

新聞資料

視神經脊髓炎 (NMOSD)
復發率高達九成 可致盲及癱瘓
新型治療大幅降低復發風險 讓患者重拾正常生活

當出現嘔吐、視力模糊及手腳麻痺時，大部分市民便主觀認為可能是由流感、傷風感冒、筋骨勞損退化，甚至睡眠不足造成。可是，上述病徵其實或許與一種罕見病視神經脊髓炎譜系疾病 (NMOSD) 有關。有專科醫生更表示，此病的復發風險可高達九成，而每一次復發亦令身心受創，失去視力、癱瘓、出現抑鬱等情況比比皆是。可是，使用現今治療方案的患者，仍有三至五成會經歷復發，因此需要更有效的藥物全面控制患者病情。幸而，新型生物製劑治療經研究證實，能大幅降低復發風險，將患者的殘疾風險減至最低。

有見及此，早前香港視神經脊髓炎協會向本港視神經脊髓炎患者進行問卷調查，了解患者的復發情況、後遺症及引入治療視神經脊髓炎新藥的意願。調查結果指出，高達 98% 患者認為香港需要引入視神經脊髓炎防復發新藥。引入新藥治療視神經脊髓炎患者，可謂刻不容緩。

攻擊視覺及腦脊髓神經 造成失明及癱瘓

視神經脊髓炎是一種罕見的自體免疫疾病，自體免疫疾病 (Autoimmune disease) 是指人體當中的自體免疫系統把體內的正常細胞 (細胞內成分) 或組織誤認為外來異物 (抗原)，從而產生自體對抗的抗體，引起局部炎症反應。包括常常提及的系統性紅斑狼瘡、乾燥症、多發性硬化症、類風濕性關節炎等，是較常見的自體免疫疾病，發病率佔整體人口的 0.3-1%，而視神經脊髓炎的發病率為 0.005%。

香港大學臨床醫學學院內科學系臨床副教授陳灌豪醫生表示，視神經脊髓炎指患者自身免疫系統，錯誤把中樞神經系統的正常細胞，當作入侵者進行攻擊，尤其是患者的視覺神經和腦脊髓神經，引致受損及發炎，並有機會導致失明和癱瘓，甚至有生命危險。

視神經脊髓炎的發病機制，主要是因患者體內產生水通道蛋白 4 抗體 (AQP4-IgG)，攻擊具有 AQP4 蛋白的星形膠質細胞，造成發炎，此過程中亦會促成補體蛋白 C5 形成及活躍，繼而引發炎症破壞神經細胞，從而影響中樞神經系統。

女士屬高危一族 引致視野及活動障礙

陳灌豪醫生指出，視神經脊髓炎個案主要以女士為主，女士及男士的發病率為 10:1。而在香港，每 10 萬名市民，便有 3.3 人有視神經脊髓炎，一般是中年發病，平均發病年齡是三十九歲。

較早前，香港視神經脊髓炎協會透過問卷調查，訪問了 47 名患者，了解他們復

發情況，後遺症和對引入治療視神經脊髓炎新藥的意願。香港視神經脊髓炎協會主席陳寶婷小姐（Chris）表示，調查結果指出，受訪患者的性別、年齡及發病年齡，符合典型視神經脊髓炎患者的人口特徵。當中 **85%** 為女性，約 **50%** 年齡介乎 **36-50 歲**，**36%** 患者首次病發年齡發生於中年。

患有視神經脊髓炎的病徵包括會出現視神經炎，引致視力下降及缺損，也會出現脊髓炎，造成下肢或四肢癱瘓、身體發麻、神經性疼痛等。腦幹炎亦是常見的病徵之一，可影響患者的心跳及呼吸，患者會不停打嗝、嘔吐、感到嘔心，或有嗜睡症。

三大方法 診斷視神經脊髓炎

陳灌豪醫生解釋，診斷視神經脊髓炎，通常會利用磁力共振掃描、血液測試及腰椎穿刺三種方法。磁力共振掃描能顯示腦部、視神經和脊髓神經的清晰發炎或受損影像，而血液測試能檢驗體內 **AQP4** 抗體水平，作為視神經脊髓炎臨床上的診斷參考。據研究顯示，約 **80%** 患者對 **AQP4** 抗體呈陽性。腰椎穿刺幫助區分患者屬視神經脊髓炎，還是多發性硬化症。

「視神經脊髓炎」和「多發性硬化症」的徵狀非常相似，但兩者在病理學和流行病學上有很大分別。陳灌豪醫生表示，多發性硬化症復發後仍有機會完全康復，但亦可進展成次發進展型多發性硬化症，令身體功能慢慢衰退，神經受損，而且情況只會越來越差，不會恢復。至於視神經脊髓炎復發率高，每次復發均可嚴重影響患者的身體功能及生活，包括視力受損、致盲，甚至癱瘓及出現生命危險，日積月累可使患者出現嚴重殘障，無法逆轉，因為用於預防兩者復發的藥物並不相同，因此有必要釐清兩者之間的區別，以便進行適當的治療。

誘發慢性疼痛及抑鬱 破壞生活質素

一項觀察式橫斷性研究顯示，患有視神經脊髓炎的患者，即使經過十年，他們的生活及心理健康仍受到巨大影響。接近半數患者會產生抑鬱症，更有高達 **86%** 患者表示有疼痛情況。抑鬱症與患者感到疲倦及神經痛等後遺症有關，而疼痛會影響患者的心情、行走能力，創作力、睡眠質素等。

香港視神經脊髓炎協會的調查結果亦證實，本港視神經脊髓炎患者，七成半有視力或/和活動能力問題，六成有神經痛和情緒問題，近四成人曾有輕生念頭。由此可見，若然不幸患上視神經脊髓炎，可謂影響餘生。

復發率逾九成 逾半患者分別失明或癱瘓

陳灌豪醫生引用研究結果，指出視神經脊髓炎患者 **5 年** 的復發率約為 **94%**，而且復發的中位數間隔，只有短短 **10 個月**。換言之，一年內，便有機會要面臨兩次威脅。接近一半患者，在 **2 年** 內會經歷至少一次復發。

同時，每一次復發，均會增加患者的殘障程度。有脊髓炎的患者，**76%** 未能完

全康復，甚至有三分之一患者會經歷永久神經受損。若未接受適當治療 62%患者會在 5 年內失去視力，而 50%患者需使用輪椅。

六至七成患者仍經歷復發

為此，將復發風險消除，是現今視神經脊髓炎的治療目標。陳灌豪醫生表示，現時有口服類固醇藥物、口服非類固醇免疫抑制劑（包括嘌呤類似物及 IMPDH 抑制劑）、CD20 單株抗體等治療方案助力患者，惟有三至五成患者會經歷復發。而且上述的治療方案有著不同的副作用，尤其是類固醇藥物。它會影響患者的抵抗力、容易造成細菌感染、骨質疏鬆、白內障、糖尿病、體重增加和高血壓等，而單抗注射則增加出現嚴重感染、肝炎、帶狀疱疹（生蛇）、巨細胞病毒（CMV）、肺結核等風險。

同時，香港視神經脊髓炎協會的調查結果亦指出，本港超過半數患者曾出現復發情況，而復發的比例會隨著患病時間而上升，患病超過兩年的患者，每 4 個人中，便有 3 個人有復發情況。協會主席陳寶婷小姐（Chris）表示，香港視神經脊髓炎患者出現復發情況較預期為高，就算使用防復發藥物，都有超過 50% 機會復發，帶出香港現有藥物是否足夠有效防復發的問題。

新型治療大幅減低復發風險

幸好，隨著科技進步，現時已有新型治療，適用於 AQP4 抗體陽性的成人患者，有效減低復發率。新型治療大多為生物製劑，包括補體抑制劑（Complement Inhibitors）及 IL-6 抑制劑（IL-6 Inhibitors）。研究顯示，使用補體抑制劑後可降低 98.6% 復發風險，年度復發率為 0；而使用 IL-6 抑制劑則可降低 55-62% 復發風險，年度復發率為 0.09。兩種藥物整體耐用性良好，大多患者能持續接受治療。患者使用新型生物製劑進行治療，亦可避免復發帶來的額外風險，例如無須服用高劑量類固醇，高劑量類固醇會產生眾多副作用，包括骨質疏鬆、白內障、糖尿病、體重增加等。除此之外，患者亦無須進行血漿置換，減去感染風險。

本地患者調查：藥物選擇不足 九成八患者冀引入防復發新藥

事實上，本地患者對引入新藥的意願亦頗為強烈。調查指出，逾八成患者擔心現時的防復發藥未能阻止復發，逾八成患者亦認為藥物選擇不足。協會主席陳寶婷小姐（Chris）表示，現時可供藥物主要包括類固醇、嘌呤類似物、IMPDH 抑制劑、CD20 單株抗體，惟研究數據亦證實上述藥物防復發的效果未如理想。有見及此，高達 98% 患者認為香港需要引入視神經脊髓炎防復發新藥，亦有 94% 患者認為政府應設立視神經脊髓炎專門診所，集合視神經脊髓炎醫學專家去集中治療患者。協會主席陳寶婷小姐（Chris）呼籲社會各界能聽取患者訴求，盡早引進新藥，解決患者燃眉之急。

患者個案分享 Shirley

- 患者 Shirley 現育有一名 17 歲的女兒，從前是一名幼稚園教師。
- 2004 年開始，腳部突然麻痺，而麻痺感覺由腰部延伸至腳部。
- 腳痛持續逾一年，曾看脊醫、普通科醫生、跌打中醫、骨科醫生，甚至進行腰椎及脊椎磁力共振檢查，惟始終找不出任何病因。
- 病情一路以來未有好轉，甚至出現眼痛、視野模糊等情況。求診眼科醫生進行眼底檢查，但結果並無異常，但仍有視野缺失的情況。
- 腳痛於數年間仍然存在，直至懷孕期間，雙眼出現視力模糊的情況，甚至有一隻眼睛失去視力，而病情在懷孕期間不停復發，進一步影響視力。
- 復發時需入院施打類固醇，惟兩個月後又再度復發。
- 及後分別到訪公立醫院及私家醫院，抽脊髓液化驗，歷經兩年後，亦即自病發後 5 年，才確診患上視神經脊髓炎。
- 確診後，曾使用多種藥物（嘌呤類似物、IMPDH 抑制劑、CD20 單株抗體），但無助控制病情，過去 20 年間，平均每兩年左右又會再復發。
- Shirley 表示，每次復發，都對我視力和活動能力造成永久不可逆轉的傷害。
- 現時 Shirley 左眼的視力只有約一成，而右眼不足一成視力，而且亦出現腳軟無力、疼痛、腰痛等。
- 現今 Shirley 走路緩慢，未能快步走，而且因害怕跌倒而不願出門。同時，Shirley 視力欠佳，就算輕量運動如游泳、打乒乓球，行街購物等活動，亦未能如常進行，十分影響起居生活。心理上亦感到壓力，每天擔驚受怕，擔憂復發及十分害怕會完全失明，甚或癱瘓。
- 現時，Shirley 在香港盲人輔導會學用手杖協助走路及學習生活技能，希望能重拾基本生活照顧技能。而透過香港視神經脊髓炎協會病友分享、教會內的弟兄姊妹及親人支持，心理狀況亦有所改善。

Shirley 亦懇請大眾關注視神經脊髓炎。她表示，「我已用盡現有藥物治療，但仍然持續復發，更令我永久失去視力，甚或活動能力。我已沒有任何選擇，逼切希望有藥物可以防止復發。」

照顧者個案分享陳寶婷小姐 (Chris)

- 8 年半前 (2015 年)，Chris 媽媽第一次病發視神經脊髓炎
- 媽媽已 60 多歲，不是典型視神經脊髓炎好發年齡
- Chris 媽媽一覺醒來，突然左邊身體乏力，不能活動，但這不是典型視神經脊髓炎病徵，所以入院後被錯診為中風
- 半年留院期間，未有使用視神經脊髓炎治療方法，直至出院後，經腦神經科教授建議照全脊髓磁力共振掃描，才發現頸椎神經線曾經發炎
- 及後，抽血化驗 AQP4 抗體診斷是否患視神經脊髓炎，檢測結果竟然是陽性，在病發後半年才開始使用視神經脊髓炎防復發藥物
- 治療 8 年間，儘管使用防復發藥，亦先後復發 4 次，令活動能力轉差
- 現時亦已使用所有可行的口服藥物，包括類固醇、嘌呤類似物、IMPDH 抑制劑，並現已用接近最高劑量的 IMPDH 抑制劑 (每天 2500 mg)，加少量類固醇；因長期食類固醇以致嚴重骨質疏鬆，曾在 1 年間發生兩次骨折
- 現時 Chris 媽媽的活動能力受限，要倚賴輪椅代步，全天候要人照顧
- Chris 媽媽發病前性格好動，喜歡旅行、逛街、烹飪、攝影等，現時只能大部份時間留在家中觀看電視
- 發病後首數年，Chris 的媽媽情緒極之低落及有抑鬱。幸好有家人、信仰及香港視神經脊髓炎協會病友支持，成為自己鼓勵。但另一方面都擔心再度復發，害怕日後完全失去行動能力，更害怕會失明

照顧者陳寶婷小姐 (Chris) 的感受

- Chris 是一名病患照顧者，有全職工作，Chris 媽媽未發病時，Chris 每年都會旅遊，空閒時去看電影、看書
- 由於視神經脊髓炎是罕見病，香港亦缺乏有關此病的資訊，而且又未能認識同路人，Chris 感覺好孤單
- Chris 8 年以來十分擔心媽媽病情是否會再度復發，心理威脅很大。2023 年，因有兩三次懷疑復發，一年內竟然去醫院進行 4 次磁力共振掃描及兩次入院施打類固醇
- 由於擔憂視神經脊髓炎病情發展快，故選擇私家醫院治療，經濟負擔很大
- 8 年來，每天早上 4:30 便要起床，與工人一齊照顧媽媽生活，每天早晚各一次檢查她的活動能力、視力、感覺，難免造成緊張、過敏、壓力大
- 絕少私人空閒時間，假期都用於陪伴媽媽覆診、求診和復發時入院治療
- 絕少去旅行，害怕媽媽病情在 Chris 離港時會復發。同時害怕坐飛機時感染新冠病毒並傳染給媽媽。醫學界已知病毒或細菌感染會誘發視神經脊髓炎復發
- 無論何時，Chris 都會長期戴上口罩，與朋友相聚只聊天不吃飯，影響正常社交生活

陳寶婷小姐 (Chris) 表示，「不奢求媽媽會康復，但求不再復發！她已沒剩下多少可失去了，僅餘的寸步不讓。極度希望有藥物有效防復發，讓媽媽可保存現有的僅餘能力，讓我一家重拾正常生活。」

