



格林-巴利综合征临床分型



定义

- 格林-巴利综合征（**GBS**）是一类免疫介导的急性炎性周围神经病。
- 临床特征为急性起病，临床症状多在**2周左右**达到高峰，表现为多发神经根及周围神经损害，常有脑脊液蛋白-细胞分离现象，多呈单相自限性病程，静脉注射免疫球蛋白（**IVIg**）和血浆交换（**PE**）治疗有效。



临床分型

格林-巴利综合征 (GBS)

急性炎性脱髓鞘性多发神经根神经病 (AIDP)

急性运动轴索性神经病 (AMAN)

急性运动感觉轴索性神经病 (AMSAN)

Miller Fisher综合征 (MFS)

急性泛自主神经病 (APN)

急性感觉神经病 (ASN)



临床分型

- (一) AIDP
- AIDP是GBS中最常见的类型，也称经典型GBS，主要病变为多发神经根和周围神经节段性脱髓鞘。



AIDP临床特点

- 任何年龄、任何季节均可发病。
- 前驱事件：常见有腹泻和上呼吸道感染、疫苗接种、手术、器官移植等病史。
- 急性起病，病情多在2周左右达到高峰。
- 对称性弛缓性肢体肌肉无力是**AIDP**的核心症状，严重者可累及呼吸肌，出现呼吸肌麻痹。



AIDP临床特点

- 部分患者可有不同程度的脑神经的运动功能障碍。
- 部分患者有四肢远端感觉障碍，少数出现神经根刺激症状。
- 部分患者有自主神经功能障碍。



AIDP 实验室检查

脑脊液检查

- 脑脊液蛋白细胞分离是**GBS**的特征之一，多数患者在发病几天内蛋白含量正常，2~4周内脑脊液蛋白不同程度升高，但较少超过**1.0g/L**；糖和氯化物正常；白细胞计数一般 **$<10 \times 10^6/L$** 。
 -
- 部分患者脑脊液出现寡克隆区带。
- 部分患者脑脊液抗神经节苷脂抗体阳性。



AIDP 实验室检查

血清学检查

- 少数患者出现肌酸激酶（CK）轻度升高，肝功能轻度异常。
- 部分患者血清抗神经节苷脂抗体阳性。
- 部分患者血清可检测到抗空肠弯曲菌抗体，抗巨细胞病毒抗体等。



AIDP 实验室检查

神经电生理

- 主要根据运动神经传导测定，提示周围神经存在脱髓鞘性病变，在非嵌压部位出现传导阻滞或异常波形离散对诊断脱髓鞘病变更有价值。
- 感觉神经传导一般正常，但异常时不能排除诊断。
- 神经电生理检测结果必须与临床相结合进行解释。
- 电生理改变的程度与疾病严重程度相关，在病程的不同阶段电生理改变特点也会有所不同。



AIDP诊断标准

- 常有前驱感染史，呈急性起病，进行性加重，多在2周左右达高峰。
- 对称性肢体和延髓支配肌肉、面部肌肉无力，重症者可有呼吸肌无力，四肢腱反射减低或消失。
- 可伴轻度感觉异常和自主神经功能障碍。
- 脑脊液出现蛋白-细胞分离现象。
- 电生理检查提示远端运动神经传导潜伏期延长、传导速度减慢、F波异常、传导阻滞、异常波形离散等。
- 病程有自限性。



临床分型

- (二) AMAN
- AMAN以广泛的运动脑神经纤维和脊神经前根及运动纤维轴索病变为主。



AMAN临床特点

- 可发生在任何年龄，儿童更常见，国内患者在夏秋发病较多。
- 前驱事件：多有腹泻和上呼吸道感染等，以空肠弯曲菌感染多见。
- 急性起病，平均6~12d达到高峰，少数患者在24~48h内即可达到高峰。
- 对称性肢体无力，部分患者有脑神经运动功能受损，重症者可出现呼吸肌无力。腱反射减低或消失与肌力减退程度较一致。
- 无明显感觉异常，无或仅有轻微自主神经功能障碍。



AMAN 实验室检查

- **脑脊液检查**：同AIDP。
- **血清免疫学检查**：部分患者血清中可检测到抗神经节苷脂GM1、GD1a抗体，部分患者血清空肠弯曲菌抗体阳性。
- **电生理检查**：运动神经传导波幅较正常值下限下降20%以上，严重时引不出波形；感觉神经传导测定通常正常。



AMAN诊断标准

- 参考AIDP诊断标准。
- 突出特点是神经电生理检查提示近乎纯运动神经受累，并以运动神经轴索损害明显。



临床分型

- (三) **AMSAN**
- **AMSAN**以广泛神经根和周围神经的运动与感觉纤维的轴索变性为主。

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/295210024042011313>