

見報日期3月19日

新聞資料

視神經脊髓炎譜系疾病（NMOSD）病徵易被忽略 復發或可失明、癱瘓及死亡 新型生物製劑治療減復發機會

打嗝、眼矇、作嘔、手腳麻痺乏力等症狀，很多人常常將其視為小病，認為只需多喝水和休息便可應對。然而，這些症狀可能與罕見病視神經脊髓炎譜系疾病（NMOSD）有關，且病情可能反覆發作，最終導致失明、癱瘓甚至死亡。因此，治療NMOSD的首要目標在於降低復發及後遺症的風險。香港視神經脊髓炎協會早前進行問卷調查，結果顯示，近六成患者曾經歷復發，且接近100%患者認為香港急需引入新藥以防止復發，並設立NMO專門診所。

有年輕女性患者以往健康良好，但因突如其來的雙腳痺痛而求醫，經歷近三年的診斷才確診為NMOSD。如今，她的視力幾近失明，下肢癱瘓，長期臥床，無法說話，也無法自行排便，需要家人長期照護。目前，她在香港可用的防復發藥物已經用盡，病情仍未得到有效控制。患者及其家屬呼籲引入更多新藥，以改善治療效果。

視神經脊髓炎譜系疾病屬病情嚴重的罕見病

視神經脊髓炎譜系疾病（NMOSD）是一種罕見的自體免疫疾病，病因不明。患者的免疫系統會錯誤地攻擊中樞神經系統，導致患者的視覺神經、腦脊髓神經及腦幹等地方受損，甚至可能造成腦幹受損；而神經系統一旦受損，基本上不能完全復原。

香港腦神經免疫學會副主席李志仁醫生表示，「NMOSD是一種高復發性疾病，而且每次復發都可能帶來嚴重後果，患者若未獲得適當治療，可以導致失明、殘疾或死亡。」

該病普遍影響中年女性，發病年齡的中位數為39歲，女性與男性的發病率為9:1。李醫生指出，NMOSD的早期症狀可能不明顯，容易被忽視。「患者可能出現視力下降、手腳麻木、刺痛、頭暈、大小便困難及持續打嗝等，應該及時就醫、盡早確診及接受適當治療。」

視神經脊髓炎譜系疾病病徵易被忽略

例如，年約40歲的陳先生（化名）早前連續數星期不停打嗝，向普通科醫生求診後，服用治療打嗝的藥物卻無法改善，便以為是腸胃問題，隨後又求診腸胃科及外科，接受胃鏡檢查，但一切正常，未能找到病因。醫生懷疑與腦部有關，於是轉介至腦神經科。經過磁共振及抗體檢查，陳先生終被確診為視神經脊髓炎譜系疾病引起的腦幹發炎。

另一位40歲的黃小姐（化名）早前因雙眼視覺神經發炎導致視力模糊，接受急性治療，包括類固醇和血漿置換。儘管視力穩定，但未能完全恢復，後來開始接受預防復發的傳統藥物治療。不幸的是，黃小姐再次復發，出現視神經，腦幹及脊髓發炎受損。她其後加入生物製劑以控制病情。自首次發病的半年內，黃小姐的病情急速惡化，經已失明且行動不便，需要坐輪椅代

步。約病發一年後，她經歷第三次發作，出現吞嚥困難，導致食物誤入氣管並感染肺炎，最終不幸離世。

李醫生強調：「每位NMOSD患者的病發表現、嚴重程度及發病速度各不相同，病情可迅速惡化，讓患者難以預測。」因此，及早診斷並對症下藥至關重要。目前，懷疑患者確診為NMOSD時，可以透過磁共振掃描（MRI）、血液測試及脊髓液檢查進行診斷。其中，抽血檢查AQP4抗體尤為重要，因目前有研究顯示，約80%的患者對此抗體呈陽性。

NMOSD復發風險非常高 差不多100%會復發

「正如剛才所提及，NMOSD屬於一種復發性疾病，而且復發風險極高，五年的復發率約94%，當中接近一半的患者在兩年內會經歷至少一次復發。」李醫生指，每次復發可能造成不可逆轉的嚴重後果，例如，三分之一的患者可能會出現永久性神經損傷；若未得到適當治療，40至60%的患者可能在五年內失去視力，50%的患者行動需協助，甚至面臨生命危險。

現時NMOSD的治療可以分為急性治療和預防治療。急性治療是指患者剛剛病發或復發時針對發炎的治療，目的是要盡快制止發炎情況，減少神經受損。主要的治療方法包括高劑量類固醇、血漿置換（PLEX）和免疫球蛋白靜脈注射（IVIG）。

至於預防治療則緊隨急性治療之後，旨在防止復發、減少復發次數及輕減復發造成的傷害。主要的預防方法包括口服類固醇、非類固醇免疫抑制劑及CD20單株抗體（Anti-CD20 Monoclonal Antibodies）。惟李醫生指出，現有治療中仍有三至五成的患者會復發，需要有新治療及早介入，以進一步減低復發機會。

例如，30歲的李先生（化名）早前持續嘔吐，起初以為是腸胃炎，向普通科醫生求診。在服用止嘔藥物後情況未見改善，隨後求診腸胃科，仍未找到病因。他最終被轉介至腦神經科醫生，接受磁共振和脊髓液檢查，確診為視神經脊髓炎譜系疾病。由於醫生擔心復發會帶來嚴重影響，為李先生安排了急性治療，並迅速開始使用生物製劑進行預防治療，至今未有復發。

現有兩款新型生物製劑

目前除CD20單株抗體外，另有兩款新型生物製劑適用於AQP4抗體陽性的成人患者，分別是補體抑制劑（Complement Inhibitors）和白介素IL-6抑制劑（IL-6 Inhibitors）。李醫生指，補體抑制劑通過阻斷補體蛋白C5的活化來發揮作用，患者需每8週進行一次靜脈注射。而IL-6抑制劑則是透過結合並阻斷IL-6受體來抑制炎症反應，需每4週皮下注射一次。這兩款藥物均已獲得美國FDA的認可，並在香港獲批。

李醫生指出，補體抑制劑在臨床關鍵試驗中，相較於安慰劑，患者復發風險降低了98.6%，年度復發率（Annualized relapse rate）顯著降至0.00至0.04，且耐用性良好，大多數患者能持續接受治療。在開始治療的兩週前，患者需要接種腦膜炎雙球菌疫苗。IL-6與其他免疫抑制劑合用時，20%的患者會復發，復發風險降低62%。若單獨使用IL-6抑制劑，則30%的患者會復發，降低55%的復發風險，整體年度復發率為0.09，耐用性良好。患者第一次給藥前進行乙型肝炎病毒、結核病和肝臟轉氨酶篩檢。

李醫生強調，及早使用生物製劑治療可以避免復發帶來的額外風險，患者無需服用高劑量的類固醇，從而減少骨質疏鬆、白內障、糖尿病及體重增加等副作用。此外，患者也無須進行血漿置換或其他免疫治療，減去相關風險。同時間亦可以減少患者急診和住院次數，提升患者的生活質素，並減輕醫療體系的負擔。不過，李醫生提醒，患者在選擇治療前，需要與主診醫生積極商討並接受相關檢查，以檢視是否適用該治療。

調查：超過半數患者曾出現復發情況

為了解NMOSD患者的復發情況及對引入新治療藥物的意願，香港視神經脊髓炎協會早前進行了問卷調查，共有47名已確診視神經脊髓炎譜系疾病（NMOSD）的患者參與。受訪者中，85.1%為女性，14.9%為男性，男女比例為1:6，其中48.9%的患者年齡介乎36至50歲。調查發現，83%的患者擔心現有藥物無法有效控制復發，三分之一的受訪者表示十分擔心，而57%的患者曾經歷過復發。

本港目前可供選擇的藥物主要包括類固醇、非類固醇免疫抑制劑和CD20單株抗體。然而，超過80%的患者認為香港現有的治療選擇不足，並高達98%的人認為需要引入新的防復發藥物。

此外，NMOSD不僅造成身體殘疾，約40%的患者有輕生念頭，情緒困擾的嚴重性不容忽視。香港視神經脊髓炎協會主席陳寶婷（Chris）表示，NMOSD在近20年才被認定為獨立疾病，患者數量稀少，估計香港僅有約400人，且分散治療，醫學界對此的認識和經驗仍然有限。因此，協會建議設立NMO專門診所，集中治療患者，並集合熟悉NMOSD的腦神經免疫科（Neuro-immunology）及眼神經科（Neuro-ophthalmology）醫生，以提供專業的治療。透過是次問卷調查，結果顯示有高達95%的受訪者都支持設立專門的NMO診所。

Chris亦呼籲，政府盡快引入已在外國證明有效的防復發新藥，「因現有藥物未能有效防止復發，導致30%至60%的患者持續致殘和心理受創。香港現有的防復發藥物選擇極少，且全為標示外使用（off-label use）藥物，缺乏臨床證實的有效性。當局即將召開藥物委員會會議，惟沒有將NMO防復發新藥物納入議程，漠視患者需要，令患者持續受復發及致殘風險影響。協會對此感到失望，希望當局能夠正視及正面回應，盡快開始防復發新藥的審核，將外國已證明有效的新藥納入醫管局藥物名冊。」她期望，患者能夠及時獲得適切治療，以減低復發風險，同時減輕患者、家屬以及照顧者的負擔。

個案分享：Peggy

Peggy 是Connie的妹妹，現年約40歲，未病前曾從事日文雜誌編輯、品牌雜誌編輯及網頁編輯等工作

確診經過

- 妹妹於2011年首次NMOSD病發
- 早期病發時，妹妹出現雙腳痺痛、無力等徵狀
- 曾向骨科醫生求診及接受檢查，初時仍未找出病因
- 輾轉求醫下，經腦神經科醫生確診為一般脊髓炎，一度接受類固醇治療後痊癒
- 之後數年間，妹妹多次病發，導致行動不便及大小便問題，加上經常需要請假覆診及入院，無法再上班工作，需留家休養
- 於2014年左右，確診患上視神經脊髓炎譜系疾病，至2017年嚴重復發至下半身癱瘓
- 妹妹大概每2至3年復發一次，曾使用類固醇藥物、口服免疫抑制劑及生物製劑來控制病情，但仍然復發

復發對身體的影響

- 每次復發後，妹妹的身體情況都會轉差，尤其下肢功能受到影響
- 由最初要用柺杖、四腳叉來輔助走路，後來需使用助行架，到後期要坐輪椅代步
- 如今下半身沒法活動，需長期臥床，在家也需用吊機才可移動到廁所沖涼
- 經歷不斷復發後，不同部位的神經線陸續受到攻擊，視力、吞嚥及語言能力均有受損
- 約於5至6年前開始，妹妹的視力變得模糊，現時左眼只餘下有一至兩成視力
- 現時亦無法說話，及有吞嚥困難，需要靠鼻胃喉餵食
- 妹妹亦有大小便失禁和無法排出小便問題，需要插尿管

照顧者負擔

- 自妹妹確診患上NMOSD後，已採用針對該病的藥物，在香港可用的防復發藥物已用盡，但仍未能有效控制病情，妹妹及家人情緒容易變得緊張，經常擔心妹妹會復發
- 由於妹妹已失去自理能力，家人對照顧妹妹感到較大壓力和「困身」
- 照顧者需要定時為妹妹處理大小便問題、沖涼抹身、轉換臥床姿勢及餵營養奶，間中更要向公司請假陪診
- 現時妹妹需要定期到公立醫院覆診，包括腦科、眼科、泌尿科等專科，跟進病情
- 由於該病屬罕見病，妹妹一度需要使用自費藥物來控制病情，為家庭帶來一定負擔

寄語

- 促請政府為NMO設立專門診所，集中資源處理懷疑個案
- 建議有關當局設立用藥指引，幫助患者盡快確診及使用針對性藥物
- 部份患者已用盡現有藥物依然復發，請求政府引入更多新藥，以提升治療成效

傳媒查詢：

博訊公關顧問

李小姐

電話：+852 9811 3380

電郵：w.lee@prppl.com