

# 亞急性漸進雙下肢肢體麻木表現之 慢性脫髓鞘多發性神經炎

鄭鈴 朱耀棠 馮偉雄

亞東紀念醫院 神經醫學部

## 摘要

肢體麻木及無力為神經科臨床常見症狀，鑑別診斷從中樞到週邊神經系統疾病都有可能。一位 69 歲男性主訴雙手感覺麻木後、漸進發生雙下肢肢體麻木、無力及行走困難；七週後出現右側顏面麻痺及口齒不清等神經學症狀。住院探查病因後，確診為慢性脫髓鞘多發性神經炎 (Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, CIDP)。選擇免疫球蛋白治療 (Immunoglobulin therapy)，效果良好，恢復自行走路、提重物及駕駛。出院後仍因肌無力週期性復發入院，對免疫球蛋白治療皆反應良好。慢性脫髓鞘多發性神經炎 (CIDP) 於臨床少見，症狀表現多樣化，而且缺乏特定診斷標記，常導致困難診斷甚至誤診。盼藉此病例報告分享，能早期辨識此疾病，轉介專科合作，積極治療，減少不可逆之神經學缺失。本文將就 CIDP 病史、鑑別診斷、病理病因學及治療深入討論。

**關鍵詞：**慢性脫髓鞘多發性神經炎 (Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy, CIDP)  
多發性神經病變 (Polyneuropathy)  
免疫球蛋白治療 (Immunoglobulin therapy)

## 前言

肢體麻木及無力，為神經科臨床上常見之症狀，可能的疾病眾多，從中樞神經病灶到週邊神經系統疾病都有可能。可能的中樞神經系統疾病包括腦中風、腦腫瘤、脊髓病變…等；而週邊神經系統疾病則可包括糖尿病、遺傳性疾病、自體免疫疾病、惡性腫瘤或發炎性疾病所導致的多發性神經病變等等。臨床診斷上，透過病史詢問，身體檢查及實驗室檢查，可以提供醫護人員蛛絲馬跡，但若病人沒有特定明

確的致病原因 (例如：糖尿病患者容易引發糖尿病週邊神經病變)，且症狀嚴重或症狀持續進展，同時伴隨著不典型的特徵，往往需要做詳細的神經生理檢查，才能找出致病原因，進而給予適當的治療。

本文提出一位 69 歲男性病例，進行性肢體麻木及無力，並之後伴隨右半臉部肌肉無力及言語模糊等症狀，經基本的病史詢問、身體檢查及實驗室檢查之後，輔以神經生理檢查，最終得到正確診斷並及時給予治療。

## 病 史

一位 69 歲男性病患主訴雙手感覺麻木後、漸進發生雙下肢肢體麻木，於社區復健科診所接受數週之藥物治療及頸部牽引治療，但臨床症狀無改善。約七週後出現右側顏面麻痺及口齒不清等神經學症狀。因症狀影響日常生活因而至本院求診。住院時，四肢肢體無力、行走困難及需輪椅代步。回顧過去病史和現在病史，個案有高血壓及心房震顫，平日活動能力在發病前皆正常。無糖尿病、無貧血、無其他外傷、無開刀及住院經驗。無特殊藥物或食物過敏史。平日無抽煙、嚼檳榔或酗酒等個人史。近三個月無出國旅遊。個案是一位退休化學工程師，但無化學物或農藥接觸史。家族無特殊疾病史或神經疾病史。社會心理評估方

面，心理：無焦慮不安；家庭：與太太及兒女同住，有良好家庭支持；宗教信仰為佛教。

## 診察資料

個案入院時身體評估：體溫 36.3°C、心跳 76/min、呼吸 16/min、血壓 130/76 mmHg、血氧濃度 99%、身高 165 公分、體重 85 公斤、身高體重指數 (Body Mass Index, BMI)：31.2、意識清楚，格拉斯哥昏迷指數 (Glasgow Coma Scale, GCS)：睜眼反應 (Eye Opening, E) 4 分、動作反應 (Best Motor Response, M) 6 分、言語反應 (Best Verbal Response, V) 5 分；神經學檢查為兩側瞳孔直徑等大；對光有反應、右側臉部肌肉無力、口齒不清；四肢肌力：左右側近端上肢為 4 分，左右側遠端上肢接近 5 分，左右側近端下肢及遠端下肢皆為 4 分、

表一：實驗室檢查數值

檢體	項目	讀值	單位	結果	檢體	項目	讀值	單位	結果
血液	WBC	7200	μL	WNR	血液	TSH	2.25	uIU/mL	WNR
血液	Hb	16.9	g/dL	WNR	血液	Folate	15.4	ng/mL	WNR
血液	Bun	18	mg/dL	WNR	血液	Vit B12	555	pg/mL	WNR
血液	Cr	0.86	mg/dL	WNR	血液	Pb	1.8		WNR
血液	GOT	35	IU/L	WNR	血液	SCC	0.6	ng/mL	WNR
血液	GPT	30	IU/L	WNR	血液	AFP	2.91	ng/mL	WNR
血液	Na	139	mmol/L	WNR	血液	CEA	2.4	ng/mL	WNR
血液	Ca	9.3	mg/dL	WNR	血液	CA199	15.32	U/mL	WNR
血液	K	4.2	mmol/L	WNR	血液	Anti-HCV	0.038		Non-reactive
血液	Glucose 隨機	179	mg/dL	WNR	血液	HBsAg	0.45		Non-reactive
血液	HbA1c	5.7	%	WNR	血液	HIV Ab	0.28		Non-reactive
血液	IgA	123	ng/dL	WNR	尿液	Bence-Jones Protein	-		-
血液	IgG	1270	ng/dL	WNR	CSF	RBC	16	μL	WNR
血液	Anti-Ro Ab	6	AU/mL	-	CSF	WBC	0	μL	WNR
血液	Anti-La Ab	8	AU/mL	-	CSF	Glucose	68	mg/dL	WNR
血液	ANA	-		-	CSF	Total Protein	64.8	mg/dL	High

WBC: White blood cell; WNR: Within normal reference; Hb: Hemoglobin; BUN: Blood urea nitrogen; Cr: Creatinine; GOT: Glutamic Oxaloacetic Transaminase; GPT: Glutamic Pyruvic Transaminase; Na: Sodium; Ca: Calcium; K: Potassium; HbA1c: Hemoglobin A1C; IgA: Immunoglobulin A; IgG: Immunoglobulin G; Anti-Ro Ab: Anti-Ro Antibody; - : Negative; Anti-La Ab: Anti-La Antibody; ANA: Antinuclear antibody; TSH: Thyroid-Stimulating Hormone; Vit B12: Vitamin B12; Pb: Lead; SCC: Squamous Cell Carcinoma antigen; AFP: Alpha-fetoprotein; CEA: Carcinoembryonic antigen; CA199: carbohydrate antigen 19-9; Anti-HCV: HCV Antibody; HBsAg: Hepatitis B Surface Antigen; HIV Ab: Human Immunodeficiency Virus Antibody; CSF: Cerebrospinal fluid; RBC: Red blood cell.

需倚賴輪椅行動；感覺系統在雙側手掌及腳掌以下感覺降低，雙側上下肢深腱反射 (Deep Tendon Reflexes) 皆為低反射 (+)；巴賓斯基反射 (Babinski sign) 無病理性反射；朗勃氏測試 (Romberg test) 為陰性；排尿及排便功能正常。入院基本實驗室檢查結果 (表一)，心電圖及胸部 X 光皆無異常發現。因個案臨床症狀及身體理學檢查結果呈現兩側肢體無力及感覺異常伴隨深肌腱反射降低，鑑別診斷應包括造成多發性神經病變的原因，包括：格林-巴利症候群 (Guillain-Barre syndrome)、慢性脫髓鞘多發性神經炎、代謝性疾病、惡性腫瘤、系統性疾病或自體免疫疾病引起之多發性神經炎、異型蛋白多發性神經病變、運動神經元病變、遺傳性神經病變等。由此個案的病史、實驗室檢查 (表一)、神經生理檢查等可依序排除可能性較低的診斷。個案症狀發作時間超過兩個月，依病程可排除 Guillain-Barre syndrome<sup>1</sup>。家族史並無特殊遺傳性神經病變。常見惡性腫瘤血清標記包括鱗狀細胞癌抗原 (squamous cell carcinoma antigen, SCC)、甲型胎兒蛋白 (alpha-fetoprotein, AFP)、癌胚抗原 (carcinoembryonic antigen, CEA)、醣蛋白抗原 19-9 (carbohydrate antigen, CA19-9) 皆為正常值。血液檢查自體免疫疾病相關標記包括 Anti-Ro antibody, Anti-La antibody 及抗核抗體 (antinuclear antibody, ANA) 皆為陰性，可排除自體免疫疾病導致之多發性神經病變。病患的臨床症狀包括感覺性的麻木，且神經傳導檢查顯示包括感覺及運動同時受損之多發性神經病變 (表二)，應可排除

multifocal motor neuropathy。血液中免疫球蛋白 kappa/lambda 比例無增高，M 蛋白 (Monoclonal protein) 小於 3gm/dl，可排除 IgM paraprotein 或是 Waldenström's macroglobulinemia 造成之神經病變。腹部超音波檢查無器官腫大，血中沒有 M 蛋白，身體檢查沒有特殊皮膚變化，也可排除 POEMS 症候群 (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein and skin change syndrome)。

另感染導致之多發性神經病變包括肝炎及人類免疫不全病毒感染等相關血清指標皆為陰性。正常的血清葉酸及維他命 B12 檢驗值則可排除營養不良導致的神經病變。腦脊髓液檢查顯示蛋白質升高但無免疫球蛋白 G 指數的升高，因此增加了慢性脫髓鞘多發性神經炎診斷的可能性<sup>2</sup>。神經生理檢查是針對多發性神經炎的鑑別診斷流程中重要的檢查之一。此案例的雙側肢體神經傳導速度檢查 (nerve conduction velocity, NCV) 顯示有部分傳導阻滯、遠端運動潛伏期延長及 F 反應 (F-response) 消失以及異常波形離散 (temporal dispersion) (表二)；本案例神經傳導檢查之結果：由左上至左下可見潛時 (DL) 延長、傳導阻斷 (conduction block) 及時間散亂 (temporal dispersion) 之特徵。部分神經另可見無周邊神經電氣反應 (absent response) 和 F 波消失。(圖一)。針極肌電圖 (needle electromyography, EMG) 顯示雙側上、下肢多塊肌肉，分別由橈神經、尺神經、正中神經、深腓神經及脛神經所支配，皆出現顫波 (fibrillation)、多重棘波 (poly spike) 及運動

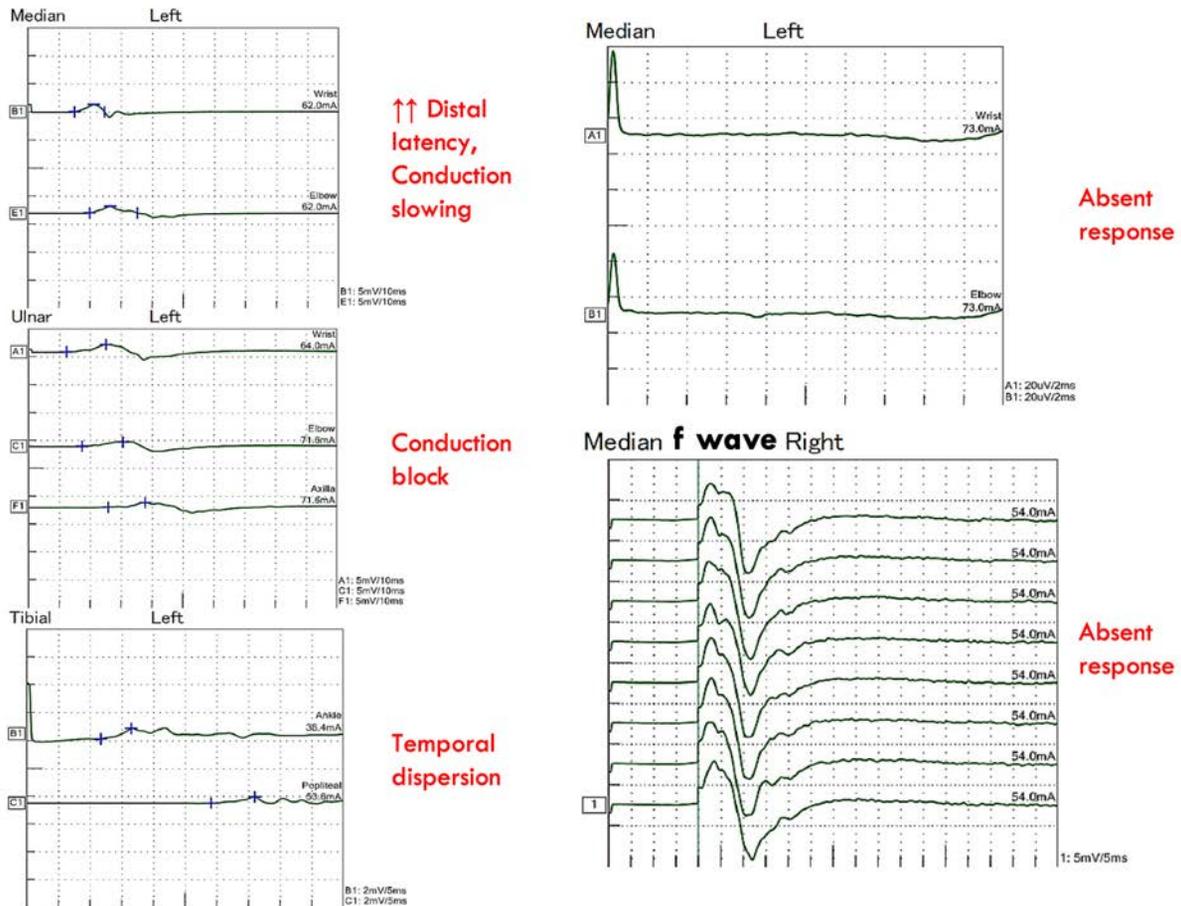
表二：神經電生理檢查 - 神經傳導速度

Nerve	DL (ms)	MCV (m/s)	CMAP (mV)	SCV (m/s)	SNAP (μV)	H reflex	F wave
Median,R	23.8	23.0	0.57	9.2	9.0	No pick up	No pick up
Median,L	18.4	22.4	1.68	8.9	6.8	No pick up	No pick up
Tibial,R	17.2	29.9	0.43	-	-	No pick up	No pick up
Tibial,L	15.9	36.6	1.03	-	-	No pick up	No pick up
Sural,R	4.3	-	-	32.7	4.4	No pick up	No pick up
Sural,L	3.3	-	-	42.0	5.5	No pick up	No pick up

CMAP: compound muscle action potential; DL: distal latency; MCV: motor nerve conduction velocity; NCS: nerve conduction study; SCV: sensory nerve conduction velocity; SNAP: sensory nerve action potential.

單元電位之徵召 (recruitment) 下降，上述檢查結果顯示為雙側嚴重的運動感覺神經去髓鞘化病變 (表三)。自律神經檢查 (sympathetic skin response, SSR/RR interval variation, RRIV) 及姿勢性血壓測量，均未發現自律神經受到影響。影像學檢查方面，頸椎核磁共振影像檢查發現第 4 至第 5 節頸椎退化病變 (spondylosis)，但神經學無上神經元 (upper motor neuron) 的臨床表徵。經過上述鑑別診斷後，此案例符合歐盟神經學會診斷指引確診個案罹患慢性脫髓鞘多發性神經炎，向個案及家屬解釋病情並共同討論治療計畫，家屬表示，在經濟負擔許可下，決定選擇副作用較少的免疫球蛋白注射治療。免疫球蛋白施打總劑量為每公斤體重 2 公克，分五天施打。個案第一及第二個療程各共施打 105 公克。於第一個療程治療 5 天後肢體無力現象改善，行走及提重物方面皆較接受免疫球蛋白

白治療前進步。出院後，根據預期性疾病症狀復發、個案接受週期性每公斤體重 1 公克免疫球蛋白治療，每次皆對治療有良好反應。慢性脫髓鞘多發性神經炎治療效果的客觀評估包括數種評估量表，本個案使用的是整體殘疾評估量表 (Overall disability sum score, ODSS) 及改良 Rankin 量表 (Modified Rankin Scale, mRS)。整體殘疾評估量表 (ODSS) 是以上肢及下肢障礙分數的加總 (0 分 ~12 分) 評估肢體日常生活功能障礙程度，分數越高表示功能障礙越高。此指標評量可以客觀地瞭解病人對治療的反應，也可判斷疾病之病程是否已達疾病高峰或緩解<sup>3</sup>。改良 Rankin 量表 (mRS) 用於評估病人的日常生活之活動依賴狀況，依此量表評估結果，可將病人的功能狀態區分為七個不同等級，零級代表沒有症狀，五級代表嚴重失能，六級代表死亡，由於其分級有限，因此，其中任何一級



圖一：本案例神經傳導檢查之結果：由左上至左下可見潛時 (DL) 延長、傳導阻斷 (conduction block) 及時間散亂 (temporal dispersion) 之特徵。部分神經另可見無周邊神經電器反應 (absent response) 和 F 波消失。

表三：神經電生理檢查 - 針極肌電圖

Side	Muscle	Nerve	Root	Ins Act	Fibs	Psw	Fasc	AMP	Dur	Poly	Recrt	Int Pat
R	Deltoid	Axillary	C5-6	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	0	Nml	Nml
L	ExCarUln	Radial	C7-8	Incr	1+	1+	1+	Nml	Nml	0	Nml	Nml
R	1stDorint	Ulnar	C8-T1	Incr	3+	3+	1+	Incr	Nml	1+	↓↓	↓
L	Abd Poll Brev	Median	C8-T1	Incr	3+	2+	1+	Incr	Nml	2+	↓	↓
R	Vastus Lat	Femoral	L2-4	Nml	Nml	Nml	0	Nml	Nml	0	Nml	Nml
L	AntTibialis	Dp Br Peron	L4-5	Incr	Nml	1+	0	Nml	Nml	0	↓	↓
R	Ext Dig Brev	Dp Br Peron	L5,S1	Nml	Nml	1+	0	Nml	Nml	0	↓↓	↓
R	Gastroc	Tibial	S1-2	Nml	Nml	1+	0	Nml	Nml	0	↓	↓

R:right; L:left; Ins Act:insertion activation; Fibs: fibrillations; Psw: Positive sharp waves; Fasc: fasciculations; AMP: amplitude; Dur: duration; Poly: polyphasic; Recrt: recruitment; Int Pat: interference pattern; ExCarUln: extensor carpi ulnaris muscle; 1st Dorint: first dorsal interosseous muscle; Abd Poll Brev: abductor pollicis brevis muscle; Vastus Lat: vastus lateralis muscle; AntTibialis: anterior tibialis muscle; Ext Dig Brev: extensor digitorum brevis muscle; Gastroc: gastrocnemius muscle; Dp Br Peron: deep branch of peroneal nerve; Nml: normal; Incr: increased.

的改變，都有其臨床上代表的意義。個案於第一次入院時病況最嚴重，達疾病嚴重度的高峰，整體殘疾評估量表分數高達 8 分 (ODSS：8 分)，改良 Rankin 量表 4 分 (mRS：4 分)，經接受第一次免疫球蛋白治療後，整體殘疾評估量表降至 4 分 (ODSS：4 分)，改良 Rankin 量表降至 2 分 (mRS：2 分)，個案主觀進步達 50%。經 18 次免疫球蛋白治療後，整體殘疾評估量表可達 1 分及改良 Rankin 量表分數 1 分 (ODSS：1 分，mRS：1 分)，本個案目前定期門診追蹤。

## 討 論

### 一、慢性脫髓鞘多發性神經炎的流行病學

慢性脫髓鞘多發性神經炎在臨床上被提出與討論可以回溯到 1975 年一篇包含 53 例患者的報告，該臨床報告清楚描述了臨床、電生理和病理學檢查的發現並將慢性脫髓鞘多發性神經炎作為一種單獨疾病提出。慢性脫髓鞘多發性神經炎是一種免疫周邊神經炎性病變，典型臨床表現的特徵為對稱性近端及遠端肢體無力伴隨有感覺異常及深肌腱反射低下或無反射。病程進展可以是反覆發作型 (relapsing remitting)，緩慢進展型 (chronic progressive) 或單一病程 (monophasic)。慢性脫髓鞘多發性神

經炎可發生在所有年齡層的病人但較常見發生於年長患者，且年紀較大的病人其病程較易為進展型，年紀輕的病人較易為反覆發作型。慢性脫髓鞘多發性神經炎發生率不高，目前並沒有台灣本土的盛行率資料，但在歐美人群中的發生率估計約為每十萬人有 0.6 至 0.9 人<sup>4</sup>。慢性脫髓鞘多發性神經炎的典型表現為雙側對稱的症狀且對運動的影響通常大於感覺。近端和遠端的肢體皆會肢體無力，大部分的病人同時也有感覺異常及肢體深腱反射降低。感覺異常通常以震動和體感覺的影響較大，比痛覺及溫覺異常更為明顯。本案例症狀表現特別之處除了神經病變影響四肢外，也影響顏面神經，造成右側臉部神經麻痺。慢性脫髓鞘多發性神經炎影響顏面神經的比例並不高，約佔所有病例 10-20%，甚至有少數病例報告是以顏面神經麻痺為初始症狀，或只以顏面神經麻痺作為單一表現症狀<sup>4</sup>。因此，顏面神經病變，不論是否伴隨肢體症狀，皆無法單以此症狀排除慢性脫髓鞘多發性神經炎之可能性。

### 二、慢性脫髓鞘多發性神經炎的診斷

當病人有緩慢進展或反覆發作的多發性神經病變超過兩個月時，慢性脫髓鞘多發性神經炎就必須列入鑑別診斷之一，特別是臨

床症狀中包含了感覺異常、近端肢體無力，以及無反射<sup>1</sup>。慢性脫髓鞘多發性神經炎的鑑別診斷包括代謝性神經病變：例如糖尿病、尿毒症等；遺傳性神經病變：例如恰克-馬利-杜斯氏症 (Charcot-Marie-Tooth disease)；營養素缺乏：例如維他命 B12 或葉酸不足；毒性神經病變：例如藥物 (cisplatin, amiodarone 等) 或有機溶劑如：正己烷 (N-Hexane)、溴丙烷 (1-Bromopropane) 等<sup>5</sup>；運動神經元疾病；副腫瘤性神經症候群等<sup>6</sup>。當臨床診斷符合慢性脫髓鞘多發性神經炎，須經由切片或神經電生理檢查確認是否有周邊神經去髓鞘化的證據。目前有數項公認的診斷標準 (表四)，提供臨床診斷指引，以提高診斷的正確性，常見的包括 European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society (EFNS/PNS) 制定的診斷準則或是 Koski 診斷準則<sup>4,7</sup>。

### 三、多發性神經炎與有機溶劑的關聯

此個案經確診後並無發現明顯的神經病變致病原因，但回顧個案職業，其職業為退休化學工程師，因職業關係可能長期慢性暴露於有機溶劑以及有機溶劑揮發氣體當中，個案自訴的職業暴露史包含多種有機溶劑，包括正己烷 (n-Hexane)。正己烷在人體內的代謝物已被證實會傷害神經系統，造成多發性神經病變<sup>8</sup>。然而根據台灣職業疾病認定基準當中『有機溶劑引起的周邊神經疾病認定基準』，需有工作場所的生物監測資料及空氣中濃度分析紀錄，並輔以工作環境員工健康狀況普查，才能判定此有

機物質為病人之致病物質。此外，有機溶劑暴露後神經病變的病程目前並沒有完整研究，有文獻認為在停止暴露後的一至兩年內症狀即可緩解，與本個案發病時程不符合，且個案已屆退休年齡，過去長期於工廠位居管理階層，自訴罕與化學物質直接接觸，而且該工廠目前並無其他員工出現類似症狀。雖然目前沒有證據指出有機溶劑暴露與此個案罹病有關聯，但仍可進一步調查其工作內容、更詳細的職業暴露史，以及個案工作環境中其他員工的身體健康狀況，以了解有機溶劑暴露對個案的影響。

慢性脫髓鞘多發性神經炎之病理生理機轉的核心是周邊神經發生未受控制的免疫發炎反應，因此主要治療方向也朝著免疫調節及抑制發炎進展。雖然有少數病人的症狀輕微不需要治療，但多數病人的症狀會嚴重影響生活導致殘障而需要醫療介入。目前治療以調控自體免疫機轉並抑制發炎為主，主要治療選項為類固醇注射、免疫球蛋白注射或血漿置換<sup>7</sup>。治療中必須定期重新評估病人已確定之治療成效，若對治療反應不佳者，應考慮更換治療選項，若對治療有反應則應評估是否給予維持治療 (maintenance therapy)。類固醇、免疫球蛋白以及血漿置換皆為有效的第一線治療，第一線治療視疾病嚴重度、進展速度、共病、治療副作用、醫療設備及花費等而有不同選擇。若病程來得兇猛，則血漿置換和免疫球蛋白注射是較佳選擇，若病程緩慢且嚴重度不高，則可嘗試使用類固醇治療<sup>7</sup>。而對於其中一項治療效果不良的病人可嘗試另外兩項的治療，例如使用免疫球蛋白治療反應不佳，可以考慮使用血漿置換或是高劑量類固醇治療<sup>1</sup>。據一篇病例回顧 26 位第一項治療失敗的慢性脫髓鞘多發性神經炎患者，其第二項及第三項治療的反應率分別還有 35% 及 17%<sup>6</sup>。

根據 2017 年考科藍 (The Cochrane) 資料庫針對慢性脫髓鞘多發性神經炎患者的治療效果所做文獻回顧，認為三種治療的反應率差異不大，免疫球蛋白治療雖然跟安慰劑相比，對短期功能障礙的改善較為顯著，但比起口服或靜脈注射類固醇，在短期功能障礙的改善方面並

表四：臨床認同的慢性脫髓鞘多發性神經炎診斷標準

- 病情進展至少持續兩個月
- 肌無力症狀較感覺症狀顯著
- 上肢及下肢的對稱性症狀分佈
- 近端和遠端肌肉同時受影響
- 深部肌腱反射減弱或無反射
- 腦脊髓液蛋白增多
- 神經傳導檢查有脫髓鞘型神經病變
- 神經切片證實脫髓鞘型神經病變

沒有顯著差異；同樣的，免疫球蛋白治療跟血漿置換在短期改善功能障礙方面也沒有顯著差異<sup>9</sup>。然而，高劑量類固醇治療會有臨床顯著的副作用，且急性期對於症狀的改善也不如免疫球蛋白及血漿置換來得快，而血漿置換術侵入性高，且易有低血壓、過敏、感染等風險。免疫球蛋白注射副作用發生機率低，被認為是很安全的藥物。綜合以上優缺點，經與個案和家屬共同討論後，決定使用免疫球蛋白治療。

免疫球蛋白治療的機轉包括：可於體內中和自體免疫抗體、抑制補體 (complement) 系統作用、調控減低抗原呈遞細胞 (Antigen-presenting cell) 的細胞素 (cytokine) 及趨化因子 (chemokine) 分泌、增加 T 細胞的免疫耐受性、強化調節性 T 細胞 (regulatory T cell)、減低自體免疫的不良反應等<sup>7</sup>。免疫球蛋白治療可以有效控制慢性脫髓鞘多發性神經炎的病程進展，在一個包括 95 位患者，追蹤長達 20 年的文獻提到：超過 75% 的患者使用免疫球蛋白治療後臨床症狀有改善，但在症狀改善的這群患者當中，有 85% 的患者需要多次反覆的療程，只有 15% 的患者可以在平均 3.5 年後不再需要治療<sup>9</sup>。若初始症狀較為嚴重，並伴有殘存的神經學缺陷，可以預測未來需要長久持續治療的可能性較高。本個案對於免疫球蛋白的治療反應良好，但於療程後一個月或兩個月後反覆發生神經學症狀而需要多次免疫球蛋白注射治療。根據文獻建議，使用免疫球蛋白治療有效，但對於需要反覆多次療程的患者，可考慮加上類固醇治療，以期達到提升療效，緩解病情的目的<sup>7,9</sup>。

根據研究指出，慢性脫髓鞘多發性神經炎患者約 20% 對初始治療有反應且不需要後續治療，然而大部分患者皆因為復發而在二至六週後需要接受反覆治療。根據建議，若對初始治療有反應的患者，於疾病復發時，建議使用最初治療成功的治療選項重新治療<sup>10</sup>。若對類固醇、免疫球蛋白注射以及血漿置換皆無效的患者，可以考慮其它免疫抑制劑治療，包括：methotrexate, cyclosporine, azathioprine, mycophenolate 或 cyclophosphamide，使用這些

治療前須先和患者與家屬充分討論，因為這些治療的效果並無大規模的研究與實證，且可能有嚴重的副作用<sup>11</sup>。

## 結 論

慢性脫髓鞘多發性神經炎在臨床上因症狀表現不特定且發生率不高，導致即時診斷困難，往往經轉診至神經專科才得以診斷。高達 89% 的患者曾被錯誤診斷，而錯誤或延誤診斷意味著延誤治療，可能導致較差的疾病預後，甚至造成不可逆的神經功能傷害，嚴重影響病人的生活品質<sup>1</sup>。藉由此篇病例報告分享，希望協助醫護同仁能更瞭解慢性脫髓鞘多發性神經炎，並建議能在第一時間將病人轉介至神經專科，進行相關神經學檢查，以儘早獲得正確診斷與即時治療，達到良好預後效果，亦可降低整體醫療資源支出。

## 參考文獻

1. Bunschoten C, Jacobs B, Van den Bergh P, Cornblath D, van Doorn P. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol* 2019;18(8):784-94.
2. 李忠恕、張志豪、朱俊哲、羅君禹。B型流感併發重症及格林-巴利症候群：案例報告及文獻回顧。 *內科學誌* 2017；28(2)：91-7。
3. Ormond M, McParland H, Donaldson A, Andiappan M, Cook R, Escudier M et al. An Oral Disease Severity Score validated for use in oral pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 2018;179(4):872-81.
4. 林恭平。慢性發炎性脫髓鞘神經病變與抗體。 *臨床醫學月刊* 2017；80(5)：654-7。
5. 藍凡耘、郭浩然、吳政龍。國內首例溴丙烷所致毒性神經病變—高爾夫球桿頭鍍膜加工廠群聚案件調查。 *環境職業醫學會訊* 2017；(10601)：5-10。
6. Gorson K, Gooch C. The (mis)diagnosis of CIDP: The high price of missing the mark. *Neurology* 2015;85(6):488-9.
7. Lehmann H, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019; jnnp-2019-320314.
8. 羅錦泉。職業性烷屬烴化合物、硝基及胺基衍生物中毒認定參考指引。台北：勞動部職業安全衛生署，2016：3-4。
9. Oaklander A, Lunn M, Hughes R, van Schaik I, Frost C, Chalk C. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;4-6.

10. Lewis RA. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Treatment and prognosis [Internet]. Uptodate.com. 2019 [cited 13 August 2019]. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis?source=history\\_widget#H177220666](https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis?source=history_widget#H177220666).
11. Mahdi-Rogers M, Brassington R, Gunn A, van Doorn P, Hughes R. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2017; 2-6.

## **Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy - A 72-Year-Old Man with Subacute Onset of Paresthesias and Quadriparesis**

Ling Cheng, Yiu-Tong Chu, and Vai Hong Fong

*Department of Neurology, Far Eastern Memorial Hospital, New Taipei, Taiwan*

Limb numbness and weakness are common symptoms in Neurology Clinics, and diseases ranging from central to peripheral nervous system are all the possible differential diagnosis. A 69-year-old male patient presented with numbness in bilateral hands and then progressive numbness in lower limbs. He was initially treated as cervical spondylosis, but his condition did not improve after several weeks of medication and physical therapy. As neurological symptoms of progressive difficulty in walking, facial palsy, and dysarthria developed a few weeks later, he was admitted at our hospital. Under detailed medical record investigation and examination, the diagnosis of Chronic inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP) was established. With periodic treatment course of intravenous immunoglobulin therapy, the patient could walk, run, and drive. CIDP is an uncommon disease; its nonspecific symptoms and lack of specific diagnostic markers often lead to a difficult diagnosis or even misdiagnosis. By sharing this case report, we believe CIDP can be identified earlier and referred to specialists for appropriate treatments which significantly reduce the irreversible neurological deficit. (*J Intern Med Taiwan* 2020; 31: 49-56)