

因素共同驱动。临床需基于这些危险因素构建综合评估体系,对高风险患者实施早期、个体化营养干预,以降低发生率并改善预后。本研究构建的列线图预测模型作为科学、实用的决策支持手段,在卒中后营养不良的早期防控中具有重要推广价值。

参 考 文 献

[1] 王陇德,刘建民,杨弋,等.中国卒中防治报告 2017 概要[J].中国脑血管病杂志,2018,15(11):611-616.
 [2] Dennis MS, Lewis SC, Warlow C. Effect of timing and method of enteral tube feeding for dysphagic stroke patients (FOOD): a multicentre randomised controlled trial[J]. Lancet, 2005, 365(9461):764-772.
 [3] 中华医学会神经病学分会,中华医学会神经病学分会脑血管病学组.中国各类主要脑血管病诊断要点 2019[J].中华神经科杂志,2019,52(9):710-715.
 [4] Cederholm T, Jensen GL, Correia MITD, et al. GLIM criteria for the diagnosis of malnutrition; a consensus report from the global clinical nutrition community[J]. Clin Nutr, 2019, 38(1):1-9.
 [5] Brott T, Adams HP, Olinger CP, et al. Measurements of acute cerebral infarction; a clinical examination scale[J]. Stroke, 1989, 20(7):864-870.
 [6] Kidd D, Lawson J, Nesbitt R, et al. The natural history and clinical consequences of aspiration in acute stroke[J]. QJM, 1995, 88(6):409-413.
 [7] Van Swieten JC, Koudstaal PJ, Visser MC, et al. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients[J]. Stroke, 1988, 19(5):604-607.
 [8] Hamilton M. A rating scale for depression[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1960, 23:56-62.
 [9] Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician

[J]. J Psychiatr Res, 1975, 12(3):189-198.
 [10] 任姗姗,杨子艳,李冠臻,等.老年卒中患者应用全球营养领导人发起的营养不良标准评价营养状态的研究[J].中华老年医学杂志,2022,41(3):271-275.
 [11] 唐容,段佳林,李倩茜,等.卒中患者营养不良相关因素的系统评价[J].现代临床护理,2022,21(4):66-76.
 [12] Bellanti F, Buglio AL, Quiete S, et al. Malnutrition in hospitalized old patients: screening and diagnosis, clinical outcomes, and management[J]. Nutrients, 2022, 14(4):910.
 [13] Wnuk M, Drabik L, Derbisz J, et al. Prognostic significance of age in patients with acute ischaemic stroke treated with intravenous thrombolysis[J]. Neurol Neurochir Pol, 2022, 56(1):81-88.
 [14] Kim Y, Kim MC, Park HS, et al. Association of the anxiety/depression with nutrition intake in stroke patients[J]. Clin Nutr Res, 2018, 7(1):11-20.
 [15] 陈胜云,王拥军,赵性泉.住院卒中患者合并营养不良相关因素分析[J].中国卒中杂志,2010,5(8):619-625.
 [16] Huang H, Lu M, Zhang P, et al. Association between malnutrition, depression, anxiety and fatigue after stroke in older adults; a cross-lagged panel analysis[J]. Aging Clin Exp Res, 2024, 37(1):4.
 [17] Zhou SY, Guo ZN, Yang Y, et al. Gut-brain axis: Mechanisms and potential therapeutic strategies for ischemic stroke through immune functions[J]. Front Neurosci, 2023, 17:1081347.
 [18] Hu Q, Tian D, Luan F, et al. Pathophysiological changes of muscle after ischemic stroke: a secondary consequence of stroke injury[J]. Neural Regen Res, 2024, 19(4):737-746.
 [19] Li W, Yue T, Liu Y. New understanding of the pathogenesis and treatment of stroke-related sarcopenia[J]. Biomed Pharmacother, 2020, 131(3):110721.
 [20] Manoj S, Rajesh D, Alka C, et al. A systematic review and meta-analysis of serum and plasma cortisol levels in depressed patients versus control[J]. Indian J Psychiatry, 2022, 64(5):440-448.

(收稿日期:2025-02-23)

(本文编辑:李昊阳)



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2025.10.012

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2025.10.012

• 病例报告 •

Ross 综合征伴干燥综合征一例

李文凤 姜晓霞 贾帅 祝新莉 王炎强 耿建红

[关键词] Ross 综合征; 干燥综合征; 埃迪瞳孔; 节段性无汗; 腱反射消失

[中图分类号] R747.8 [文献标识码] B

患者,女,54岁,因“视物发白、少汗23年,颈肩部麻木4年”于2023年10月5日收入我院。2000年患者妊娠3~4月时出现左眼视物发白,阳光下刺眼,右眼正常,双眼暗适应时间变长,就诊于首都医科大学宣武医院,考虑“颈椎病?交感神经兴奋?”,未治疗;同年(具体时间不详)出现右侧面部、左上肢及躯干、双下肢出汗减少,余部位出汗多。2003年患者右侧面部及躯干完全不出汗,左侧面部及躯干、双侧臀部出汗增多。

基金项目:山东省中医药科技项目(M-2023296);潍坊医学院科技计划项目(2023FYM001);潍坊医学院附属医院临床医学研究中心资助项目(2022wfyfjcyj02)

作者单位:261031 山东潍坊,山东第二医科大学附属医院 临床医学院(李文凤、姜晓霞),神经内二科(贾帅、王炎强、耿建红),电生理室(祝新莉)

通讯作者:耿建红, E-mail: jianhongeng@163.com

2019年出现阵发性右颈部麻木,数月后麻木范围扩至面部。2020年出现右手麻木、发硬,伴口干,经针灸治疗后未见好转。为进一步治疗,遂前往我院就诊。既往史:两次流产史,类风湿性关节炎25年。个人史、月经史、家族史均无特殊。入院体格检查:T 36℃、P 74次/分、R 18次/分、Bp 92/76 mmHg,神志清,双侧瞳孔不规则,左侧椭圆形,约2 mm×3 mm,右侧类圆形,约3 mm×3 mm,暗处强光照射见缓慢收缩,光照停止后又缓慢散大(埃迪瞳孔),左侧鼻唇沟浅,右上肢及左侧面部痛觉减退,四肢腱反射消失,余未见异常。辅助检查:血、尿、便常规、肝、肾功能、血糖、血脂、电解质、凝血功能、红细胞沉降率、维生素B₁+B₁₂检查结果均未见异常。甲状腺功能示游离甲状腺素(FT₄)10.90 pmol/L、促甲状腺素(TSH)9.41 mIU/L。甲状腺彩色超声检查结果示甲状腺不均质改变。胸部CT示双肺下叶磨玻璃结节,右肺下叶轻度间质性改变,肝内多发病变。颈部血

管彩色超声检查结果示双侧颈动脉内中膜稍增厚并斑块形成。心脏超声未见异常。颅脑 MRI + 磁共振血管成像(MRA)示脑内多发缺血灶;脑动脉未见异常,可排除脑梗死、脑出血和脑肿瘤等。完善颈椎 MRI 示 C5-6、C6-7 椎间盘轻度突出;颈椎退行性变伴 C3-4 椎间盘膨出;T6-7 椎间盘膨出;胸椎轻度退行性变,可排除脊髓炎、脊髓空洞症、脊髓肿瘤等。四肢肌电图示右上肢正中神经腕管段轻度损害;皮肤交感反应示交感神经损害,提示存在周围神经损害。经风湿免疫科会诊,完善风湿两项、免疫功能检测均未见异常;抗核抗体谱示抗干燥综合征 A 抗原(抗 SSA)/60KD 蛋白抗体(60KD 抗体)、抗核糖核蛋白 52 抗体(抗 RO-52 抗体)均为阳性;唇腺组织活检示涎腺组织,腺泡间及导管周围见多灶淋巴细胞、浆细胞浸润(3 灶,4 mm², >50 个细胞/灶),初步诊断:干燥综合征。结合患者存在节段性无汗、埃迪瞳孔及腱反射消失等体征,最终诊断为 Ross 综合征合并干燥综合征。予甲泼尼龙 40 mg 每日 1 次静脉滴注、吗替麦考酚酯 0.75g 每日早晚各 1 次口服、营养神经及对症支持治疗,持续 7 天。患者颈肩部麻木较入院时减轻,遂于 2023 年 10 月 25 日出院。出院后激素改用泼尼松片 30 mg 每日 1 次口服,吗替麦考酚酯治疗方案不变。出院后随访半年,患者症状部分改善,右侧躯干可见少量汗液。

讨 论

Ross 综合征是一种罕见的神经系统变性疾病,最早由学者 Alexander Ross 发现,主要表现为单侧或双侧节段性无汗、埃迪瞳孔及腱反射减弱或消失。干燥综合征是一种自身免疫性疾病,主要影响外分泌腺,导致口干和眼干,也可波及多个器官和系统,从而引发多系统、多器官的损害症状^[1]。本例患者体格检查示右侧面部及躯干无汗,埃迪瞳孔及腱反射消失,符合 Ross 综合征的临床表现。

研究表明,Ross 综合征节段性无汗可能与胆碱能纤维选择性受损有关,损伤的胆碱能运动纤维影响了毛囊和血管的运动^[2]。此外,交感神经节后纤维受损也可能是引起 Ross 综合征患者节段性进行性少汗的原因^[3]。相关研究表明,瞳孔散大及对光反射迟钝可能是由于睫状神经节受累导致了神经的异常再生,原本应该支配睫状体的神经纤维进入瞳孔,导致瞳孔散大,对光反射及调节反射异常,在普通光线下检查明显减弱甚至消失,即出现强直埃迪瞳孔^[4]。由于外周自主神经系统和背根神经节均由神经嵴细胞发育而来,因此其可能易受类似损伤。考虑到背根神经节的受累,可能是由于 Ia 类传入神经纤维或其与运动神经元的单突触联系出现选择性功能障碍,从而导致腱反射减弱或消失^[5-7]。

有关 Ross 综合征的病因,国内外均尚未确切描述。目前主要描述有:(1)α-突触核蛋白病:主要影响自主神经系统中的胆碱能神经纤维,导致 α-突触核蛋白错误折叠和异常聚集,进而在神经元、神经纤维或胶质细胞中形成包涵体沉积。最终导致神经退行性变化,以致出现受累侧少汗或无汗、健侧代偿性多汗、埃迪瞳孔和腱反射减弱等临床表现^[4]。(2)病毒感染:巨细胞病毒^[8]和丙型肝炎病毒^[9]已在 Ross 综合征患者中被报道。(3)免疫因素:Ross 综合征合并系统性硬化、干燥综合征和抗核抗体阳性,表明可能存在自身免疫病因^[10-11]。我们考虑本例患

者 Ross 综合征的发病机制可能由免疫因素导致,支持点如下:(1)病前存在反复流产史,可导致体内激素水平波动,继而对免疫功能会产生影响^[12];(2)既往疑似诊断为类风湿性关节炎;(3)发病多年后出现干燥综合征。

目前 Ross 综合征尚无特效治疗,临床主要以对症治疗为主。有文献指出,节段性无汗导致的代偿性多汗,可考虑局部应用 0.005% 格隆溴铵水乳膏、离子电渗疗法及局部滴注 A 型肉毒杆菌毒素等^[13],但需要注意肉毒杆菌毒素可能会增加运动过程中的热不耐受和昏厥风险^[14]。对于药物保守治疗无效的严重致残性多汗症,可考虑采用离子导入治疗或胸廓交感神经切除术^[15]。对于伴有自身免疫性疾病者,可尝试应用类固醇激素和静脉注射免疫球蛋白^[16]。然而这些治疗方法的有效性还需要得到更多循证医学证据的支持。

综上所述,Ross 综合征作为一种罕见临床病症,其误诊率和漏诊率相对较高。本文旨在提高对该疾病的认识,以便早期诊断与干预,进而改善患者预后。

参 考 文 献

- [1] 杨梅,谢军平.干燥综合征合并多发肺大疱及多克隆性高丙种球蛋白血症一例[J].临床内科杂志,2020,37(1):65-66.
- [2] Benarroch EE, Schmeichel AM, Sandroni P, et al. Involvement of vagal autonomic nuclei in multiple system atrophy and Lewy body disease [J]. Neurology, 2006, 66(3):378-383.
- [3] Baran A, Balbaba M, Demir CF, et al. A case of Ross syndrome presented with Horner and chronic cough [J]. J Neurosci Rural Pract, 2014, 5(4):394-397.
- [4] 田海燕. Ross 综合征的临床及病理特征分析 [D]. 郑州:郑州大学, 2019.
- [5] Nishie M, Mori F, Yoshimoto M, et al. A quantitative investigation of neuronal cytoplasmic and intranuclear inclusions in the pontine and inferior olivary nuclei in multiple system atrophy [J]. Neuropathol Appl Neurobiol, 2004, 30(5):546-554.
- [6] Inoue M, Yagishita S, Ryo M, et al. The distribution and dynamic density of oligodendroglial cytoplasmic inclusions(GCIs) in multiple system atrophy:a correlation between the density of GCIs and the degree of involvement of striatonigral and olivopontocerebellar systems [J]. Acta Neuropathol, 1997, 93(6):585-591.
- [7] Kato S, Nakamura H. Cytoplasmic argyrophilic inclusions in neurons of pontine nuclei in patients with olivopontocerebellar atrophy:immunohistochemical and ultrastructural studies [J]. Acta Neuropathol, 1990, 79(6):584-594.
- [8] Nagane Y, Utugisawa K. Ross syndrome associated with cytomegalovirus infection [J]. Muscle Nerve, 2008, 38(1):924-926.
- [9] Kalapesi FB, Krishnan AV, Kiernan MC. Segmental facial anhidrosis and tonic pupils with preserved deep tendon reflexes:a novel autonomic neuropathy [J]. J Neuroophthalmol, 2005, 25(1):5-8.
- [10] Kumazawa K, Sobue G, Yamamoto K, et al. Segmental anhidrosis in the spinal dermatomes in Sjögren's syndrome-associated neuropathy [J]. Neurology, 1993, 43(9):1820-1823.
- [11] Lamotte G, Sandroni P. A case of Ross syndrome associated with systemic sclerosis [J]. Clin Auton Res, 2021, 31(3):463-465.
- [12] Oertelt-Prigione S. Immunology and the menstrual cycle [J]. Autoimmun Rev, 2012, 11(6-7):A486-492.
- [13] Singh GK, Arora S, Bahuguna A, et al. Ross Syndrome Presenting as Heat Exhaustion:A Report of Two Cases [J]. Indian J Occup Environ Med, 2022, 26(3):198-200.
- [14] Lacombe V, Le Clec'h C. Segmental anhidrosis and heat intolerance [J]. Eur J Intern Med, 2022, 97:95-96.
- [15] Serra Mitjans M, Callejas Pérez MA, Valls Solé J, et al. Surgical treatment for compensatory hyperhidrosis in Adie syndrome [J]. Arch Bronconeumol, 2004, 40(2):97-99.
- [16] Vasudevan B, Sawhney M, Vishal S. Ross syndrome with ana positivity;a clue to possible autoimmune origin and treatment with intravenous immunoglobulin [J]. Indian J Dermatol, 2010, 55(3):274-276.

(收稿日期:2024-12-10)

(本文编辑:李昊阳)