

DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20230044

• 病例报告 •

以周围性面瘫为首发症状快速进展的吉兰-巴雷综合征 1 例报告

许宁海¹, 岳志鹏², 唐斌^{1*}

1. 中国人民解放军联勤保障部队第九〇七医院神经内科, 南平 353000

2. 中国人民解放军联勤保障部队大连康复疗养中心疗养五科, 大连 116000

[关键词] 周围性面瘫; 吉兰-巴雷综合征; 周围神经病

[引用本文] 许宁海, 岳志鹏, 唐斌. 以周围性面瘫为首发症状快速进展的吉兰-巴雷综合征 1 例报告[J]. 海军军医大学学报, 2024, 45(11): 1460-1462. DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20230044.

Guillain-Barré syndrome with rapid progression and peripheral facial paralysis as initial symptom: a case report

XU Ninghai¹, YUE Zhipeng², TANG Bin^{1*}

1. Department of Neurology, No. 907 Hospital of Joint Logistic Support Force of PLA, Nanping 353000, Fujian, China

2. Department of Recuperation (V), Dalian Rehabilitation and Recuperation Center of Joint Logistic Support Force of PLA, Dalian 116000, Liaoning, China

[Key words] peripheral facial paralysis; Guillain-Barré syndrome; peripheral neuropathy

[Citation] XU N, YUE Z, TANG B. Guillain-Barré syndrome with rapid progression and peripheral facial paralysis as initial symptoms: a case report[J]. Acad J Naval Med Univ, 2024, 45(11): 1460-1462. DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20230044.

1 病例资料 患者女, 25 岁, 未婚, 因“四肢力弱伴口角左歪 2 d”于 2021 年 12 月 27 日入住中国人民解放军联勤保障部队第九〇七医院神经内科。患者于 2021 年 12 月 25 日无明显诱因出现口角向左侧歪斜, 进食时食物存留于峡部, 漱口时漱口水从右侧嘴角流出, 无耳后乳突区疼痛, 自觉伴有四肢力弱、乏力感, 居家休息后症状无好转, 翌日上述症状仍存在, 新发言语含糊、行走困难等症状, 需家属搀扶行走, 遂就诊于中国人民解放军联勤保障部队第九〇七医院神经内科。既往患者有经常性腹泻病史, 均自行服用止泻药物治疗, 未规律诊治。无其他特殊个人史和家族史。分别于 2021 年 5 月 30 日和 6 月 24 日接种新型冠状病毒疫苗, 接种后无过敏、发热、呼吸困难等不适症状。入院体格检查示生命体征平稳, 心肺腹查体未见明显异常。神经系统查体提示右侧额纹变浅, 右侧眼睑稍变大、眼睑闭合欠佳, 右侧鼻唇沟变浅, 口角向左侧歪斜, 伸舌无偏斜。悬雍垂居中腭, 软腭上抬有力, 咽反射存在。双侧胸锁乳突肌饱满, 转头耸肩有力。全身肌容积正常, 双上肢肌力 4 级, 双下肢肌力 3 级, 肌张力正常, 无肢体震颤及不自主

运动, 共济运动检查无法配合完成。双侧肢体深、浅感觉正常。腹壁反射、双侧肱二头肌、肱三头肌反射、膝腱反射、跟腱反射未引出, 病理反射、脑膜刺激征阴性。结合患者发病前有疫苗接种史及慢性腹泻病史, 急性起病, 出现右侧周围性面瘫、四肢对称性肌无力, 腱反射消失, 初步考虑吉兰-巴雷综合征 (Guillain-Barré syndrome, GBS)。

入院后完善常规实验室检查, 查抗链球菌溶血素 O 408.1 IU/mL↑、类风湿因子 7.7 IU/mL、抗环瓜氨酸肽抗体 14.3 U/mL, 补体 C3 1.15 g/L、补体 C4 0.27 g/L、IgG 16.81 g/L↑、IgM 1.20 g/L、IgA 2.09 g/L; 血管炎自身抗体示抗髓过氧化物酶抗体弱阳性 (±)↑, 其余无异常; 血清蛋白电泳示白蛋白 40.8%↓、γ-球蛋白 34.7%↑, 其余无异常; 总 IgE、抗可提取性核抗原多肽谱+抗核抗体、血清免疫固定电泳、抗心磷脂抗体、血清神经节苷脂相关的 14 种抗体无特殊。肌电图示: 四肢呈周围神经性受损, 运动及感觉纤维均累及, 远端运动潜伏期显著延长, 复合肌肉动作电位波幅低或未引出, 双尺肘段运动神经传导速度显著减慢; 感觉神经动作电位未引出或波幅低, 受损程度为

[收稿日期] 2023-02-11

[接受日期] 2023-04-25

[作者简介] 许宁海, 住院医师. E-mail: 1348987580@qq.com

*通信作者 (Corresponding author). Tel: 0599-6987408, E-mail: 7320047@qq.com

重,远、近端均累及,远端重于近端,脱髓鞘及轴索受损均存在,脱髓鞘改变为主;双侧正中神经、尺神经、胫神经F波出现,但潜伏期均显著延长,提示四肢近端运动传导功能障碍;双侧胫神经H反射均未引出。

入院后行腰椎穿刺术(2021年12月29日),行脑脊液检查提示脑脊液无色、透明,离心后上清液无色;生化检查示葡萄糖4.77 mmol/L $\uparrow$,其余未见明显异常;脑脊液常规示白细胞(white blood cell, WBC)计数 18×10^6 /L、单个核细胞百分比88.9%、多形核细胞百分比11.1%;脑脊液提示WBC计数升高,蛋白无异常,暂未见明显蛋白-细胞分离表现。脑脊液病原微生物高通量基因检测未检出明确致病原核微生物、致病病毒、致病真核微生物;血清及脑脊液均未见寡克隆条带;脑脊液IgG 36.4 mg/L $\uparrow$ 。2022年1月12日复查脑脊液常规示WBC计数 4×10^6 /L、单个核细胞百分比75.0%、多形核细胞百分比25.0%;生化检查示脑脊液蛋白2 313 mg/L $\uparrow$;脑脊液出现明显蛋白-细胞分离表现。住院期间多次行脑脊液检查均呈明显蛋白-细胞分离表现。出院前最后一次脑脊液检查,脑脊液常规示WBC计数 2×10^6 /L、单个核细胞百分比50.0%、多形核细胞百分比50.0%;脑脊液生化检查示脑脊液蛋白1 287 mg/L $\uparrow$,脑脊液细胞、蛋白指标明显下降。

患者于病程第5天(2021年12月29日)出现明显的不自主流涎,自觉咽喉部异物感明显,神经系统查体提示咽反射消失,其余症状与之前相比无明显变化。于病程第6天(2021年12月30日)出现明显的情绪躁动,无法配合治疗,饮水呛咳剧烈,无法顺利吞咽食物,四肢肌力进行性下降,伴四肢麻木,呈手套、袜套样分布;生命体征提示血氧饱和度下降,呼吸频率下降,考虑呼吸肌麻痹;神经系统查体示周围性面瘫累及双侧,转头耸肩较前无力,咽反射仍消失,双上肢远端肌力4级,近端肌力3级,双下肢远端肌力2级,近端肌力1级。病程第6天开始予连续静脉输注人免疫球蛋白(intravenous infusion of human immunoglobulin, IVIG)治疗2个疗程(每天剂量400 mg/kg,共计10 d),同时予以糖皮质激素冲击治疗,营养神经,改善微循环,调节情绪,纠正电解质紊乱,调节肠道菌群,控制血压、心室率,改善睡眠,保护肝肾功能,抑制胃酸分泌,保护胃黏膜等对症治疗,辅以双下肢气压治疗预防深静脉血栓。患者病情进展,累及呼吸肌群,引起呼吸肌麻痹,予以气管插管、气管切开机械辅助通气,祛痰抗感染,

机械辅助排痰等对症治疗。于病程第31天(2022年1月24日)再次出现肌力进行性下降,肌张力减退,神经系统查体示双上肢远端肌力3级,近端肌力2级,双下肢肌力0级,肌张力减退,呈迟缓性瘫痪。于病程第36天留置右侧股静脉临时血液透析导管,开始启动血浆置换治疗,累计行6次血浆置换,共置换血浆16 200 mL。于病程第39天(2022年2月1日)病情逐渐好转,咽反射、面神经、肌力、肌张力均逐渐恢复。患者于病程第52天顺利拔除气管切开套管,成功脱机,自主呼吸通畅。于病程第54天起坚持每日予以电针、运动疗法等康复治疗。病程第76天(2022年3月10日)出院,出院时患者精神状态良好,情绪开朗,咽反射恢复,吞咽功能正常,四肢麻木感明显减退,肌力恢复(评估4级),可在支具支撑下平稳行走,可短距离脱离支具独立行走,上下楼梯仍需搀扶。出院后1、3、6个月追踪随访,患者四肢肌力恢复明显,可完全脱离支具行走,日常生活恢复正常,可完成登山运动。结合患者出院时病情状况及半年的追踪随访,考虑患者疾病治愈,无特殊后遗症。

2 讨 论 GBS是自身免疫介导的周围神经病,主要损害多数脊神经根和周围神经,也常累及脑神经^[1]。GBS发病前期,患者通常有呼吸道或胃肠道感染症状或疫苗接种史,症状平均在1~2周内达到高峰,少数患者在1~2 d内症状即可达到高峰,主要临床表现为对称性肢体无力,部分患者会有脑神经运动功能受损,重症者可出现呼吸肌无力^[1]。GBS的颅神经损害以累及面神经引发的双侧周围性面瘫最常见,伴有对称性四肢迟缓性瘫痪和感觉障碍,脑脊液检查有特征性的蛋白-细胞分离^[2]。其次是延髓麻痹、眼球运动障碍,三叉神经及舌下神经损害少见,偶可见视乳头水肿^[3]。本例患者前期以单侧面神经受累为首发表现,随后出现四肢无力、感觉障碍,进行性加重,累及双侧面神经、呼吸肌群,进展迅速,行腰椎穿刺术完善脑脊液检查明确提示蛋白-细胞分离,肌电图提示四肢运动及感觉纤维均受损,脱髓鞘及轴索受损,综合临床表现及辅助检查确诊为GBS。

相关研究表明,患者出现延髓功能损害表现、Ig水平相对增高及神经轴索损害等因素,均会显著增加病情进展为重症GBS的风险^[4]。延髓功能损害相关临床表现可增加误吸的风险,从而增加了吸入性肺炎并发症的可能性。Ig水平的增高与患者免疫反应的程度有关,血液中的Ig可通过血脑屏障渗透性地进入脑脊液,进一步导致脑脊液中Ig水平的增加。神经轴索损害及脱髓鞘病变依赖于电生理检查,GBS患者传导

速度的改变有较高的异常率, F波的异常电生理在发病早期敏感性较高^[5]。重症GBS患者的肌电图检查中多有提示神经轴索的损害, 并有F波潜伏期的显著延长^[5]。

GBS的治疗主要以免疫治疗为主, 辅以相关对症治疗, 包括生命体征监测、呼吸功能管理、营养及能量摄入、并发症处理等相关治疗措施^[1]。免疫治疗在病程早期的使用有助于疾病的预后, 目前首选的免疫治疗方案为IVIG, 对于病情严重且发病2周内的患者国内最新指南上明确推荐的一线方案是IVIG, 但在临床治疗过程中仍存在诸多问题, 需要根据个体差异综合多种因素制定治疗方案^[6]。本例患者IVIG足量贯序治疗达2个疗程, 疾病无继续进展, 考虑神经损害有所控制, 但治疗近3周后评估治疗效果却相对不明显, 考虑与个体差异及疾病严重程度有关。IVIG的半衰期为3周, 本例患者病情严重, 在IVIG达半衰期后临床症状恢复不佳的情况下, 重新选择血浆置换治疗。血浆置换也是在国内最新指南中作为危重症GBS患者治疗的推荐一线方案, 血浆置换治疗GBS可以有效清除患者血清中抗神经抗体和免疫复合物, 终止免疫损害的进展, 同时置换过程有利于改善微循环障碍, 促进GBS的恢复^[7]。本例患者在行3次血浆置换后肢体症状逐渐改善, 累计行6次血浆置换后成功拔除气管切开套管, 成功脱机, 自主呼吸, 且在血浆置换过程中未出现过敏及其他不良反应, 治疗过程顺利。危重症GBS患者血液中的大量免疫复合物蓄积能够通过血浆置换排出, 从而促进疾病的恢复, 但血浆置换不良反应发生率较高, 在开始行血浆置换前需仔细分析病情, 制定出个体化的治疗方案, 调整置换量和置换次数, 进而减少不良反应的发生^[8]。

GBS患者发生呼吸肌麻痹导致呼吸困难衰竭是常见的死亡原因。呼吸肌麻痹会导致低氧血症和CO₂潴留, 同时由于脑神经受累, 咽反射会消失, 气道清洁力减弱, 气道内分泌物蓄积, 最终引发呼吸衰竭。合并呼吸功能损害的GBS患者需早期机械通气, 避免缺氧性不可逆损害的发生, 也可缓解呼吸肌疲劳, 改善预后^[9]。本例患者疾病进展快, 咽反射消失, 痰液大量残留在呼吸道中无法排出, 伴有呼吸肌麻痹, 呼吸困难, 紧急予以气管插管, 机械辅助呼吸治疗, 后期病程治疗时间长, 呼吸功能无明显恢复, 予以改用气管切开辅助呼吸。机械辅助通气是改善呼吸肌麻痹最直接的治疗方法, 使用机械通气需要尽可能地减少使用时间, 避免呼吸机相关性肺炎、呼吸机依赖、气道黏膜损伤等并发症。制定目标化管理和个体化治疗

方案、实时监测评估患者病情、动态调整呼吸机参数指标、确定最佳治疗模式, 才能达到最佳治疗效果。

功能康复锻炼是恢复生活功能、减少残疾、改善预后的重要治疗手段。早期坚持功能康复锻炼有助于患者早日下床活动, 从而缩短治疗时间。本例患者于病情稳定后便开始卧床状态下的康复锻炼, 极大程度避免了肌萎缩及关节僵硬的发生, 同时予以呼吸肌群的力量训练, 促进呼吸肌群的功能恢复, 尽早脱机。在病程后期, 在康复专业医师指导下, 逐步加强四肢肌群锻炼, 定制个体康复计划, 从而改善了疾病的预后转归。

综上所述, GBS作为一种复杂的自身免疫介导的周围神经病, 其临床表现多样, 病情进展迅速。在GBS明确诊断后, 应遵循国内最新指南, 结合患者病情发展及治疗情况, 个体化制定相应的治疗方案, 改善预后, 减少后遗症。

[参 考 文 献]

- [1] 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, 等. 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南2019[J]. 中华神经科杂志, 2019, 52(11): 877-882. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.002.
- [2] 张军, 李兰香, 刘斌. 以颅神经损害为首发症状的吉兰-巴雷综合征9例临床分析[J]. 中国综合临床, 2004, 20(6): 524. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1008-6315.2004.06.046.
- [3] 曹贵方, 杨期东, 刘威, 等. 吉兰-巴雷综合征脑神经损害的临床分析[J]. 中国综合临床, 2004, 20(10): 880-881. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1008-6315.2004.10.009.
- [4] 高睿, 韩露, 管阳太. 吉兰巴雷综合征患者急性期病情严重程度相关因素分析[J]. 中国医药导报, 2015, 12(11): 93-96, 100.
- [5] 张建强, 焦永平. 电生理检查在格林-巴利综合征中的应用[J]. 航空航天医学杂志, 2019, 30(3): 274-276. DOI: 10.3969/j.issn.2095-1434.2019.03.008.
- [6] 刘明生, 崔丽英. 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南2019解读[J]. 中华神经科杂志, 2019, 52(11): 873-876. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.001.
- [7] 周林, 谷世娟, 卢宁, 等. 血浆置换治疗吉兰-巴雷综合征的临床疗效分析[J]. 基层医学论坛, 2022, 26(25): 51-53. DOI: 10.19435/j.1672-1721.2022.25.017.
- [8] 吴文军, 梁顺波. 血浆置换治疗格林-巴利综合征9例[J]. 广西医学, 2007, 29(4): 503-504. DOI: 10.3969/j.issn.0253-4304.2007.04.019.
- [9] 彭旭, 张智博, 谭红, 等. 无创机械通气在吉兰-巴雷综合征并呼吸衰竭中的应用[J]. 中国医师杂志, 2014(4): 511-513. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1008-1372.2014.04.025.

[本文编辑] 魏莎莎