



电子、语音版

· 临床研究 ·

以周围性面瘫为主要表现的吉兰—巴雷综合征变异型： 附 2 例临床分析

俞丽凝, 刘红, 张慧英

长治医学院附属和平医院神经内科, 山西 长治 046000

摘要: 该文报道了 2 例以周围性面瘫为主要表现的吉兰—巴雷综合征 (GBS) 变异型的患者。这 2 例患者均为以周围性面瘫起病, 其中 1 例为双侧周围性面瘫, 伴疼痛; 另 1 例为左侧周围性面瘫合并头晕、思睡、食欲缺乏等。2 例患者早期肌电图均未发现异常。1 例存在脑脊液—蛋白细胞分离, 另 1 例血清抗 GQ1b 抗体 IgM (+)。诊断为 GBS 变异型。2 例患者均给予静脉滴注人血免疫球蛋白, 症状好转后出院。对以周围性面瘫起病的患者, 需考虑是单纯的面神经炎还是以周围性面瘫起病的其他疾病, 如 GBS 变异型等, 以便正确诊治。

[国际神经病学神经外科学杂志, 2024, 51(2): 73-75]

关键词: 吉兰—巴雷综合征; 变异型; 周围性面瘫

中图分类号: R745

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2024.02.012

The variant of Guillain-Barré syndrome with peripheral facial paralysis as the main manifestation: A clinical analysis of two cases

YU Lining, LIU Hong, ZHANG Huiying

Department of Neurology, Heping Hospital Affiliated to Changzhi Medical College, Changzhi, Shanxi 046000, China

Corresponding author: YU Lining, Email: 2488285430@qq.com

Abstract: This article reports two patients with the variant of Guillain-Barré syndrome (GBS) with peripheral facial paralysis as the main manifestation. Both patients had peripheral facial paralysis as the initial presentation, among whom one patient had bilateral peripheral facial paralysis with pain, and the other patient had left peripheral facial paralysis with the symptoms such as dizziness, somnolence, and poor appetite. No abnormalities were found on early EMG for the two patients. One patient was found to have albuminocytologic dissociation in cerebrospinal fluid, and the other patient tested positive for serum anti-GQ1b antibody IgM. They were diagnosed with the variant of GBS. Both patients received intravenous drip of human blood immunoglobulin and were discharged after the symptoms were improved. For patients with peripheral facial paralysis as the initial presentation, simple facial neuritis or other diseases with peripheral facial paralysis as the initial presentation should be considered, including the variant of GBS, so as to give correct diagnosis and treatment.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2024, 51(2): 73-75]

Keywords: Guillain-Barré syndrome; variant; peripheral facial paralysis

周围性面瘫最常见的疾病是特发性面神经麻痹, 也称面神经炎, 在临床上非常常见, 但以周围性面瘫为主要表现的吉兰—巴雷综合征 (Guillain-Barré syndrome, GBS) 不多见。本文现将 2 例以周围性面瘫为主要表现的 GBS 变异型报告如下。

1 病例资料

1.1 病例 1

患者, 男性, 50 岁。以“双眼睑闭合不全 5 d”在长治医学院附属和平医院 (下称我院) 神经内科住院。

患者病前有“上呼吸道感染史”20 余天, “肠梗阻病

收稿日期: 2023-07-12; 修回日期: 2024-03-28

通信作者: 俞丽凝 (1972—), 女, 硕士, 副主任医师, 研究方向: 头痛、癫痫、脑血管病、周围神经病等。Email: 2488285430@qq.com。

史”5 d。既往体健,无特殊不良爱好。患者入院前5 d因腹痛、腹胀入住消化科治疗。入院当日出现右眼睑闭合不全,次日出现左眼睑闭合不全,四肢活动好。肠梗阻好转后入住我科。患者入院前10 d曾有用力后出现背部疼痛。

体格检查:体温、脉搏、呼吸、血压正常;神清、语利。双侧额纹变浅,双眼睑闭合不全,双侧鼻唇沟变浅,不能鼓腮,其余神经系统检查正常。

辅助检查:四肢肌电图未见明显异常。1周后腰椎穿刺显示颅压正常;脑脊液有核细胞数 $2 \times 10^6/L$,总蛋白1.72 g/L(脑脊液存在蛋白—细胞分离现象)。患者曾出现四肢末梢麻木,并且后背部及右侧肋部疼痛难忍,遂进行胸腹部计算机体层成像(computed tomograph, CT)、CT血管成像(computed tomography angiography, CTA)检查,以排除占位病变和动脉夹层;进行胸椎磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)检查,以排除相关疾病。考虑有GBS可能。

抗体检测结果显示:血清抗 Sulfatide IgG 抗体(+),抗 GD1a IgM 抗体弱阳性,抗 GD3IgM 抗体弱阳性,抗 GT1bIgM 抗体弱阳性。

面神经肌电图:口轮匝肌左侧肌肉动作电位波幅下降,潜伏期正常;眼轮匝肌双侧复合肌肉动作电位波幅正常,潜伏期延长。瞬目反射R1、R2、R2'波形均未引出。

结合上述资料,临床诊断为GBS变异型。遂给予静脉滴注人血免疫球蛋白22.5 g/d,连续治疗5 d。治疗后上述症状逐步缓解,疼痛消失,双侧面瘫好转。

1.2 病例2

患者,女性,40岁,因“头晕10 d,口角歪斜5 d”,在我院住院。

患者既往体健。入院前10 d无明显诱因出现头晕,转头时明显,向左翻身时易诱发,伴恶心、呕吐,呕吐物为胃内容物,伴左外耳道触痛、心悸,平卧后好转,无视物旋转、听力下降、耳鸣等症状。发病后头部CT检查未见明显异常,前庭功能检查可见自发性眼震,冷热试验提示左侧前庭功能减退,甩头试验提示左上及左水平管增益下降。发病后口服平眩胶囊等药,症状略好转。入院前5 d患者出现左眼闭合无力、口角向右歪斜、流涎,自觉反应迟钝、枕部疼痛,转头时明显,伴味觉减退、耳鸣,思睡。头部MRI检查未见明显异常,给予醋酸泼尼松口服治疗及针灸治疗,症状无改善。

入院体格检查:体温、脉搏、呼吸、血压正常;嗜睡、精神状态差,言语流利,高级智能正常;左侧额纹浅,左眼睑闭合不全;双眼可见垂直性、旋转性眼震;左侧唇沟浅,口角右歪,鼓腮左侧漏气;其余神经系统检查无异常。

辅助检查:动态心电图显示频发多源性室性期前收缩(部分二联律,部分三联律,部分成对)。腰椎穿刺显示

脑脊液压力正常,有核细胞数 $20 \times 10^6/L$,蛋白0.21 g/L。

入院后给予激素治疗减轻神经水肿、更昔洛韦抗病毒、B族维生素营养神经、对症止晕治疗等,但效果不佳,头晕、嗜睡及面瘫等症状无好转。并于入院第7天病情加重,出现左面部疼痛、双下肢乏力、小腿疼痛,头晕加重,睡眠增多,双下肢腱反射消失。随即加用人血免疫球蛋白静脉滴注22.5 g/d,连续5 d,治疗后第3天头晕、嗜睡症状明显好转。

复查面神经肌电图显示:双侧瞬目反射异常,四肢神经传导速度均未见明显异常。抗体检测结果显示:血清抗 GQ1b 抗体 IgM(+),血清抗 GQ1b 抗体 IgG(-);脑脊液抗 GQ1b 抗体(-),脑脊液病毒抗体检测(-)。自身免疫性脑炎相关抗体检测显示阴性。复查腰椎穿刺显示,脑脊液细胞数下降至 $2 \times 10^6/L$,蛋白0.22 g/L。

患者住院治疗12 d,左侧周围性面瘫好转,头晕及嗜睡症状消失。综合上述资料临床诊断为GBS变异型抗 GQ1b 抗体综合征。

2 讨论

GBS是一类自身免疫性疾病,临床常表现为快速进展的四肢对称性弛缓性瘫痪、感觉异常、疼痛或其他不适,病前常有非特异性感染或预防接种史等^[1-3]。随着医学研究的发展,各种针对神经节苷脂和神经节苷脂复合物的抗体检测能力提升,临床上发现了一些GBS的变异型,这部分患者不是以典型的四肢弛缓性瘫痪、呼吸肌麻痹等临床表现出现,而是以单或双侧面神经周围性瘫痪为主,累及第Ⅶ、Ⅸ、X脑神经多见,脑脊液检查的特点为蛋白—细胞分离。

病例1患者先出现右侧周围性面瘫,再出现左侧周围性面瘫,病程中短暂四肢末端麻木,病前有呼吸道感染史,未出现四肢肌力差,腱反射正常,肌电图神经传导未表现出异常。脑脊液检查显示蛋白—细胞分离。血清抗 Sulfatide 抗体(+),抗 GD1a 抗体(±),抗 GD3 抗体(±),抗 GT1b 抗体(±)。患者有严重的后背部及右肋部剧烈疼痛,具有抗 sulfatide 抗体阳性GBS的特点,提示脊神经及神经根受累^[4-6]。

病例2患者起病时除了单侧周围性面瘫,还伴有头晕、恶心、呕吐、嗜睡、自发性眼震、站立不稳,不能行走等症状。患者发病前10 d存在左耳外耳道疼痛,分析可能存在带状疱疹病毒感染,不排除脑干脑炎。结合抗 GQ1b 抗体 IgM(+),故诊断为GBS变异型抗 GQ1b 抗体综合征。这种疾病是由空肠弯曲菌、流感嗜血杆菌等微生物感染,诱导产生的GQ1b抗体,与动眼神经、滑车神经、外展神经、肢体的肌梭和脑干的GQ1b抗原结合,可同时累及中枢和周围神经系统的自身免疫性疾病^[7-8]。主要临床分型有米勒—费希尔综合征(Miller-Fisher syndrome)、Bickerstaff脑干脑炎、伴眼外肌麻痹的GBS和急性眼肌麻

痹等^[9-10]。常见的临床表现有共济失调、眼肌麻痹、腱反射消失或亢进、意识障碍、肢体感觉障碍、面神经麻痹、咽颈-臂无力等^[11-13]。

通过上述2个病例的报道,提示在临床上遇到以周围性面瘫起病患者,无论单侧面瘫还是双侧面瘫,不仅要考虑到特发性面神经麻痹,也要想到GBS变异型等其他疾病,以便更及时和准确的诊断,及时治疗,以使患者尽快康复^[14-16]。

参 考 文 献

- [1] BURWEN DR, BALL R, BRYAN WW, et al. Evaluation of Guillain-Barré syndrome among recipients of influenza vaccine in 2000 and 2001[J]. *Am J Prev Med*, 2010, 39(4): 296-304.
- [2] TOAMAD U, KONGKAMOL C, SETTHAWATCHARAWANICH S, et al. Clinical presentations as predictors of prolonged mechanical ventilation in Guillain - Barré syndrome in an institution with limited medical resources[J]. *Singapore Med J*, 2015, 56(10): 558-561.
- [3] YUKI N, HARTUNG HP. Guillain-Barré syndrome[J]. *N Engl J Med*, 2012, 366(24): 2294-2304.
- [4] KEANE JR. Bilateral seventh nerve palsy: analysis of 43 cases and review of the literature[J]. *Neurology*, 1994, 44(7): 1198-1202.
- [5] XIAO SY, FINKIELSTEIN CV, CAPELLUTO DGS. The enigmatic role of sulfatides: new insights into cellular functions and mechanisms of protein recognition[J]. *Adv Exp Med Biol*, 2013, 991: 27-40.
- [6] 吴杭飞,张海玲,毕晓莹,等. 伴有剧烈疼痛的抗 sulfatide 抗体阳性的 Guillain-Barré 综合征 1 例[J]. *临床神经病学杂志*, 2021, 34(4): 319-320.
- [7] 张献文,张杉杉,郑燎源,等. 以视力下降为表现的抗 GQ1b 抗体综合征 1 例[J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2022, 48(8): 489-492.
- [8] LIU S, ZHANG WW, JIA LP, et al. Guillain-Barré syndrome: immunopathogenesis and therapeutic targets[J]. *Expert Opin Ther Targets*, 2024: 1-13.
- [9] LEE SU, KIM HJ, CHOI JY, et al. Acute vestibular syndrome associated with anti-GQ1b antibody[J]. *Neurology*, 2019, 93(11): e1085-e1092.
- [10] SCHOFIELD JR, CHEMALI KR. How we treat autoimmune small fiber polyneuropathy with immunoglobulin therapy[J]. *Eur Neurol*, 2018, 80(5/6): 304-310.
- [11] 黄诚,秦新月. 抗 GQ1b 抗体综合征的研究进展[J]. *中华神经科杂志*, 2016, 49(1): 75-78.
- [12] DAMIAN MS, WIJDICKS EFM. The clinical management of neuromuscular disorders in intensive care[J]. *Neuromuscul Disord*, 2019, 29(2): 85-96.
- [13] GATTÁS VL, BRAGA PE, KOIKE ME, et al. Safety assessment of seasonal trivalent influenza vaccine produced by Instituto Butantan from 2013 to 2017[J]. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*, 2018, 61: e4.
- [14] XUE J, SONG ZF, LI F, et al. Guillain-Barré syndrome with unilateral peripheral facial paralysis in a Chinese child[J]. *Int J Dev Neurosci*, 2022, 82(6): 548-553.
- [15] BADAL S, JAUHARI P, SINGH S, et al. Acute isolated external ophthalmoplegia: think of anti - GQ1b antibody syndrome[J]. *Neurol India*, 2022, 70(5): 2159-2162.
- [16] LIANG H, CAO YB, ZHONG W, et al. Miller-Fisher syndrome and Guillain - Barre syndrome overlap syndrome following inactivated COVID-19 vaccine: case report and scope review[J]. *Hum Vaccin Immunother*, 2022, 18(6): 2125753.

责任编辑:龚学民