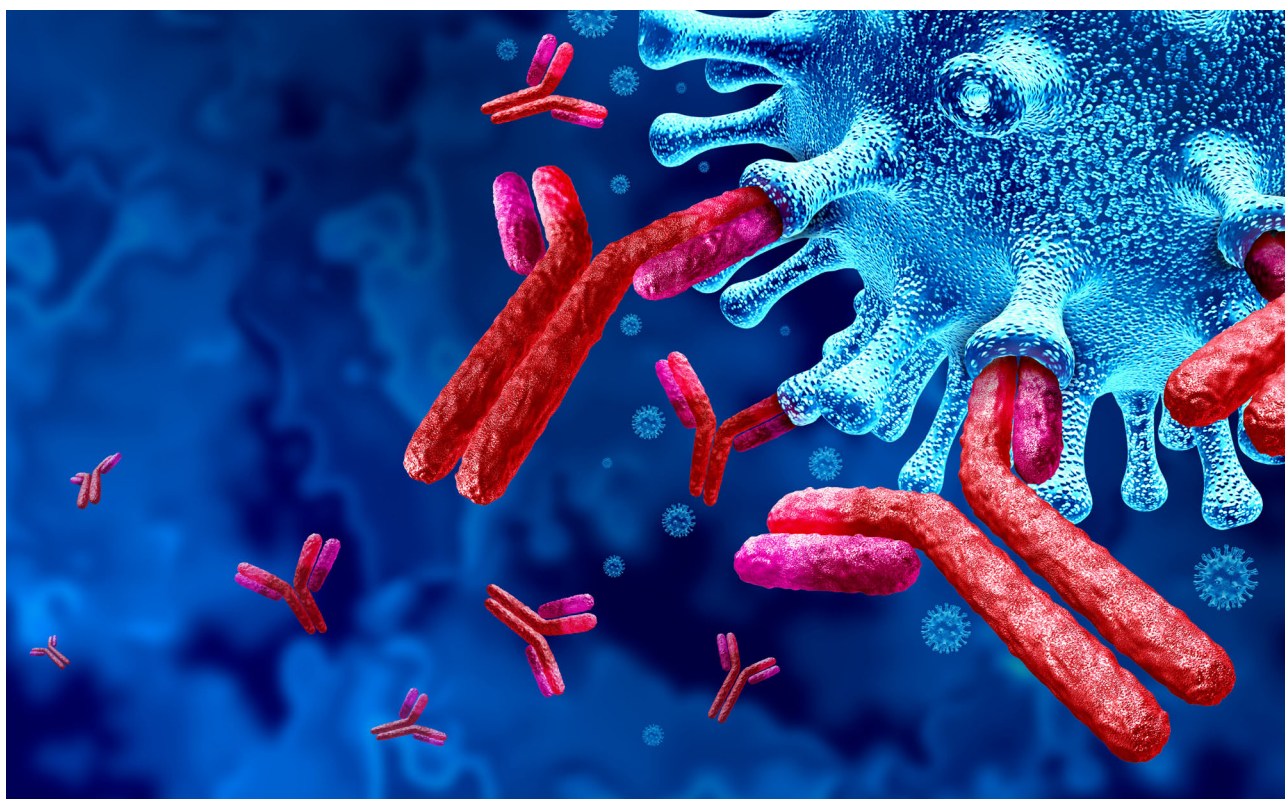


# 亲爱的， 请关注罕见的CIDP患者的人生

文 / 黄冈市中心医院 张彩霞



患者A回忆道：最开始的那段时间感到双腿、脚趾酸麻无力，往后变得越来越严重，走路时不时摔跤，特别容易骨折；再往后就慢慢变成了行走不便，日常要靠轮椅，甚至手上也开始出现软绵绵的感觉，不知道什么时候是个头儿……这些问题让他情绪日渐低沉。

患者B回忆道：最初是因为感觉指尖发麻而就诊的，不久就发现身体瘫软无力。治疗后，病情开始

确实有所好转；但出院后不久，全身又无法动弹。那时候，连续输注3~5天免疫球蛋白就有些效果，能缓慢地走几步；但是，这种短暂的喜悦很快会被打破，一旦犯病，四肢又再度瘫软。而且，因为使用了大量的糖皮质激素和免疫抑制剂，这些药物的不良反应也逐渐凸显，目前三分之二的头发已经脱没了，还出现了糖尿病等并发症。即便如此，治疗效果也并不理想，疾病仍

然反复发作……她说，没有尊严可言，犯病的时候什么都干不了，自己一个人的时候，经常失控地哭；最绝望的时候，甚至尝试过用跳楼、服毒等方式自杀。

他们患的是同一种疾病——慢性炎症脱髓鞘性多发性神经根神经病（CIDP）。

## 一、什么是CIDP

CIDP是一种累及运动和（或）

感觉的获得性免疫介导性周围神经系统脱髓鞘疾病,其病情进展达8周以上,可有缓解、复发的过程。2019年发表在世界顶级医学杂志《柳叶刀·神经病学》(*The Lancet Neurology*)上的文献指出,CIDP的患病率为(0.67~10.3)/10万。该病主要表现为进行性四肢对称性迟缓性瘫痪,伴有腱反射减弱,可以有周围神经的损伤、感觉的障碍。肌电图可以检测到多发的神经传导阻滞,脑脊液检查可能发现免疫球蛋白的合成或者蛋白增高。

CIDP的临床诊断极为复杂,具体可参照《慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病诊治中国专家共识2022》进行诊断。根据临床特征可以分为经典型CIDP和变异型CIDP。

——经典型CIDP的临床特征表现为对称性上下肢近端和远端无力,并伴有肢体远端不同程度感觉异常,下肢重于上肢。同时,患者所有肢体腱反射均减弱或消失。

——变异型CIDP的临床特征根据受累部位程度的不同可以分为远端型、多灶型、局灶型、纯运动型、纯感觉型。

## 二、CIDP与格林巴利综合征的区别

CIDP又叫慢性格林-巴利综合征,通常在发病8周后病情达到高峰,而格林-巴利综合征通常在发病4周内达到高峰。CIDP起病比较缓慢,一般无前驱感染史,主要是神经根受累出现临床症状,比如步行困难、上楼困难,后期进展为梳头困难、提物困难等,并伴有四肢酸软无力、腱反射消失等症状。而

格林-巴利综合征与病毒感染、细胞免疫有关,起病迅速,典型症状为四肢对称性、迟缓性瘫痪等。

## 三、CIDP的一线治疗

### 1.糖皮质激素

在CIDP中,目前有多种糖皮质激素治疗方案可供选择,其中口服方案最常用——尽管并无确切证据支持哪一种更有效。研究表明,相比较每日口服常规剂量的强的松龙(每天60 mg,在8个月内逐渐减量),为期6个月的大剂量口服地塞米松冲击治疗(每月4天,每天40 mg)不良反应更少,起效也更快,这提示选择累计剂量较低的方案可能会减少患者的长期不良反应。我们之所以要特别强调不良反应,是因为长期使用糖皮质激素治疗可能会产生较严重的不良反应,尤其是在残疾程度较低的CIDP患者中,不良反应的影响远大于治疗作用。

### 2.免疫球蛋白(IVIG)

静脉注射IVIG能够迅速改善CIDP患者的症状,通常在使用后3周内就会产生疗效;同时,引起严重不良反应的风险也较低。对于长期大剂量激素治疗有绝对或相对禁忌证的患者,静脉注射IVIG是首选治疗方案。对IVIG最初有反应的CIDP患者中,约85%需要维持治疗,部分患者需要维持数十年。经典型的CIDP患者大多对IVIG治疗有反应(78%~87%),应用低剂量IVIG方案或定期尝试减量可能有助于避免过度治疗。

### 3.血浆置换(PE)

PE是一种血液净化方法,用于清除循环中蛋白结合物质或致

病性蛋白分子,可减少炎性细胞因子、补充活化抗体、改善神经系统症状,可与免疫抑制治疗联合使用。治疗性PE可用于IVIG和糖皮质激素治疗无效的患者,特别适用有复发病程的患者。

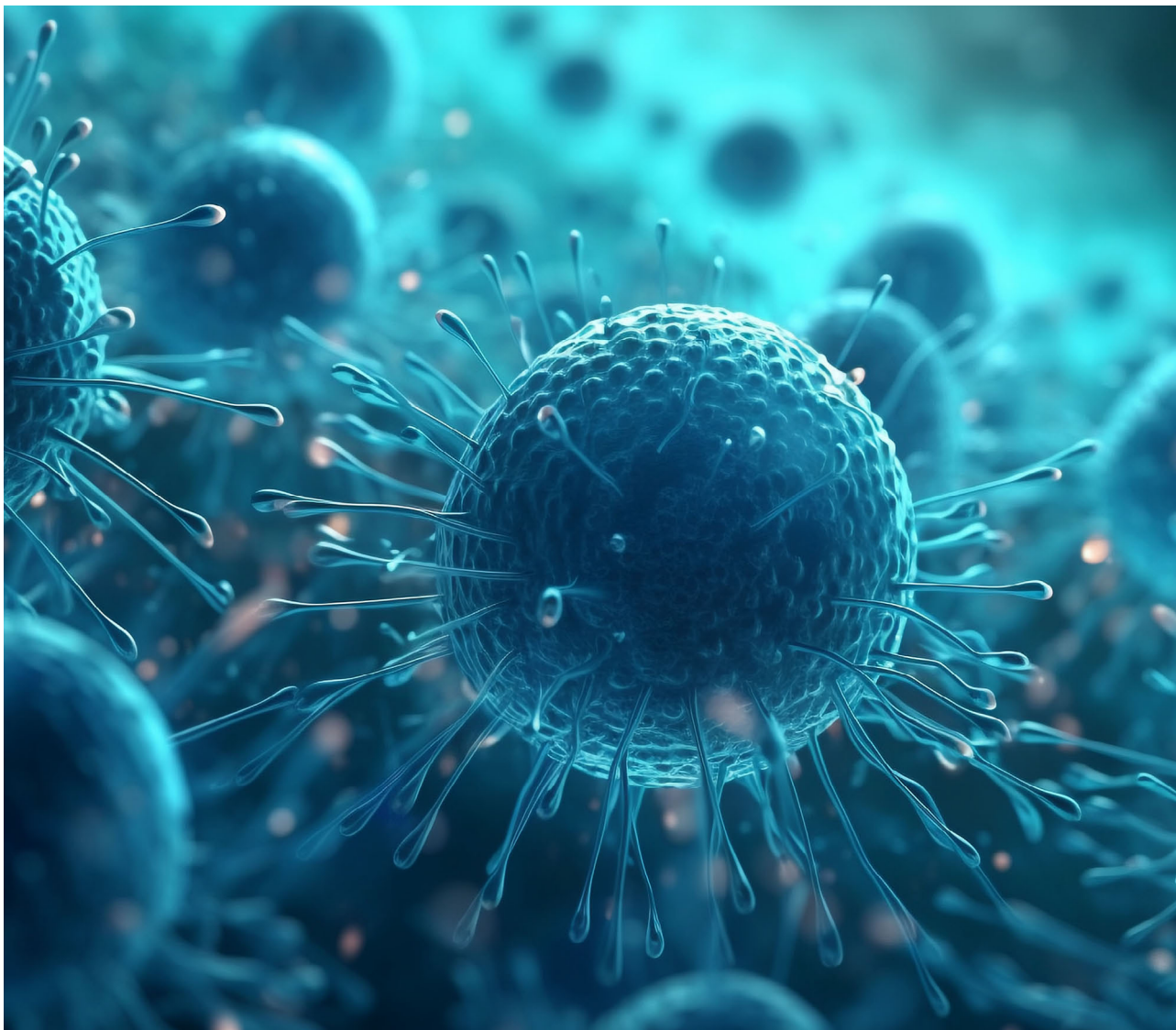
另外,硫唑嘌呤、环磷酰胺(CYC)、环孢素、吗替麦考酚酯(MMF)和利妥昔单抗(RTX)等,常作为一线治疗无效后的选择或减少一线药物治疗剂量的辅助用药。

随着对CIDP发病机制的不断研究,免疫吸附(IA)未来可能替代PE,对致病物质进行特异性选择吸附清除。对于一线治疗方案治疗效果不佳的CIDP患者,IA可能是一种有希望且耐受性良好的选择。

## 四、CIDP的中医病机及治疗

CIDP在中医学中没有具体病名,一般将该病归为“痿证”的范畴。病因病机主要为“肺热叶焦”,表现为热伤五脏、思想无穷、焦虑太过、有渐于湿、远行劳倦、房劳太过、肺热肺燥而致阴液不足等;另外,还有湿热内蕴、脾胃虚弱、肝肾亏虚、淤阻脉络等。中医辨证包括以下几种分型:肺热津伤证、湿热浸淫证、脾胃虚弱证、肝肾亏虚证、脉络淤阻证等。

古人总结出“治痿独取阳明”为治疗该病的基本原则,元代朱丹溪创立了大补阴丸及虎潜丸等经典方治疗痿证。后世,也有中医学提出治疗需根据脏腑所主的季节和筋脉骨肉受病的情况辨证论治,以扶正祛邪,究其本源。因此,在痿证的治疗中,思想不必太过拘泥。除药物治疗外,还有针灸治疗及中



医综合治疗(包括针灸、推拿、康复治疗、中药口服、中药外洗相结合)等。

## 五、关注CIDP患者的康复

除了关注治疗,我们还应该同步关注对CIDP患者进行多学科管理。比如,在维持治疗期间可积极给予康复治疗,包括功能锻炼及物理治疗等,促进运动和感觉功能的恢复;对于无力症状明显以致影响

正常行走的患者,可选择相应的支具进行支持治疗,改善行走的步态和稳定性。

另外,CIDP患者易被忽视的常见症状是疲劳,疲劳可在患者病程的各个阶段出现且持续存在。目前,对于疲劳尚无明确有益的药物。所以,为减少不良反应,应该尽量减少镇静药物的使用;同时,适当进行有氧运动,尝试通过晨光疗法和认知行为疗法改善睡眠质量、

治疗抑郁。

总结一下:无论从中医还是西医的角度,CIDP的病因病机都不十分明确,临床诊断相对困难,在治疗上仍处于探究阶段。该病治疗难度大、花费高、预后未知,给患者造成极大的心理压力,因此,关心患者的心理健康也是治疗的重点。随着医学的进步,希望越来越多CIDP治疗成功的案例能被报道,使患者重拾对生活的希望。**万物与人**