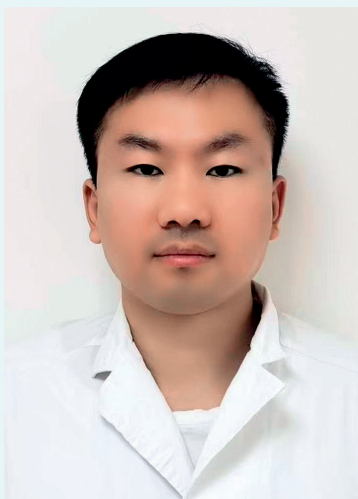




视神经脊髓炎谱系疾病： 一种“青睐”青壮年的致残性疾病

文 / 首都医科大学附属北京同仁医院 刘朋朋 宋智慧



刘朋朋，首都医科大学附属北京同仁医院药学部主管药师、临床药师。专注于神经内科及常见慢性疾病的药物治疗管理，近5年以第一作者发表英文论文4篇以及核心期刊论文1篇。发表科普文章多篇，致力于将专业知识传播给更广泛的公众，为患者用药安全保驾护航。

张女士今年42岁，和老公一起努力打拼多年终于在北京安了家，也有了2个懂事可爱的孩子；生活好了之后，她把老家的父母接到了北京，一家人其乐融融。然而，一场意外却打破了这份难得的祥和——这天，张女士突然感觉左眼视力下降，伴眼痛、转眼痛，遂立即请假去医院检查；详细检查后，医生告诉她得了“视神经脊髓炎谱系疾病”，需要及时治疗，如果不做有效干预，疾病发展最终可能致盲、致残……

这突如其来的打击让见惯了大风大浪的张女士也很是手足无措，她很想知道这到底是一种什么病？自己为什么会得这种病？这种病又应该如何治疗？本期，我们就来简单地科普一下。

一、什么是视神经脊髓炎谱系疾病

视神经脊髓炎谱系疾病(NMOSD)，

想必大多数人从前都没听说过这种病。其实也正常，因为这种病属于罕见病，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。

大家可能不太明白这句话的意思，那我们打个比方：电需要在电线中传输，为了保证传输过程中不发生漏电，电线的外面会包裹上一层绝缘材料。而神经就好比电线，脱髓鞘就好比电线外面的绝缘层被破坏了，与电线漏电可能导致短路相似，脱髓鞘也会影响神经的传导和神经的功能。

视神经脊髓炎谱系疾病最常侵犯的部位是视神经和脊髓，会引起显著的视功能下降和神经系统损害（如感觉异常、排尿及排便障碍等）。

二、视神经脊髓炎谱系疾病的发病情况

在中国，视神经脊髓炎谱系



疾病的发病率约为0.278/(10万人·年);散见于各年龄阶段,其中以青壮年居多,平均发病年龄约为40岁;女性发病率明显高于男性。

尽管视神经脊髓炎谱系疾病属于罕见病,但这种疾病是一种高复发、高致残性疾病,患者每次复发后往往不能完全恢复至发病前的状态,尤其视神经炎和脊髓炎的复发会导致残疾累积,具有高度的致盲性和致残性。40岁正是一个上有老下有小的年纪,一旦患病,不敢想象将会对家庭带来多么沉重的打击。

目前,视神经脊髓炎谱系疾病的病因尚不明确,考虑吸烟、低维生素D水平、EB病毒感染等环境因素与遗传易感的共同作用导致了疾病的发生。

三、视神经脊髓炎谱系疾病如何治疗

视神经脊髓炎谱系疾病的治

疗分为急性期治疗和缓解期治疗(预防复发治疗)。由于视神经脊髓炎谱系疾病任何一次临床发作均有可能带来不可逆性损伤,因此患者一经确诊应立即开始积极治疗。

1.急性期治疗

急性期治疗以缓解症状、缩短病程、改善残疾程度和预防并发症为目的,主要治疗药物包括:

(1)糖皮质激素

静脉大剂量注射甲泼尼龙可以促进急性期患者神经功能恢复,一般用量为每次1 g,每日1次,连续静脉滴注冲击治疗3~5天;病情好转后,可减量至每次0.5 g,每日1次,连续3天;再好转,减量至每次0.24 g,每日1次,连续3天;然后是每次0.12 g,每日1次,连续3天。之后,可以根据患者体重改为泼尼松片1 mg/kg(或同等剂量的甲泼尼龙片)口服,每日1次,连续5~7天;逐渐缓慢减量,根据病情及联合用药情况最终减至小剂量长期维持或停用。

大剂量使用糖皮质激素会引起体重增加、低血钾、血压/血糖升高、白内障、骨质疏松、消化道症状等不良反应,对此患者应该重视。与此同时,我们也需要辩证地看待这些不良反应,切莫讳疾忌医,临床医生一般也会针对性地给予补钾、补钙、抑酸等预防性的治疗。

(2)血浆置换与免疫吸附

简单地说,这两种方法就是从血液循环中消除致病性抗体、补体以及细胞因子。

(3)静脉注射免疫球蛋白

对于静脉大剂量注射甲泼尼龙冲击治疗效果不佳的患者,静脉注射免疫球蛋白可能有益,临床医

生会根据病情选用。临床上最常见的用法用量为0.4 g/(kg·d),静脉点滴,连续5天。需要注意的是,本品可能引起输液反应和过敏反应等。

2.缓解期治疗(预防复发治疗)

缓解期治疗以预防复发、减少疾病反复发作导致的神经功能障碍累积为目的。治疗药物包括传统免疫抑制剂及靶向生物制剂。

(1)传统免疫抑制剂

这类药物包括吗替麦考酚酯、硫唑嘌呤、他克莫司、环磷酰胺等。传统免疫抑制剂在糖皮质激素减量及预防复发方面发挥着重要的作用。需要注意的是,部分药物存在起效慢、疗效不佳、治疗窗窄、药物相互作用多等缺点,对免疫系统的抑制作用缺乏特异性和选择性也不容忽视。因此,使用传统免疫抑制剂时需要定期监测血常规、肝肾功能及血药浓度等,同时避免联用存在相互作用的药物;长期使用需要注意相关不良反应,如骨髓抑制、诱发感染等。

(2)靶向生物制剂

近年来,随着生物技术的蓬勃发展,越来越多高效、高选择性的靶向生物制剂应用于临床,如萨特利珠单抗注射液、伊奈利珠单抗注射液、依库珠单抗注射液及利妥昔单抗注射液等(前两种药物均为适应证用药且在医保目录内),它们为临床医生提供了更多的选择。

总之,虽然被这种疾病“青睐”让人非常难以接受,但是得了病之后也不要过于悲伤,一定要遵医嘱及时、积极治疗,避免更严重的后果。另外,生活中要保持心情愉快,戒烟戒酒,规律作息,合理饮食。**药物与人**