

· 共识 ·

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

中华医学会神经病学分会 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组 中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组

通信作者: 刘明生, 中国医学科学院北京协和医院神经科, 北京 100730, Email: pumclms@163.com; 崔丽英, 中国医学科学院北京协和医院神经科, 北京 100730, Email: pumchcuily@sina.com; 蒲传强, 解放军总医院神经内科, 北京 100853, Email: pucq30128@sina.cn

【摘要】 本共识经该领域内的中国专家反复讨论而成稿, 在前一版慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病诊治指南的基础上, 结合近年来的诊断和治疗新进展, 进行了更新。内容包括慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病的临床特点、神经电生理、脑脊液、周围神经影像、腓肠神经病理和抗体检测, 以及诊断标准和治疗要点。

【关键词】 多发性神经根性神经病, 慢性感染性脱髓鞘性; 诊断; 治疗; 共识

Chinese consensus for diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy 2022

Chinese Society of Neurology, Peripheral Neuropathy Collaboration Group of Chinese Society of Neurology, Chinese Society of Electromyography and Clinical Neurophysiology, Chinese Society of Neuromuscular Disease

Corresponding authors: Liu Mingsheng, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumclms@163.com; Cui Liying, Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China, Email: pumchcuily@sina.com; Pu Chuanqiang, Department of Neurology, People's Liberation Army General Hospital, Beijing 100853, China, Email: pucq30128@sina.cn

【Abstract】 The Chinese consensus for diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy 2022 was updated from the last version. The consensus consists of clinical features, findings of neuroelectrophysiology, cerebrospinal fluid test, peripheral nerve image, sural nerve biopsy, antibody test, diagnostic criteria and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy.

【Key words】 Polyradiculoneuropathy, chronic inflammatory demyelinating; Diagnosis; Treatment; Consensus

Conflicts of interest: None declared

慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病 (chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy,

CIDP) 是一类由免疫介导的脱髓鞘性周围神经病, 病情进展达 8 周以上, 可有缓解复发过程; 电生理

DOI: 10.3760/cma.j.cn113694-20220627-00507

收稿日期 2022-06-27 本文编辑 郑晴

引用本文: 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组, 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组, 等. 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[J]. 中华神经科杂志, 2023, 56(2): 125-132. DOI: 10.3760/cma.j.cn113694-20220627-00507.



中华医学出版社
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 侵权必究



表现为周围神经传导速度减慢、远端潜伏期延长、运动神经传导阻滞、异常波形离散以及 F 波异常等脱髓鞘改变,大部分患者免疫治疗有效。CIDP 患病率 (0.67~10.30)/10 万,年发病率 (0.15~10.60)/10 万。各个年龄均可发病,高峰期在 40~60 岁,也有儿童甚至新生儿发病的报道,男性略多于女性^[1-2]。

有关 CIDP 的诊断标准有 10 余个,其中欧洲神经病学学会/周围神经协会 (European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society, EAN/PNS) 推荐的 CIDP 诊断标准在临床工作中被广为采用^[3-6]。中华医学会神经病学分会、中华医学会神经病学分会周围神经病协作组、中华医学会神经病学分会肌电图和临床神经电生理学组以及中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组于 2019 年推出了 CIDP 诊治指南^[7],对指导临床医生工作发挥了一定的作用。近年来,有关 CIDP 的研究有较多进展,为此,有必要对 2019 年版 CIDP 指南进行更新。

一、临床表现

(一)病程特点

通常表现为隐袭起病,症状进展至少达 8 周以上,可有复发缓解过程。

(二)症状和体征

主要表现为符合周围神经分布的肢体无力和感觉异常,脑神经受累较少,极少累及自主神经或呼吸功能。按照周围神经病变的分布特点和受累纤维种类,将 CIDP 分为经典型和变异型^[6-9]。

1. 经典型 CIDP:最常见,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。所有肢体腱反射均减弱或消失。

2. 变异型 CIDP:共包括 5 种。(1)远端型 CIDP:表现为肢体远端为主的运动感觉型周围神经病,下肢重于上肢,肢体近端肌力通常正常或仅有轻微受累,所有肢体的腱反射均减弱或消失。(2)多灶型 CIDP:符合多发单神经病特点,感觉异常和无力分布不对称,通常上肢为主,至少有 2 个肢体受累,部分患者可有脑神经受累,不受累肢体腱反射正常。(3)局灶型 CIDP:感觉和运动受累局限于单个肢体,症状类似于臂丛或腰骶神经丛神经病,不受累肢体腱反射正常。(4)纯运动型 CIDP:符合多发性周围神经病分布,只有运动受累的表现,下肢受累重于上肢,无感觉异常,所有肢体的腱反射均减弱或消失。(5)纯感觉型 CIDP:符合多发性感觉性周围神经病,下肢重于上肢,仅有感觉受累的症状和

体征,所有肢体的腱反射均减弱或消失。

(三)注意事项

1. CIDP 的病程是指自起病至达到病情最严重的时间,不等同于发病至就诊的时间。

2. 部分急性发病的 CIDP 患者可类似吉兰-巴雷综合征 (Guillain-Barré syndrome, GBS),但超过 8 周病情仍进展^[10]。

3. 随着病情进展,部分 CIDP 变异型可能发展为经典型 CIDP。

推荐意见: CIDP 病程慢性进展 8 周以上,可有复发缓解过程;CIDP 临床表现以多发性运动感觉性周围神经病最为常见,同时应注意其变异型表现。

二、神经电生理

CIDP 是一种脱髓鞘性周围神经病,神经电生理检测是诊断 CIDP 最重要的辅助方法,是确定 CIDP 诊断的必需条件,主要用于提供脱髓鞘病变的证据。

(一)周围神经传导测定

应至少进行一侧正中神经、尺神经、腓总神经和胫神经运动及感觉传导检测,如果达不到脱髓鞘诊断标准,则测定对侧相应神经。感觉神经传导还可以测定腓肠神经。在神经近端刺激进行运动传导测定(如腋部和 Erb 点)可以提高诊断脱髓鞘病变的敏感度。

(二)CIDP 脱髓鞘病变的判断

1. 运动神经传导测定:判断周围神经脱髓鞘时,除了纯感觉型 CIDP 外,主要依据运动神经传导测定,当在 2 根或以上神经检测到脱髓鞘病变时,可高度支持 CIDP 的诊断,当仅有 1 根神经存在脱髓鞘病变时,则需要寻找其他支持诊断的证据^[6]。当某一根神经符合下述参数之一时,可考虑该神经存在脱髓鞘病变:(1)远端潜伏期较正常值上限延长 $\geq 50\%$;(2)运动神经传导速度较正常值下限下降 $\geq 30\%$;(3)运动神经传导阻滞:周围神经常规节段近端与远端比较,复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP)负相波波幅或面积下降 $\geq 50\%$,时限增宽 $\leq 30\%$;(4)异常波形离散:周围神经常规节段近端与远端比较 CMAP 负相波时限增宽 $> 30\%$ (胫神经 $> 100\%$);(5)F 波潜伏期较正常值上限延长 $\geq 20\%$ (当 CMAP 负相波波幅较正常值下限下降 20% 以上时,则要求 F 波潜伏期延长 $\geq 50\%$),可伴有 F 波出现率下降。

2. 感觉神经传导测定:为纯感觉型 CIDP 提供



髓鞘病变的证据,在其他类型 CIDP 用于证实存在感觉神经受累。感觉传导速度较正常值下限减慢 $\geq 30\%$,通常会伴有感觉神经动作电位波幅下降。在 CIDP 可以出现正中神经或桡神经感觉传导异常,而腓肠神经感觉传导正常的现象^[6]。

3. 针电极肌电图:主要用于轴索病变的判断。除纯感觉型 CIDP 外,通常继发轴索损害,可出现异常自发电位、运动单位电位时限增宽和波幅增高,募集减少。

(三)注意事项

1. 当远端肌肉 CMAP 波幅低于 1 mV,或小于正常值下限的 20% 时,测定运动神经传导速度、传导阻滞和异常波形离散的准确性下降。

2. 在判断脱髓鞘病变时,需注意排除嵌压性周围神经病所致传导减慢或传导阻滞,如腕管、肘管、腓骨小头等处的病变。

3. 注意排除神经变异支配导致的假性传导阻滞。

4. 在 Erb 点进行刺激时,如果达不到超强刺激,会出现近端 CMAP 波幅下降,容易误判为传导阻滞;在下肢神经近端进行刺激时,也有可能遇到这种现象。

5. 当 F 波引不出波形,而远端 CMAP 波幅大于正常值下限 20% 时,提示可能存在近端髓鞘病变。但 F 波的出现率下降并无特异性,在轴索或脊髓前角细胞病变导致 CMAP 波幅明显下降、长期肢体无自主动作、使用镇静类药物的情况下,均可导致 F 波出现率下降。

6. CIDP 病程早期,在不同神经或同一神经不同节段,运动神经传导速度减慢可有较大差异,随着病情进展,病程延长,传导速度减慢可变得相对均一。

7. 当临床疑诊纯感觉型 CIDP 时,如果仅有感觉神经动作电位波幅下降,而无传导速度减慢的证据,诊断需慎重。

8. 在少数 CIDP 患者病程早期,可检测不到传导速度减慢等脱髓鞘的证据,但免疫治疗有效,随诊时可出现 CIDP 的电生理改变特点^[11]。

推荐意见:诊断 CIDP 时应至少有 2 根神经存在脱髓鞘的证据。如果只检测到 1 根神经脱髓鞘的证据,应继续寻找其他支持 CIDP 诊断的依据。

三、脑脊液

(一)CIDP 脑脊液的表现

CIDP 患者脑脊液蛋白通常增高而细胞数正常(蛋白细胞分离现象);部分患者蛋白可正常。

脑脊液检测出现蛋白细胞分离现象,可以作为支持 CIDP 诊断的条件之一,当电生理仅在 1 根神经发现髓鞘病变的证据,达不到 CIDP 确诊标准时,更具有价值。如果临床和电生理检测均符合 CIDP,脑脊液检测的价值则会下降。

脑脊液检测的另一个重要作用在于辅助 CIDP 的鉴别诊断,特别是急性或亚急性起病者,或怀疑有感染或恶性肿瘤浸润者,如果发现白细胞明显增高,则不支持 CIDP 的诊断^[12-13]。

(二)注意事项

1. 蛋白细胞分离现象并非 CIDP 特异性改变,可见于多种疾病,如腰椎管狭窄、糖尿病神经病、类淀粉变性神经病、遗传性脱髓鞘神经病等。当电生理检查缺乏明确的脱髓鞘证据时,仅仅有脑脊液蛋白的增高,诊断 CIDP 需慎重。

2. 在 50 岁以上患者,脑脊液蛋白正常值较年轻的患者增高,目前尚缺乏诊断 CIDP 的蛋白升高的界值^[12-13]。腰椎穿刺操作过程中的穿刺伤也可导致脑脊液蛋白一过性升高。

3. 脑脊液寡克隆区带、24 h IgG 合成率、髓鞘碱性蛋白、白细胞介素、神经丝轻链检测,对 CIDP 的诊断并无明确价值。

推荐意见:脑脊液蛋白细胞分离现象可作为诊断 CIDP 的支持依据之一,但并非特异。脑脊液蛋白在正常范围不能作为除外 CIDP 的条件。

四、周围神经影像学

(一)CIDP 影像学表现

1. 周围神经超声:可表现为周围神经横截面积增大,神经束信号异常。周围神经增粗有多种形式,可以表现为节段性明显增粗,或普遍性轻微增粗,少数患者神经横截面积可在正常范围。同一患者不同神经的表现有明显差异,可见正常神经与增粗神经并存^[14-15]。

2. 磁共振:可见神经根增粗,或 T₂WI 序列高信号,神经根或神经干的定量检测或半定量评分比定性判断更有价值^[16-18]。

(二)注意事项

1. 周围神经超声和磁共振所见神经增粗改变并无特异性,还可见于其他免疫介导周围神经病、M 蛋白相关周围神经病、遗传性周围神经病、周围神经肿瘤、邻近囊肿或其他组织压迫、结节病等。

2. 在采用影像学判断周围神经形态正常与否时,下肢的神经横截面积正常值变异度较大,诊断敏感度和特异度较低,临床使用时要慎重。我国人



群的正常值与国外推荐的判断标准有一定差异^[19-20]。

3. CIDP 影像学检查的证据主要源于成年患者。目前尚缺乏儿童患者周围神经超声和磁共振辅助诊断 CIDP 的证据。

4. 当电生理检测证实至少 2 根神经存在脱髓鞘证据时,不必进行周围神经超声或磁共振检查;当电生理检测仅发现 1 根神经存在脱髓鞘证据时,如果正中神经、尺神经或腓丛神经至少 2 个部位神经影像检查有神经增粗,可支持 CIDP 的诊断。

推荐意见:周围神经超声或磁共振证实存在周围神经增粗,可作为支持 CIDP 诊断的条件之一。周围神经超声或磁共振检查所提供的形态学信息并无特异性,可作为电生理检测的补充。

五、腓肠神经病理学检查

(一)腓肠神经病理表现

1. CIDP 有髓神经纤维节段性脱髓鞘,施万细胞增生并形成洋葱球样结构,可见轴索变性,巨噬细胞在神经束内灶性分布,巨噬细胞破坏有髓神经纤维的髓鞘结构等。

2. 由于 CIDP 病变呈非均匀性分布,部分 CIDP 患者腓肠神经病理可无特异性发现^[21]。

(二)注意事项

1. 在 CIDP 的诊断过程中,不建议常规进行腓肠神经活组织检查(活检)。纯运动型 CIDP 不需要进行腓肠神经活检。

2. 当临床疑诊 CIDP,但电生理、脑脊液和影像学检查均仍不能确定诊断时,如果腓肠神经活检出现符合 CIDP 的表现,可作为支持依据之一。

3. 当 CIDP 诊断不肯定或诊断困难时,腓肠神经活检有助于鉴别是否存在遗传性运动感觉神经病、淀粉样变性、血管炎、结节病、神经鞘瘤/神经纤维瘤等^[22]。

推荐意见:腓肠神经活检并非诊断 CIDP 所必需。在 CIDP 诊断依据不足时,如果腓肠神经活检发现符合 CIDP 的表现,可作为支持 CIDP 诊断的依据之一。

六、其他辅助检查

(一)常规检测项目

包括血常规、尿常规、便潜血、肝肾功能、血糖、红细胞沉降率、C 反应蛋白、胸部 X 线、骨密度等。治疗前应常规进行检测,用于监测药物治疗的不良反应,有无活动性结核、消化道溃疡出血等免疫治疗禁忌证。

(二)个体化检测项目

CIDP 缺乏特异性的生物学标志用于确定诊断。可根据患者临床特点,选择不同的项目用以鉴别其他疾病,并为免疫治疗方案的选择提供依据。

1. 单克隆球蛋白(M 蛋白):对于临床疑诊 CIDP 的成年患者,应常规进行 M 蛋白检测,包括血和尿免疫固定电泳以及游离轻链的检测。如果发现 IgM 型 M 蛋白,可进一步检测抗髓鞘糖蛋白相关抗体。

2. 抗朗飞结和结旁抗体:常见的抗朗飞结和结旁抗体包括抗神经束蛋白(neurofascin, NF)155、抗接触蛋白 1、抗接触蛋白相关蛋白 1 以及抗 NF140/186 抗体等。在进行抗朗飞结和结旁抗体检测时,建议使用基于细胞底物的实验(cell based assay, CBA)法测定。

3. 其他实验室指标:根据临床特点,可选择不同的检测项目辅助鉴别,如抗核抗体、抗中性粒细胞胞质抗体、抗神经节苷脂抗体、肌酶、血维生素 B12 和 B6、副肿瘤抗体、Lyme 抗体、人类免疫缺陷病毒、骨髓穿刺等,疑诊遗传性周围神经病者可行基因检测。

(三)注意事项

1. 由于 M 蛋白血症在 50 岁以上健康人群可达 3% 左右,因此在发现 M 蛋白血症时,要注意识别其与周围神经病究竟是伴随关系还是因果关系^[23]。

2. 对于临床疑诊 CIDP 的患者,要考虑到自身免疫性朗飞结病的可能,但应避免对所有周围神经病均进行这组抗体的普筛。对于存在以下特点的疑诊 CIDP 患者,建议进行抗朗飞结和结旁抗体的检测^[6, 24]: (1) 静脉注射免疫球蛋白(intravenous immunoglobulin, IVIG)和糖皮质激素治疗效果不佳; (2) 急性或亚急性起病、曾诊断为 GBS 或急性起病的 CIDP; (3) 有低频震颤、明显共济失调或明显远端为主无力; (4) 伴有呼吸衰竭或脑神经受累; (5) 伴有肾病综合征; (6) 脑脊液蛋白明显升高。

推荐意见:对 CIDP 表现为多发性周围神经病的类型,建议常规进行血和尿免疫固定电泳、游离轻链测定。对部分不典型的 CIDP 患者建议检测抗朗飞结和结旁抗体。根据患者临床表型个体化选择不同的化验检查协助鉴别诊断。

七、诊断标准

(一)CIDP 的诊断标准(包括 4 个部分;表 1)

1. 临床标准: (1) 符合经典型 CIDP 或变异型 CIDP 的临床表现; (2) 自发病至达到高峰的时间至少 8 周以上,病情慢性进展或缓解复发。



表 1 慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病不同亚型的诊断与鉴别诊断要点

Table 1 Key points of diagnosis and differential diagnosis of different subtypes of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy

	经典型	远端型	多灶型	局灶型	纯运动型	纯感觉型
临床标准	病程进展大于8周+符合各型相应临床表现					
电生理标准 ^a	运动传导>2根神经髓鞘病变 感觉传导>2根神经速度减慢或波幅下降					运动传导正常 感觉传导>2根神经速度减慢
支持标准	① 免疫治疗有效; ② 脑脊液存在蛋白细胞分离现象; ③ 周围神经超声或磁共振证实正中神经、尺神经或臂丛至少有2根神经存在横截面积增大; ④ 腓肠神经病理证实符合慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病特点 ^b					
各类型需要排除的疾病	遗传性运动感觉性周围神经病(CMT1、CMTX、CMT4等)、脑白质营养不良相关周围神经病、家族性或轻链淀粉样变性周围神经病、自身免疫性郎飞结病、M蛋白血症相关周围神经病、副肿瘤综合征、血管炎周围神经病、吉兰-巴雷综合征、中毒(正己烷)等	多灶性运动神经病、嵌压性周围神经病、血管炎周围神经病、糖尿病神经根神经丛病、遗传压迫易患性周围神经病、周围神经肿瘤(淋巴瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤)、痛性肌萎缩、放射治疗后臂丛或腰骶丛病变等			运动神经元病、脊髓性肌萎缩、多灶性运动神经病、遗传性运动神经病、卟啉病、重症肌无力、远端型肌病、肌炎等	药物或毒物所致周围神经病、营养不良相关周围神经病、代谢相关周围神经病、结缔组织病相关周围神经病、副肿瘤综合征、遗传性感觉神经病等

注:^a当电生理标准只在 1 根神经检测到髓鞘病变证据时,4 项支持标准中至少还需要 2 项符合慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病;

^b腓肠神经活检组织检查主要用于排查其他原因;CMT:夏科-马里-图斯病

2. 电生理标准:(1)经典型、远端型、多灶型和局灶型 CIDP:至少 2 根运动神经存在脱髓鞘病变,至少 2 根感觉神经传导异常;(2)纯运动型 CIDP:至少 2 根运动神经存在脱髓鞘病变,感觉神经传导正常;(3)纯感觉型 CIDP:至少 2 根感觉神经传导存在脱髓鞘病变,运动神经传导正常。

3. 支持证据:如果电生理仅在 1 根神经检测到脱髓鞘表现,则还需要寻找支持性证据,包括:(1)免疫治疗有效;(2)脑脊液存在蛋白细胞分离现象;(3)周围神经超声或磁共振证实肢体神经或神经丛至少有 2 个部位存在横截面积增大;(4)腓肠神经病理符合 CIDP 特点。

4. 排除标准:排除其他原因导致的类似周围神经病。

(二)注意事项

1. 当临床表现符合 CIDP,但电生理未能提示脱髓鞘证据时,无法诊断 CIDP;如果免疫治疗(IVIG、血浆置换或糖皮质激素)有效,可诊断免疫介导的周围神经病,定期随诊电生理变化,少部分患者可出现髓鞘病变的证据,最终诊断 CIDP^[11]。

2. 对于免疫治疗是否有效的判断,应根据临床残疾和功能评分量表。

3. 糖皮质激素或 IVIG 治疗无效,并不能排除 CIDP,可进一步检查排除类似 CIDP 的疾病,之后再考虑其他免疫抑制治疗^[6]。

4. 免疫治疗有效的慢性周围神经病也并非都是 CIDP,多种免疫相关的其他疾病也可以出现临床改善。

5. 纯感觉型 CIDP 电生理诊断通常较为困难,感觉神经动作电位很容易受到传导速度不均一等因素的影响,引不出肯定波形,从而影响髓鞘病变的判断。

推荐意见:CIDP 的诊断需要:符合经典型或变异型 CIDP 表现,且病程进展 8 周以上;电生理证实至少 2 根神经存在脱髓鞘病变;当电生理只检测到 1 根神经脱髓鞘病变时,要求免疫治疗、脑脊液检查、周围神经影像学检查、病理学检查中,至少有 2 项符合 CIDP;进行必要的辅助检查,排除其他原因导致的髓鞘病变相关周围神经病。

八、鉴别诊断

多种周围神经病的电生理检测可以表现为髓鞘病变,在电生理符合脱髓鞘诊断标准时,仍需结合临床特点进行鉴别诊断。

1. 自身免疫性郎飞结病:其临床、电生理、周围神经影像和脑脊液改变与 CIDP 相似,但血清中可检测到抗郎飞结或结旁抗体,腓肠神经活检无明显的炎症或巨噬细胞介导的脱髓鞘病变,而是在郎飞结或结旁区域髓鞘和轴索交界连接处,出现髓鞘样与轴索分离。该组疾病通常对 IVIG 治疗反应较差,糖皮质激素和利妥昔单抗治疗有效。目前倾向于将其从 CIDP 中分离出来,作为相对独立的一组疾病^[6]。不同抗体相关疾病的临床表现有所不同^[24-27]:(1)抗 NF155 抗体相关疾病:青壮年多见,表现为亚急性或慢性进展,四肢无力远端受累重,感觉受累明显,可有感觉性共济失调,常伴有震



颤;部分患者可合并中枢髓鞘病变。(2)抗接触蛋白 1 抗体相关疾病:老年男性多见,起病急,进展偏快,临床上感觉运动受累均较重,早期即可见严重的轴索损害;可合并膜性肾病。(3)抗接触蛋白相关蛋白 1 相关疾病:临床无力和深感觉减退以远端为主,约一半患者急性或亚急性起病,部分可伴有神经痛;常有共济失调,可有脑神经受累。部分患者表现为肾病综合征伴局灶性节段性肾小球硬化。(4)抗 NF140/186 抗体相关疾病:报道较少,多为中老年亚急性起病,运动受累较重,常有感觉性共济失调,但无震颤。

2. M 蛋白血症相关周围神经病:POEMS 综合征早期,临床、电生理和脑脊液表现均可类似 CIDP, M 蛋白检测有助于二者的识别。当出现皮肤变黑、肢体明显水肿时,可提示 POEMS 综合征, POEMS 综合征的电生理改变传导速度减慢较为均一,近端为主,通常无传导阻滞和异常波形离散,周围神经超声可见神经增粗程度轻微,通常无局灶性神经增粗^[28-29]。但发现 IgM 型单克隆球蛋白阳性时,部分患者有抗髓鞘相关糖蛋白抗体阳性,其发病机制、病理和治疗反应等多个方面均与 CIDP 不同。在多发性骨髓瘤患者也有 M 蛋白阳性,但其周围神经病变多为轴索损害为主。

3. 遗传性周围神经病:如夏科-马里-图斯病(Charcot-Marie-Tooth disease, CMT) 1 型、CMTX、CMT4 等,临床均表现为慢性运动感觉性周围神经病,临床进展非常缓慢,脑脊液可有蛋白细胞分离现象,神经传导测定可见传导速度减慢、远端潜伏期延长等髓鞘病变的特点,但一般无传导阻滞和明显异常波形离散,患者常有家族史、弓形足等提示遗传性疾病的线索。另外在脑白质营养不良相关疾病、遗传代谢性疾病,也有少数以周围神经病变为主要表现者,电生理表现为髓鞘病变的特点,需要注意鉴别。

4. 其他:CIDP 不同亚型临床表现差异较大,其鉴别诊断涉及多种疾病,尽管有些周围神经病电生理表现为轴索损害,临床上也常常会被误诊为 CIDP。不同亚型 CIDP 鉴别诊断谱有所不同,在诊断时,需要结合临床表现、电生理特点,进行个体化鉴别诊断^[11-13, 30-34](表 1)。

推荐意见:当电生理证实为髓鞘病变相关周围神经病后,有多种疾病需要与 CIDP 进行鉴别。CIDP 不同临床表型的鉴别诊断谱不同,鉴别诊断时应个体化。

九、治疗

(一)免疫治疗

1. 一线治疗:约 80% 的患者对一线治疗有效^[6-8]。(1)糖皮质激素:口服方案最常用,泼尼松 $1\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 或每日 60 mg 开始,维持 4 周,之后缓慢逐渐减量,根据临床好转情况,每 2~4 周减 5~10 mg。治疗效果的判断通常需 1~3 个月。如果治疗有效,可在 6 个月左右减量至每日 20 mg 或以下维持;病情稳定者,早期每半年或 1 年评估是否可进一步减量或停药,长期维持者可 1~2 年评估 1 次。病情较重者,可选择甲泼尼龙冲击治疗, $500\sim 1\,000\text{ mg/d}$ 静脉滴注,连续 3~5 d 之后改为口服维持。(2)IVIG: $400\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$, 静脉滴注,连续 5 d。疗效通常可维持 3~4 周,之后需要定期维持。目前尚缺乏统一的维持方案,可根据患者用药后无力的变化,个体化定期使用,每 1~2 个月输注 1 次,每次 3~5 d。维持治疗时,可考虑皮下注射剂型,其疗效和静脉注射相似,长期治疗时更为方便^[6]。价格昂贵是影响其长期使用的主要因素。(3)血浆置换:每次血浆交换量为 $30\sim 50\text{ ml/kg}$, 1~2 周内进行 3~5 次。根据情况可间隔 1~2 个月定期使用。不良反应为血液动力学改变,可能造成血压变化、心律失常以及败血症等。禁忌证包括严重感染、心律失常、心功能不全、凝血系统疾病等。

2. 二线治疗:常用药物包括硫唑嘌呤 $2\sim 3\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 、吗替麦考酚酯 $2\sim 3\text{ g/d}$ 、环孢素 A $3\sim 6\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$, 服用方法均是每日分 2~3 次口服。当这 3 种药物使用 3~6 个月仍无效时,可考虑更改为环磷酰胺 ($200\sim 400\text{ mg}$ 静脉注射、每周 1~2 次,或 $2\sim 3\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$, 分 1~2 次口服) 或利妥昔单抗(根据患者体重个体化给药)。

(二)其他治疗

1. 对症治疗:少数患者伴有神经痛,可使用加巴喷丁、普瑞巴林、阿米替林等。

2. 神经营养:尽管缺乏循证证据,临床实践中常给予维生素 B1、B12 等治疗。

3. 功能锻炼及物理治疗:有助于促进运动和感觉功能的恢复;足部无力者,可选择踝关节支具,改善行走的稳定性和步态。

(三)注意事项

1. 临床治疗过程中,应根据患者的具体情况制订个体化方案,指导免疫治疗药物的选择和维持。

2. 应用 IVIG 后 3 周内,不宜进行血浆置换治疗。

3. 长期维持治疗时,IVIG 和激素为更优先的选



择;血浆置换主要用于激素和 IVIG 效果不佳或病情急性加重者。

4. 糖皮质激素治疗过程中需注意长期使用的不良反应。注意补钾补钙及保护胃黏膜治疗,定期检查血常规、肝肾功能、血糖、血压,早期建议每 1~2 周 1 次,长期维持者每 3~6 个月 1 次,骨密度检测建议每 6 个月 1 次。

5. 纯运动 CIDP 对于激素反应通常较差,部分患者甚至病情加重,建议首选 IVIG^[35]。

6. 免疫抑制剂治疗 CIDP, 尽管仍缺乏充分的循证依据,但部分研究结果仍提示可作为减少一线药物剂量的辅助用药^[6-7];需注意监测,预防免疫抑制导致的机会性感染等并发症。

推荐意见:糖皮质激素、IVIG 和血浆置换均为 CIDP 的一线治疗用药,血浆置换主要用于病情较重或前二者效果不佳的患者。对于一线治疗药物无效、药物依赖、不能耐受不良反应或存在禁忌证者,可考虑加用或改用二线药物,推荐硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯或环孢素 A,如果仍无效,可考虑更换为环磷酰胺或利妥昔单抗。建议结合患者的具体情况,如既往病史、经济条件等,选择个体化治疗方案。重视对症和康复等多学科综合治疗,以改善患者生活质量和预后。

十、预后

CIDP 是神经系统可治性疾病之一,大部分患者经合理用药可获得良好功能改善,经一定时间的维持治疗,停药后可无复发;部分患者病程迁延,需要长期用药维持;少部分患者对治疗反应差,或开始有效,而病程后期对治疗反应变差,而导致严重残疾。

执笔 刘明生(中国医学科学院北京协和医院)

参与讨论专家名单(按姓名汉语拼音排序) 卜碧涛(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、陈琳(中国医学科学院北京协和医院)、陈向军(复旦大学附属华山医院)、崔丽英(中国医学科学院北京协和医院)、笕宇威(首都医科大学宣武医院)、樊东升(北京大学第三医院)、丰宏林(哈尔滨医科大学附属第一医院)、管阳太(上海交通大学医学院附属仁济医院)、管宇宙(中国医学科学院北京协和医院)、郭军红(山西医科大学第一医院)、郭力(河北医科大学第二医院)、胡静(河北医科大学第三医院)、黄旭升(解放军总医院)、贾志荣(北京大学第一医院)、柯青(浙江大学医学院附属第一医院)、林洁(复旦大学附属华山医院)、刘明生(中国医学科学院北京协和医院)、卢家红(复旦大学附属华山医院)、卢祖能(武汉大学人民医院)、潘华(首都医科大学附属北京天坛医院)、彭郁(南方医科大学南方医院)、蒲传强(解放军总医院)、沈定国(解放军总医院)、石强(解放军总医院)、

乔凯(复旦大学华山医院)、汪谋岳(中华神经科杂志编辑部)、王剑锋(大连市中心医院)、王柠(福建医科大学附属第一医院)、王晓明(川北医学院附属医院)、文国强(海南省人民医院)、肖波(中南大学湘雅医院)、焉传祝(山东大学齐鲁医院)、杨欢(中南大学湘雅医院)、姚晓黎(中山大学附属第一医院)、于雪凡(吉林大学附属第一医院)、袁云(北京大学第一医院)、张宝荣(浙江大学医学院附属第二医院)、张成(中山大学附属第一医院)、张杰文(河南省人民医院)、张俊(北京大学人民医院)、张如旭(中南大学湘雅三医院)、张通(中国康复研究中心)、张哲成(天津市第三中心医院)、张在强(首都医科大学附属北京天坛医院)、周晖(上海长征医院)、赵重波(复旦大学附属华山医院)、赵刚(空军军医大学西京医院)、邹漳钰(福建医科大学附属协和医院)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] Broers MC, Bunschoten C, Nieboer D, et al. Incidence and prevalence of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a systematic review and meta-analysis[J]. *Neuroepidemiology*, 2019, 52(3-4): 161-172. DOI: 10.1159/000494291.
- [2] Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, et al. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. *Lancet Neurol*, 2019, 18(8): 784-794. DOI: 10.1016/S1474-4422(19)30144-9.
- [3] Breiner A, Brannagan TH. Comparison of sensitivity and specificity among 15 criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy[J]. *Muscle Nerve*, 2014, 50(1): 40-46. DOI: 10.1002/mus.24088.
- [4] Hughes RA, Bouche P, Cornblath DR, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society [J]. *Eur J Neurol*, 2006, 13(4): 326-332. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2006.01278.x.
- [5] Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society-first revision[J]. *Eur J Neurol*, 2010, 17(3): 356-363. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2009.02930.x.
- [6] Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint Task Force-Second revision[J]. *Eur J Neurol*, 2021, 28(11): 3556-3583. DOI: 10.1111/ene.14959.
- [7] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组, 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组, 等. 中国慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病诊治指南 2019[J]. *中华神经科杂志*, 2019, 52(11):



- 883-888. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.003. Chinese Society of Neurology, Peripheral Neuropathy Collaboration Group of Chinese Society of Neurology, Chinese Society of Electromyography and Clinical Neurophysiology, et al. The guideline of diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. Chin J Neurol, 2019, 52(11): 883-888. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.11.003.
- [8] Hughes RAC. Defining chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy subtypes[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2019, 90(9): 963. DOI: 10.1136/jnnp-2019-321250.
 - [9] Doneddu PE, Dentoni M, Nobile-Orazio E. Atypical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: recent advances on classification, diagnosis, and pathogenesis[J]. Curr Opin Neurol, 2021, 34(5): 613-624. DOI: 10.1097/WCO.0000000000000979.
 - [10] Alessandro L, Pastor Rueda JM, Wilken M, et al. Differences between acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and acute inflammatory demyelinating polyneuropathy in adult patients[J]. J Peripher Nerv Syst, 2018, 23(3): 154-158. DOI: 10.1111/jns.12266.
 - [11] Liberatore G, Manganelli F, Doneddu PE, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: can a diagnosis be made in patients not fulfilling electrodiagnostic criteria? [J]. Eur J Neurol, 2021, 28(2): 620-629. DOI: 10.1111/ene.14545.
 - [12] Allen JA. The misdiagnosis of CIDP: a review[J]. Neurol Ther, 2020, 9(1): 43-54. DOI: 10.1007/s40120-020-00184-6.
 - [13] Eftimov F, Lucke IM, Querol LA, et al. Diagnostic challenges in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. Brain, 2020, 143(11): 3214-3224. DOI: 10.1093/brain/awaa265.
 - [14] Niu J, Li Y, Liu T, et al. Serial nerve ultrasound and motor nerve conduction studies in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. Muscle Nerve, 2019, 60(3): 254-262. DOI: 10.1002/mus.26611.
 - [15] Niu J, Zhang L, Fan J, et al. Nerve ultrasound may help predicting response to immune treatment in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. Neurol Sci, 2022, 43(6): 3929-3937. DOI: 10.1007/s10072-022-05882-7.
 - [16] Ishikawa T, Asakura K, Mizutani Y, et al. MR neurography for the evaluation of CIDP[J]. Muscle Nerve, 2017, 55(4): 483-489. DOI: 10.1002/mus.25368.
 - [17] Fargeot G, Viala K, Theaudin M, et al. Diagnostic usefulness of plexus magnetic resonance imaging in chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy without electrodiagnostic criteria of demyelination[J]. Eur J Neurol, 2019, 26(4): 631-638. DOI: 10.1111/ene.13868.
 - [18] Feng Y, Su X, Zheng C, et al. The noninvasive diagnostic value of MRN for CIDP: a research from qualitative to quantitative[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2020, 45(21): 1506-1512. DOI: 10.1097/BRS.0000000000003599.
 - [19] Niu J, Zhang L, Ding Q, et al. Reference values for lower limb nerve ultrasound and its diagnostic sensitivity[J]. J Clin Neurosci, 2021, 86(4): 276-283. DOI: 10.1016/j.jocn.2021.01.013.
 - [20] Niu J, Li Y, Zhang L, et al. Cross-sectional area reference values for sonography of nerves in the upper extremities [J]. Muscle Nerve, 2020, 61(3): 338-346. DOI: 10.1002/mus.26781.
 - [21] Ikeda S, Koike H, Nishi R, et al. Clinicopathological characteristics of subtypes of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2019, 90(9): 988-996. DOI: 10.1136/jnnp-2019-320741.
 - [22] Mathey EK, Park SB, Hughes RA, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2015, 86(9): 973-985. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309697.
 - [23] Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2019 update on diagnosis, risk-stratification, and management[J]. Am J Hematol, 2019, 94(7): 812-827. DOI: 10.1002/ajh.25495.
 - [24] Fehmi J, Scherer SS, Willison HJ, et al. Nodes, paranodes and neuropathies[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2018, 89(1): 61-71. DOI: 10.1136/jnnp-2016-315480.
 - [25] Querol L, Devaux J, Rojas-Garcia R, et al. Autoantibodies in chronic inflammatory neuropathies: diagnostic and therapeutic implications[J]. Nat Rev Neurol, 2017, 13(9): 533-547. DOI: 10.1038/nrneurol.2017.84.
 - [26] Delmont E, Brodovitch A, Kouton L, et al. Antibodies against the node of Ranvier: a real-life evaluation of incidence, clinical features and response to treatment based on a prospective analysis of 1500 sera[J]. J Neurol, 2020, 267(12): 3664-3672. DOI: 10.1007/s00415-020-10041-z.
 - [27] Vallat JM, Magy L, Corcia P, et al. Ultrastructural lesions of nodo-paranodopathies in peripheral neuropathies[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2020, 79(3): 247-255. DOI: 10.1093/jnen/nlzl134.
 - [28] Ding Q, Li J, Guan Y, et al. Nerve ultrasound studies in POEMS syndrome[J]. Muscle Nerve, 2021, 63(5): 758-764. DOI: 10.1002/mus.27209.
 - [29] Niu J, Ding Q, Fan J, et al. Nerve ultrasound performances in differentiating POEMS syndrome from CIDP[J]. Neurotherapeutics, 2022, 19(2): 455-463. DOI: 10.1007/s13311-022-01209-8.
 - [30] Kuwabara S, Misawa S. Immune-mediated neuropathies induced by immunosuppressive treatment[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2012, 83(7): 672. DOI: 10.1136/jnnp-2012-302876.
 - [31] Rajabally YA, Attarian S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and malignancy: a systematic review[J]. Muscle Nerve, 2018, 57(6): 875-883. DOI: 10.1002/mus.26028.
 - [32] Stino AM, Naddaf E, Dyck PJ, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-diagnostic pitfalls and treatment approach[J]. Muscle Nerve, 2021, 63(2): 157-169. DOI: 10.1002/mus.27046.
 - [33] Li Y, Niu J, Liu T, et al. Motor conduction block and conduction velocity in Lewis-Sumner syndrome and multifocal motor neuropathy[J]. J Clin Neurosci, 2019, 67: 10-13. DOI: 10.1016/j.jocn.2019.06.044.
 - [34] Ohashi N, Kodaira M, Morita H, et al. Electrophysiological demyelinating features in hereditary ATTR amyloidosis [J]. Amyloid, 2019, 26(1): 15-23. DOI: 10.1080/13506129.2018.1564903.
 - [35] Menon D, Katzberg HD, Bril V. Treatment approaches for atypical CIDP[J]. Front Neurol, 2021, 12: 653734. DOI: 10.3389/fneur.2021.653734.

