




吉兰-巴雷综合征

(Guillain-Barré Syndrome, GBS)


重庆医科大学儿科学院内科教研室

蒋莉 教授 博士生导师

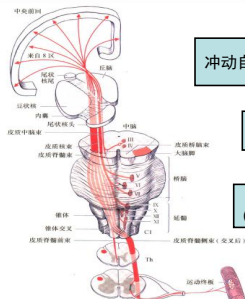


主要内容

- 瘫痪概述**
 - 随意运动及其神经通路
 - 瘫痪的定义及其分类
 - 上、下运动神经元性瘫痪的临床特点
 - 周围神经疾病的特征
- 吉兰-巴雷综合征**
 - 概述
 - 病因与发病机制
 - 病理变化及分型
 - 临床表现
 - 实验室检查
 - 诊断与鉴别诊断
 - 治疗
 - 预后的




随意运动产生基础——完整的运动传导通路



```

graph TD
    A[冲动自大脑皮质运动区发出] --> B[锥体束]
    B --> C[脊髓前角细胞<br/>(脑干脑神经运动核)]
    C --> D[运动纤维]
    D --> E[神经肌肉连接处]
    E --> F[骨骼肌]
    
```




瘫痪及其判断

- 瘫痪**

肌肉收缩能力的减弱或消失导致随意运动功能障碍
- 瘫痪程度的判断**


肌力 0-5 级的 6 级分级法

分级	描述
0	无可见的肌肉收缩
1	有肌肉收缩，但无运动
2	能运动，但不能对抗地心引力
3	能抗地心引力运动，不能对抗被动阻力
4	能做对抗中度阻力运动
5	完全正常

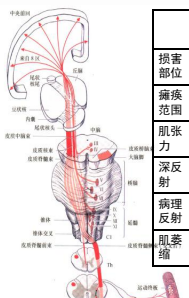


瘫痪分类

- 按瘫痪程度：完全性瘫痪（0-1级肌力）、不完全性瘫痪（2-4级肌力）
- 发病时肌张力状态：弛缓性、痉挛性
- 导致发病的部位：神经源性、肌源性、神经肌肉传导障碍
- 病变波及范围：单瘫、偏瘫、截瘫、四肢瘫、交叉性瘫痪
- 运动传导通路上不同病变部位：上、下运动神经元性瘫痪



上运动神经元与下运动神经元性瘫痪的比较



	上运动神经元性瘫痪 (中枢性、痉挛性)	下运动神经元性瘫痪 (周围性、弛缓性)
损害部位	脑皮质运动区、锥体束通路	脑神经运动核和脊髓前角运动细胞及其发出的运动神经
瘫痪范围	常较广泛	常为局限性
肌张力	增高	降低
深反射	增强或亢进	减弱或消失
病理反射	阳性	阴性
肌萎缩	早期不明显，病程久后呈废用性	早期易出现

www.chcmtl.com

- [illegible]

神经元的基本结构

www.cbctru.com

- www.cbctru.com

www.chcmu.com

www.chcnu.com

- www.chcnu.com

2

病因与发病机理

www.chomu.com

分子模拟性免疫损伤

CJ菌体脂多糖的糖络合物（与神经纤维中的神经节苷脂 GM1、GD1a 等存在类似分子结构）

发生交叉免疫反应（抗 GM1 或 GD1a 等抗神经节苷脂抗体）

抗 GM1 或 GD1a 等抗神经节苷脂抗体 + GM1 或 GD1a

周围神经损伤

病因与发病机理

www.chomu.com

(1) 感染

巨细胞病毒：第二位

患儿有抗该病毒抗体、抗周围神经 GM2 抗体增高
某些抗原结构相互模拟

其他：EB 病毒、AIDS 等

(2) 疫苗接种：仅少数。狂犬疫苗（1/1000）

(3) 免疫遗传：不同 HLA 类型可能有重要作用？

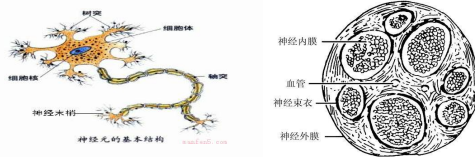
病理改变与分型

www.chomu.com

周围神经的组成：

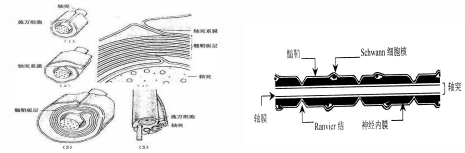
神经原纤维 → 神经束 → 周围神经

神经原纤维：髓鞘+轴索（轴突）



周围神经原纤维结构

www.chomu.com



周围神经原纤维示意图
原纤维横断面（图左） 原纤维纵切面（图右）

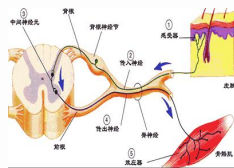
病理改变

www.chomu.com

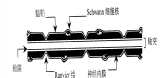
病变部位：神经根、周围神经近、远端

病理改变：水肿、神经

内膜淋巴细胞及巨嗜细胞浸润、节段性脱髓鞘、轴突瓦勒样变性



病理分型



髓鞘脱失：急性炎症性脱髓鞘性多发性神经炎（AIDP） —累及运动及感觉神经

轴索变性 { 急性运动轴索性神经病 (AMAN)

—累及运动神经

急性运动感觉轴索性神经病 (AMSAN)

—累及运动及感觉神经

Miller-Fisher综合征 (MFS)

临床表现

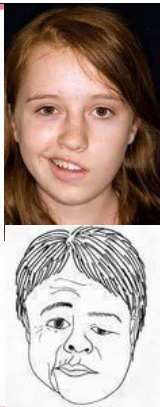
- 起病
 - (1) 急性或亚急性
 - (2) 病前1-6周有非特异性感染
 - (3) 各年龄均可发病，3-6岁最多，夏秋季较多
 - (4) 农村多于城市（农村88.2%）

临床表现

- 肢体运动障碍（瘫痪）
 - (1) 从下至上（上行性；少数呈下行性）
 - (2) 从远端到近端
 - (3) 进行性：从不完全瘫痪到完全瘫痪（肌力检查分级判断）
 - (4) 对称性：两侧基本对称
 - (5) 弛缓性：肌张力降低、腱反射降低或消失
 - (6) 进展不超过4周

临床表现

- 颅神经瘫痪
 - (1) 对称或不对称的颅神经麻痹
 - (2) 面神经常受累（最常见）
周围性面瘫
 - (3) 后组颅神经（IX、X、XII）麻痹多见
语音低、进食呛咳、吞咽困难



临床表现

- 呼吸肌麻痹：
 - (1) 发生率约20%
 - (2) 可出现周围性呼吸困难（吸气及呼气性）
呼吸浅表、咳嗽无力、声音微弱
 - (3) 肋间肌或/和膈肌麻痹
肋间肌麻痹：胸式呼吸消失
膈肌麻痹：腹式呼吸消失（矛盾运动）

临床表现

- 感觉障碍
 - (1) 早期、短暂（一过性）、程度较轻
 - (2) 主要表现：神经根痛、皮肤感觉过敏（肢体远端感觉异常——手套、袜套样感觉障碍）
 - (3) 可出现颈强直、kerning征阳性（恐惧牵拉神经根加重根痛）

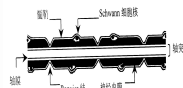
临床表现

- 植物神经功能障碍
 - (1) 早期、一过性、大多轻微
 - (2) 主要表现：多汗、面潮红、心律紊乱（心动过速、过缓、心律不齐）、血压轻度增高、括约肌功能障碍（发生率20%，不超过12-24小时的尿潴留）

实验室检查

- 脑脊液：“蛋白-细胞分离”
 - (1) 蛋白含量增高，细胞数计数和其它均正常
 - (2) 见于80-90%的病例
 - (3) 1-2周出现，2-3周达高峰（2倍以上）

实验室检查



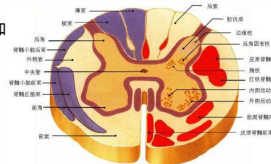
- 神经电生理检查
 - (1) 髓鞘脱失（AIDP）：运动和感觉神经传导速度延长、电位波幅减低不明显
 - (2) 轴索变性为主（AMAN）：运动神经电位波幅显著降低、传导速度基本正常
 - (3) 轴索变性为主（AMSAN）：运动和感觉神经电位波幅显著降低、传导速度基本正常

诊断与鉴别诊断

- 诊断依据
 - (1) 进行性、对称性、弛缓性瘫痪，进展不超过4周，感觉障碍轻
 - (2) 脑脊液蛋白-细胞分离现象
 - (3) 神经电生理检查：神经传导速度延长，波幅降低

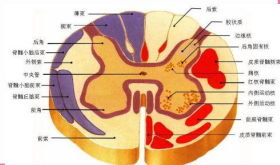
鉴别诊断

- 急性脊髓灰质炎/非脊髓灰质炎肠道病毒感染（急性脊髓灰质炎样综合征）
 - (1) 脊髓前角运动神经元病变
 - (2) 瘫痪呈非对称性、非进行性
 - (3) 无感觉障碍
 - (4) 脑脊液中蛋白、细胞均增加
 - (5) 病毒分离、血清学检查



鉴别诊断

- 急性横贯性脊髓炎
 - (1) 上运动神经元性瘫痪，初期为脊髓休克
 - (2) 典型的括约肌障碍（二便障碍：尿潴留；大、小便失禁、便秘）
 - (3) 传导束型感觉障碍（存在感觉平面）
 - (4) 脑脊液中蛋白、细胞均增高
 - (5) 周围神经传导功能正常



治疗

- 加强护理与一般治疗
 - (1) 营养、水电解质平衡
 - (2) 定时拍背吸痰，保持气道通畅
 - (3) 勤翻身、防治褥疮
 - (4) 观察呼吸、吞咽情况，防止意外
 - (5) 维持肢体功能位
 - (6) 注意防治交叉感染

治疗

• 呼吸肌麻痹：死亡的主要原因

可能出现呼吸衰竭的指征

- 呼吸频率增加
- 矛盾呼吸
- 咳嗽无力
- 进食呛咳
- 吞咽困难
- 口腔分泌物潴留

治疗

• 呼吸肌麻痹的处理：死亡的主要原因

气管插管（切开）、人工机械呼吸指征

- (1) 咳嗽无力、呼吸道分泌物多而吞咽困难，用氧下持续青紫

- (2) 血气分析：

$\text{PaCO}_2 \geq 50\text{mmHg}$ (6.65Kpa)

$\text{PaO}_2 \leq 50\text{mmHg}$ (6.65Kpa)



治疗

• 静脉注射丙种球蛋白

- (1) 免疫调节作用，使抑制性 T 细胞的免疫调节功能增强，Th1/Th2 比例趋于平衡
- (2) 每天 400mg/Kg，连续 5 天
- (3) 用于病情进展期，尤其有颅神经和呼吸肌麻痹者
- (4) 有效者用药后 24-48 小时内，麻痹不再进展

治疗

• 血浆置换

- (1) 清除病人血中的抗髓鞘毒性抗体、致病的炎性因子、抗原抗体复合物
- (2) 每次置换 40-50ml/Kg，5-8 次
- (3) 要求高、难度大、有创性

治疗

• 恢复期康复训练

目的：改善患肢肌力、预防肌肉萎缩和关节挛缩、促进肢体功能恢复

方法：理疗、针灸、按摩

预后

- 85% 病例于病程 3 周开始恢复，少数数周或数月后
- 大部分最终完全恢复，10-15% 致残（足下垂），死亡率 5%
- 死亡原因：呼吸肌麻痹

主要内容

- **掌握**GBS的临床表现
- **掌握**人工辅助呼吸指征
- **熟悉**辅助检查
- **熟悉**鉴别诊断

谢谢!