



養和杏林手記

2022 年 5 月 27 日

## 《時光倒流 20 年回顧視神經脊髓炎譜系疾病發展》

| 撰文：邵家樂醫生



養和醫院腦神經科專科醫生

文章刊於 2022 年 5 月 27 日《信報財經新聞》健康生活版《杏林手記》專欄

視神經脊髓炎譜系疾病（NMOSD），對很多人來說十分陌生，它是一種罕見的中樞神經系統自身免疫性疾病。

NMOSD 帶來的後遺症嚴重，每次病發都可能帶來不可逆轉的破壞，因此患者除了需在急性病發時盡快接受治療，使用長期免疫抑制藥物預防復發也不可或缺。不少 NMOSD 患者會經歷反覆復發，令其視力和四肢活動受影響，對患者而言，這是一場漫長的作戰。而醫生就是他們的長期戰友，協助患者選擇合適治療，照顧其各方面需要，以下這位病人便是其中一名並肩作戰近廿載的夥伴。

扶着手杖慢慢地走進診症室的雅萍（化名），緩緩地坐下。

「最近情況好嗎？日常生活有沒有什麼問題？」我問。

「還可以，雖然左腳無力和有少許間歇性抽搐，但在家中走動不需要儀器輔助；視力也跟之前差不多。」雅萍回答。

「那就好，這些年用藥後病情也算穩定，我們安排下次注射藥物的時間吧。」

不經不覺，我認識雅萍已十多年，翻閱電腦中長長的紀錄，像在閱讀一本醫學史記……

20 年前一個早上，雅萍如常起床，發覺腳板底有些麻痺。當時只以為睡姿不好，沒有多加理會，怎料情況非但沒有改善，晚上更出現雙腿乏力，令她摔了一跤。那時她才明白事態嚴重，連忙趕赴急症室，醫生立刻安排雅萍入院。初步驗血報告和 X 光並無異常，進一步需要做磁力共振掃描（MRI）。當年 MRI 還未普及，在等待結果數天期間，雅萍的雙腿愈來愈無力，讓她更心急如焚。

經歷幾日煎熬，報告終於出來：是胸椎橫貫性脊髓炎。當時雅萍並不太清楚自己患上什麼病，只知道要接受腰椎穿刺抽腦脊液做化驗，並獲處方高劑量的類固醇注射作治療。兩星期後，通過藥物和物理治療，她的雙腿漸漸好轉，步履也較實在。醫生着她回家，完成一個療程的口服類固醇後，再安排 MRI 作覆檢。

### 預防復發

在出院後的首數個月，雅萍覺得情況逐漸好轉，雙腿麻痺慢慢消退，生活也回復正常，心想應該痊癒了吧。但在覆診前一星期，她的左眼出現視力模糊。有過之前的經驗，她立刻到醫院求診。MRI 檢查顯示她患上急性視神經發炎，醫生再次安排高劑量類固醇注射，希望盡快控制炎症。這次住院近一星期，雅萍出院時視力恢復約七八成。

經歷兩次病發後，雅萍確診 NMO（NMO 在 2015 年改名為 NMOSD），需要接受長期免疫抑制治療預防復發。但長時間使用口服類固醇有許多副作用，包括糖尿病、骨質疏鬆、增加感染風險等。待她病情穩定後，醫生處方硫唑嘌呤（Azathioprine）以減低類固醇份量，並經過數個月調節出最合適的用量組合。

「我可以生小朋友嗎？」

我第一次見雅萍的時候，她已經接受了數年治療，病情漸趨穩定。當時她接近 40 歲，很希望可以懷孕。

對於 NMOSD 患者而言，這是很複雜和困難的決定，因為懷孕和產褥期病發率有可能上升，加上生理上的轉變亦會影響免疫抑制藥物的水平，所以需要緊密觀察和調節藥物份量。有賴跨專科團隊的悉心照顧，雅萍誕下健康寶寶，醫生們感到高興之餘亦鬆了一口氣。

「我還可以看得見嗎？」

轉眼間，雅萍的女兒已經 6 歲，正努力為升小學作準備。這天雅萍要帶女兒去面試，但起床時發覺右眼有點刺痛，她拿起女兒的文件，卻看不清上面的文字。到醫院檢查後發現右眼只能看見手指活動，懷疑是急性視神經發炎，立即安排見眼科醫生作詳細檢查。磁力共振確認 NMOSD 再度復發，需接受高劑量的類固醇治療，但視力在 5 天後仍未改善。由於情況並不理想，醫生為她進行血漿置換，即是利用導管從身體引出血液，再用儀器把血漿內的自身免疫抗體除去，並以蛋白、電解液或血漿代替，希望能夠控制病情。

### 新藥見效

完成療程後，雅萍的視力有輕微改善。數月後視力恢復約六至七成，雖然分辨顏色和光暗沒以前那麼清晰，但總算可應付日常生活。

經過這次病發，我跟雅萍商討加強免疫抑制治療。傳統治療主要處方高劑量類固醇，除上文提及的副作用，對不少患者療效亦有限。在回顧性研究中，大約四成患者在使用這些藥物後仍然復發。而當時並未有大型研究確定某種藥物對 NMOSD 的療效，但有個別病例顯示利妥昔單抗（Rituximab）比傳統治療更有效預防復發。經過深思熟慮，雅萍同意自費選用此藥物。

20 年來，雅萍經歷多次病發，幸好近年在藥物治療下病情受控，她親身見證了 NMOSD 藥物治療

發展的進程。

「現在的病人比我幸福得多了。」雅萍感慨地說。

的確，過往 NMOSD 多被視為屬於多發性硬化症（MS）一類，但隨着醫學界更了解 NMOSD 的病理，發現此病是由於免疫細胞產生的 NMO IgG 抗體攻擊中樞神經中的「水通道蛋白-4 型」（AQP-4），從而產生炎症破壞周邊神經細胞，與 MS 有所分別。再者，此病雖然名為視神經脊髓炎，但除會影響視力及脊髓外，它還可引起其他症候群，例如延腦及腦幹病變，令患者出現一些不常見的症狀，例如嗜睡、體溫異常、嘔吐等。

隨着多年來科學界對這病認識加深，世界各地有更多病例參考，以及有不少新藥研發，都有效大大減低復發機會。其中歐美監管機構最近已認可 3 種生物製劑，包括依庫麗單抗（Eculizumab）、伊奈利珠單抗（Inebilizumab）、薩特利珠單抗（Satralizumab），為治療 NMOSD 帶來更多的選項。透過更有效的治療預防病發，有助減輕疾病對病人帶來的影響，讓他們可繼續正常生活。

| 撰文：邵家樂醫生

養和醫院腦神經科專科醫生