

1 例无视神经受损的视神经脊髓炎误诊病例报道

谭倩 孙国兵 晏小琼 李乐 余丹芳 曾铮 陈小奇 张帆

【中图分类号】 R744.5⁺2 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2016)05-0366-01

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.05.018

视神经脊髓炎(NMO, Devic 病)是一种自身免疫性疾病,主要攻击星形胶质细胞,引起中枢神经系统尤其是视神经和脊髓的炎性反应和损害。但无视神经受损的病例易与急性脊髓炎、不完全横贯性脊髓炎、多发性硬化等疾病混淆。本研究现将本院 2014 年 11 月收治的 1 例无视神经受损的视神经脊髓炎的报道如下。

1 病 例

患者,男,63 岁,于 2014 年 6 月 8 日因呃逆、腹胀半月余,排尿困难伴双下肢活动障碍 1 d 收入院,迅速出现行走不稳、跛行,入院后行腰穿测压 210 mmH₂O,结核感染 T 细胞检测阴性。脑脊液常规、生化均正常,脊髓磁共振并增强扫描(图 1)考虑为炎症,给予甲强龙 500 mg 冲击治疗,激素序贯治疗,患者双下肢无力逐渐好转,双下肢肌力由 0 级逐渐升至 4 级,感觉减退平面由剑突逐渐下降至腹股沟,复查胸髓磁共振提示髓内高信号(图 2),与之前比较范围明显减小,当时考虑为“急性脊髓炎”。复查腰穿测压 250 mmH₂O,腰穿:常规、生化正常。患者回家康复,基本生活能够自理。患者于 11 月 8 日开始逐渐出现双侧臀部、双手臂异样感觉,逐渐加重并伴有肢体僵直感、大便及小便潴留,仍无明显视力变化。查体:BP160/90 mmHg,四肢肌力 3~4 级、肌张力升高,感觉过敏,四肢腱反射未引出。双侧巴氏征(+).复行腰穿测压 300 mmH₂O,脑脊液常规正常,生化蛋白 0.75 g/L,细胞学正常。VEP 正常。脊髓磁共振显示 C1-T5 脊髓异常改变(图 3),血抗 AQP4 抗体强阳性(图 4),确诊为视神经脊髓炎。

2 讨 论

NMO 是多灶性中枢神经系统脱髓鞘性疾病,主要为严重的炎性损害攻击视神经和脊髓。长期以来一直被认为是 MS 的变异型,然而 2004 年发现高特异性自身抗体 AQP4,证明了 NMO 是一种与 MS 有着不同病理生理特点的疾病。随着研究的进展及经验总结,2015 年国际视神经脊髓炎诊断小组对诊断标准提出了修订,提出了视神经脊髓炎谱系疾病(Neuromyelitis Optica Spectrum Disease, NMOSD)的概念,该标准第 1 次将无视神经受累的患者加入 NMOSD 的诊

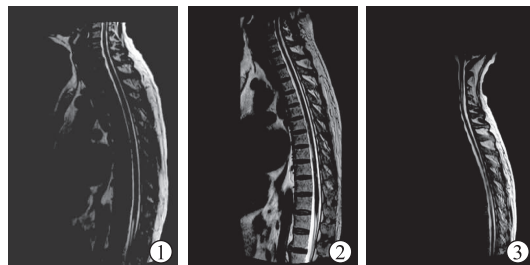
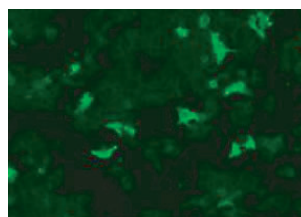
图 1 T₂WI 提示髓内高信号图 2 T₂WI 提示髓内高信号消失图 3 T₂WI 提示新增髓高信号

图 4 AQP4 抗体结合到转染细胞

断中。2015 视神经脊髓炎谱系疾病国际共识及诊断标准提出对于 AQP4-IgG 阳性的 NMOSD,核心临床特征是视神经、脊髓、极后区、脑干其他部位或大脑相关的临床表现或 MRI 表现。AQP4-IgG 是攻击水通道蛋白-4(AQP4)的抗体,AQP4 广泛分布在中枢神经系统的星形胶质细胞,尤其是在有丰富脑脊液的脑室和蛛网膜下腔周围的脑实质。Jarius 认为 AQP4-IgG 的敏感性强化了对非视神经受损的 NMO 患者诊断。另外,脑和脊髓丢失 AQP4 免疫机制和星形胶质细胞的病理改变是区分 NMO 和多发性硬化的关键。因此,结合这两种因素,将无视神经损害的有磁共振上典型表现的病例纳入该诊断中。另外,AQP4 转染细胞的检测方法更直接优化,因此诊断小组对诊断标准提 AQP4-IgG 阳性检测推荐 AQP4 转染细胞的检测方法。患者首次发病时未能认识到,复发后行 AQP4-IgG 检测才确诊。其实患者起病时出现的顽固呃逆属于极后区综合征,是核心临床症状的表现。临床上常见但易忽视。因此提示当有相应临床症状时应积极开展 NMO-抗体检测,以便早期确诊,从而得到较好的诊治。2015 年的 NMOSD 诊断标准为临床更好的诊断这一类疾病提供了方法,我们呼吁中国 NMOSD 的诊断标准可以尽快出台,并结合国内实际提出更合适的操作及更有针对性和更有效的治疗方法来适应临床工作,以减少误诊及漏诊。