

jingji shixiao tan zhibing congshu

中国科学院院士 陈可冀 主编

# 重症肌无力

经济实效谈治病丛书⑨

黄坤强 编著

魏子孝 审

重症肌无力病因病机研究现状

诊断 / 鉴别诊断

如何选择治疗方案

西医疗法 / 中医疗法 / 中西医结合疗法

♥ 致患者如何选择就医方向



中国医药科技出版社

经济实效谈治病丛书

中国科学院院士 陈可冀主编

# 重症肌无力

黄坤强 编著

孙 怡 审

中国医药科技出版社

登记证号：(京) 075 号

### 内 容 提 要

重症肌无力是难治性疾病。本书介绍了该病病因病机研究现状，诊断及鉴别诊断方法，西医疗法，中医疗法，中西医结合疗法，自我调养与监护的方法等。患者阅读此书可根据自身情况选择就医方向，全科医生阅读此书，可明了诊断与鉴别诊断方法及更好地选择治疗方案。

### 图书在版编目 (CIP) 数据

重症肌无力/黄坤强编著. —北京：中国医药科技出版社，1999.7

(经济实效谈治病丛书；9/陈可冀，魏子孝主编)

ISBN 7-5067-1845-6

I. 重… II. 黄… III. 重症肌无力-诊疗  
IV. R746.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (1999) 第 29327 号

中国医药科技出版社 出版  
(北京市海淀区文慧园北路甲 22 号)  
(邮政编码 100088)

本社 激 光 照 排 室 排版  
河北省满城印刷厂 印刷  
全国各地新华书店 经销

\*

开本 787×1092mm<sup>1</sup>/<sub>32</sub> 印张 4<sup>1</sup>/<sub>4</sub>

字数 100 千字 印数 1-5000

1999 年 7 月第 1 版 1999 年 7 月第 1 次印刷

定价：8.00 元

# 经济实证流行病学丛书

主 编 陈可冀

副主编 魏子孝

编 委 王 阶 王书臣

孙 怡 杨宇飞

周乐年 张广生

麻 柔 聂莉芳

魏子孝

策划编辑 傅 龙

## 前 言

今天的医药科学虽然进步很快，但依然有很多的遗憾。这主要是对某些疾病的病因、病理所知尚不够确切，其临床治疗不少仍处于研究探索阶段。而大多数患者对医学知识又知之甚少，有些病的治疗本不困难，却迷信贵重药、进口药；一旦身患难治性疾病，或无可奈何地任其自然发展，或轻信道听途说，频繁地更换医生。诸多不健康的心理因素使患者付出了沉重的代价。

一些人对于若干难治性疾病的临床研究稍有所得，便急于开发，言过其实，大吹大擂。更有甚者，个别人披着医生的外衣，鼓吹“秘方”、“验方”、“新发现”、“新疗法”，既不承担责任，又谋取暴利。而素为社会所信赖的宣传媒介则推波助澜，有意或无意的误导，常常致使患者贻误了治疗时机，甚至生命遭到残害，同时也使患者承受了不该承受的经济负担。

目前大多数家庭的生活尚未小康，医疗费用是一项不可轻视的支出。不能支付昂贵医药费的现象也还普遍。作为医务工作者，为缓解这一矛盾，应当切实做到三点：一是用医生的良知接待病患者；二是宣传防治疾病的常识；三是踏实认真地投入医学研究。既要实事求是，又要有所作为。对难治性疾病的研究若能有所进展或突破，更是我们医务工作者急切的企望。本套丛书用通俗的语言展示目前对某些常见病、难治性疾病的研究概况，使患者避免盲目就医，掌握疾病康复的规律，调动自己的主观能动作用，用科学的态度正视疾病，这样才能够取得医生与患者之间的密切配合，以最短的时间，最少的费用治愈疾病。并且用医学经济学的方法，对就医行为进行探索，以期减少全社会医疗资源的浪费。如果读者对所关心的疾病，在合理就医的认识上能有所收获，那将使我们全体编著者感到莫大的欣慰。

编者

1999年6月

# 目 录

一、概说	1
1. 什么是重症肌无力	1
2. 流行情况及危害性	4
3. 重症肌无力的认识史	5
4. 重症肌无力的特点	8
5. 重症肌无力认识的误区	10
6. 重症肌无力的医学定义	12
7. 病因病机研究概况	12
8. 中医对重症肌无力病因病机的认识	20
二、诊断	29
1. 临床特征	29
2. 临床分型	30
3. 重症肌无力危象	33
4. 实验室检查及特殊检查	34
5. 诊断标准	39
6. 鉴别诊断	40
7. 疗效标准	51
三、治疗方案	55

1. 西医药 .....	55
附 1. 重症肌无力与妊娠 .....	77
附 2. 甲状腺功能亢进合并重症肌无力 .....	78
2. 中医药 .....	78
3. 中西医结合的优点 .....	104

#### 四、自我调养和监护 .....

1. 心理调整 .....	105
2. 合理的生活调养 .....	116
3. 择医择药的原则 .....	119

主要参考文献 .....	123
--------------	-----



## 概 说

### 1. 什么是重症肌无力

过去人们很少听说过重症肌无力这个病，但在几年前电视台演播了一个电视剧“过把瘾”，曾经打动过无数观众的心，剧中的主人翁不幸所患之病就是重症肌无力。自此，人们对这个病名不再感到那么陌生了，但大多数人对这个病的临床表现仍然不清楚，在很多人的心目中认为重症肌无力是一种非常严重，而且“无药可医”的疾病。这种认识对不对呢？它到底是一种什么样的病呢？

重症肌无力，顾名思义，一定是以肌肉无力为主要表现的疾病，但这并不是我们平常所说的“没劲”、“腿软”。我想大多数人都有过肌肉无力的感受，当你干了一天重体力活，晚上会感到全身疲乏；到该吃饭的时候，吃不上饭，还要继续干活，你会感到四肢无力；当你患重感冒，发高烧，在床上躺了好几天，大病刚愈起床走路时，会感到两腿无力。这些“肌无力”的感受，正常人经常会有，休息之后，可以自然缓解，或逐渐由于适应而消失，这都

不能算是病。

有一些病也会出现四肢或局部肌肉无力，如运动神经元病、周期性麻痹、多发性肌炎、进行性肌营养不良症等病，都可表现为四肢无力，但是这些疾病，从它们的发病原因和发病机制来看，与重症肌无力是截然不同的。虽然都有肌无力的表现，但在程度上，发病的时间、部位及其他伴发症状上有很大的不同，所以这种“肌无力”也不是重症肌无力。

那么什么是重症肌无力？它有哪些临床表现呢？

重症肌无力主要表现是骨骼肌的无力，容易疲劳。哪些肌肉属于骨骼肌呢？人体的肌肉大部分都附着在骨骼上，这种附着于骨，能直接接受意识的指挥，随人的意志而收缩的肌肉就叫做骨骼肌。骨骼肌分布于头颈、躯干和四肢，从人的面部表情到全身各部的动作无一不是骨骼肌运动的表现。本病中的“肌无力”有它特征性的表现，它的特点是活动后肌无力症状加重，休息以后减轻，在一天当中，常常是早晨、上午轻，下午、晚上重。有人要问，正常人也是在活动后会感到疲劳，怎么能够区分呢？我们说重症肌无力的疲劳不是一般的感觉到累，而是严重的肌肉无力，甚至于瘫痪。不过，经过一段时间的休息，肌无力可以有不同程度的恢复。

重症肌无力并不是一发病就表现出全身肌肉的

无力，本病常常是某一组或几组肌肉受累，而首先出现相应肌肉的无力，肌肉受累的部位不同可有不同的表现。

**最常受累的肌群为眼外肌：**表现为一侧或两侧眼睑下垂，我们可以看到病人眼皮抬不起来，因此眼裂变小，或一只眼睛大一只眼睛小，眼球转动不灵活，甚至不能动，看东西成双影。

**面部表情肌和咀嚼肌受累：**表现为闭眼不紧，常见到苦笑面容，病人面无表情，称为“面具样面容”；鼓腮，吹气不能；吃东西时咀嚼无力，尤其是进干食时更为严重。

**四肢肌群受累：**上肢受累时，两臂上举不能，梳头、刷牙、穿衣困难；下肢受累时，首先出现上楼腿重，上提下肢感到疲劳，逐步发展为上台阶或上公共汽车困难，或骑自行车刚开始时能上车，但没骑多远，可因肌肉无力、下车困难而跌倒。下楼时易跌，蹲下后起立困难。

**延髓肌（包括吞咽肌）受累：**表现为吐字不清，言语不利，讲话鼻音；伸舌不出和运动不灵，以致于食物在口腔内搅拌困难；讲话声音随讲话时间延长而逐步变小，严重时仅有唇动听不到声音。食物吞咽困难，吃一顿饭需要很长时间；饮水容易呛咳。

**颈肌受累：**颈项酸软，头重和竖直困难，将头部靠在墙上或垂下休息后好转。

**呼吸肌群受累：**早期表现为用力活动后气短，严重时静坐休息也觉气短，口唇发紫，甚至危及生命。

## 2. 流行情况及危害性

重症肌无力在普通人群中的发病率为8~20/10万，其患病率约为50/10万。如果按12亿人口计算，我国有此种病人约60万，这可是一个不小的数目。如果得不到及时的诊断和治疗，会使病人丧失劳动能力，甚至危及生命，给家庭带来沉重的负担，给社会带来一定的危害。

关于本病的防治知识在人群中的普及率较低，很多人没有听说过这个病，更谈不上了解，所以在这里向大家介绍一下本病的临床表现、诊断、治疗方法和预后等方面的有关知识，目的是为了在基层医务人员和人民群众中普及重症肌无力的防治知识。作为医生来说，了解了本病，可以作出早期诊断、早期治疗，尚可避免一些不必要的检查费用；作为病人来说，对本病有了认识，可以早期就诊，更好地配合医生，有利于疾病的康复。

### 3. 重症肌无力的认识史

#### (1) 西医认识的历史

世界上第1例描述重症肌无力症状的是在1672年英国牛津的Thomas·Willis医生，1895年Jolly·F第一次把它正式命名为“假性麻痹性重症肌无力”。从第1例重症肌无力的描述，到今天已有300多年的历史，但人们真正认识重症肌无力的本质才20余年，其中有4个重要的历史阶段。

**第一阶段：**在本世纪初，对重症肌无力的临床表现有了详细的了解，对肌无力危象和胸腺瘤的改变已有报道。

**第二阶段：**对重症肌无力病变的定位有了初步的认识，发现了诊断治疗的有效药物及切除胸腺瘤可以治疗本病。

在30年代，认为本病定位在神经-肌肉接头处的突触前膜，并发现了有效的治疗药物。研究人员发现重症肌无力的发病机制与箭毒中毒相似，开始用毒扁豆碱治疗重症肌无力，取得良好效果，但因其毒性太大而未被推广。

1935年Viet·HR于波士顿总医院设立了第一个重症肌无力诊所，用口服或静脉注射新斯的明，作为重症肌无力的诊断手段，并用其治疗该病，获得

显著效果。1953年 Osserman·KE 由纽约蒙塞奈医院的重症肌无力诊所报道：把短效的腾喜隆用于重症肌无力诊断效果更好，而后被广泛应用。

1954年 Osserman·KE 和 1955年 Schwab·RS 分别提出用吡啶斯的明和美斯的明治疗重症肌无力。吡啶斯的明至今仍为治疗本病常用的药物。

Laquer 和 Weigert 于 1901 年发现 1 例伴发胸腺瘤的肌无力病人。1939 年 Blalock 首次以切除胸腺瘤治疗肌无力获得成功。从此，该法逐步成为本病治疗的重要手段。

**第三阶段：**60 年代初认识到重症肌无力的本质与自身免疫有关，认为可能有循环抗体与神经—肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体相结合，抑制该处的冲动传递而致无力。于是逐渐开始使用肾上腺皮质激素治疗，细胞抑制性免疫抑制治疗，抗胸腺球蛋白和血浆交换等疗法。

**第四阶段：**真正阐明重症肌无力的本质及确切的病变定位。70 年代初把  $\alpha$ -银环蛇毒素用于本病的研究后，认识到本病的病变部位是在神经—肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体。至此，重症肌无力成为当今抗原、抗体最为明确，免疫学发病机制相对较为清楚的自身免疫性疾病之一。

## (2) 中医认识的历史

中医对重症肌无力的认识，从古代文献来看，

没有见到重症肌无力这一病名，历代典籍中对它的临床表现无完备而系统的记载。但与其有关的一些主要症状，早在两千多年前，春秋战国时代所著的《黄帝内经》中就有形象的描述，如《灵枢·大惑论》中提到的“视歧”，指的是把一个东西看成两个，这就与重症肌无力眼肌型的主要症状之一复视相同。隋代的一部中医病理学专著《诸病源候论·卷二十八·目病诸侯》描述到眼睑“垂复于目”不能开，把这个症状命名为“睂目”、“侵风”，即指的是眼睑下垂这一症状，文中对其病因病机做了详细阐述。至清代张锡纯《医学衷中参西录》中“胸中大气下陷，气短不足以息，或努力呼吸，有似乎喘，或气息将停，危在顷刻。”与本病出现肌无力危象时的症状很相似，用升陷汤治疗，方中主要药物黄芪，仍为目前治疗重症肌无力的重要药物之一。近代中医医家，多将重症肌无力归在痿证、睑废、虚损等病范畴。

到目前为止，对本病病因病机的认识还处于探索阶段，尚未形成定论。大多数医家认为是属于脾气虚，或脾肾虚损。治疗上有些采用辨证分型论治，具有代表性的是上海的李庚和教授和陈贯一教授，他们研究的时间比较长，报道的病例数也相对较多。还有些以专方为主，随症加减治疗的，以广州邓铁涛教授的强肌健力饮及北京尚尔寿教授的复肌宁为代表。也有些用针灸治疗，或针药并用。据文献报

道均取得了较好的临床效果。

#### 4. 重症肌无力的特点

##### (1) 临床表现的多样性

重症肌无力的主要临床表现是骨骼肌无力，本病常选择性的累及眼外肌或其他骨骼肌群，随着侵犯的部位不同而出现不同的症状。常见的有眼睑下垂、复视、四肢无力、咀嚼吞咽困难、呼吸困难等。以上症状可单独出现，也可部分出现，甚或同时出现。其症状常常是晨起轻，下午或晚上重。

重症肌无力为什么会选择性的累及不同肌群，因为人类各组肌群肌肉乙酰胆碱受体的抗原性各不相同，某些重症肌无力病人若其乙酰胆碱受体抗体针对延髓肌（吞咽肌）所支配肌肉的乙酰胆碱受体，则临床上表现为延髓肌麻痹（吞咽困难）；若针对呼吸肌者则表现为呼吸肌麻痹（呼吸困难），余以此类推。所以，不同病人肌群受累的选择性是由其免疫学特性所决定的。

##### (2) 重症肌无力症状容易反复

病人经常询问医生，重症肌无力是否可以去“根”，在医学上讲就是完全治愈。这个问题确实不好回答。重症肌无力属于自身免疫性疾病，这类疾病的特点之一就是病程呈慢性迁延，缓解与恶化交



替，由于变应原为自身成分，往往造成终身疾病。有些重症肌无力的病人经过治疗，可以达到临床痊愈（即病人的临床症状和体征消失，能正常生活、学习和工作，并停止一切治疗重症肌无力的药物），有的可有一个长时间的缓解期，但本病往往由于精神创伤，全身各种感染，过度劳累，内分泌失调，妇女月经期等多种因素而复发或加重。因此反复性成为本病的特点之一。只有认识了这一点，了解引起反复的诱因，而采取相应的积极治疗及预防措施，才能避免或减少反复。

### (3) 治疗手段多

由于近 20 年来神经免疫学的发展较快，对重症肌无力本质的认识逐渐深化，相应的治疗方法也随之增多，包括手术、药物、血浆交换等疗法。其中药物又有胆碱酯酶抑制剂、肾上腺激素及细胞毒剂等。加之近代中医药学也加强了对本病的研究，使其治疗方法更加丰富。

面对诸多的治疗方法，我们应当如何选择，这对疾病的预后和发展是至关重要的。所以我们应首先了解各种治法的利弊及选择治法的原则，在专科医生的指导下进行治疗。

### (4) 重症肌无力易出现危象

重症肌无力的病人如急骤发生呼吸肌无力，以