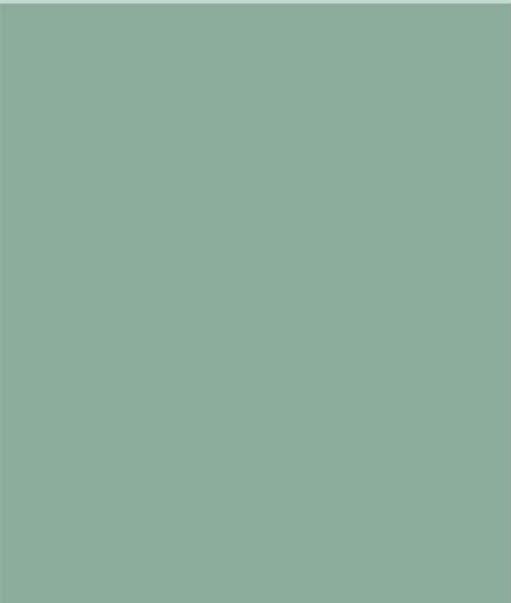
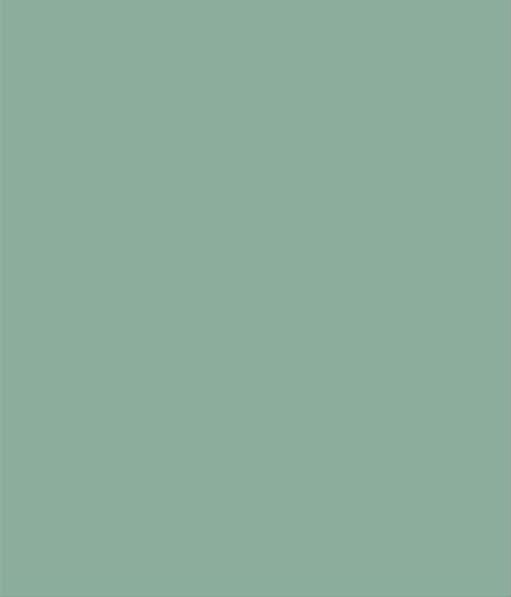


重症肌无力 诊疗与康复

ZHONGZHENG JIWULI
ZHENLIAOYUKANGFU

姬爱冬 刘现军 荆志伟◎主编





重症肌无力诊疗与康复

主 编：姬爱冬 刘现军 荆志伟

吉林大学出版社

编委会

主 编：姬爱冬 刘现军 荆志伟

副主编：刘向哲 江 锋 张振强

编 委：毛超一 荆欣然 杨力强

程先宽 王欣麒 韩彩虹

李建会

前 言

重症肌无力是一种非常顽固的疾病，严重威胁着广大人民的生命安全和健康。但是目前广大患者及基层医疗工作者获得重症肌无力详细理论及治疗经验信息的渠道很少，对该病的认识不够，因而罹患该病后出现很多诊断、治疗及康复方面的疑问和误区。因此对重症肌无力的相关知识进行归纳整理，系统化总结，将对全面而科学地认识该病，提高该病的防病治病能力有重要意义。本书参考了多年来许多专家学者对重症肌无力的论述，参考了近年来数据库中大量的专业论文，对其重症肌无力的概念、诊断、治疗、康复等内容以问答的形式论述，使读者避免了浪费大量的时间去寻找、去整理，旨在使其能够方便读者阅览，成为一本已经归纳好便于阅读的工具书。本手册以问答的形式简要地介绍了重症肌无力的病因、症状、诊断、治疗、预防、康复、护理、中医药治疗、生活调护等诸多方面的知识，涉及了目前重症肌无力治疗的大部分技术和药物。本书既可供患者和一般读者了解重症肌无力的常识和知识，又可供基层医护人员临床参考。旨在能把全社会对于重症肌无力治疗的信息收集、归纳、共享，以便解除患者的痛苦，解除患者家属的痛苦，这就是本书的唯一目的，也便于基层医务工作者查阅、参考。

编者

2011年3月

目 录

1. 什么是重症肌无力?	1
2. 重症肌无力的基础是什么?	1
3. 重症肌无力的临床特点是什么?	1
4. 重症肌无力的历史是什么?	2
5. 重症肌无力在中医属于什么病?	2
6. 重症肌无力的患病率有什么规律?	2
7. 重症肌无力的年龄分布有什么规律?	3
8. 重症肌无力的性别男女一样吗?	3
9. 重症肌无力的危害性有多大?	3
10. 重症肌无力的命名有什么含义?	3
11. 引起重症肌无力的外因是什么?	4
12. 引起重症肌无力的内因是什么?	5
13. 重症肌无力免疫学异常的病因有哪些?	6
14. 在免疫学发病机制上什么是突触前膜学说?	7
15. 什么是重症肌无力突触后膜学说?	7
16. 有什么证据说明重症肌无力是一种免疫障碍?	8
17. 为什么说重症肌无力是由乙酰胆碱受体抗体介导的?	8
18. 为什么说血清乙酰胆碱受体抗体水平与重症肌无力病人病情有 关?	9
19. 为什么说乙酰胆碱受体抗体和重症肌无力有因果关系?	9
20. 怎样证明乙酰胆碱受体抗体是通过妨碍神经—肌肉接头处的传 导功能而致肌无力的?	10

重症肌无力诊疗与康复问答

21. 为什么说乙酰胆碱受体抗体通过神经—肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体致重症肌无力? 10
22. 乙酰胆碱受体抗体分哪几种? 11
23. 乙酰胆碱受体直接封闭抗体是什么? 11
24. 乙酰胆碱受体间接封闭抗体是什么? 12
25. 乙酰胆碱受体结合抗体是什么? 12
26. 乙酰胆碱受体调节抗体是什么? 12
27. 乙酰胆碱受体功能性封闭抗体是什么? 13
28. 为什么说重症肌无力的细胞免疫学是异常的? 14
29. 为何健康人有时也可以测出对乙酰胆碱高反应性 T 细胞而不发病? 16
30. 乙酰胆碱受体特异性辅助性 T 细胞具有什么特性? 17
31. 为什么说补体也参与了重症肌无力? 18
32. 自身免疫性疾病的必备条件是什么? 19
33. 为什么说重症肌无力是自身免疫性疾病? 19
34. 泛化自身免疫学说是如何提出的? 20
35. 泛化自身免疫学说是如何证实的? 21
36. 重症肌无力自身免疫是如何启动的? 23
37. 为何病毒感染可以启动重症肌无力的自身免疫? 24
38. 什么是分子模拟学说? 25
39. 重症肌无力的骨骼肌有什么病理改变? 26
40. 重症肌无力的神经—肌肉接头处有什么改变? 27
41. 胸腺与自身免疫的关系是什么? 27
42. 胸腺与重症肌无力相关的机制是什么? 28
43. 重症肌无力的胸腺病变发生率有多高? 28
44. 伴胸腺瘤重症肌无力病人的临床特点是什么? 29
45. 胸腺增生的研究情况有哪些进展? 29
46. 胸腺瘤的分类有哪些? 30
47. 胸腺在重症肌无力发病和治疗中的重要作用有哪些? 31

重症肌无力诊疗与康复问答

48. 胸腺瘤重症肌无力者的预后如何? 32
49. 胸腺摘除后还会出现重症肌无力吗? 33
50. 重症肌无力的临床特征有哪些? 33
51. 重症肌无力随意肌受累的表现有哪些? 34
52. 改良 Ossermen 分型法的内容是什么? 35
53. 改良 Ossermen 分型法为什么能反映受累肌群和临床严重程度?
..... 36
54. 受累肌群的选择性是什么? 37
55. 改良 Ossermen 分型与乙酰胆碱抗体效价相关性密切吗?
..... 37
56. 为什么说寻找反映受累肌群肌无力严重程度参数很有必要性?
..... 38
57. 什么是临床绝对记分法? 38
58. 临床绝对记分法的内容是什么? 39
59. 为什么说临床绝对记分法具有可行性? 41
60. 为什么临床严重程度加权记分法不适用? 43
61. 为什么说临床相对记分法最实用? 44
62. 为什么免疫治疗前眼裂小的一侧, 治疗后反而更大? 44
63. 重症肌无力有哪些伴随病? 45
64. 重症肌无力心肌受累的情况如何? 46
65. 重症肌无力神经系统受累包括哪些? 47
66. 重症肌无力为什么会引发癫痫? 47
67. 重症肌无力和锥体束受累的内在线索是什么? 48
68. 重症肌无力受损的脑干听觉诱发电位有什么特点? 50
69. 神经系统其他部位受累包括哪些方面? 51
70. 重症肌无力系统受累的方面有哪些? 52
71. 重症肌无力的临床分型有哪些? 53
72. 暂时性新生儿重症肌无力有什么特点? 54
73. 什么是先天性重症肌无力综合征及分类? 55

重症肌无力诊疗与康复问答

74. 家族性婴儿型重症肌无力有什么特点? 56
75. 什么是先天性终板乙酰胆碱酯酶缺乏? 57
76. 为什么青霉胺会导致重症肌无力? 57
77. α -干扰素会导致重症肌无力吗? 58
78. 怎样自人腓肠肌提取乙酰胆碱受体? 59
79. 乙酰胆碱受体抗体检测有哪些方法? 61
80. 怎样用酶联免疫吸附法测乙酰胆碱受体抗体? 62
81. 怎样用放射免疫法测乙酰胆碱受体抗体? 63
82. 在乙酰胆碱受体抗体检测系统中怎样对乙酰胆碱受体进行选择?
..... 64
83. 乙酰胆碱受体抗体绝对效价的不足有哪些? 64
84. 为什么说乙酰胆碱受体抗体相对效价与临床相对记分相关密切?
..... 65
85. 血清乙酰胆碱受体抗体阴性重症肌无力的研究有哪些? ... 66
86. 重症肌无力自身免疫抗体谱有哪些? 67
87. 重症肌无力其他生化、免疫学指标有哪些? 68
88. 重症肌无力的临床诊断标准是什么? 68
89. 重症肌无力的临床症状特点是什么? 69
90. 什么是腾喜龙试验? 70
91. 什么是甲基硫酸新斯的明试验? 70
92. 重症肌无力的电生理检查包括哪些? 71
93. 重症肌无力低频重复电刺激的特点是什么? 71
94. 重症肌无力单纤维肌电图的特点是什么? 72
95. 重症肌无力微小终板电位的特点有哪些? 73
96. 重症肌无力终板电位的特点是什么? 73
97. 什么是局部箭毒试验? 74
98. 重症肌无力可以做免疫病理学检查吗? 74
99. 重症肌无力胸腺的影像学检查有什么意义? 75

重症肌无力诊疗与康复问答

100. 重症肌无力患者进行乙酰胆碱受体抗体的检测必要吗? 75
101. 重症肌无力要和哪些疾病相鉴别? 75
102. 什么是重症肌无力危象? 76
103. 重症肌无力危象的分型是什么? 76
104. 什么是肌无力危象? 76
105. 什么是胆碱能危象? 76
106. 什么是反拗性危象? 77
107. 重症肌无力危象的促发因素是什么? 77
108. 重症肌无力危象怎样进行诊断? 78
109. 重症肌无力危象的预后怎样? 79
110. 重症肌无力危象的治疗分哪几个方面? 79
111. 重症肌无力危象一般急救措施是什么? 80
112. 重症肌无力危象的综合治疗原则是什么? 80
113. 胸腺切除有效吗? 81
114. 重症肌无力的治疗原则是什么? 81
115. 临床疗效如何进行分级? 82
116. 两种标准的区别在哪里? 82
117. 重症肌无力简易疗效判定方法是什么? 83
118. 重症肌无力治疗手段的选择原则是什么? 83
119. 可供重症肌无力选择的治疗方法有哪些? 84
120. 胆碱酯酶抑制剂的特性是什么? 84
121. 常用的胆碱酯酶抑制剂有哪些, 各有什么特点? 86
122. 新斯的明有什么特点? 86
123. 溴化吡啶斯的明有什么特点? 87
124. 羟磷酸盐有什么特点? 87
125. 怎样调整胆碱酯酶抑制剂的用量? 87
126. 重症肌无力药物的选用和剂量是如何决定的? 88
127. 胸腺切除后的用量如何调整? 88

重症肌无力诊疗与康复问答

128. 胆碱酯酶抑制剂的副作用有哪些? 89
129. 血浆交换是怎样治疗重症肌无力的? 90
130. 血浆交换的作用机制是什么? 90
131. 血浆交换的副作用是什么? 91
132. 什么是免疫吸附柱? 91
133. 什么是淋巴交换疗法? 92
134. 如何进行大剂量免疫球蛋白治疗? 92
135. 免疫球蛋白治疗的作用机制是什么? 93
136. 胸腺摘除的适应证是什么? 93
137. 胸腺摘除的作用机制是什么? 94
138. 胸腺摘除的手术时机是什么? 95
139. 胸腺摘除的手术入选标准有哪些? 95
140. 胸腺摘除的手术途径有哪些? 96
141. 胸腺摘除手术麻醉要注意什么? 97
142. 胸腺摘除手术后疗效如何? 97
143. 影响胸腺摘除术后疗效的因素有哪些? 97
144. 胸腺摘除手术后病情变化有什么规律? 98
145. 胸腺摘除术后怎样治疗? 98
146. 胸腺摘除术后出现重症肌无力的机制是什么? 99
147. 肾上腺皮质激素的适应证是什么? 100
148. 肾上腺皮质激素的作用机制是什么? 100
149. 肾上腺皮质激素大剂量冲击疗法的适应证和方法是什么? ...
..... 101
150. 不同的肾上腺皮质激素如何进行剂量折算? 102
151. 如何进行小剂量递增激素疗法? 103
152. 为什么说激素大剂量递减优于小剂量递增疗法? 103
153. 肾上腺皮质激素的疗效如何? 104
154. 大剂量肾上腺皮质激素和大剂量免疫球蛋白疗效比较有何差异? 104

重症肌无力诊疗与康复问答

155. 肾上腺皮质激素的副作用有哪些? 105
156. 激素治疗导致早期病情加重的可能机制是什么? 105
157. 早期病情加重的几率和持续时间有什么规律? 106
158. 环孢霉素 A 的治疗效果如何? 106
159. 硫唑嘌呤的适应证和作用机制是什么? 107
160. 硫唑嘌呤的剂量、用法和副作用是什么? 107
161. 环磷酰胺是如何治疗重症肌无力的? 108
162. 甲氨蝶呤是如何治疗重症肌无力的? 108
163. 什么是抗独特型抗体? 109
164. 乙酰胆碱受体主要免疫区单链抗体是什么? 109
165. 乙酰胆碱受体主要免疫区单链抗体的优缺点各是什么?
..... 110
166. 乙酰胆碱受体主要免疫区单链抗体目前新的趋势和构想有
些? 111
167. 什么是免疫耐受? 112
168. 如何用疫苗进行重症肌无力治疗? 114
169. 如何进行放射治疗? 114
170. 重症肌无力治疗中的注意事项有哪些? 115
171. 留置胃管鼻饲患者如何进行饮食调护? 117
172. 重组白细胞介素-2 有什么作用? 117
173. 怎样进行重症肌无力的综合治疗? 117
174. 重症肌无力患者留置胃管需要注意什么? 118
175. 重症肌无力上呼吸机后应该怎样护理? 121
176. 重症肌无力的护理要点是什么? 124
177. 出现肌无力危象后应该怎么办? 125
178. 目前重症肌无力治疗中尚存的问题有哪些? 126
179. 重症肌无力患者应该避免使用哪些药物? 127
180. 重症肌无力患者合并感染应该选择什么药物? 127
181. 重症肌无力的饮食调养原则和注意事项是什么? 128

重症肌无力诊疗与康复问答

182. 重症肌无力患者入院应该做哪些常规检查? 128
183. 重症肌无力入院后的常规医嘱有哪些? 128
184. 重症肌无力治疗研究的新动向有哪些? 129
185. 重症肌无力只依靠中医治疗可以吗? 130
186. 中医如何看待重症肌无力? 131
187. 中医认为重症肌无力的病机是什么? 131
188. 中医治疗重症肌无力的原则是什么? 132
189. 强肌健力饮是什么药物? 有什么特点? 如何加减? 134
190. 重症肌无力患者兼有外感怎么办? 135
191. 重症肌无力危象中医如何辨证论治? 135
192. 治疗重症肌无力中医处方用药有什么特点? 136
193. 治疗重症肌无力的广东草药有哪些? 137
194. 为什么说患者树立信心很重要? 138
195. 重症肌无力患者在生活中应该注意什么? 138
196. 饮食应该注意什么? 139
197. 重症肌无力有哪些食疗方法? 140
198. 如何对重症肌无力患者进行健康教育? 141
199. 重症肌无力患者什么时候必须就诊? 143
200. 重症肌无力患者如何进行生活调理? 143
201. 重症肌无力患者可以怀孕和进行性生活吗? 145
202. 重症肌无力患者如何进行针刺治疗? 146
203. 重症肌无力患者如何进行艾灸治疗? 146
204. 重症肌无力患者如何进行直接灸和温针灸治疗? 147
205. 重症肌无力患者如何进行温针灸配合梅花针治疗? 147
206. 重症肌无力患者如何进行电针、灸法配合穴位注射治疗? ...
..... 148
207. 重症肌无力患者如何进行针灸综合治疗? 149
208. 重症肌无力与督脉在发病与治疗上有什么密切的关系?
..... 150

重症肌无力诊疗与康复问答

209. 不同年龄段的重症肌无力有什么特点? 153
210. 老年人重症肌无力的特点是什么? 154
211. 如何应用夹脊穴治疗重症肌无力? 156
212. 小儿重症肌无力如何推拿治疗? 157
213. 重症肌无力患者如何选择安全的麻醉方式? 158
214. 重症肌无力患者如何留置胃管? 160
215. 如何处理重症肌无力患者留置胃管的并发症? 162
216. 重症肌无力术后并发呼吸衰竭如何处理? 163
217. 重症肌无力危象机械通气时人机对抗如何处理? 165
218. 重症肌无力等同于“痿证”吗? 167
219. 健康教育对重症肌无力患者治疗和康复的意义是什么?
..... 171
220. 重症肌无力患者的生存质量的一般状况有什么共性? ... 173
221. 重症肌无力如何应用子午流注理论及如何粗粮保养? ... 174
222. 重症肌无力有哪些认知损害的情况? 176
223. 重症肌无力危象反复发生的诱因有哪些? 178
224. 重症肌无力患者如何在生活中自我观察? 179
225. 重症肌无力与抑郁症的关系如何? 180
226. 气功如何治疗重症肌无力? 181
227. 重症肌无力患者如何自我按摩康复? 184
228. 重症肌无力患者如何进行六字诀康复锻炼? 185
229. 重症肌无力患者进行生育要注意哪些问题? 187
230. 重症肌无力情志失调与肝的关系如何? 190
231. 蒙医蒙药如何治疗重症肌无力? 193
232. 重症肌无力具有家族遗传性吗? 194
233. 重症肌无力和经筋病的关系如何? 195
234. 重症肌无力与奇经八脉的关系如何? 198
235. 重症肌无力如何采用灌肠疗法治疗? 202
236. 重症肌无力会导致记忆力减退吗? 203

重症肌无力诊疗与康复问答

237. 如何用穴位外贴疗法治疗重症肌无力?	204
238. 重症肌无力的主要死因是什么?	205
239. 重症肌无力误诊的原因是什么?	207
240. 重症肌无力患者为什么容易发生感染?	209
241. 重症肌无力如何预防呼吸机相关性肺炎的发生?	210
242. 重症肌无力危象抢救中需要注意的关键是什么?	212
243. 重症肌无力患者声反射检测有什么意义?	216
244. 重症肌无力动物模型如何建立?	218
245. 重症肌无力如何进行放射治疗?	222
246. 儿童重症肌无力如何治疗?	223
247. 什么是难治性重症肌无力?	228
248. 重症肌无力如何进行预见性干预?	235
参考书目	238

1. 什么是重症肌无力？

重症肌无力是主要累及神经—肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体，主要是乙酰胆碱受体抗体介导、细胞免疫依赖性、补体参与的自身免疫性疾病。

2. 重症肌无力的基础是什么？

重症肌无力是一种获得性疾病，病理性自身抗体致运动终板乙酰胆碱受体减少，因微小终板电位、终板电位和动作电位小而损及神经肌肉传递的安全系数。80% ~ 90% 病人有循环乙酰胆碱受体抗体，突触后膜有 IgG 和补体成分沉积。因补体介导神经—肌肉接头处褶皱，因抗体（调节）乙酰胆碱受体交联而加速乙酰胆碱受体内在化和结构破坏，小部分是抗体封闭乙酰胆碱与乙酰胆碱受体的结合而致有效乙酰胆碱受体减少。

3. 重症肌无力的临床特点是什么？

临床重症肌无力的特点是：临床表现是活动后加重、休息后减轻、晨轻暮重的随意肌无力，电生理上是低频重复电刺激波幅递减、微小终板电位降低、单纤维肌电图上颤抖增宽，药理学上是胆碱酯酶抑制剂治疗有效、对箭毒类药物的过度敏感性，免疫学上是血清乙酰胆碱受体抗体增高，免疫病理学上是神经肌肉接头处突触后膜的褶皱减少、变平坦和突触后膜上乙酰胆碱受体减少。

4. 重症肌无力的历史是什么？

人们认识重症肌无力虽已近 400 年，但真正认识其本质才 30 余年，其中有 4 个关键的历史性转折点：

(1) 20 世纪初开始详细了解了重症肌无力的临床表现。

(2) 20 世纪 30 年代开始误认为本病的病变定位在神经—肌肉接头处的突触前膜。

(3) 20 世纪 60 年代开始提出重症肌无力的本质与自身免疫有关。

(4) 20 世纪 70 年代初把 α -银环蛇毒素用于本病的研究后才逐渐真正阐明其本质，其病变部位是在神经—肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体。

重症肌无力是当今抗原、抗体最明确，免疫学发病机制相对最为清楚的自身免疫性疾病之一，这有可能成为攻克自身免疫性疾病的突破口。鉴于上述诸原因，重症肌无力已经成为近年神经病学和免疫学的重点研究课题之一。

5. 重症肌无力在中医属于什么病？

古代中医书中虽无“重症肌无力”这一特有的病名，但早在公元二千年以前的《黄帝内经》中就有类似记载。以后各家也有论述。四肢无力、萎弱不用，属中医“痿症”的范畴。

6. 重症肌无力的患病率有什么规律？

重症肌无力并不罕见，其普通人群中患病率为 50 ~ 125/