

• 病例报道 •

视神经脊髓炎谱系病 1 例报道

王武华¹, 邓小纯¹, 胡凌²

1. 南昌大学抚州医学院影像教研室, 江西省抚州市 344000

2. 抚州市第一人民医院影像二科, 江西省抚州市 344000

视神经脊髓炎谱系病(neuromyelitis optica spectrum disorders, NMOSDs)是指潜在免疫病理机制与视神经脊髓炎(NMO)相近,但不完全符合NMO者^[1]。NMOSDs临床症状多变,以顽固性呃逆为首发症状的较少见,易造成误诊。为了提高对本病的认识,现报道我院收治的1例以顽固性呃逆为首发症状的NMOSDs。

1 病例资料

患者,女,25岁,以“呃逆、呕吐1个月,吞咽困难1天”为主诉入院。1个月前无明显诱因出现呃逆、呕吐,曾就诊外院查胃镜未见异常,予对症治疗无明显缓解,呕吐次数增多,进食即吐,伴双眼视物模糊、肢体麻木,不自主流涎。1天前出现吞咽困难、声音嘶哑,遂转诊我院,查头部+颈椎MRI示“延髓异常信号影,建议增强扫描”(图1),拟“视神经脊髓炎谱系病”收住入院。

入院查体:体温38.4℃,脉搏92次/min,呼吸20次/min,血压120/72 mmHg。心肺腹无异常。神经系统查体:神志清楚,语调稍低,声音嘶哑。

双侧瞳孔等圆等大,直径约2.5 mm,对光反应灵敏,双眼可见III°眼震。双眼复视、视力减退,双侧软腭上抬无力,咽反射消失。四肢近端肌力5⁺级,远端肌力5级。双侧查多克征阳性,巴氏征未引出。

入院后查头部MRI平扫加增强:延髓异常信号灶未见明显强化(图2)。脑脊液生化:葡萄糖4 mmol/L,氯122.6 mmol/L,脑脊液总蛋白测定38.2 mg/dL;脑脊液常规、涂片:正常。脑脊液抗NMO-IgG:阳性1:1。血清抗NMO-IgG:阳性。视觉诱发电位:双眼P100波潜伏期延长,波幅降低。入院诊断:视神经脊髓炎谱系病。

入院后予甲基强的松龙冲击抗炎(每次1 g,每日1次,连用3 d),辅以营养神经、促进胃动力、止呕等处理。经治疗后,患者呃逆、呕吐消失,双眼视力无下降,无吞咽困难、声音嘶哑。出院后予强的松40 mg/d维持治疗,预防复发,再慢慢减药至停药。随访至今无复发,无遗留后遗症。



图1 延髓背侧异常信号。①为FLAIR高信号改变;②为DWI高信号改变;③为矢状位T₂WI高信号灶。

收稿日期:2015-10-26;修回日期:2016-01-18

作者简介:王武华(1987-),男,医学硕士,主要从事CT及MR诊断的研究。

通讯作者:邓小纯(1962-),男,副主任医师,主要从事CT及MR诊断的研究。E-mail: dengxiaochun1987@163.com。



图2 延髓背侧异常信号未见强化。①、②均为 T₁ WI 低信号改变。

2 讨论

2007年,Wingerchuk等^[2]首次提出 NMOSDs 概念。2015年,国际 NMO 诊断小组提出成人 NMOSDs 的诊断标准共识^[3]: 1. 水通道蛋白-4 (aquaporin-4 AQP4) -IgG 阳性: ①1 个或多个核心临床症状。②血清 AQP4-IgG 阳性。③除外其他诊断。2. AQP4-IgG 阴性或未检测: ①继发于一个或多个临床发作, 2 个或多个核心临床症状, 且符合以下要求: a. 至少一个核心临床症状是视神经炎、长节段横贯性脊髓炎或极后区综合征; b. 空间多发性(累及 2 个或多个解剖位置); c. 满足附加 MRI 表现。②血清 AQP4-IgG 阴性或无法检测。③除外其他诊断。其中核心临床症状包括: 视神经炎、急性脊髓炎、极后区综合征(无法解释的呃逆、呕吐)、急性脑干综合征等。顽固性呃逆、呕吐作为 NMOSDs 特征性表现首次加入诊断标准。

呃逆是膈肌和其他呼吸肌突发强有力的不自主痉挛性收缩, 引起声门突然关闭并发出怪声, 频繁发作持续 48 h 以上称顽固性呃逆。呃逆发病机制尚不明确, 呃逆中枢位于延髓, 包括最后区、孤束核、疑核外侧的髓内网状结构, 传入神经将冲动

传入孤束核, 通过孤束核中继后传入疑核, 疑核通过传出神经刺激膈肌诱发呃逆^[4]。因此, 多数研究表明呃逆与脑干病变有关, 尤其是延髓背侧, 在以呃逆为首发症状的 NMOSDs 患者研究中可见病灶大多累及延髓^[5]。本病例以呃逆为首发症状, MRI 符合 NMOSDs 影像学特点, 结合血清、脑脊液 AQP4-IgG 阳性, 符合 NMOSDs 诊断标准。

治疗上, NMOSDs 作为炎性脱髓鞘疾病, 急性期采用激素大剂量冲击疗法可促进症状的缓解, 终止或缩短病程。本病例予激素冲击, 辅以舒必利、莫沙必利、胃复安促胃动力处理后症状明显改善。目前在预防疾病复发方面尚缺乏确切的循证医学证据, 推荐使用激素、免疫抑制剂预防复发^[6]。

参考文献

- [1] Flanagan EP, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica spectrum disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2014, 14(9): 483.
- [2] Wingerchuk DM. Neuromyelitis optica: new findings on pathogenesis. *Int Rev Neurobiol*, 2007, 79(7): 665-688.
- [3] Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*, 2015, 85(2): 177-189.
- [4] Moretto EN, Wee B, Wiffen PJ, et al. Interventions for treating persistent and intractable hiccups in adults. *Cochrane Database Syst Rev*, 2013, 1(6): 68-79.
- [5] 朱瑞霞, 何志义. 以顽固性呃逆和恶心呕吐为首发症状的视神经脊髓炎临床分析. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2013, 20(4): 238-240.
- [6] Kobayashi M, Nanri K, Taguchi T, et al. Immunosorption therapy for neuromyelitis optica spectrum disorders long after the acute phase. *J Clin Apher*, 2014, 30(1): 43-45.