科杂志, 2021, 16(2): 93-98. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2021.02.003.

[4] Iwata N, Nakaseko H, Kohagura T, et al. Clinical subsets of juvenile dermatomyositis classified by myositis-specific autoantibodies: experience at a single center in Japan[J]. Mod Rheumatol, 2019, 29(5): 802-807. PMID: 30092736. DOI: 10.1080/14397595.2018.1511025.

[5] 李珊珊, 葛永鹏, 杨阚波, 等. 皮肌炎患者427例肌炎特异性抗体谱及与临床特征相关性分析[J]. 中华风湿病学杂志, 2017, 21(9): 585-594. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-7480.2017.09.003.

[6] Gupta L, Naveen R, Gaur P, et al. Myositis-specific and myositis-associated autoantibodies in a large Indian cohort of inflammatory myositis[J]. Semin Arthritis Rheum, 2021, 51(1): 113-120. PMID: 33360322. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2020.10.014.

[7] DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: clinical features and pathogenesis[J]. J Am Acad Dermatol, 2020, 82(2): 267-281. PMID: 31279808. DOI: 10.1016/j.jaad.2019.06.1309.

[8] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) [J]. N Engl J Med, 1975, 292(7): 344-347. PMID: 1090839. DOI: 10.1056/NEJM197502132920706.

[9] Xu Y, Ma X, Zhou Z, et al. Gastrointestinal perforation in anti-NXP2 antibody-associated juvenile dermatomyositis: case reports and a review of the literature[J]. Pediatr Rheumatol Online J, 2021, 19(1): 2. PMID: 33407602. PMCID: PMC7789137. DOI: 10.1186/s12969-020-00486-x.

[10] Trefond L, Smets P, Beltzung F, et al. Digestive vasculitis: a rare but severe complication of NXP2 dermatomyositis[J].

Rheumatology (Oxford), 2021, 60(5): e165-e166. PMID: 33313929. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa740.

[11] Pachman LM, Khojah AM. Advances in juvenile dermatomyositis: myositis specific antibodies aid in understanding disease heterogeneity[J]. J Pediatr, 2018, 195: 16-27. PMID: 29576174. PMCID: PMC5881602. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.12.053.

[12] Rider LG, Nistala K. The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes[J]. J Intern Med, 2016, 280(1): 24-38. PMID: 27028907. PMCID: PMC4914449. DOI: 10.1111/joim.12444.

[13] Tansley SL, Betteridge ZE, Shaddick G, et al. Calcinosis in juvenile dermatomyositis is influenced by both anti-NXP2 autoantibody status and age at disease onset[J]. Rheumatology (Oxford), 2014, 53(12): 2204-2208. PMID: 24987158. PMCID: PMC4241891. DOI: 10.1093/rheumatology/keu259.

[14] Aouizerate J, De Antonio M, Bader-Meunier B, et al. Muscle ischaemia associated with NXP2 autoantibodies: a severe subtype of juvenile dermatomyositis[J]. Rheumatology (Oxford), 2018, 57(5): 873-879. PMID: 29474663. DOI: 10.1093/rheumatology/kex516.

[15] Sharma A, Gupta A, Rawat A, et al. Long-term outcome in children with juvenile dermatomyositis: a single-center study from north India[J]. Int J Rheum Dis, 2020, 23(3): 392-396. PMID: 31793219. DOI: 10.1111/1756-185X.13759.

[16] Wang A, Morgan GA, Paller AS, et al. Skin disease is more recalcitrant than muscle disease: a long-term prospective study of 184 children with juvenile dermatomyositis[J]. J Am Acad Dermatol, 2021, 84(6): 1610-1618. PMID: 33359787. DOI: 10.1016/j.jaad.2020.12.032.

[17] Fredi M, Bartoli F, Cavazzana I, et al. Calcinosis in poly-dermatomyositis: clinical and laboratory predictors and treatment options[J]. Clin Exp Rheumatol, 2017, 35(2): 303-308. PMID: 27908312.

[18] Sag E, Demir S, Bilginer Y, et al. Clinical features, muscle biopsy scores, myositis specific antibody profiles and outcome in juvenile dermatomyositis[J]. Semin Arthritis Rheum, 2021, 51 (1): 95-100. PMID: 33360233. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2020.10.007.

[19] Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyositis with anti-MDA5 antibodies: bioclinical features, pathogenesis and emerging therapies[J]. Front Immunol, 2021, 12: 773352. PMID: 34745149. PMCID: PMC8564476. DOI: 10.3389/fimmu.2021.773352.

[20] Matsushita T, Mizumaki K, Kano M, et al. Antimelanoma differentiation-associated protein 5 antibody level is a novel tool for monitoring disease activity in rapidly progressive interstitial lung disease with dermatomyositis[J]. Br J Dermatol, 2017, 176 (2): 395-402. PMID: 27452897. DOI: 10.1111/bjd.14882.

[21] Xu YT, Zhang YM, Yang HX, et al. Evaluation and validation of the prognostic value of anti-MDA5 IgG subclasses in dermatomyositis-associated interstitial lung disease[J]. Rheumatology (Oxford), 2022, 62(1): 397-406. PMID: 35412602. DOI: 10.1093/rheumatology/keac229.

[22] Fujisawa T. Management of myositis-associated interstitial lung disease[J]. Medicina (Kaunas), 2021, 57(4): 347. PMID: 33916864. PMCID: PMC8065549. DOI: 10.3390/medicina57040347.

[23] Mamyrova G, Kishi T, Shi M, et al. Anti-MDA5 autoantibodies associated with juvenile dermatomyositis constitute a distinct phenotype in North America[J]. Rheumatology (Oxford), 2021, 60(4): 1839-1849. PMID: 33140079. PMCID: PMC8023991. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa429.

[24] Ueki M, Kobayashi I, Takezaki S, et al. Myositis-specific autoantibodies in Japanese patients with juvenile idiopathic inflammatory myopathies[J]. Mod Rheumatol, 2019, 29(2): 351-356. PMID: 29532710. DOI: 10.1080/14397595.2018.1452353.

[25] Chen Z, Cao M, Plana MN, et al. Utility of anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody measurement in identifying patients with dermatomyositis and a high risk for developing rapidly progressive interstitial lung disease: a review of the literature and a meta-analysis[J]. Arthritis Care Res (Hoboken), 2013, 65(8): 1316-1324. PMID: 23908005. DOI: 10.1002/acr.21985.

[26] Lu X, Peng Q, Wang G. Anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: pathogenesis and clinical progress[J]. Nat Rev Rheumatol, 2024, 20(1): 48-62. PMID: 38057474. DOI: 10.1038/s41584-023-01054-9

[27] Zhong L, Yu Z, Song H. Association of anti-nuclear matrix protein 2 antibody with complications in patients with idiopathic inflammatory myopathies: a meta-analysis of 20 cohorts[J]. Clin Immunol, 2019, 198: 11-18. PMID: 30445156. DOI: 10.1016/j.clim.2018.11.008.28

[28] Li L, Liu C, Cheng L, et al. Assessment of diagnostic utility, clinical phenotypic associations, and prognostic significance of anti-NXP2 autoantibody in patients with idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review and meta-analysis [J]. Clin Rheumatol, 2021, 40(3): 819-832. PMID: 32681367. PMID: 32681367. DOI: 10.1007/s10067-020-05291-1.

[29] Rider LG, Shah M, Mamyrova G, et al. The myositis autoantibody phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies[J]. Medicine (Baltimore), 2013, 92(4): 223-243. PMID: 23877355. PMCID: PMC3721421. DOI: 10.1097/MD.0b013e31829d08f9.

[30] Bermudez J, Heim X, Bertin D, et al. Lung involvement associated with anti-NXP2 autoantibodies in inflammatory myopathies: a French monocenter series[J]. Expert Rev Respir Med, 2020, 14(8): 845-850. PMID: 32394768. DOI: 10.1080/17476348.2020.1767598.

[31] Wang X, Ding Y, Zhou Z, et al. Clinical characteristics and poor predictors of anti-NXP2 antibody-associated Chinese JDM children[J]. Pediatr Rheumatol Online J, 2021, 19(1): 6. PMID: 33407621. PMCID: PMC7788734. DOI: 10.1186/s12969-020-00492-z.

（本文编辑：王颖）

（版权所有©2025 中国当代儿科杂志）