



“风湿病神经系统病变”大咖谈 积极治疗原发病 尽早预防神经受累

狼疮合并可逆性后部脑病综合征

▲北京大学第一医院风湿免疫科 张晓慧 张卓莉



张卓莉 执行主编

风湿免疫病可累及多脏器、多系统，如血液系统、神经系统、消化系统、循环系统。神经系统受累及的表现并不多见，但是如果累及神经系统，则多提示预后不良，需积极处理。风湿病可以侵犯中枢神经系统，也可侵犯周围神经系统。许多抗风湿药物也可引起神经系统不良反应。本期风湿专栏将介绍4种疾病神经受累表现及治疗，为临床医师提供诊疗参考，减少误诊、漏诊。



全览风湿专栏
扫一扫

风湿专栏编委会

主 编：曾小峰
执行主编：张卓莉

副主编：

古洁若	李彩凤	李梦涛
刘毅	苏茵	田新平
王迁	武丽君	徐沪济
杨程德	张 晓	张志毅

编 委：

戴 冽	丁 峰	董凌莉
段利华	段新旺	何 岚
黄安斌	姜林娣	孔晓丹
李 芬	李 龙	李 芹
厉小梅	林 进	刘冬舟
刘升云	罗 卉	穆 荣
戚芳芳	史晓飞	舒 强
帅宗文	孙红胜	王吉波
王玉华	魏 蔚	吴华香
吴振彪	徐 健	薛 静
杨 敏	杨念生	杨娉婷
张缪佳	赵 铖	赵东宝
朱 剑	朱小春	

多学科编委：

蔡后荣	韩 飞	邱 伟
张建中	周建华	

（按姓名拼音为序）

中美华东

赛福开®
他克莫司胶囊

快速缓解 个体化用药 新选择

发病机制 （1）过高血压突破脑血管自动调节范围从而导致脑部高灌注，大脑后循环区域由于交感神经调节弱而更易受损。（2）各种原因所致的内皮细胞功能障碍，大量炎性细胞因子释放，黏附分子表达增加，导致内皮细胞肿胀、血管通透性增加，从而导致脑水肿。

诊断流程 ≥1个急性神经系统症状联合≥1个危险因素，同时结合头颅影像学表现，除外其它病因，即可诊断为PRES。

治疗及预后 主要针对病因进行治疗，包括降压、尽早减停细胞毒性药物、治疗原发病、抗癫痫、脱水降颅压等，但绝大多数不需要长期服用抗癫痫药。经过积极治疗后，多数患者的临床症状在7~10 d内恢复，62%~91%患者完全恢复，多数患者影像学病变完全或部分消失。

复发率15%~20%，死亡率0%~30%。脑干受累、颅内出血、肾功能不全、狼疮高度活动等是死亡的危险因素。

神经白塞病脑干受累1例

▲北京协和医院 张莉 郑文洁



郑文洁 教授

病例介绍

男，35岁，4年前起反复口腔、外阴溃疡。2年前双眼视力下降，诊断葡萄膜炎，泼尼松60 mg/d口服，视力好转后减停。17月前头痛、视力下降及左下肢麻木。查体：左侧针刺觉较右侧弱，双Babinski征（+）。CSF压力160 mmH₂O、WBC 38 × 10⁶/L、

Pro 0.48 g/L；头MRI：双侧大脑脚、桥脑片状长T1长T2信号影，右侧明显。诊断神经白塞病（NBD），予甲泼尼龙（MP）1 g/d冲击3 d，后续MP 48 mg/d联合环磷酰胺（CTX）100 mg/d口服，病情好转后，MP逐渐减量至8 mg/d，CTX累积12 g后改为50 mg qd。

2月前患者头痛、外阴溃疡复发，入院前5 d伴发热，体温最高39.0℃，言语含糊，饮水呛咳，意识淡漠。入院查体：反应迟钝，构音障碍，双睑完全下垂，双瞳孔扩大、光反射消失，眼球固定，悬雍垂偏右，咽反射迟钝，双

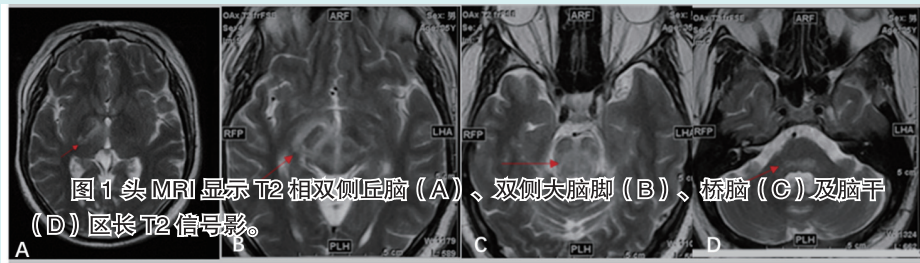


图1 头MRI显示T2相双侧丘脑（A）、双侧大脑脚（B）、桥脑（C）及脑干（D）区长T2信号影。

Babinski征（+），脑膜刺激征（-）。CSF压力320 mmH₂O、WBC 261 × 10⁶/L（多核77.4%）、Pro 1.51 g/L，病原检查阴性。头MRI（图1）：双侧丘脑、双侧大脑脚、桥脑及脑干区异常信号。考虑NBD复发，予MP 1 g/d冲击5 d，英夫利昔单抗5 mg/kg，继续CTX 50 mg qd，病情好转。

焦点讨论

文献报道NBD发生率差异大（1.3%~59%），男性多见。北京协和医院报道的住院BD患者NBD

临床表现主要为视神经炎和脊髓炎。继发于NMOSD的视神经炎，倾向于同时出现双眼和累及视交叉的视神经病变，且常伴严重的视力下降（视力<0.1）。但仅出现单眼的视神经炎也是NMOSD的常见表现。因此当患者的视力<0.1时，都应考虑NMOSD诊断。疑诊患者建议完善颅脑及眼眶MRI，明确整个视神经和视交叉的受累程度。研究表明与多发性硬化症（MS）相比，NMOSD导致的视网膜损伤更严重。

NMOSD中的脊髓损伤，多表现为纵向的累及三个或更多椎体节段的横贯性脊髓炎（LETM），通常导致肢体无力、感觉丧失和膀胱功能障碍。与NMOSD相比，MS也经常引起脊髓炎，但MS的病变范围通常较短（仅涉及1个或更少的椎体节段），可通过MRI对两种疾病加以鉴别。NMOSD也可导致大脑损伤，下丘脑综合征、脑干综合征、

极后区综合征等。

诊断 在NMOSD诊断方面，2015年视神经脊髓炎诊断国际专家组（IPND）发布诊断标准，分为AQP4-IgG阳性和AQP4-IgG阴性的NMOSD或未能检测AQP4-IgG的NMOSD的诊断标准。

治疗 NMOSD急性期可选用大剂量激素冲击，激素抵抗患者中也可应用血浆置换。欧洲神经病学学会联盟推荐结缔组织病合并NMOSD时将环磷酰胺作为2线治疗方案。NMOSD维持期可选用利妥昔单抗、霉酚酸酯、硫唑嘌呤。Eculizumab、Inebilizumab及Satralizumab已被FDA批准用于治疗NMOSD。

NMOSD是SS的合并症。SS患者出现相关神经症状时及时发现并进行相关检查，可早期诊断并避免漏诊，神经内科医师和风湿免疫科医师之间的合作对于患者的诊断及治疗至关重要。

慢性期异常信号可消失，表现为脑干及脊髓萎缩。本例是典型急性期实质型NBD影像表现。60%NBD患者CSF细胞数增多，可为单纯中性粒细胞增多，或与淋巴细胞混合。CSF中性粒细胞增多者需与感染性疾病相鉴别。

患者多发实质病灶，经激素联合免疫抑制剂治疗后，仍有新发病灶，属于重症、难治性NBD。依据2018年ELUAR白塞病治疗推荐，联合TNFα单抗治疗后好转。

（下转第B7版）