

中国吉兰-巴雷综合征诊治指南 2019

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 中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组

通信作者:刘明生,中国医学科学院北京协和医院神经科 100730, Email: pumclms@163.com; 蒲传强,解放军总医院第一医学中心,北京 100853, Email: pucq30128@sina.cn; 崔丽英,中国医学科学院北京协和医院神经科 100730, Email: pumchcuily@sina.com

【摘要】 本指南经中国该领域内专家进行反复讨论而成稿,在前一版中国吉兰-巴雷综合征诊治指南的基础上,结合近年来的诊断和治疗新进展,进行了更新,内容包括吉兰-巴雷综合征不同亚型的临床、电生理、脑脊液以及生化检查和治疗要点。

【关键词】 格林-巴利综合征; 实践指南

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.002

Chinese guidelines for diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome 2019

Chinese Society of Neurology, Peripheral Neuropathy Collaboration Group of Chinese Society of Neurology, Chinese Society of Electromyography and Clinical Neurophysiology, Chinese Society of Neuromuscular Disease

Corresponding authors: Liu Mingsheng, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumclms@163.com; Pu Chuanqiang, The First Medical Center, People's Liberation Army General Hospital, Beijing 100853, China, Email: pucq30128@sina.cn; Cui Liying, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumchcuily@sina.com

【Abstract】 The Chinese guideline about diagnosis and treatment on Guillain-Barré syndrome is updated from the last version. It consists of clinic, neurophysiology, cerebrospinal fluid test and treatment of different subtype of Guillain-Barré syndrome. The guideline is approved by Chinese experts in this area after several discussion.

【Key words】 Guillain-Barré syndrome; Practice guideline

Conflicts of interest: None declared

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.002

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。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)和血浆交换治疗有效^[1-3]。GBS发病率为(0.4~2.5)/10万,其中急性炎性脱髓鞘性多发神经根神经病(acute inflammatory demyelinating polyneuropathies, AIDP)和急性运动轴索性神经病(acute motor axonal neuropathy, AMAN)是GBS中最为常见的两个亚型。另外,较罕见的GBS亚型包括急性运动感觉轴索性神经病(acute motor-sensory axonal neuropathy, AMSAN)、Miller-Fisher综合征(MFS)、急性泛自主神经病和

急性感觉神经病等^[4-7]。

临床表现与诊断

一、AIDP

AIDP是GBS中最常见的类型,也称经典型GBS,主要病变是多发神经根和周围神经的运动和感觉神经节段性脱髓鞘。

1. 临床特点:(1)任何年龄、任何季节均可发病。(2)前驱事件:在发病前4周内常见有上呼吸道感染和腹泻,包括巨细胞病毒、肺炎支原体、寨卡病毒或其他病原菌感染,疫苗接种,手术,移植等^[4,8]。(3)病程特点:急性起病,单相病程,大部分的患者病情在2周内达到高峰,几乎所有的患者病情均在

4 周内达到高峰。(4)主要症状和体征:弛缓性肢体肌肉无力是 AIDP 的核心症状。多数患者肌无力从下肢向上肢发展,数日内逐渐加重,少数患者病初呈非对称性;肌张力正常或降低,腱反射减低或消失,而且经常在肌力仍保留较好的情况下,腱反射已明显减低或消失,无病理反射。部分患者有不同程度的脑神经运动功能障碍,以面部或延髓部肌肉无力常见,且可能作为首发症状就诊;少数有张口困难,伸舌不充分和力弱以及眼外肌麻痹。严重者出现颈肌和呼吸肌无力,导致呼吸困难。部分患者有四肢远端感觉障碍,下肢疼痛或酸痛,神经干压痛和牵拉痛。部分患者有自主神经功能障碍。少数患者可出现复发。

2. 实验室检查:(1)脑脊液检查:脑脊液蛋白-细胞分离是 GBS 的特征之一,多数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;葡萄糖和氯化物正常;白细胞数一般 $<10 \times 10^6/L$ 。(2)神经电生理检查:主要根据运动神经传导测定,判断周围神经是否存在脱髓鞘性病变^[9-11]。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。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。神经电生理诊断标准: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:A. 远端潜伏期较正常值上限延长 25% 以上;B. 运动神经传导速度较正常值下限下降 20% 以上;C. F 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;D. 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%;E. 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,部分患者可以见到腓肠神经感觉传导正常,而正中神经感觉传导异常的现象^[12]。③针电极肌电图:单纯脱髓鞘病变肌电图通常正常,如果继发轴索损害,在发病 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。(3)神经活体组织检查(活检):腓肠神经活检可见有髓纤维脱髓鞘现象,少数患者可见吞噬细胞浸润,小血管周围偶有炎性细胞浸润。剥离单纤维可见节段性脱髓鞘。神经活检并非诊断 AIDP 所必需,主要用于不典型患者的鉴别诊断。

3. 诊断标准:(1)常有前驱感染史,呈急性起病,进行性加重,多在 4 周内达高峰。(2)对称性肢体和延髓支配肌肉、面部肌肉无力,重者有呼吸肌无力。四肢腱反射减低或消失。(3)可伴有感觉异常和自主神经功能障碍。(4)脑脊液出现蛋白-细胞分离现象。(5)电生理检查提示运动神经传导远端潜伏期延长、传导速度减慢、F 波异常、传导阻滞、异常波形离散等周围神经脱髓鞘改变。(6)病程有自限性。

4. 鉴别诊断:(1)如果出现以下表现,则一般不支持 GBS 的诊断:①显著、持久的不对称性肢体无力。②以膀胱或直肠功能障碍为首发症状或持久恒定的膀胱或直肠功能障碍。③脑脊液中单核细胞数超过 $50 \times 10^6/L$ 。④脑脊液中出现分叶核白细胞。⑤存在明确的感觉平面。(2)需要鉴别的疾病包括:脊髓炎、周期性麻痹、多发性肌炎、脊髓灰质炎、重症肌无力、急性横纹肌溶解症、白喉神经病、莱姆病、卟啉病周围神经病、中毒性周围神经病(如重金属、正己烷、药物)、肉毒毒素中毒、癱症性瘫痪等。需要根据不同患者的临床具体特点,进行个体化的、必要的鉴别。对于病情在 4 周后仍进展,或复发 2 次以上的患者,需要注意与急性起病的慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病(CIDP)鉴别^[13-14]。

推荐意见:(1)AIDP 临床表现要点为急性起病,相对对称的四肢无力、脑神经受累,伴或不伴有感觉异常。(2)发病前数周内常有前驱因素。(3)病程通常在 2 周内达高峰,一般不超过 4 周。(4)脑脊液检测显示蛋白-细胞分离现象可支持 AIDP 的诊断,并有助于排除感染等其他疾病。(5)电生理检查证实多发性脱髓鞘性周围神经病,对于 AIDP 的诊断具有重要的支持价值。(6)当存在不典型的临床表现或辅助检查结果时,应重视鉴别诊断。

二、AMAN

AMAN 以脑神经和脊神经运动纤维轴索病变为主,包括两种类型:一种为运动神经轴索变性,一种为运动神经可逆性传导阻滞。前者病情通常较重,预后差;后者在免疫治疗后可以较快恢复,预后

相对较好。

1. 临床特点: (1) 可发生在任何年龄, 儿童更常见, 男、女患病率相似, 国内在夏秋发病较多。(2) 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。(3) 急性起病, 通常在 2 周内达到高峰, 少数在 24~48 h 内即可达到高峰。(4) 临床表现为对称性肢体无力, 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。

2. 实验室检查: (1) 脑脊液检查: ①脑脊液常规和生化改变: 同 AIDP。②免疫学检测: 部分患者脑脊液抗神经节苷脂 GM1、GD_{1a} 抗体阳性。(2) 血清免疫学: 部分患者血清中可检测到抗神经节苷脂 GM1、GD_{1a} 抗体^[15]。(3) 电生理检查: 电生理检查内容与 AIDP 相同, 电生理改变包括以运动神经轴索变性为主和以可逆性运动神经传导阻滞为主两种情况^[10-11]。以运动神经轴索变性为主者的诊断标准如下: ①运动神经传导: A. 远端刺激时 CMAP 波幅较正常值下限下降 20% 以上, 严重时引不出 CMAP 波形, 2~4 周后重复测定, CMAP 波幅无改善。B. 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 AIDP 标准中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: 通常正常。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。在以可逆性运动神经传导阻滞为主的亚型, 与轴索变性型 AMAN 不同之处在于, 前者运动神经传导测定可见传导阻滞, 免疫治疗 2~4 周后重复测定, 随着临床的好转, 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, 判断轴索变性和可逆性运动传导阻滞需慎重, 通常需要随诊重复测定观察变化。

3. 诊断标准: 临床参考 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, 根据电生理测定结果可以分为轴索变性和可逆性运动神经传导阻滞两种亚型。血清和脑脊液抗神经节苷脂 GM1、GD_{1a} 抗体阳性。

推荐意见: (1) AMAN 临床表现为急性起病、相对对称的四肢无力、脑神经受累, 腱反射减低或消失, 无感觉神经受累。(2) 发病前数周内常有前驱因素。(3) 病情在 2 周左右达高峰, 一般不超过 4 周。

(4) 脑脊液出现蛋白细胞分离现象可支持诊断, 并有助于排除其他疾病。(5) 电生理表现有两种类型: 一种为轴索变性, 一种为可逆性传导阻滞。运动神经传导速度通常正常。(6) 血清和脑脊液抗 GM1 或 GD_{1a} 抗体阳性有助于诊断。

三、AMSAN

AMSAN 以神经根和周围神经的运动与感觉纤维轴索变性为主, 临床表现通常较重^[6]。

1. 临床特点: (1) 急性起病, 通常在 2 周内达到高峰, 少数在 24~48 h 内达到高峰。(2) 对称性肢体无力, 多数伴有脑神经受累, 重症者可有呼吸肌无力, 呼吸衰竭。患者同时有感觉障碍, 部分甚至出现感觉性共济失调。(3) 常有自主神经功能障碍。

2. 实验室检查: (1) 脑脊液: ①脑脊液常规和生化改变同 AIDP。②免疫学检测, 部分患者脑脊液抗神经节苷脂 GM1、GD_{1a} 抗体阳性。(2) 血清免疫学: 部分患者血清中可检测到抗神经节苷脂 GM1、GD_{1a} 抗体阳性。(3) 电生理检查: 除感觉神经传导测定可见感觉神经动作电位波幅下降或无法引出波形外, 其他同 AMAN 运动轴索变性类型。(4) 腓肠神经活检: 腓肠神经活检可见轴索变性和神经纤维丢失, 但不作为确诊的必要条件。

3. 诊断标准: 参照 AIDP 诊断标准, 特点是神经电生理检查提示感觉和运动神经轴索损害。

推荐意见: AMSAN 通常起病急, 病情重, 临床表现可类似 AIDP, 但电生理提示为轴索变性。

四、MFS

与经典 GBS 相对称的肢体无力不同, MFS 以眼肌麻痹、共济失调和腱反射消失为主要临床特点。

1. 临床特点: (1) 任何年龄和季节均有发病。(2) 前驱症状: 可有腹泻和呼吸道感染等, 以空肠弯曲菌感染常见。(3) 急性起病, 病情在数天至数周内达到高峰。(4) 多以复视起病, 也可以肌痛、四肢麻木、眩晕和共济失调起病。相继出现对称或不对称性眼外肌麻痹, 部分患者有眼睑下垂, 少数出现瞳孔散大, 但瞳孔对光反应多数正常。可有躯干或肢体共济失调, 腱反射减低或消失, 肌力正常或轻度减退, 部分有延髓部肌肉和面部肌肉无力。部分患者可有四肢远端和面部麻木和感觉减退, 膀胱功能障碍。GQ_{1b} 抗体相关疾病除了 MFS, 还有中枢受累为主的 Bickerstaff 脑干脑炎, 临床表现眼肌麻痹、共济失调、肢体无力, 可伴有锥体束征和意识障碍; 也有单纯眼肌麻痹受累为主者, 以及共济失调受累为主者^[16]。

2. 实验室检查: (1) 脑脊液常规、生化检测同 AIDP, 部分患者脑脊液抗 GQ_{1b}、GT_{1a} 抗体阳性。(2) 血清免疫学检查: 部分患者血清抗 GQ_{1b} 或 GT_{1a} 抗体阳性^[15]。(3) 神经电生理: 感觉神经传导测定可正常, 部分患者见感觉神经动作电位波幅下降, 传导速度减慢; 脑神经受累者可出现面神经 CMAP 波幅下降; 瞬目反射可见 R1、R2 潜伏期延长或波形消失。运动神经传导和肌电图一般无异常。电生理检查并非诊断 MFS 的必需条件。

3. 诊断标准: (1) 急性起病, 病情在数天内或数周内达到高峰。(2) 以眼外肌瘫痪、共济失调和腱反射减低为主要症状, 肢体肌力正常或轻度减退。(3) 脑脊液出现蛋白-细胞分离。(4) 病程有自限性。

4. 鉴别诊断: 需要鉴别的疾病包括糖尿病性眼肌麻痹、脑梗死、脑干出血、视神经脊髓炎、多发性硬化、重症肌无力等。

推荐意见: (1) 对于急性起病的眼肌麻痹、共济失调、腱反射减低或消失, 需要考虑 MFS。(2) 脑脊液可有蛋白细胞分离现象。(3) 常伴血清和脑脊液 GQ_{1b} 抗体阳性。(4) 电生理检查常无特殊发现。

五、急性泛自主神经病

较少见, 以自主神经受累为主。

1. 临床特点: (1) 前驱事件: 患者多有上呼吸道感染或消化道症状。(2) 急性发病, 快速进展, 多在 1~2 周内达高峰, 少数呈亚急性发病。(3) 临床表现: 视物模糊、畏光、瞳孔散大、对光反应减弱或消失, 头晕, 体位性低血压, 恶心呕吐、腹泻、腹胀, 重者肠麻痹、便秘、尿潴留、阳痿, 热不耐受, 出汗少, 眼干和口干等。(4) 肌力一般正常, 部分患者有远端感觉减退和腱反射消失。

2. 实验室检查: (1) 脑脊液出现蛋白-细胞分离。(2) 电生理检查: 神经传导和针电极肌电图一般正常。皮肤交感反应、R-R 变异率等自主神经检查可见异常。电生理检查不是诊断的必需条件。

3. 诊断标准: (1) 急性发病, 快速进展, 多在 2 周左右达高峰。(2) 广泛的交感神经和副交感神经功能障碍, 可伴有轻微肢体无力和感觉异常。(3) 可以出现脑脊液蛋白-细胞分离现象。(4) 病程有自限性。(5) 排除其他病因。

4. 鉴别诊断: 其他病因导致的自主神经病, 如中毒、药物相关、血卟啉病、糖尿病、急性感觉神经元神经病、交感神经干炎等。

推荐意见: 对于急性发生的体位性低血压、心律失常、胃肠道麻痹或尿、便潴留等表现, 应考虑急

性泛自主神经病的可能性, 并注意与其他疾病鉴别。

六、急性感觉神经病

少见, 以感觉神经受累为主。

1. 临床特点: (1) 急性起病, 在数天至数周内达到高峰。(2) 广泛对称性的四肢疼痛和麻木, 感觉性共济失调, 四肢和躯干深浅感觉障碍。绝大多数患者腱反射减低或消失。(3) 自主神经受累轻, 肌力正常或有轻度无力。(4) 病程有自限性。

2. 实验室检查: (1) 脑脊液出现蛋白-细胞分离。(2) 感觉神经传导可见传导速度减慢, 感觉神经动作电位波幅明显下降或消失。运动神经传导测定可有脱髓鞘的表现。针电极肌电图通常正常。

3. 诊断标准: (1) 急性起病, 快速进展, 多在 2 周左右达高峰。(2) 对称性肢体感觉异常。(3) 可有脑脊液蛋白-细胞分离现象。(4) 神经电生理检查提示感觉神经脱髓鞘损害。(5) 病程有自限性。(6) 排除其他病因。

4. 鉴别诊断: 需要与多种其他原因导致的急性感觉神经病鉴别, 如糖尿病痛性神经病、中毒性神经病、急性感觉神经元神经病、干燥综合征相关周围神经病、副肿瘤综合征等。

推荐意见: 急性感觉神经病为急性起病的感觉性周围神经病, 脑脊液检查可见蛋白细胞分离现象, 肌电图检查可见感觉神经传导速度减慢等脱髓鞘改变。

七、其他少见类型

通常可称之为 GBS 变异型, 其中临床表现为局灶性受累者, 如咽-颈-臂型、截瘫型、多发脑神经型; 部分患者可开始表现为 MFS, 后进展出现四肢感觉运动障碍或明显自主神经受累; 部分 GBS 患者可伴有锥体束征等中枢神经系统损害的表现。对于这一部分临床表现不典型的患者, 更应注意鉴别诊断。

GBS 的治疗

一、一般治疗

1. 心电监护: (1) 对有明显的自主神经功能障碍者, 应给予心电监护; 如果出现体位性低血压、高血压、心动过速、心动过缓、严重心脏传导阻滞、窦性停搏时, 须及时采用相应措施处理。对于存在心动过缓的患者, 需评估安装临时心脏起搏器的指征。(2) 由于自主神经损伤后, 对药物的反应较为敏感, 使用减慢心率或降压药物需慎重。

2. 呼吸道管理: (1) 有呼吸困难和延髓支配肌

肉麻痹的患者应注意保持呼吸道通畅,尤其注意加强吸痰及防止误吸。(2)对病情进展快,伴有呼吸肌受累者,应该严密观察病情,若有明显呼吸困难,肺活量明显降低,血氧分压明显降低,应尽早进行气管插管或气管切开,机械辅助通气。

3. 营养支持:延髓支配肌肉麻痹者有吞咽困难和饮水呛咳,需给予鼻饲,以保证营养,防止电解质紊乱。合并有消化道出血或胃肠麻痹者,则给予静脉营养支持。

4. 其他对症处理:(1)患者如出现尿潴留,可留置尿管以帮助排尿。(2)对有神经痛的患者,适当应用药物缓解疼痛。(3)如出现肺部感染、泌尿系感染、褥疮、下肢深静脉血栓形成,注意给予相应的积极处理,以防止病情加重。(4)因语言交流困难和肢体严重无力而出现抑郁时,特别是使用气管插管呼吸机支持时,应给予心理支持治疗,必要时给予抗抑郁药物治疗。

推荐意见:(1)应密切监测 GBS 患者的呼吸功能,加强呼吸道管理,必要时及时给予呼吸机支持。(2)应重视吞咽功能的变化,密切监测和评估,保证营养,并防止误吸。(3)在自主神经损伤明显的患者,应重视心律失常和血压的变化,尽早给予必要的监测和处理。(4)应重视 GBS 患者的综合治疗,包括心理干预。

二、免疫治疗

1. 治疗药物^[17-19]:GBS 治疗中可选择的免疫治疗药物包括 IVIG 和血浆交换,二者均有效且疗效无明显差异。(1)IVIG 治疗方案:400 mg·kg⁻¹·d⁻¹,1 次/d,静脉滴注,连续 3~5 d。(2)血浆交换治疗方案:每次血浆交换量为每千克体重 30~50 ml,在 1~2 周内进行 3~5 次。血浆交换的禁忌证主要是严重感染、心律失常、心功能不全、凝血系统疾病等;其不良反应为血液动力学改变,可能造成血压变化、心律失常,使用中心导管可引发气胸和出血以及可能合并败血症。

2. 启动免疫治疗的原则:GBS 发病后尽早采用免疫治疗,可有助于控制疾病进展,减少残疾。既往国际上有关 IVIG 和血浆交换治疗 GBS 的研究证据,主要来自发病 2 周以内且无法独立行走(或病情更加严重)的经典型 GBS 患者。鉴于目前尚缺乏早期精准判断 GBS 病情进展风险和残疾程度的指标,建议尽早启动免疫治疗^[20]。IVIG 为治疗 GBS 的首选,对于急性重症的 GBS 患者,在有条件的单位也可选择血浆交换治疗。免疫治疗的启动,应兼

顾多种因素综合考虑,包括患者治疗时的病程、病情严重程度、疾病发展趋势、个人意愿等。

病情轻微、发病 2 周以上的患者以及 GBS 变异型在免疫治疗选择方面尚缺乏充分的循证证据支持,可根据患者具体情况,个体化选择治疗方案^[21]。对于免疫治疗后效果不佳或出现症状波动的患者,可在第 1 次 IVIG 结束后 2 周再次使用 IVIG,但目前尚缺乏充分的循证证据支持,建议根据具体临床情况个体化选择^[22]。IVIG 治疗后不建议再使用血浆交换,因后者会将近期输入的 IgG 清除。

三、关于糖皮质激素在 GBS 治疗中的价值

国外多项临床试验结果均显示单独应用糖皮质激素治疗 GBS 无明确疗效^[23],糖皮质激素和 IVIG 联合治疗与单独应用 IVIG 治疗的效果也无显著差异。因此,国外的 GBS 指南均不推荐应用糖皮质激素治疗 GBS。但在我国,由于各种不同因素的限制,有些患者无法接受 IVIG 或血浆交换治疗,目前许多医院仍在应用糖皮质激素治疗 GBS,尤其在早期或重症患者中使用。对于糖皮质激素治疗 GBS 的疗效还有待于进一步研究。

四、神经营养

可应用 B 族维生素治疗,包括维生素 B₁、维生素 B₁₂(甲钴胺、氰钴胺)、维生素 B₆ 等。

五、康复治疗

病情稳定后,早期进行正规的神经功能康复锻炼,以预防废用性肌萎缩和关节挛缩。对于恢复过程中肢体的疲劳症状,康复也会有所帮助。

推荐意见:(1)对于发病 2 周以内,病情较重或有明显加重趋势的 GBS 患者,应尽快给予 IVIG 或血浆交换治疗。(2)对于病程 2 周以上,或症状轻微的患者,可根据个体情况判断是否采用免疫治疗。(3)对于 IVIG 治疗后病情仍进展或出现症状波动的患者,可根据个体情况,选择是否再次进行 IVIG 治疗。(4)糖皮质激素治疗 GBS 缺乏循证证据支持,对于病情较重的患者,是否有必要给予,可根据情况个体化判断。(5)尽早开展康复治疗。(6)可给予 B 族维生素治疗。

预 后

大部分 GBS 患者病情在 2 周内达到高峰,继而持续数天至数周后开始恢复,少数患者在病情恢复过程中出现波动。多数患者神经功能在数周至数月内基本恢复,少数遗留持久的神经功能障碍。

GBS 病死率 3% 左右, 主要死于呼吸衰竭、感染、低血压、严重心律失常等并发症。

执笔 刘明生

参与讨论专家名单(按姓氏汉语拼音排序): 卜碧涛(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、崔丽英(中国医学科学院北京协和医院)、笕宇威(首都医科大学宣武医院)、樊东升(北京大学第三医院)、丰宏林(哈尔滨医科大学附属第一医院)、管阳太(上海交通大学仁济医院)、管宇宙(中国医学科学院北京协和医院)、郭军红(山西医科大学第一医院)、郭力(河北医科大学第二医院)、胡静(河北医科大学第三医院)、黄旭升(解放军总医院第一医学中心)、林洁(复旦大学华山医院)、刘明生(中国医学科学院北京协和医院)、卢家红(复旦大学华山医院)、卢祖能(武汉大学人民医院)、潘华(首都医科大学附属北京天坛医院)、蒲传强(解放军总医院第一医学中心)、石强(解放军总医院第一医学中心)、汪谋岳(中华神经科杂志编辑部)、王柠(福建医科大学第一附属医院)、王小明(川北医学院附属医院)、肖波(中南大学湘雅医院)、焉传祝(山东大学齐鲁医院)、杨欢(中南大学湘雅医院)、姚晓黎(中山大学附属第一医院)、于雪凡(吉林大学附属第一医院)、袁云(北京大学第一医院)、张杰文(河南省人民医院)、张通(中国康复研究中心)、张哲成(天津市第三中心医院)、张在强(首都医科大学附属北京天坛医院)、赵刚(空军军医大学西京医院)

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome[J]. *N Engl J Med*, 2012, 366(24): 2294-2304. DOI: 10.1056/NEJMra1114525.
- [2] Van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis[J]. *Nat Rev Neurol*, 2014, 10(8): 469-482. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.12119.
- [3] Goodfellow JA, Willison HJ. Guillain-Barré syndrome: a century of progress[J]. *Nat Rev Neurol*, 2016, 12(12): 723-731. DOI: 10.1038/nrneurol.2016.172.
- [4] Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, et al. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis[J]. *Neuroepidemiology*, 2011, 36(2): 123-133. DOI: 10.1159/000324710.
- [5] Wakerley BR, Uncini A, Yuki N. GBS classification Group. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes-new diagnostic classification[J]. *Nat Rev Neurol*, 2014, 10(9): 537-544. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.138.
- [6] Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome[J]. *Lancet*, 2016, 388(10045): 717-727. DOI: 10.1016/S0140-6736(16)00339-1.
- [7] Liu S, Xiao Z, Lou M, et al. Guillain-Barré syndrome in southern China: retrospective analysis of hospitalised patients from 14 provinces in the area south of the Huaihe River[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2018, 89(6): 618-626. DOI: 10.1136/jnnp-2017-316930.
- [8] de Andrade da Silva R, Cremaschi RC, Rebello Pinho JR, et al. Guillain-Barré syndrome-the challenge of unrecognized triggers[J]. *Neurosci*, 2019 May 16. Epub ahead of print. DOI: 10.1007/s10072-019-03926-z.
- [9] Scarpino M, Lolli F, Carrai R, et al. Diagnostic accuracy of neurophysiological criteria for early diagnosis of AIDP: a prospective study[J]. *Neurophysiol Clin*, 2016, 46(1): 35-42. DOI: 10.1016/j.neucli.2015.12.008.
- [10] Uncini A, Kuwabara S. Electrodiagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome: a critical revision and the need for an update[J]. *Clin Neurophysiol*, 2012, 123(8): 1487-1495. DOI: 10.1016/j.clinph.2012.01.025.
- [11] Uncini A, Kuwabara S. The electrodiagnosis of Guillain-Barré syndrome subtypes: where do we stand [J]. *Clin Neurophysiol*, 2018, 129(12): 2586-2593. DOI: 10.1016/j.clinph.2018.09.025.
- [12] Umaphathi T, Lim CSJ, Ng BCJ, et al. A simplified, graded, electrodiagnostic criterion for Guillain-Barré syndrome that incorporates sensory nerve conduction studies[J]. *Sci Rep*, 2019, 9(1): 7724. DOI: 10.1038/s41598-019-44090-w.
- [13] Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: a prospective study[J]. *Neurology*, 2010, 74(21): 1680-1686. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3181e07d14.
- [14] Wakerley BR, Yuki N. Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes[J]. *Pract Neurol*, 2015, 15(2): 90-99. DOI: 10.1136/practneurol-2014000937.
- [15] Fehmi J, Scherer SS, Willison HJ, et al. Nodes, paranodes and neuropathies[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2018, 89(1): 61-71. DOI: 10.1136/jnnp-2016-315480.
- [16] Yoshikawa K, Kuwahara M, Morikawa M, et al. Varied antibody reactivities and clinical relevance in anti-GQ1b antibody-related diseases[J]. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2018, 5(6): e501. DOI: 10.1212/NXI.0000000000000501.
- [17] Doets AY, Jacobs BC, van Doorn PA. Advances in management of Guillain-Barré syndrome[J]. *Curr Opin Neurol*, 2018, 31(5): 541-550. DOI: 10.1097/WCO.0000000000000602.
- [18] Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome[J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2014, 9: CD002063. DOI: 10.1002/14651858.CD002063.
- [19] Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome[J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2017, 2: CD001798. DOI: 10.1002 / 14651858. CD001798. pub3.
- [20] Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study[J]. *J Peripher Nerv Syst*, 2017, 22(4): 433-439. DOI: 10.1111/jns.12234.
- [21] Verboon C, van Doorn PA, Jacobs BC. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2017, 88(4): 346-352. DOI: 10.1136/jnnp-2016-314862.
- [22] Walgaard C, Jacobs BC, Lingsma HF, et al. Second IVIg course in Guillain-Barré syndrome patients with poor prognosis (SID-GBS trial): Protocol for a double-blind randomized, placebo-controlled clinical trial[J]. *J Peripher Nerv Syst*, 2018, 23(4): 210-215. DOI: 10.1111/jns.12286.
- [23] Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, et al. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome[J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2016, 10: CD001446. DOI: 10.1002 / 14651858. CD001446. pub5.

(收稿日期: 2019-07-20)

(本文编辑: 郑晴)