

妊娠期视神经脊髓炎 1 例

郝美玲, 韦企平, 宋哲

作者单位: (100078) 中国北京市, 北京中医药大学第二临床医学院东方医院眼科

作者简介: 郝美玲, 在读硕士研究生, 研究方向: 神经眼科学。

通讯作者: 韦企平, 主任医师, 教授, 主任, 研究方向: 视神经疾病. hml2031984@163. com

收稿日期: 2010-03-02 修回日期: 2010-05-04

郝美玲, 韦企平, 宋哲. 妊娠期视神经脊髓炎 1 例. 国际眼科杂志 2010; 10(5): 1025

1 病例报告

患者, 女, 30 岁, 因双眼视力先后亚急性下降 0.5a⁺ 于 2009-12-11 入院。患者 9mo 前(妊娠 12wk) 自觉右眼视物模糊, 不伴眼球转动痛, 外院查视力右 0.6, 左 1.0, 30° 视野为右眼中心暗点, 诊断右眼视神经炎, 因妊娠未用激素治疗, 1wk 后右眼失明, 1mo 后自行恢复光感。7mo 前左眼出现眼前黑影, 症状及进展同右眼, 仍未用激素治疗。2mo 前剖腹产后 1wk 于外院行甲泼尼龙琥珀酸钠冲击治疗, 后改为醋酸泼尼松片规律递减口服。眼部检查: 视力: 右眼手动/眼前, 左眼指数/眼前, 双眼矫正不提高。双眼外观无异常。双眼瞳孔等大等圆, 直径约 3mm, 直接及间接对光反射迟钝。眼底: 双视盘边界清, 色苍白, C/D ≈ 0.3, 黄斑中心凹反光反射不见, 视网膜及血管走行未见异常。NCT: 右 21mmHg, 左 18mmHg。全身情况: 双手震颤, 余(-)。眼电生理检查(F-VEP): 双眼 P100 波峰潜时明显延迟, 振幅降低。血尿常规、甲状腺功能 + 甲状腺抗体两项、抗核抗体谱 + 自身抗体谱、风湿三项 + 免疫球蛋白均无异常; 血糖(早餐前后): 7.6, 14.0mmol/L。诊断: 双眼视神经炎, 2 型糖尿病。治疗: 营养神经改善循环药物及中药口服, 辅以注射用鼠神经生长因子 30μg, 肌注, qd。

患者于入院后 24d 起先后出现左侧季肋部皮肤针刺样疼痛, 双下肢麻木无力, 躯干部感觉障碍平面逐渐向上发展, 心悸, 恶心呕吐, 尿潴留; 查体: 视力双眼指数/20cm, 矫正 0.02, 双手震颤, 双下肢肌力 V⁻, 双下肢腱反射亢进, 病理征(-); 脊髓颈胸腰段 MRI 显示: T2W1 像 C7 ~ T8 段连续条状高信号。明确诊断: 视神经脊髓炎。入院后 28d 查双眼视力手动/眼前, 双侧 T₄ 以下痛觉减退, 双下肢肌力 II 级, 双侧巴氏征(+)。患者自行转往外院。外院查 NMO-IgG 抗体结果: + + +; 脑脊液检查: 细胞总数 12 × 10⁶/L, MBP(髓鞘碱性蛋白) 7.98nmol/L, IgG 鞘内合成率 10.1mg/dL, 白蛋白 62.6mg/dL, 以上均较正常升高, 寡克隆带(-)。经丙种球蛋白静脉点滴, 甲泼尼龙琥珀酸钠冲击治疗后改口服并规律递减, 环孢素口服, 出院时患者小便导尿维持, 双眼视力提至指数/30cm, 双侧 L₄ 以下痛觉减退, 双下肢肌力 III 级。

2 讨论

视神经脊髓炎的诊断标准在 2006 年经 Wingerchuck^[1] 修订后为: 必要诊断标准: (1) 视神经炎; (2) 急性脊髓炎; (3) 无视神经及脊髓以外的受累; 主要支持条件: (1) 发病时颅脑 MRI 阴性; (2) 脊髓 MRI 有 ≥ 3 个椎体异常的 T₂ 信号; (3) 血清 NMO-IgG 抗体阳性。该患者以视神经炎首发, 但 9mo 后才出现急性播散性脊髓炎, 在临床较为罕见, 本病颅脑 MRI 阴性, 脊髓颈胸腰段 MRI T2W1 像提示 C7 ~ T8 段连续条状高信号, NMO-IgG 抗体(+ + +), 诊断视神经脊髓炎符合上述 3 条必要诊断标准及 3 条主要支持条件。

妊娠与视神经脊髓炎关系目前尚不明确。视神经脊髓炎与多发性硬化同属于脱髓鞘性疾病, 传统观点认为妊娠、分娩等原因可诱发或引起多发性硬化的复发, 而最近研究^[2] 认为多发性硬化在妊娠期病情通常不恶化, 反而减轻, 产后 3mo 病情恶化增加。该患者妊娠期首发视神经炎, 直至产后 3mo 病情发展才诊断为视神经脊髓炎, 妊娠、分娩与视神经脊髓炎的病情发展是否存在相关性, 妊娠期间内分泌激素水平的改变对神经轴突的脱髓鞘改变是否有影响作用尚待进一步研究。

本患者诊断视神经脊髓炎后经迅速予以皮质类固醇激素冲击、丙种球蛋白及免疫抑制剂治疗, 全身病情控制, 但视力恢复差。目前对视神经脊髓炎的病情发展、复发、是否需要预防性治疗及治疗时机的选择等尚不明确。Weinshenker 等^[3] 提出一旦确诊视神经脊髓炎属复发型, 即可开始预防性治疗; 并认为血清 NMO-IgG 抗体阳性对视神经脊髓炎是否复发有预见价值, 故在血清 NMO-IgG 抗体阳性的患者第一次出现脊椎 MRI 典型表现后亦可开始预防性治疗。Papeix 等^[4] 认为预防性治疗优先选用免疫抑制剂。临床最常用的药物为硫唑嘌呤。Mandler 等^[5] 曾观察 7 例视神经脊髓炎患者, 在持续口服硫唑嘌呤 75 ~ 100mg 联合泼尼松 10mg 18mo 中, 视神经脊髓炎无复发, 且症状体征有所好转。然而目前尚无免疫抑制剂预防复发长期治疗的优化方案, 而且药物的副作用与降低复发风险两项利弊尚待权衡。本病例提示我们临床所遇视神经炎患者一旦出现神经系统异常症状和体征时, 应及时脊髓 MRI 和血清 NMO-IgG 抗体检查, 以免误诊贻误治疗。

参考文献

- 1 Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006; 66: 1485-1489
- 2 王维志. 神经病学. 北京: 人民卫生出版社 2006: 1143
- 3 Weinshenker BG, De Seze J, Vermersch P. The Relationship Between Neuromyelitis Optica and Systemic Autoimmune Disease. 58th annual meeting of the American Academy. *Neurology* 2006; 66(Supl 2): S380
- 4 Papeix C, Deseze J, Pierrot-Deseilligny C, et al. French therapeutic experience of Devic's disease: a retrospective study of 33 cases. *Neurology* 2005; 64: 328
- 5 Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic's neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. *Neurology* 1998; 51: 1219-1220