



护理查房 -

重症肌无力

(myasthenia gravis ;

MG)



L/O/G/O

# 概述

神经-肌肉接头处  
(Neuromuscular junction) — 定位  
发生传递障碍的  
(transmission dysfunction)  
获得性  
(acquired)  
自身免疫系统疾病  
(Autoimmune disease) — 定性



神经肌肉接头

突触前膜


突触间隙

突触后膜




# 概述

## 临床特征

- 部分&全身骨骼肌易疲劳，呈波动性
  - 肌无力特点：  
活动后加重，休息和胆碱酯酶抑制剂  
治疗后减轻，晨轻暮重
- 



## 病因&发病机制

- ❖ 由T细胞介导，通过B细胞分泌乙酰胆碱受体（AChR）抗体，并在补体的参与下，与突触后膜的AChR产生免疫应答，破坏了大量的AChR，不能产生足够的终板电位，导致突触后膜传递障碍，而产生MG。
- 





# 病理



## ❖ 肌纤维:

不明显，无特异性，有时有肌纤维凝固、坏死、肿胀。可见“淋巴溢”，慢性病变可见肌萎缩。

## ❖ 神经肌肉接头:

明显，突触间隙加宽，突触后膜皱褶丧失或减少。在残余的突触皱褶中，用免疫化学方法可证实有抗体和免疫复合物存在，AChR明显减少。

## ❖ 胸腺:

80%MG有胸腺淋巴滤泡增生，10-20%合并胸腺瘤，以淋巴细胞增生为主。



# 临床表现

## 流行病学

- ❖ 人群发病率8~20/10万, 南方较高
- ❖ 患病率约50/10万
- ❖ 20~40岁常见, <40岁女性患病率为男性2~3倍, 中年以上发病者以男性居多
- ❖ 胸腺瘤: 50~60岁MG患者多见,
- ❖ 10岁以下患者占MG患者的10%, 家族性病例少见

估计我国约有  
60万MG病人

## 发病年龄

任何年龄, 出生后数个月至70~80岁,  
但有**两个年龄高峰期**:

20~40岁常见, <40岁**女性**患病率为男性2~3倍,  
40~60岁, **男性**多见, 多合并胸腺瘤


## 发病\加重诱因

感染\妊娠\月经前常, 精神创伤, 过度疲劳



# 临床表现


## 眼外肌无力为首发症状

- ❖ 眼皮下垂、视力模糊、复视、斜视、眼球转动不灵活。
  - ❖ 面肌受累：表情淡漠、苦笑面容、讲话大舌头、构音困难，常伴鼻音。
  - ❖ 咀嚼肌及延髓肌受累：咀嚼无力、饮水呛咳、吞咽困难。
  - ❖ 颈肌受累：颈软、抬头困难，转颈、耸肩无力。
  - ❖ 抬臂、梳头、上楼梯、下蹲、上车困难。
- 



# 临床表现

## 临床分型

- ❖ (1)成年肌无力：Osserman分型。
  - ❖ I型：单纯眼肌型（15%—20%）预后好
  - ❖ II型：轻度全身型；a型不伴有延髓肌麻痹（30%）  
b型伴有延髓肌麻痹（25%）
  - ❖ III型：急性重症型（15%）死亡率高  
首发症状出现后数周内发展到所有骨骼肌
  - ❖ IV型：迟发重症型（10%）预后差  
2年内由I、IIa、IIb型发展而来，症状同III型，常合并胸腺瘤
  - ❖ V型：肌无力伴肌萎缩型。
- 





# 临床表现

## ❖ (2) 儿童型肌无力:

以单纯眼外肌麻痹为主。

**a** 新生儿型

**b** 先天性肌无力

## ❖ (3) 少年型肌无力:

14-18岁之间发病,

以睑下垂, 斜、复视为多见。吞咽困难, 全身肌无力较儿童型多见。

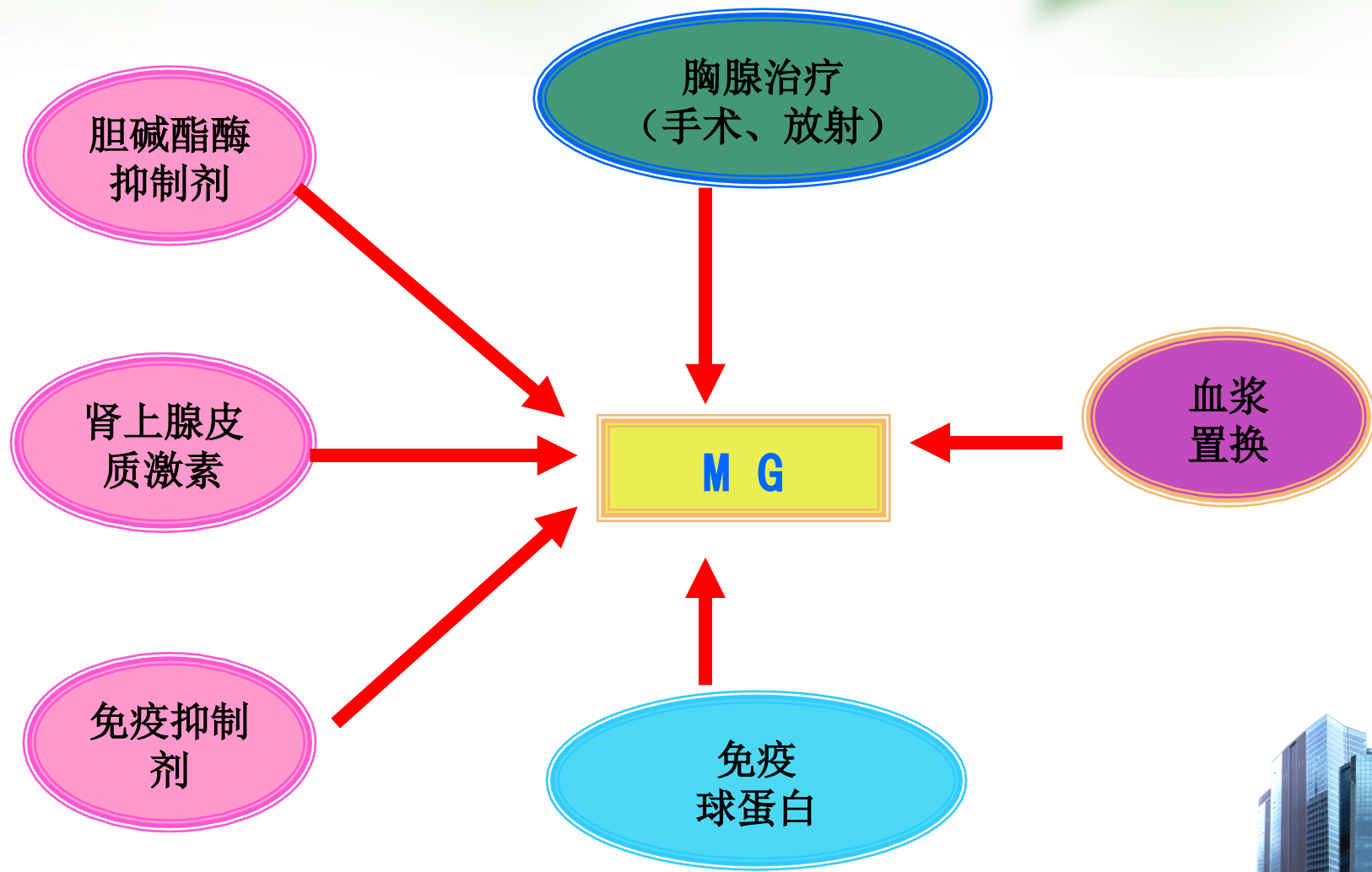
## ❖ (4) 药源性MG:

可发生在用青霉素治疗肝豆状核变性、类风湿性关节炎和硬皮病的患者。

临床症状和AChR-Ab滴度与成人型MG相似, 停药后症状消失。



# 治疗





# 治疗

## 1. 抗胆碱酯酶药

### ❖ 常用的胆碱酯酶抑制剂

甲基硫酸新斯的明

肌肉注射，用量**1.0-1.5mg/次**，作用时间**30-60分钟**。

吡啶斯的明

口服，**60mg/片**，最大剂量**12片/日**。作用时间为**2-8小时**，所以投药时间为**6-8小时**，对**延髓肌肉**无力效果较好。

### ❖ 胸腺摘除术后的用量问题

根据研究表明在胸腺摘除术后个别病人对胆碱酯酶抑制剂处于超敏状态，术后宜用术前半量，**3天后**改服全量。



# 治疗

## 2. 皮质类固醇

①大剂量泼尼松(开始60~80 mg/d)  
p.o, 症状好转逐渐减至维持量(隔  
日5~15mg/d)

②甲基泼尼松龙冲击疗法: 1g/d,  
连用3~5d, 1~3个疗程

隔日用药可减轻副  
作用, 1个月症状改  
善, 数月疗效达高峰

长期使用糖皮  
质激素副作用

?

用于反复发生危象&  
大剂量泼尼松不缓解





# 治疗

## 3. 免疫抑制剂

- ❖ **适应症：** 激素治疗效果不好的病人
- ❖ **常用药物：** 环孢霉素A、环磷酰胺、硫唑嘌呤等
- ❖ **副作用：** 白细胞、血小板降低；脱发；胃肠道反应；出血性膀胱炎。





# 治疗

## 4. 血浆置换 → 病因治疗

**适应症：**改善病情急骤恶化，危象的治疗或胸腺摘除术前准备。

**机理：**通过置换血浆减少血中乙酰胆碱受体抗体，作用迅速不持久，有效时间取决于抗体的半减期，多在6-10天后症状重现。

**用法：**每次约2500ml，连用平均5次。

**优点/缺点：**疗效持续数日、数月，安全/费用昂贵



# 治疗

## 5. 免疫球蛋白



## 病因治疗

**适应症：**各种类型的危象

**机理：**外源性免疫球蛋白使乙酰胆碱受体抗体的结合功能紊乱；可能的补体调节作用。

**疗效：**注射后10-15天病情好转，可持续60天。

**剂量：**剂量0.4g/(kg·d)，i.v 滴注，连用3~5d  
用于各种类型危象，较血浆置换简单易行

**副作用：**头痛，感冒样症状，1~2d可缓解

# 治疗

## 6. 胸腺切除 → 病因治疗

<60岁MG患者

- ★ 全身型MG(包括老年患者)
- ★ 眼肌型合并胸腺瘤
- ★ 眼肌型伴复视
- ★ 约80%无胸腺瘤患者术后症状可缓解

★ 可改善&缓解症状, 疗效常在数月或数年后显现

★ 症状严重患者一般不宜胸腺切除







# 治疗

## 避免使用的药物

奎宁，奎尼丁，普鲁卡因酰胺，青霉胺，心得安，苯妥英，安定、巴比妥、锂盐，四环素&氨基糖甙类抗生素……凡是能抑制神经肌肉接头处的传递及抑制呼吸的药物。



# 病历简介

## ❖ 基本资料:

XXX，女，57岁，因“吞咽和呼吸困难3天。”于2017-11-19 09:27:42入院。因呼吸衰竭气管插管后科转入我科。

## ❖ 入院诊断:

重症肌无力

肌无力危象

急性上呼吸道感染

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/818001121106006076>