

## 症状波动的吉兰 - 巴利综合征与急性发作 CIDP 的鉴别 前瞻性研究

### Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre' syndrome

A prospective study

L. Ruts, MD  
J. Drenthen, MD  
B.C. Jacobs, MD, PhD  
P.A. van Doorn, MD,  
PhD  
On behalf of the  
Dutch GBS Study  
Group

Address correspondence and  
reprint requests to Dr. L. Ruts,  
Erasmus MC, University Medical  
Center, Department of  
Neurology, Room Ee-2230, P.O.  
Box 2040, 3000 CA Rotterdam,  
the Netherlands.  
l.ruts@erasmusmc.nl

#### 摘要

目的：本研究的目的旨在寻找可用于 GBS-TRF 和 A-CIDP 早期鉴别的诊断标准。

背景：吉兰巴利综合征在开始治疗后不久出现的症状波动（治疗相关性波动，或 GBS-TRF）和急性起病的慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病（A-CIDP）之间的鉴别是困难的，但又很重要，因为在预后和治疗策略上存在着很大的不同。

方法：GBS 患者（170 名）被纳入一项前瞻性纵向研究。GBS-TRF（16 名）和 A-CIDP 患者（8 名）被分析和比较。在随访的 1 年里，采集详细临床数据、生物标本和电生理数据。

结果：在 GBS-TRF 组第一次 TRF 总是发生在无力发作的 8 周以内（平均 18 天；波动范围在 10-54 天），在 GBS-TRF 组，5 名（31%）患者发生了第二次 TRF，几乎没有患者发生更多的 TRF。在所有的时间点，A-CIDP 组的患者比 GBS-TRF 组的患者严重程度相对较小，不需要人工通气，很少发生脑神经功能紊乱，有更多与 CIDP 样的电生理异常。与 GBS 组没有症状波动的患者相比，更多 GBS-TRF 患者受到严重的影响，更多的患者有感觉神经损害。

结论：当一个患者起初被考虑为吉兰 - 巴利综合征，在发病后的 8 周以后又恶化或发生了 3 次或更多次的恶化时，诊断为急性起病的慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病（CIDP）是应该考虑的。尤其是患者仍然能够独立行走，没有脑神经损害或电生理特性与 CIDP 相似时，应考虑继续 CIDP 的治疗。

Neurology 2010;74:1680-1686 孙林娟译；秦朝晖校

#### 缩略词

A-CIDP= 急性起病的慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病；CI= 可信区间；CIDP= 慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病；dCMAP= 远端复合肌肉动作电位；DML= 远端运动潜伏期；GBS= 吉兰 - 巴利综合征；GBS-TRF= 吉兰 - 巴利综合征治疗相关的波动；GRAPH= 关于 GBS 疼痛和遗传的调查研究；IgG= 免疫球蛋白 G；IgM= 免疫球蛋白 M；IVIg= 静脉用免疫球蛋白；MFS= 米勒 - 费舍尔综合征；mNCV= 运动神经传导速度；MP= 甲波尼龙；pCMAP= 近端复合肌肉动作电位；SIDP= 亚急性脱髓鞘性多发性神经病；SNAP= 感觉神经动作电位；sNCV= 感觉神经传导速度；TRF= 治疗相关性波动

吉兰 - 巴利综合征 (GBS) 与慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 (CIDP) 都是免疫介导的神经病，在疾病的急性阶段具有一些相似的症状和体征<sup>[1-3]</sup>。在疾病早期阶段，为鉴别 GBS 和 CIDP，临床医师主要应用达到最严重程度的时间（最低点）和疾病的一系列进程来进行鉴别。GBS 是一个单相的疾病，定义在 4 周内达到最严重的程度<sup>[4,5]</sup>。CIDP，起初进行性的病程持续超出 2 个月，随后病程可能是复发 - 好转，稳定进展或单相病程<sup>[6]</sup>。

然而，并不是所有患者都符合 GBS 或 CIDP 的诊断标准。据报道，CIDP 有 16% 的患者无力快速进展，从发病开始 8 周内达到最严重的程度，然后是一个慢性的过程。这些患者被认为是急性起病的 CIDP(A-CIDP)<sup>[7]</sup>。另一方面，8% ~16% 的 GBS 患者在经过血浆交换或静脉注射免疫球蛋白 (IVIg) 治疗，病情改善和稳定不久后出现 1 个或多个症状加重，被描述为治疗相关的波动 (TRF)<sup>[8-11]</sup>。另外一组患者具有 4-8 周的进行性病程和单相病程，被描述为亚急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 (SIDP)<sup>[12,13]</sup>。在临床实践中，发病后的第一个星期或第一个月内改善或稳定以后又出现恶化的 GBS 患者与 A-CIDP 的患者有第二次的加重相鉴别是非常困难的<sup>[14,15]</sup>。

因为 GBS-TRF 和 A-CIDP 的治疗策略和预后具有很大的差别，在疾病的早期鉴别这两个变

e-Pub ahead of print on April 28, 2010, at [www.neurology.org](http://www.neurology.org).

From the Department of Neurology, Erasmus MC, Rotterdam, the Netherlands.

Disclosure: Author disclosures are provided at the end of the article.