

# 视神经脊髓炎谱系疾病指南导读

- 中国免疫学会神经免疫分会，中国视神经脊髓炎谱系疾病诊断与治疗指南(2021版)

# 什么是视神经脊髓炎谱系疾病 (NMOSD) ?

## 概括

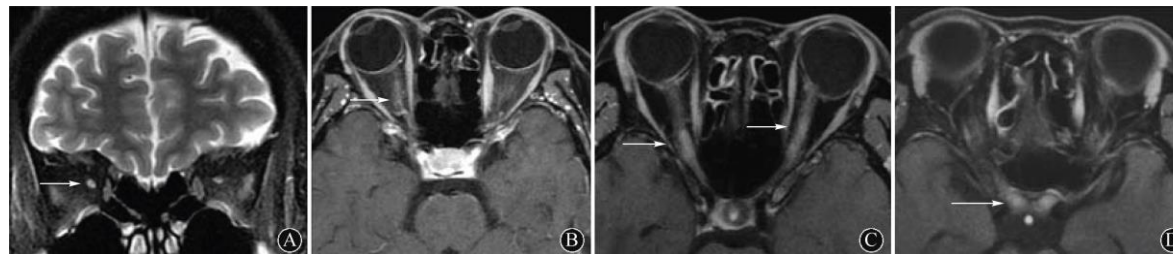
- 视神经脊髓炎谱系疾病 (NMOSD) 是一组自身免疫介导的以视神经和脊髓受累为主的中枢神经系统炎性脱髓鞘疾病
- NMOSD的发病机制主要与水通道蛋白4 (AQP4) 抗体相关, 是不同于多发性硬化 (MS) 的独立疾病实体
- NMOSD好发于青壮年, 女性居多, 临床上多以严重的视神经炎 (ON) 和纵向延伸的长节段横贯性脊髓炎 (LETM) 为主要临床特征, 复发率及致残率高

## 流行病学及特征

- 2020年中国发布了基于住院登记系统的数据, NMOSD发病率约为0.278/(10万人·年), 儿童0.075/(10万人·年), 成人0.347/(10万人·年)。NMOSD见于各年龄阶段, 以青壮年居多, 平均发病年龄约40岁; AQP4-IgG阳性患者, 女男患病比例高达(4.7~11):1

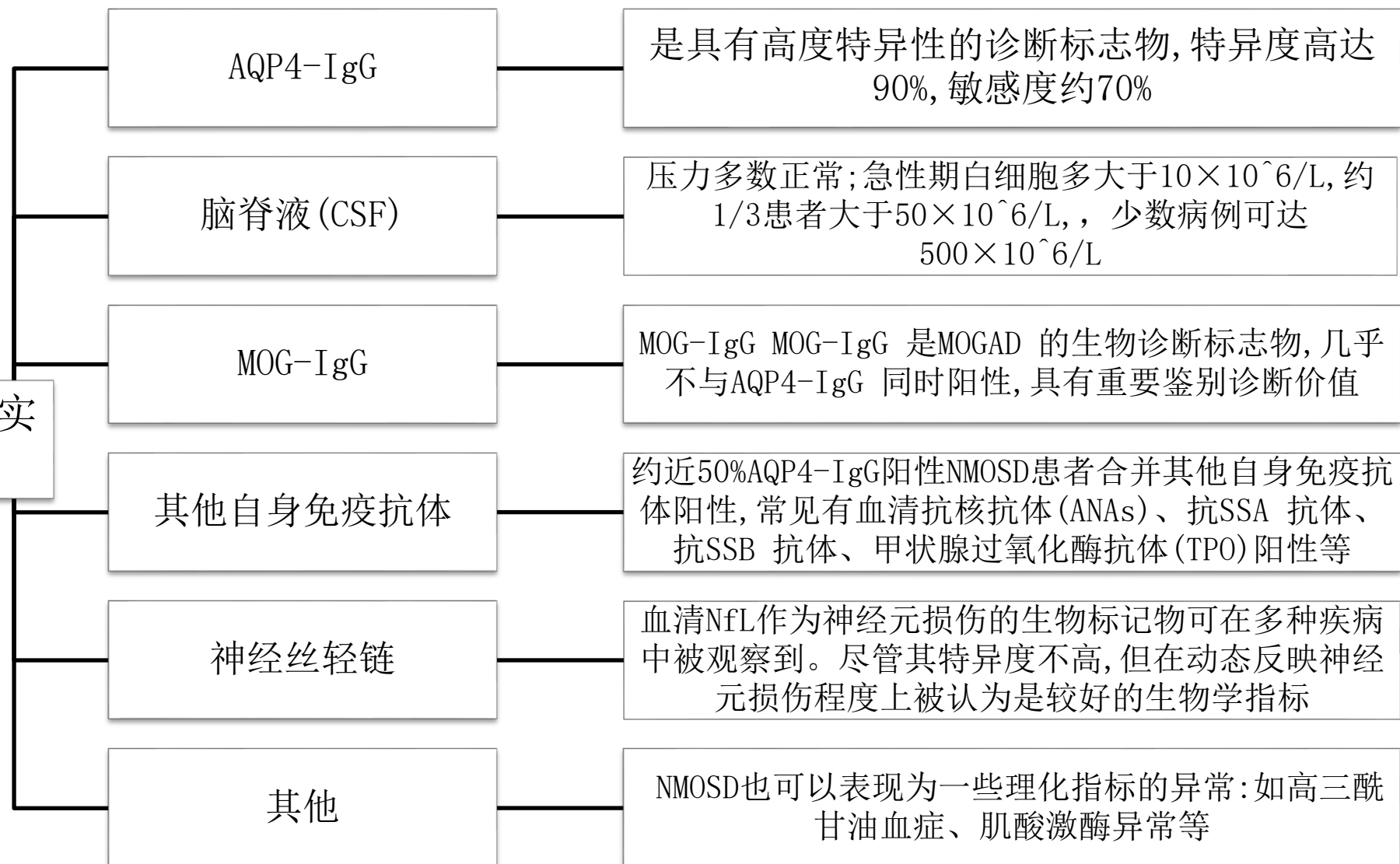
## 临床症候与影像特征

- NMOSD有6组核心临床症候: ON、急性脊髓炎、极后区综合征、急性脑干综合征、急性间脑综合征和大脑综合征



NMOSD患者视神经病变MRI影像特征

## 视神经脊髓炎的-实验室检查



# 视神经脊髓炎的-视功能检查

- **视敏度** 视力多明显下降, 严重患者残留视力小于0.1, 甚至全盲。
- **视野** 可单眼或双眼受累, 表现为各种形式的视野缺损。
- **眼底** 慢性病变多有视神经萎缩, 表现为视乳头苍白。
- **视觉诱发电位 (visualevokedpotential, VEP)** 多有明显异常, P100波幅降低及潜伏期延长, 严重者诱发不出波形。
- **光学相干断层扫描 (opticoherencetomography, OCT)** 多见较明显的视网膜神经纤维 (retinalnervefiberlayer, RNFL) 厚度变薄。

# 视神经脊髓炎谱系疾病的诊断(1)

## AQP4-IgG阳性的NMOSD诊断标准

- (1) 至少1项核心临床特征
- (2) 用可靠的方法检测AQP4-IgG阳性(推荐CBA法)
- (3) 排除其他诊断

## AQP4-IgG阴性或AQP4-IgG未知状态的NMOSD诊断标准

- (1) 在1次或多次临床发作中, 至少2项核心临床特征并满足下列全部条件: ①至少1项临床核心特征为ON、急性LETM或延髓最后区综合征; ②空间多发T2个或以上不同的临床核心特征; ③满足MRI附加条件
- (2) 用可靠的方法检测AQP4-IgG阴性或未检测
- (3) 排除其他诊断

# 视神经脊髓炎谱系疾病的诊断(2)

## 核心临床特征

- (1) ON
- (2) 急性脊髓炎
- (3) 极后区综合征, 无其他原因能解释的发作性呃逆、恶心、呕吐
- (4) 其他脑干综合征
- (5) 症状性发作性睡病、间脑综合征, 脑MRI有NMOSD特征性间脑病变
- (6) 大脑综合征伴有NMOSD特征性大脑病变

## AQP4-IgG阴性或未知状态下的NMOSD的MRI(磁共振成像)附加条件

- (1) 急性ON: 脑MRI有下列之一表现: ①脑MRI正常需或仅有非特异性白质病变; ②视神经长T2信号或T1增强信号 $\geq 1/2$ 视神经长度, 或病变累及视交叉
- (2) 急性脊髓炎: 长脊髓病变 $\geq 3$ 个连续椎体节段, 或有脊髓炎病史的患者相应脊髓萎缩 $\geq 3$ 个连续椎体节段
- (3) 最后区综合征: 延髓背侧/最后区病变
- (4) 急性脑干综合征: 脑干室管膜周围病变

治疗目标:减轻急性期症状、缩短病程、改善残疾程度和防治并发症。治疗人群:有客观临床及影像发作证据的急性发作期患者。

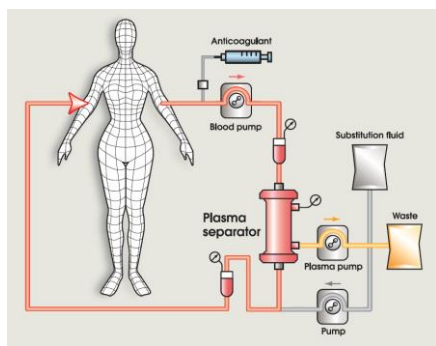
糖皮质激素(以下简称“激素”):静脉注射甲泼尼龙(IVMP)治疗可促NMOSD急性期患者神经功能恢复(A级推荐)。

血浆置换(plasmaexchange, PE)及免疫吸附(immunoadsorption, IA):PE 的治疗机制是从血液循环中消除病理性AQP4-IgG、补体和细胞因子。此外,还可引起抗体再分布的脉冲诱导和随后的免疫调节变化,改变细胞因子平衡和Fc受体活化的修饰。对于中重度发作的NMOSD 患者,早期PE/IA或与IVMP联合应用对促进长期临床功能残障恢复有益(A级推荐)。

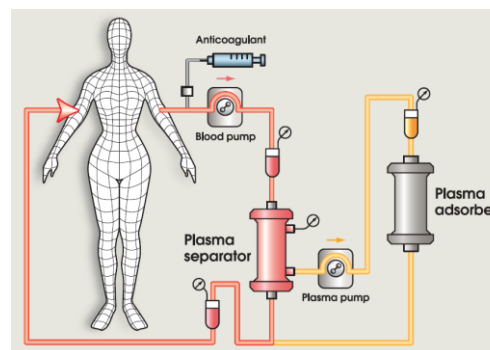
(1)治疗原则:对高AQP4-IgG 抗体滴定度、重症、视功能损害严重、激素冲击疗效不佳或不耐受IVMP患者早期联合或辅助治疗。

(2)推荐用法:PE/IA, 单次置换剂量以患者血浆容量的1.0~1.5倍为宜, 隔日1次, 2周内重复5~7次。

(3)注意事项:PE需有创静脉置管, 应避免导管相关感染, 在置换过程中注意心脏负荷相关低血压及过敏、电解质紊乱等。



血浆置换示意图

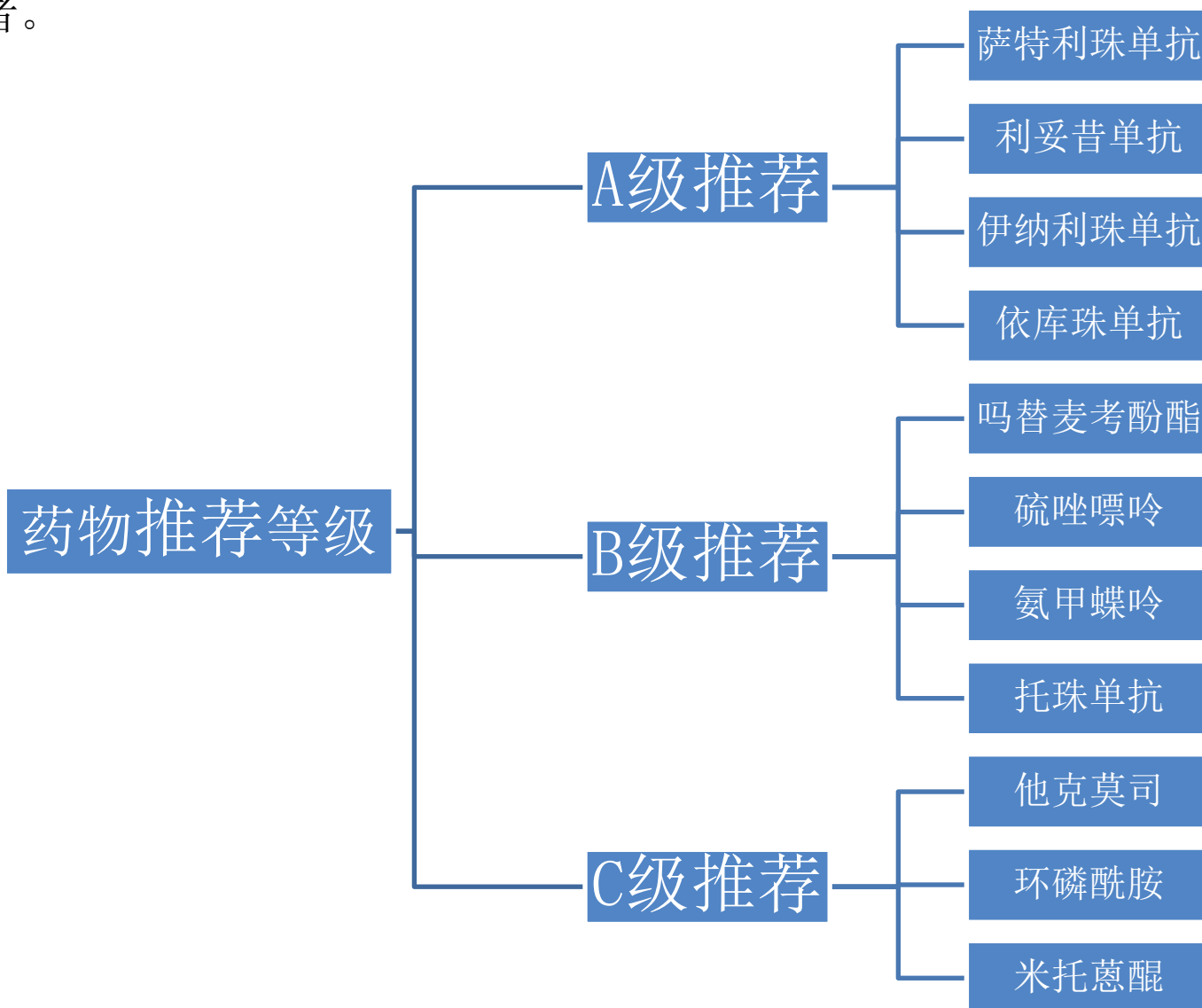


血浆吸附示意图

静脉注射人免疫球蛋白(intravenous immunoglobulin, IVIg):对大剂量甲泼尼龙冲击疗效不佳的患者, IVIg可能对NMOSD急性期残障功能恢复有益(B级推荐)。

# 视神经脊髓炎-序贯治疗(预防复发治疗)

治疗目标:减轻急性期症状、缩短病程、改善残疾程度和防治并发症。治疗人群:有客观临床及影像发作证据的急性发作期患者。



# 视神经脊髓炎-对症治疗和康复治疗及生活指导

## 对症治疗（1）

- 痛性痉挛:卡马西平、加巴喷汀、普瑞巴林、巴氯芬等药物。
- 慢性疼痛、感觉异常:阿米替林、普瑞巴林、选择性5-羟色胺及去甲肾上腺素再摄取抑制剂(SNRI)、去甲肾上腺素能与特异性5-羟色胺能抗抑郁药物(NaSSA)。
- 顽固性呃逆:巴氯芬。
- 抑郁焦虑:SSRI、SNRI、NaSSA 类药物以及心理治疗。
- 乏力、疲劳:莫达非尼、金刚烷胺、氨吡啶(钾通道阻滞剂)。

## 对症治疗（2）

- 震颤:盐酸苯海索、盐酸阿罗洛尔等药物。
- 膀胱直肠功能障碍:尿失禁可应用丙咪嗪、奥昔布宁、哌唑嗪、盐酸坦索罗辛等;尿潴留应导尿,便秘可用缓泻药,重者可给予灌肠处理。
- 性功能障碍:改善性功能药物等。
- 认知障碍:胆碱酯酶抑制剂等。
- 肌张力增高:巴氯芬,肉毒毒素A。
- 其他:对于合并高胆固醇、高三酰甘油血症患者,推荐他汀类药物降脂治疗

- 对伴有肢体、吞咽等功能障碍的患者,应早期在专业医生的指导下进行相应的功能康复训练,在应用大剂量激素治疗时,避免过度活动,以免加重骨质疏松及股骨头负重。
- 当激素减量到小剂量时,可鼓励活动,进行相应的康复训练。生活中保持心情愉快,戒烟,不饮酒,作息规律,合理饮食,保持适当户外阳光下活动,补充维生素D等。