

让我们

MOGmentum

Sumaira 基金会和 MOG 项目为您带来的合作系列

MOG-AD 代表髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体病

MOG-AD 是一种罕见的神经免疫疾病，其靶向位于中枢神经系统髓鞘表面的 MOG 蛋白。

急性治疗与预防性治疗：有什么区别？

急性

- 当症状持续 24 小时或更长时间时，怀疑急性发作。医学测试用于
- 确认发作。
- 短期治疗的重点是减少炎症（类固醇）和抗体去除（IVIG，PLEX）。
- 通常在初次展示后立即开始，以避免长期损害。

预防

- 长期治疗的重点是改变免疫系统以防止复发。
- 限制过度治疗：通常建议对复发性疾病进行预防性治疗（但可在一次严重发作后考虑）。
- 许多患者多年来一直服用预防性药物。治疗的持续时间应因人而异。

MOG 抗体滴度会随着治疗而降低，但这可能并不表示单相疾病。MOG 抗体滴度、治疗和复发之间的联系仍不确定。

MOG-AD 的常见治疗方法

急性

- IV 类固醇、
- 口服类固醇
- 血浆分离/PLEX IVIG
-

预防性治疗

- IVIG
- 硫唑嘌呤（Imuran）利妥昔
- 单抗（Rituxan）霉酚酸酯
- (CellCept)

静脉内（IV）类固醇（甲基泼尼松龙） 急性治疗

工作原理

- 部分药物类皮质类固醇。
- 作为一种抗炎剂，可减缓身体对损伤或疾病的反应，包括减少肿胀和炎症。
- 还可以通过降低免疫系统的活动来发挥作用。

期待什么

- 在某些情况下，患者将在治疗过程中住院，其他人则通过门诊服务接受输液。
- 最早可在 2-3 天解决症状，但从损伤中恢复的情况各不相同。您的医生可能
- 会让您服用药物来减少过多的胃酸。

剂量和管理

- 成人用量：每日 1g。
- 儿童剂量：每天 20-30 mg/kg 体重。
- 给药：通常在 3-5 天内通过静脉注射给药，然后逐渐减量以使肾上腺有时间恢复。
- 接着逐渐减少补充

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：恶心、呕吐、胃灼热、头痛、头晕、烦躁不安、体液滞留、睡眠困难、食欲改变、肿胀加剧以及注射部位疼痛/肿胀/发红。
- 严重：高血糖、高血压、心律不齐、治疗后严重的肌肉无力、易怒或其他情绪变化。

特别注意事项

- 可能与其他常用处方药相互作用，包括华法林、阿司匹林和非甾体抗炎药，如布洛芬（Advil）和塞来昔布（Celebrex）。

口服类固醇（强的松、甲基强的松龙）

急性治疗

工作原理

- 口服、合成皮质类固醇。
- 作为一种抗炎剂，可减缓身体对损伤或疾病的反应，包括减少肿胀和炎症。
- 还可以通过降低免疫系统的活动来发挥作用。

期待什么

- 最早可在 2-3 天解决症状，但从损伤中恢复的情况各不相同。您的医生可能
- 会让您服用药物来减少过多的胃酸。

剂量和管理

- 剂量：因患者个体因素和医生偏好而异。一些中心使用相当于静脉注射的大剂量口服类固醇
- 给药：大剂量通常 3-5 天，然后口服逐渐减量，以防止炎症反弹并让肾上腺有时间恢复。
- 接着逐渐减少补充

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：恶心、呕吐、胃灼热、头痛、头晕、烦躁、体液潴留、睡眠困难和食欲改变。
- 严重：高血糖、高血压、心律不齐、治疗后严重的肌肉无力、易怒或其他情绪变化。

特别注意事项

- 可能与其他常用处方药相互作用，包括华法林、阿司匹林和非甾体抗炎药，如布洛芬（Advil）和塞来昔布（Celebrex）。
- 因存在生长迟缓的风险，儿童必须慎用类固醇。

逐渐减少和长期使用类固醇

- 大多数 MOG-AD 专家建议缓慢减少口服剂量以防止炎症反弹（4-6 周，有时更长，取决于患者的反应和其他因素）。
- 使用类固醇约 2 周后，肾上腺会“关闭”产生天然类固醇功能。
- 在逐渐减量结束时（每天低于 5 毫克），必须加快减慢速度以让肾上腺“苏醒”。
- 突然停止大剂量类固醇会产生肾上腺功能不全的风险，这让人感觉很痛苦（类似于流感）并且可能危及生命！
- 类固醇已被证明对治疗 MOG-AD 发作有效，但长期使用会产生显著的副作用。
- 长期副作用可能包括：高血压、异常高血糖（非糖尿病患者通常在治疗结束后消退）、异常体重增加、骨质流失、关节疼痛、易怒或其他情绪变化、浮肿或“月亮”脸、痤疮、青光眼、白内障、面部毛发生长、儿童生长缓慢。
- 一些 MOG-AD 患者可能会出现类固醇依赖，当剂量逐渐减少到低于 10mg 时会出现复发。如果没有预防性药物，这些患者无法摆脱类固醇。
- 在某些情况下，作为最后的手段，当其他选择不能控制复发时，医疗专业人员可能会使用口服类固醇作为预防药物，但是，由于相关的长期健康风险，这不被视为一个好的选择。

PLEX（血浆置换、血浆分离、治疗性血浆置换、TPE） 急性治疗

工作原理

- 通过机器通过静脉注射从血液中去掉大量不健康的血浆，并与健康血浆或血浆替代品进行交换。
- 一旦手术完成，不健康的血浆将被丢弃。一种去除有害抗体的短期方法。

期待什么

- 可以在颈部或胸部插入一根大的 IV 导管并保持到所有治疗完成。不太常见的是，将 IV 导管插入手臂并在每次治疗后取出。
- 治疗前多喝水，以帮助避免降低血压。

剂量和管理

- 剂量：通常为每次注射血浆量的 1-1.5 倍或每公斤体重 39-55 毫升血浆。给药：隔日进行 5 至 7 次治疗。
- 手术需要 2-4 小时

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：疲倦、血液凝结能力暂时下降，以及在手术过程中降低血压，这可能导致头晕、虚弱或恶心。
- 严重：如果使用导管，该部位可能会出现出血或感染，部分患者可能会对捐献的血浆产生过敏反应，并可能出现血凝块。

特别注意事项

- PLEX 可以与类固醇同时使用，但 IVIG 不可以。
- 使用 IVIG 之后再使用 PLEX，将从体循环中排除 IVIG。与其他疗法的顺序是需要考虑的重要因素。
- 儿科患者对 PLEX 的耐受性可能因年龄和临床表现而异。

IVIG（静脉内免疫球蛋白）急性治疗

工作原理

- 含有捐献者抗体的血浆衍生产品。
- 对免疫系统的复杂影响，但最终效果是抑制过度活动并减少产生有害抗体（如 MOG IgG）
- 与大多数其他治疗方法不同，它不会削弱免疫系统（实际上可以提供更多免疫保护）。

期待什么

- 您的医生可能会要求您在术前和术后补液，以使您保持水分并防止血栓形成。
- 其他药物可包括苯海拉明（苯那君）、对乙酰氨基酚（泰诺）和抗恶心药物。也可以给予布洛芬（Advil）等非甾体抗炎药。

剂量和管理

- 用法用量：首剂 2g/kg 理想体重；后续剂量：相同或更少（例如 1 g/kg）。
- 剂量基于理想体重，因为在一些超重患者中可能会出现严重的副作用或过量服用。
- 给药：通过静脉注射 3-5 天
- 可用作长期治疗或过渡到其他疗法。

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：头痛、肌肉或关节疼痛、低烧。
- 严重：荨麻疹、胸闷或喘息、血压或心率升高、心脏灼伤和无菌性脑膜炎。

特别注意事项

- 为了帮助预防/尽量减少副作用，可以缓慢速度输注。您的医生也可
- 能会开具类固醇以帮助解决可能的副作用。
- 如果您患有心脏病或其他凝血风险因素，请告知您的医生，因为 IVIG 可能会增加这种风险。使用
- IVIG 之后再使用 PLEX，将从体循环中排除 IVIG。

预防性治疗

工作原理

- 含有抗体的血浆衍生产品。
- 触发免疫系统的冲洗，包括 MOG 抗体。可能有助于增强您的免疫系统
- ，以便抵抗感染。
- 似乎可以防止复发，特别是对于一年内多次复发的儿童。

期待什么

- 您的医生可能会要求您在术前和术后补液，以使您保持水分并防止血栓形成。
- 其他药物可包括苯海拉明（苯那君）、对乙酰氨基酚（泰诺）和抗恶心药物。也可以给予布洛芬（Advil）等非甾体抗炎药。

剂量和管理

- 用法用量：首剂为 2g/kg 理想体重；后续剂量：1 g/kg。
- 剂量基于理想体重，因为在一些超重患者中可能会出现严重的副作用或过量服用。
- 给药：每 3-4 周通过 IV 给药。

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：头痛、肌肉或关节疼痛、低烧。
- 严重：荨麻疹、胸闷或喘息、血压或心率升高、心脏灼伤和无菌性脑膜炎。

特别注意事项

- 为了帮助预防/尽量减少副作用，可以缓慢速度输注。您的医生也可
- 能会开具类固醇以帮助解决可能的副作用。
- 监测输注前的肾功能水平，因为可能发生急性肾功能衰竭。
- 告知您的医生您患有心脏病或其他凝血风险因素，因为 IVIG 可能会增加这种风险。

霉酚酸酯 (MMF、CELLCEPT、MYFORTIC)

预防性治疗

工作原理

- 移植患者常用的免疫抑制剂。
- 抑制 T 和 B 淋巴细胞生长，从而抑制身体的免疫反应。

期待什么

- 决定在进食或未进食的情况下服用霉酚酸酯，并且每次都以同样的方式服用。您的医生可能会要求药物浓度或淋巴细胞计数，以确保您使用正确的剂量。需要定期进行血细胞计数和肝功能监测。

剂量和管理

- 剂量：成人2000–3000 毫克/天。儿科剂量根据体表面积调整。提供 250 毫克胶囊或 500 毫克片剂或液体悬浮液。
- 给药：每天口服两次，通常间隔 12 小时。3–6 个月后达到完全有效。
- 。

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：消化问题，如便秘、恶心、胀气、呕吐和腹泻、震颤、头晕、嗜睡和睡眠困难。
- 严重：异常疲倦，心跳加快/不规律，容易出血/瘀伤，脚或脚踝肿胀，血细胞计数低。

特别注意事项

- 消化问题通常在使用 1 个月后消退。
- 如果您在服用通用霉酚酸酯时出现消化问题，您的医生可能会开出替代的品牌药。
- 抑制您的免疫系统并增加您的感染风险。
- 一些副作用可能在儿童中更常见，如胃痛和发烧。

利妥昔单抗（美罗华）

预防性治疗

工作原理

- 使用人类和小鼠基因的 DNA 技术开发的人造抗体。属于单克隆抗体药物类别，会导致 B 细胞快速耗竭。

期待什么

- 考虑到输液反应的风险，通常首选在医疗环境中开始，但有些患者可以过渡到家庭输液。
- 整个输液过程可能需要长达 6 小时；患者应有帮助回家的交通手段。可以在输注前给予退烧药物、抗组胺药和皮质类固醇，以减少产生副作用的机会。

剂量和管理

- 剂量：典型的起始剂量为 1000 mg x 2，间隔 2 周或 375 mg/m² 每周 x 4 周。维持剂量通常是每 6 个月一次。
- 给药：通常通过静脉注射两次，间隔两周，每 6 个月重复一次。
- 通常根据血液监测确定的 B 细胞再生，一些患者可能或多或少需要治疗。

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：在输液过程中潜在的副作用包括发烧、发冷、荨麻疹、瘙痒、恶心、疲劳、头痛和呼吸困难。
- 严重：长期使用利妥昔单抗可能会降低免疫球蛋白水平，可能需要补充 IVIG 输注；B 细胞耗竭会增加感染风险。

特别注意事项

- 一些隐藏的感染，如肺结核或乙型肝炎可能会随着治疗而出现，需要在开始治疗前进行筛查。
- 利妥昔单抗并不是所有 MOG-AD 患者的首选预防性治疗方法，因为一些患者经常复发。

硫唑嘌呤 (IMURAN)

预防性治疗

工作原理

- 免疫抑制剂会削弱免疫系统，以防止进一步损害您的中枢神经系统。

期待什么

- 饭后服用这种药物可能有助于减轻副作用。
- 您的医生需要定期检查您并进行血液检查。

剂量和管理

- 剂量：起始剂量通常为每天 1 mg/kg 体重 (50-100 mg)。可增加至 2.5 mg/kg。给药：每日两次口服。
- 6-9 个月后达到完全有效。

治疗剂量作为典型参考，但您的医生会酌情推荐剂量。请与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。

潜在的副作用

- 常见：恶心或呕吐，儿童可能会感到疲倦或虚弱、食欲不振。
- 严重：白细胞水平低、贫血、血小板减少，以及患皮肤癌和淋巴瘤的风险较高。

特别注意事项

- 硫唑嘌呤会削弱您的免疫系统并增加感染风险。
- 有些人体内一种叫做 TPMT 的酶含量低，会导致硫唑嘌呤中毒；您的医生可能会在开处方前检查这一点。

药物选择

- 由于药物和剂量因人而异，因此我们强烈建议您与您的专家讨论您的情况，他们将与您一起为您制定最佳治疗计划。
- 许多这些药物被联合使用以解决疾病表现上的细微差异。
- 医疗专业人员将结合使用药物和疗法来解决每个人的年龄、症状和经历的副作用，此外还要考虑治疗的效果、对生活方式的影响以及患者的财务状况。
- 已经进行了许多研究以确定单一药物或药物组合是否是治疗 MOG-AD 的最有效方法。
- 由于 MOG-AD 的复杂性，目前没有万能的解决方案，研究人员正在继续探索这些概念。
- 我们将继续向社区提供 MOG-AD 医学研究的最新信息，并希望您参与自身治疗经验有关的调查。

最后的想法

- 医学界正在实时了解这种疾病，实际上 FDA 没有批准可将任何药物用于治疗 MOG-AD。
- 直到最近，急性和预防性治疗已经反映了其他神经免疫疾病中使用的治疗方法，例如 NMOSD。
- 没有万灵药，对一个人有效的可能对另一个人无效。
- 每种药物都有副作用的风险，请与您的医生讨论哪种治疗适合您。

特别感谢：

医学博士 Bart Chwalisz

神经科医生 | 神经免疫学家 | 马萨诸塞州总医院、哈佛医学院
主治神经学家、神经内科神经眼科讲师
马萨诸塞州眼耳医院主治神经科医生

本系列作者是

THE *Sumaira* FOUNDATION

