

以极后区综合征为表现的视神经脊髓炎谱系疾病1例

黄 健, 王 迪, 唐运思, 官 语, 刘序友*

暨南大学附属广州红十字会医院消化内科, 广东 广州

收稿日期: 2025年7月14日; 录用日期: 2025年8月7日; 发布日期: 2025年8月15日

摘 要

目的: 探讨视神经脊髓炎谱系疾病(Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder, NMOSD)的主要临床表现、早期诊断和治疗方法, 提高临床医师对NMOSD的认知水平。方法: 回顾分析我院1例以极后区综合征(Area Postrema Syndrome, APS)为表现的视神经脊髓炎谱系疾病患者相关病例资料、辅助检查结果及诊疗过程并复习相关文献。结果: 患者因“反复呕吐1月余, 加重5天”于2023年9月收住于我院, 早期使用抑酸护胃等药物治疗后效果欠佳, 随后出现视物模糊、右侧肢体乏力等神经系统症状, 根据患者临床表现、实验室检查和其他辅助检查结果, 最终确诊为NMOSD中的APS, 经积极治疗后患者好转出院。结论: NMOSD是一种较为罕见的疾病, 临床医师应提高对它的认知, 尽可能减少漏诊、误诊, 提高NMOSD的早期诊出率。

关键词

视神经脊髓炎谱系疾病, 极后区综合征, 恶心, 呕吐, 病例报告

A Case of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder Presenting as Area Postrema Syndrome

Jian Huang, Di Wang, Yunsi Tang, Yu Guan, Xuyou Liu*

Department of Gastroenterology, Guangzhou Red Cross Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: Jul. 14th, 2025; accepted: Aug. 7th, 2025; published: Aug. 15th, 2025

*通讯作者。

文章引用: 黄健, 王迪, 唐运思, 官语, 刘序友. 以极后区综合征为表现的视神经脊髓炎谱系疾病 1 例[J]. 临床医学进展, 2025, 15(8): 1113-1119. DOI: 10.12677/acm.2025.1582341

Abstract

Objective: To explore the main clinical manifestations, early diagnosis, and treatment strategies of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder (NMOSD), aiming to enhance clinicians' understanding of the disease. **Methods:** A retrospective analysis was conducted on the case data, auxiliary examination results, and treatment process of a patient diagnosed with NMOSD presenting as Area Postrema Syndrome (APS) admitted to our hospital. Relevant literature was also reviewed. **Results:** The patient was admitted to our hospital in September, 2023, due to "recurrent vomiting for over a month, worsening for 5 days". Initial treatment with acid suppression and gastric protection was ineffective. Subsequently, the patient developed neurological symptoms, including blurred vision and right-sided limb weakness. Based on the clinical manifestations, laboratory tests, and auxiliary examination results, the patient was ultimately diagnosed with APS, a subtype of NMOSD. Following active treatment, the patient's condition improved. **Conclusion:** NMOSD is a relatively rare disease. Clinicians should increase their awareness of the condition to minimize misdiagnosis and missed diagnosis, thereby improving the early diagnosis rate of NMOSD.

Keywords

Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder, Area Postrema Syndrome, Nausea, Vomiting, Case Report

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 病例资料

1.1. 主诉及病史及体格检查

患者青年女性, 32 岁, 因“反复呕吐 1 月余, 加重 5 天”于 2023 年 9 月收住于消化内科。患者 1 月余前无明显诱因开始出现反复呕吐, 胃内容物为主, 无血丝、咖啡样物, 无宿食, 进食约 2~3 小时可出现, 呕吐约 1 次/日, 非喷射性, 无固定时间, 伴反酸、暖气, 伴咳嗽, 曾两次于外院治疗, 完善胸部及全腹部计算机断层扫描(Computed Tomography, CT)未见明显异常, 外院考虑为“胃食管反流病”, 予抑酸护胃、促胃动力等治疗后症状可稍缓解, 后患者上述症状加重, 呕吐次数较前增多, 约 3~4 次/日, 进食或进水后均可出现, 偶有少许咖啡样物。既往有甲状腺功能减退病史, 余个人史、家族史无特殊。入院后查体: 左下腹轻压痛, 无反跳痛, 余未见明显阳性体征。

1.2. 实验室及辅助检查

血常规示: 中性粒细胞比率 72.6%, 生化示: 钾 3.21 mmol/L; 呕吐物隐血试验阳性; 绒毛膜促性腺激素 <0.100 IU/L; 粪便常规、肿瘤标志物、甲状腺功能、感染指标等未见明显异常。胃镜示: 慢性胃炎伴胆汁反流。全消化道造影示: 胃排空延迟, 可疑慢性胃炎; 胃下垂。腹部 CT、头颅 CT 未见明显异常。

1.3. 诊治经过

入院后予抑酸护胃、促胃动力、营养支持、抗感染等治疗, 1 周后患者诉视物模糊(左眼视力: 0.2; 右眼视力: 0.15), 查体可见眼球震颤, 随后出现右眼凝视障碍、左侧咬合无力, 言语稍含糊, 右侧肢体

乏力，偶有右侧偏身麻木。完善头颅磁共振成像(Magnetic Resonance Imaging, MRI)示：延髓后部斑片状异常信号，边界欠清，T1 加权成像(T1-weighted imaging)呈等信号(见图 1)，T2 加权成像(T2-weighted imaging)呈高信号(见图 2)，液体衰减反转恢复序列(Fluid Attenuated Inversion Recovery, FLAIR)呈高信号(见图 3)，右侧视神经可疑信号增高，考虑视神经脊髓炎可能，遂转入神经内科进一步治疗。神经专科查体：神清，对答切题，言语含糊，双侧瞳孔等大等圆，直径均为 2.5 mm，水平性眼震，右侧眼裂较左侧窄，右侧鼻唇沟浅，伸舌居中。右侧肢体肌力 V-级，左侧肢体肌力 V 级，四肢肌张力正常，双侧腱反射正常，双侧巴氏征、克氏征阴性。进一步完善头颅增强 MRI+MRS 示：第四脑室周围、延髓后部斑片状异常强化信号，T1WI 增强呈边缘强化，大小范围约 3.8×0.9 cm (见图 4)。单体素磁共振波谱学(Magnetic Resonance Spectroscopy, MRS)示延髓病变区 N-乙酰天门冬氨酸(NAA)与胆碱(Cho)和肌酸(Cr)比值(NAA/cho + Cr)未见降低，可见乳酸峰(lactate peak)出现，符合炎性/非肿瘤性病变。脑脊液(Cerebro-Spinal Fluid, CSF)生化：

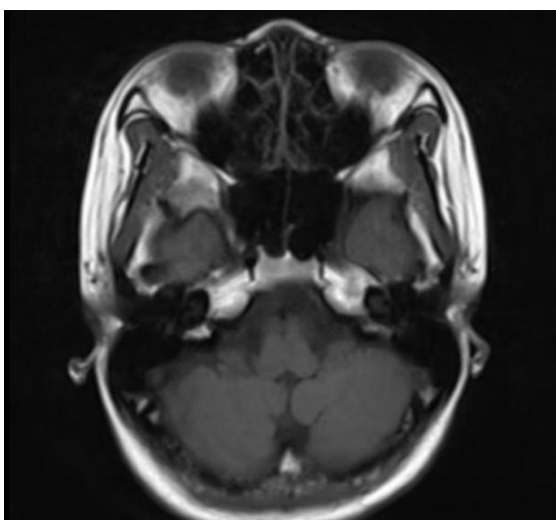


Figure 1. T1WI

图 1. T1WI

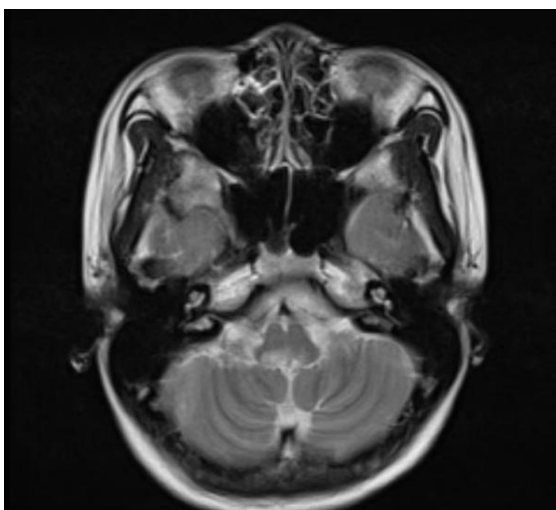


Figure 2. T2WI

图 2. T2WI

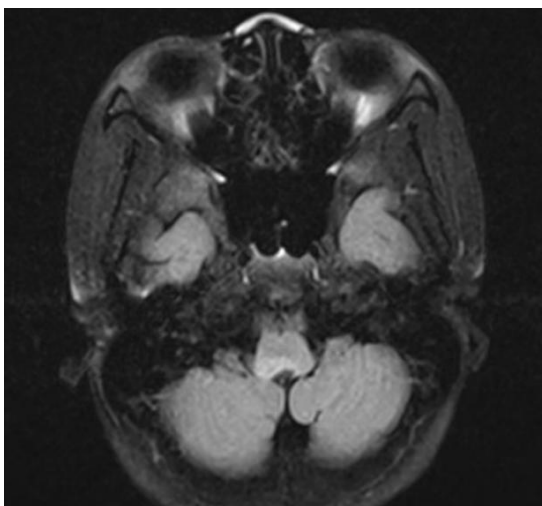


Figure 3. FLAIR

图 3. FLAIR

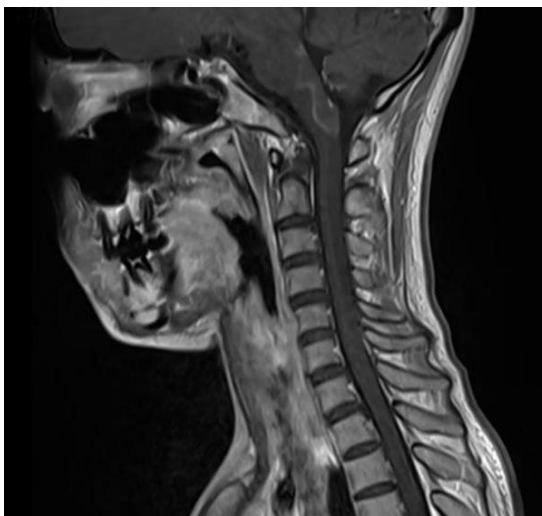


Figure 4. T1WI enhanced scan

图 4. T1WI 增强扫描

氯 117.7 mmol/L, 葡萄糖 5.1 mmol/L, 蛋白 164.0 mg/L。CSF IgG 阴性, CSF 和血清均未见寡克隆区带 (Oligoclonal Bands, OCB)。CSF 常规、涂片及培养均未见明显异常。病程中以恶心、呕吐为突出症状, 结合辅助检查, 考虑为极后区综合征。后患者出现胸闷、气促不适, 并出现幻觉, 伴有血氧饱和度下降、心率加快, 考虑病情进展, 呼吸中枢受到抑制, 此时扩展残疾功能量表 (Expanded Disability Status Scale, EDSS) 评分为 9.5 分, 遂予气管插管接呼吸机辅助通气并转入重症医学科行双重血浆置换、甲泼尼龙 1 g qd 冲击治疗, 激素剂量阶梯减量至 125 mg qd, 2 周后患者病情好转, 无恶心、呕吐, 无胸闷、气促, 四肢乏力及肢体麻木较前改善, 仍有视物模糊 (左眼视力: 0.4; 右眼视力: 0.3)。继续予泼尼松片 60 mg qd、抑酸护胃、抗感染等治疗, 后患者视物模糊、四肢乏力较发病高峰期明显改善, 左眼视力: 0.5, 右眼视力: 0.35, EDSS 评分 4.5 分, 一般情况尚可, 病情稳定。嘱患者出院后继续口服泼尼松片维持治疗, 并遵医嘱序贯递减。

出院 1 月后电话随访, 患者泼尼松片减量至 30 mg qd, 诉偶有双手震颤及行走时头晕, 无恶心、呕

吐,无四肢乏力,视力恢复如常,EDSS 评分 1.5 分,嘱患者继续口服激素规律减量治疗,门诊定期随访。

2. 讨论

该患者起初表现为反复呕吐,症状持续并逐渐加重,曾在多家医院消化内科就诊,诊断为“胃食管反流病”,并接受抑酸护胃、促胃动力等治疗,但疗效不显著,最终在我院确诊为 NMOSD,病例较为罕见。

视神经脊髓炎谱系疾病(NMOSD)是一种罕见的自身免疫性疾病,它会引起多灶性中枢神经系统炎症,主要影响视神经和脊髓,通常会导致视力丧失和瘫痪发作[1]-[3]。还可能会导致永久性神经损伤[4]。NMOSD 病因尚不明确,环境和遗传研究将是确定 NMOSD 中其他潜在的致病因素和特定生物标志物的有用佐剂[5][6]。NMOSD 全球患病率较低,为 0.3~4.4/100,000 人,估计全球汇总患病率 1.82/100,000 人[7]。其中女性占比较高,男女比例高达 9:1。平均发病年龄在 30~40 岁之间[8]。本例患者为青年女性,32 岁,符合本病流行病学特点。

NMOSD 包含 6 组核心临床表现,分别是视神经炎、急性脊髓炎、极后区综合征、急性脑干综合征、急性间脑综合征以及大脑综合征。最常见的是视神经炎和横贯性脊髓炎,以及导致顽固性或重复性呕吐和呃逆的极后区综合征[1][2][9]-[11]。磁共振成像(MRI)是诊断视神经脊髓炎谱系疾病(NMOSD)的重要辅助手段,极后区综合征(APS)的主要临床表现包括不明原因的难治性呃逆、恶心和呕吐,其病变可能源自脊髓上段的延伸,也可能仅局限于延髓背侧。在 MRI 影像上,主要表现为延髓背侧的斑片状或线状病灶,在 T1 加权成像(T1WI)中呈等信号或低信号,而在 T2 加权成像(T2WI)和液体衰减反转恢复序列(FLAIR)中则呈高信号[12][13]。本例患者头颅 MRI 示延髓后部斑片状异常信号,T1WI 呈等信号,T2WI、FLAIR 呈高信号,符合上述特点。依据 NMOSD 诊断标准【水通道蛋白 4(aquaporin-4, APQ4)抗体状态未知】[1][2]: (1) 在一次或多次临床发作中,必须具备至少两项核心临床特征,并符合下列条件:① 至少有一项核心临床特征为视神经炎、急性横贯性脊髓炎或延髓极后区综合征;② 空间多发 T2 个或以上不同的临床核心特征;③ 符合 MRI 相关附加标准;(2) 使用可靠的检测方法,确保 APQ4-IgG 为阴性,或未进行检测;(3) 排除其他可能的诊断。本例患者以顽固性呕吐起病,后出现视物模糊、肢体乏力等神经系统阳性症状,头颅 MRI 病灶符合极后区综合征特征,故可诊断为 NMOSD 中的 APS。

鉴别诊断方面,需注意以下疾病与本病在早期症状上的重叠:① 功能性呕吐:临床表现与 APS 类似,但无神经系统症状及特异性 MRI 表现,常规消化系统治疗有效,而 NMOSD 相关呕吐则治疗反应差、病程进展性强。② 多发性硬化(Multiple sclerosis, MS):同属脱髓鞘疾病,但 MS 极少累及延髓 APS 区域,且影像学以脑白质“指状征”为主,免疫谱与 NMOSD 不同,MS 常为 CSF 特异性 OCB 阳性。③ 抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白免疫球蛋白 G 抗体(anti-MOG immunoglobulin G antibody, MOG-IgG)相关疾病(MOG-IgG associated disorders, MOGAD):临床表现部分与 NMOSD 重叠,但 MOGAD 患者 AQP4 抗体阴性,血清 MOG-IgG 阳性,影像学亦少有背侧延髓病灶。其致残率低,发作后恢复较好[1][2]。因此,本例的独特性在于 APS 为首表现,临床表现以持续性顽固呕吐为主,早期无明显神经体征,MRI 及时提示延髓病灶是诊断关键。

NMOSD 急性期可通过静脉注射甲泼尼龙、人免疫球蛋白和血浆置换治疗[14]。NMOSD 严重发作期间尽早开始使用血浆置换可以有效改善临床效果[15]。本病具有高复发性,长期管理方面,补体(Complement 5, C5)抗体(依库珠单抗)、白细胞介素-6(Interleukin, IL-6)受体抗体(托珠单抗)、靶向 B 淋巴细胞分化抗原 19(Cluster of Differentiation 19, CD19)的 B 细胞消耗抗体(伊奈利珠单抗)和靶向 B 淋巴细胞分化抗原 20(Cluster of Differentiation 20, CD20)的利妥昔单抗均有效延长了首次复发的时间[16][17]。其中 IL-6 阻断剂用于预防 NMOSD 患者复发的试验结果表明,其复发风险可降低 55%至 74%[18]。其他免

疫抑制剂如硫唑嘌呤和吗替麦考酚酯已被用作 NMOSD 标准治疗方法 20 多年,亦证实可有效降低复发率[19][20]。本例患者予甲泼尼龙冲击、血浆置换等治疗后,症状明显好转,出院 1 月后未再发作,但考虑到 NMOSD 的高复发特性及潜在残疾风险,应尽早制定规范的长期预防复发治疗方案,可使用利妥昔单抗治疗(A 级推荐),国内的给药方式包括两种:① 单次静脉滴注 500~600 mg;② 每周 1 次静脉滴注 100 mg,连续使用 4 周,可于 6~12 个月后重复疗程[1]。另有研究表明,连续 3 周每周 100 mg 或 2 周间隔 2 次 1000 mg,在减少年度复发率(ARR)和 EDSS 得分方面更有效[21]。

综上所述,恶心、呕吐是临床上常见的症状,通常首先考虑为消化系统疾病,但当临床上遇有反复恶心、呕吐并经常规治疗效果欠佳的患者,或症状进展出现视物模糊、肢体乏力等神经系统阳性表现,应考虑 NMOSD 可能,及早完善头颅 MRI 及脑脊液等相关检查。虽然该疾病较为罕见,但临床医师应提高对它的认知,尽可能减少漏诊、误诊,提高 NMOSD 的诊出率。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] 黄德晖, 吴卫平, 胡学强. 中国视神经脊髓炎谱系疾病诊断与治疗指南(2021 版) [J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2021, 28(6): 423-436.
- [2] Wingerchuk, D.M. and Lucchinetti, C.F. (2022) Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. *New England Journal of Medicine*, **387**, 631-639. <https://doi.org/10.1056/nejmra1904655>
- [3] Papp, V., Magyari, M., Aktas, O., Berger, T., Broadley, S.A., Cabre, P., *et al.* (2021) Worldwide Incidence and Prevalence of Neuromyelitis Optica: A Systematic Review. *Neurology*, **96**, 59-77. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000011153>
- [4] Wingerchuk, D.M., Pittock, S.J., Lucchinetti, C.F., Lennon, V.A. and Weinshenker, B.G. (2007) A Secondary Progressive Clinical Course Is Uncommon in Neuromyelitis Optica. *Neurology*, **68**, 603-605. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000254502.87233.9a>
- [5] Hor, J.Y., Asgari, N., Nakashima, I., Broadley, S.A., Leite, M.I., Kissani, N., *et al.* (2020) Epidemiology of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Its Prevalence and Incidence Worldwide. *Frontiers in Neurology*, **11**, Article No. 501. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00501>
- [6] Fujihara, K. (2019) Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: Still Evolving and Broadening. *Current Opinion in Neurology*, **32**, 385-394. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000000694>
- [7] Liu, C., Shi, M., Zhu, M., Chu, F., Jin, T. and Zhu, J. (2022) Comparisons of Clinical Phenotype, Radiological and Laboratory Features, and Therapy of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder by Regions: Update and Challenges. *Autoimmunity Reviews*, **21**, Article ID: 102921. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102921>
- [8] Holroyd, K.B., Manzano, G.S. and Levy, M. (2020) Update on Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. *Current Opinion in Ophthalmology*, **31**, 462-468. <https://doi.org/10.1097/icu.0000000000000703>
- [9] Wingerchuk, D.M., Banwell, B., Bennett, J.L., Cabre, P., Carroll, W., Chitnis, T., *et al.* (2015) International Consensus Diagnostic Criteria for Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. *Neurology*, **85**, 177-189. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000001729>
- [10] Wingerchuk, D.M., Lennon, V.A., Lucchinetti, C.F., Pittock, S.J. and Weinshenker, B.G. (2007) The Spectrum of Neuromyelitis Optica. *The Lancet Neurology*, **6**, 805-815. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(07\)70216-8](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(07)70216-8)
- [11] Jarius, S. and Wildemann, B. (2013) The History of Neuromyelitis Optica. *Journal of Neuroinflammation*, **10**, Article No. 8. <https://doi.org/10.1186/1742-2094-10-8>
- [12] 邹彤, 黄靖, 卢洁. 视神经脊髓炎谱系疾病磁共振研究现状及进展[J]. 医学影像学杂志, 2023, 33(7): 1244-1247.
- [13] Camara-Lemarroy, C.R. and Burton, J.M. (2018) Area Postrema Syndrome: A Short History of a Pearl in Demyelinating Diseases. *Multiple Sclerosis Journal*, **25**, 325-329. <https://doi.org/10.1177/1352458518813105>
- [14] Kleiter, I. and Gold, R. (2016) Present and Future Therapies in Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. *Neurotherapeutics*, **13**, 70-83. <https://doi.org/10.1007/s13311-015-0400-8>
- [15] Bonnan, M., Valentino, R., Debeugny, S., Merle, H., Fergé, J., Mehdaoui, H., *et al.* (2017) Short Delay to Initiate Plasma

- Exchange Is the Strongest Predictor of Outcome in Severe Attacks of NMO Spectrum Disorders. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, **89**, 346-351. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2017-316286>
- [16] Pittock, S.J., Zekeridou, A. and Weinshenker, B.G. (2021) Hope for Patients with Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders—From Mechanisms to Trials. *Nature Reviews Neurology*, **17**, 759-773. <https://doi.org/10.1038/s41582-021-00568-8>
- [17] Tahara, M., Oeda, T., Okada, K., Kiriyama, T., Ochi, K., Maruyama, H., *et al.* (2020) Safety and Efficacy of Rituximab in Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders (RIN-1 Study): A Multicentre, Randomised, Double-Blind, Placebo-Controlled Trial. *The Lancet Neurology*, **19**, 298-306. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(20\)30066-1](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(20)30066-1)
- [18] Levy, M. (2020) Interleukin-6 Receptor Blockade for the Treatment of NMOSD. *The Lancet Neurology*, **19**, 370-371. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(20\)30081-8](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(20)30081-8)
- [19] Kämpfel, T., Giglhuber, K., Aktas, O., Ayzenberg, I., Bellmann-Strobl, J., Häußler, V., *et al.* (2023) Update on the Diagnosis and Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders (NMOSD)—Revised Recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part II: Attack Therapy and Long-Term Management. *Journal of Neurology*, **271**, 141-176. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11910-z>
- [20] Bichuetti, D.B., Perin, M.M.d.M., Souza, N.A.d. and Oliveira, E.M.L.d. (2018) Treating Neuromyelitis Optica with Azathioprine: 20-Year Clinical Practice. *Multiple Sclerosis Journal*, **25**, 1150-1161. <https://doi.org/10.1177/1352458518776584>
- [21] Wang, Y., Zhao, C., Pan, Z., Zhang, R., Li, Y., Li, H., *et al.* (2025) Long-Term Efficacy and Safety of Low-Dose Rituximab Strategy in Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder: A Retrospective Cohort Study on Treatment Compliance and Clinical Outcomes. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, **20**, Article No. 244. <https://doi.org/10.1186/s13023-025-03770-9>