# • 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<sup>[1]</sup>。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  $III^\circ$ 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1g,每日1次,连用3d),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。



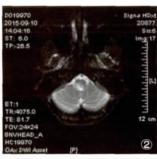




图 1 延髓背侧异常信号。①为 FLAIR 高信号改变;②为 DWI 高信号改变;③为矢状位  $T_2WI$  高信号灶。

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 庄要从事 CT 及 MR 诊断的研究。 E - mail: dengxiaochun1987@163. com。

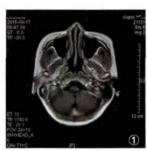




图 2 延髓背侧异常信号未见强化。①、②均为 T<sub>1</sub> WI 低信号改变。

#### 2 讨论

2007 年,Wingerchuk 等<sup>[2]</sup> 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<sup>[3]</sup>: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48h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<sup>[4]</sup>。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<sup>[5]</sup>。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AOP4-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<sup>[6]</sup>。

#### 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. Immunoadsorption therapy for neuromyelitis optica spectrum disorders long after the acute phase. J Clin Apher , 2014 , 30(1): 43-45.