

我是神經免疫疾病患者， 在面臨病況急性惡化時，能有哪些治療選擇？

前言

- 神經免疫疾病是一群特殊的疾病，主要是患者的免疫系統錯誤攻擊自身神經組織所致。當這些疾病造成急性惡化時，可能造成病患呼吸衰竭或生命徵象不穩的情況，甚至有致死的風險。
- 由於急性治療的種類繁多，且各自的效果和風險有所不同。本表單可協助您與家人了解各種治療的差異，並幫助您選擇最適合自己的急性治療方式。

適用對象 / 適用狀況

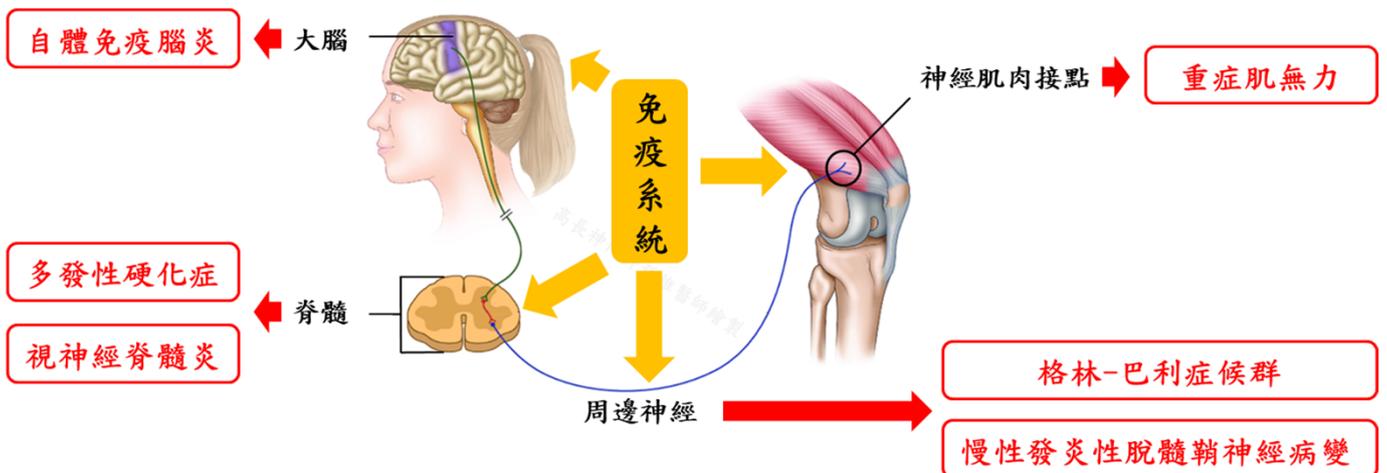
- 各種神經免疫疾病，包含：重症肌無力、格林-巴利症候群、慢性發炎性脫髓鞘神經病變、多發性硬化症、視神經脊髓炎、自體免疫腦炎等。

疾病介紹

- 免疫系統如同身體內的警察，主要負責辨識、抓捕及攻擊外來病菌(如下圖A)。然而，當免疫系統誤將體內正常組織視為外來病菌而進行攻擊時，就會產生自體免疫反應(如下圖B)。



- 自體免疫反應可能發生在神經系統的不同位置，因而產生各種神經免疫疾病(如下圖)。



*** 請點選特定疾病進入下一頁 ***

- 當病患遭受感染、手術、受傷、情緒低落或接觸某些特定藥物時，可能會讓自體免疫反應加強，進而誘發相關疾病或造成病症急性惡化，甚至有可能危及生命。

治療方式

1. 靜脈注射高劑量類固醇

由於類固醇可以透過不同的藥理機轉抑制多種免疫反應，因此在神經免疫疾病急性惡化時，將高劑量類固醇直接注射至患者體內，可避免病症持續惡化。

2. 靜脈注射免疫球蛋白注射

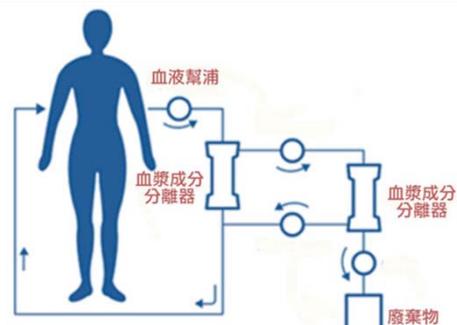
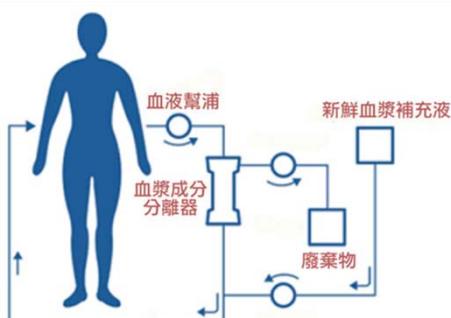
將健康捐贈者全血中分離出的免疫球蛋白直接注射至患者體內，目前作用機轉並沒有明確定論，但確實能改善部分患者的症狀。

3. 血漿置換術

透過血漿分離器將患者的血漿從全血中分離出來，並同時利用健康捐贈者的血漿作為置換液，補充置換過程中流失的體液。

4. 雙重過濾血漿分離術

將患者分離出的血漿，透過血漿分流器將大分子物質移除，小分子物質與水分則再次送回病人體內，整個過程無須仰賴健康捐贈者的血漿作為置換液。



決策擬定步驟

步驟一： 比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

重症肌無力				
	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	×	<ul style="list-style-type: none"> 小型研究顯示各項療法的效果差不多 任兩者併用與單一治療成效也無顯著差異。 		
風險	<ul style="list-style-type: none"> 腸胃不適、<u>血糖升高</u>、失眠、躁動 	<ul style="list-style-type: none"> 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有<u>過敏排斥</u>。 	<ul style="list-style-type: none"> 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現<u>血腫</u>或<u>感染</u>的風險。 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現<u>血壓變化</u>、<u>心律不整</u>、<u>低體溫</u>、<u>肺水腫</u>。 	
健保給付	○	×	○	○

1. A. Jani-Acsadi and R. P. Lisak (2007). Myasthenic crisis: guidelines for prevention and treatment. J Neurol Sci. 261: 127-33.
2. W. Kohler, et al. (2011). A randomized and controlled study comparing immunoadsorption and plasma exchange in myasthenic crisis. J Clin Apher. 26: 347-55.
3. L. C. Wendell and J. M. Levine (2011). Myasthenic crisis. Neurohospitalist. 1: 16-22.
4. C. Farmakidis, et al. (2018). Treatment of Myasthenia Gravis. Neurol Clin. 36: 311-337.

步驟二： 您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射免疫球蛋白注射
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	靜脈注射免疫球蛋白注射
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	血漿置換術 雙重過濾血漿分離術
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

決策擬定步驟

步驟一： 比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

格林-巴利症候群				
	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	×	<ul style="list-style-type: none"> 小型研究顯示各項療法的效果差不多 任兩者併用與單一治療成效也無顯著差異。 		
風險	<ul style="list-style-type: none"> 腸胃不適、<u>血糖升高</u>、失眠、躁動 	<ul style="list-style-type: none"> 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有<u>過敏排斥</u>。 	<ul style="list-style-type: none"> 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現<u>血腫</u>或<u>感染</u>的風險。 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現<u>血壓變化</u>、<u>心律不整</u>、<u>低體溫</u>、<u>肺水腫</u>。 	
健保給付	○	○ (呼吸衰竭患者，不得與後兩項併用)	○	○

1. A. Meena, et al. (2011). Treatment guidelines for Guillain-Barré syndrome. Annals of Indian Academy of Neurology. 14: S73.
2. R. R. Iyer, et al. (2016). Reducing the economic burden in management of Guillain-Barre syndrome using modified plasmapheresis. Asian journal of transfusion science. 10: 118.
3. A. Y. Doets, et al. (2018). Advances in management of Guillain-Barre syndrome. Curr Opin Neurol. 31: 541-550.
4. S. E. Leonhard, et al. (2019). Diagnosis and management of Guillain-Barre syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol. 15: 671-683.

步驟二： 您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射免疫球蛋白注射
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	靜脈注射免疫球蛋白注射
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	血漿置換術 雙重過濾血漿分離術
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

決策擬定步驟

步驟一：比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

慢性發炎性脫髓鞘神經病變

	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	• 僅有零星個案報告	• 小型研究顯示各項療法的效果差不多。		
風險	• 腸胃不適、 <u>血糖升高</u> 、失眠、躁動	• 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有 <u>過敏排斥</u> 。	• 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現 <u>血腫</u> 或 <u>感染</u> 的風險。 • 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現 <u>血壓變化</u> 、 <u>心律不整</u> 、 <u>低體溫</u> 、 <u>肺水腫</u> 。	
健保給付	○	○ (類固醇無效患者，需送件申請)	×	×

1. R. Hughes (2002). Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy. *Journal of anatomy*. 200: 331-339.
2. H. Köller, et al. (2005). Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *New England Journal of Medicine*. 352: 1343-1356.
3. M. S. Yoon, et al. (2011). Standard and escalating treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ther Adv Neurol Disord*. 4: 193-200.
4. D. Orsucci (2019). Pulsed intravenous corticosteroids in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: why not? *Neuroimmunology and Neuroinflammation*. 2019.

步驟二：您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射免疫球蛋白注射 靜脈注射高劑量類固醇
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

決策擬定步驟

步驟一： 比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

多發性硬化症				
	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	<ul style="list-style-type: none"> 首選療法為高劑量針注型類固醇。 其他療法僅用於對類固醇反應不佳或不宜使用類固醇治療的患者。 			
風險	<ul style="list-style-type: none"> 腸胃不適、<u>血糖升高</u>、失眠、躁動 	<ul style="list-style-type: none"> 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有<u>過敏排斥</u>。 	<ul style="list-style-type: none"> 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現<u>血腫</u>或<u>感染</u>的風險。 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現<u>血壓變化</u>、<u>心律不整</u>、<u>低體溫</u>、<u>肺水腫</u>。 	
健保給付	○	× (需自費，約30萬)	○	○

1. D. Ontaneda and A. D. Rae-Grant (2009). Management of acute exacerbations in multiple sclerosis. Annals of Indian Academy of Neurology. 12: 264.

步驟二： 您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

決策擬定步驟

步驟一：比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

視神經脊髓炎				
	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	<ul style="list-style-type: none"> 急性首選療法 	×	<ul style="list-style-type: none"> 對類固醇反應不佳的患者，可考慮血漿置換術或雙重過濾血漿分離術。 	
風險	<ul style="list-style-type: none"> 腸胃不適、<u>血糖升高</u>、失眠、躁動 	<ul style="list-style-type: none"> 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有<u>過敏排斥</u>。 	<ul style="list-style-type: none"> 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現<u>血腫</u>或<u>感染</u>的風險。 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現<u>血壓變化</u>、<u>心律不整</u>、<u>低體溫</u>、<u>肺水腫</u>。 	
健保給付	○	×	○	○
		(需自費，約30萬)		

1. J. Sellner, et al. (2010). EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica. Eur J Neurol. 17: 1019-32.
2. E. Sherman and M. H. Han (2015). Acute and Chronic Management of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. Curr Treat Options Neurol. 17: 48.
3. A. Bruscolini, et al. (2018). Diagnosis and management of neuromyelitis optica spectrum disorders - An update. Autoimmun Rev. 17: 195-200.

步驟二：您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

決策擬定步驟

步驟一：比較各種急性治療選項的效果、風險、以及費用

自體免疫腦炎				
	靜脈注射 高劑量類固醇	靜脈注射 免疫球蛋白	血漿置換術	雙重過濾 血漿分離術
效果	<ul style="list-style-type: none"> 上述各種方式皆可用於急性治療。 目前證據皆為專家經驗分享，尚無比較性研究成果。 			
風險	<ul style="list-style-type: none"> 腸胃不適、<u>血糖升高</u>、失眠、躁動 	<ul style="list-style-type: none"> 使用健康捐贈者血液成分，因此可能會有<u>過敏排斥</u>。 	<ul style="list-style-type: none"> 須使用雙腔靜脈導管作為暫時性人工瘻管，在導管置放的過程可能出現<u>血腫</u>或<u>感染</u>的風險。 體液在分離器及人體之間快速流動，可能會出現<u>血壓變化</u>、<u>心律不整</u>、<u>低體溫</u>、<u>肺水腫</u>。 	
健保給付	○	× (需自費，約30萬)	× (需自費，約8萬)	× (需自費，約8萬)

I. Y. W. Shin, et al. (2018). Treatment strategies for autoimmune encephalitis. Ther Adv Neurol Disord. 11: 1756285617722347.

步驟二：您對急性治療的考量因素有哪些？

考量因素	在意程度						如果您非常在意此因素，建議可以選擇的治療方式
	毫不在意					非常在意	
1. 舒適性	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
2. 活動限制	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
3. 治療費用	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇
4. 宗教原因 禁止輸血	0	1	2	3	4	5	靜脈注射高劑量類固醇 雙重過濾血漿分離術

- 以上考量因素，您覺得哪個最重要？（請填號碼）_____

*** 請點選此處進入下一頁 ***

步驟三： 對於上面提供的資訊，您是否已經了解呢？

1. 神經免疫疾病是因為免疫系統錯誤攻擊自身神經組織所致。	<input type="checkbox"/> 是	<input type="checkbox"/> 否	<input type="checkbox"/> 不了解
2. 神經免疫疾病出現急性惡化，可能與感染或接觸某些特定藥物有關。	<input type="checkbox"/> 是	<input type="checkbox"/> 否	<input type="checkbox"/> 不了解
3. 針對神經免疫疾病，所有急性治療方式的效果都一樣。	<input type="checkbox"/> 是	<input type="checkbox"/> 否	<input type="checkbox"/> 不了解
4. 使用靜脈注射免疫球蛋白作為急性治療時，需要置放雙腔靜脈導管。	<input type="checkbox"/> 是	<input type="checkbox"/> 否	<input type="checkbox"/> 不了解
5. 使用血漿置換術作為急性治療時，可能會有心律不整的風險。	<input type="checkbox"/> 是	<input type="checkbox"/> 否	<input type="checkbox"/> 不了解

步驟四： 您現在確認好醫療方式了嗎？

我已經決定好治療方式，我的選擇是：(下列擇一)

- 靜脈注射高劑量類固醇
- 靜脈注射免疫球蛋白
- 血漿置換術
- 雙重過濾血漿分離術

我目前還無法決定：

- 我想要與我的主治醫師討論後再選擇。
- 我想要跟其他家屬商量後再選擇。

瞭解更多資訊及資源

1. 認識自體免疫疾病
(<https://www.elcaminohealth.org/stay-healthy/blog/understanding-autoimmune-disorders-zh>)
2. 免疫系統和神經系統毫不相干？兩者功能其實緊密相連
(<https://www.thenewslens.com/article/104333>)
3. 自體免疫腦炎—少見但可治療的疾病
(<https://health.udn.com/health/story/7392/3252870>)