

本文引用格式:郭孟,郭雨凡.干燥综合征并发视神经脊髓炎1例[J].安徽医学,2023,44(10):1280-1281.DOI:

10.3969/j.issn.1000-0399.2023.10.029

· 病例报道 ·

干燥综合征并发视神经脊髓炎1例

郭孟 郭雨凡

[关键词]视神经脊髓炎;干燥综合征;自身抗体;水通道蛋白4抗体

doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.10.029

1 病例资料

患者,女性,38岁,因“进食后恶心、呕吐,伴腹胀2月余”收治于我院消化科。患者2月前开始出现进食后恶心、呕吐,呕吐物为酸性食物残渣,病程中患者无法进食油腻食物,2月内体质量下降约5 kg。入院后完善相关检查,血常规示:白细胞 $2.73 \times 10^9/L$,红细胞 $3.53 \times 10^{12}/L$,血红蛋白111 g/L;生化检查示:直接胆红素 $7.30 \mu\text{mol}/L$,钾 $3.57 \text{ mmol}/L$;尿常规、粪便常规、肿瘤全套、凝血功能、甲状腺功能全套未见明显异常。电子胃镜示:慢性浅表性胃炎。腹部B超未见明显异常。食道测压有阳性表现:食管下括约肌(lower esophageal sphincter, LES)静息压力正常,LES松弛完全,10次5 mL水吞咽中,4次为无效收缩,其中3次为无收缩,嘱该患者行快速吞咽2次,食管体部蠕动强度未明显增加,根据芝加哥分类标准V3.0诊断:为无效食管运动^[1]。

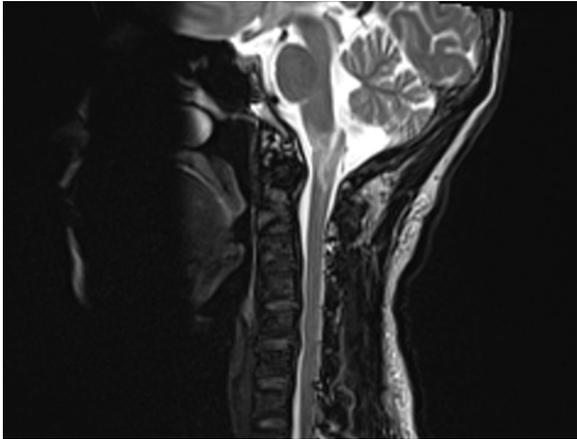
入院后持续予以护胃、促进胃动力、营养支持等治疗1周后未见症状好转,诊断仍不明确。进一步完善抗核抗体组套提示:抗核抗体阳性、抗SS-A抗体阳性、抗SS-B抗体阳性,故请风湿免疫科会诊,追问病史患者诉长期有轻度的口干、眼干,随即行唇腺活检,唇腺病理可见2个淋巴细胞灶,确诊为干燥综合征(Sjogren's syndrome, SS),遂予以甲泼尼龙片 $8 \text{ mg}/d$ 、硫酸羟氯喹片 $0.2 \text{ g}/d$ 口服治疗。患者口、眼干及胃肠道症状较前好转,但1周后患者出现四肢乏力、皮肤感觉麻木、视力下降症状,遂转至神经内科进一步治疗。神经专科查体:四肢肌张力可,胸腰段平脐有束带样麻木感,面部呈洋葱皮样感觉减退,四肢长袖套长袜套样感觉减退,右上肢腱反射(++),左上肢腱反射、桡骨膜反射(+),肱二头肌、肱三头肌反射(-),双下肢腱反射(+/-),左侧上肢近端肌力2级,远端肌力2级,右上肢近端肌力2级,远端肌力3级,左下肢肌力3级,右下

肢肌力2级,深感觉在,双侧Babinski征、Oppenheim征为阳性。完善相关检查:血清抗水通道蛋白-4抗体IgG(+),颅脑MRI示延髓局部肿胀,见斑片状长T1长T2信号,增强扫描周边少许环形强化;结合病史考虑炎性可能,见图1。并排除动静脉瘘、占位性病变后诊断为视神经脊髓炎(neuromyelitis optica, NMO),1天后患者出现小便失禁、呼吸困难、肌力进一步减退,病情迅速加重,予以人免疫球蛋白 $16 \text{ g}/d$,持续6天,予以甲强龙 $500 \text{ mg}/d$,持续5天冲击治疗,并予以硫辛酸注射液营养神经、胰激肽原酶扩张血管等对症治疗,辅以补钾、护胃、营养支持等。除药物治疗外,每天2次针对四肢及膀胱区、骶尾部进行低频脉冲电治疗以兴奋神经肌肉组织、促进局部血液循环,治疗的同时注意患者会阴部清洁,预防感染和压疮。治疗5天后患者病情逐步好转,肌力上升,遂停用丙种球蛋白,泼尼松减量至 $250 \text{ mg}/d$ 。继续治疗4天后患者皮肤感觉逐步恢复,泼尼松进一步减量至 $120 \text{ mg}/d$ 。患者诉小便不适,考虑因长期导尿致尿路感染,予以左氧氟沙星抗感染治疗。继续治疗5天后泼尼松再次减量至 $60 \text{ mg}/d$,并改为口服,此时患者肌力、大小便基本恢复正常,皮肤麻木感基本消失,病理征(-),但患者视力未完全恢复正常。嘱患者出院后继续口服泼尼松,遵医嘱逐渐减量,并加用硫唑嘌呤维持治疗。

3个月后随访,患者一般情况可,消化道症状明显好转,大小便、四肢肌力、视力恢复正常,皮肤麻木感消失,嘱患者继续遵医嘱服药。

2 讨论

NMO为少见的自身免疫性脱髓鞘疾病,与水通道蛋白4(aquaporin protein-4, AQP4)密切相关^[2],严重的NMO可导致持续的视觉和运动功能障碍^[3]。大剂量糖皮质激素、丙种球蛋白冲击治疗和血浆置换是急性发作期的主要治疗措施,而硫唑嘌呤、霉酚酸酯和其他免



注:患者颅脑及脊柱MRI,可见延髓局部肿胀,见斑片状长T1长T2信号。

图1 颅脑MRI

疫抑制剂则用于长期稳定^[4]。随着治疗方法的进步,单克隆抗体(如依库珠单抗和萨特利珠单抗)已被批准用于治疗 AQP4-IgG 阳性的 NMO^[5]。本例患者确诊后首先予以大剂量甲泼尼龙、丙种球蛋白冲击治疗,辅以营养神经、补钾、护胃、低频脉冲电治疗等,后续糖皮质激素逐渐减量至低剂量口服,并加用硫唑嘌呤维持治疗,疗效较好。

据文献报道,SS 和 SLE 是系统性自身免疫性疾病中与 NMO 最相关的疾病,偶与之并发^[6-7]。SS 患者其神经系统患病率为 8%~49%^[8],至于 NMO 是否是 SS 的继发表现尚存在争议,大部分学者认为两者只是并存的关系^[9-10]。有证据表明部分 NMO 患者也有唾液腺炎的症状^[6],且最近的研究发现 SS 和 AQP4-Ab 阳性 NMO 均与雌激素水平有关,另外,在 NMOSD 患者中也可以观察到免疫细胞浸润和异位淋巴结构^[5],这些结果表明,两种疾病可能有共同的发病机制和易感因素待进一步探索。

综上,现有研究已经发现 NMO 与 SS 之间有着某种联系,且两者合并发生时其预后较差^[11]。本例患者诊断明确后即开始积极治疗,有效的遏止了病情的发展,随着两种疾病共同病理生理机制的进一步探究,其诊断和治疗方案势必将更加高效和完善。

参考文献

- [1] PAKOZ Z B, SARI S O, VATANSEVER S, et al. Ineffective esophageal motility assessment in patients with and without pathological esophageal acid reflux [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2021,100(20):e26054.
- [2] HUNG S C. Imaging of neuromyelitis optica spectrum disorders [J]. *Semin Ultrasound CT MR*, 2020,41(3):319-331.
- [3] ROMEO A R, SEGAL B M. Treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2019, 31(3): 250-255.
- [4] JARIUS S, PAUL F, WEINSHENKER B G, et al. Neuromyelitis optica [J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2020,6(1):85.
- [5] AKAISHI T, TAKAHASHI T, FUJIHARA K, et al. Impact of comorbid Sjögren syndrome in anti-aquaporin-4 antibody-positive neuromyelitis optica spectrum disorders [J]. *J Neurol*, 2021,268(5):1938-1944.
- [6] SHAHMOHAMMADI S, DOOSTI R, SHAHMOHAMMADI A, et al. Autoimmune diseases associated with neuromyelitis optica spectrum disorders: a literature review [J]. *Mult Scler Relat Disord*, 2019,27:350-363.
- [7] SELLNER J, BOGGILD M, CLANET M, et al. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica [J]. *Eur J Neurol*, 2010,17(8):1019-1032.
- [8] MARSHALL L L, STEVENS G A. Management of primary Sjögren's syndrome [J]. *Consult Pharm*, 2018,33(12):691-701.
- [9] SKOPOULI F N, DAFNI U, IOANNIDIS J P, et al. Clinical evolution, and morbidity and mortality of primary Sjögren's syndrome [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2000,29(5):296-304.
- [10] MARGARETTEN M. Neurologic manifestations of primary Sjögren syndrome [J]. *Rheum Dis Clin North Am*, 2017,43(4): 519-529.
- [11] PIMENTEL M L. Neuromyelitis optica spectrum disorder and Sjögren syndrome are overlapping disorders and participate in the same autoimmunity context? [J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2014,72(8):577-579.

(2022-04-18收稿)

(本文编校:崔月婷,张迪)