

慢性發炎多發性神經病變 (CIDP) 的 照護與治療

成大醫院神經部

孫苑庭醫師

慢性發炎多 發性神經病 變

- 慢性、反覆神經發炎
- 影響運動系統→ 無力
- 影響感覺系統→ 麻、刺痛、不敏感、站不穩
- 影響自律神經系統→ 姿勢性低血壓、流汗異常

診斷流程

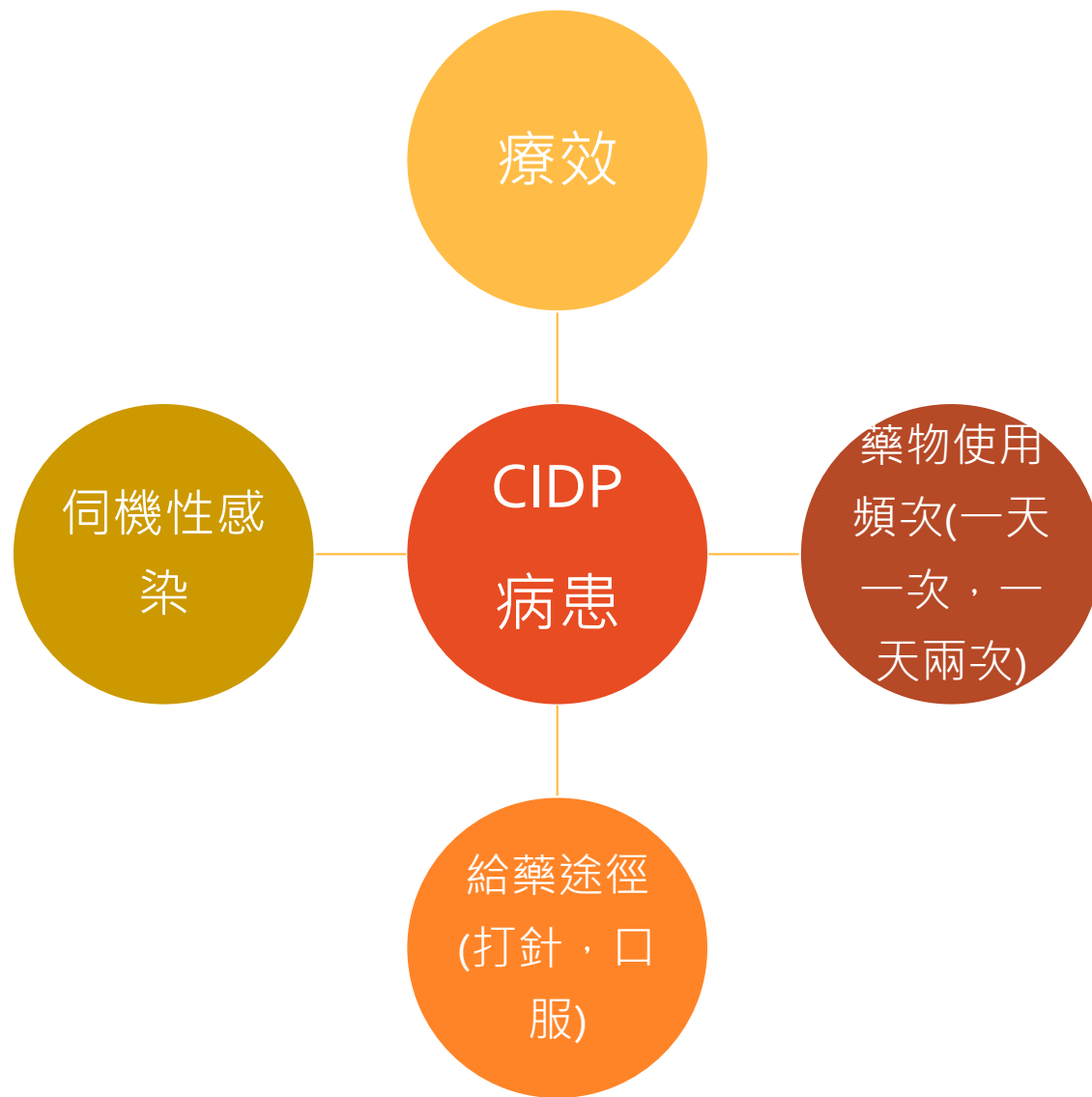
1. 臨床症狀
2. 病程時間
3. 神經傳導
4. 腦脊髓液檢查
5. 排除其他疾病導致（例如：血液疾病、淋巴瘤、乾眼症）
6. 決定用藥（醫病共享決策）
7. 如果符合條件的話，可向健保署申請事前審查用藥 免疫球蛋白

用藥的目的

- 急性惡化時的用藥：
 - 目標是縮短這一次的病程
 - 點滴施打高劑量類固醇
 - 血漿置換 或 血漿過濾
 - 免疫球蛋白

- 平時長期維持的用藥：
 - 目標是減少急性惡化次數
 - 調節或重整免疫系統
 - 口服免疫抑制或免疫調節劑
 - 點滴施打免疫球蛋白

長期治療所需考慮的事



INCAT 失能分數

(Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Disability Score)

上肢失能 (ARM disability)	0	上肢沒有問題 No upper limb problems
	1	單臂或雙臂的症狀不影響從事下列任何活動：拉拉鏈和扣鈕扣；洗頭或梳頭；同時使用刀叉；傳遞小硬幣 Symptoms, in one or both arms, not affecting the ability to perform any of the following functions: doing all zips and buttons; washing or brushing hair; using a knife and fork together; handling small coins
	2	單臂或雙臂的症狀會影響但不妨礙上述任何活動 Symptoms, in one arm or both arms, affecting but not preventing any of the previously mentioned functions
	3	單臂或雙臂的症狀會妨礙上述一或兩種活動 Symptoms, in one arm or both arms, preventing one or two of the previously mentioned functions
	4	單臂或雙臂的症狀會妨礙上述三項或全部活動，但仍可以進行一些自主性動作 Symptoms, in one arm or both arms, preventing three or all of the functions listed, but some purposeful movements still possible
	5	任一手臂都無法進行自主性動作 Inability to use either arm for any purposeful movement
上肢 INCAT 分數 (INCAT score for ARMS)		

下肢失能 (LEG disability)	0	行走不受影響 Walking not affected
	1	行走受到影響，但可在戶外獨立行走 Walking affected, but walks independently outdoors
	2	戶外行走時通常使用單邊支撐 (1 根手杖或拐杖、一手支撐) Usually uses unilateral support (stick, single crutch, one arm) to walk outdoors
	3	戶外行走時通常使用雙邊支撐 (2 根手杖或拐杖、助行器、兩手支撐) Usually uses bilateral support (sticks, crutches, frame, two arms) to walk outdoors
	4	戶外行走時通常需要坐輪椅，但能夠在輔助下站立或走幾步 Usually uses wheelchair to travel outdoors, but able to stand and walk a few steps with help
	5	只能坐輪椅，即使有輔助也無法站立和行走 Restricted to wheelchair, unable to stand and walk a few steps with help
下肢 INCAT 分數 (INCAT score for LEGS)		

INCAT 總分 (sum of Arm and Leg score)

--

INCAT

免疫球蛋白 ivig

- 每公斤4g
- 類固醇耐受不良 (1mg/kg每日兩個月未有療效)
- 使用兩個療程後INCAT進步1分以上可繼續使用

用藥期間所需注意的 伺機性感染

伺機性感染的風險

- 本來已潛伏在體內的病原體再度活化：
 - 水痘 (帶狀泡疹)
 - 隱球菌
 - 白色念珠菌
 - B型肝炎、C型肝炎
 - 人類乳突狀病毒 (子宮頸癌)
 - 肺結核菌
- 新產生的感染

```
graph TD; A[病原體] --> B[宿主]; B --> C[感染];
```

病原體

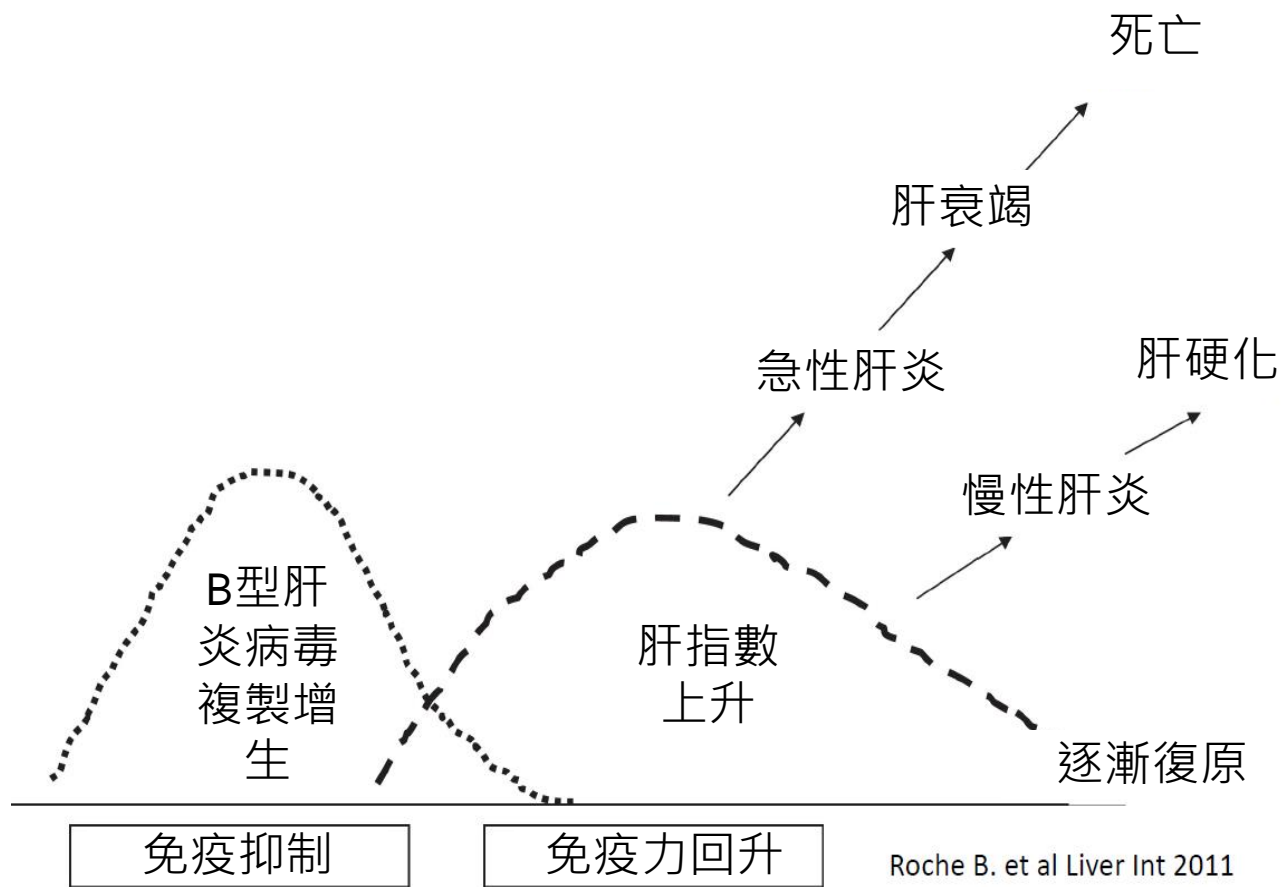
宿主

感染

疫苗可以預防的部分

- 開始治療前，先確認各種疫苗接種狀態
- 避免使用減毒活性疫苗 (可以用死菌疫苗、合成疫苗、蛋白質疫苗等)
 - 流感疫苗: 每年施打
 - 帶狀泡疹:
 - 目前國內有合成的疫苗和減毒活性疫苗
 - 合成：兩劑，間隔2-6個月
 - 減毒活性：一劑
 - 子宮頸癌疫苗
 - 卡介苗 (減毒活性疫苗)

B型肝炎病毒再度活化



避免B型肝炎病毒再度活化

- 開始治療前，先確認是否曾經感染過B型肝炎，而現在處於潛伏狀態
- 如果是，需要定期檢驗肝指數，與血中病毒量
- 如果在血中偵測到病毒，必須同步使用B型肝炎藥物(例如貝勒克)

避免C型肝炎病毒再度活化

- C型肝炎目前已經是一個可以治癒的病
- 開始治療前，先確認是否曾經感染過C型肝炎，而現在處於潛伏狀態
- 如果是，可以在開始用藥前，先把C型肝炎治癒

盡量避免感
染

- 感染常會誘發新的發作

長期照護

- 照顧身體和心靈
- 支持病患和家屬 (病友團體)

**Thanks for your
attention!**