

## · 临床病理(例)讨论 ·

## 肢体无力 麻木伴大小便障碍 4 年

付瀚辉 张江涛 柳青 崔丽英

【关键词】 视神经脊髓炎; 红斑狼疮, 系统性; 病例报告

【Key words】 Neuromyelitis optica; Lupus erythematosus, systemic; Case reports

## Weakness and numbness of extremities with bowel and bladder dysfunction for four years

FU Han-hui<sup>1</sup>, ZHANG Jiang-tao<sup>1</sup>, LIU Qing<sup>1</sup>, CUI Li-ying<sup>1,2</sup><sup>1</sup>Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China<sup>2</sup>Neurosciences Center, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumchcui@sina.com)

## 病历摘要

患者 女性, 53 岁, 主因双下肢无力、麻木伴大小便障碍 4 年, 于 2016 年 9 月 2 日入院。患者 4 年前(2012 年 10 月 12 日)无明显诱因出现双下肢麻木、无力, 未影响日常生活和活动, 伴胸部束带感和后背部麻木、疼痛, 热敷后自觉好转; 次日(2012 年 10 月 13 日)清晨出现左下肢无力加重, 骑自行车时自觉左脚未踏在踏板上, 当晚出现脐部以下麻木、感觉减退, 双下肢行走拖步, 蹲起不能, 伴小便潴留; 期间无发热、头痛、恶心、呕吐等, 无视力障碍, 无口眼歪斜、面部麻木、吞咽困难和言语障碍等, 至当地医院就诊, 予活血化瘀治疗(具体方案不详)无效; 2 d 后(2012 年 10 月 14 日)麻木感延伸至胸部以上, 胸部以下皮肤无汗, 呼吸困难, 声音低沉, 饮水呛咳, 不能进食, 伴双上肢无力、双下肢活动不能、小便障碍无缓解, 当地医院行全脊椎 MRI 检查显示, C<sub>4</sub>~T<sub>3</sub>长节段脊髓长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号, 伴脊髓肿胀, 考虑多发性脊髓炎, 不排除多发性硬化, 予激素治疗(具体方案不详)后症状逐渐好转, 遗留双下肢远端麻木感、行走不稳、小便控制欠佳。3 年前(2013 年 7 月 5 日)再次出现左下肢麻木、无力、不能行走, 上肢持物费力, 伴后背部疼痛、小便失禁、视力减退, 予甲泼尼龙冲击治疗(具体剂量不详)3 d 后序贯甲泼尼龙 100 mg/d 口服, 下肢症状逐渐缓解, 但视力未见明显好转。分别于 2014 年 5 月和 2015 年 3 月再次出现上述症状, 激素治疗(具体方案不详)后症状有所缓解, 遗留肢体麻木、无力、行走不稳、小便控制不佳和间断性便秘, 自觉上述症状反复发作且

无规律, 诱发因素和缓解因素不明确。6 个月前停用激素, 症状发作较前频繁; 1 个月前出现右眼水平复视, 为求进一步诊断与治疗, 遂至我院就诊。患者自发病以来, 无眼干、口干、皮疹、雷诺现象、光过敏、关节肿痛, 精神、睡眠、饮食尚可, 大便正常, 体重下降约 5 kg, 期间曾因反复应用激素体明显增加。

既往史、个人史及家族史 患者 30 年前反复出现双眼前葡萄膜炎, 继发左眼白内障致失明; 6 年前罹患甲状腺功能减退症, 予甲状腺激素替代治疗, 1 年前自行停药; 3 年前突发右眼视物不清, 临床诊断为右眼白内障、瞳孔后粘连, 激素治疗效果不佳, 予右侧瞳孔成形术 + 白内障超声乳化术 + 晶状体植入术后视力略恢复; 2 年前外伤致脊柱压缩性骨折, 仅予补钙等保守治疗。个人史和家族史均无特殊。

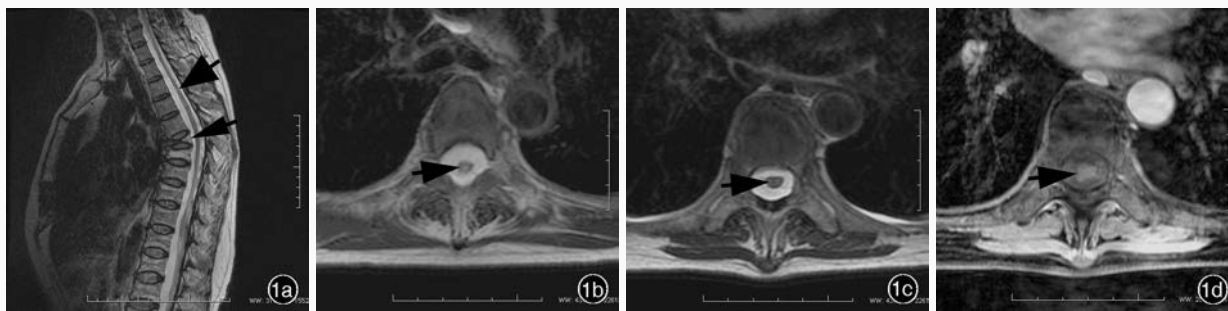
入院后体格检查 体温 36.7 °C, 呼吸 18 次/min, 脉搏 72 次/min, 血压 90/51 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa), 脉搏血氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)99%; 轻度消瘦, 胸椎轻度后凸畸形, 皮肤偏黑, 全身皮肤无皮疹, 口腔黏膜无溃疡, 无脱发, 关节无肿胀和压痛, 心肺腹部检查无异常。神经系统查体: 神志清楚, 语言流利, 高级智能粗测正常; 右眼视力下降、视野正常, 左眼失明、眼球凹陷萎缩不可查, 右侧瞳孔不规则, 直径 3.00 ~ 3.50 mm, 直接对光反射迟钝, 各向眼动充分, 无眼震和复视; 全身肌肉欠饱满, 右上肢肌力 4 级、左上肢 5 级、右下肢 3 级、左下肢 4 级, 右下肢肌张力略高、余肢体正常; 双侧指鼻试验和快复轮替动作稳准, 左侧跟-膝-胫试验稳准、右侧欠稳准, Romberg 征阳性; 痉挛步态; 双上肢腱反射活跃, 尤以右侧显著, 双下肢腱反射亢进, 腹壁反射消失; 双侧髌阵挛和踝阵挛阴性; 双侧 Babinski 征和 Chaddock 征阳性; 右侧面部感觉略减退, T<sub>4</sub> 水平以下针刺觉、音叉振动觉和轻触觉均减退, T<sub>12</sub> 以下音叉振动觉消失; 脑膜刺激征阴性。

辅助检查 实验室检查尿便常规、血液生化、凝血功能试验和感染四项均于正常值范围; 血清红细胞沉降率

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2017.03.014

作者单位: 100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经科(付瀚辉, 张江涛, 柳青, 崔丽英); 100730 北京, 中国医学科学院神经科学中心(崔丽英)

通讯作者: 崔丽英 (Email: pumchcui@sina.com)



**图 1** 胸椎 MRI 检查所见 1a 矢状位 T<sub>2</sub>WI 显示, C<sub>7</sub>~T<sub>7</sub> 长节段沿脊髓长轴分布的连续异常高信号(粗箭头所示), T<sub>7-10</sub> 椎体压缩性骨折, 尤以 T<sub>7</sub> 显著(细箭头所示) 1b 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示, T<sub>6</sub> 水平髓内异常斑片样高信号(箭头所示) 1c 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示, T<sub>8</sub> 水平髓内斑片样高信号(箭头所示) 1d 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 显示, T<sub>8</sub> 水平病灶强化不明显(箭头所示)

**Figure 1** Thoracic spinal cord MRI findings Sagittal T<sub>2</sub>WI demonstrated a longitudinally extensive high-intensity lesion on the level of C<sub>7</sub>-T<sub>7</sub> (thick arrow indicates) and compression fractures of T<sub>7-10</sub>, especially T<sub>7</sub> (thin arrow indicates, Panel 1a). Axial T<sub>2</sub>WI demonstrated patchy hyperintense signal on the level of T<sub>6</sub> (arrow indicates, Panel 1b). Axial T<sub>2</sub>WI demonstrated patchy hyperintense signal on the level of T<sub>8</sub> (arrow indicates, Panel 1c). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI did not show obvious enhancement of T<sub>8</sub> lesion (arrow indicates, Panel 1d).

(ESR) 38 mm/h (0~20 mm/h), IgG 24.16 g/L (7~17 g/L), 补体 C3 0.62 g/L (0.73~1.46 g/L) 和 C4 0.08 g/L (0.10~0.40 g/L), 类风湿因子 (RF) 158.20 IU/ml (0~20 IU/ml), 血清免疫固定电泳 (IFE) 阴性; 抗核抗体 (ANA) 1:640 (<1:40), 抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA)、抗磷脂抗体 (APL) 谱均阴性, 抗双链 DNA 抗体-间接免疫荧光法 (dsDNA-IFA) 1:10 (<1:5)、抗双链 DNA 抗体-酶联免疫吸附试验 (dsDNA-ELISA) 296 IU/ml (<100 IU/ml); 肿瘤标志物筛查均呈阴性; 血清同型半胱氨酸 (Hcy) 于正常值范围; 血清铁 (SI) 8.243 μmol/L (8.59~30.43 μmol/L), 转铁蛋白 (TF) 水平 18.06 μmol/L (22.72~40.90 μmol/L), 总铁结合力 (TIBC) 41.35 μmol/L (44.75~80.55 μmol/L), 转铁蛋白饱和度 (TS) 16.70% (25%~50%)。腰椎穿刺脑脊液外观清亮、透明, 常规、生化和乳酸均于正常值范围, 细胞学形态正常, 髓鞘碱性蛋白 (MBP) 0.01 nmol/L (<0.55 nmol/L), 细菌涂片阴性, 癌胚抗原 (CEA) 和甲胎蛋白 (AFP) 阴性, 快速血浆反应素试验 (RPR) 阴性, 抗水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体 (亦称 NMO-IgG) 1:100。胸部 CT 检查未见明显异常。脊椎 MRI 显示, C<sub>7</sub>~T<sub>7</sub> 长节段脊髓条状或斑点状长 T<sub>2</sub> 信号, T<sub>7-10</sub> 椎体压缩性骨折 (图 1); 腰椎退行性变, L<sub>4-5</sub> 椎间盘内异常信号, L<sub>5</sub>-S<sub>1</sub> 椎间盘膨出。头部 MRI 未见明显异常。唇腺组织活检术提示淋巴细胞灶。

**诊断与治疗过程** 入院后即予 B 族维生素 (维生素 B<sub>1</sub> 10 mg/次、3 次/d 和甲钴胺 0.50 mg/次、3 次/d), 银杏叶胶囊 400 mg/次、3 次/d 和巴氯芬 5 mg/次、3 次/d 口服。临床诊断为视神经脊髓炎谱系疾病; 结缔组织病, 系统性红斑狼疮, 继发性干燥综合征。经内分泌科和骨科会诊后予甲状腺激素替代治疗 (左甲状腺素钠 50 μg/d) 和强化补钙治疗 (碳酸钙 500 mg/d, 骨化三醇 0.20 μg/次、2 次/d, 阿仑膦酸钠维生素 D<sub>3</sub> 70 mg/周), 同时建议佩戴支具。自 2016 年 9 月 13 日开始予以甲泼尼龙 500 mg/d 静脉滴注冲击治疗, 连续治疗 3 d 后序贯泼尼松 50 mg/d 口服, 每 2 周减量 5 mg/d, 同时增加硫唑嘌呤

50 mg/d, 长期维持。患者住院 13 d, 出院后继续上述治疗方案, 2 个月后随访, 行走不稳较前改善, 余无明显变化。

### 临床讨论

**神经内科主治医师** 患者中年女性, 急性发病, 病程 4 年; 临床主要表现为反复肢体麻木、无力, 严重时饮水呛咳、吞咽困难, 激素治疗有效, 但每次发作后均遗留后遗症。既往葡萄膜炎 30 年, 左眼失明、右眼视力下降; 体格检查双下肢肌力下降, 腱反射亢进, 病理征阳性, 右侧跟-膝-胫试验欠稳, 睁闭眼 Romberg 征阳性, T<sub>4</sub> 平面以下针刺觉、音叉振动觉和轻触觉减退, 行走不稳, 痉挛步态。定位诊断: (1) 左眼失明、凹陷, 右眼视力下降、视野粗测正常, 定位于双侧视交叉前视神经, 不排除眼球病变。(2) 双下肢肌力下降, 尤以右侧显著, 右侧肢体肌张力略增高、腱反射亢进, 双侧病理征阳性, T<sub>4</sub> 平面以下针刺觉、音叉振动觉和轻触觉减退, 尤以左侧显著, 结合胸椎 MRI, 定位于 T<sub>4</sub> 水平以上脊髓。(3) 行走向左侧偏斜, 睁闭眼 Romberg 征阳性, 定位于小脑及其联系纤维或脊髓。临床诊断首先考虑炎症脱髓鞘病变。(1) 视神经脊髓炎谱系疾病 (NMOSDs): 患者中年女性, 脊髓炎相关临床症状, 脊椎 MRI 显示脊髓长节段受累, 病程反复, 激素治疗有效; 此外, 突发视力丧失, 视神经受累。视神经脊髓炎谱系疾病核心症状包括视神经炎、急性脊髓炎、最后区综合征、脑干综合征、症状性睡眠发作、大脑综合征伴特异性 MRI 征象, 血清和脑脊液特异性抗体 NMO-IgG 阳性。该例患者临床和影像学表现均提示视神经脊髓炎谱系疾病, 应完善血清和脑脊液 NMO-IgG 检查、头部和眼眶 MRI 增强扫描以明确诊断。(2) Vogt-小柳-原田综合征 (VKH): 是多系统受累的自身免疫性疾病, 可能与黑色素细胞抗原相关。好发于中青年女性, 临床主要表现为双眼同时发病的急性葡萄膜炎, 可伴听力异常、皮肤受累 (如毛发变白、白癜风和脱毛), 累及中枢神经系统可以表现为脑膜炎、脑神经麻痹、横贯性脊髓炎等, 脑脊液

淋巴细胞计数增多,激素治疗有效。该例患者为中年女性,发病急骤,既往有双眼葡萄膜炎和脊髓炎,激素治疗有效,可疑 Vogt-小柳-原田综合征,须经眼科会诊以排除诊断。(3) 系统性结缔组织病继发中枢神经系统损害:结缔组织病,如系统性红斑狼疮(SLE)、白塞病(BD)和类风湿性关节炎(RA)等,常合并视神经脊髓炎谱系疾病,其中,白塞病常以双侧全葡萄膜炎为主要表现。该例患者无眼干、口干、光敏感、脱发和关节肿痛等免疫系统疾病症状,须完善感染相关指标以及 ANA、dsDNA 和 ANCA 等免疫学指标以明确诊断。

**神经科教授** 患者中年女性,急性发病,病程反复,以反复发作的四肢麻木、无力伴吞咽困难和大小便障碍为主要表现,可疑相关视神经损害,激素治疗有效;体格检查可见双侧视力损害,节段性感觉减退,四肢肌力不同程度下降,腱反射活跃,共济失调;脊椎 MRI 显示脊髓长节段长 T<sub>2</sub> 信号,根据临床和影像学表现,拟诊炎性脱髓鞘疾病,结合可疑视神经损害,根据国际视神经脊髓炎诊断小组(IPND)2015 年修订的视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准考虑视神经脊髓炎谱系疾病可能性大<sup>[1]</sup>。入院后完善血清和脑脊液 NMO-IgG 检查以及头部和眼眶 MRI 检查等,最终明确诊断。鉴别诊断:(1) 多发性硬化(MS)。患者女性,病程反复,激素治疗有效,有脊髓受累表现,应警惕多发性硬化,但脊椎 MRI 提示脊髓长节段连续病变,病变位于脊髓中央,头部 MRI 未见明显异常,故不支持诊断。(2) 结节病。可以引起双眼葡萄膜炎和中枢神经系统脱髓鞘病变,但多伴皮损和多系统结节表现。该例患者临床表现以中枢神经系统损害为主,故不支持诊断。(3) 代谢和感染相关脊髓病变。脊髓亚急性联合变性(SCD)、铜缺乏相关脊髓病均可出现脊髓长节段损害,但多为慢性发病且存在全身系统性表现,血清叶酸和维生素 B<sub>12</sub> 可资鉴别。感染相关脊髓病如人类 T 细胞白血病病毒 I 型(HTLV-1)、神经梅毒等,慢性发病,病程较长,进行性加重,脑脊液呈炎症反应表现且相关病毒或抗体阳性,应完善腰椎穿刺脑脊液检查以排除诊断。(4) 肿瘤或副肿瘤性病变。淋巴瘤进展缓慢,激素治疗有一定疗效。该例患者病程较长,肿瘤学标志物筛查、脑脊液细胞学形态和脊椎 MRI 增强扫描均不支持诊断。治疗方面,大剂量激素静脉滴注冲击和序贯口服免疫抑制剂治疗的同时,辅以 B 族维生素营养神经、银杏叶胶囊改善脑循环、巴氯芬降低肌张力、奥美拉唑抑制胃酸和保护胃黏膜、碳酸钙和氯化钾维持内环境稳定。该例患者视力较差,行动不便,应注意跌倒、摔伤等意外风险。

## 讨 论

视神经脊髓炎(NMO)是免疫介导的严重特发性中枢神经系统炎症性脱髓鞘病变,主要累及视神经和脊髓,发病机制与 NMO-IgG 有关。1894 年,Devic 率先提出该病并认为是多发性硬化的一种表现为视神经炎和脊髓炎且单相病程的特殊亚型<sup>[2]</sup>。20 世纪以后,逐渐认识到大多数视神经脊髓炎患者呈复发病程,且伴特异性影像学和脑脊液淋巴细胞计数

改变。2004 年,Lennon 等<sup>[3]</sup>在视神经脊髓炎患者血清中检出高特异性 NMO-IgG,从而确定该病是不同于多发性硬化的独立疾病。NMO-IgG 于 2006 年首次纳入视神经脊髓炎的诊断标准中<sup>[4]</sup>,并于 2007 年提出“视神经脊髓炎谱系疾病”的概念,包括视神经脊髓炎、纵向延伸横贯性脊髓炎(LETM)和视神经炎(ON),以及亚洲视神经脊髓型多发性硬化(AOSMS)、伴系统性免疫性疾病的纵向延伸横贯性脊髓炎和(或)视神经炎、伴典型视神经脊髓炎颅内表现(如下丘脑、肝腺体、脑室旁或脑干病变)的纵向延伸横贯性脊髓炎和(或)视神经炎等<sup>[4]</sup>。鉴于视神经脊髓炎与视神经脊髓炎谱系疾病在临床表现、影像学特点、治疗和预后等方面无显著差异,且多数 NMO-IgG 阳性局限型视神经脊髓炎谱系疾病患者最终亦进展为视神经脊髓炎,国际视神经脊髓炎诊断小组建议将二者统一命名为视神经脊髓炎谱系疾病,并于 2015 年提出该病最新诊断标准(表 1)<sup>[1]</sup>。视神经脊髓炎谱系疾病核心临床症状包括视神经炎、纵向延伸横贯性脊髓炎、最后区综合征、急性脑干综合征、症状性睡眠发作或急性间脑综合征伴典型间脑 MRI 病灶、症状性大脑综合征伴典型 MRI 病灶;特征性影像学表现为脊髓病灶延伸  $\geq 3$  个椎体节段和最后区、室管膜周围病变, T<sub>2</sub>WI 高信号, T<sub>1</sub>WI 增强扫描呈强化征象;实验室检查根据 NMO-IgG 水平分为 NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组,分别提出相应诊断标准。鉴于近 50% 视神经脊髓炎谱系疾病患者合并其他抗体阳性,如 ANA、抗干燥综合征 A 型和 B 型抗体(SSA 和 SSB)等,合并上述抗体阳性更支持视神经脊髓炎谱系疾病的诊断。本文患者临床反复发作,有明确急性长节段脊髓炎表现,可疑视神经炎病史,脑脊液 NMO-IgG 阳性,脊椎 MRI 显示长节段脊髓炎征象,视神经脊髓炎谱系疾病诊断明确。

多种自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮、原发性干燥综合征(pSS)、桥本甲状腺炎(HT)、原发性抗磷脂抗体综合征(APS)和重症肌无力(MG)均可合并视神经脊髓炎谱系疾病,尤其是血清 NMO-IgG 阳性患者<sup>[5]</sup>。视神经脊髓炎谱系疾病患者 ANA 阳性较为常见,北京协和医院的早期研究结果显示,与 NMO-IgG 阴性患者相比, NMO-IgG 阳性患者血清抗核抗体阳性率(39.8%对 5.9%,  $P=0.006$ )和血清总自身抗体(ANA + SSA + SSB)阳性率(55.7%对 23.5%,  $P=0.019$ )均增加<sup>[6]</sup>,提示 NMO-IgG 阳性患者自身免疫反应可能较阴性患者更剧烈。表位扩散假说基于水通道蛋白(AQP)各亚型之间氨基酸序列具有较高比例(19%~52%)的同源性,可以部分解释视神经脊髓炎谱系疾病与系统性红斑狼疮、原发性干燥综合征等疾病共存于同一例患者的现象<sup>[6]</sup>。系统性红斑狼疮的典型中枢神经系统症状为癫痫发作、抑郁症状和多发性单神经炎等,表现为脱髓鞘改变者少见( $<2\%$ )<sup>[7]</sup>。二者之间的病理生理学机制相关性尚不清楚。1999 年,美国风湿病学会(ACR)制定的系统性红斑狼疮分类标准描述其神经精神症状<sup>[8]</sup>。事实上,对于系统性红斑狼疮合并的视神经脊髓炎谱系疾病,最初难以明确是单独疾病还是系统性红斑狼疮

**表 1** 成人视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准(2015年)<sup>[1]</sup>**Table 1.** Diagnostic criteria for NMOSDs in adult patients (2015)<sup>[1]</sup>

Diagnostic criteria
Diagnostic criteria for NMOSDs with NMO-IgG
At least one core clinical characteristic
Positive test for NMO-IgG using best available detection method (cell-based assay strongly recommended)
Exclusion of alternative diagnoses
Diagnostic criteria for NMOSDs without NMO-IgG or with unknown NMO-IgG status
At least 2 core clinical characteristics occurring as a result of one or more clinical attacks and meeting all of the following requirements
At least one core clinical characteristic must be ON, acute myelitis with LETM, or area postrema syndrome
Dissemination in space (2 or more different core clinical characteristics)
Fulfillment of additional MRI requirements, as applicable
Negative tests for NMO-IgG using best available detection method, or testing unavailable
Exclusion of alternative diagnoses
Core clinical characteristics
ON
Acute myelitis
Area postrema syndrome: episode of otherwise unexplained hiccups or nausea and vomiting
Acute brainstem syndrome
Symptomatic narcolepsy or acute diencephalic clinical syndrome with NMOSDs-typical diencephalic MRI lesions
Symptomatic cerebral syndrome with NMOSDs-typical brain lesions
Additional MRI requirements for NMOSDs without NMO-IgG and with unknown NMO-IgG status
Acute ON: requires brain MRI showing Normal findings or only nonspecific white matter lesions Or optic nerve MRI with hyperintense T <sub>2</sub> WI or enhanced T <sub>1</sub> WI extending over > 1/2 optic nerve length or involving optic chiasm
Acute myelitis requires Associated intramedullary MRI lesion extending over ≥ 3 contiguous segments (LETM) Or ≥ 3 contiguous segments of focal spinal cord atrophy in patients with history compatible with acute myelitis
Area postrema syndrome: requires associated dorsal medulla/area postrema lesions
Acute brainstem syndrome: requires associated periependymal brainstem lesions

NMOSDs, neuromyelitis optica spectrum disorders, 视神经脊髓炎谱系疾病; NMO, neuromyelitis optica, 视神经脊髓炎; ON, optic neuritis, 视神经炎; LETM, longitudinally extensive transverse myelitis, 纵向延伸横贯性脊髓炎

的神经精神表现。Govoni 等<sup>[9]</sup>认为,视神经脊髓炎是神经精神狼疮的一类表现;而国际视神经脊髓炎诊断小组则认为,视神经脊髓炎谱系疾病可以合并自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮、干燥综合征或重症肌无力等,且更支持视神经脊髓炎谱系疾病的诊断。对于此类患者,其中枢神经系统症状与体征很可能源于视神经脊髓炎谱系疾病,而非系统性红斑狼疮或干燥综合征并发症如血管炎。系统性红斑狼疮或原

发性干燥综合征诊断明确而视神经炎或脊髓炎症状缺如的患者,血清 NMO-IgG 阴性间接支持该推论。Birnbaum 等<sup>[10]</sup>回顾分析 22 例系统性红斑狼疮合并脊髓炎患者的临床资料发现,合并灰质病变者更易出现系统性红斑狼疮活动,而合并白质病变者更倾向于脊髓炎的诊断。本文患者病程反复、病情进行性加重,按照“复发性脊髓炎”予激素治疗,效果尚可,但出现严重的药物不良反应,尽管缺乏自身免疫性疾病主诉和肯定的阳性体征,但若注意到感染相关指标异常、合并甲状腺疾病等特点,早期筛查免疫学指标,有可能早期明确诊断,指导更完备的治疗方案。

视神经脊髓炎谱系疾病合并系统性红斑狼疮在治疗方面尚未达成共识。目前认为,大剂量激素冲击治疗后序贯环磷酰胺(CTX)静脉滴注联合泼尼松口服优于单纯激素治疗,主要用于控制急性期症状<sup>[11]</sup>。维持期采用免疫抑制剂如硫唑嘌呤、霉酚酸酯或甲氨蝶呤,可以有效降低复发率<sup>[12]</sup>。对于病程反复的难治性视神经脊髓炎谱系疾病患者,美国神经病学学会(AAN)推荐利妥昔单抗(抗 CD20 单克隆抗体),必要时考虑血浆置换疗法<sup>[13]</sup>。

综上所述,本文患者有急性脊髓炎临床表现伴特异性脊髓长节段连续病变、脑脊液 NMO-IgG 阳性,根据 2015 年国际视神经脊髓炎诊断小组共识明确诊断为视神经脊髓炎谱系疾病<sup>[1]</sup>。此外,血清感染相关指标升高,免疫学指标 ANA 和 dsDNA 阳性、补体 C3 和 C4 降低,唇腺组织活检术提示干燥综合征,均符合 2009 年美国风湿病学会系统性红斑狼疮诊断标准<sup>[8]</sup>,明确诊断为结缔组织病,系统性红斑狼疮,继发性干燥综合征。鉴于自身免疫性疾病与视神经脊髓炎谱系疾病并存的比例较高,对于临床拟诊视神经脊髓炎谱系疾病的患者,病程反复,应警惕合并自身免疫性疾病的可能。无论是否有结缔组织病变的临床表现,均应完善相关检查,做到早筛查、早诊断和早治疗。

## 参 考 文 献

- [1] Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, Seze JD, Fujihara K, Greenberg B, Jacob A, Jarius S, Peixoto ML, Levy M, Simom JH, Tenenbaum S, Traboulsee AL, Waters P, Wellik KE, Weinshenker BG; International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*, 2015, 85:177-189.
- [2] Jarius S, Wildemann B. The history of neuromyelitis optica. *J Neuroinflammation*, 2013, 10:8.
- [3] Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Fujihara K, Nakashima I, Weinshenker BG. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet*, 2004, 364:2106-2112.
- [4] Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*, 2007, 6:805-815.
- [5] Wingerchuk DM, Weinshenker BG. The emerging relationship between neuromyelitis optica and systemic rheumatologic autoimmune disease. *Mult Scler*, 2012, 18:5-10.
- [6] Zhang Y, Fei YY, Niu JW, Ren HT, Zhao JL, Wang Q, Xu Y. Retrospective study of clinical features of neuromyelitis optica

- spectrum disease with connective tissue disease. Zhonghua Yi Xue Za Zhi, 2014, 94:3056-3061. [张遥, 费允云, 牛婧雯, 任海涛, 赵久良, 王迁, 徐雁. 合并结缔组织病的视神经脊髓炎谱系疾病回顾性研究. 中华医学杂志, 2014, 94:3056-3061.]
- [7] Velo - García A, Castro SG, Isenberg DA. The diagnosis and management of the haematologic manifestations of lupus. J Autoimmun, 2016, 74:139-160.
- [8] The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. Arthritis Rheum, 1999, 42:599-608.
- [9] Govoni M, Bortoluzzi A, Padovan M, Silvagni E, Borrelli M, Donelli F, Ceruti S, Trotta F. The diagnosis and clinical management of the neuropsychiatric manifestations of lupus. J Autoimmun, 2016, 74:41-72.
- [10] Birnbaum J, Petri M, Thompson R, Izbudak I, Kerr D. Distinct subtypes of myelitis in systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum, 2009, 60:3378-3387.
- [11] Kovacs B, Lafferty TL, Brent LH, DeHoratius RJ. Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus: an analysis of 14 cases and review of the literature. Ann Rheum Dis, 2000, 59: 120-124.
- [12] Saison J, Costedoat-Chalumeau N, Maucourt-Boulch D, Iwaz J, Marignier R, Cacoub P, Vital-Durand D, Hot A, Tebib J, Aumaitre O, Schleinitz N, Sarrot-Reynauld F, Broussolle C, Sève P. Systemic lupus erythematosus - associated acute transverse myelitis: manifestations, treatments, outcomes, and prognostic factors in 20 patients. Lupus, 2015, 24:74-81.
- [13] Narváez J, Ríos-Rodríguez V, de la Fuente D, Estrada P, López-Vives L, Gómez-Vaquero C, Nolla JM. Rituximab therapy in refractory neuropsychiatric lupus: current clinical evidence. Semin Arthritis Rheum, 2011, 41:364-372.

(收稿日期:2017-03-04)

## 中华医学会神经外科学分会第 16 次学术会议征文通知

由中华医学会、中华医学会神经外科学分会主办,贵州省医学会和贵州医科大学附属医院共同承办的中华医学会神经外科学分会第 16 次学术会议拟定于 2017 年 8 月 10-12 日在贵州省贵阳市召开。大会将继续秉承“传承、共享、合作、创新”主题,并邀请国内外神经外科领域著名专家和学者进行专题报告,介绍神经外科在基础与临床研究领域最新进展。欢迎全国神经外科同道积极参会,踊跃投稿。与会者将授予国家级继续医学教育 I 类学分。

1. 征文内容 中枢神经系统肿瘤、脑血管病、颅脑创伤、功能神经外科、脊柱脊髓疾病、神经介入、神经内镜、小儿神经外科、神经重症、神经电生理学、护理、转化医学、基础研究与应用以及其他相关方面。

2. 征文要求 具有一定创新性、科学性,尚未在国内外公开发表的论文摘要 1 份,字数 800 字左右,请按照目的、方法、结果、结论四部分格式书写,并于文题下注明作者和通讯作者姓名、工作单位(含科室)、联系方式、邮政编码、Email 地址和基金资助项目。

3. 投稿方式 会议仅接受网络投稿,请登录会议官方网站 [cns2017.medmeeting.org](http://cns2017.medmeeting.org) 在线注册并投稿。

4. 截稿日期 2017 年 5 月 25 日。

5. 联系方式 北京市东城区东四西大街 42 号中华医学会学术会务部。邮政编码:100710。联系电话:(010)85158148, 89292552-811。传真:(010)65123754。Email: [cnsmeeting@126.com](mailto:cnsmeeting@126.com), [10075882@qq.com](mailto:10075882@qq.com)。详情请登录会议官方网站 <http://cns2017.medmeeting.org>。

## 中华医学会 2017 年颅脑创伤与脑出血大会征文通知

由中华医学会、中华医学会神经外科学分会神经创伤学组主办,郑州大学第五附属医院、第三军医大学西南医院承办的中华医学会 2017 年颅脑创伤与脑出血大会拟定于 2017 年 11 月在河南省郑州市召开。届时将邀请国内外著名专家对颅脑创伤与脑出血研究领域的顶层设计和最新进展进行专题报告,并精选出优秀论文进行经验介绍和交流讨论。欢迎全国神经外科同道积极参会,踊跃投稿。与会者将授予国家级继续医学教育 I 类学分。

1. 征文内容 颅脑创伤与危重症院前急救、急诊处理、手术和术后治疗、并发症预防与治疗及相关护理和康复治疗,颅内压、脑血流量、脑氧代谢率监测和脑微透析监测等新技术应用,颅脑创伤和危重症救治规范化与标准化研究等基础、临床与转化医学研究。

2. 征文要求 具有一定创新性、科学性,尚未在国内外公开发表的论文摘要 1 份,字数 800 字左右,请按照目的、方法、结果、结论四部分格式书写,并于文题下注明作者和通讯作者姓名、工作单位(含科室)、联系方式、邮政编码和 Email 地址。

3. 投稿方式 会议仅接受网络投稿,请登录会议官方网站 [ctch2017.medmeeting.org](http://ctch2017.medmeeting.org) 在线注册并投稿。

4. 截稿日期 2017 年 9 月 30 日。

5. 联系方式 北京市东城区东四西大街 42 号中华医学会学术会务部。邮政编码:100710。联系电话:18612976547。Email: [cnsmeeting@126.com](mailto:cnsmeeting@126.com), [10075882@qq.com](mailto:10075882@qq.com)。详情请登录会议官方网站 <http://ctch2017.medmeeting.org>。