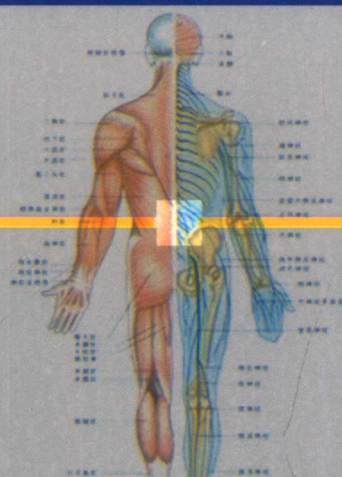


NEUROLOGY

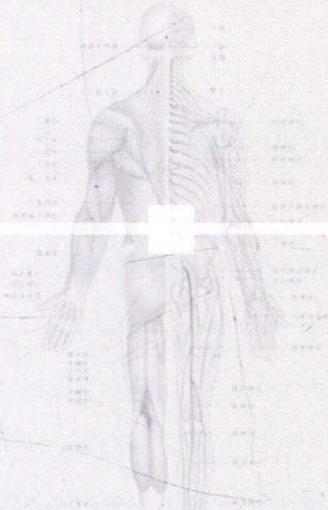


常见神经内科疾病 诊疗进展

CHANGJIANSHENJINGNEIKEJIBING
ZHENLIAOJINZHAN

黄炜 主编

NEUROLOGY



常见神经内科疾病 诊疗进展

CHANGJIANSHENJINGNEIKEJIBING
ZHENLIAOJINZHAN

黄炜 主编

图书在版编目(CIP)数据

常见神经内科疾病诊疗进展 / 黄炜主编. -- 兰州:
甘肃科学技术出版社, 2014.7
ISBN 978-7-5424-2018-3

I. ①常… II. ①黄… III. ①神经系统疾病 - 诊疗
IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2014)第 163181 号

出 版 人 吉西平
责任编辑 陈 槟(0931-8773230)
封面设计 蔡志文
出版发行 甘肃科学技术出版社(兰州市读者大道 568 号 0931-8773237)
印 刷 兰州万易印务有限责任公司
开 本 787mm × 1092mm 1/16
印 张 15.5
字 数 280 千
版 次 2014 年 8 月第 1 版 2014 年 8 月第 1 次印刷
印 数 1~200
书 号 ISBN 978-7-5424-2018-3
定 价 36.00 元

序 言

他山之石,可以攻玉。我们所处的时代是信息大爆炸的时代,谁掌握了最新的信息,谁就可以引领一个领域的潮流。21世纪,医疗模式发生了翻天覆地的转变,医学的实践模式也随之而变,当前的临床诊治从经验模式逐步转变成为以证据为基础的循证医学治疗模式,当前知识更新和应用的速度一直改变着临床实践。对于医学的实践,主要包括临床诊断和临床治疗,传统的依据经验进行临床实践的医学模式将不复存在,取而代之的是转化医学和循证医学。转化医学强调的是科研成果快速地转化为临床诊治的具体措施,循证医学强调的所有的临床实践是以科研证据为基础。

为了帮助广大临床医师掌握科学的诊断方法,提高临床诊断水平,了解神经内科常见疾病诊疗最新进展,作者在查阅国内外最新资料基础上,编写了此书。本书结合当前神经内科常见疾病的分子流行病学、影像学、病理学、诊断学和治疗学的研究发现,同时基于转化医学和循证医学的研究结论,因此本书内容展现了神经内科常见疾病诊疗的最新的进展,对神经内科常见疾病的诊断和治疗具有一定的启示作用。本书的结构为流行病学、病因学、临床表现、临床诊断、鉴别诊断和治疗进展,同时对于最常见的疾病,临床路径标准流程也予以总结呈现。

该书的出版,为基础临床医生提供重要的工具书。书中内容全面、条理清晰、简明实用、深入浅出,旨在提高临床医师对症状体征诊断与鉴别诊断思维程序水平和能力。

由于时间及水平所限,本书不足之处在所难免,望读者指正。

编者

2014年6月

目 录

第一章 周围神经疾病	1
第一节 三叉神经痛	1
附录:三叉神经痛临床路径	4
第二节 特发性面神经炎	6
第三节 格林—巴利综合征	8
第二章 脊髓疾病	13
第一节 急性脊髓炎	13
附录:急性横贯性脊髓炎临床路径	17
第二节 脊髓蛛网膜炎	20
第三节 脊髓空洞症	23
第四节 脊髓亚急性联合变性	25
附录:亚急性脊髓联合变性临床路径	28
第五节 脊髓血管病	30
第六节 放射性脊髓病	33
第三章 脑血管疾病	37
第一节 短暂性脑缺血发作	37
附录:短暂性脑缺血发作临床路径	41
第二节 脑梗死	43
第三节 脑动脉硬化症	49
第四节 脑出血	53
附录:脑出血临床路径	58
第五节 蛛网膜下腔出血	60



第六节 脑栓塞	65
第七节 高血压脑病	70
第四章 中枢神经系统感染	73
第一节 病毒性脑膜炎	73
附录:病毒性脑炎临床路径	78
第二节 朊蛋白病	80
第三节 结核性脑膜炎	84
第四节 新型隐球菌脑膜炎	87
第五节 细菌性脑膜炎	89
第六节 神经梅毒	93
第五章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	97
第一节 多发性硬化	97
附录:多发性硬化临床路径	106
第二节 脑白质营养不良	108
第三节 脑桥中央髓鞘溶解症	112
第六章 运动障碍疾病	116
第一节 帕金森病	116
第二节 亨廷顿病	121
第三节 小舞蹈病	124
第四节 肝豆状核变性	127
第五节 肌张力障碍	131
第六节 进行性核上性麻痹	135
第七章 痴 呆	139
第一节 阿尔茨海默病	139
第二节 血管性痴呆	144
第三节 额颞痴呆	148
第四节 Lewy 包涵体痴呆	150
第八章 癲 病	154
附录:癲病临床路径	158

附录:成人全面惊厥性癫痫持续状态临床路径	160
第九章 头 痛	163
第一节 偏头痛	163
第二节 紧张型头痛	167
第三节 颅低压性头痛	170
第四节 丛集性头痛	172
第十章 睡眠障碍	176
第一节 睡眠呼吸暂停综合征	176
第二节 发作性睡病	178
第三节 失眠	181
第十一章 神经系统发育异常性疾病	185
第一节 脑性瘫痪	185
第二节 先天性脑积水	188
第十二章 神经系统遗传性疾病	192
第一节 遗传性共济失调	192
第二节 腓骨肌萎缩征	195
第三节 神经皮肤综合征	198
第十三章 神经-肌肉接头与肌肉疾病	204
第一节 重症肌无力	204
附录:重症肌无力临床路径	209
第二节 周期性瘫痪	210
第三节 多发性肌炎和皮肌炎	216
第四节 肌营养不良症	221
第五节 线粒体肌病和脑肌病	223
第六节 强直性肌病	227
主要参考文献	230

第一章 周围神经疾病

第一节 三叉神经痛

一、流行病学

三叉神经痛的发病率为十万分之 12.6, 诊断时候的平均年龄为 51.5 岁。三叉神经痛好发于女性, 男女发病率之比为 1:2.5。发病率随着年龄的增加而增高, 成年及老年人多见, 40 岁以上患者占 70%–80%。

二、病因学

三叉神经痛的病因尚不清楚。但是研究显示, 神经根损伤是三叉神经痛重要始动因素。

研究同时发现, 三叉神经痛的患者中存在血管压迫, 进行神经根手术减压可以有效缓解三叉神经痛的症状。但是三叉神经痛不仅仅是神经损伤, 因为切断受损或者受压的轴突只能引出受损轴突的放电。

三、临床表现

三叉神经痛的特点是: (1) 针刺样、刀割样或撕裂样疼痛; (2) 阵发性发作, 持续数秒或 1~2 分钟, 突发突止, 间歇期完全正常; (3) 疼痛局限于三叉神经支配的区域, 以上颌支、下颌支多见。 (4) 疼痛由正常非伤害性刺激触发 (咀嚼、说话、感冒、轻触觉等); (5) 没有感觉丧失。

四、临床分类

表 1-1 三叉神经痛的临床分类

特发性三叉神经痛	
1 型三叉神经痛	典型的症状
2 型三叉神经痛	与颅后窝肿块(瘤或血管畸形)相关的搏动性疼痛
继发性三叉神经痛	
神经性三叉神经痛	由创伤(面部外伤意外伤害,后颅凹手术)引起的烧疼
传入神经阻滞性三叉神经痛	经皮神经切除手术造成的撕裂样疼痛
症状性三叉神经痛	感觉运动功能障碍
带状疱疹性三叉神经痛	影响到三叉神经第一区
非典型的三叉神经痛	两边面部疼痛,身体其他部位疼痛

五、临床诊断

诊断主要依据临床症状,White and Sweet 提出了 5 条诊断标准:疼痛是阵发性;疼痛可能由轻触面部引起(触发区);疼痛局限于三叉分布;疼痛是单侧;临床感官检查是正常的。ICHD-II 的诊断标准为:满足 A、B 和 C(详见表 1-2 和表 1-3)。

表 1-2 ICHD-II 典型三叉神经痛的诊断标准

条目	主要内容
A	阵发性疼痛,持续数秒到 2 分钟,局限于三叉神经支配的区域
B	疼痛至少具有以下其中一个特征 1. 剧烈电击样、针刺样、刀割样或撕裂样疼痛; 2. 有触发区或触发因素;
C	患者的所有疼痛症状都是一样的
D	没有明显的临床神经功能缺损
E	不是由于另外一种病症引起

表 1-3 ICHD-II 症状性三叉神经痛的诊断标准

条目	主要内容
A	阵发性疼痛,持续数秒到 2 分钟,发作间隙有或者没有持续疼痛,局限于三叉神经支配的区域
B	疼痛至少具有以下其中一个特征 1. 剧烈电击样、针刺样、刀割样或撕裂样疼痛; 2. 有触发区或触发因素;
C	患者的所有疼痛症状都是一样的
D	存在着致病原因,如血管压迫、颅后窝肿块

因此,患者的病史最为重要,在诊断时应该询问是否具有三叉神经痛的典型特征,如疼痛的位置、疼痛的触发因素、感觉是否丧失等。

六、鉴别诊断

牙科感染或齿裂:受累于牙齿,局部肿胀和红斑,牙科检查可以区别;

颞下颌关节疼痛:常为双侧性,并可以辐射到耳朵、脖子和太阳穴,张开下颞可能会受到限制,并且会产生咔嗒声;

持续性特发性面痛(非典型面痛):常为双侧,并可能超出三叉神经支配的区域;轻度到中度持续性疼痛;

偏头痛:严重的单侧头痛常伴恶心、怕光、畏声、颈部僵硬;

颞动脉炎:多见于老年人,疼痛的时间是恒定的,并常与发热、体重减轻等相关。

七、影像学检查

由于一些神经系统疾病也会出现与三叉神经痛相似的临床症状,因此就需要诊断性脑成像。常规的CT扫面就可以发现小脑桥脑的肿瘤,MRI扫描往往更能显示多发性硬化症斑块和三叉神经根的解剖关系,高分辨的成像技术可能就能够显示出细微的血管异常。但是其他诊断措施,如血液检查、腰椎穿刺、诱发电位通常是没有必要的。

八、治疗措施

药物治疗

临床上应用的抗癫痫药物主要有几个潜在的作用位点调制神经元阳离子通道、增强中枢抑制机制(主要是在 γ -氨基丁酸受体)、抑制兴奋性传播(主要是在谷氨酸受体)。个别药物可以抑制神经元异常放电。表4呈现的是主要用于治疗三叉神经痛的抗癫痫药物,现在的临床研究显示,卡马西平、巴氯芬和拉莫三嗪的效果都优于安慰剂。卡马西平在治疗三叉神经痛中广泛应用,最近的meta分析和Cochrane系统评价证实了卡马西平在治疗三叉神经痛中的疗效。一些研究显示,卡马西平可以作为典型三叉神经痛的诊断用药,如果不起效就意味这是症状性三叉神经痛或者其他疾病,因为卡马西平对症状性三叉神经痛或者其他疾病基本上没有效果。对于典型三叉神经痛的初步治疗应该是卡马西平,如果卡马西平治疗效果欠佳,则可以使用其他药物(表1-4)。

表 1-4 用于三叉神经痛的抗癫痫药物

药物	起始剂量	维持剂量
加巴喷丁	300 毫克 TID	1800 毫克
巴氯芬	5 毫克 BID-TID	80 毫克
氯硝西泮	0.5 毫克 TID	4 毫克
拉莫三嗪	50 毫克 QD	300-500 毫克
奥卡西平	300 毫克 BID	1200 毫克 BID
托吡酯	50 毫克 QD	200 毫克 BID
卡马西平	100 毫克 BID	1200-2400 毫克

其他非手术治疗

A 型肉毒毒素、经皮神经电刺激、局部辣椒素、舒马曲坦、鼻腔注射利多卡因、针灸、高剂量右美沙芬、麻醉剂眼部外敷可能会对三叉神经痛有效,但是最近的 Cochrane 系统评价得出的结论是没有足够的证据表明非抗癫痫药物对三叉神经痛有显著的疗效。

手术治疗

三叉神经痛的初试治疗主要采取药物治疗,且经过药物治疗后症状充分缓解,但是部分患者可能产生耐药或者无法忍受药物的不良反应而进行手术治疗。手术方式主要有经皮神经根切断术、立体定向放射外科和显微外科的三叉神经减压术。

附录:三叉神经痛临床路径

三叉神经痛临床路径标准住院流程

(一)适用对象

第一诊断为三叉神经痛(ICD-10:G50.0)

行微血管减压术(ICD-9-CM-3:04.4102)

(二)诊断依据

根据《临床诊疗指南-神经外科学分册》(中华医学会编著,人民卫生出版社),《临床技术操作规范-神经外科分册》(中华医学会编著,人民军医出版社),《神经外科学》(人民卫生出版社)

1. 临床表现:



(1)疼痛局限于三叉神经感觉根分布区,多以单侧牙痛或颜面、下颌、鼻旁疼痛起病;

(2)在三叉神经的一支或多支的分布区出现刀割样、电击样或烧灼样剧烈疼痛,反复发作,突然出现,持续数秒或数分钟后骤停,可伴有同侧流涎、流泪、面肌反射性痉挛等;

(3)疼痛区常有扳击点,可因洗脸、刷牙、进餐、说话等机械性刺激诱发疼痛发作。

2. 辅助检查:

(1)颅脑 3D-TOF-MRA 检查能了解三叉神经根有无血管相邻;

(2)颅脑 MRI 或 CT 检查排除肿瘤。

(三)选择治疗方案的依据

根据《临床诊疗指南-神经外科学分册》(中华医学会编著,人民卫生出版社),《临床技术操作规范-神经外科分册》(中华医学会编著,人民军医出版社),《神经外科学》(人民卫生出版社)

1. 三叉神经痛诊断明确。

2. 药物或神经阻滞治疗效果不佳。

3. 不能接受其他方法治疗的面部麻木。

4. 患者一般情况好,无严重高血压、糖尿病、冠心病、凝血功能障碍等严重器质性病变,能够耐受全麻手术。

5. 排除脑肿瘤等疾病引起的继发性三叉神经痛。

(四)标准住院日为 10~12 天

(五)进入路径标准

1. 第一诊断必须符合 ICD-10:G50.0 三叉神经痛疾病编码。

2. 有适应证,无禁忌证。

3. 当患者合并其他疾病,如果在住院期间不需特殊处理也不影响第一诊断的临床路径实施时,可以进入路径。

(六)术前准备 2~4 天

1. 所必需的检查项目:

(1)血常规、血型,尿常规;

(2)肝肾功能、血电解质、血糖;

(3)凝血功能;

(4)感染性疾病筛查(乙肝、丙肝、艾滋病、梅毒);

(5)心电图、胸部 X 光片。

2. 根据患者病情科选择:心、肺功能检查。

(七)预防性抗菌药物选择与使用时机

1. 按照《抗菌药物临床应用指导原则》(卫医发〔2004〕285 号)选择用药。

2. 预防感染用药时间为术前 30 分钟。

(八)手术日为入院第 3-4 天

1. 麻醉方式:全麻。

2. 手术方式:微血管减压术。

3. 术中用品:Teflon 棉或其他材料、硬脑膜及颅骨修补材料。

4. 输血:一般不需要输血。

(九)术后住院恢复 7 天

1. 术后回病房平卧 6 小时。

2. 术后 1 天切口换药,注意观察切口渗出情况。

3. 术后出现发热、头痛、颈项强直的患者,需要尽早行腰椎穿刺进行脑脊液检查。

4. 术后 7 天切口拆线。

(十)出院标准

1. 患者术后恢复好,无头痛、发热。

2. 切口愈合良好。

(十一)变异及原因分析

1. 部分患者受血性脑脊液刺激或对 Teflon 棉或其他材料有排异反应,术后会出现发热、头痛、颈项强直等情况,需要行腰椎穿刺,可能会导致住院时间延长与费用增加。

2. 少数患者显微血管减压术后原有疼痛不一定立刻消失,有可能恢复一段时间后逐渐减轻或消失。

第二节 特发性面神经炎

一、流行病学

特发性面神经炎的年发病率为十万分之 20-25,在一年中的春季和秋季发生更频繁。在孕妇中,特发性面神经炎的年发病率为十万分之 43。特发性面神经炎发

病率的高峰期为 15~45 岁。特发性面神经炎发生在面部左侧和右侧的频率相等。双侧面部瘫痪极为罕见,大约占特发性面神经炎的 0.3%~2%。

二、病因学

面神经炎是面神经受损而导致一侧的脸肌肉无力,面神经炎可能有一个明显的原因(继发性面神经炎)或者没有明显的原因(特发性面神经炎、Bell 麻痹)。继发性面神经炎的病因可能为代谢性疾病(糖尿病、先兆子痫)、中风、感染(单纯疱疹病毒感染、水痘-带状疱疹病毒感染、流感病毒、螺旋体病)、自身免疫性疾病(米勒费雪综合征、格林-巴利综合征、结节病)、手术、外伤、肿瘤、药物等引起。特发性面神经炎(Bell 麻痹)是除外其他原因的面神经炎。

三、临床表现

特发性面神经炎一侧面部神经瘫痪导致的肌肉无力,特发性面神经炎的临床症状不同,这主要取决于面神经病变的位置和面神经炎的病程。其次还因为面神经还支配面部表情肌和传导舌前 2/3 的味觉及支配舌下腺、下颌下腺和泪腺的分泌。

患侧表情肌瘫痪,可见额纹消失,不能皱额蹙眉,眼裂变大和闭合不全,闭眼时眼球向上外方转动,显露白色巩膜,称为 Bell 征;鼻唇沟变浅,口角下垂,示齿时口角偏向健侧;口轮匝肌瘫痪使筛骨和吹口哨漏气;颊肌瘫痪可使食物滞留于病侧颊之间;多为单侧性;双侧多见于 Guillain-Barre 综合征。

鼓索以上的面神经病变出现同侧舌前 2/3 味觉丧失;发出镫骨肌支以上受损时出现同侧舌前 2/3 味觉丧失和听觉过敏;膝状神经节病变除有周围性面瘫、舌前 2/3 味觉障碍和听觉过敏外,还可有患侧乳突部疼痛、耳廓和外耳到感觉减退、外耳道或鼓膜疱疹,称 Hunt 综合征。

四、诊断措施

面神经炎的诊断主要是依据临床症状:面部表情肌瘫痪、额纹消失、眼睑闭合不全、口闭合障碍、嘴角下垂、干眼、听觉过敏、耳朵周围疼痛和味觉受损。如果闭眼时眼球向上外方转动,显露白色巩膜,称为 Bell 征。

实验室检查可以发现镫骨肌反射可以减少或缺失。PCR 可以用来检测疱疹病毒和抗体是否存在;脑脊液调查可能显示细胞增多、葡萄糖增加或减少,蛋白质增加,存在莱姆病螺旋体抗体、或不同的病毒的 DNA 或 RNA。

五、治疗措施

面神经炎的治疗目标是加速恢复,以防止角膜并发症等并发症。如果有病毒

感染,就需要抑制病毒复制。心理支持也是非常重要的。继发性面神经炎主要是针对具体病因采取治疗。只要主要有药物治疗和非药物措施。

药物治疗

类固醇在特发性面神经炎中应用广泛,最近的一个 Cochrane 系统评价基于 1569 例患者(8 个随机对照试验)显示类固醇可以显著增加面部表情肌肉的恢复功能。特发性面神经炎中抗病毒药物应用很少,Cochrane 系统评价显示抗病毒药物在特发性面神经炎中的效果不很肯定。己酮可可碱联合类固醇和低分子右旋糖酐在特发性面神经炎中有一定的疗效,但是哪一种药物起效并不清楚。

非药物治疗

物理治疗(按摩、放松练习、神经肌肉的锻炼等)在改善特发性面神经炎的症状上有一定的疗效,可以明显改善面部表情肌。针灸是治疗特发性面神经炎相对安全的治疗措施,这是我国治疗特发性面神经炎最常用的治疗措施之一。尽管目前针灸治疗特发性面神经炎的证据有限,但是越来越多的证据显示针灸是治疗特发性面神经炎的有效辅助措施。

六、预后

特发性面神经炎的预后良好,85%的患者 3 周内临床症状改善,15%的患者 3~5 个月临床症状改善。3 周内临床症状没有改善的患者可能就意味着面部神经严重退化,就需要进一步的检查,如 CT 和 MRI。总体而言,71%的人会完全恢复面部肌肉功能(61%的患者是完全瘫痪,94%的患者是局部瘫痪)。29%的患者遗留轻微到严重面部肌肉无力,17%的患者遗留肌肉挛缩,16%遗留了面肌痉挛。面部表情不完全恢复,可能对生活质量有长期影响。儿童特发性面神经炎的预后总体上是好的,超过 90%的患者会自然痊愈,但是完全麻痹的儿童预后要比成人差。

第三节 格林——巴利综合征

一、流行病学

格林-巴利综合征是一种免疫介导多发性神经病,平均发病年龄为 40 岁。格林-巴利综合征对男性的影响要大于女性,格林-巴利综合征可以影响不同年龄、种族和国家。格林-巴利综合征在全世界范围的发病率为十万分之 0.6~4。最近一篇系统评价显示格林-巴利综合征的发病率为十万分之 1.1~1.8,儿童的发病率为十万分之 0.34~1.34,50 岁以后的发病率为十万分之 1.7~3.3。研究显示,每增加

10岁,格林-巴利综合征的发病率增加20%。

二、病因学

三分之二格林-巴利综合征与感染相关。大部分格林-巴利综合征患者发病前2~4周存在着感染。最为常见的是上呼吸道感染,如 Epstein-Barr 病毒感染(单核细胞增多或肝炎)、巨细胞病毒感染。巨细胞病毒感染常见于年轻颅神经病变、呼吸衰竭可能性较高、严重疾病的患者中。在艾滋病患者中,格林-巴利综合征发生在血清转换或在疾病早期。

细菌性感染,如引起支原体肺炎和莱姆病的细菌,很少与格林-巴利综合征相关。空肠弯曲杆菌感染是格林-巴利综合征的最常见的原因,在轴索性格林-巴利综合征中约占有33%。格林-巴利综合征大约在胃肠炎9天后发病,粪便培养常为阴性,但是近期感染的血清学证据仍然存在。其他因素主要包括手术、硬膜外麻醉、并发症,如霍奇金病和疫苗。

三、临床表现

格林-巴利综合征最常见的首发症状是肢端感觉异常症(指趾尖端有麻木、针刺、发痒等感觉障碍),很少有客观的感觉丧失。大多数患者存在着严重腰痛或神经性疼痛。

大部分患者最初有四肢无力(32%)或下肢无力且蔓延至上肢(56%),部分患者最初有上肢无力(12%)。患者除无力之外,患者最初几天还会有反射过低或者无反射,这种症状可以延续最多一周的时间。无力可能是不对称的,感觉丧失也是有不同形式的。高达70%的患者面神经受累,40%的患者吞咽困难。少部分(5%)患者可出现眼肌麻痹、上睑下垂。听力下降、视乳头水肿、声带麻痹不常见。轴索性格林-巴利综合征大约占到三分之一,且多与空肠弯曲杆菌感染有关。50%的患者无力在2周内达到最高,90%的患者在4周内达到最高。若症状在1个月之后进展,这就说明是亚急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病;若症状继续恶化,超过8周,这就说明是慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病。有的患者进展迅速,数小时或者数天之内,就发展为呼吸肌无力,就需要依赖呼吸机。然而一些患者进展缓慢,数周内不会失去行走的能力。很少的患者会出现口吃和步行困难。无力的症状可以从轻微到严重(弛缓性四肢瘫痪、发病后数天呼吸衰竭)。

大多数患者存在自律神经失调,其中最常见的是窦性心动过速,患者也可能出现心动过缓、血压不稳定(高血压、低血压、体位性低血压)、心律失常、神经源性肺水肿、汗腺分泌增加或者减少。在5%的患者中存在更为混乱的失调,主要表现

在膀胱和胃肠道的功能障碍,如尿潴留、便秘、肠梗阻、胃腹胀、腹泻、和大便失禁。

格林—巴利综合征中,中度至重度神经性或神经根性疼痛很常见,尤其是米勒费雪综合征、轻度格林—巴利综合征、运动受影响的格林—巴利综合征。36%的患者在无力进展前两周内会出现顽固性疼痛,66%的患者会在急性期内出现顽固性疼痛,38%的患者会在1年之后出现。在非米勒费雪综合征、感觉障碍或者严重的格林—巴利综合征患者中,疼痛会很严重。

四、临床分类

除了经典的格林—巴利综合征,格林—巴利综合征的临床分型主要是根据受累的神纤维的类型(运动神经、感觉神经、感觉和运动神经、颅神经、自主神经)、纤维损伤(脱髓鞘轴突比)和意识是否改变而划分的。

第一种格林—巴利综合征是米勒费雪综合征,其症状有:眼肌麻痹、共济失调、反射消失、没有肌无力。大部分米勒费雪综合征的患者至少存在两个特征,实验室检查会发现脑脊液蛋白升高和特征性自身抗体。米勒费雪综合征在西方国家占格林—巴利综合征的5%~10%,在东亚可能更常见,如在日本占格林—巴利综合征的25%。

一些米勒费雪综合征的患者可以发展为其它类型的格林—巴利综合征,Bickerstaff脑干脑炎是米勒费雪综合征的另外一种临床表现形式,约占米勒费雪综合征中10%,其特征为意识特征的改变、嗜睡、眼肌麻痹、共济失调。大部分Bickerstaff脑干脑炎存在感染(92%)、脑脊液蛋白升高(59%)、抗GQ1b抗体(66%)。

急性运动性轴索型神经病是格林—巴利综合征的轴索性变体,是1993年在中国北方发现,之后就发现了急性运动性和感觉性轴索性神经病。这两种格林—巴利综合征的临床亚型主要是与空肠弯曲菌感染有关。急性运动性轴索型神经病的进展很快,会在几天之内进展为长期瘫痪和呼吸衰竭。

五、诊断措施

格林—巴利综合征的诊断主要依据临床症状、实验室检查和电生理检查。

常规实验室检查在格林—巴利综合征患者中不会发现特异性异常。低钠血症时应该怀疑卟啉症或抗利尿激素综合征。明显的呕吐、延迟脱发或米斯线就需要检测重金属。脑脊液检查对格林—巴利综合征诊断有着重要的意义,如蛋白质升高,白细胞减少。一半的格林—巴利综合征患者在第一周脑脊液检查可能会正常,但是一周之后脑脊液蛋白质会下降,因此就需要在一周后重复测试。大部分空肠弯曲杆菌感染是自限的,常常在几天后恢复,无需特殊处理。虽然抗生素治疗可以加快粪便中空肠弯曲杆菌的清除,但是没有研究证实这样的治疗会对格林—巴利