

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.07.026

文章编号: 1005-8982(2019)07-0127-02

## 以运动迟缓、肌强直为首发表现的 原发性干燥综合征 1 例

朱东胜, 黄卫, 王晔

(南昌大学第二附属医院, 江西 南昌 330006)

**关键词:** 帕金森综合征; 原发性干燥综合征; 强的松片

**中图分类号:** R742.5

**文献标识码:** D

以运动迟缓、肌强直为首发表现的原发性干燥综合征临床上罕见, 现报告南昌大学第二附属医院收治的患者 1 例。

### 1 病例资料

患者, 女性, 55 岁, 因运动迟缓、肢体无力 5 年余, 口干、眼干 2 年, 于 2017 年 3 月 10 日收入南昌大学第二附属医院。患者自诉 2012 年 2 月无明显诱因下出现运动迟缓, 有肢体无力感, 睡眠质量下降, 便秘, 在当地医院诊断为帕金森综合征。给予口服多巴丝肼片治疗后患者诉运动迟缓、肌强直有所好转。2 年前患者开始抱怨口干, 进食干性食物常需饮水, 眼干, 伴有磨砂感, 舌前区无味觉, 伴有抑郁、失眠, 发现服用多巴丝肼片疗效减退, 就诊于外地三甲医院, 予以口服马来酸氟伏沙明片、阿普唑仑、多巴丝肼片, 患者自感焦虑、失眠稍有缓解, 但口干、眼干、运动迟缓、肌强直症状无明显改善。今为求进一步诊治收住本院。既往否认类似家族史, 否认农药、化学品接触史。入院查体: 意识清楚, 嗅觉正常, 伸舌居中, 舌面有裂纹, 龋齿, 有牙齿脱落。心肺查体无异常。四肢肌张力增高, 呈铅管样强直, 四肢肌力 V 级。起步困难、小碎步、步行缓慢、身体前曲。后拉实验 (+)。对指实验、拍掌实验右侧较左侧笨拙。四肢腱反射正常。病理征未引出。实验室检验: 人免疫缺陷病毒抗体、梅毒抗体、乙肝等 6 项正常。肝功能 + 血脂全套: 高密度脂蛋白 0.82 mmol/L, 载脂蛋白 -A 0.89 g/L。抗 SS-A 抗体: 阳

性, ANA 谱 1: 6 400。类风湿因子: 230.00 u/ml, 红细胞沉降率 57 mm/h。颅脑 MRI 平扫: 双侧大脑半球白质内见散在斑点状缺血灶。UPDRS III 评分 28 分。服用大剂量的多巴丝肼片 625 mg/d 1 周, 患者仍诉运动迟缓、肌强直, UPDRS III 24 分, 改善率约 14%; 故不诊断为原发性帕金森综合征, 诊断为继发性帕金森综合征。病理组织学检查: (唇腺) 腺泡间见多量淋巴细胞浸润 >50 个 /4 mm<sup>2</sup> (见图 1)。既往否认有颈头面部放疗史、丙肝、艾滋病等病史, 故诊断原发性干燥综合征。最终诊断: ①继发性帕金森综合征, ②原发性干燥综合征。给予口服强的松片 60 mg/周, 根据激素减量原则缓慢减量, 患者四肢铅管样强直、拍掌实验、对指实验、小碎步均显著改善, 口干、眼干、抑郁也得到缓解。定期随访, 至今临床症状控制尚可。

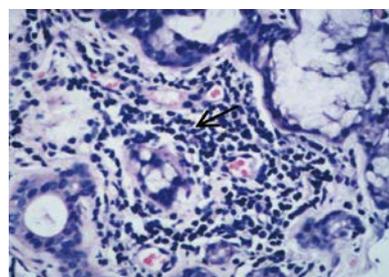


图 1 唇腺组织病理 (HE × 200)

### 2 讨论

原发性干燥综合征是以眼干、口干为主要特征的

收稿日期: 2018-10-15

[通信作者] 黄卫, E-mail: 13677080198@163.com; Tel: 13677080198

一种慢性自身免疫性疾病,累及中枢神经系统较为少见,以运动迟缓、肌强直为首发症状的原发性干燥综合征临床上罕见,且不易识别,至今其发病机制尚不清楚。KAPOOR 等<sup>[1]</sup>认为干燥综合征可能通过血管炎症机制累及基底神经节而出现帕金森综合征,血管炎症介导的微小血管病变累及蓝斑核和黑质,血管受抗 SSA 抗体的攻击所致。它被认为影响小血管相关的炎症过程而不会造成显著的结构损伤。最近研究<sup>[2]</sup>认为可能机制是抗  $\beta_2$ -GPI 抗体与抗原结合,在补体参与下形成免疫复合物,引起小血管炎累及基底神经节而出现帕金森综合征的临床症状。

目前尚无该病的特效疗法,既往文献报道<sup>[2-5]</sup>大多使用糖皮质激素或糖皮质激素联合免疫抑制剂。本例患者给予强的松片治疗临床症状改善显著。总之,单纯给予帕金森病药物治疗,较多患者临床症状改善不明显。建议使用糖皮质激素,患者可能获益更多,这符合大多数文献报道,是当前对该病最有效的治疗。

综上所述,运动迟缓、肌强直的神经系统表现是原发性干燥综合征的罕见表现,因此,对帕金森综合

征患者出现口干、眼干症状需警惕是否是原发性干燥综合征。

#### 参 考 文 献:

- [1] KAPOOR S. Parkinsonism: an under-recognized neurological complication of Sjögren's syndrome[J]. *J Neurol Sci*, 2014, 338(1/2): 235.
- [2] HASSIN-BAER S, LEVY Y, LANGEVITZ P, et al. Anti- $\beta$  2-glycoprotein I in Sjögren's syndrome is associated with parkinsonism[J]. *Clinical Rheumatology*, 2007, 26(5): 743-747.
- [3] KCHAOU M, BEN ALI N, HMIDA I, et al. Parkinsonism and Sjögren's syndrome: a fortuitous association or a shared immunopathogenesis[J]. *Case Reports in Medicine*, DOI: 10.1155/2015/432910.
- [4] NISHIMURA H, TACHIBANA H, MAKIURA N, et al. Corticosteroid-responsive parkinsonism associated with primary Sjögren's syndrome[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 1994, 96(4): 327-331.
- [5] CRÉANGE A, SEDEL F, BRUGIÈRES P, et al. Primary Sjögren's syndrome presenting as progressive parkinsonia syndrome[J]. *Movement Disorders*, 1997, 12(1): 121-123.

(张西倩 编辑)