

# Guillain-Barré Syndrome引發雙側顏面癱瘓

## --個案報告及文獻回顧

李佳穎<sup>1</sup> 林雅如<sup>2</sup> 鄒孟婷<sup>1</sup>

急性單側顏面神經麻痺為常見的特發性良性疾病，雙側顏面神經麻痺則很罕見，多潛藏系統性病因而需進一步診察。本個案於急性上呼吸道感染後，出現雙足雙手麻木，因劇烈頭頸部疼痛至急診，隨後有四肢肌無力及深部肌腱反射消失、自主神經功能異常、延髓及雙側顏面神經麻痺，經腦脊髓液及神經電生理檢查診斷為急性發炎性脫髓鞘多發神經根神經病變(acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, AIDP)。本文針對Guillain-Barré症候群進行文獻回顧，協助臨床醫師能即時辨識並轉診。

(台灣家醫誌 2020; 30: 92-97) DOI: 10.3966/168232812020063002004

**關鍵詞：**Guillain-Barré症候群、雙側顏面神經麻痺、疼痛

### 前 言

Guillain-Barré症候群(Guillain-Barré syndrome, GBS)為最常見、最嚴重之急性麻痺性神經病變，全球發生率為每年每十萬人一至二例，男性略高於女性，各年齡層均可能罹病，年發生率隨年齡增加而上升[1-3]。雙側顏面神經麻痺為GBS的重要表徵，萊姆病、白血病、類肉瘤病、傳染性單核球增多症及創傷亦為重要之鑑別診斷[4-8]；以下報告一名典型GBS病例並進行探討。

### 病例報告

34歲男性，無系統性疾病，2019年

5月22日出現喉嚨痛、咳嗽、肌痛等急性上呼吸道感染，兩日後有頭痛、後頸部痠痛與雙足麻木，隨後出現雙手麻木；一週後因嚴重頭頸部疼痛至急診，注射止痛藥後緩解，並轉至神經內科安排神經傳導檢查。

返家後病人相繼出現雙下肢無力、爬樓梯及雙手精細動作困難、顏面及舌麻木、言語不清、嗆咳及黑暗中步態障礙，且頭頸部疼痛持續。6月10日因心悸及血壓升高至家庭醫學科，血壓165/118 mmHg，檢查顯示雙側咽喉紅腫併潰瘍、雙手震顫、左眼瞼下垂、左眼皮無法閉攏、左鼻唇溝淺化、左嘴角無法上揚、Romberg test閉眼陽性及輕度步態不穩，排除危險徵象及神經學病徵後，安

<sup>1</sup>馬偕紀念醫院家庭醫學科、<sup>2</sup>神經內科

受理日期：108年12月24日 修改日期：109年2月28日 同意刊登：109年4月1日

通訊作者：鄒孟婷

通訊地址：台北市中山區中山北路二段92號 馬偕紀念醫院家庭醫學科

排抽血檢驗。

6月12日(三週後)因頭痛醒來至急診,且肢體無力及言語不清惡化,注射止痛藥後仍無法緩解,檢查顯示肌酸激酶升高(CK 846 IU/L),懷疑因蜘蛛膜下腔出血或中樞神經感染導致腦脊髓炎,安排腦部電腦斷層其結果為正常,腦脊髓液呈細胞蛋白分離(WBC 7 cell, Total protein 185 mg/dL)。緊急會診神經內科發現雙側不對稱顏面神經麻痺、講話含糊鼻音、下肢近端及上肢遠端肌無力、四肢深部肌腱反射消失及末端感覺異常,高度懷疑GBS而安排感覺與運動神經傳導檢查及F波,結果顯示多發性局部神經傳導阻斷,病灶涉及雙側正中神經、尺神經、腓神經、脛神經,腓腸神經則正常,眨眼反射及顏面神經傳導檢查呈雙側顏面神經病變(左側較嚴重),診斷為AIDP並入住加護病房,經五次的血漿置換術後四肢肌力及深部肌腱反射改善,門診追蹤時雖仍有頭頸部疼痛,雙側面癱已大幅改善。

## 討 論

GBS為急性、免疫相關之多發性周邊神經病變,終生盛行率為千分之一,此種病程單相、進展迅速之麻痺性神經病變,多由免疫刺激(疫苗、手術)或前驅感染引發,如*Campylobacter jejuni*(最常見)、Cytomegalovirus、Epstein-Barr virus、Influenza A virus、*Mycoplasma pneumoniae*等[1,2,9]。據統計三分之二患者在肌無力發生前四週內有呼吸道或胃腸道感染[1,2,9],由於致病原與自體抗原相似而引起交叉反應,異常的自體免疫反應遂攻擊正常的周邊神經及脊神經根,導致脫髓鞘或軸索性神

經病變。

隨著醫學進展,GBS的變異型紛紛被提出,更增加診斷困難度;其中85至90%為AIDP,初期症狀多發生於前驅感染後一至二週,出現自下肢遠端開始的上行性肌無力及手足感覺異常,但亦可先侵犯顱神經再擴展至四肢。肌無力可由輕度走路困難至四肢癱瘓、顏面神經麻痺、口咽肌無力、動眼神經麻痺、神經肌肉呼吸衰竭需呼吸器輔助(20-30%),發病後80%患者在二週內及97%在四週內達病情高峰期,接著進入穩定期及恢復期[1-3]。

GBS為臨床診斷,其要件為四肢漸進性肌無力及深部肌腱反射減弱或消失。若在數日至四週內達病情高峰期、症狀相對對稱、輕度感覺異常、顱神經侵犯(尤其雙側顏面肌無力)、自主神經功能異常、疼痛、腦脊髓液呈細胞蛋白分離(cytoalbuminologic dissociation)、神經電生理檢查呈典型多發性脫髓鞘神經病變(如上肢感覺神經異常,腓腸神經卻正常)則更支持診斷[1-3,10]。若腦脊髓液單核或多形核細胞增多( $>50$  cells/mm<sup>3</sup>)、發病初期發燒或持續性膀胱或腸道功能障礙、發病時輕度或無肌無力卻合併嚴重肺功能不全或嚴重感覺異常、明確脊髓感覺機能受損、明顯且持續非對稱性肌無力,或肌無力進展緩慢且無影響呼吸功能等則較不支持診斷[1-3,10]。

在此探究本個案的臨床表徵及診療經驗,期望能提高警覺並及早診斷,首要之務是辨別危險徵象,自主神經功能異常便是其一,常見症狀為高血壓、姿態性低血壓、心搏過速或過緩、心律不整、胃腸蠕動異常、尿液滯留等,以竇性頻脈最常見(心率每分鐘100至120

次)，而高血壓多為陣發性，可能伴隨低血壓，故輕度、暫時者不須治療，嚴重、持續者建議短效型降壓藥[2,11]。本個案因陣發性高血壓及心搏過速就醫，醫師須謹慎用藥並密切偵測血壓、心跳速率及節律，因自主神經功能異常為GBS致死的主因，其中心臟及血流動力障礙是最嚴重、最常見的併發症，尤其好發於病情高峰期或嚴重患者（如嚴重肌無力或呼吸衰竭），甚至猝死[2,11]。此外，GBS的頭痛發生率僅2%卻為警訊[12,13]，多歸因於其導致自主神經功能異常，進而引發可逆性後腦病變症候群(*posterior reversible encephalopathy syndrome*)，若及早診治能完全復原，延誤治療將導致腦梗塞，甚至死亡[13-15]。

本個案因頭頸部疼痛至急診，隨後出現肌無力，又因劇烈頭痛重返急診而確診，經血漿置換術後肌無力顯著改善，但疼痛持續而需藥物控制；相較於肌無力，疼痛亦為重要表徵卻常被忽略，特別是肌無力前發生的疼痛易誤診為其他疾病（如多發性肌炎）。疼痛為GBS不同變異型的一致表現，常見於較年輕族群（20至40歲）[16]，據統計36%患者疼痛在肌無力前二週出現，66%發生於急性期，38%持續一年以上，其強度多為中度至重度，在女性、典型GBS、有感覺異常、前驅感染為腸胃炎或腹瀉、正處急性期或病況嚴重者尤其嚴重，且常為多發性合併不同性質的疼痛，常描述為如同劇烈運動後的肌肉痛、神經病變痛及神經根痛[1,12,17-20]，位置可能涉及身體各部位，包括頸部、肩胛骨間、軀幹等，以四肢、背部、下肢近端及臀部最常見，且疼痛與肌無力部位相關，常出現在肌無力最嚴

重處[2,12,16-20]。據文獻腦脊髓液蛋白濃度與疼痛發生率呈正相關[18]，而肌酸激酶上升（正常值上限之150至700%）常見於有疼痛者，無疼痛者極少會上升[19,20]。藉由疼痛特徵的描述將有助於鑑別頸部疼痛的可能病因，本個案的疼痛為後頸部肌肉痠痛，整個病程中無發燒、畏光、頸僵硬、雷擊頭痛、噁心嘔吐、視力或意識障礙、癲癇等，於嚴重疼痛就醫時正達病情高峰期，且腦脊髓液蛋白濃度及血清肌酸激酶皆上升，符合GBS的疼痛表現。

值得關注的是神經學檢查發現個案左側顏面神經麻痺，二日後即發展成雙側面癱，此為系統性疾病的警示徵兆。雙側顏面神經麻痺很罕見，佔顏面麻痺0.3至2%，發生率為每年每五百萬人一例，定義為三十日內同時或相繼出現左右側顏面神經麻痺，舉凡神經性（延髓麻痺）、傳染性、代謝性（糖尿病、紫質症）、血管炎、自體免疫（類澱粉沉積症）、腫瘤（多發性硬化症、神經纖維瘤）、毒性等皆為病因，以萊姆病、GBS、白血病、類肉瘤病、傳染性單核球增多症及創傷尤其常見，特發性或貝爾氏麻痺則少於20% [4-8]。據統計萊姆病有30-35%出現雙側面癱，為最常見的傳染性病因而；GBS有27-60%侵犯顏面神經且多為雙側；EB病毒導致的面癱40%為雙側，更可能為其所引發的非何杰金氏淋巴瘤之初始表現[4-6,8]！臨床評估應詢問顏面麻痺發病的時間順序及既往史、前驅感染（病毒或上呼吸道）、近期疫苗接種、旅遊史（露營或健行）、創傷史、伴隨症狀（耳部症狀、味覺改變、臉感覺異常、皮膚紅疹或水泡、體重減輕）等，並執行著重於頭頸部及神經學之全身理學檢查；檢驗應包含全血

球計數、空腹血糖、紅血球沉降速率、抗核抗體，並檢測萊姆病、梅毒、人類免疫缺乏病毒、傳染性單核球增多症、白血病、類肉瘤病等。腦部磁振造影能評估顏面神經、腫瘤、中樞神經侵犯之白血病或惡性淋巴瘤、創傷性顱顱骨骨折等病灶，若臨床上高度懷疑則建議安排，可佐以腰椎穿刺術及鎂-67全身掃描[4-7]。

本個案近期無創傷、旅遊或接觸蟬，無發燒、體重下降、夜間盜汗、淋巴腺或肝脾腫大、多器官侵犯之症狀，胸部X光無肺門淋巴腺病變，全血球計數（無非典型淋巴球）、紅血球沉降速率、抗核抗體、梅毒及腦部電腦斷層皆正常，腦脊髓液無細胞增多，腦脊髓液蛋白質電泳及血清免疫電泳亦無異常區帶，故傳染性、自體免疫、腫瘤等雙側面癱常見之病因可能性低，而個案在前驅感染後一至二週，先有雙側手足感覺異常、頭頸部疼痛，隨後出現漸進且上行的對稱性肌無力併深部肌腱反射消失、自主神經功能異常、延髓及雙側顏面神經麻痺，在發病三週內達病情高峰期，經腦脊髓液及神經電生理檢查確診為AIDP。

GBS雖為可治癒性疾病，然而，即使接受最佳治療仍可能致命，唯有詳盡的病史收集及神經學檢查，執行實驗室、腦脊髓液及神經電生理檢查，必要時輔以影像學或眼底檢查等，並進行廣泛性鑑別診斷，一旦出現危險徵象，須住院尋找潛在的致命性病因並及早診治！

### 參考文獻

1. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA: Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2016; 388: 717-27.
2. Burns TM: Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol* 2008; 28: 152-67.
3. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC: Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain* 2013; 137: 33-43.
4. Jain V, Deshmukh A, Gollomp S: Bilateral facial paralysis: case presentation and discussion of differential diagnosis. *J Gen Intern Med* 2006; 21: C7-10.
5. Pothiwala S, Lateef F: Bilateral facial nerve palsy: a diagnostic dilemma. *Case Rep Emerg Med* 2012; 2012: 458371.
6. Keane JR: Bilateral seventh nerve palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 1198-204.
7. Gaudin RA, Jowett N, Banks CA, Knox CJ, Hadlock TA: Bilateral facial paralysis: a 13-year experience. *Plast Reconstr Surg* 2016; 138.4: 879-87.
8. Narayanan RP, James N, Ramachandran K, Jaramillo MJ: Guillain-Barré Syndrome presenting with bilateral facial nerve paralysis: a case report. *Cases* 2008; 1: 379.
9. Jacobs BC, Rothbarth PH, Van der Meché FGA, et al: The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology* 1998; 51: 1110-5.
10. Asbury AK, Cornblath DR: Assessment of current diagnostic criteria for Guillain Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27 Suppl: S21-4.
11. Truax BT: Autonomic disturbances in the Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol*

- 1984; 4: 462-8.
12. Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A: Pain in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.
13. Alrohim A, Jassal R: Headache in Guillain-Barré syndrome: diagnostic and management implications. *Can J Neurol Sci* 2018; 45: 240-2.
14. Bavikatte G, Gaber T, Eshiett MU: Posterior reversible encephalopathy syndrome as a complication of Guillain-Barré syndrome. *J Clin Neurosci* 2010; 17: 924-6.
15. Sutter R, Mengiardi B, Lyrer P, Czaplinski A: Posterior reversible encephalopathy as the initial manifestation of a Guillain-Barré syndrome. *Neuromuscular Disorders* 2009; 19: 709-10.
16. Kinboshi M, Inoue M, Kojima Y, et al: Pain in the acute phase of Guillain-Barré syndrome. *Neurology and Clinical Neuroscience* 2014; 2: 50-3.
17. Ruts L, Drenthen J, Jongen JLM, et al: Pain in Guillain-Barre syndrome: a long-term follow-up study. *Neurology* 2010; 75: 1439-47.
18. Yao S, Chen H, Zhang Q, et al: Pain during the acute phase of Guillain-Barré syndrome. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97: e11595.
19. Ropper AH, Shahani BT: Pain in Guillain-Barré syndrome. *Archives of neurology* 1984; 41: 511-4.
20. Farmakidis C, Inan S, Milstein M, Herskovitz S: Headache and pain in Guillain-Barré syndrome. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 40.

## Guillain-Barré Syndrome Presenting with Facial Diplegia: A Case Report and Literature Review

Chia-Ying Lee<sup>1</sup>, Ya-Ju Lin<sup>2</sup> and Meng-Ting Tsou<sup>1</sup>

Unilateral peripheral facial nerve palsy is a common, relatively benign, and usually idiopathic condition. Unlike the unilateral form, simultaneous bilateral facial paralysis is a rare clinical entity that often indicates a serious underlying systemic disease that warrants urgent investigation and treatment. We reported a case of a 34-year-old healthy man developing paresthesia in both feet and hands after acute upper respiratory tract infection. Afterwards, he went to an emergency department for severe headache and neck pain, followed by quadriparesis, areflexia, autonomic dysfunction, bulbar weakness, and bilateral facial paralysis. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP) was later diagnosed by cerebrospinal fluid analysis and electrophysiological examination. The literature on Guillain-Barré syndrome was reviewed herein to facilitate prompt recognition and timely referral of this potentially life-threatening disease.

*(Taiwan J Fam Med 2020; 30: 92-97) DOI: 10.3966/168232812020063002004*

**Key words:** bilateral facial paralysis, Guillain-Barré syndrome, pain

---

<sup>1</sup>Departments of Family Medicine, <sup>2</sup>Neurology, Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan.

Received: December 24, 2019; Revised: February 28, 2020; Accepted: April 1, 2020.