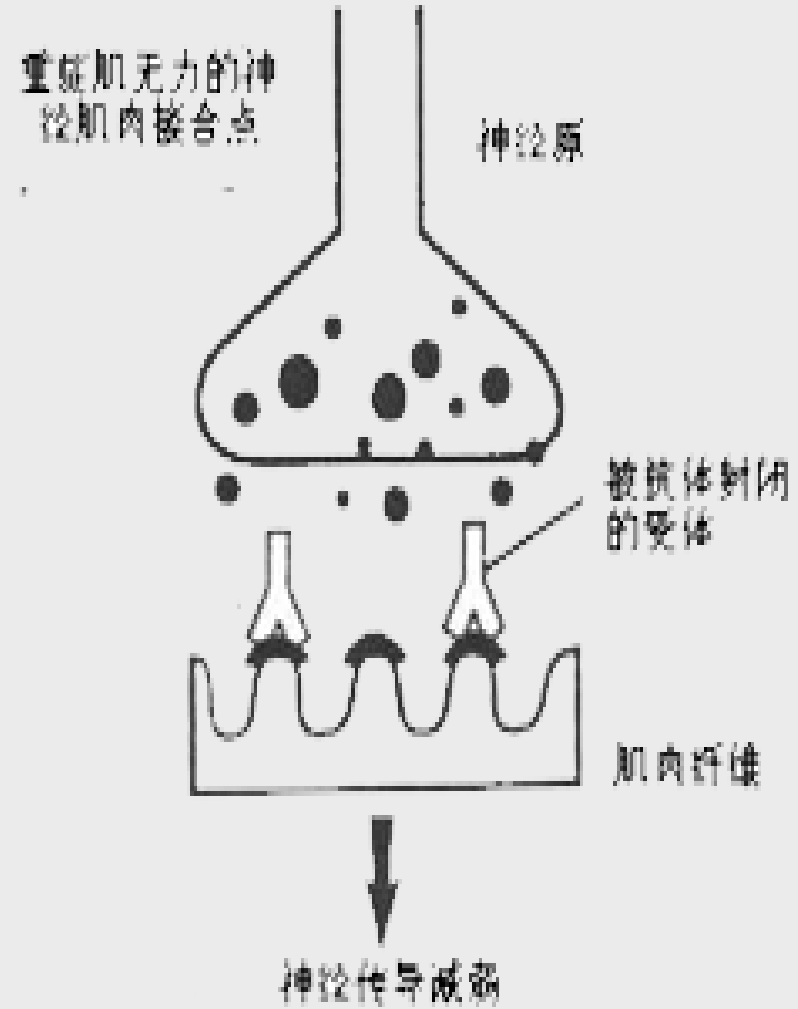
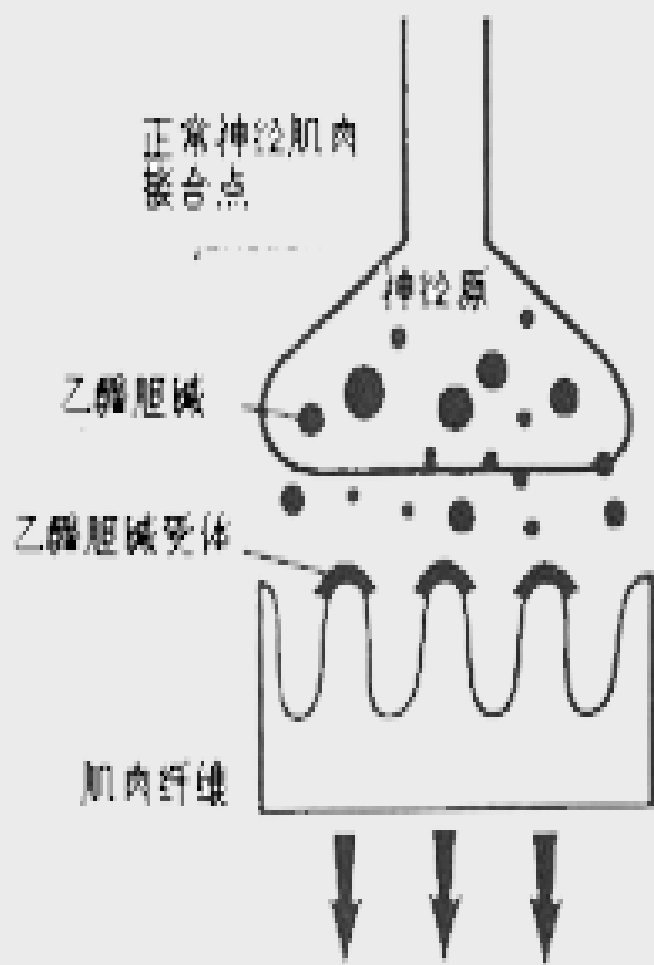


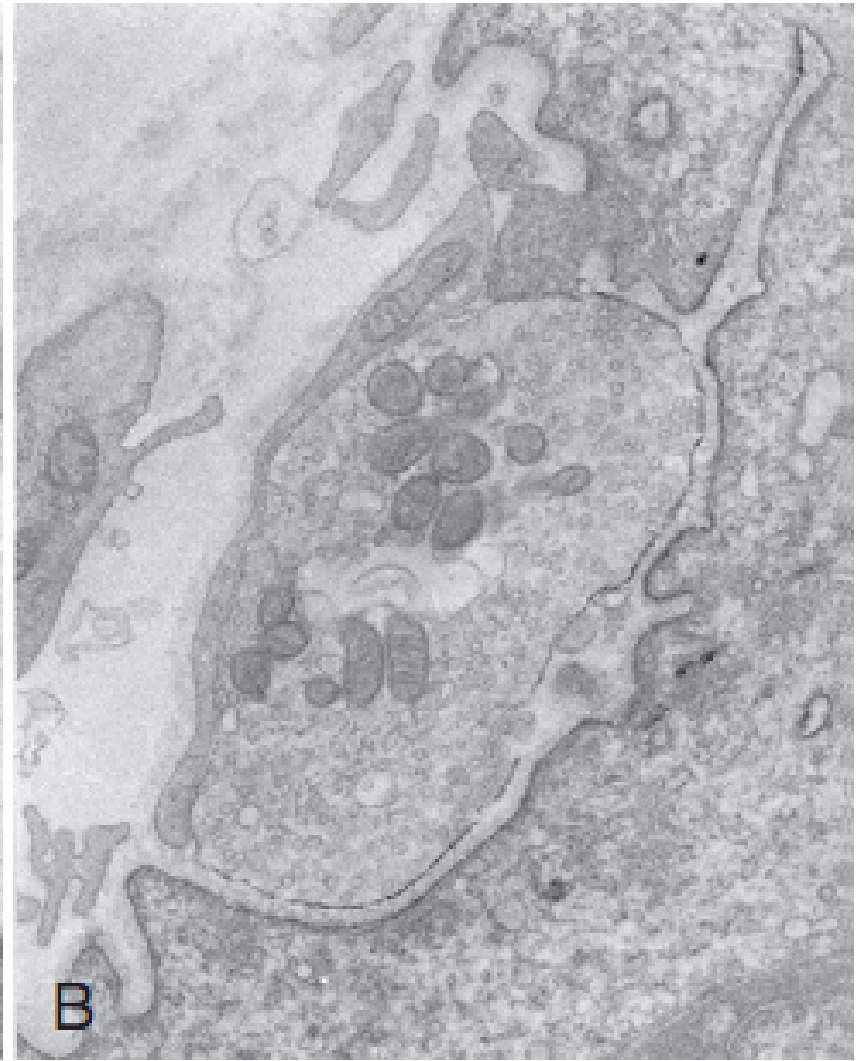
# 重症肌无力的临床表现及诊断

香港大学深圳医院  
神经疾病诊疗中心

# 什么是重症肌无力

重症肌无力是神经-肌肉接头突触后膜乙酰胆碱受体数量减少而出现运动传导功能障碍的自身免疫性疾病





# 重症肌无力的前世今生

- 1672年英国学者Thomas Willis描述了这种“病态肌疲  
劳现象”
- 1895年被正式命名为Myasthenia Gravis（重症肌无力）
- 1934年Mary Walker提出使用胆碱酯酶抑制剂新斯的明治疗重症肌无力并获得成功

- 1937年Blalock首次提出切除胸腺治疗重症肌无力
- 1960年Simpson提出重症肌无力可能为自身免疫性疾病
- 1973年Dough发现重症肌无力患者神经-肌肉接头突触后膜乙酰胆碱受体数目较正常人少

- 1973年Jon Lindstrom用提纯的乙酰胆碱受体免疫兔子，结果在那些兔子身上出现了重症肌无力的症状，这从一个侧面提示了重症肌无力可能是由抗乙酰胆碱受体抗体引起的
- 1976年血浆置换疗法在重症肌无力的实验鼠身上取得了成功
- 2000年Angela Vincent在抗乙酰胆碱受体抗体阴性患者的血清中发现了抗Musk抗体

# 重症肌无力的发病机理

- 乙酰胆碱受体抗体介导
- 补体参与
- 累及神经-肌肉接头突触后膜乙酰胆碱受体
- 细胞免疫依赖



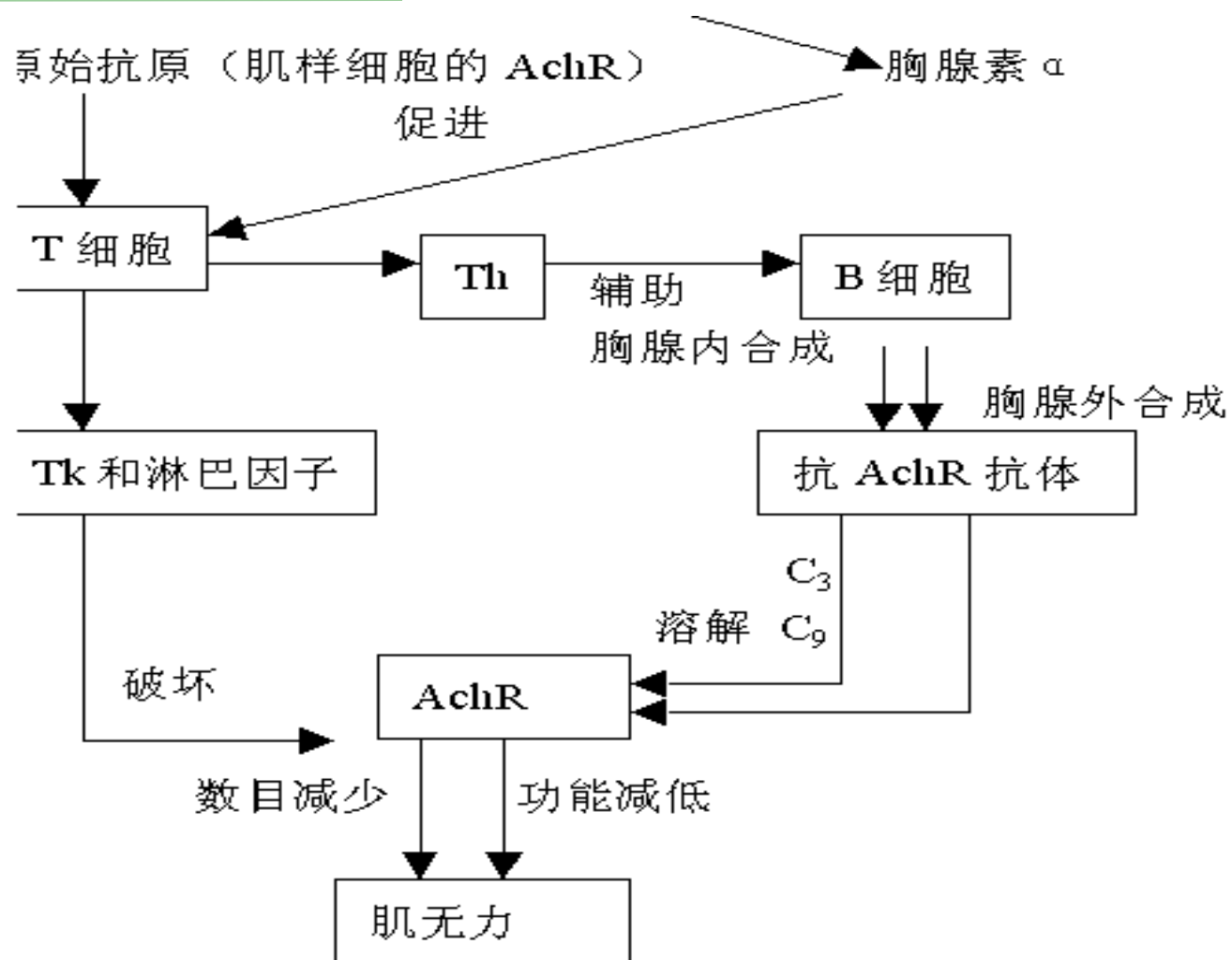


图 13-1 重症肌无力发病机制示意图

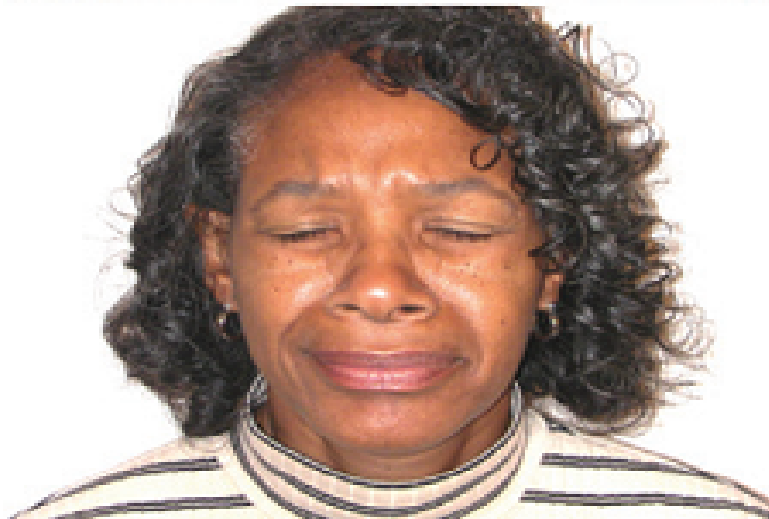
# 重症肌无力的流行病学资料

- 平均年发病率约为7.4/百万人，患病率约为1/5000
- 重症肌无力在各个年龄阶段均可发病，发病率呈现双峰现象，在40岁以前女性发病率高于男性（男:女为3:7），在40-50岁之间男女发病率相当，在50岁之后男性发病率略高于女性（男:女为3:2）

# 重症肌无力的临床表现

- 临床主要特征是某些特定的横纹肌群表现出具有波动性和易疲劳性的肌无力症状，晨轻暮重，持续活动后加重，休息后可缓解
- 眼外肌无力致非对称性眼睑下垂和双眼复视是最常见的首发症状，可见于**50%**以上的重症肌无力患者，也可出现交替性或双侧上睑下垂、眼球活动障碍，通常瞳孔大小正常

- 面肌无力可致鼓腮漏气、眼睑闭合不全、鼻唇沟变浅、苦笑或面具样笑容
- 咀嚼肌无力可致咀嚼困难，咽喉肌无力可致构音障碍、吞咽困难、鼻音、饮水呛咳及声音嘶哑
- 颈部肌肉无力可致抬头困难，肢体各组肌群均可出现肌无力症状，以近段为著



# 重症肌无力的临床分型

- 成人型：

I 型：单纯眼肌型<20%>，仅限于眼外肌受累，持续2年以上。激素等治疗反应佳，预后佳

II 型：轻、中度全身型<50%>，有四肢受累。早期治疗反应好，预后好

II a型：四肢受累较轻，无球部受累

II b型：四肢受累较重，有球部受累

III型：急性进展型<10%>，病程短于半年发展至延髓、肢带、躯干及呼吸肌的严重肌无力。治疗反应较差，预后较差

IV型：迟发重症型<9%>，病程长于半年，常由 I 、II a、 II b型等经数年~数十年发展而来。治疗反应差，预后差

V型：肌萎缩型<1%>，即在起病半年内即开始肌萎缩

- 儿童型

少年型<8%>：以单纯眼肌型多见

新生儿型<1%>：出生后48小时内出现症状，持续数天至数周，后逐步改善至痊愈

先天型<1%>：婴儿期发病，有家族史，属常染色体隐性遗传，症状严重



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/478037026101006076>