

原发性干燥综合征引起颅内出血一例

李咏梅, 罗天友

【中图分类号】R593.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)04-0427-01

病例资料 患者, 女, 35岁。因口、眼、鼻和阴道干燥 10年入院, 既往曾住院 3次, 并确诊为原发性干燥综合征。本次因肢体无力和头痛及视力下降再次入院, 入院后 10天, 患者突发头痛加剧, 并很快出现意识模糊, 呼之不应, 迅速出现两侧瞳孔不等大。抗 SSA、抗 SSB 阳性, 滤纸 (Schivmer) 试验阳性, 即 $\leq 5 \text{ mm}/5 \text{ min}$ 或角膜荧光染色阳性者。



图 1 轴面 T_1 WI Flair 示小脑半球偏左侧大片低信号影(箭), 边界模糊, 第四脑室轻度受压, 延髓和两侧小脑脚呈相对高信号影。图 2 轴面 T_2 WI 示病灶中心偏后呈低信号影(箭), 周围呈边界不清的高信号影(短箭), 其中低信号影的左侧高信号影稍低于右侧。图 3 增强后轴面 T_1 WI Flair 示病灶基本上无强化, 其中心为出血, 前方的水肿区无强化, 但病灶的左侧可见较多纤细的小血管影(箭)。

CT 检查示后颅窝左侧半球可见大小为 $3 \text{ cm} \times 3 \text{ cm}$ 密度不均匀, 边界不清楚的混杂密度影。诊断考虑为左侧小脑半球出血或肿瘤伴出血。MRI 平扫和增强: 平扫见后颅窝左侧半球信号不均匀、边界不清楚的混杂信号影, 大小与 CT 所见相似(图 1、2)。增强后呈不均匀强化, 颅内幕上未见其他异常强化病灶(图 3)。诊断: 考虑为炎症伴有出血性改变。

手术见小脑半球左侧病灶内组织坏死伴出血, 其周围呈炎症组织反应, 于是作坏死组织切除和幕下减压手术。术后患者迅速意识恢复, 治疗好转出院, 病理结果为炎性病变及坏死。

讨论 干燥综合征 (Sjogren's syndrome, SS) 由瑞典医师在 1933 年首先描述, 是一种以侵犯外分泌腺, 尤其是唾液腺和泪腺为主的系统性自身免疫性疾病。表现为口眼干燥, 血清中有抗 SSA、SSB 等多种自身抗体。是一种主要累及外分泌腺的慢性自身免疫性疾病, 通常将其分为原发性及重叠型两种, 前者不合并有类风湿性关节炎或其他自身免疫性疾病, 而后者常合并这些疾病。约 $10\% \sim 30\%$ 的干燥综合征患者可以合并神经系统损害, 由于神经组织的炎症性血管病变导致缺血或出血改变或由于淋巴细胞的浸润所致。临床表现多样, 可为局灶性或弥漫性损害, 包括: 认知障碍、偏盲、类似多发性硬化症、进行性痴呆的症状。根据董怡等^[1]报道将原发性干燥综合征合并神经系统损害归纳为癫痫型、多发硬化型、偏瘫型、偏盲型、精神障碍型、颅神经病变型和周围神经病变型 7 个类型。其中以

周围神经病变型为多见。文献报道^[2]神经及肌肉的病理改变都是由于缺血造成的, 而这种缺血性改变是因干燥综合征患者免疫功能异常, 引起广泛的急性或慢性血管(和)血管周围炎性痉挛或因炎性细胞直接作用于神经或肌肉组织而引起一系列病理改变: 血管腔内有纤维素样物质, 血管基底膜不同程度的增厚, 呈纤维性变。在美国现已被认为是仅次于类风湿性关节炎的第二位常见的自身免疫病。本病出现淋巴瘤显著高于正常人群。

本病易被忽视, 且少数患者并无自觉的口干、眼干症状。董怡等提出了适于国内的论断标准, 经对照分析认为在敏感性和特异性方面相对较高。其中主要标准为抗 SS-A 抗体和/或抗 SS-B 抗体阳性。预后取决于病变累及范围以及严重程度, 肺纤维化、肾小管酸中毒、淋巴结及腮腺重度肿大者, 提示预后不良。原发性患者易发展为淋巴瘤增殖性疾病和非霍奇金淋巴瘤。鉴于本病易于误诊为类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、混合性结缔组织病等, 因此对一些以系统损害为早期或重要症状者应考虑到有本病的可能性, 应进行相关检查以期得到早期正确的诊断。继发性干燥综合征的症状往往不严重并被另一结缔组织病症状所覆盖。

参考文献:

- [1] 董怡. 2002 年修订的干燥综合征国际分类(诊断)标准[J]. 中华风湿病学杂志, 2002, 6(4): 257.
- [2] 李越星, 吴丽娟, 陈清棠. 干燥综合征患者伴神经系统损害 7 例临床及病理变化[J]. 中华神经科杂志, 2001, 34(6): 344-246.

(收稿日期: 2005-08-03 修回日期: 2005-09-10)

作者单位: 400016 重庆, 重庆医科大学附属第一医院放射科

作者简介: 李咏梅(1970—), 女, 四川人, 博士研究生, 副主任医师, 主要从事中枢神经影像和腹部影像研究工作。