

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.16.019
文章编号: 1005-8982(2020)16-0095-02

病例报告

以极后区综合征为表现的视神经 脊髓炎谱系疾病 1 例*

吴涛涛, 何明利

(徐州医科大学附属连云港医院 神经内科, 江苏 连云港 222002)

关键词: 极后区综合征; 股骨头坏死; 治疗
中图分类号: R744.52

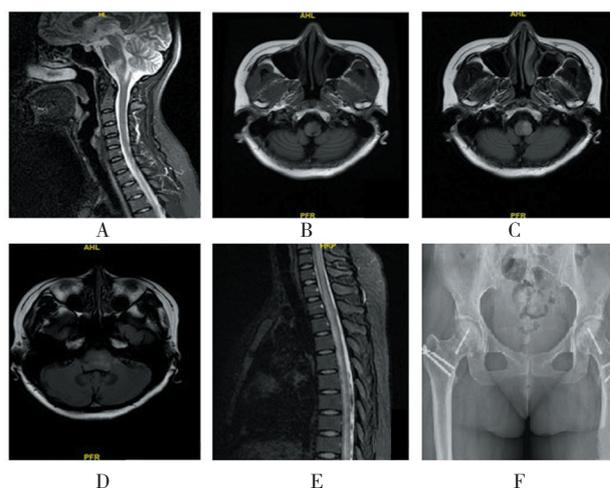
文献标识码: D

视神经脊髓炎谱系疾病 (neuromyelitis optica spectrum disorders, NMOSD) 是一种主要累及视神经和脊髓, 与 AQP4-IgG 相关的中枢神经系统自身免疫性疾病^[1]。笔者报道以极后区综合征为主要临床表现的 NMOSD 1 例, 患者出现相关并发症, 望引起重视。

1 临床资料

患者, 女性, 26 岁, 因腹痛半月, 恶心、呕吐 10 d 于 2014 年 6 月就诊于徐州医科大学附属连云港医院。10 d 前出现右上腹部、剑突下持续性疼痛, 伴频繁呕吐胃内容物, 拟腹痛待查入住消化科。查体右上腹部、剑突下压痛, 余未见异常。电解质、腹部 X 射线检查、腹部 CT 等未见异常。予抑酸、补液等对症处理。第 2 天出现言语不清, 呃逆及呼吸费力, 以视神经脊髓炎转入本科。体格检查: 视力右 0.02, 左 1.00; 下肢肌力 4 级, 右侧 T₈ ~ L₂ 及左侧 T₈ ~ T₁₂ 平面以下触觉减退, 左侧病理征 (+); 头颅 MRI: 脑干异常信号灶, 考虑炎症 (见图 1A ~ D); 胸椎 MRI: 胸髓中央管扩张 (见图 1E); 视觉诱发电位: 右侧视神经, 视交叉或视交叉后病变; 神经传导速度: 左下肢胫神经及右下肢腓总神经、胫神经运动神经传导速度减慢, 右下肢腓浅神经感觉神经传导速度减慢。诊断为 NMOSD, 予激素 (500 mg/5 d, 250 mg/5 d, 80 mg/5 d)、营养神经等对症治疗后好转出院。患者 2 年后症状复发再次入院, 征其同意予激素冲击和对症治疗后好转出院, 交代避免股骨头负重等事宜。3 个月后患者出现双髋

关节疼痛、活动受限症状入住骨科, 考虑双侧股骨头坏死, 行手术治疗, 术后髋关节 X 射线检查结果见图 1F。



A: T₂WI 序列; B: T₁-flair 序列; C、D: T₂-flair 序列; E: T₂WI 序列, 胸椎 MRI 示胸髓中央管扩张, 纵形管状长 T₂ 信号; F: 髋关节 X 射线检查示双侧股骨头坏死术后表现。

图 1 脑部、胸椎 MRI 及髋关节 X 射线检查

2 讨论

最新 NMOSD 国际诊断标准共识中^[2], NMOSD 涵盖 6 个特征表现: 视神经炎、脊髓炎、极后区综合征、间脑、脑干及大脑综合征。顽固性呃逆、呕吐可以是 NMOSD 首发和唯一表现, 为极后区综合征典型表现。本例虽缺乏 AQP4 抗体支持, 但存在视神经炎、胸髓

收稿日期: 2020-02-28

* 基金项目: 江苏省科技厅临床医学科技专项 (No: BL2014062); 江苏省卫生厅科研基金 (No: H2014061)

[通信作者] 何明利, E-mail: hemingli668@163.com

长节段横断性脊髓炎及极后区综合征特征表现,且具备相应病灶, NMOSD 诊断成立。

NMOSD 总体治疗原则是通过缓解急性发作和阻止复发,使致残率最小化。研究显示,免疫疗法在控制病情发展方面优势明显^[3]。对急性期 NMOSD,激素与血浆置换为最常用治疗方案,若疗效差,加用细胞毒药物。有研究报道,硫唑嘌呤能降低 70% 患者疾病复发,被视为激素延续疗法,通常于首次发作后,激素使用过程中或之后应用可能降低疾病复发^[4]。该患者症状反复,除对激素依赖性,在减量过程中出现加重、病情恶性循环可能,若在初次运用激素后行免疫抑制剂序贯疗法或许能降低复发及致残率。后期康复锻炼、生活规律及心态方面仍占据重要地位。

本病例提示,在临床中遇到以顽固性呕吐、呃逆为主要表现患者,应考虑到 NMOSD 可能,并完善 AQP4-IgG 及头颅核磁检查。当前指南对 NMOSD 急性期及预防复发期药物治疗尚未建立最佳剂量、持续时间等顺序,仍需行多中心、大样本临床药物试验研

究,因此笔者更需慎重把握患者各时期治疗原则,改善患者生存质量。

参 考 文 献:

- [1] SELLNER J, BOGGILD M, CLANET M, et al. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica[J]. Eur J Neurol, 2010, 17(8): 1019-1032.
- [2] WINGERCHUK D M, BANWELL B, BENNETT J L, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders[J]. Neurology, 2015, 85(2): 177-189.
- [3] BIENIA B, BALABANOV R. Immunotherapy of neuromyelitis optica[J]. Autoimmune diseases, 2013, 2013, DOI: org/10.1155/2013/741490.
- [4] COSTANZI C, MATIELLO M, LUCCHINETTI C F, et al. Azathioprine: tolerability, efficacy, and predictors of benefit in neuromyelitis optica[J]. Neurology, 2011, 77(7): 659-666.

(童颖丹 编辑)

本文引用格式: 吴涛涛, 何明利. 以极后区综合征为表现的视神经脊髓炎谱系疾病 1 例 [J]. 中国现代医学杂志, 2020, 30(16): 95-96.