2024 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南要点（附图表）

吉兰-巴雷综合征（Guillain-Barré syndrome，GBS）系一类免疫介导的急性炎性周围神经病，呈急性起病，多在 2 周左右达到高峰，临床表现多样，以多发性周围神经病变多见，常有脑脊液蛋白-细胞分离现象[1,2,3]。GBS 在任何年龄、任何季节均可发病，发病率约为（0.30~6.08）/10 万，包括经典型 GBS 和变异型 GBS 两大类。GBS 的诊断主要基于病史和神经系统体格检查，结合脑脊液和电生理检查结果，进行综合判断[4,5,6,7,8,9]。基于近年来 GBS 的研究进展，2023 年 8 月欧洲神经病学会推出了 GBS 诊疗指南[8]。为进一步规范和指导我国 GBS 的诊断和治疗，中华医学会神经病学分会周围神经病协作组组织相关专家，对 PubMed、Medline、Cochrane、Embase 等外文数据库及中国知网、维普等中文数据库发表于 2023 年 12 月之前的文献进行检索，获取相关研究进展，在《中国吉兰-巴雷综合征诊治指南 2019》[7]的基础上，根据 GBS 的临床诊治流程，对诊疗中的关键问题提出了相关推荐意见。

临床特点

一、临床分型和评估

GBS 分为两大类型，第一类为经典型 GBS，以四肢无力为核心症状，伴或不伴脑神经、感觉和自主神经受累，包括急性炎性脱髓鞘性多发神经根神经病(acute inflammatory demyelinating polyneuropathies，

AIDP)、急性运动轴索性神经病（acute motor axonal neuropathy，AMAN），急性运动感觉轴索性神经病（acute motor-sensory axonal neuropathy，AMSAN），以前两者最为常见；第二类为变异型 GBS，如 Miller-Fisher 综合征（Miller-Fisher syndrome，MFS）、Bickerstaff 脑干脑炎、纯感觉型、咽颈臂型、截瘫型等[5,6,7,8,9]，除 MFS 外，其他类型均较为少见。

（一）经典型 GBS

1. AIDP：临床表现为相对对称性四肢远端和近端无力，肌张力减低或正常，腱反射减低或消失，四肢远端为主的感觉障碍。常伴有面肌、延髓肌和眼肌无力，也可有颈肌无力，严重者可出现呼吸肌无力。可伴有自主神经受累或下肢为主的神经痛。

2. AMAN：临床表现为相对对称四肢远端和近端无力，肌张力减低或正常，腱反射通常减低或消失，少数患者可有腱反射活跃，一般无客观感觉障碍。

3. AMSAN：临床表现类似 AIDP，病情更为严重，进展更快，常在数天内达高峰。

（二）GBS 变异型

1. MFS：临床表现为眼肌麻痹、共济失调和腱反射消失。也可以单纯眼肌麻痹或单纯共济失调表现为主[10,11]。

2. Bickerstaff 脑干脑炎：临床表现为眼肌麻痹、共济失调、腱反射减低，伴有锥体束征和意识障碍[10,11]。

3. 纯感觉型：临床表现为对称性的四肢远端为主的感觉障碍，可有感觉性共济失调，腱反射减低或消失[12]。

4. 咽颈臂型：临床表现为吞咽困难、颈肌和上肢肌无力，相对对称，可有复视或面瘫，严重者可出现呼吸困难，可伴有受累区域感觉障碍。上肢腱反射减低或消失，下肢基本不受累[13]。

5. 截瘫型：无力局限于下肢，腱反射减低或消失，部分患者伴下肢感觉减退[14]。

6. 双侧面瘫伴四肢感觉障碍型：表现为双侧周围性面瘫，伴四肢远端感觉障碍[15]。

7. 自主神经型：以排尿困难、便秘、肠梗阻、体位性低血压、心律失常、出汗异常、瞳孔异常等为主要表现，而无明确的肢体无力和感觉障碍[16]。

8. 其他：不同类型之间可交叉重叠，部分患者可开始表现为 MFS，之后进展出现四肢感觉运动障碍或明显的自主神经受累；也有咽颈臂型发展出现眼肌麻痹或下肢受累者。部分 GBS 患者可伴有锥体束征等中枢神经系统损害的表现。

（三）临床严重程度评估

患者就诊时，应注意判断病情的严重程度和进展速度，并定期进行评估。

1.能否无辅助条件下独立行走。

2.是否存在吞咽困难、窒息风险。

3.是否存在严重的自主神经症状，如心律失常、循环不稳定或肠梗阻等风险。

4.是否存在呼吸困难，需要呼吸机支持的风险。定期对呼吸功能进行评估尤为重要。在床旁体检时，可要求患者深吸一口气，从 1 开始连续数数字，如果不能数到 20，提示已经出现呼吸肌明显无力[17]。也可定期进行肺功能测定或最大吸气压和最大呼气压测定。改良 Erasmus GBS 呼吸功能障碍评分（modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score，mEGRIS）有助于判断患者需要呼吸机支持的风险，25~32 分为高风险，0~17 分为低风险，详见 表 1[18]。

预测因素	评分（分）
延髓肌无力	
有	5
无	0
出现无力至就诊的时间（d）	
0	7

预测因素	评分（分）
1	6
2	5
3	4
4	6
5	2
6	1
≥7	0
颈屈肌肌力 MRC 评分（0~5 级）	
0	10
1	8
2	6
3	4
4	2
5	0
双侧屈髋肌力 MRC 评分（0~10 级）	

预测因素	评分（分）
0	10
1	9
2	8
3	7
4	6
5	5
6	4
7	3
8	2
9	1
10	0
总分（分）	0~32

表 1 改良 Erasmus 吉兰-巴雷综合征呼吸功能障碍评分 [18]

Table 1Modified Erasmus Guillain-Barr é Syndrome Respiratory Insufficiency Score[18]

二、病程特点

GBS 均表现为急性起病，单相病程，50%~80%的患者病情在 2 周内达到高峰，几乎所有患者病情均在 4 周内达到高峰，之后趋于稳定或好转。

三、前驱事件

约 2/3 的 GBS 患者在发病前 6 周内有前驱事件，以上呼吸道感染和腹泻多见，包括巨细胞病毒、寨卡病毒、新型冠状病毒以及肺炎支原体或其他病原体感染，空肠弯曲菌感染多见于 AMAN；另外，某些疫苗接种、手术、移植等也可能与发病有关[4，19]。为了预防病毒感染，进行疫苗接种后，某些疫苗（如流感、疱疹病毒、冠状病毒、腺病毒载体疫苗）可能在一定程度上增加 GBS 的风险；但病毒感染诱发 GBS 的风险远远高于疫苗诱发 GBS 的风险[20，21，22]。某些免疫治疗药物（如免疫检查点抑制剂、抗肿瘤坏死因子药物）也可能是 GBS 的诱因[8]。

注意事项：

（1）进行病程判断时，需要注意区分疾病进展达高峰的时间和就诊时间，避免将 GBS 恢复期的患者误诊为慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病（chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy，CIDP）。（2）起病过于急骤、24 h 内即停止发展者，诊断 GBS 需慎重。（3）前驱事件有助于 GBS 的诊断，但并非所有 GBS 均有前驱事件。（4）在进行前驱因素判断时，要注意区分患者所提供的信息，究竟是因果关系还是伴发的偶然因素。（5）5%左右的经典型 GBS 随诊证实为 CIDP；如果发病 4 周后病情仍进展、

治疗相关波动 3 次或以上，需要注意 CIDP 可能 [23，24] 。（6）以自主神经功能障碍为主要表现者，如检测到抗自主神经节乙酰胆碱受体抗体，则可归类为自身免疫性自主神经节病。

推荐意见：

（1）对于急性起病，有经典型或变异型临床表现的患者，要考虑到 GBS 可能。

（2）大部分 GBS 患者病情在 2 周内达高峰，一般不超过 4 周。

（3）多数患者在发病前 6 周内有腹泻或呼吸道感染等前驱症状，有助于 GBS 诊断。

（4）在初诊及治疗过程中，应定期评估疾病的严重程度，预测呼吸、吞咽、自主神经受累导致的风险。

辅助检查

一、脑脊液检查

脑脊液蛋白-细胞分离现象是 GBS 的特征之一，脑脊液蛋白通常在 2~4 周内升高最为明显；白细胞数、葡萄糖和氯化物水平正常。

并非所有 GBS 患者均会出现脑脊液蛋白-细胞分离现象，约 20%的患者脑脊液蛋白可一直正常，多见于病情较轻者，如 MFS、以肢体远端无力为主或电生理检查基本正常时。少数 GBS 患者脑脊液白细胞数可超过正常范围，但脑脊液中白细胞数超过 50×10^{6}/L 者不足 1% [25] 。

疾病早期腰椎穿刺检查白细胞数超过正常范围时，要注意鉴别感染或肿瘤等其他疾病。

在发病早期，尽管脑脊液蛋白可能正常，临床不应为了观察脑脊液蛋白升高而推迟腰椎穿刺检查，也不必在 GBS 治疗好转后复查腰椎穿刺。

推荐意见：（1）对于疑诊 GBS 的患者，应及时进行腰椎穿刺检查。（2）脑脊液蛋白-细胞分离是 GBS 的特征之一，可支持 GBS 的诊断。

二、神经电生理检查

神经电生理检查主要包括运动和感觉神经传导、F 波和针电极肌电图测定。通常选择一侧正中神经、尺神经、胫神经和腓总神经进行测定，感觉神经传导还可测定腓肠神经。运动神经传导测定是判断周围神经是否存在脱髓鞘性病变的主要依据[26,27,28]。

（一）GBS 髓鞘和轴索病变的判定标准 [7]

1.GBS 髓鞘病变的判断标准：（1）运动神经传导：至少有 2 根运动神经存在下述参数中的至少 1 项异常：①远端潜伏期较正常值上限延长 25%以上；②运动神经传导速度较正常值下限下降 20%以上；③F 波潜伏期较正常值上限延长 20%以上和（或）出现率下降等，F 波异常往往是最早出现的电生理改变；④运动神经部分传导阻滞：周围神经常规测定节段的近端与远端比较，复合肌肉动作电位（compound muscle action potential，CMAP）负相波波幅下降 20%以上，时限增宽小于 15%；⑤异常波形离散：周围神经常规测定节段的近端与远端比较，

CMAP 负相波时限增宽 15%以上。当 CMAP 负相波波幅不足正常值下限的 20%时，检测传导阻滞的可靠性下降。远端刺激无法引出 CMAP 波形时，难以鉴别脱髓鞘和轴索损害。（2）感觉神经传导：感觉神经传导速度明显减慢，常伴有感觉神经动作电位波幅下降，部分患者可见腓肠神经感觉传导正常，而正中神经感觉传导异常（腓肠神经逃逸现象）[29]。（3）针电极肌电图：单纯脱髓鞘病变患者肌电图通常表现正常，如果继发轴索损害，则在轴索损害发生 10 d 至 2 周后，肌电图可出现异常自发电位。随着神经再生则出现运动单位电位时限增宽、高波幅、多相波增多，大力收缩时运动单位募集减少。

2.GBS 轴索损害判断标准：（1）运动神经传导：①远端刺激时，CMAP 波幅较正常值下限下降 20%以上，严重时无法引出 CMAP 波形，2~4 周后 CMAP 波幅无改善；②除嵌压性周围神经病常见受累部位外，所有测定神经均不符合脱髓鞘的电生理改变（至少测定 3 条神经）。(2) 感觉神经传导测定：波幅明显下降或无法引出，传导速度正常。（3）针电极肌电图：早期即可见运动单位募集减少，发病 1~2 周后，肌电图可见大量异常自发电位，此后随神经再生则出现运动单位电位的时限增宽、波幅增高、多相波增多。

在 AMAN 亚型中，可逆性运动传导障碍与轴索损害的不同之处在于，前者运动神经传导测定可见传导阻滞，经免疫治疗 2~4 周后，随着临床症状的好转，传导阻滞和远端 CMAP 波幅可有明显改善。当远端 CMAP 波幅太低或未能引出肯定波形时，判断轴索损害和可逆性运动传

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：https://d.book118.com/147035113051006153