

UpToDate 临床顾问

Official reprint from UpToDate®

www.uptodate.com © 2022 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved. 京 ICP 证 110182 号 | (京)-经营性-2020-0045



成人吉兰-巴雷综合征的治疗和预后

Author: Suraj Ashok Muley, MD

Section Editors: Jeremy M Shefner, MD, PhD, Alejandro A Rabinstein, MD

Deputy Editor: Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHA

翻译: 陈会生, 主任医师

我们的所有专题都会依据新发表的证据和[同行评议过程](#)而更新。

文献评审有效期至: 2021-12. | 专题最后更新日期: 2021-09-17.

There is a newer version of this topic available in [English](#). 该主题有一个新的[英文版本](#)。

引言

吉兰-巴雷综合征(Guillain-Barré syndrome, GBS)属于免疫介导的急性多神经病, 以早期描述该病的学者姓名命名。GBS是一种急性单相麻痹性疾病, 通常由前驱感染诱发。

本文将讨论成人GBS的治疗和预后。GBS的其他内容详见其他专题:

- (参见 [“成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断”](#))
- (参见 [“儿童吉兰-巴雷综合征的流行病学、临床特征和诊断”](#))
- (参见 [“儿童吉兰-巴雷综合征的治疗和预后”](#))

分诊

GBS患者应入院接受连续血流动力学和神经功能监测, 以指导治疗。

初始临床评估 — 入院时应进行基线神经功能、呼吸功能和血流动力学评估。此外, 应评估并监测排尿排便功能障碍。

- **神经功能监测**—基线神经功能检查结果可以用于评估疾病进展, 也被纳入临床评分中, 用于预测疾病严重程度和临床恶化风险。(参见下文[“神经功能状态”](#)和[“ICU收入指征”](#))

针对急性GBS的神经功能检查如下:

- 四肢肌力测试—包括肩外展肌、肘屈肌、腕伸肌、髌屈肌、膝伸肌和足背屈肌，用于计算医学研究委员会(Medical Research Council, MRC)总分(0-60分)，0分表示四肢瘫，60分表示正常([表 1](#))[1]。(参见下文'[ICU收入指征](#)')
- 面肌/延髓肌/颈部伸肌和屈肌肌力评估—以上肌群的进行性无力提示预后不良，很有可能需要机械通气。(参见下文'[ICU收入指征](#)')
- 正式评估言语和吞咽功能—请言语治疗师会诊有助于评估吞咽功能，并判断可能需要哪些饮食调整或限制。还应评估咳嗽能力，以了解延髓肌无力的程度和误吸及呼吸道并发症的风险。以上肌群无力提示很有可能需要机械通气，预后也较差。(参见下文'[ICU收入指征](#)')
- **通气状态**—监测所有患者的呼吸频率、血氧饱和度、用力肺活量(forced vital capacity, FVC)、最大呼气压(maximal expiratory pressure, MEP)和最大吸气压，后者也称吸气负压力(negative inspiratory force, NIF)[2]。连续监测是为了评估进行性加重和机械通气指征。(参见下文'[ICU收入指征](#)'和'[通气状态](#)')
- **血流动力学监测**—密切监测心率、心律、血压和体液状态，这对于GBS的治疗非常重要[3]。(参见下文'[ICU收入指征](#)'和'[心血管和自主神经功能状态](#)')

ICU收入指征 — 应尽早判断哪些患者需要收入ICU。有呼吸衰竭倾向、重度或快速进展的肌无力，或自主神经功能不稳定的患者，需收入ICU[4-8]。

- **呼吸衰竭倾向**—有呼吸衰竭倾向的患者需要收入ICU，尽快开始通气支持。其他呼吸功能迅速下降(24小时下降>30%)但尚无明确呼吸衰竭倾向的患者，也需要收入ICU。ICU方便监护患者，以便必要时行择期插管，从而减少紧急插管[8]。

呼吸衰竭的临床征象包括：说话或休息时呼吸明显急促；使用辅助呼吸肌；不能一口气数到15；呼吸频率加快伴心动过速或动脉血气分析异常；FVC<15-20mL/kg或<1L。

肺功能测定(pulmonary function test, PFT)结果有助于识别因呼吸衰竭而需要插管的患者。(参见下文'[通气状态](#)')

- **重度肌无力**—若患者出现重度或快速进展的肌无力，呼吸衰竭风险高，应将其收入或转入ICU。Erasmus GBS呼吸功能不全评分([Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score, EGRIS](#))可以预测入院后1周内的呼吸衰竭风险[5]。EGRIS得分为0-7分，评估了从肌无力发作到入院的时间、有无延髓肌或面肌无力，以及MRC总分([表 1](#))。0-2分表示呼吸衰竭风险低(4%)，3-4分表示风险居中(24%)，5-7分表示风险高(65%)。
- **自主神经功能不稳定**—心律失常或血压不稳提示自主神经功能紊乱，也是收入ICU的指征[9]。(参见下文'[心血管和自主神经功能状态](#)')

病情不严重的患者可收入中间监护病房，而不在急性期(进展期)、病情轻微的患者可收入普通病房。不过鉴于GBS可迅速恶化，故在患者进入平台期(症状维持稳定>72小时)之前，都需要持续监测神经功能、呼吸功能和血流动力学状态。

支持性治疗和监测

必须监测所有GBS患者的病情恶化情况，并给予支持措施来缓解症状或症状进展([流程图 1](#))。

疾病进展的预计时间范围 — GBS是急性单相性多神经病，一般在4周内进展到高峰，然后逐渐好转。一项回顾性研究通过162例患者阐明了GBS的病程，这些患者均是在疾病修正治疗问世之前接受的评估[10]。近75%的患者表现为：病情持续进展长达2周，然后进入2-4周的平台期，然后恢复功能。大多数患者(67%)在发作后4周时处于恢复期。

若患者的病情恶化超过2-4周，应重新开始诊断性评估。(参见下文‘[复发或加重的处理](#)’)

多达30%的患者因出现神经肌肉性呼吸衰竭而需要机械通气[2]。自主神经功能紊乱的发生率为70%，一般需要连续监护和频繁医学干预，通常在ICU中治疗[11]。重度自主神经功能紊乱的发生率约为20%，主要见于出现重度肌无力和呼吸衰竭的患者，但也有例外。

如果病情仍在进展，则需要持续监护。过去72小时内病情是否进展有助于预测后续进展的风险，但也有例外。病情迅速进展至高峰的患者，病程往往更凶险，需要更积极的治疗。

神经功能状态 — 在GBS住院患者的急性期，连续神经功能检查的频率至少为一日1次。进行性神经肌无力提示呼吸衰竭风险。

对于恶化风险高和迅速恶化的患者，神经功能检查应更频繁，例如每4-8小时1次。(参见上文‘[ICU收入指征](#)’)

通气状态 — GBS患者可能迅速因神经肌无力而发生呼吸衰竭。急性期连续评估呼吸功能有助于识别呼吸衰竭风险。

- **监测指标**—应监测所有患者的呼吸频率、血氧饱和度、FVC、最大吸气压(也称NIF)和MEP[2]。
- **监测频率**—所有患者的血氧饱和度和PFT监测应每2-4小时1次。对于轻度肌无力、临床状态保持稳定至少达2-3日的患者，监测频率可降至每6-8小时1次。
- **插管指征**—特定临床表现和PFT阈值有助于识别呼吸衰竭风险高而需要插管的患者[7,9,12]。插管指征包括说话或休息时呼吸急促、使用辅助呼吸肌、不能一口气数到15，以及下列指标：
 - 呼吸频率持续>30次/分
 - 血氧饱和度<92%
 - FVC<20mL/kg，或与上次测量值相比下降>30%
 - NIF<-30cmH₂O
 - MEP<40cmH₂O
 - 急性高碳酸血症(PaCO₂>50mmHg)

延髓功能障碍导致吞咽功能障碍、分泌物清除能力差和其他肌无力征象时，也需要通气支持[7]。

法国一项前瞻性研究发现，在722例入院时未用辅助通气的GBS患者中，313例(43%)需行机械通气[13]。预测呼吸衰竭的指标包括无法咳嗽、站立、抬头和抬肘。其他预测机械通气的指标包括：从症状发作到入院的时间<7日、肝酶升高。以上6项预测因素中至少符合4项的患者中，有85%以上需要机械通气。

- **气管插管和机械通气**—一旦患者出现呼吸衰竭倾向，应尽快插管。紧急插管可能并发重度甚至危及生命的自主神经功能紊乱[14]。无创通气对GBS患者不安全[15]。

需要采用有创性气道管理时，不应使用琥珀胆碱，以免引起高钾血症[16]。成人快速诱导插管的技术和用药详见其他专题。(参见“[手术室外成人快速诱导插管](#)”)

应根据肌力和连续PFT的改善来判断机械通气撤离指征[2]。如果在2周后PFT相比基线无显著改善，应行气管造口；若PFT改善，则气管造口可再推迟1周[2]。神经肌无力患者的呼吸管理相关问题见其他专题。(参见“[神经肌肉疾病所致呼吸肌无力的临床表现和评估](#)”)

心血管和自主神经功能状态—自主神经功能障碍是GBS的明确特征，也是重要死亡原因[3,17]。心血管症状包括阵发性血压波动、快速型/缓慢型心律失常，少数病例还可见心肌炎或心力衰竭[18]。持续性窦性心动过速是最常见的心律失常，见于25%-38%的GBS患者[18-21]。在GBS中有过报道的其他心律失常和心电图改变包括：心房颤动、心房扑动、阵发性心动过速、室性心动过速、ST段抬高或压低、T波低平或倒置、QT间期延长、电轴偏斜以及各种传导阻滞[11]。

GBS的其他自主神经症状包括尿潴留、肠梗阻或出汗减少。阵发性高血压和直立性低血压也常见，一项纳入169例GBS患者的研究显示，两者分别见于24%和19%的患者，而持续性高血压见于3%的患者[22]。

- **监测**—给予连续心电遥测和至少每4小时1次的血压测量，直到患者稳定或改善[2,23]。若有心脏症状或遥测提示心律失常，应复查心电图。此外，我们还会对所有患者进行每日腹部听诊，若患者出现腹部膨隆或肠鸣音消失，提示无动力性肠梗阻，应行腹部X线检查。
- **治疗**—若血压波动明显，应采用动脉内血压监测。

低血压时首先给予静脉补液；若单纯补液无效，可使用小剂量去氧肾上腺素，即0.1-1.5µg/(kg·min)[24]；若低血压仍持续，可能需要使用其他血压加压药(表2)。同时必须排除其他情况，如肺血栓栓塞症、低氧血症、脓毒症、消化道出血和体液及电解质紊乱[11]。(参见“[成人患者不明原因低血压和休克的评估和初步处理](#)”)

重度高血压(平均动脉压>125mmHg)的治疗可用拉贝洛尔、尼卡地平、氯维地平或硝普钠[19,22]。血压忽低忽高者可使用短效血管活性药物。应仔细调整剂量，因为患者可能存在去神经支配增敏状态，可能导致血压超出目标值[19]。(参见“[治疗高血压急症的药物](#)”)

GBS患者可发生严重或危及生命的心律失常，包括房室传导阻滞和停搏，需要使用阿托品或心脏起搏[18]。同时也要评估心血管症状的其他原因。例如，某些药物可诱发心脏电传导异常，包括窦性停搏，例如甲氧氯普胺[25]。(参见“[心力衰竭和心肌病患者室性心律失常概述](#)”)

[新斯的明](#)治疗肠梗阻可能有效[2]。但该药可加重心动过缓，必须谨慎使用。甲基**纳曲酮**可有效缓解阿片类药物相关肠梗阻。重度肠梗阻可能需要行结肠镜治疗。

GBS自主神经功能紊乱的其他干预措施包括[22]：

- 不要让四肢瘫的患者独坐，因为有直立性低血压风险。
- 维持血管内容量。
- 尽可能避免使用有低血压副作用的药物。
- 尽量少用可能导致/加重肠梗阻或尿潴留的药物。
- 心电遥测期间应吸除口咽分泌物，因为有心律失常风险。

预防深静脉血栓形成 — 我们使用低分子肝素和间歇性充气加压装置/加压袜来预防深静脉血栓形成，直到患者能够独立行走为止，除非有禁忌证[2]。(参见“[内科急症住院成人患者中静脉血栓栓塞性疾病的预防](#)”)

疼痛控制 — 急性期和恢复期约有2/3的患者出现疼痛。GBS的疼痛可能既有神经炎症相关躯体痛，也有轴突变性相关神经病理性痛。(参见“[成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断](#)”，关于‘[临床特征](#)’一节)

可以根据疼痛严重程度和患者自身因素来选择短期疼痛控制方法。GBS相关疼痛的短期用药包括：

- 治疗神经病理性疼痛的药物，如**加巴喷丁**或**卡马西平**[2,26]
- 非甾体类抗炎药(nonsteroidal antiinflammatory drugs, NSAIDs)，也称“非阿片类口服镇痛药”
- 阿片类镇痛药，当患者存在自主神经功能障碍，尤其是肠梗阻时，需密切监测药物不良反应
- 对于重度或难治性疼痛，可以硬膜外注射**吗啡**[19]

神经病理性疼痛的长期治疗可使用三环类抗抑郁药、**加巴喷丁**、**卡马西平**或**普瑞巴林**。(参见“[成人慢性非癌痛的药物治疗](#)”，关于‘[神经病理性疼痛的药物治疗](#)’一节)

免疫调节治疗

静脉用免疫球蛋白(intravenous immune globulin, IVIG)和血浆置换(plasma exchange, PLEX)这两种免疫治疗，都是GBS的有效疾病修正治疗([流程图 1](#))[27-29]。

血浆置换或IVIG可使恢复时间缩短约40%-50%。一项试验(n=245)发现，血浆置换组的功能改善比安慰剂组更迅速(19日 vs 40日)[30]。两组患者恢复独立行走的中位时间分别为53日和85日。

免疫调节治疗的指征 — 对于症状发作后4周以内、不能走动的成人GBS患者，我们推荐给予血浆置换或IVIG治疗。对于神经病理性症状发作后4周以内、尚未恢复但可走动的成人GBS患者，我们建议给予血浆置换或IVIG治疗[27]。(参见上文‘[免疫调节治疗](#)’)

不过，并非所有患者在免疫治疗后均获益，部分患者的最终功能结局不受影响。我们使用症状严重程度、持续时间和查体结果来筛选适宜该治疗的患者。

- **症状严重程度**—独立行走距离不足10米的患者，应接受免疫治疗[28,29]。若患者的呼吸、延髓或自主神经功能受累，和/或肌无力迅速进展，例如过去24小时内握力或手臂对抗重力的力量减弱，即使不满足以上标准我们也会给予免疫治疗，但无确切疗效证据[31-33]。
- **距离症状发作的时间**—免疫治疗一般应在症状发作后4周内开始。一篇使用临床试验数据的系统评价表明，在症状发作后2周或4周内开始IVIG或血浆置换，可改善结局[28,29]。此外，如果GBS症状从发作以来进展达4-8周且达到重度，我们会选择性使用免疫治疗，不过超过4周后，免疫治疗的有效性证据不明确。
- **变异型**—免疫治疗对大多数变异型GBS患者的疗效还不够明确，我们会根据症状严重程度经验性判断是否给予短期治疗。

对于Miller Fisher型GBS(MFS)，我们只对重度受累(包含呼吸受累)和出现延髓肌或肢体无力的患者给予免疫治疗。对于其他稳定的单纯眼肌麻痹、反射消失和共济失调患者，我们不予治疗，因为没有证据支持免疫治疗可改变结局。在不接受治疗的情况下，大多数患者6个月内可完全恢复[34]。不过急性期应持续对所有MFS患者给予临床监测，因为部分患者可逐渐进展，出现肢体无力、面瘫或呼吸受累，可能需要治疗[32,35]。

对于Bickerstaff脑干脑炎患者，我们会因症状严重给予免疫治疗，但没有证据表明该治疗有效[36,37]。

药物选择 — 如果血浆置换和IVIG都有条件开展，且都无禁忌证，我们优先使用IVIG，因为其耐受性通常更好，而且比血浆置换更简单[29]。

选择血浆置换还是IVIG取决于当地条件和患者的偏好、危险因素及禁忌证。[31-33,37]在证明免疫治疗有效的临床试验中，试验方案是在症状发作后4周内给予血浆置换，在2周内给予IVIG[28,29,32]。不过基于IVIG在2周内有效的证据，我们也会在症状发作后>2周时使用IVIG。

免疫球蛋白 — 大多数中心的首选免疫调节治疗是IVIG。现有证据表明，IVIG的疗效与血浆置换相近[29,38]，但IVIG更简单快捷。此外，IVIG因不良反应而停止的风险比血浆置换更低[29,39]。

- **使用方案**—IVIG在GBS发作后2周内给予，剂量为0.4g/(kg·d)，持续5日。开始IVIG前先输注500mL生理盐水，并提前30分钟给予对乙酰氨基酚650mg+苯海拉明25mg。开始时一般缓慢输注以便监测不良反应，可以设为0.3-0.5mL/(kg·h)，若患者耐受则每15-30分钟上调速度，最快不得超过6-8mL/(kg·h)，输注速度可根据具体制剂调整。出现不良反应时，可停止输注或减慢速度。(参见“[静脉用免疫球蛋白\(IVIG\)治疗概述](#)”)
- **不良反应**—不良反应包括：低血压、恶心、头痛(有时可见无菌性脑膜炎)、皮疹、急性肾衰竭(大多见于含蔗糖制剂)和输注反应。偶有患者因高黏滞血症发生脑卒中或心肌梗死。IgA缺陷可导致全身性过敏反应[40]；但无IgA缺陷者也可发生IVIG过敏反应，尤其是更换制剂时。
- **疗效**—没有临床试验在GBS患者中比较IVIG与安慰剂；但试验比较了IVIG与血浆置换，两者的疗效相近[41-43]。

2014年的一篇临床试验meta分析显示，在536例GBS患者中，IVIG组与血浆置换组4周时的功能障碍评分相近(加权平均差为-0.02，95%CI -0.25至0.20)[29]。IVIG组的停止治疗率显著更低(RR 0.14，95%CI 0.05-0.36)[29]。2012年美国神经病学学会的神经肌肉疾病IVIG治疗指南认为，IVIG治疗GBS的效果与血浆置换相当[38]。

血浆置换 — 血浆置换也是GBS的有效治疗。由于IVIG与血浆置换疗效相近，且更方便，所以血浆置换应用较少。此外，血浆置换因不良反应而停止的风险更大[29,39]。

- **实施方案**—血浆置换一般在GBS发作后4周内开始，在8-10天内给予4-6次。需置入两根大口径静脉导管或单根双腔中心静脉导管，以完成血浆容量的置换。治疗性血浆置换的实施(包括操作技术和方案)详见其他专题。(参见“[治疗性单采术\(血浆置换或血细胞单采\)的适应证和技术](#)”)
- **不良反应**—主要并发症为低血压、脓毒症、输注反应和静脉通路问题。
- **总体疗效、时间和置换次数**—大型试验证明，对重度GBS患者应用血浆置换可有效改善肌力、减少机械通气和促进恢复[30,31,44,45]。2017年一篇meta分析纳入了6项随机对照试验(共649例GBS患者)，发现血浆置换优于支持性治疗[28]。在623例GBS患者中，血浆置换组比支持性治疗组的机械通气更少(14% vs 27%)，4周后获得功能改善的患者更多(57% vs 35%)。

血浆置换在症状出现后7日内开始最为有效。但北美一项研究(n=245)显示，相比安慰剂，在症状发作后30日内开始血浆置换优化了短期改善和6个月结局[30]。

一项试验纳入304例中度GBS患者，发现4次置换组比2次置换组的改善更迅速，包括更早恢复行走(20日 vs 24日)和机械通气时间更短(15日 vs 37日)[31]。但6次置换并不明显优于4次。在需要机械通气的重度患者中，6次置换组相比4次组有缩短机械通气时间的趋势(中位34日 vs 43日)，但差异无统计学意义；不过6次组平均恢复行走的时间未提前(60日 vs 56日)，1年时肌力完全恢复的患者比例也没有提高(53% vs 57%)。

其他不推荐的治疗 — 我们推荐不要使用糖皮质激素治疗GBS。虽然GBS的病理生理学与周围神经的髓鞘或轴突炎症反应有关，但多项试验发现糖皮质激素治疗无效[46]。

依库珠单抗治疗GBS的作用目前还不明确，关于该药的常规应用我们无法做出推荐。无论是脱髓鞘型还是轴突型GBS，周围神经损伤的机制都是补体激活和膜攻击复合物形成。因此，日本一项研究评估了依库珠单抗治疗GBS的作用，虽然该研究未达到主要终点，但依库珠单抗组6个月时的结局改善[47,48]。

复发或加重的处理

有部分诊断为GBS的患者在初始免疫调节治疗后继续恶化，无论治疗方式是IVIG还是血浆置换。这可能是由于GBS的自然病程，也可能是误诊([流程图 1](#))[49,50]。

IVIG或血浆置换后，约40%的患者在4周内无改善[32,51]。多达10%的GBS患者会复发，表现为肌无力加重[52,53]。对所有症状加重的患者都应重新进行临床评估，以确认GBS诊断是否准确。

对于某些症状重的患者可以再次给予治疗，因为没有其他选择。但目前没有试验数据支持该方法有效。(参见下文[‘再次治疗对部分患者的作用’](#))

重新评估诊断是否准确 — 只要患者在免疫调节治疗期间或之后神经和呼吸症状加重，都要重新评估GBS诊断，应考虑其他疾病或是确认波动性或重度GBS是否准确。(参见 [“成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断”](#)，关于[‘诊断性评估’](#)一节)

- **其他急性多神经病**—GBS的鉴别诊断包括其他多神经病和脊髓、神经肌接头和肌肉疾病([表 3](#))。如果诊断为GBS的患者在症状发作>4周之后仍无改善或是继续加重，则应重新评估是否为其他疾病，包括进行全面神经病学检查。例如，脊髓病变患者可能表现为急性弛缓性麻痹，之后发生痉挛；肌炎患者可能诉肌肉压痛或出现横纹肌溶解。(参见 [“成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断”](#)，关于[‘鉴别诊断’](#)一节)
- **治疗相关波动(复发)**—部分GBS患者在血浆置换或IVIG后首先改善，之后再次恶化，这类复发称为“治疗相关波动”(treatment-related fluctuation, TRF)[[54,55](#)]。

一份报告显示，在147例接受免疫治疗的GBS患者中，10%的患者出现TRF，中位时间为开始治疗后21日(范围为10日-60日)[[54](#)]。这类复发一般比治疗前GBS初始进展期的程度更轻。一项前瞻性研究同样发现，170例GBS患者中有9%发生TRF[[55](#)]。没有GBS患者出现2次以上的TRF。

- **慢性炎症性脱髓鞘性多神经根神经病**—初始诊断为GBS的患者中有2%-5%会发生慢性炎症性脱髓鞘性多神经根神经病(chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, CIDP)的慢性复发性肌无力[[21,55-57](#)]。

GBS的TRF与急性发作的CIDP很难区分，但有些临床特征可以提示诊断是CIDP而非GBS[[55](#)]:

- 肌无力自发作以来恶化>8周
- 恶化(复发)≥3次
- 能够独立行走
- 脑神经未受累

CIDP详见其他专题。(参见 [“成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断”](#)，关于[‘慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病’](#)一节和 [“慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病的病因、临床特征和诊断”](#))

- **重度GBS**—部分重度GBS患者可能因重度轴突损伤而在免疫治疗后无改善。临床特征、重度初始功能障碍和电诊断检查可识别这类患者。(参见下文[‘结局不良的危险因素’](#))

再次治疗对部分患者的作用 — 对于症状重、初始无改善或只有短暂改善的患者，偶尔会考虑其他免疫调节治疗。再次治疗的应用略有争议；临床上往往因为没有其他选择而给予该治疗，并没有试验证据支持这样做。其他专家则对所有GBS患者都不予再次治疗，以免发生不良反应，况且其疗效并不明确[[32,58](#)]。

我们不会因某种免疫治疗无效而改用其他免疫治疗。此外，初始IVIG治疗后改用血浆置换，可能会降低IVIG效果。

- **症状无改善**—若重度GBS患者在初始血浆置换后无改善，或者继续恶化，可在开始初始治疗后2周时再次置换(不超过1次)，并密切观察副作用。

若重度GBS患者最初采用的是IVIG治疗，我们建议不要再次使用IVIG，因为这不会带来进一步改善，还可能产生不良反应。

一项试验将初始IVIG治疗后预期结局较差的急性GBS患者(n=93)随机分配至再次IVIG组或安慰剂组，在首次IVIG开始后9日内开始[58]。随访4周发现，再次IVIG组的残疾评分与安慰剂组相近，且副作用更多(17 vs 7)。一项小型观察性研究也发现，无论在初始IVIG后2周还是4周开始再次IVIG，都没有改善结局[59]。

- **症状改善后恶化**—对于症状发作后8周内出现TRF的患者，我们建议重复之前的免疫调节治疗，但其效果不明确[32]。

恢复和远期管理

康复 — 急性期康复包括通过个性化方案逐渐加强肌力，包括等长练习、等张练习、等速练习以及手法抗阻练习和渐进性抗阻练习[2]。康复训练应强调正确的肢体摆位、姿势和器械矫形以及营养。对于延髓肌无力的患者，可使用装置辅助沟通。

急性期过后，残疾患者应接受多学科康复治疗[60]。

乏力 — 乏力是GBS患者的常见症状，但常被忽视[61]。乏力可持续多年，导致严重残疾。轴突型GBS患者的乏力可能更严重[62]。应考虑有无其他因素加重乏力，例如失健和抑郁。监督下分级运动有助于改善乏力[63]。

后续免疫接种 — 疫苗接种诱发GBS的风险非常低，每接种100万人会增加1-2例GBS。该风险明显低于感染性疾病对总体健康的危害。这一问题详见其他专题。(参见“[成人吉兰-巴雷综合征的临床特征和诊断](#)”)

一般而言，GBS患者的疫苗接种应该因人而异。以下推荐是基于观察性研究和专家共识[2,64,65]：

- 在GBS急性期不推荐进行免疫接种，在GBS发病后的3个月-1年不建议接种。
- 之后可以接种大部分疫苗，但应根据个体情况评估是否有接种的必要。
- 若在某次免疫接种后6周内发生了GBS，即疫苗相关GBS，则建议之后不要接种该疫苗。

若患者存在重度流感并发症的危险因素，且既往GBS并非由流感疫苗诱发，则接种流感疫苗的明确获益大于风险，大多数情况下应每年接种。成人流感疫苗接种的效用见其他专题。(参见“[成人季节性流感疫苗接种](#)”)

由于Ad26.CoV2.S(杨森/强生公司)COVID-19疫苗可能增加GBS风险,对于有GBS史的患者,我们建议尽量选择其他COVID-19疫苗。(参见“[COVID-19: 接种疫苗预防SARS-CoV-2感染](#)”)

预后

罹患GBS之后的功能恢复需要数周,而且改善的程度因人而异,取决于个体危险因素。

远期结局 — 大多数GBS患者的远期预后良好。1年时,约80%的患者能够独立行走,超过一半患者完全恢复[66]。不过,超过10%的患者持续存在重度运动障碍。5%-10%的GBS患者病程迁延,数月依赖呼吸机,恢复得非常慢且不完全[67]。

恢复期的死亡风险最高。一项研究纳入527例GBS患者,从症状发作到死亡的中位时间为76日,最常见的死因是呼吸或心血管并发症[68]。即使给予重症监护,仍有3%-7%的GBS患者死亡[66,68,69]。进展为呼吸机依赖的患者中,死亡率约为20%。死亡原因包括急性呼吸窘迫综合征、脓毒症、肺栓塞和不明原因的心搏骤停[70]。

结局不良的危险因素 — 提示GBS恢复差的预后因素包括[1,66,68,71,72]:

- 年龄>60岁
- 迅速出现肌无力(从症状发作到入院的时间<7日)
- 入院时存在重度肌无力
- 需要通气支持
- 有前驱腹泻
- 电诊断检查发现重度异常

电诊断检查发现的某些特征可以提示预后不良。如果是脱髓鞘型GBS,则功能改善结局一般良好,因为髓鞘再生是一种高效修复机制[73,74]。如果出现继发性轴突变性,或者原发性病变就在轴突,例如急性运动轴突型神经病(acute motor axonal neuropathy, AMAN)型GBS,则恢复结局会更差。

在发病后2-4周时开始,针刺检查出现远端复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP)振幅显著降低(<正常值的20%)和大量纤颤电位,提示轴突变性和预后不良(即,恢复慢和/或残留重度残疾)[75,76]。相反,若检查显示CMAP振幅>正常值的20%、以脱髓鞘为主的改变(如传导阻滞)和波形离散,则提示脱髓鞘和预后良好。

临床预后评分 — Erasmus GBS结局评分([Erasmus GBS outcome score](#), EGOS)和改良Erasmus总体结局评分([modified Erasmus global outcome score](#), mEGOS)可以估计6个月时不能行走的风险[1,77]。

- EGOS(0-7分)在入院后2周评估,该评分综合了患者年龄、有无腹泻和GBS残疾评分[77]。
- mEGOS(0-12分)在入院后1周时计算。该评分也综合了患者年龄、有无前驱腹泻和MRC总分([表1](#))[1]。

最初的EGOS推导和验证数据集包含762例患者，评分为5分的患者中6个月时不能行走的比例为27%，而7分(最高分)的患者中为52%[\[77\]](#)。相比之下，1周时mEGOS评分为最高分(12分)的患者，在6个月时不能行走的估计风险是66%[\[1\]](#)。以上评分的局限性在于，其数据来自荷兰白人，不一定适用于其他人群[\[73-76\]](#)。

学会指南链接

部分国家及地区的学会指南和政府指南的链接参见其他专题。(参见 [“学会指南链接：吉兰-巴雷综合征”](#))

患者教育

UpToDate提供两种类型的患者教育资料：“基础篇”和“高级篇”。基础篇通俗易懂，相当于5-6年级阅读水平(美国)，可以解答关于某种疾病患者可能想了解的4-5个关键问题；基础篇更适合想了解疾病概况且喜欢阅读简短易读资料的患者。高级篇篇幅较长，内容更深入详尽；相当于10-12年级阅读水平(美国)，适合想深入了解并且能接受一些医学术语的患者。

以下是与此专题相关的患者教育资料。我们建议您以打印或电子邮件的方式给予患者。(您也可以通过检索“患者教育”和关键词找到更多相关专题内容。)

- 基础篇(参见 [“患者教育：吉兰-巴雷综合征\(基础篇\)”](#))

总结与推荐

- **分诊**—吉兰-巴雷综合征(GBS)患者应入院接受连续血流动力学和神经功能监测，以指导治疗([流程图 1](#))。(参见上文‘[分诊](#)’)
 - 入院时应评估基线神经功能、呼吸和血流动力学状态。
 - 若患者出现重度或迅速进展的肌无力且呼吸衰竭风险高，或者有呼吸衰竭倾向或自主神经功能障碍，应收入或转入ICU。Erasmus GBS呼吸功能不全评分([Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score](#), EGRIS)评分可以预测入院后1周内呼吸衰竭的风险。
- **常规支持治疗**—应监测所有GBS患者的神经、呼吸、心血管和自主神经功能的恶化情况，并给予支持治疗来缓解症状或症状加重([流程图 1](#))。(参见上文‘[支持性治疗和监测](#)’)
- **免疫调节治疗**—静脉用免疫球蛋白(IVIG)和血浆置换(PLEX)这两种免疫治疗，都是GBS的有效疾病修正治疗。选择血浆置换还是IVIG取决于当地条件和患者的偏好、危险因素及禁忌证。(参见上文‘[免疫调节治疗](#)’)

- 对于症状发作后4周以内、不能行走的成人GBS患者，我们推荐给予血浆置换或IVIG治疗 ([Grade 1A](#))。
 - 对于神经病理性症状发作后4周内尚未恢复、但能够行走的成人GBS患者，我们建议给予血浆置换或IVIG治疗([Grade 2B](#))。
 - 对于成人GBS患者，我们推荐**不要**用糖皮质激素治疗，因为该治疗无效，还可能导致恢复延迟([Grade 1B](#))。(参见上文'[其他不推荐的治疗](#)')
- **复发或加重的处理**—对于所有在初始免疫调节治疗后症状加重或波动的患者，应重新评估GBS诊断是否正确。部分专家会对某些症状重的GBS患者给予再次治疗，因为没有其他选择。但没有试验数据支持再次治疗有效([流程图 1](#))。(参见上文'[复发或加重的处理](#)')
- 我们**不会**因IVIG无效而改用血浆置换，反之亦然。
 - 对于最初接受血浆置换后病情未改善或进一步恶化的重度GBS患者，我们建议在2周后再次开始血浆置换(不超过1次)，并密切监测副作用([Grade 2C](#))。
- 对于最初接受IVIG后病情未改善或进一步恶化的重度GBS患者，我们建议**不要**再次使用IVIG，因为这不会带来进一步改善，反而有不良反应风险([Grade 2C](#))。
- 若患者在症状发作后8周内出现初始免疫调节治疗后的治疗相关波动(TRF)，我们建议重新给予之前的免疫调节治疗，并密切观察副作用([Grade 2C](#))。
- **预后**—1年时，约80%的患者能够独立行走，超过一半患者完全恢复。但10%以上的患者会持续存在重度运动障碍。(参见上文'[远期结局](#)')

致谢

UpToDate公司的编辑人员感谢Francine J Vriesendorp, MD对本专题早期版本做出的贡献。

使用UpToDate临床顾问须遵循[用户协议](#)。

参考文献

1. [Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. Neurology 2011; 76:968.](#)
2. [Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2005; 62:1194.](#)
3. [Hund EF, Borel CO, Cornblath DR, et al. Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 1993; 21:433.](#)

4. [Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 2019; 15:671.](#)
5. [Islam Z, Papri N, Ara G, et al. Risk factors for respiratory failure in Guillain-Barré syndrome in Bangladesh: a prospective study. Ann Clin Transl Neurol 2019; 6:324.](#)
6. [Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Ann Neurol 1998; 44:780.](#)
7. [Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2010; 67:781.](#)
8. [Harms M. Inpatient management of guillain-barré syndrome. Neurohospitalist 2011; 1:78.](#)
9. [Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, et al. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001; 58:893.](#)
10. Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome, FA Davis, Philadelphia 1991.
11. [Zochodne DW. Autonomic involvement in Guillain-Barré syndrome: a review. Muscle Nerve 1994; 17:1145.](#)
12. [Rabinstein AA, Wijdicks EF. Warning signs of imminent respiratory failure in neurological patients. Semin Neurol 2003; 23:97.](#)
13. [Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003; 31:278.](#)
14. [Wijdicks EF, Henderson RD, McClelland RL. Emergency intubation for respiratory failure in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2003; 60:947.](#)
15. [Wijdicks EF, Roy TK. BiPAP in early guillain-barré syndrome may fail. Can J Neurol Sci 2006; 33:105.](#)
16. [Feldman JM. Cardiac arrest after succinylcholine administration in a pregnant patient recovered from Guillain-Barré syndrome. Anesthesiology 1990; 72:942.](#)
17. [Chakraborty T, Kramer CL, Wijdicks EFM, Rabinstein AA. Dysautonomia in Guillain-Barré Syndrome: Prevalence, Clinical Spectrum, and Outcomes. Neurocrit Care 2020; 32:113.](#)
18. [Mukerji S, Aloka F, Farooq MU, et al. Cardiovascular complications of the Guillain-Barré syndrome. Am J Cardiol 2009; 104:1452.](#)
19. Ropper AH. Critical care of Guillain-Barre syndrome. In: Neurological and Neurosurgical Intensive Care, 4th ed, Ropper AH (Ed), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2003.
20. [Pfeiffer G, Schiller B, Kruse J, Netzer J. Indicators of dysautonomia in severe Guillain-Barré syndrome. J Neurol 1999; 246:1015.](#)
21. [Ruts L, Drenthen J, Jongen JL, et al. Pain in Guillain-Barre syndrome: a long-term follow-up study. Neurology 2010; 75:1439.](#)

22. [Truax BT. Autonomic disturbances in Guillain-Barre syndrome. Semin Neurol 1984; 4:462.](#)
23. [van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol 2014; 10:469.](#)
24. [Jentzer JC, Coons JC, Link CB, Schmidhofer M. Pharmacotherapy update on the use of vasopressors and inotropes in the intensive care unit. J Cardiovasc Pharmacol Ther 2015; 20:249.](#)
25. [Malkoff MD, Ponzillo JJ, Myles GL, et al. Sinus arrest after administration of intravenous metoclopramide. Ann Pharmacother 1995; 29:381.](#)
26. [Liu J, Wang LN, McNicol ED. Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2015; :CD009950.](#)
27. [Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2021; 397:1214.](#)
28. [Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2017; 2:CD001798.](#)
29. [Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; :CD002063.](#)
30. [Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. The Guillain-Barré syndrome Study Group. Neurology 1985; 35:1096.](#)
31. [Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré syndrome. The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurol 1997; 41:298.](#)
32. [Verboon C, van Doorn PA, Jacobs BC. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2017; 88:346.](#)
33. [Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Mönting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. Pediatrics 2005; 116:8.](#)
34. [Overell JR, Hsieh ST, Odaka M, et al. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst Rev 2007; :CD004761.](#)
35. [Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Eur J Neurol 2016; 23:1058.](#)
36. [Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003; 126:2279.](#)
37. [Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; 93:e59.](#)
38. [Patwa HS, Chaudhry V, Katzberg H, et al. Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders: report of the Therapeutics and](#)

- [Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2012; 78:1009.](#)
39. [Raphaël JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2012; :CD001798.](#)
 40. [Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular diseases: evidence-based indications and safety profile. Pharmacol Ther 2004; 102:177.](#)
 41. [van der Meché FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. N Engl J Med 1992; 326:1123.](#)
 42. [Bril V, Ilse WK, Pearce R, et al. Pilot trial of immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996; 46:100.](#)
 43. [Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Lancet 1997; 349:225.](#)
 44. [Osterman PO, Fagius J, Lundemo G, et al. Beneficial effects of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy. Lancet 1984; 2:1296.](#)
 45. [Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1987; 22:753.](#)
 46. [Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2016; 10:CD001446.](#)
 47. [Kawahara M, Kusunoki S. \[Complement-Mediated Mechanism and Complement Inhibitors in Guillain-Barré Syndrome\]. Brain Nerve 2019; 71:581.](#)
 48. [Misawa S, Kuwabara S, Sato Y, et al. Safety and efficacy of eculizumab in Guillain-Barré syndrome: a multicentre, double-blind, randomised phase 2 trial. Lancet Neurol 2018; 17:519.](#)
 49. [Winer JB. When the Guillain-Barre patient fails to respond to treatment. Pract Neurol 2009; 9:227.](#)
 50. [Cornblath DR, Hughes RA. Treatment for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009; 66:569.](#)
 51. [Hughes RA, Swan AV, Raphaël JC, et al. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain 2007; 130:2245.](#)
 52. [WIEDERHOLT WC, MULDER DW, LAMBERT EH. THE LANDRY-GUILLAIN-BARR'E-STROHL SYNDROME OR POLYRADICULONEUROPATHY: HISTORICAL REVIEW, REPORT ON 97 PATIENTS, AND PRESENT CONCEPTS. Mayo Clin Proc 1964; 39:427.](#)
 53. [Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. J Child Neurol 2000; 15:183.](#)

54. [Kleyweg RP, van der Meché FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; 54:957.](#)
55. [Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: a prospective study. Neurology 2010; 74:1680.](#)
56. [Odaka M, Yuki N, Hirata K. Patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy initially diagnosed as Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2003; 250:913.](#)
57. [Dionne A, Nicolle MW, Hahn AF. Clinical and electrophysiological parameters distinguishing acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve 2010; 41:202.](#)
58. [Walgaard C, Jacobs BC, Lingsma HF, et al. Second intravenous immunoglobulin dose in patients with Guillain-Barré syndrome with poor prognosis \(SID-GBS\): a double-blind, randomised, placebo-controlled trial. Lancet Neurol 2021; 20:275.](#)
59. [Verboon C, van den Berg B, Cornblath DR, et al. Original research: Second IVIg course in Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: the non-randomised ISID study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; 91:113.](#)
60. [Meythaler JM. Rehabilitation of Guillain-Barré syndrome. Arch Phys Med Rehabil 1997; 78:872.](#)
61. [Merkies IS, Kieseier BC. Fatigue, Pain, Anxiety and Depression in Guillain-Barré Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. Eur Neurol 2016; 75:199.](#)
62. [Drenthen J, Jacobs BC, Maathuis EM, et al. Residual fatigue in Guillain-Barre syndrome is related to axonal loss. Neurology 2013; 81:1827.](#)
63. [Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barré syndrome and CIDP. Neurology 2004; 63:2393.](#)
64. [Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2016; 388:717.](#)
65. Guillain-Barre syndrome common concerns. <http://www.cdc.gov/vaccinesafety/Concerns/gbs.html> (Accessed on August 15, 2019).
66. [Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; 83:711.](#)
67. Kissel JT, Cornblath DR, Mendell JR. Guillain-Barre syndrome. In: Diagnosis and Management of Peripheral Nerve Disorders, Oxford University Press, New York 2001.
68. [van den Berg B, Bunschoten C, van Doorn PA, Jacobs BC. Mortality in Guillain-Barre syndrome. Neurology 2013; 80:1650.](#)
69. [Chiò A, Cocito D, Leone M, et al. Guillain-Barré syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003; 60:1146.](#)
70. [Lawn ND, Wijdicks EF. Fatal Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999; 52:635.](#)

71. [McKhann GM, Griffin JW, Cornblath DR, et al. Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome: analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis. Ann Neurol 1988; 23:347.](#)
72. [Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. Campylobacter jejuni infection and Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1995; 333:1374.](#)
73. [Estrade S, Guiomard C, Fabry V, et al. Prognostic factors for the sequelae and severity of Guillain-Barré syndrome in children. Muscle Nerve 2019; 60:716.](#)
74. [Kalita J, Kumar M, Misra UK. Prospective comparison of acute motor axonal neuropathy and acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 140 children with Guillain-Barré syndrome in India. Muscle Nerve 2018; 57:761.](#)
75. [Albers JW. AAEE case report #4: Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1989; 12:705.](#)
76. [Cornblath DR, Mellits ED, Griffin JW, et al. Motor conduction studies in Guillain-Barré syndrome: description and prognostic value. Ann Neurol 1988; 23:354.](#)
77. [van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2007; 6:589.](#)

专题 5172 版本 29.0.zh-Hans.1.0

图表

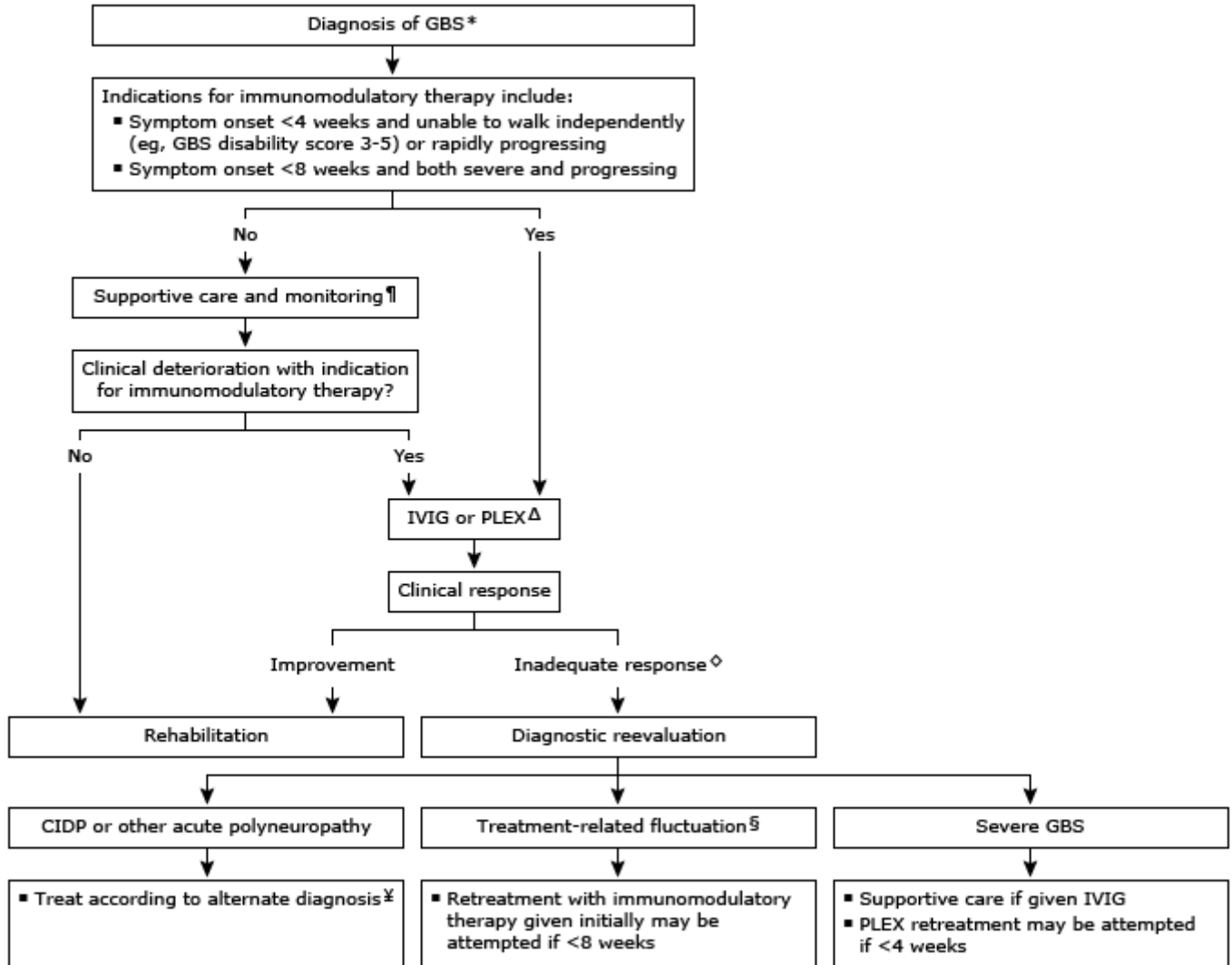
Medical Research Council (MRC) sum score

Muscle group	Strength grade
Shoulder extension (deltoid)	0 to 5
Elbow flexion (biceps, brachialis)	0 to 5
Wrist extension (extensor carpi radialis/ulnaris)	0 to 5
Hip flexion (iliopsoas)	0 to 5
Knee extension (quadriceps femoris)	0 to 5
Ankle dorsiflexion (tibialis anterior)	0 to 5
TOTAL	0 to 60
Description	Strength grade
Full power	5
Active movement against gravity and resistance	4
Active movement against gravity	3
Active movement (without gravity)	2
Trace movement	1
No movement	0

From: Kleyweg RP van der Meché FG, Schmitz PI. Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 1991; 14:1103. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.880141111>. Copyright © 1991 John Wiley & Sons Ltd. Reproduced with permission of John Wiley & Sons Inc. This image has been provided by or is owned by Wiley. Further permission is needed before it can be downloaded to PowerPoint, printed, shared or emailed. Please contact Wiley's permissions department either via email: permissions@wiley.com or use the RightsLink service by clicking on the 'Request Permission' link accompanying this article on Wiley Online Library (<http://onlinelibrary.wiley.com/>).

Graphic 132153 Version 1.0

Overview of the treatment of acute Guillain-Barré syndrome



GBS: Guillain-Barré syndrome; IVIG: intravenous immune globulin; PLEX: plasma exchange; CIPD: chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy.

* Refer to the UpToDate topic on the pathogenesis, clinical features, and diagnosis of GBS in adults, section on diagnostic criteria.

¶ Monitoring includes at least daily neurologic examinations, respiratory monitoring typically every 2 to 4 hours, and continuous telemetry monitoring. Supportive care includes management of respiratory failure, hemodynamic and autonomic dysfunction, deep vein thrombosis prophylaxis, and pain control. More frequent evaluations are indicated for patients with severe deficits and those who are rapidly deteriorating. Refer to the UpToDate topic on the treatment of GBS for additional details.

Δ The selection of either agent depends upon local protocols, availability, patient preference, risk factors, and contraindications. IVIG is easier to administer.

◇ Includes patients who clinically worsen, show no improvement, or show transient improvement.

§ Treatment-related fluctuations include patients with clinical worsening after transient improvement after immunomodulatory therapy.

¥ Refer to the UpToDate topic on the pathogenesis, clinical features, and diagnosis of GBS in adults, section on differential diagnosis.

Graphic 132155 Version 1.0

Vasopressors and inotropes in treatment of acute hypotensive states and shock: Adult dose and selected characteristics

Agent	United States trade name	Initial dose	Usual maintenance dose range	Range of maximum doses used in refractory shock
Vasopressors (alpha-1 adrenergic)				
Norepinephrine (noradrenaline)	Levophed	5 to 15 mcg/minute (0.05 to 0.15 mcg/kg/minute) Cardiogenic shock: 0.05 mcg/kg/minute	2 to 80 mcg/minute (0.025 to 1 mcg/kg/minute) Cardiogenic shock: 0.05 to 0.4 mcg/kg/minute	80 to 250 mcg/minute (1 to 3.3 mcg/kg/minute)
Epinephrine (adrenaline)	Adrenalin	1 to 15 mcg/minute (0.01 to 0.2 mcg/kg/minute)	1 to 40 mcg/minute (0.01 to 0.5 mcg/kg/minute)	40 to 160 mcg/minute (0.5 to 2 mcg/kg/minute)

Phenylephrine	Neo-Synephrine, Vazculep	40 to 160 mcg/minute until stabilized (alternatively, 0.5 to 2 mcg/kg/minute)	20 to 400 mcg/minute (0.25 to 5 mcg/kg/minute)	80 to 730 mcg/minute (1.1 to 9.1 mcg/kg/minute)

Dopamine	Inotropin	2 to 5 mcg/kg/minute	2 to 20 mcg/kg/minute	20 mcg/kg/minute

Antidiuretic hormone

Vasopressin (arginine- vasopressin)	Pitressin, Vasoprect	0.03 units/minute	0.01 to 0.04 units/minute (not titrated)	Doses >0.04 units/minute can cause cardiac ischemia and should be reserved for salvage therapy
---	-------------------------	-------------------	--	---

Inotrope (beta₁ adrenergic)

Dobutamine	Dobutrex	Usual: 2 to 5 mcg/kg/minute (range: 0.5 to 5 mcg/kg/minute; lower doses for less severe cardiac decompensation)	2 to 10 mcg/kg/minute	20 mcg/kg/minute
------------	----------	---	--------------------------	------------------

Inotrope (nonadrenergic, PDE₃ inhibitor)				
Milrinone	Primacor	0.125 to 0.25 mcg/kg/minute	0.125 to 0.75 mcg/kg/minute	0.75 mcg/kg/minute

- All doses shown are for intravenous (IV) administration in adult patients. The initial doses shown in this table may differ from those recommended in immediate post-cardiac arrest management (ie, advanced cardiac life support). For details, refer to the UpToDate topic review of post-cardiac arrest management in adults, section on hemodynamic considerations.

- Vasopressors can cause life-threatening hypotension and hypertension, dysrhythmias, and myocardial ischemia. They should be administered by use of an infusion pump adjusted by clinicians trained and experienced in dose titration of intravenous vasopressors using continuous noninvasive electronic monitoring of blood pressure, heart rate, rhythm, and function. Hypovolemia should be corrected prior to the institution of vasopressor therapy. Reduce infusion rate gradually; avoid sudden discontinuation.
- Vasopressors can cause severe local tissue ischemia; central line administration is preferred. When a patient does not have a central venous catheter, vasopressors can be temporarily administered in a low concentration through an appropriately positioned peripheral venous catheter (ie, in a large vein) for less than 24 hours. The examples of concentrations shown in this table are useful for peripheral (short-term) or central line administration. Closely monitor catheter site throughout infusion to avoid extravasation injury. In event of extravasation, prompt local infiltration of an antidote (eg, phentolamine) may be useful for limiting tissue ischemia. Stop infusion and refer to extravasation management protocol.
- Vasopressor infusions are high-risk medications requiring caution to prevent a medication error and patient harm. To reduce the risk of making a medication error, we suggest that centers have available protocols that include steps on how to prepare and administer vasopressor infusions using a limited number of standardized concentrations. Examples of concentrations and other detail are based on recommendations used at experienced centers; protocols can vary by institution.

D5W: 5% dextrose water; MAP: mean arterial pressure; NS: 0.9% saline.

Prepared with data from:

1. Rhodes A, Evans LE, Alhazzani W, et al. *Surviving sepsis campaign: International guidelines for management of sepsis and septic shock: 2016. Crit Care Med 2017; 45:486.*
 2. Hollenberg SM. *Vasoactive drugs in circulatory shock. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183:847.*
 3. *Lexicomp Online. Copyright © 1978-2022 Lexicomp, Inc. All Rights Reserved.*
-

Graphic 99963 Version 20.0

Differential diagnosis of Guillain-Barré syndrome

Differential diagnosis
Cerebral
Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)
Bilateral strokes
Psychogenic symptoms
Cerebellar
Acute cerebellar ataxia syndrome
Posterior fossa structural lesion
Spinal
Anterior spinal artery syndrome
Compressive myelopathy
Neuromyelitis optica
Poliomyelitis
Transverse myelitis
Other infectious causes of acute myelitis (eg, West Nile virus, coxsackieviruses, echoviruses)
Peripheral nervous system
Acute onset chronic inflammatory demyelinating neuropathy (CIDP)
Critical illness polyneuropathy
Cytomegalovirus-related radiculitis
Diphtheria
HIV-related radiculitis
Leptomeningeal malignancy
Lyme disease
Metabolic and electrolyte disorders (eg, hypoglycemia, hypophosphatemia)
Porphyria
Thiamine deficiency (beriberi)
Tick paralysis
Toxic neuropathy
Vasculitis
Neuromuscular junction
Botulism
Myasthenia gravis

Neuromuscular blocking agents
Muscle disease
Acute inflammatory myopathies (eg, dermatomyositis, polymyositis)
Acute viral myositis
Acute rhabdomyolysis
Critical illness myopathy
Metabolic myopathies (eg, hypokalemic, hyperkalemic)
Mitochondrial myopathies
Periodic paralysis

Data from:

1. Evans OB. Guillain-Barré syndrome in children. *Pediatr Rev* 1986; 8:69.
2. Jones HR. Childhood Guillain-Barré syndrome: clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol* 1996; 11:4.
3. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 2012; 366:2294.
4. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2016; 388:717.

Graphic 80040 Version 7.0

Contributor Disclosures

Suraj Ashok Muley, MD Grant/Research/Clinical Trial Support: Takeda [CIDP]. Speaker's Bureau: CSL Behring [CIDP]. All of the relevant financial relationships listed have been mitigated. **Jeremy M Shefner, MD, PhD** Grant/Research/Clinical Trial Support: Amylyx [ALS]; Biogen [ALS]; Acorda Therapeutics [ALS]; Cytokinetics Incorporated [ALS]; Mitsubishi Tanabe Pharma America [ALS]; Alexion [ALS]; Medicinova [ALS]; Ionis [ALS]; Alektor [ALS]; Orphazyme [ALS]. Consultant/Advisory Boards: Amylyx [ALS]; Apic Biosciences [ALS]; Neurosense [ALS]; Cytokinetics [ALS]; Denali [ALS]; GSK [ALS]; Mitsubishi Tanabe Pharma America [ALS]; Orphazyme [ALS]; Pinteon [ALS]; RRD [ALS]; Swanbio [ALS]; Helixsmith [ALS]; Novartis [ALS]; Sanofi [ALS]; Sawei. All of the relevant financial relationships listed have been mitigated. **Alejandro A Rabinstein, MD** Other Financial Interest: Boston Scientific [Adverse event adjudication committee member for stroke risk reduction device in patients with atrial fibrillation]; Boehringer Ingelheim [Adverse event adjudication committee member for heart failure trial]. All of the relevant financial relationships listed have been mitigated. **Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHA** No relevant financial relationship(s) with ineligible companies to disclose.

编辑组会认真审核作者的声明。之间的利益冲突将会通过编辑组对文章以及参考文献的多级审评来解决。所有的作者都必须提供与文章相关的文献，文章以及文献须严格依循UpToDate 的相关的标准。

利益矛盾的解决方案

→