

· 病例报告 ·

初考虑为心身症状的原发性干燥综合征小纤维神经病 1 例 并文献复习

马艳芳 胡钧宇 薛青 王红星 彭茂

100053 北京,首都医科大学宣武医院神经内科(马艳芳、薛青、王红星、彭茂); 519087 珠海,北京师范大学-香港浸会大学联合国际学院(胡钧宇)

马艳芳现在 064400 河北省迁安市人民医院神经内科

通信作者: 彭茂, Email: pengmao@xwhosp.org

DOI: 10.3969/j.issn.1009-6574.2026.02.011

【关键词】 原发性干燥综合征; 神经系统表现; 小纤维神经病

基金项目: 国家重点研发计划重点专项(2016YFC1307000)

Small fiber neuropathy in primary Sjögren's syndrome initially considered as psychosomatic symptoms: a case report and literature review Ma Yanfang, Hu Junyu, Xue Qing, Wang Hongxing, Peng Mao

Department of Neurology, Xuanwu Hospital Capital Medical University, Beijing 100053, China(Ma YF, Xue Q, Wang HX, Peng M); Beijing Normal University-Hong Kong Baptist University United International College, Zhuhai 519087, China(Hu JY)

Ma YF works at the Department of Neurology, People Hospital of Qianan, Tangshan 064400, China

Corresponding author: Peng Mao, Email: pengmao@xwhosp.org

【Key words】 Primary Sjögren's syndrome; Neurologic manifestations; Small fiber neuropathy

Fund program: The National Key R&D Program of China (2016YFC1307000)

原发性干燥综合征(primary Sjögren's syndrome, PSS)是一种全身性自身免疫性疾病,主要累及唾液腺、泪腺等外分泌腺,也常出现多系统受累^[1-2]。神经系统受累是PSS的常见表现,但因其异质性、隐匿性,目前仍缺乏对PSS所致的各种不同神经系统病变的统一诊断标准,易导致误诊、漏诊^[3]。PSS合并的周围神经病变最常表现为单纯感觉神经受累或感觉神经受累为主的混合神经病变,也可表现为小纤维神经病(small fiber neuropathy, SFN)。SFN临床表现具有高度异质性,临床中不易识别,容易误诊误治^[4]。

本研究报道 1 例将 SFN 的临床表现初考虑为心身症状的 PSS,以增进 SFN 对较常见疾病少见表现的认识。该病例同时合并了神经源性直立性低血压以及痉挛性四肢瘫,分析此病例有助于了解 PSS 合并 SFN 等多种神经系统损害。本研究已获得首都医科大学宣武医院伦理审批,伦理批号:临研审【2025】270号-001,患者已签署知情同意书。

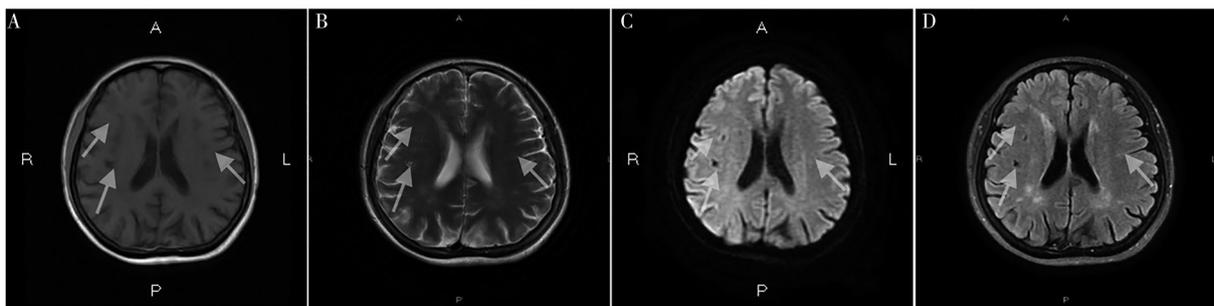
临床资料 患者女,56岁,主因“间断四肢末端串电感1年,加重半年”于2021年8月8日收入首都医科大学宣武医院。患者1年前无明显诱因出现四肢末端串电感,每日3~4次,每次数秒缓解;无肢体麻木疼痛,无意识丧失,无发热、头痛及头晕,无口干眼干,能正常生活。半年前平卧时出现四肢串电感,受凉后加重,温暖时减轻;伴有心悸,影响睡眠及做家务;2周末四肢末端串电感应由间断进展为持续存在;7d前晨起时发现大便失禁,无尿失禁;病初伴有间断出现平地行走约100m后双下肢无力,严重时无法继续行走,休息10min后能继续前行,有时每天发作3~5次;发作性双下肢无力逐渐增加,外出不敢行走,乘坐小车代步;发作时伴有胸部发紧,全身无力,每次发作数分钟至数小时方可缓解。外院考虑焦虑抑郁状态,给予度洛西汀20mg,每日1次口服,症状未见改善。既往史:2年2次急性脑梗死(表现为一过性右下肢无力或一过性口唇麻木,无明显后遗症);1年来无新发脑血管事件。否认高

高血压病、糖尿病及高脂血症，否认家族遗传病史及类似疾病史。

入院查体：神清，语利；颈无抵抗，脑膜刺激征(-)；颅神经检查大致正常；四肢肌力、肌张力正常，双上肢腱反射(+++)，双下肢膝腱反射(++++)，左侧Hoffmann征(+)，双侧Babinski征及Chaddock征(+)，踝阵挛持续阳性。双侧指鼻试验稳准，轮替动作灵活，跟膝胫试验正常。四肢末端自发性疼痛、非疼痛性刺激(压力、温度变化)诱发痛，冰水刺激后疼痛加重；余深浅感觉未见异常。一般查体：无口腔溃疡，无腮腺肿大，未触及肿大的淋巴结，未见皮疹，关节无变形，心、肺、腹查体大致正常。实验室检查：抗SS-A抗体强阳性(+++)，抗Ro-52抗体阳性(++)，抗SS-B抗体弱阳(+)，余抗核抗体谱大致正常；腰穿压力80 mmH₂O(1 mmH₂O=0.009 8 kPa)，脑脊液常规、生化、病理未见异常；自身免疫性脑炎抗体以及副肿瘤抗体(血和脑脊液)、血水通道蛋白-4及髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体阴性；脑脊液髓鞘碱性蛋白1.22 nmol/L；血清以及脑脊液免疫球蛋白G略升高、脑脊液24 h IgG鞘内合成率(协和医院)3.4 mg/24 h；脑脊液特异IgG寡克隆区带(+)，血寡克隆区带(-)。头颅平扫+DWI+增强：多发双侧放射冠，右

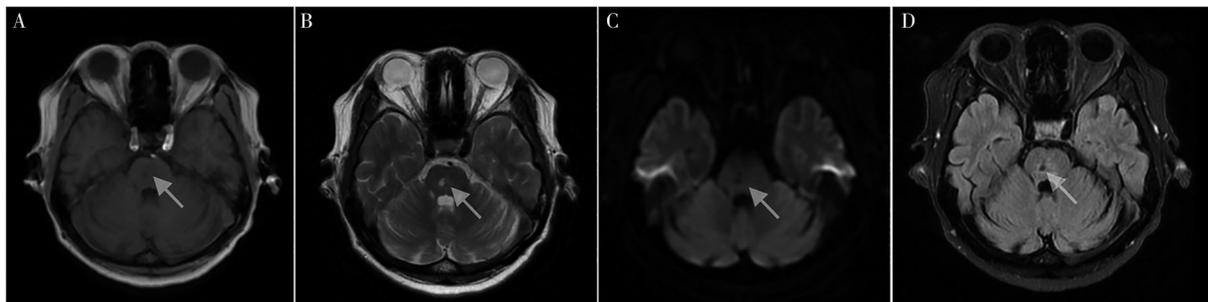
脑桥，右侧基底节腔梗(图1、图2)；颈椎MRI+强化未见髓内异常信号，局部椎管狭窄；胸椎MRI平扫未见明显异常；肌电图示四肢皮肤交感反射(skin sympathetic response, SSR)异常；四肢运动、感觉神经传导速度正常。F波及H反射正常；针极肌电图正常。卧立位逐波血流提示早发型神经源性直立性低血压；尿动力学检查及膀胱镜提示逼尿肌过度活动以及尿道括约肌协同失调。体感诱发电位刺激正中神经示各波波幅未见异常；刺激右胫神经示N22、P40潜伏期延长，余各波波幅及潜伏期未见异常(提示中枢性异常)。视觉诱发电位及听觉诱发电位未见异常。下肢动脉彩超大致正常。血常规、肝肾功能、红细胞沉降率、D-二聚体、凝血四项、空腹血糖及糖化血红蛋白、布氏杆菌测定、抗心磷脂抗体、抗中性粒细胞抗体、狼疮抗体、乙肝、丙肝、梅毒、人类免疫缺陷病毒、肿瘤全项、甲功全项及同型半胱氨酸未见异常。

入院初步诊断：(1)定位分析。长度依赖性自发性疼痛，压力和温度变化诱发痛及SSR异常，且肌力及深感觉正常；神经传导速度及肌电图正常，定位于小纤维神经受累；四肢腱反射对称活跃，双侧锥体束征阳性，定位于颈髓双侧皮质脊髓束，双侧



注：A~D分别是T₁、T₂、DWI、Flair提示双侧放射冠陈旧腔梗(病灶如箭头所示)，病灶呈现长T₁、长T₂、DWI低信号以及Flair低信号的表现。

图1 原发性干燥综合征小纤维神经病患者头颅双侧放射冠陈旧腔梗磁共振影像图



注：A~D分别是T₁、T₂、DWI和Flair右脑桥腔梗(病灶如箭头所示)，病灶呈现长T₁、长T₂、DWI低信号以及Flair低信号的表现。

图2 原发性干燥综合征小纤维神经病患者头颅右脑桥腔梗磁共振影像图

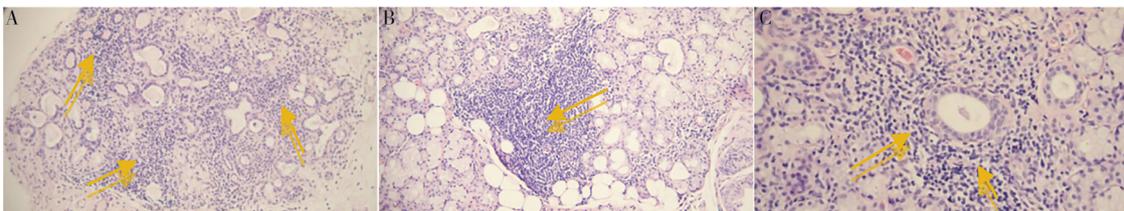
放射冠散在腔梗具有不对称性,无法解释四肢对称性的上运动神经元损害。直立性低血压、尿潴留以及尿动力学检查提示逼尿肌过度活动,定位于骶髓以上的自主神经。神经源性直立性低血压结合影像检查提示右侧脑桥陈旧梗死病灶,定位于右侧脑桥。综合定位于小纤维、颈髓及右侧脑桥。(2)定性分析。因患者感觉异常具有戏剧化表现(如平卧位加重疼痛,影响睡眠),初步考虑为心身症状,但随后发现患者合并双侧锥体束征以及自主神经功能损害等确凿的临床表现,结合患者唇腺活检结果发现淋巴细胞浸润灶(图3)以及抗SS-A抗体强阳性,通过腰穿特异性标志物等检查排除视神经脊髓系谱疾病、副肿瘤综合征及其他系统免疫性疾病等疾病后,诊断为PSS合并神经系统损害。

治疗经过:其后患者转至风湿免疫科,给予激素(泼尼松 30 mg,口服,1次/d,每2周减2.5 mg,直至减完)、丙种球蛋白(20 g 静脉输注,连用5 d)、吗替麦考酚酯(0.5 g,2次/d)、羟氯喹(0.2 g,2次/d)等治疗后,患者发作性四肢串电及无法平卧症状明显缓解,但仍存在双侧锥体束征;2022年10月出现左耳突聋1次,请耳鼻喉科会诊提示左耳全聋,预后差;至2025年2月患者SFN表现(如四肢串电无法平卧等症状)持续缓解,左耳全聋未恢复。

讨论 本研究报道了1例以感觉异常为主诉的PSS所致的SFN等神经系统损害患者的病例。心身症状患者容易表现为各种感觉异常,需要与器质性疾病所致的感觉异常相鉴别,故对于以“感觉异常”为主诉的器质性疾病中的少见表现应予以重视,尤其是可表现为各种感觉异常的SFN。一项研究发现,SFN的总患病率为13.3/100 000,发病率为1.3/(100 000人·年),PSS引起的病例占2%~30%^[5-6]。其他病因包括糖尿病(15%)、淀粉样变性(2%)、Fabry病(1%)和病毒感染后(1%),其余病例归为特发性。在这项跨越20年的研究期间,SFN的发病率呈上升趋势^[6]。

SFN的确定诊断及本例符合诊断标准的条目总结详见表1^[7],其中Besta诊断标准明确限定了小纤维受累时阳性和阴性临床体征,减少了非特异临床症状对诊断的不可靠性,同时引入定量感觉测试(quantitative sensory testing, QST)及表皮内神经纤维密度(the density of intraepidermal nerve fibers, IENFD)两大客观指标,被广泛应用于SFN的临床和研究诊断标准。但在临床实践中,很多医院无法进行上述2个推荐的检查项目,改良的欧洲糖尿病研究协会糖尿病神经病变研究组(the Diabetic Neuropathy Study Group of the European Association for the Study of Diabetes, NEURODIAB)提出的诊断标准在与Besta诊断标准进行重新评估研究后,获得了与Besta诊断高度的一致性,其中2种诊断级别(很可能的SFN与确诊SFN)在本研究中展示出一致的敏感度和特异度,提示不借助耗时检查(如QST人均检查时间为27 min)或有创(如IENFD)检查时,SFN的诊断标准和确诊标准很可能同样可靠^[7]。其改良之处主要在于明确限定了小纤维受累的临床体征,保留了诊断的分层(可能性大,很可能和确诊3个层级),便于更广泛灵活地应用于临床实践^[7];其后,与美国食品药品监督管理局(Food and Drug Administration, FDA)合作的镇痛、麻醉及成瘾方面临床试验相关(the Analgesic, Anesthetic, and Addiction Clinical Trial Translations, Innovations, Opportunities and Networks, ACTION)机构提出了适用于科研和临床研究的标准化的诊断标准,即ACTION诊断标准^[8-9],旨在细致划分原发性远端感觉神经病的分型,包括原发性SFN;而后者又可分为临床诊断和确定诊断2个诊断级别,其中临床诊断标准也降低了对相关特异性临床检查的依赖。

阳性临床体征包括痛觉超敏(即非疼痛性刺激诱发的疼痛,如可出现轻触、温度变化或压力下诱发的疼痛)、痛觉过敏(即伤害性刺激后疼痛过度),



注: A为20倍物镜下视野面积0.96 mm²,可见淋巴细胞聚集灶>2个灶/4 mm²; B为20倍物镜所示淋巴细胞聚集灶; C为40倍物镜所示淋巴细胞聚集灶。箭头所示为淋巴细胞聚集灶。

图3 原发性干燥综合征小纤维神经病患者唇腺活检病理Chisholm-Mason分级(传统分级)4级

阴性临床体征包括针刺觉和温度觉的丧失。上述表现需要符合对称性的长度依赖性的神经分布^[7]。因为小纤维神经包括躯体感觉神经,主要构成了皮肤痛温觉的传入纤维^[10],其为薄髓的A δ 和无髓鞘的C类纤维组成,故上述诊断标准中的临床表现多是围绕疼痛和温度觉相关的感觉异常。本例患者病程1年,存在长度依赖性四肢末端串电感,由间断变为持续性,属于自发性疼痛^[9];存在主诉和体征中的温度和压力变化诱发性疼痛(受凉以及平卧时加重疼痛,冰水刺激后疼痛加重)均符合SFN上述诊断标准中感觉症状的特点,结合神经传导速度正常及缺乏大纤维受累证据(肌力正常,深感觉正常),诊

断为很可能的SFN(改良的NEURODIAB标准,见表1)^[7,11]或临床诊断的SFN(ACTION诊断标准,见表2)^[8-9]。

本例患者因伴有较明确的周围神经小纤维损害,在1年中逐渐加重,符合欧洲抗风湿病联盟(European League Against Rheumatism, EULAR)干燥综合征疾病活动指数(Sjögren's Syndrome Disease Activity Index, ESSDAI)中12个受累系统中的周围神经系统受累^[12];经过随访,患者多次(自入院至今)空腹血糖、餐后2h血糖及糖化血红蛋白正常,可排除糖尿病所致SFN。另外,患者病程中无腹泻易饱,心脏彩超无室间隔增厚,血轻链及尿蛋白正常,

表1 适用于小纤维周围神经病临床及研究的改良NEURODIAB诊断标准及本病例诊断要点

项目	NEURODIAB 诊断标准具体条目	本病例诊断要点
A 临床体征(4个中至少出现2个)	针刺觉减退或丧失 温度觉减退或丧失 痛觉超敏 痛觉过敏 (以上临床特征满足长度依赖性神经解剖分布)	√(轻触后疼痛加重) √(冰水刺激后疼痛加重) √(疼痛位于四肢末端)
B 满足以下条件	缺乏以下大纤维受累的证据 如深感觉减退、深反射消失	√
C 辅助检查	1. 腓肠神经传导速度正常 2. 踝部表皮内神经纤维密度(IENFD)下降 3. 足部定量感觉测试提示的冷/热阈值异常	√
可能的SFN	A+B	
很可能的SFN	A+B+C1	√
确诊的SFN	A+B+C1+C2/3	

注: NEURODIAB 诊断标准与 Besta 标准在“很可能的SFN”和“确诊SFN”这2种诊断级别具有高度一致性; NEURODIAB 欧洲糖尿病研究协会糖尿病神经病变研究组; SFN 小纤维神经病。

表2 特发性小纤维病 ACTION 诊断标准及本病例诊断要点

项目	ACTION 诊断标准具体条目	本病例诊断要点
A 至少1条感觉症状(符合对称性、长度依赖性的分布)	1. 自发的持续性/间断性疼痛(如烧灼痛,锐痛) 2. 患者报告的非痛性刺激诱发的疼痛 3. 一种非痛性感觉症状(如麻刺感、针刺感)	√(自发电样疼痛) √(受凉或压力加重疼痛)
B 至少1条肢体远端体征	1. 痛觉超敏 2. 痛觉过敏 3. 异常针刺觉	√(轻触后疼痛加重) √(冰水刺激后疼痛加重)
C 查体满足以下体征(排除标准)	振动觉正常、本体觉正常、无肌力下降	√
D 病程及其他条件	1. 病程超过3个月 2. 感觉神经传导速度正常 3. 肢体远端表皮内神经纤维密度下降	√ √
E 排除其他诊断	如糖尿病、维生素B12缺乏、干燥综合征以及其他系统性结缔组织病、副蛋白病、血管炎性神经病、艾滋病感染、遗传性周围神经病、中毒	确诊干燥综合征
临床确诊的特发性小纤维病	A(2条)+B(2条)+C+D1+E	满足临床确诊条件,因确诊原发干燥综合征,退出特发性诊断,考虑为继发性
确诊的特发性小纤维病	A(2条)+B(2条)+C+D(3条)+E	

注: ACTION 与美国FDA合作的镇痛、麻醉及成瘾方面临床试验相关机构; FAD 美国食品药品监督管理局。

缺乏多系统受累证据,故不考虑淀粉样变性所致的小纤维病^[13];同时未发现患者皮肤结节、冻疮样狼疮及关节炎,无双肺门淋巴结肿大,结节病提示证据不足^[14];也无自身免疫性胰腺炎、原发性硬化性胆管炎、腹膜后纤维化等受累,无硬脑膜炎或垂体炎表现,缺乏周围神经轴索损害的表现^[15-16]。结合目前尚无关于IgG4相关SFN的报道,故不支持神经系统IgG4相关疾病的诊断;同时该患者否认放疗、丙型肝炎、艾滋病、移植病史,故可排除以上常见引起SFN的其他病因;结合唇腺活检及抗SS-A抗体强阳性,根据2016年美国风湿病学会(American College of Rheumatology, ACR)/EULAR诊断标准^[17],诊断为PSS,考虑为PSS继发的SFN,诊断路径见表3。该病例神经系统受累较为突出,缺乏PSS常见的口干、眼干表现,唾液腺流率正常;也缺乏皮肤、关节、间质性肺炎、蛋白尿、血细胞减少等其他系统受累,证实了神经系统受累可先于其他系统损害的发生^[18]。本例患者经过0.4 g/kg体重的丙种球蛋白治疗5 d并联合小剂量激素,感觉症状得到迅速、明显改善,符合PSS所致SFN的预后特点^[19]。因患者SFN呈逐渐进

展趋势,故在亚急性加重期给予丙种球蛋白治疗;同时患者ESSDAI评分较低(评分为1分),故仅用小剂量激素短期逐渐减量并联合免疫抑制剂治疗。对于主要表现为系统性(即腺体外)受累PSS,尤其是累及周围神经者,通常一线推荐在早期使用丙种球蛋白联合糖皮质激素,获益结果来自于回顾性、观察性队列以及病例报告^[20]。对于糖皮质激素的用量及疗程,北美和欧洲指南建议在必要时短期使用。虽然没有充分证据证明其普遍益处,但在腺体外表现中,短期疗程类固醇仍被广泛使用^[20]。二线推荐免疫抑制剂,神经系统受累时多选用吗替麦考酚酯^[19];羟氯喹适用于累及腺体外表现的患者;硫唑嘌呤因其不良反应较多,仅在上述用药无效时,作为三线推荐^[20];甲氨蝶呤推荐用于PSS相关的关节疾病;环磷酰胺不推荐使用^[20];通常推荐疗程可达1.5~2.0年。

小纤维神经损害主要表现为肢体远端排汗异常、皮肤营养或微循环障碍^[9]。皮肤交感反应检查属于无创检查,可行性强,电极可以检测与汗液分

表3 主要表现为神经系统病变的PSS诊断流程及本病例诊断要点

项目	具体条目	本病例诊断要点
A 下述至少1项为阳性:	1. 在EULAR的PSS疾病活动度指数(EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index, ESSDAI)问卷中出现至少1个系统评分不为0(包含外周神经系统在内的12大系统) 1.1 外周神经系统: 纯感觉轴索性多发性神经病; 三叉神经痛; 小纤维神经病; 感觉运动神经病; 神经节神经病; 多发单神经病; 1.2 中枢神经系统: 类多发性硬化的认知、运动、感觉受累或横贯性脊髓炎; 脑血管炎、淋巴细胞性脑膜炎 2. 每日感到不能忍受的眼干,持续3个月以上; 3. 眼中反复沙砾感; 4. 每日需用人工泪液3次或3次以上; 5. 每日感到口干,持续3个月以上; 6. 吞咽干性食物需频繁饮水帮助	诊断很可能小纤维神经病(与确诊的小纤维病敏感度和特异度高度一致) 1年内无新发脑梗死,既往脑血管炎可能性大,但证据不足 本例无眼干及口干
B 排除诊断	1. 头颈部放疗史; 2. 活动性丙型肝炎病毒感染; 3. 艾滋病; 4. 结节病; 5. 淀粉样变性; 6. 移植物抗宿主病; 7. IgG4相关性疾病	可排除左列各鉴别诊断
C 适用于任何满足上述纳入标准并除外排除标准者,且下述5项评分总和≥4分者诊断为PSS	1. 唇腺灶性淋巴细胞浸润,且灶性指数≥1个灶/4 mm ² ,为3分; 2. 血清抗SSA抗体阳性,为3分; 3. 至少单眼角膜染色计分(Ocular Staining Score, OSS)≥5或Van Bijsterveld评分≥4分,为1分; 4. 至少单眼泪液分泌试验(Schirmer试验)≤5 mm/5 min,为1分; 5. 未刺激的全唾液流率≤0.1 ml/min(Navazesh和Kumar测定法),为1分	✓ ✓
确诊PSS	A+B+C	✓

注: PSS原发性干燥综合征; EULAR欧洲抗风湿病联盟; ESSDAI干燥综合征疾病活动指数。

泌相关的皮肤电位的波动,故可作为皮肤交感神经胆碱能活性的一种反应指标^[21]。然而,该检查受到情绪、环境、用药等多种因素的影响导致特异性较低,故未列入SFN的诊断标准;同时该检查属于一种多突触反射,依赖于中枢和周围神经系统的完整性,故其敏感性受限^[22]。

PSS引起SFN的机制在于病毒感染激活体内先天免疫,引发了与适应性免疫的密切相互作用;在T细胞、B细胞、细胞因子及其受体共同参与下, γ -干扰素和一些细胞因子通过刺激犬尿氨酸代谢途径激活了吡啶胺2,3-双加氧酶。这一途径可能干扰血清素能和谷氨酸能神经传递,从而引发包括痛觉过敏、触诱发痛、感觉异常、感觉减退或感觉亢进等神经系统表现^[2]。

值得注意的是,本例患者同时存在间歇性跛行的临床表现,发作前多伴有胸前发紧,四肢颤抖(相当于无力的表现),存在明确的四肢对称性上运动神经元损害体征,虽然颈髓MRI强化未发现明确病变,但仍考虑与颈髓病变有关;脑脊液及血清无共病其他自身免疫性脱髓鞘性脊髓病的证据,故考虑为PSS引起的脊髓损害。其在20世纪前后仅有2例个案报道,PSS患者合并双侧锥体束征可不伴有影像学异常^[23-24]。目前尚缺乏在PSS中同时存在SFN合并双侧锥体束征的个案报道,此外,患者曾有多次脑血管病病史,其中右桥脑腔梗可解释神经源性直立性低血压^[25]和无抑制性神经源性膀胱所致的尿失禁^[26],头颅MRI提示双侧多发放射冠腔梗;缺乏高血压病、糖尿病、高脂血症、心脏病等脑血管病危险因素,脑脊液提示轻微非特异性炎症,故考虑为PSS导致脑血管炎可能性大。本病例中,这些临床症状在确凿的体征和辅助检查下得到证实,也丰富了临床医生对PSS所致多种神经系统损害的认识,提示当患者同时存在CNS及周围神经系统多重损害时,需要高度警惕并排查PSS的病因^[18]。

综上所述,该病例展现了SFN感觉异常的临床特点和诊断思路,有利于神经内科及风湿免疫科医生减少漏诊、误诊,促进临床医生识别SFN,提高诊治效果;在治疗方面,不应仅限于疼痛管理,而是更好地治疗原发病,进而改善患者生活质量。此外,该病例展示了PSS合并多种神经系统损害的丰富性和诊断证据的隐匿性,需要临床医生更好地利用神经内科专业知识做出合理推断。

利益冲突 文章所有作者共同认可文章无相关利益冲突

作者贡献声明 病例整理、论文撰写及修订为马艳芳、胡钧宇,参与病例讨论并提供诊疗思路为王红星、薛青,提供专业指导并提出修订意见为彭茂

参 考 文 献

- [1] Longhino S, Chatzis LG, Dal-Pozzolo R, et al. Sjögren's syndrome: one year in review 2023 [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2023, 41(12): 2343-2356. DOI: 10.55563/clinexp/rheumatol/255qxs.
- [2] Baldini C, Fulvio G, La Rocca G, et al. Update on the pathophysiology and treatment of primary Sjögren syndrome [J]. *Nat Rev Rheumatol*, 2024, 20(8): 473-491. DOI: 10.1038/s41584-024-01135-3.
- [3] 许砚秋, 杨恩浩, 朱丰林, 等. 原发性干燥综合征神经系统受累的诊治进展 [J]. *中国免疫学杂志*, 2022, 38(12): 1516-1522. DOI: 10.3969/j.issn.1000-484X.2022.12.020.
Xu YQ, Yang EH, Zhu FL, et al. Diagnosis and treatment of primary Sjögren's syndrome with nervous system involvement [J]. *Chinese Journal of Immunology*, 2022, 38(12): 1516-1522.
- [4] Geerts M, Hoeijmakers J, van Eijk-Hustings Y, et al. Cost of illness of patients with small fiber neuropathy in the Netherlands [J]. *Pain*, 2024, 165(1): 153-163. DOI: 10.1097/j.pain.0000000000003008.
- [5] Mihai A, Caruntu C, Jurcut C, et al. The spectrum of extraglandular manifestations in primary Sjögren's syndrome [J]. *J Pers Med*, 2023, 13(6): 961. DOI: 10.3390/jpm13060961.
- [6] Johnson SA, Shouman K, Shelly S, et al. Small fiber neuropathy incidence, prevalence, longitudinal impairments, and disability [J]. *Neurology*, 2021, 97(22): e2236-e2247. DOI: 10.1212/WNL.0000000000012894.
- [7] Devigili G, Rinaldo S, Lombardi R, et al. Diagnostic criteria for small fibre neuropathy in clinical practice and research [J]. *Brain*, 2019, 142(12): 3728-3736. DOI: 10.1093/brain/awz333.
- [8] Gewandter J, Freeman R, Dworkin R, et al. Diagnostic criteria for idiopathic distal sensory polyneuropathy and idiopathic small fiber polyneuropathy (1798) [J]. *Neurology*, 2020, 94(15-Sup): 2. DOI: 10.1212/WNL.94.15_supplement.1798.
- [9] Kool D, Hoeijmakers JG, Waxman SG, et al. Small fiber neuropathy [J]. *Int Rev Neurobiol*, 2024, 179: 181-231. DOI: 10.1016/bs.im.2024.10.001.
- [10] Waxman, SG. *Clinical neuroanatomy* [M]. 30th ed. New York: McGraw-Hill Education, 2024.
- [11] Raasing LRM, Vogels OJM, Veltkamp M, et al. Current view of diagnosing small fiber neuropathy [J]. *J Neuromuscul Dis*, 2021, 8(2): 185-207. DOI: 10.3233/JND-200490.
- [12] Afzali AM, Moog P, Kalluri SR, et al. CNS demyelinating events in primary Sjögren's syndrome: a single-center case series on the clinical phenotype [J]. *Front Neurol*, 2023, 14: 1128315. DOI: 10.3389/fneur.2023.1128315.
- [13] 中国系统性轻链型淀粉样变性协作组, 国家肾脏疾病临床医学研究中心, 国家血液系统疾病临床医学研究中心. 系统性轻链型淀粉样变性诊断和治疗指南(2021年修订) [J]. *中华医学杂志*, 2021, 101(22): 1646-1656. DOI: 10.3760/cma.j.cn112137-20210302-00534.

- [14] Drent M, Crouser ED, Grunewald J. Challenges of sarcoidosis and its management[J]. N Engl J Med, 2021, 385(11): 1018-1032. DOI: 10.1056/NEJMra2101555.
- [15] AbdelRazek MA, Venna N, Stone JH. IgG4-related disease of the central and peripheral nervous systems[J]. Lancet Neurol, 2018, 17(2): 183-192. DOI: 10.1016/S1474-4422(17)30471-4.
- [16] Yang L, Smith R, Scolding NJ, et al. IgG4-related disease in the nervous system[J]. Pract Neurol, 2025, 25(3): 217-227. DOI: 10.1136/pn-2020-002863.
- [17] Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Primary Sjögren's Syndrome: a consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts[J]. Arthritis Rheumatol, 2017, 69(1): 35-45. DOI: 10.1002/art.39859.
- [18] Popescu A, Hickernell J, Paulson A, et al. Neurological and psychiatric clinical manifestations of Sjögren syndrome[J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2024, 24(8): 293-301. DOI: 10.1007/s11910-024-01352-z.
- [19] De Souza JM, Trevisan TJ, Sepresse SR, et al. Peripheral neuropathy in systemic autoimmune rheumatic diseases-diagnosis and treatment[J]. Pharmaceuticals (Basel), 2023, 16(4): 587. DOI: 10.3390/ph16040587.
- [20] Price EJ, Benjamin S, Bombardieri M, et al. British Society for Rheumatology guideline on management of adult and juvenile onset Sjögren disease[J]. Rheumatology (Oxford), 2025, 64(2): 409-439. DOI: 10.1093/rheumatology/keae152.
- [21] Hoitsma E, Reulen JPH, de Baets M, et al. Small fiber neuropathy: a common and important clinical disorder[J]. J Neurol Sci, 2004, 227(1): 119-130. DOI: 10.1016/j.jns.2004.08.012.
- [22] Devigili G, Cazzato D, Lauria G. Clinical diagnosis and management of small fiber neuropathy: an update on best practice[J]. Expert Rev Neurother, 2020, 20(9): 967-980. DOI: 10.1080/14737175.2020.1794825.
- [23] Fushimi S, Nagano I, Deguchi K, et al. A case of subacute myelitis associated with primary Sjögren syndrome showing no MRI abnormality and diagnosed by somatosensory evoked potentials[J]. No To Shinkei, 2004, 56(12): 1029-1034.
- [24] Watanabe S, Mochizuki H, Nakashima I, et al. A case of primary Sjögren's syndrome with CNS disease mimicking chronic progressive multiple sclerosis[J]. Rinsho Shinkeigaku, 1998, 38(7): 658-662.
- [25] 中国老年保健医学研究会晕厥分会, 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组, 刘文玲, 等. 直立性低血压诊断与处理中国多学科专家共识[J]. 中国循环杂志, 2024, 39(11): 1058-1069. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2024.11.002.
- Syncope Branch of Chinese Association of Geriatric Research, Group of Parkinson's Disease and Movement Disorder, Chinese Society of Neurology, Chinese Medical Association, Liu WL, et al. Chinese multidisciplinary expert consensus on diagnosis and management of orthostatic hypotension[J]. Chinese Circulation Journal, 2024, 39(11): 1058-1069.
- [26] Fowler CJ, Griffiths D, de Groat WC. The neural control of micturition[J]. Nat Rev Neurosci, 2008, 9(6): 453-466. DOI: 10.1038/nrn2401.

(收稿日期: 2025-02-16)

(本文编辑: 王影)

· 消息 ·

《神经疾病与精神卫生》杂志关于启用新域名的通知

《神经疾病与精神卫生》杂志网站新版本已正式上线, 现已启用新域名(www.jnmh.cn), 原域名(www.ndmh.com)已停止使用。欢迎通过新域名访问我刊官方网站(<https://www.jnmh.cn/>)。如有疑问请致电: (010) 83191160、83191161。

本刊编辑部