

# 表现为罕见抗体谱的孤立性延髓 麻痹 1 例报道并文献复习

陈雨洁 董瑞国

【中图分类号】 R745.4<sup>+</sup>3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2024)05-0502-02  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2024.05.015

吉兰巴雷综合征(Guillain-Barre syndrome, GBS)是一种免疫介导的急性炎症性多发性神经病,是急性弛缓性麻痹的最常见原因之一。GBS可由抗原刺激(如感染)触发,其中EB病毒、巨细胞病毒(Cytomegalovirus, CMV)、甲型流感病毒和戊型肝炎病毒均与GBS相关。GBS是一组具有多种亚型和变异型的异质性疾病。近期研究发现,急性延髓麻痹(Acute bulbar palsy, ABP)是GBS的一种变异型,不同于Miller-Fisher综合征和咽-颈-臂变异型。由于仅表现为孤立性延髓麻痹,四肢不受影响,因此可能会漏诊。已经证明ABP可能与血清中的各种抗神经节苷脂抗体[抗神经节苷脂GT1a抗体(Anti-ganglioside GT1a, GT1a)、抗神经节苷脂GQ1b抗体(Anti-ganglioside GQ1b, GQ1b)、抗神经节苷脂GM2抗体(Anti-ganglioside GM2, GM2)和抗神经节苷脂GD1a抗体(Anti-ganglioside GD1a, GD1a)]有关。尤其是抗GT1a IgG抗体与该综合征的发生密切相关,因此可作为该变异型的标志物。本研究报道1例表现为孤立的ABP的GBS病例,他同时表现为CMV感染以及血清抗GM3和GM4 IgG抗体阳性,这在既往的文献中还未被报道过;同时本研究对ABP相关资料进行文献复习,总结ABP的临床特征如抗神经节苷脂抗体谱、病原学及神经电生理特征等,旨在加深对ABP的认识。

## 1 临床资料

患者,男,69岁,因“突发吞咽困难2 d”入院。患者2 d前进食午饭时出现吞咽困难,起初仅表现为不能进食固体食物,后逐渐进展为不能咽下流质,并伴有构音障碍;不伴有面部及肢体无力,无感觉障碍,病前亦无任何前驱感染史。既往史:否认高血压病、冠心病、糖尿病史。入院查体:生命体征平稳,语言理解正常,构音障碍,眼球运动充分,双侧软腭麻痹,咽反射消失,舌运动正常,颈屈肌和四肢肌力正常,四肢腱反射正常,感觉系统检查正常。血常规、血生化和甲状腺功能检查均正常;头颅磁共振成像、颅底薄层扫描、血管造影和喉镜检查均正常;症状发作3 d后行神经电生理检查,肌电图未见去神经电位,运动神经(尺神经、腓总神经、胫神经、面神经)传导速度正常,感觉神经(正中神经、尺神经、腓肠神经)传导速度正常;双侧正中神经和尺神经F波潜伏期延长,

双侧胫神经F波潜伏期延长,波形离散(图1),提示近端周围神经受损;症状发作4 d后行腰椎穿刺,脑脊液(Cerebrospinal fluid, CSF)检查显示未见蛋白-细胞分离,脑脊液寡克隆带检测阴性;对患者血清和脑脊液中抗Sulfatide, GM1, GM2, GM3, GM4, GD1a, GD1b、抗神经节苷脂GD2抗体(Anti-ganglioside GD2, GD2)、GD3, GT1a, GT1b、GQ1b抗体IgG及IgM进行免疫印迹法检测发现,脑脊液及血清抗Sulfatide IgG抗体阳性,血清抗GM3和抗GM4 IgG抗体阳性;使用IgM和IgG酶联免疫吸附试验对巨细胞病毒进行血清学检测表明CMV IgG抗体阳性。根据临床、血清学、脑脊液和电生理检查表现诊断孤立性ABP(GBS的区域变异)。本研究计划给患者静脉注射免疫球蛋白,但是他的症状较轻,且住院期间并没有进一步加剧,因此患者及家属拒绝免疫球蛋白治疗,只接受了营养神经治疗;住院1周后患者的临床状况开始好转,能够吞咽固体和液体食物,且无其他不适,遂予出院;出院后随访发现,他在症状出现2个月后才完全恢复。

## 2 讨论

查阅相关文献发现国内外已有32例以ABP为主要表现的GBS的病例报道,其中国内仅有1例;患者年龄10月-76岁;男20例(62.5%),女12例(37.5%);其中病前有感染史的有28例(75%),感染情况为上呼吸道感染及腹泻等;神经系统症状主要表现为吞咽困难、构音障碍、面神经麻痹、复视及鼻音等。25例行腰椎穿刺检查,有蛋白细胞分离现象的有14例(56%);24例行抗神经节苷脂抗体谱检测,除2例外其余行抗神经节苷脂抗体检测的患者抗神经节苷脂抗体均呈阳性,其中有17例(70.8%)抗GT1a抗体阳性,有13例(54.2%)抗GQ1b抗体阳性;在这些病例中有19例(59.4%)行免疫球蛋白注射,有3例(9.4%)行血浆置换,有10例(31.3%)未行任何特殊治疗,所有患者均完全恢复,其中恢复最快的为2 d,最慢为1年。

GBS是一种急性发作、单相、免疫介导的周围神经和神经根病(称为多发性神经根病),于1916年首次被认为是一种独特的疾病。典型GBS通常表现为四肢迟缓性、对称性麻痹,可伴有颅神经和呼吸肌受累,脑脊液可见蛋白细胞分离以及伴随神经电生理改变。随着影像学及免疫检测技术的进步,近些年来不断有GBS变异型被报道。以球麻痹为主要表现而无肢体运动无力的综合征被认为是GBS的一种变异型。在GBS患者中孤立性球麻痹的报道很少见,本研

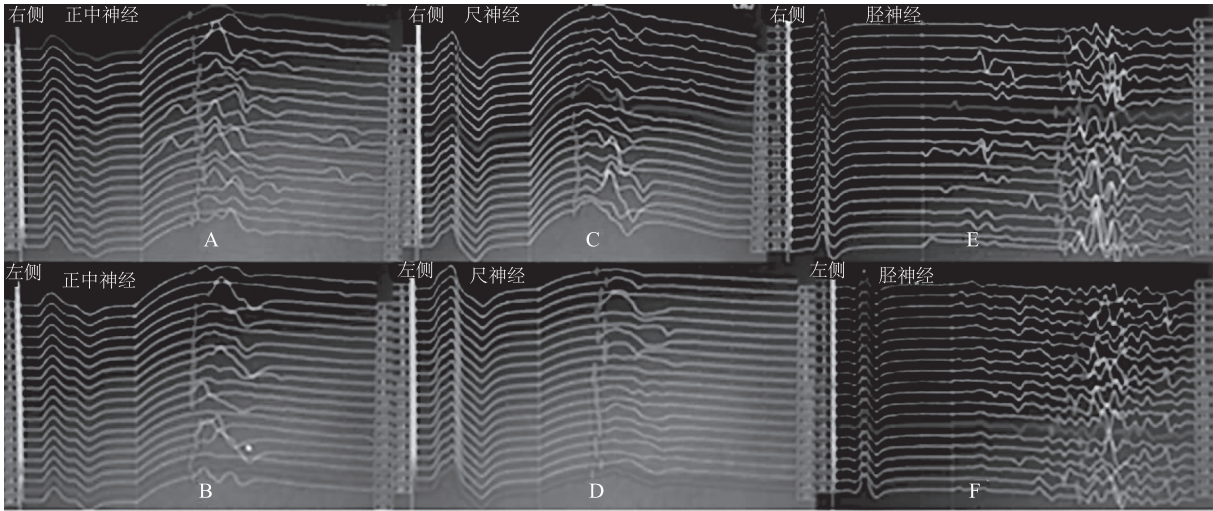


图 1 患者的 F 波检查 A 为右侧正中神经 F 波检查,平均潜伏期29.1 ms,出现率 100%;B 为左侧正中神经 F 波检查,平均潜伏期29.8 ms,出现率 90%;C 为右侧尺神经 F 波检查,平均潜伏期28.3 ms,出现率 95%;D 为左侧尺神经 F 波检查,平均潜伏期29.3 ms,出现率 100%;E 为右侧胫后神经 F 波检查,平均潜伏期61.1 ms,出现率 100%;F 为左侧胫后神经 F 波检查,平均潜伏期60.3 ms,出现率 95%

究搜索了国内外相关文献,仅发现 32 例以 ABP 为主要表现的 GBS 病例;这些病例通常伴有其他神经系统症状,仅有 1 例患者与本研究报道的患者一样表现为孤立性延髓麻痹而无其他伴随症状。由于症状不典型,这类疾病很容易被误诊、漏诊,因此应提高对 GBS 变异型的认识。

有研究报道,许多病毒感染与 GBS 有关,包括寨卡病毒、CMV、日本脑炎病毒。CMV 感染被认为是 GBS 较为常见的前驱期感染形式;已经证明抗 GM2 抗体与既往 CMV 感染密切相关。本研究的患者在血清中检测到 CMV 感染的证据,但检测到了一种罕见的抗神经节苷脂抗体谱。在本研究检索到的 32 例 ABP 患者中最常检测到的是抗 GT1a 和抗 GQ1b 抗体。因此,本研究描述了第 1 个具有与抗 GM3 和抗 GM4 抗体相关的孤立性 ABP 变异型的患者。

蛋白细胞分离被认为是 GBS 的 1 个典型特征,但已有

研究表明 CSF 蛋白细胞分离程度可能与腰穿时间有关;在症状发作后的第 1 周如果进行 CSF 检查,超过一半的 GBS 患者没有出现蛋白细胞分离,因此在最新的 GBS 诊断标准中也曾提到 CSF 蛋白-细胞学分离不是 GBS 诊断的必要证据,而被认为是支持特征。本研究的患者病程很短,发病 4 d 内进行腰穿,因此在脑脊液检查时未发现蛋白细胞分离,而在本研究检索到的 32 例患者中仅一半的患者出现蛋白细胞分离现象。本例患者的神经电生理变化不是很明显,可能是因为患者的症状较轻,也可能是症状出现时间较短。

GBS 的多种变异型已被发现,以孤立性 ABP 为临床表现的非典型 GBS 仍然很少见。本研究的案例进一步加深了对延髓麻痹变异型的理解,并强调在常见抗体阴性的患者中应扩大抗神经节苷脂抗体谱的筛查。

(2024-04-11 收稿)

• 消 息 •

声 明

本刊版权归武汉大学人民医院所有。除非特别声明,本刊刊出的所有文章不代表《卒中与神经疾病》编辑委员会的观点。  
本刊已入编“万方数据·数字化期刊群”、“中国核心期刊(遴选)数据库”及“中国知网”等。作者如不同意将文章入编,投稿时敬请说明。

《卒中与神经疾病》编辑部