

## · 临床病理(例)讨论 ·

## 进行性四肢远端麻木 2 年 行走不稳 2 个月

马俊 魏妍平 赵大春 崔丽英

【关键词】 干燥综合征; 神经节,感觉; 病例报告

【Key words】 Sjogren's syndrome; Ganglia, sensory; Case reports

**Progressive numbness of distal limbs for two years, unsteady gait for two months**MA Jun<sup>1</sup>, WEI Yan-ping<sup>1</sup>, ZHAO Da-chun<sup>2</sup>, CUI Li-ying<sup>1,3</sup><sup>1</sup>Department of Neurology, <sup>2</sup>Department of Pathology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China<sup>3</sup>Neurosciences Center, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumchcui@sina.com)

## 病历摘要

患者 女性, 50 岁, 主因进行性四肢远端麻木 2 年, 行走不稳 2 个月, 于 2016 年 1 月 29 日入院。患者 2 年前无明显诱因出现左足脚趾麻木, 无活动异常, 未予重视。1 年前出现双手指尖麻木, 逐渐向上进展至腕部, 伴前臂发凉感, 同时左足脚趾麻木逐渐向上进展, 出现左足和左小腿麻木。当地医院考虑“颈椎病”或“腰椎病”, 予针灸、按摩、牵引等物理治疗, 症状未见明显好转。2 个月前逐渐出现右足、右小腿麻木, 伴行走不稳, 自觉行走时踩棉花感、需注视地面, 夜间行走不稳症状加重, 自觉足底增厚, 曾诉“脚上穿鞋却不自知”; 双手活动欠灵活, 使用筷子、系纽扣、拿笔费力, 双手接触冷水有过电感。当地医院行肌电图(EMG)检查显示, 多发性轻至中度周围神经损害(可疑轴索损害为主, 尤以右侧正中神经和尺神经显著); 头部 MRI 显示, 脑白质轻微脱髓鞘改变; 颈椎 MRI 显示, 颈椎骨质增生, T<sub>2</sub> 椎体异常信号(可疑血管瘤), 椎间盘退行性变, 表现为 C<sub>2-3</sub>、C<sub>3-4</sub> 椎间盘向左后突出、C<sub>4-5</sub>、C<sub>5-6</sub> 和 C<sub>6-7</sub> 椎间盘向后突出, 继发相应椎管狭窄。临床诊断为周围神经病; 颈椎病。予针灸和营养神经、改善循环治疗(具体方案不详), 自觉症状改善不明显。为求进一步诊断与治疗, 遂至我院就诊。患者自发病以来, 精神、睡眠、饮食可, 大小便正常, 体重无明显变化; 自觉近 3~4 个月偶有眼干, 否认皮疹、关节痛、光过敏、口腔和生殖器溃疡等其他免疫性疾病。

既往史、个人史及家族史均无特殊。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.11.016

作者单位: 100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经内科(马俊、魏妍平、崔丽英), 病理科(赵大春); 100730 北京, 中国医学科学院神经科学中心(崔丽英)

通讯作者: 崔丽英(Email: pumchcui@sina.com)

入院后体格检查 体温 36.2 ℃, 脉搏 106 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 152/90 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa)。神志清楚, 语言流利, 对答切题, 粗测高级智能活动正常。脑神经检查未见明显异常。四肢无肌萎缩, 双上肢近端肌力 5 级, 远端(双手)对指、并指、握拳肌力 5 级, 尤以左侧显著, 双下肢肌力 5 级, 四肢肌张力均正常。双侧肱二头肌反射未引出, 双侧肱三头肌反射、桡骨膜反射对称减低, 双侧膝腱、跟腱反射未引出, 病理征阴性。双上肢腕部以远、左下肢膝部以下、右下肢踝部以下针刺觉减退, 双侧 T<sub>8-10</sub> 平面以下、双上肢肩关节以下音叉振动觉减退, 双肘以下、双足关节位置觉减退; 双手实物辨别觉、双下肢皮质复合觉减退。快复轮替动作笨拙, 双侧指鼻试验和跟-膝-胫试验睁眼可、闭眼欠稳。行走时蹒跚步态, 需注视地面, 足尖足跟站立、行走可, 蹲起正常, 直线行走欠平稳, Romberg 征阳性。脑膜刺激征阴性。

辅助检查 实验室检查: 尿便常规、肝肾功能试验、凝血功能均于正常值范围; 血清甘油三酯(TG) 2.26 mmol/L(0.45~1.70 mmol/L); 感染四项、红细胞沉降率(ESR)、超敏 C-反应蛋白(hs-CRP)均于正常水平; 空腹血糖 4.50 mmol/L(3.90~6.10 mmol/L), 甲状腺功能试验、血清铜蓝蛋白、血清叶酸和维生素 B<sub>12</sub>、同型半胱氨酸(Hcy)均于正常值范围; 抗核抗体(ANA)谱: ANA 阳性(滴度 1:160, 斑点型), 抗干燥综合征 A 型抗体(SSA)强阳性, 抗 Ro52 抗体强阳性; 抗可提取性核抗原(ENA)抗体谱: 抗 SSA 抗体滴度 1:4(双扩散法); 类风湿因子(RF) 113.40 IU/ml(0~20 IU/ml); 抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA), 免疫球蛋白 IgG、IgM 和 IgA, 补体 C3 和 C4 均呈阴性; 狼疮抗凝物、抗心磷脂抗体(ACA)、抗 β<sub>2</sub> 糖蛋白 1 抗体均呈阴性; 血清女性肿瘤标志物均于正常参考值范围; 血清抗 Hu、Yo、Ri 抗体阴性。腰椎穿刺脑脊液外观清亮、透明, 压力 115 mm H<sub>2</sub>O(1 mm H<sub>2</sub>O = 9.81 × 10<sup>-3</sup> kPa, 80~

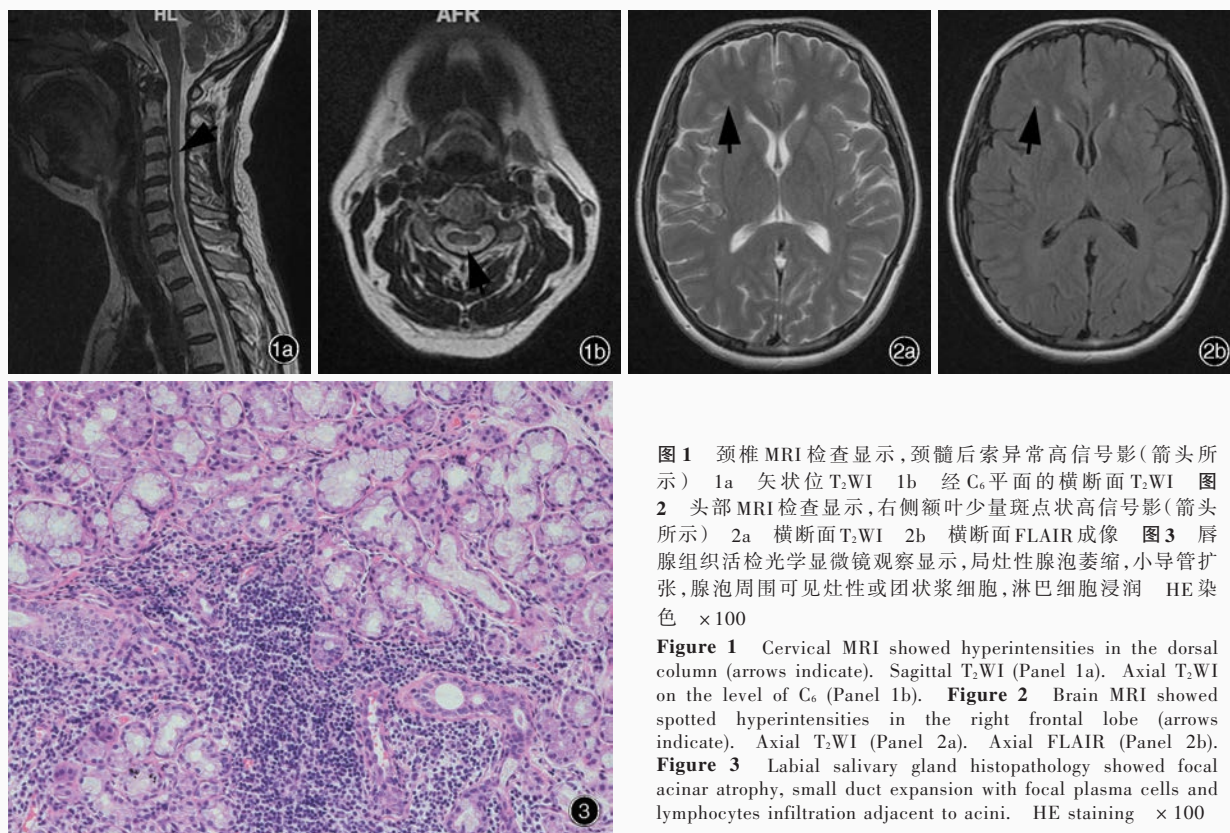


图 1 颈椎 MRI 检查显示,颈髓后索异常高信号影(箭头所示) 1a 矢状位 T<sub>2</sub>WI 1b 经 C<sub>6</sub>平面的横断面 T<sub>2</sub>WI 图 2 头部 MRI 检查显示,右侧额叶少量斑点状高信号影(箭头所示) 2a 横断面 T<sub>2</sub>WI 2b 横断面 FLAIR 成像 图 3 唇腺组织活检光学显微镜观察显示,局灶性腺泡萎缩,小导管扩张,腺泡周围可见灶性或团状浆细胞,淋巴细胞浸润 HE 染色 × 100

**Figure 1** Cervical MRI showed hyperintensities in the dorsal column (arrows indicate). Sagittal T<sub>2</sub>WI (Panel 1a). Axial T<sub>2</sub>WI on the level of C<sub>6</sub> (Panel 1b). **Figure 2** Brain MRI showed spotted hyperintensities in the right frontal lobe (arrows indicate). Axial T<sub>2</sub>WI (Panel 2a). Axial FLAIR (Panel 2b). **Figure 3** Labial salivary gland histopathology showed focal acinar atrophy, small duct expansion with focal plasma cells and lymphocytes infiltration adjacent to acini. HE staining × 100

180 mm H<sub>2</sub>O), 白细胞计数  $2 \times 10^9/L$  [(0~5)  $\times 10^6/L$ ], 细胞学计数白细胞 100 个/0.50 ml (< 200 个/0.50 ml), 生化正常, 抗酸染色、墨汁染色、细菌和真菌涂片、抗水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体 IgG、髓鞘碱性蛋白 (MBP)、TORCH 10 项 [包括弓形虫 (TOX)、风疹病毒 (RV)、巨细胞病毒 (CMV)、I 型和 II 型单纯疱疹病毒 (HSV-1 和 HSV-2)] 均呈阴性, 寡克隆区带 (OB) 阳性, 抗 Hu、Yo、Ri 抗体阴性。影像学检查: 胸、腹、盆腔 CT 增强扫描未见明显异常。颈椎 MRI 显示颈椎退行性变: C<sub>3,4</sub>、C<sub>4,5</sub>、C<sub>5,6</sub> 和 C<sub>6,7</sub> 椎间盘突出, 继发相应椎管狭窄; C<sub>5</sub>~T<sub>1</sub> 水平后索异常高信号影 (图 1)。头部 MRI 显示, 右侧额叶少量斑点状异常高信号, 考虑为慢性缺血所致 (图 2)。电生理学检查: 神经传导速度 (NCV) 和肌电图显示, 四肢周围神经源性损害 (感觉纤维), 运动神经传导速度 (MNCV) 和波幅正常, 多条感觉神经动作电位 (SNAP) 波幅明显下降甚至未引出; 四肢交感皮肤反应 (SSR) 未见异常; 瞬目反射未见异常。

诊断与治疗经过 患者抗 SSA 抗体阳性, 完善干燥综合征相关检查。遂请眼科会诊: 泪膜破裂时间 (TBUT) 右眼为 5 s、左眼 5 s (> 10 s), Schirmer 试验右眼为 20 mm/5 min、左眼 9 mm/5 min (> 5 mm/5 min), 角膜染色阴性。请口腔科会诊: 唾液流速 0.02 ml/min (> 1.50 ml/15 min), 腮腺造影显示主导管正常, 分支导管不显影, 末梢导管点状扩张, 排空延迟。进一步行唇腺组织活检术, 病理学显示 (唇腺) 小涎腺组织, 局灶性腺泡萎缩, 可见小导管扩张, 腺泡周围灶性或团状浆

细胞, 淋巴细胞浸润, 淋巴细胞灶 > 4 灶 (4 mm<sup>2</sup> 组织内至少有 50 个淋巴细胞聚集于唇腺间质为 1 灶, 图 3)。结合临床表现和上述辅助检查结果, 干燥综合征诊断明确, 考虑为干燥综合征合并感觉神经元神经病。请风湿免疫科会诊, 予泼尼松 1 mg/(kg·d) 口服, 连续治疗 4 周后减量, 每周减 5 mg 直至 0.50 mg/(kg·d), 然后每周减 2.50 mg 直至停药; 环磷酰胺 100 mg (隔日 1 次) 和羟氯喹 0.20 g (2 次/d) 口服, 定期监测血常规和肝肾功能。患者共住院 32 d, 出院时四肢麻木、行走不稳较前改善。出院后随访 2 个月, 行走不稳较前略有好转, 但仍遗留四肢麻木。

### 临床讨论

**神经内科主治医师** 患者中年女性, 慢性发病, 病情缓慢并呈进行性加重, 病史 2 年。临床主要表现为: (1) 不对称性起病, 进行性加重的四肢远端感觉异常。(2) 近 2~3 个月出现步态异常, 行走时踩棉花感, 并出现双手活动欠灵活。近 3~4 个月有眼干症状, 自发病以来体重无明显下降, 大小便无异常, 既往无糖尿病病史、毒物接触史和特殊药物应用史。定位诊断: 患者以四肢远端感觉异常为突出表现, 同时有行走不稳, 行走时踩棉花感; 体格检查深浅感觉减退, 浅感觉减退呈不对称性“手套-袜套”样分布, 深感觉减退平面更高, 上肢在肩关节以下、躯干和下肢在 T<sub>8-10</sub> 平面以下, 四肢腱反射减低; 神经传导速度显示部分感觉神经动作电位波幅明



显下降甚至未引出,运动神经传导未见异常;颈椎 MRI 显示颈髓后索异常信号,定位于感觉性周围神经、后根和后索,综合定位于后根神经节感觉神经元。该例患者双上肢远端小肌肉轻度肌力减退,考虑与深感觉障碍有关。定性诊断:患者中年女性,病史 2 年,病情逐渐进展,近 2~3 个月进展相对较快,临床主要以四肢感觉异常和感觉共济失调为突出表现,肌电图显示多条感觉神经动作电位波幅明显下降甚至未引出,颈椎 MRI 可见颈髓后索异常信号,定性诊断考虑同时累及后索和感觉性周围神经的感觉神经元神经病可能大。病因方面,首先考虑系统性自身免疫性疾病,多种自身免疫性疾病可以累及后根神经节,包括干燥综合征、系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等,尤以干燥综合征最为常见。干燥综合征是一种主要累及外分泌腺的慢性炎症性自身免疫性疾病,除涎腺和泪腺受累出现口干、眼干症状外,尚有其他外分泌腺和腺体外器官受累出现多系统损害症状,如周围神经系统,可以引起单神经病、多发性单神经病、感觉神经病、自主神经病等。该例患者近 3~4 个月有眼干症状,应高度怀疑干燥综合征,完善相关实验室检查和眼科、口腔科检查,以明确诊断:血清 ANA 阳性(滴度 1:160,斑点型),抗 SSA 抗体和抗 Ro52 抗体强阳性,抗 SSA 抗体滴度 1:4(双扩散法),类风湿因子 113.40 IU/ml,泪膜破裂时间、唾液流速、腮腺造影均呈阳性,唇腺组织活检符合干燥综合征组织病理学表现,根据中华医学会风湿病学分会 2010 年发布的《干燥综合征诊断及治疗指南》<sup>[1]</sup>,原发性干燥综合征诊断明确,考虑为干燥综合征合并感觉神经元神经病。鉴别诊断主要是累及后根神经节和同时累及后索和感觉性周围神经的疾病。(1)副肿瘤综合征(PNS):副肿瘤性感觉神经元神经病最常见于小细胞肺癌,呈亚急性或慢性发病,感觉神经元神经病可出现于肿瘤症状出现前数月,部分患者血清和(或)脑脊液抗 Hu 抗体阳性。该例患者完善胸、腹、盆腔 CT 增强扫描,血清肿瘤标志物筛查,抗 Hu、Yo、Ri 抗体检查,均无明显异常,故不予考虑。(2)感染:如人类 T 细胞白血病病毒 I 型(HTLV-1)感染、梅毒螺旋体(TP)感染等。前者多以锥体束征临床常见,表现为痉挛性截瘫,该例患者无锥体束征表现,故不支持诊断;后者可以累及后索和后根,出现深感觉障碍和根性疼痛,该例患者的“手套-袜套”样浅感觉减退较少见于梅毒且无相关病史,梅毒螺旋体抗体相关检测均呈阴性,故可以排除诊断。(3)代谢性疾病:应考虑脊髓亚急性联合变性(SCD)、铜缺乏性脊髓病等,二者临床表现相似,后索、侧索和周围神经均可受累,前者是维生素 B<sub>12</sub> 缺乏所致,后者是铜缺乏所致。该例患者锥体束征阴性,侧索未见明显受累,周围神经损害局限于感觉纤维,血清维生素 B<sub>12</sub> 和铜蓝蛋白于正常值范围,均不支持脊髓亚急性联合变性和铜缺乏性脊髓病的诊断。(4)药物、中毒性因素:主要与化疗药物(尤其是铂)和维生素 B<sub>6</sub> 过量有关,该例患者无相关药物接触史,故暂不考虑。

**神经内科教授** 患者中年女性,慢性发病,病情逐渐进展,

病史 2 年。临床主要表现为四肢远端不对称性感觉异常和行走不稳,体格检查深浅感觉减退、感觉共济失调,结合神经传导速度显示多条感觉神经动作电位波幅明显下降甚至未引出、运动神经传导无明显异常,颈椎 MRI 显示颈髓后索异常信号,后根神经节感觉神经元病变相对明确。该例患者血清免疫学指标、口腔科和眼科检查、唇腺组织活检病理学检查均支持干燥综合征,同时未发现副肿瘤综合征相关证据,故考虑为干燥综合征合并感觉神经元神经病。治疗方面,针对原发病,予泼尼松、环磷酰胺和羟氯喹治疗;针对周围神经病变,予甲钴胺(弥可保)、维生素 B<sub>12</sub> 营养神经治疗,同时密切关注药物不良反应。注意应告知患者及其家属该病缺乏可监测的指标,需长期治疗。

## 讨 论

干燥综合征(SS)是主要累及外分泌腺的慢性炎症性自身免疫性疾病,除涎腺和泪腺等外分泌腺受累出现口干、眼干症状外,还有其他外分泌腺和腺体外器官受累出现多系统损害症状。目前,国内关于干燥综合征的诊断指南主要是中华医学会风湿病学分会 2010 年发布的《干燥综合征诊断及治疗指南》<sup>[1]</sup>,国际关于干燥综合征的最新指南为美国风湿病学会(ACR)2012 年发布的诊断标准<sup>[2]</sup>。无论是参照中华医学会风湿病学分会 2010 年版指南还是美国风湿病学会 2012 年版指南,该例患者干燥综合征诊断明确。

干燥综合征可以累及中枢神经系统和(或)周围神经系统,尤以周围神经系统常见,可以累及周围神经系统任何部分,包括运动神经、感觉神经、自主神经或兼而有之<sup>[3-6]</sup>。临床表现为感觉神经病[感觉轴索性神经病、感觉神经元神经病(SNN)、感觉神经小纤维病]、感觉运动神经病(感觉运动轴索性神经病、脱髓鞘性多发性神经根神经病、单神经病、多发性单神经病)和自主神经病等<sup>[7-8]</sup>。由于诊断标准的演变、纳入标准的差异、回顾性研究的局限性等因素,不同临床研究中干燥综合征合并周围神经病的发病率明显不同<sup>[6]</sup>。Pavakis 等<sup>[8]</sup>统计 1988-2010 年的 15 项病例研究,发现干燥综合征合并周围神经病的发病率为 1.8%~64.0%。不同研究中周围神经病在干燥综合征病程中的出现时间差异较大:有研究显示,周围神经病出现于干燥综合征之前<sup>[3]</sup>;亦有研究显示,干燥综合征病程后期方出现神经系统症状<sup>[9-10]</sup>。这种差异性可能与患者就诊科室不同有关。

该例患者临床表现以感觉症状突出,体格检查提示感觉共济失调和“手套-袜套”样深浅感觉减退,无运动系统受累,故主要考虑感觉神经病变,包括感觉神经元神经病和(或)感觉神经病。肌电图显示,运动神经复合肌肉动作电位(CMAP)正常,多条感觉神经动作电位波幅明显下降甚至未引出;颈椎 MRI 显示颈髓后索异常信号,因此,临床考虑后根神经节损害可能性大,即感觉神经元神经病,亦称感觉神经节神经病(sensory ganglionopathy)。感觉神经元神经病最早由 Denny-Brown<sup>[11]</sup>于 1948 年描述,由于后根神经节受累,感

表 1 感觉神经元神经病诊断标准<sup>[16]</sup>Table 1. Diagnostic criteria for SNN<sup>[16]</sup>

| Diagnostic criteria  |
|--|
| In a patient with a clinically pure sensory neuropathy, a diagnosis of SNN is considered as possible if score > 6.50 point                               |
| Ataxia in the lower or upper limbs at onset or full development (3.10 point)   |
| Asymmetrical distribution of sensory loss at onset or full development (1.70 point)  |
| Sensory loss not restricted to the lower limbs at full development (2 point)   |
| At least one SAP absent or 3 SAP < 30% of the lower limit of normal in the upper limbs, not explained by entrapment neuropathy (2.80 point)              |
| Less than two nerves with abnormal motor nerve conduction studies in the lower limbs (3.10 point)  |
| A diagnosis of SNN is probable if the patient's score is > 6.50 point and if:  |
| The initial workup does not show biological perturbations or ENMG findings excluding SNN   |
| And the patient has one of the following disorders: onconeural antibodies or a cancer within 5 years, cisplatin treatment, SS                            |
| Or MRI shows high signal in the posterior column of the spinal cord  |
| A diagnosis of SNN is definite if dorsal root ganglia degeneration is pathologically demonstrated although dorsal root ganglia biopsy is not recommended |

SNN, sensory neuronopathy, 感觉神经元神经病; SAP, sensory action potential, 感觉动作电位; ENMG, electroneuromyography, 神经肌电图; SS, Sjögren's syndrome, 干燥综合征

觉神经元缺失, 导致其周围突和中枢突均受累变性, 前者主要表现为非长度依赖性感觉神经病, 后者表现为后柱(索)病变<sup>[12-13]</sup>。感觉神经元神经病的最常见病因为副肿瘤综合征和自身免疫性疾病(如干燥综合征), 其次为获得性免疫缺陷综合征(AIDS)、人类T细胞白血病病毒I型感染、维生素B<sub>6</sub>中毒和药物化疗(主要是铂)等<sup>[14]</sup>。干燥综合征合并感觉神经元神经病多呈亚急性或慢性发病, 也有呈急性发病的文献报道<sup>[15]</sup>。疾病早期感觉障碍多为不对称性, 随着疾病进展, 感觉缺失分布可融合、对称; 多表现为深感觉性行走不稳, 可逐渐加重直至丧失行走能力, 部分患者上肢远端可见假性手足徐动。体格检查深感觉减退、Romberg征阳性和腱反射消失。神经电生理学检查, 感觉神经动作电位波幅下降或消失。部分患者影像学可见T<sub>2</sub>WI后索高信号影, 与后索传入纤维变性有关<sup>[3,8]</sup>。Camdessanché等<sup>[16]</sup>采用Logistic回归分析制定出感觉神经元神经病诊断标准(表1)。综合该例患者临床表现和辅助检查结果, 符合很可能(probable)的感觉神经元神经病。

关于干燥综合征合并感觉神经元神经病的治疗尚缺乏大样本的特异性临床研究。目前主要采用免疫调节治疗, 包括静脉注射免疫球蛋白(IVIg)、血浆置换(PE)疗法、糖皮质激素、硫唑嘌呤、环磷酰胺等。尽管有研究显示静脉注射免疫球蛋白、血浆置换疗法可使部分患者临床症状改善<sup>[17-18]</sup>, 但总体疗效尚不确定<sup>[19]</sup>。该例患者予泼尼松、环磷酰胺和羟氯喹治疗, 出院后2个月随访时自觉行走不稳较前略有好转, 长期疗效尚待进一步观察。

综上所述, 翔实的病史和系统的体格检查有助于识别和定位感觉神经元神经病; 进一步行病因筛查, 应考虑干燥综合征等系统性结缔组织病。尽管该病的总体治疗效果尚不肯定, 但早期诊断、及时治疗可以在一定程度上使患者受益,

避免一些不必要的检查和治疗。

## 参 考 文 献

- [1] Chinese Society of Rheumatology, Chinese Medical Association. Guidelines for diagnosis and treatment of Sjögren's syndrome. *Zhonghua Feng Shi Bing Xue Za Zhi*, 2010, 14:766-768. [中华医学会风湿病学分会. 干燥综合征诊断及治疗指南. *中华风湿病学杂志*, 2010, 14:766-768.]
- [2] Shiboski SC, Shiboski CH, Criswell L, Baer A, Challacombe S, Lanfranchi H, Schiødt M, Umehara H, Vivino F, Zhao Y, Dong Y, Greenspan D, Heidenreich AM, Helin P, Kirkham B, Kitagawa K, Larkin G, Li M, Lietman T, Lindegaard J, McNamara N, Sack K, Shirlaw P, Sugai S, Vollenweider C, Whitcher J, Wu A, Zhang S, Zhang W, Greenspan J, Daniels T; Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance (SICCA) Research Groups. American College of Rheumatology classification criteria for Sjögren's syndrome: a data-driven, expert consensus approach in the Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance cohort. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2012, 64:475-487.
- [3] Mori K, Iijima M, Koike H, Hattori N, Tanaka F, Watanabe H, Katsuno M, Fujita A, Aiba I, Ogata A, Saito T, Asakura K, Yoshida M, Hirayama M, Sobue G. The wide spectrum of clinical manifestations in Sjögren's syndrome - associated neuropathy. *Brain*, 2005, 128(Pt 11):2518-2534.
- [4] Delalande S, de Seze J, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Ferrib D, Dubucquoi S, Pruvo JP, Vermersch P, Hatron PY. Neurologic manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients. *Medicine (Baltimore)*, 2004, 83:280-291.
- [5] Zhang MF, Chen YH, Chen WH. Seven cases of primary Sjögren's syndrome started with nervous system symptoms. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2010, 10:676-678. [张梅芳, 陈跃鸿, 陈文伙. 神经系统症状首发的原发性干燥综合征七例. *中国现代神经疾病杂志*, 2010, 10:676-678.]
- [6] Liu P, Wang Q, Jiang SJ. Clinical and pathological features research on peripheral neuropathy in primary Sjögren's syndrome. *Wu Jing Hou Qin Xue Yuan Xue Bao (Yi Xue Ban)*,

- 2012, 21:536-538.[刘鹏, 汪茜, 姜树军. 原发性干燥综合征合并周围神经损害临床及病理特点分析. 武警后勤学院学报(医学版), 2012, 21:536-538.]
- [7] Tobón GJ, Pers JO, Devauchelle - Pensec V, Youinou P. Neurological disorders in primary Sjögren's syndrome. *Autoimmune Dis*, 2012;ID645967.
- [8] Pavlakis PP, Alexopoulos H, Kosmidis ML, Mamali I, Moutsopoulos HM, Tzioufas AG, Dalakas MC. Peripheral neuropathies in Sjögren's syndrome: a critical update on clinical features and pathogenetic mechanisms. *J Autoimmun*, 2012, 39(1/2):27-33.
- [9] Pavlakis PP, Alexopoulos H, Kosmidis ML, Stamboulis E, Routsias JG, Tzartos SJ, Tzioufas AG, Moutsopoulos HM, Dalakas MC. Peripheral neuropathies in Sjogren syndrome: a new reappraisal. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2011, 82:798-802.
- [10] Ramos-Casals M, Solans R, Rosas J, Camps MT, Gil A, Del Pino-Montes J, Calvo-Alen J, Jiménez-Alonso J, Micó ML, Beltrán J, Belenguier R, Pallarés L; GEMESS Study Group. Primary Sjögren syndrome in Spain: clinical and immunologic expression in 1010 patients. *Medicine (Baltimore)*, 2008, 87:210-219.
- [11] Denny - Brown D. Primary sensory neuropathy with muscular changes associated with carcinoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1948, 11:73-87.
- [12] Kuntzer T, Antoine JC, Steck AJ. Clinical features and pathophysiological basis of sensory neuronopathies (ganglionopathies). *Muscle Nerve*, 2004, 30:255-268.
- [13] Sghirlanzoni A, Pareyson D, Lauria G. Sensory neuron diseases. *Lancet Neurol*, 2005, 4:349-361.
- [14] Sheikh SI, Amato AA. The dorsal root ganglion under attack: the acquired sensory ganglionopathies. *Pract Neurol*, 2010, 10: 326-334.
- [15] Souayah N, Chong PS, Cros D. Acute sensory neuronopathy as the presenting symptom of Sjögren's syndrome. *J Clin Neurosci*, 2006, 13:862-865.
- [16] Camdessanché JP, Jousserand G, Ferraud K, Vial C, Petiot P, Honnorat J, Antoine JC. The pattern and diagnostic criteria of sensory neuronopathy: a case-control study. *Brain*, 2009, 132(Pt 7):1723-1733.
- [17] Takahashi Y, Takata T, Hoshino M, Sakurai M, Kanazawa I. Benefit of IVIG for long-standing ataxic sensory neuropathy with Sjögren's syndrome: IV immunoglobulin. *Neurology*, 2003, 60:503-505.
- [18] Chen WH, Yeh JH, Chiu HC. Plasmapheresis in the treatment of ataxic sensory neuropathy associated with Sjögren's syndrome. *Eur Neurol*, 2001, 45:270-274.
- [19] Zuberbuhler P, Young P, León Cejas LV, Finn BC, Bruetman JE, Calandra CR, Fulgenzi E, Pérez Akly M, Rodríguez A, Pardal A, Reisin R. Sensory neuronopathy: its recognition and early treatment. *Medicina (B Aires)*, 2015, 75:297-302.

(收稿日期:2016-10-24)

## · 小词典 ·

## 中英文对照名词词汇(七)

- 系统性红斑狼疮 systemic lupus erythematosus(SLE)
- 纤维连接蛋白 fibronectin(FN)
- 线粒体脑肌病伴乳酸血症和卒中样发作  
mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes(MELAS)
- 信号传导与转录激活因子6  
signal transducer and activator of transcription 6(STAT6)
- 小脑上动脉 superior cerebellar artery(SCA)
- Takotsubo心肌病 Takotsubo cardiomyopathy(TTC)
- 心肌梗死 myocardial infarction(MI)
- 心踝血管指数 cardio-ankle vascular index(CAVI)
- 心率变异性 heart rate variability(HRV)
- 眩晕障碍量表 Dizziness Handicap Inventory(DHI)
- 血管性痴呆 vascular dementia(VaD)
- 血管性认知损害 vascular cognitive impairment(VCI)
- 血管周围间隙 perivascular space(PVS)  
[Virchow-Robin 间隙 Virchow-Robin space(VRS)]
- 血浆置换 plasma exchange(PE)
- 血流介导的扩张 flow-mediated dilation(FMD)
- 血栓素合酶 thromboxane synthase(TXS)
- 血压变异性 blood pressure variability(BPV)
- N5,10-亚甲基四氢叶酸还原酶  
N5, 10-methylene tetrahydrofolate reductase(MTHFR)
- 药物治疗未破裂脑动-静脉畸形优于手术试验  
Medical Management with or without Interventional Therapy for Unruptured Brain Arteriovenous Malformations (ARUBA) trial
- N-乙酰天冬氨酸 N-acetyl-aspartate(NAA)
- 原发性干燥综合征 primary Sjögren's syndrome(pSS)
- 原发性中枢神经系统淋巴瘤  
primary central nervous system lymphoma(PCNSL)
- 远端缺血预处理 remote ischemic preconditioning(RIPC)
- 运动神经传导速度 motor nerve conduction velocity(MNCV)
- 载脂蛋白E apolipoprotein E(ApoE)
- 真性红细胞增多症 polycythemia vera(PV)
- Barthel 指数 Barthel Index(BI)
- 中性粒细胞胞外诱捕网  
neutrophil extracellular traps(NETs)
- 肿瘤坏死因子- $\alpha$  tumor necrosis factor- $\alpha$ (TNF- $\alpha$ )
- 重型颅脑创伤 severe traumatic brain injury(sTBI)