

让罕见被看见 | 格林巴利患者公益社群负责人徐成翔在

北京大学 2024 国际罕见病日校园主题科普座谈会上的发言

编者按

今年 2 月 29 日，是全球第 17 个国际罕见病日。一场由北京大学新闻与传播学院、共青团北京大学委员会、北京医学会罕见病分会指导，北京大学学生健康传播学会主办，再鼎医药公益支持的“看见 TA 们的生命色彩”——北京大学 2024 国际罕见病日校园主题科普座谈在北大新闻与传播学院举行。格林巴利患者公益社群负责人徐成翔出席科普座谈环节，从患者视角探析罕见病患者的生存现状，本文为徐成翔在座谈会上的发言，转自公众号“格林巴利”。



CIDP 我们通常称为慢性格林巴利，与急性 GBS 相对应。我本人曾是 GBS 危重症患者，2015 年 4 月发病，从无法吞咽、四肢无力开始，到呼吸肌麻痹、无法行走，仅两天时间。经专家会诊很快就确诊，丙球、气切和血浆吸附等治疗手段都比较及时。但我们宁波当地医院治疗信心不足，10 天后我戴着呼吸机通过 120 急救车转至上海。在 ICU 和危重病房治疗三个月，病危四次，最终顺利脱机并封管。之后又康复住院两个月，基本恢复生活自理能力，10 月我重返工作岗位。

病人倒是躺平了，但家属最为煎熬，承受着巨大的心理和经济压力。我生病那时，家属在网上几乎找不到相似的病例可以参考。临床上脱机的时间节点不容易把握，危重症患者大多会经历一段较为漫长的瓶颈期，家属看不到恢复的希望。2018 年上半年开始，我建立微信群，目的是想通过自己的经历，给那些危重症病友和家属带去信心。随着微信群影响力的扩大，CIDP 患者也不断加入进来，目前我们社群急慢性患者比例大概为 2:1。

慢性 CIDP 与急性 GBS 相比，有以下三个特点：**一是起病过程比较缓慢**，一般超过八周或者两个月；**二是在治疗用药上，丙球大多无效，主要依赖激素和免疫抑制剂维持**；**三是病情大概率呈缓解复发或者进展型**。这三个特点也是判断我们病友是慢性 CIDP 还是急性 GBS 的重要依据。尽管慢性 CIDP 也有几种分型，运动和感觉神经各有侧重，但总体上症状表现形式与急性 GBS 相似，只是在运动神经方面的症状，要比急性轻，很少有严重到四肢瘫痪甚至影响到呼吸需要转入 ICU 治疗以及后期住院康复的病例。



由于慢性 CIDP 大多呈缓解复发或者进展型，一次性治愈的病例比较少，所以在诊断上需要更加精细。急性 GBS 一般通过脑脊液和肌电图就能确诊，慢性 CIDP 还需要做抗体检测、免疫细胞检测、神经活检甚至基因检测等。在治疗方法上需要不断尝试，不少病例口服激素减到一定量后复发，需要使用免疫抑制剂配合治疗；免疫抑制剂起效较为缓慢，需要 3—6 个月甚至更长，有的尝试了好几种都未能见效；有的尝试用单抗等药物，但效果也因人而异；少数病例定期丙球或者血浆置换有效，但是维持时间较短（20 来天至一个月），比较极端

的一个病例，已经用了 17 轮丙球，还是没能维持住。慢性 CIDP 尝试了不同的治疗方法，有的控制住了复发，在缓慢趋好；有的还是没有起效，病情仍在进展。俗话说，好死不如赖活，不少慢性 CIDP 病友想着“赖活不如好死”，他们宁可像急性 GBS 危重症凶险一次，也不愿意一直被纠缠下去。但是对于疾病，我们是没办法选择的。

通过上述分析，我们大致也了解了慢性 CIDP 患者群体的生存状态。少数幸运的，能在半年左右控制住并向好；大多数病例在一两年之内控制住不复发或者加重已经很不错了；也有的病例经过三五年时间的治疗，未见好转，患者耐心消磨殆尽。运动神经损害严重会致残，有的病友领了残疾证度过余生；个别极端的病例因为一些基础病或者并发症告别人世。这里强调一下，格林巴利理论死亡率 1—2%是符合实际的，主要集中在急性 GBS 危重症，有 5—10%，事实上慢性 CIDP 不及 1%。

我们通过 600 个格林巴利病例（急性 400 例，慢性 200 例）分析发现，慢性 CIDP 患者发病年龄较急性 GBS 更为年轻，平均在二十七、八岁；而急性 GBS 则在三十八、九岁。慢性 CIDP 患者大多也认知长期依赖激素和免疫抑制剂的危害，为了寻求更精准的诊断、更有效安全的治疗方法，他们踏上漫漫异地求医路，从偏远的县域、小城市到省城再到北京、上海等中心城市，其中的艰辛可想而知，不少人因病导致辍学、婚恋变故、失业和致贫，存在较为严重的焦虑、抑郁等心理问题，需要引起社会关注。



确实，社会公众和媒体对我们罕见病关注较少。包括我自己平时在罕见病患者组织群里，里面有几个罕见病种，我了解的可能也就那么几个、十来个。我们社群也是利用各种机会进行展示和宣传，扩大格林巴利这一病种的认知度。近几年来在“健康中国”战略引领下，我们国家的罕见病事业得到了较快的发展，比较幸运的是去年 9 月，在多方推动下我们慢性 CIDP 成功纳入国家第二批罕见病目录，尽管从政策落地到利好兑现还需要时间，但我相信我们格林巴利，我们 CIDP 病友的明天肯定会更好。

我们 CIDP 病友需要更为精准、便捷的诊断，需要更为有效、安全和经济的药物，能够在较短的时间内控制病情，减少复发和致残率，最终走向康复和痊愈，融入正常的社会和家庭生活，这些都有赖于政府政策倡导、医学基础研究、临床、药物研发和患者组织等罕见病领域全链条相关各方协同发力。我们也欣喜地看到，近几年不少知名药企履行社会责任进军罕见病领域，我们也迫切希望，一些创新药、特效药能尽快纳入医保目录，真正使得患者群体有药治还用得起。

爱出者爱返，福往者福来。作为天选之子的罕见病患者，生而不凡，我们不是孤勇者，要聚沙成塔，在经历了黑夜中的呜咽与怒吼后，我们也要成为英雄，站在光里照亮别人！



格林巴利（吉兰巴雷） 患者登记表

为系统了解GBS、CIDP及其他疑似病友发病、治疗和康复情况，提升公益社群服务患者的能力和水平，请您抽空填写以下登记表，我们将保护好您和患者的个人隐私。该登记表在2022年6月版基础上有较大改进，开放式答题增加，必答题减少，适合疑似或确诊、急慢性以及病程各个阶段填写。如果您填写得越详尽细致，数据就越具有参考借鉴意义。我们将从中选取部分病例，在“格林巴利”公众号上刊登。如有其他意见和建议，请联系微信号cnnbxcx，感谢您的参与，祝病友们早日康复！



长按识别二维码