

「格林—巴利」症候群

◎林口長庚兒童神經內科主治醫師 洪伯誠



學歷 | 台北醫學大學醫學系
專長 | 兒童癲癇及其他相關兒童神經疾病

「10 歲的小明在感冒後數日發現雙側下肢刺痛合併無力，起初家屬不以為意，覺得是之前的感冒未完全好；數天後上肢也漸漸無力，家屬開始緊張，急忙帶去找醫師。醫師告知小明罹患的是格林—巴利症候群。」家屬很困惑什麼是格林—巴利症候群呢？

典型的格林—巴利症候群（Guillain-Barré Syndrome）是一種急性、單一病程、侵犯運動、感覺及自主神經系統，並且以發炎及脫髓鞘為主要病理變化的疾病，又稱做「急性發炎性脫髓鞘多神經根神經病變」。

● 流行病學

格林—巴利症候群在兒童的發生率，每 10 萬人中約有 0.34 至 1.34 例，男女比例約為 1.5 比 1。各個年齡

層皆可能得病，兒童的發生率低於成人。此病有前驅感染的特徵，約 3 分之 2 的病人在疾病發生前 2~4 週有前驅感染，大部分是急性感染症狀，包括上呼吸道感染、急性腸胃炎、病毒感染及細菌感染；少數是注射疫苗、手術後、創傷及骨髓移植後發生。

● 臨床特徵

典型的臨床症狀有數日至 4 週進行性的發病病程。肢體無力及手足部刺痛感或輕微感覺異常，伴隨深部肌腱反射減低或消失，是最常見的初始症狀，而這些症狀通常是兩側對稱性發生。大多數病人的症狀先出現於下肢，經數小時或數天的時間，再蔓延到上肢。肌肉的無力可由輕微的走路困難至四肢癱瘓、吞嚥或呼吸困難。80% 病人會有四肢或背部肌肉的刺痛感，但神經學檢查感覺神經大多正常。46% 會影響腦神經，其中以顏面神經最常見，10~20% 病人會出現呼吸衰竭，需要呼吸器輔助。51% 的病人會有自主神經功能失調，常見的自主神經功能失調包括心律不整、高血壓或姿勢性低血壓、尿液滯留、痙攣性腸閉塞、異常出汗等。超過 90% 病人在發病後第 2~4 週臨床症狀最嚴

重，接下來為數週至數月的恢復期。

● 檢驗及檢查

格林—巴利症候群的腦脊髓液典型特徵為，蛋白質上升而白血球細胞數目維持正常，稱為蛋白質細胞分離。腦脊髓液中蛋白質介於 45 至 200mg/dL 之間，細胞數少於 $5/\text{mm}^3$ ，此特徵有別於中樞神經系統因感染，而造成腦脊髓液中蛋白質及細胞數同時增加的現象。約 90% 的病人腦脊髓液在發病的第 2 週後出現典型蛋白質細胞分離現象。至於電生理學變化，包括多發性局部神經傳導阻斷和傳導速度減緩；約 90% 的病人電生理學變化會在發病的第一週後出現。另外在兒童脊髓核磁共振檢查，會在脊髓神經根呈現顯影劑加強的現象，也可作為診斷的輔助工具。

● 診斷標準

格林—巴利症候群的診斷主要依據臨床的表徵，再加上腦脊髓液與電生理檢查。

● 治療

格林—巴利症候群的治療包括支持性治療及免疫治療。支持性治療的主要目標是，提供良好的心肺支持與預防併發症，使疾病能順利經由髓鞘再生的過程而自然恢復。而免疫治療的主要目標是加速疾病的恢復，減少持續性神經功能障礙。

● 支持性治療

最重要的就是要及早發現病人呼吸衰竭，給予機械性呼吸輔助，避免因呼吸衰竭造成永久性腦損傷。自主神經功

能失調是造成病人死亡的可能原因，所以需要密切監控其血壓及心跳。其他需要預防發生的併發症包括：深部靜脈血栓，吸入性肺炎，肺栓塞及尿道感染等，要維持病人水分平衡並給於足夠的營養。對長期臥床，嚴重肌肉無力的病人，早期復健治療，經常替病人變換臥姿可以減少關節攣縮變形及褥瘡的產生。對病人及其家屬要給予適度的心理支持。

● 免疫治療

格林—巴利症候群是一種自體免疫疾病，近年來許多以免疫調節為主的治療都曾用在此疾病，包括類固醇、血漿置換術、靜脈注射免疫球蛋白、及其他免疫抑制劑。目前為止的臨床研究顯示，僅有血漿置換術及免疫球蛋白具有療效，可以縮短疾病恢復期。一般而言，在病情急速惡化、需要呼吸器輔助、明顯有延髓症狀或病人有嚴重神經功能障礙至無法步行時，可考慮給予這類治療。血漿置換術治療應該在疾病發生 7 天內開始治療，效果比較顯著。另外以免疫球蛋白治療亦可以有效改善病情，其療效和血漿置換術相當。免疫球蛋白的最大好處是投與方便，病人的忍受性比較好，故在兒童可以優先考慮。

● 預後

基本上兒童罹患格林—巴利症候群的預後比成人好，死亡率約 3~4%，死因主要是呼吸衰竭、自主神經功能失調。約 85~92% 的病人能完全恢復正常，約 2~5% 會復發。☞