

CIDP
慢性炎症性脫髓鞘性多發性神經病

支援
教育
研究
倡導

致力於開創美好未來，讓罹患格林-巴利綜合徵(GBS)、慢性炎症性脫髓鞘性多發性神經病(CIDP)及變異病種的病患不再孤獨並且每位病患都能全面康復。

CIDP 有哪些症狀？

每年，CIDP 新發病例估計為百萬分之 1.5 至 8.5，而且，由於這種疾病本質上是慢性病，因此隨時可能影響美國多達 40,000 個病患。該疾病會影響任何年齡的兒童和成人。

病患發展出 CIDP 的生命高峰期通常介於 50 至 60 歲之間。罹患該疾病的男性多於女性。

CIDP 的特徵是進行性對稱性無力，患者腿部和手臂在八週過程中逐漸或階段性感覺喪失，並且可能持續數年。無力的感覺是對稱性的，大約同等發生於身體兩側，受影響的四肢伴有深層肌腱反射喪失，如膝關節和踝關節。若病情嚴重且持續多年，則手腳會發生肌肉萎縮。呼吸肌通常不受影響。病患也會有感覺喪失的情況，最明顯的是發生在手腳。喪失的感覺包括痛覺，輕觸覺，震動覺和本體感覺——即一個人感受自己身體某個部位與其他部位相對位置的能力。

CIDP 病情長時間進展的特性使其有別於急性神經病變，如格林-巴利綜合徵(GBS)，罹患該疾病的病患在一至四週內達到無力的高峰。85% 的 GBS 病患將在三個月後恢復體力及行走能力。與 GBS 不同的是，CIDP 常常無自限性，如果不及時治療，大約 30% 的病患將發展至依賴輪椅。大約 60% 的病患能夠繼續工作，但會逐漸發展至殘疾。早期識別和治療可以很大程度上防止殘疾的進展。

並非所有的病患都遵循這一典型的模式。少數病人有變異，包括劉易斯-薩姆納(Lewis-Sumner)綜合徵，該疾病為多灶性，影響運動和感覺神經，對手臂的某些區域的影響超過腿部，影響方式為非對稱性（即，對一邊手臂的影響超過另一邊）。另一種疾病形式主要影響感覺神經，並導致平衡能力差、跌倒和疼痛。

如何診斷 CIDP？

CIDP 的早期臨床療程是非常重要的，因為之後，病患更有可能對治療作出反應，有些病患會更容易進入緩解階段。不幸的是，對於 CIDP，沒有可靠的診斷測試。相反，診斷是結合各方面資料作出的，包括由病患提供的臨床病史、由神經科醫師執行的檢查、以及支持性診斷研究（包括神經傳導研究）以及脊髓液檢查。神經傳導速度研究了神經攜帶電衝動的能力。也對病患的血液樣本做研究，以排除其他病況、如糖尿病、感染、毒素暴露和血管炎性疾病。少有的情況下，也會進行神經活檢，以確診 CIDP 或排除其他疾病或病況。

如何治療 CIDP？

最高達 80% 的 CIDP 病患對修改免疫系統的一種或多種治療作出反應。其中幾種療法已經在隨機對照試驗中進行了測試。作為初始衡量手段，病患可以用糖皮質激素、血漿置換或靜脈內免疫球蛋白 (IVIG) 進行治療，所有這些療法都被認為是同等有效的。

早期充分的治療能夠限制疾病，並保護機體功能和生活質量。若病患已有廣泛性神經損傷才開始治療，則其對治療可能反應不良或不完全。

一項歷時 48 週的隨機和安慰劑對照試驗表明 IVIG –C 是有益的。本研究的成果是 IVIG –C 成為唯一由美國食品和藥物管理局 (FDA) 批准的作為 CIDP 藥物適應症的藥物。對這些治療措施沒有反應的病患，可以使用其他的免疫抑制藥物，包括環磷酰胺、硫唑嘌呤和環孢菌素，但這些藥物都沒有經過對照試驗的測試。此外，由於長期使用這些藥物產生的副作用，如白血病、腎臟和肝損傷等限制了這些藥物治療慢性疾病的有益作用。

物理及職業治療，以及促進特定功能的輔助工具（如方便扣扣子的鉤子），可以幫助患者通過鍛煉維持日常生活。然而，如果沒有訓練有素的認證專業人員的監督，運動過度可能會增加肌肉疼痛並導致功能惡化。

CIDP 的病因是什麼？

有證據表明，患者自身的免疫系統——包括白細胞和抗體——受到刺激，損傷了包繞在運動和感覺神經外周的髓鞘層。髓鞘的破壞使神經喪失傳導或攜帶電脈衝的能力，從而導致肌無力以及不同感覺能力的下降。隨著時間的推移，疾病日益嚴重，神經纖維（或稱軸突）本身可能受損，即使給予良好的治療，恢復亦差，特別是年長的病患。早期的資料表明，免疫反應可能反映了重疊的基因突變。無論如何，這種疾病不大可能由父母遺傳給子女。

雖然 CIDP 可能影響任何年齡的兒童和成人，但病患發展出該疾病的峰值年齡通常是 50 至 60 歲之間。男性比女性多見。

什麼是慢性炎症性脫髓鞘性多發性神經病 (CIDP)？

慢性炎症性脫髓鞘性多發性神經病是一種後天慢性疾病，但可治療；該疾病影響的是連結脊髓與肌肉的周邊運動和感覺神經。患者免疫系統對這些神經造成的損傷導致肌無力和腿部感覺喪失，進而對稱性、慢性發展至雙臂。隨著時間的推移，如果不及時治療，可能導致重大殘疾。臨床過程可能是多年漸進，在一至三年內進展和緩解，或間隔數月反復發作。

使命宣言

透過以下方面的努力，致力於促使全球受 GBS、CIDP 及其變種影響的個人和家庭的生活質量得以改善：

- 為所有病患、其看護者及家庭提供一個網絡，讓 GBS 或 CIDP 病患能夠依靠基金會取得支援，並獲得最新可靠資訊。
- 提供全球範圍的公眾和專業教育方案，致力於提高公眾意識，並促進人們對 GBS，CIDP 及其變種的理解並改進療法。
- 擴大基金會贊助研究和致力於維護病患權益方面的作用。

欲了解更多信息，請聯絡：

GBS/CIDP Foundation International (GBS/CIDP 國際基金會)

The Holly Building
104 1/2 Forrest Avenue
Narberth, PA 19072

610.667.0131 電話

866.224.3301 電話

610.667.7036 傳真

info@gsb-cidp.org

www.gbs-cidp.org