

原发性干燥综合征合并周围性运动神经病 1 例

马瑞 董桂君 刘芳 刘颖

【中图分类号】 R747.8 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2017)04-0366-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.04.024

原发性干燥综合征(primary Sjögren's syndrome, pSS)是一种原发性的,不与其它结缔组织病并存的,以侵犯外分泌腺为主,并可累及多器官、多系统的慢性炎症性自身免疫疾病。pSS可影响中枢和周围神经系统,周围神经系统更易受累。与以往文献报道的 pSS 合并周围神经病多数累及感觉神经不同,本病例的特点是仅表现为四肢无力、单侧面瘫的运动神经损伤症状,不累及感觉神经,临床较少见。

1 病例

患者,男性,62岁,以“进展性四肢无力 40 d,右侧眼睑闭合不全、口角左偏 10 d”为主诉于 2016 年 6 月 23 日入本院。患者无明显诱因于 2016 年 5 月 13 日出现右手远端无力,不能完成对指、持筷动作,当地医院按脑梗死治疗 1 周,症状基本缓解。2016 年 5 月 21 日出现右下肢无力,抬腿费劲;2016 年 5 月 23 日出现左下肢无力,抬腿费劲,尚可自行行走。再次于当地医院按脑梗死治疗,但双下肢无力逐渐加重,至 5 月 27 日患者双腿完全不能抬起;2016 年 5 月 28 日出现双上肢无力,抬起费劲,右侧肢体无力重于左侧。外院颈椎 MRI(2016 年 6 月 3 日)示颈 5~6 椎间盘突出。2016 年 6 月 8 日于外院行椎弓根钉内固定手术。2016 年 6 月 13 日晨起时突然发现右侧眼睑闭合不全,口角左偏。上述症状持续加重,为进一步诊治来本院。发病以后无呼吸困难,无视物成双、视物不清,无饮水呛咳和吞咽困难,无眩晕,无耳聋、耳鸣,无肢体麻木疼痛,无尿便障碍。既往史:否认冠心病、糖尿病、肺部疾病等病史。否认家族遗传病史。入院查体:神清语利,右侧完全性周围性面瘫,余颅神经未见异常,右上、下肢肌力Ⅲ级,左上肢肌力Ⅱ级,左下肢肌力Ⅲ级,双侧肱二头肌反射、膝腱反射、踝反射均消失,双侧 Babinski 征阴性,深浅感觉检查未见异常,指鼻、跟膝胫检查无法配合。肌电图(2016 年 6 月 28 日,本院)示右正中神经、右尺神经、右胫神经运动神经传导速度减慢,诱发电位波幅降低;右腓总神经运动神经传导速度正常,诱发电位波幅降低;右正中神经、右尺神经、右桡神经、右腓肠神经感觉神经传导速度正常。肌电图(2016 年 8 月 24 日,本院)示右尺神经、左尺神经运动速度减慢,远端潜伏期延长,诱发电位降低;右正中神经运动神经传导速度正常,远端潜伏期延长,诱发电位波幅

降低;右正中神经、右尺神经、右腓肠神经感觉神经传导速度正常;右尺神经 F 波未引出;右胫神经 H 反射未引出;右尺神经重复频率刺激未见明显递减及递增高信号。唾液腺动态显像(ECT)示双侧腮腺摄取功能降低,酸刺激后有排泌,双侧颌下腺显影不良,摄取功能重度受损;唾液腺自主排泌功能降低。眼科荧光染色试验 Schirmer R>10 mm, L,<5 mm; BUT, R<5 s, L<5 s;角膜染色阴性,提示干眼症。颅脑 MRI 平扫+弥散、肺 CT 检查均未见明显异常。腰椎穿刺(2016 年 8 月 11 日)示脑脊液无色透明,压力 100 mmH₂O,蛋白 1 240 mg/L,细胞数 4×10⁶/L,氯化物 117 mmol/L,糖 3.8 mmol/L。血沉 64 mm/h。风湿抗体抗 SS-A 抗体(+++),抗 Ro-52 抗体(+++)。抗 SS-B、抗 Sm 抗体、抗 Jo-1 抗体、抗核抗体、抗双链 DNA、类风湿因子、抗链球菌溶血素 O 测定、C-反应蛋白、免疫球蛋白(IgA、IgG、IgM)、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗心磷脂抗体、补体 C3、C4、甲功甲炎、肿瘤标志物、HIV、梅毒等均正常。详细追问病史:全身反复发作皮疹 8~9 年,皮疹伴瘙痒,抓挠后留有结痂、色素沉着。1 年前出现眼睛干涩、异物感,同时出现口干。风湿免疫科会诊后诊断原发性干燥综合征,建议给予硫酸羟氯喹 0.2 g, 2 次/d 口服,白芍总苷 0.6 g, 3 次/d 口服。给予静脉注射免疫球蛋白(Intravenous immunoglobulin, IVIG)8 g, 1 次/d,静脉滴注,连续 5 d。入院 1 个月后患者症状明显好转,四肢肌力Ⅳ级,可自行站立,步行 5 米,右侧周围性面瘫也改善。但半个月后患者自述双下肢无力再次加重,不能站立、行走,双下肢肌力Ⅳ⁻级。给予甲强龙 500 mg, 1 次/d 静脉点滴,连续 5 d,之后改为泼尼松片 60 mg, 1 次/d 口服,1 个月后每周减 5 mg。患者激素冲击治疗后症状好转。

2 讨论

关于 pSS 合并周围神经病的发病率,文献报道的差异很大。有研究认为发病率<2%,有的甚至>60%。根据近期的国外大样本队列研究表明,其发病率为 10%~20%。pSS 引起的周围神经病可出现在 pSS 的各个时期。既可作为首发症状,先于口干、眼干等典型症状出现,也可出现在 pSS 的病程的各个时期中。一项多中心的队列研究在对 921 例 pSS 患者平均随访 75 个月后证实,周围神经损害可见于 pSS 的各个阶段,总体发病率为 10.4%(96/921),其中 5.1%患者

(上接第 366 页)

诊断 pSS 时已合并周围神经病。大部分患者的神经系统症状常先于 pSS 确诊之前出现,病程多呈进行性进展、阶梯式加重或缓解复发性,并且其对周围系统的损害是多水平、多灶性的,表现为多部位、多样化。Pavlakakis 等将其分为①感觉性神经病(包括轴索型感觉神经病、电生理正常的小纤维感觉神经病);②感觉运动性神经病(包括轴索型感觉运动性多发性神经病变、脱髓鞘性多发性神经根神经病、单神经病和多数单神经病);③自主神经病变/植物神经功能紊乱。临床最常见类型为感觉性和感觉运动性周围神经病。临床症状常为下肢麻木、疼痛、末梢型感觉障碍、减反射低下。与上述 pSS 合并周围神经受累的常见表现不同,本例患者的临床表现、体格检查、肌电图均提示仅有周围性运动神经受累,无感觉神经受累。pSS 合并单纯运动性周围神经受累的病例极少。本例患者的临床特点是单侧面瘫和四肢无力,双侧症状不对称。病情有明显波动,有 2 次好转与加重期。

pSS 的颅神经损伤以三叉神经、视神经为主,很少累及面神经。Michele 等对 2013 年以前报道的所有 pSS 引起颅神经受累的 267 例患者进行分析,自 1935 年首次报道 pSS 引起的面神经麻痹之后仅有 23 例出现面神经麻痹(8.6%),其中仅 2 例为双侧面神经麻痹,其余 21 例均为单侧面神经受累。面神经麻痹可孤立存在,也可合并其它颅神经受累,最常合并三叉神经和/或舌咽神经受损。pSS 引起的面神经麻痹对糖皮质激素治疗效果较好,预后良好。pSS 引起的面

瘫症状持续时间较短(1~4 周),对糖皮质激素敏感,恢复效果明显优于面神经炎,可能是由于炎症仅侵犯髓鞘,并没有引起轴突的明显损害。本病例为单侧面瘫,无三叉神经、舌咽神经等其它颅神经受累的表现,在 pSS 合并颅神经损伤病例中较为少见。与文献报道一致,本病例面瘫预后较好,发病 1 个月时面瘫基本缓解。

有文献指出,pSS 引起的运动症状可能与一些特异性的抗体攻击运动神经的前角细胞有关。另外,弥漫性的血管炎症侵犯周围神经主干,也可出现运动症状。治疗主要是糖皮质激素和 IVIG,效果不佳时可使用免疫抑制剂和血浆置换。结合本病例的临床表现,体会主要有(1)在临床上以周围神经病变为首发症状的干燥综合征易被漏诊和误诊。例如,本病例曾先后被误诊为脑梗死、颈椎病;(2)虽然 pSS 合并的周围神经病多为感觉神经损伤,但本病例提示 pSS 合并周围神经病也可以仅表现为单纯性周围性运动神经病;(3)本病例反复发作的皮疹长期被忽略。pSS 可累及皮肤,出现紫癜样皮疹、荨麻疹样血管炎、雷诺现象、口腔黏膜溃疡、皮肤干燥(如鱼鳞病)、皮肤瘙痒、环形红斑等多种皮肤损害,其中紫癜样皮疹、雷诺现象、口腔黏膜溃疡和不规则皮疹较常见。总之,临床上遇到不典型周围神经病时应想到排除 pSS,详细询问病史,完善风湿免疫等相关辅助检查,尽量避免漏诊、误诊,利于及早明确诊断与治疗。

(2016-09-20 收稿)