

literature[J]. Cancers(Basel), 2019, 11(5):724.

[13] 唐朋, 兰卫华, 张尧, 等. 遗传性嗜铬细胞瘤/副神经节瘤及其相关综合征的临床与遗传学研究[J]. 陆军军医大学学报, 2024, 46(4):377-383.

[14] SEUNG S P, CHANG H A, SEUNGHOO L, et al. Pre-operative prediction of metastatic pheochromocytoma and

paraganglioma using clinical, genetic, and biochemical markers: a cohort study[J]. J Intern Med, 2024, 296(1): 68-79.

(收稿日期: 2024-09-20 修回日期: 2024-12-12)

• 案例分析 •

以头晕头痛起病伴意识障碍的抗 GQ1b 抗体综合征 1 例报道

周利珍¹, 胡艳丽¹, 成江^{2△}

(1. 宁夏医科大学总医院, 宁夏 银川 750000; 2. 宁夏医科大学心脑血管病医院, 宁夏 银川 750000)

[摘要] 宁夏医科大学总医院神经内科收治 1 例以头晕头痛起病伴意识障碍的抗 GQ1b 抗体综合征患者(男性、14 岁), 上呼吸道感染后出现头晕头痛、眼肌麻痹、意识障碍等症状。查体发现嗜睡, 双眼球各方向运动不到位, 咽反射减弱, 四肢腱反射未引出, 双上肢肌力 0 级, 双下肢肌力 3+级, 双侧 Chaddock 征阳性, 右侧偏身痛觉减退, 双侧位置觉异常。肌电图检查提示双上肢周围神经损害, 感觉运动均受累, 血清抗 GQ1b 抗体免疫球蛋白 G、抗 GT1a 抗体免疫球蛋白 G 均阳性。给予血浆置换、人免疫球蛋白静脉滴注序贯治疗后患者意识障碍、眼球运动、肢体无力明显改善。抗 GQ1b 抗体综合征患者临床表现复杂, 早期可出现头晕头痛非典型症状, 需准确送检抗体, 明确诊治。

[关键词] 抗 GQ1b 抗体综合征; 头晕头痛; 意识障碍; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2025.07.051

中图法分类号: R744.5

文章编号: 1009-5519(2025)07-1769-04

文献标识码: B

抗 GQ1b 抗体综合征是一种自身免疫性连续性疾病谱, 在患者血清中可检测到抗 GQ1b 抗体免疫球蛋白 G (IgG), 包括 Miller-Fisher 综合征、Bickerstaff 脑干脑炎 (BBE)、急性眼肌麻痹、咽-颈-臂乏力型吉兰-巴雷综合征、FS 叠加吉兰-巴雷综合征 (GBS)、非典型抗 GQ1b 抗体综合征等。目前, 以头晕头痛为首发症状伴多个临床类型叠加、中枢和多个外周靶点 (几乎全部靶点) 受累的抗 GQ1b 抗体综合征患者罕见。宁夏医科大学总医院神经内科收治了 1 例以头晕头痛起病伴意识障碍的抗 GQ1b 抗体综合征患者, 现报道如下。

1 临床资料

患者, 男, 14 岁, 因头晕头痛 2 d、行走不稳 1 d 伴意识障碍 10 h 于 2023 年 7 月 5 日收入宁夏医科大学总医院神经内科。2023 年 7 月 3 日晚患者无明显诱因出现头晕, 呈昏沉感, 伴头痛, 疼痛部位为左侧后枕部, 持续性, 呈紧箍感, 尚可忍受, 2023 年 7 月 4 日晨患头晕头痛较前加重, 伴视物重影、行走不稳, 似喝醉酒状, 感言语不清及饮水呛咳, 就诊于当地医院进行颅脑 CT 检查未见明显异常, 当晚 8:00 左右出现意识不清, 呈嗜睡状, 考虑病情危重 2023 年 7 月 5 日晨就

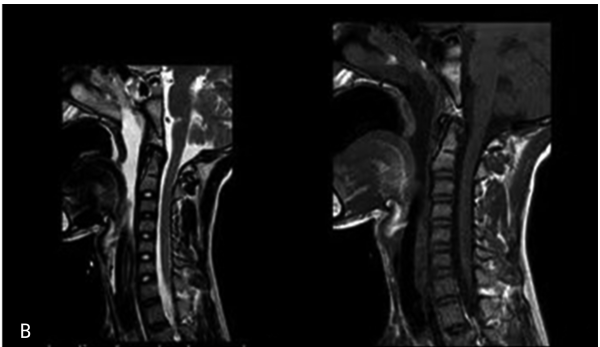
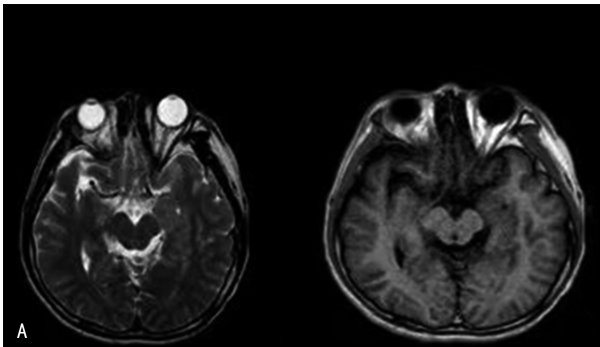
诊于宁夏医科大学总医院。2023 年 6 月底患者曾有上呼吸道感染史, 既往史、个人史、家族史均无特殊。入院查体: 体温 36.8 °C, 脉搏 88 次/分, 呼吸频率 20 次/分, 血压 144/90 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa), 神经系统查体呈嗜睡状, 言语不清, 双侧瞳孔等大, 直径 2 mm, 视力粗测正常, 双眼球各方向运动均不到位, 双侧软腭上抬无力, 双侧咽反射迟钝, 双上肢肌力 0 级, 双下肢肌力 3+级, 四肢腱反射未引出, 共济运动不能合作, 双侧 Babinski 征阴性, 双侧 Chaddock 征阳性, 右侧偏身痛觉减退, 双侧位置觉异常。辅助检查: 颅脑磁共振成像 (MRI) 示左侧顶骨局限性增厚, 信号未见明显异常。双侧乳突炎。见图 1。颈、胸、腰椎核磁平扫及增强检查均未见异常。胸部 CT: 右肺中叶胸膜下微小结节。肌电图。(1) 运动神经传导速度: ①双尺神经, 小指外展肌记录: 肘-腕 MCV 及波幅均正常; Erb's-肘 MCV 均正常, 伴 CB, 肘刺激波幅正常, Erb's 刺激波幅降低。②左正中神经, 拇短展肌记录: 肘-腕、Erb's-肘 MCV 均正常, 波幅均降低。③右正中神经, 拇短展肌记录: 肘-腕、Erb's-MCV 及波幅均正常。④双腓总神经、双胫后神经 MCV 及波幅均正常。⑤左腋神经、左股神经 MCV 潜伏期及波幅均

△ 通信作者, E-mail: chengjiangnx@163.com。

网络首发 <https://link.cnki.net/urlid/50.1129.R.20250702.0915.008>

正常。(2)感觉神经传导速度(SCV):①双尺神经、双正中神经 SCV 均正常,波幅均降低;②左腓总神经、左腓肠神经 SCV 及波幅均正常。(3)F 波:①左正中神经 F 波,潜伏期正常,波幅降低,出现率为 100%;②右正中神经 F 波,潜伏期及波幅均正常,出现率为 100%;③双胫后神经 F 波,潜伏期及波幅均正常,出现率为 100%。(4)H 反射:双胫后神经 H 反射,潜伏期均正常,波幅均降低。(5)针电极 EMG:①左拇短展肌、左小指外展肌静息时均未见自发电位,轻用力均无力;②左三角肌、左胫前肌、左股四头肌静息时均未见自发电位,轻用力可见 MU,平均时限及电压均正常,最大用力均欠合作。诊断意见:(1)双上肢周围神经损害(运动、感觉神经均受累);(2)双胫后神经 H 反射异常。脑脊液:压力为 110 mm H₂O(1 cm H₂O=0.098 kPa),颜色为无色,白细胞计数 5 μL^{-1} ,红细胞计数 200 μL^{-1} ,潘氏试验结果呈阴性,葡萄糖 3.7 mmol/L,蛋白定量 240 g/L,氯化物 126 mmol/L。入院第 6 天血清学检查提示抗 GQ1b 抗体 IgG、抗 GT1a 抗体 IgG 均呈阳性,抗 AQP4 抗体、抗 MOG 抗体、抗 MBP 抗体均阴性。血常规、电解质、凝血功能、D2 聚体、尿常规、便常规、心肌标志物、BNP、甲状腺功能、感染标志物、自身抗体,以及肝肾功能检查均未见明显异常。入院后在血清学抗体结果尚未出来之前根据患者急性起病,发病前有上呼吸道感染史,

主要临床表现为视物重影、共济失调、言语不清、意识障碍后出现肢体无力,查体提示周围神经、中枢神经均受累,肌电图检查提示周围神经损害,首先考虑可能为 GBS(Miller-Fisher 综合征+咽-颈-臂型? 脑干脑炎?),考虑患者发病 3 d,病情进展快,入院后出现嗜睡、肢体瘫痪,故给予血浆置换和甲泼尼龙琥珀酸钠冲击治疗,患者意识障碍,咽麻痹无明显缓解,且出现呼吸费力,遂行气管插管接呼吸机辅助通气,2023 年 7 月 5—10 日行血浆置换 3 次,甲泼尼龙琥珀酸钠 500 mg,每天 1 次,冲击治疗 3 d 后减量为 250 mg,每天 1 次,使用 3 d,患者意识障碍\眼球活动障碍均较前好转,双上肢肌力 3 级,双下肢肌力 4 级,2023 年 7 月 10 日根据血清抗 GQ1b 抗体检测结果阳性并结合患者病史排除其他可能疾病,初步考虑诊断为抗 GQ1b 抗体综合征。遂停止激素冲击治疗,2023 年 7 月 11—15 日治疗方案调整为丙种球蛋白 20 g 每天 1 次并血浆置换序贯治疗。2023 年 7 月 12 日患者神志清楚,评估后脱机拔管成功,2023 年 7 月 15 日患者眼球运动到位,四肢肌力 4+级,仍有视物重影、走路不稳。2 周后门诊随访患者眼球运动恢复正常,四肢肌力 5 级,视物重影、走路不稳均较前好转,1 个月后再次进行门诊随访,患者视物重影、走路不稳均完全恢复正常。



注:A. 双侧乳突炎;B. 颈椎 MRI 平扫及增强未见明显异常。

图 1 头颅 MRI 检查

2 讨 论

抗 GQ1b 抗体综合征的概念最早由 ODAKA 和 YUKI 于 2001 年提出,包括 GBS、BBE 等一系列自身免疫谱系疾病,这些疾病的共同特点是血清中存在抗 GQ1b 抗体^[1]。目前,有研究表明,抗 GQ1b 抗体综合征的主要发病机制是分子模拟^[2]。在感染前入侵机体的微生物的抗原与宿主某些抗原具有相似结构,导致机体发生免疫交叉反应,产生针对特定神经节苷脂位点的抗体,从而损伤神经系统。GQ1b 是一种神经节苷脂,在肌梭、神经-肌肉接头、背根神经节、动眼神

经、滑车神经、外展神经、舌咽神经、迷走神经髓外部分,以及脑干网状结构中广泛分布^[3]。本例患者有上呼吸道感染史,主要临床表现为眼肌麻痹、共济失调、言语不清、肢体无力等症状,考虑可能与 GQ1b 抗原分布的部位有关。本例患者上呼吸道感染后可能诱导机体产生抗 GQ1b 抗体,当 GQ1b 抗体与动眼、滑车、外展神经处的抗原结合并引发免疫攻击时患者表现为眼肌麻痹和眼睑下垂;当与舌咽、迷走神经处抗原结合并发生免疫反应时患者出现言语不清、饮水呛咳等延髓麻痹症状;当 GQ1b 抗体与肌梭内 I a 类传

入纤维、背根神经节相应抗原结合后患者则出现肢体无力和共济失调的表现^[4]。此外,在本例患者血清中还发现了抗 GT1a 抗体 IgG 阳性。抗 GT1a 抗体是咽-颈-臂乏力型吉兰-巴雷综合征较为特异性的抗体,多表达于迷走神经和舌咽神经,主要表现为口咽、颈部、上肢无力等症状^[5-6]。本例患者出现言语不清、饮水呛咳、上肢无力表现可能与该抗体有关。

宁夏医科大学总医院收治的 1 例青少年男性患者,急性起病,有上呼吸道感染史,以头晕头痛起病,出现眼肌麻痹、行走不稳、肢体无力、言语不清等多组颅神经受累临床表现并且伴有意识障碍,结合肌电图检查结果提示周围神经损害,支持疾病定位于脑干及周围神经;根据血清抗 GQ1b 抗体 IgG 阳性,定性为自身免疫性疾病,结合以上表现可确诊为多种临床类型叠加的抗 GQ1b 抗体综合征。本例患者主要以头晕头痛非典型症状起病,随后出现眼肌麻痹、共济失调、言语不清、肢体瘫痪、意识障碍、呼吸抑制等多种临床表现,中枢和多个外周靶点(几乎全部靶点)均受累,这在临床工作中很罕见。本例患者以头晕头痛为初始症状,这在临床工作中很容易误、漏诊。

针对抗 GQ1b 抗体综合征患者头痛,其病理生理机制尚不完全明确,目前有一些合理的论据可以解释患者的头痛^[7]。由于抗 GQ1b 抗体综合征与 GBS 具有共同的发病机制,即自身免疫反应产生抗体,与神经处的神经节苷脂发生交叉反应,抗 GQ1b 抗体综合征患者的头痛可能源自受影响的神经及其周围结构。GQ1b 除在前述的视神经及支配眼球运动的颅神经中富集外,三叉神经也存在于其中。本例患者有前驱感染史,微生物诱发机体产生 GQ1b 抗体,与三叉神经处神经节苷脂发生免疫反应,从而激活三叉神经血管疼痛通路,可能是本例患者头痛的原因。

抗 GQ1b 抗体综合征 BBE 型可能会导致意识障碍,通常与累及脑干上行网状激动系统有关。本例患者早期出现眼肌麻痹、言语不清等颅神经受累表现,随后出现意识障碍,提示存在脑干损伤。当患者机体产生的抗 GQ1b 抗体与脑干网状结构上表达的 GQ1b 相结合时破坏脑干网状结构上行激活系统,导致患者出现意识障碍的临床症状。然而,本例患者存在脑干损伤,但颅脑核磁平扫及增强均未见异常信号。据既往文献报道,47 例脑干脑炎患者中仅 11% 的患者在颅脑核磁 T2 加权图像上表现出异常高信号,其中脑桥 4 例、丘脑 2 例、小脑 1 例、延髓 1 例、中脑 1 例^[8]。LEE 等^[9]对 15 例抗 GQ1b 抗体综合征患者的 16 次高分辨率核磁检查进行了回顾性分析,结果显示,所有核磁检查均未见脑干病变。以往研究也表明,颅脑核磁影像学检查结果并不总是与临床症状相关^[10-11],

但仍认为本例患者存在中枢神经系统损伤。可能原因:(1)本例患者入院时神志呈嗜睡状,且查体提示双侧 Chaddock 征阳性,提示存在脑干损伤;(2)本例患者有眼肌麻痹、言语不清等多组颅神经受累表现,均提示存在脑干损害。既往研究表明,一些 GQ1b 抗体综合征患者在头颅核磁检查时未提示异常,但在尸检中发现其脑干周围存在炎症细胞浸润、淋巴细胞血管套和胶质细胞增生,这些发现有助于解释颅脑影像学检查正常患者出现脑干损伤症状的现象^[12]。

抗 GQ1b 抗体综合征通常具有自限性,对症状较轻的患者通常可通过保守治疗获得完全缓解。由于抗 GQ1b 抗体综合征与 GBS 具有相似的发病机制,因此,在治疗方面常采用 GBS 的治疗方案。常见的治疗方法血浆置换或丙种球蛋白静脉注射^[13]。本例患者入院后给予血浆置换联合激素冲击治疗,确诊为抗 GQ1b 抗体综合征后给予血浆置换联合丙种球蛋白联序贯治疗 7 d 后患者症状显著缓解,1 个月后完全缓解,预后良好。

综上所述,抗 GQ1b 抗体综合征具有临床表现复杂,分型困难等特点。本例患者以头晕头痛非典型症状起病,临床表现复杂多样,分型困难,相关文献报道较少见,如认识不足易导致误、漏诊。这一发现有助于加深临床工作者对该疾病的认识,及时进行相关抗体检测,并采取早期治疗措施,从而改善患者预后。

参考文献

- [1] ODAKA M, YUKI N, HIRATA K. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2001, 70(1): 50-55.
- [2] KAIDA K. Pathogenic roles of antiganglioside antibodies in immune-mediated neuropathies[J]. Clin Exp Neurolimmunol, 2013, 4: 60-69.
- [3] GOODFELLOW J A, WILLISON H J. Gangliosides and autoimmune peripheral nerve diseases[J]. Prog Mol Biol Transl Sci, 2018, 156: 355-382.
- [4] ALROUGHANI R, THUSSU A, GUINDI R T. Yet another atypical presentation of anti-GQ1b antibody syndrome[J]. Neurol Int, 2015, 7(2): 5770.
- [5] GARG N, YUKI N, PARK S B, et al. Acute bulbar, neck and limb weakness with monospecific anti-GT1a antibody: a rare localized subtype of Guillain-Barré syndrome[J]. Muscle Nerve, 2016, 53(1): 143-146.
- [6] 李云珍, 姚少濠, 李玲, 等. 400 例免疫相关性周围神经病患者抗神经节苷脂抗体检测结果分析[J]. 检验医学与临床, 2021, 18(3): 403-406.
- [7] FRIEDMAN D I, POTTS E. Headache associated with miller fisher syndrome[J]. Headache, 2007, 47(9): 1347-1348.

- [8] ITO M, KUWABARA S, ODAKA M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum; clinical analysis of 581 cases[J]. J Neurol, 2008, 255(5): 674-682.
- [9] LEE B, LEE J H, LIM Y M, et al. High-resolution Mr imaging of cranial neuropathy in patients with anti-GQ1b antibody syndrome[J]. J Neurol Sci, 2021, 423: 117380.
- [10] ZUCCOLI G, PANIGRAHY A, BAILEY A, et al. Redefining the Guillain-Barré spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 32(4): 639-642.
- [11] NAGAOKA U, KATO T, KURITA K, et al. Cranial nerve

enhancement on three-dimensional MRI in Miller Fisher syndrome[J]. Neurology, 1996, 47(6): 1601-1602.

- [12] 刘峥, 董会卿, 贾建平. 复发性 Fisher-Bickerstaff 综合征 2 例临床分析[J]. 脑与神经疾病杂志, 2012, 20(5): 332-336.
- [13] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组, 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组, 等. 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南 2019[J]. 中华神经科杂志, 2019, 52(11): 877-882.

(收稿日期: 2024-08-06 修回日期: 2025-02-23)

• 案例分析 •

同种异体髂外静脉搭桥 Rex 分流术治疗门静脉海绵样变性 1 例报道及文献回顾

张映周, 赖彦华

(广西壮族自治区人民医院移植科, 广西 南宁 530000)

[摘要] 该院移植科为 1 例门静脉海绵样变性患儿应用同种异体髂外静脉实施 Rex 分流术(肠系膜上静脉-肝内门静脉左支分流术)获得成功。利用同种异体髂外静脉予存在门静脉海绵样变性、门静脉高压患儿在肠系膜上静脉和肝内门静脉左支间搭桥行 Rex 分流术, 术后予利伐沙班预防血栓形成治疗, 定期监测各项指标。患儿手术顺利; 术后随访 6 个月复查可见搭桥血管血流通畅、无血栓形成, 患儿体重增长, 三系血细胞水平、肝功能、凝血功能均正常。对有肝外门静脉阻塞和门静脉高压并发症的儿童患者连接肠系膜上静脉和肝内左门静脉的搭桥 Rex 术是首选的手术治疗方法, 利用同种异体髂外静脉为搭桥血管具有可行性及安全性。

[关键词] 门静脉海绵样变性; Rex 分流术; 同种异体髂外静脉; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2025.07.052

文章编号: 1009-5519(2025)07-1772-05

中图法分类号: R657.3+4

文献标识码: B

门静脉海绵样变性(CTPV)通常继发于长期门静脉血栓形成(PVT)或门静脉阻塞。CTPV 的治疗方法主要包括药物治疗、内镜治疗、介入治疗、外科治疗、肝移植术等。Rex 分流术(肠系膜上静脉-肝内门静脉左支分流术)具备维持肝功能、保障肝血流等优势, 符合门静脉系统正常的生理代谢功能。然而手术过程复杂且难度较大, 这在一定程度上限制了其开展。本院移植科为 1 例 CTPV 患儿应用同种异体髂外静脉实施 Rex 分流术获得成功, 现报道如下。

1 临床资料

患儿, 男, 15 岁。8 岁时有胰腺囊肿空肠 R-Y 吻合手术史, 术后 5 年无明显诱因下反复呕血 3 次, 出现失血性休克, 在当地医院重症监护病房抢救。经当地医院检查提示存在 CTPV、门静脉高压、胃底食管静脉曲张等, 合并大量腹腔积液、凝血功能异常、脾功能亢进、血糖异常升高等。经积极治疗症状未见明显改善, 根本原因还是 CTPV 引起的门静脉高压未能缓

解, 于 2023 年 8 月到本院就诊。入院查体: 腹部膨隆, 无腹壁静脉曲张, 10 cm 正中手术切口瘢痕, 腹肌无紧张, 右上腹部肝区有中度压痛, 无反跳痛, 未触及腹部包块, 可触及液波震颤, 移动性浊音阳性。实验室检查: 白细胞计数 $2.03 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, 血红蛋白 56 g/L, 血小板计数 $72 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, 总胆红素 $40 \mu\text{mol/L}$, 清蛋白 29 g/L, 谷丙转氨酶 106 U/L, 谷草转氨酶 78 U/L; 凝血功能欠佳。腹部 CT 检查可见 CTPV, 肝门区大量曲张静脉形成, 脾大, 腹腔大量腹腔积液, 见图 1A。手术主要步骤和要点: 全身麻醉, 取长约 15 cm 的正中纵向切口, 逐层进入腹腔。术中可见肝门部、食管胃底、肠系膜区域均出现大量静脉重度曲张迂曲情况, 测门静脉压力高达 53 mm H₂O (1 cm H₂O = 0.098 kPa), 曲张静脉壁菲薄, 细小的静脉破裂均出现喷射样出血。首先显出门静脉左支矢状部。见图 1B。打开 Glinson 鞘分离出一段门静脉备吻合, 另循横结肠系膜根部分离出一小段瘤样扩张的肠系膜