

关于神经肌肉接头及肌肉 疾病

概 述

概 念

- 肌肉疾病通常指骨骼肌疾病
- 骨骼肌由纵向排列的肌纤维(肌细胞)组成
- 骨骼肌受运动神经支配，一个运动神经元支配的肌纤维范围称为一个运动单位。
- 一个运动神经元的轴突可分出许多分支，与所支配的肌纤维形成突触（称神经-肌肉接头）

突触前膜神经末梢

Lambert-Eaton综合征—抗体

Ca²⁺通道

突触囊泡

氨基糖甙类抗生素

重症肌无力

(AChR-Ab)

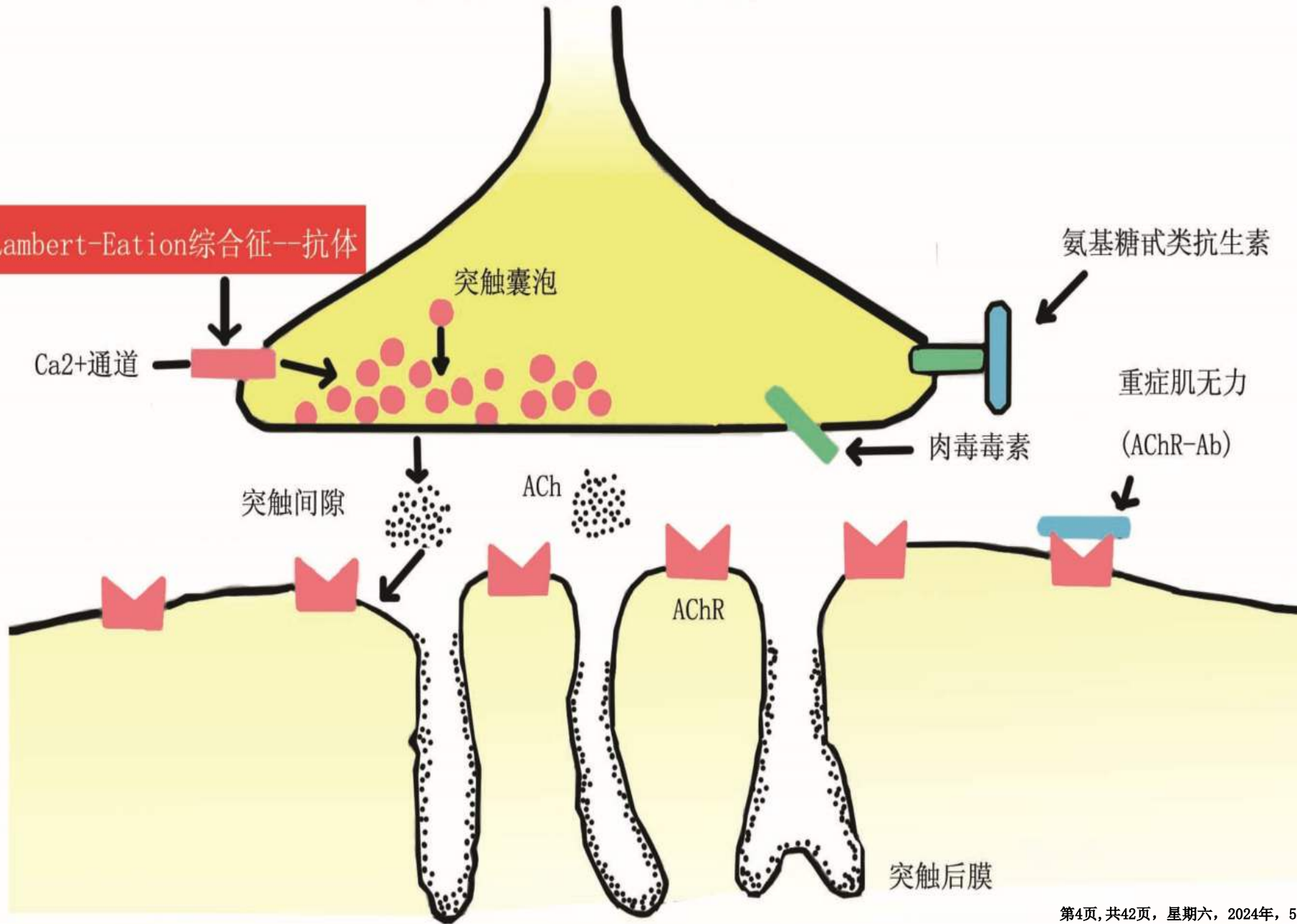
肉毒毒素

突触间隙

ACh

AChR

突触后膜



重症肌无力

Myasthenia Gravis

概 念

- 神经-肌肉接头处(*neuromuscular junction*)—定位
发生传递障碍的(*transmission dysfunction*)
获得性(*acquired*)
自身免疫病(*autoimmune disease*)—定性



神经肌肉接头

概念

临床特征

- 部分或全身骨骼肌易疲劳, 呈波动性
- 肌无力特点: 活动后加重, 休息后减轻, 晨轻暮重

病因与发病机制

免疫学说

✦ MG动物模型自身免疫性重症肌无力(EAMG)的 Lewis大鼠血清可测到AChR-Ab, 与突触后膜结合

推测某些特定的遗传素质个体, 病毒&其他非特异性因子感染胸腺, 导致“肌样细胞”表面 AChR构型改变, 刺激免疫系统产生AChR-Ab

MG患者常合并其他自身免疫性疾病

病理

NMJ突触后膜皱摺丧失或减少, 突触间隙加宽
胸腺淋巴滤泡增生, 胸腺生发中心增多, 少数合并胸腺瘤

临床表现

1. 首发症状 眼外肌无力



- 上睑下垂(ptosis)
- 斜视或复视(diplopia)
- 眼球运动受限
- 瞳孔括约肌不受累

临床表现

2. 临床特征

>90%的病例眼外肌麻痹

面肌受累

皱纹减少, 表情困难, 闭眼或示齿无力

咀嚼肌受累

连续咀嚼困难, 进食经常中断

延髓肌受累

饮水呛, 吞咽困难, 声音嘶哑&鼻音

颈肌受累

颈肌受损时抬头困难

临床表现

严重时出现

呼吸肌、膈肌受累, 出现咳嗽无力、呼吸困难, 称危象
偶心肌受累可突然死亡

平滑肌&膀胱括约肌一般不受累

临床分型

Osserman分型 被国内外广泛采用

I 型：眼肌型

II A型：轻度全身型

II B型：中度全身型

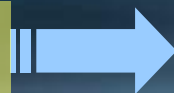
III型：重症急进型

IV型：迟发重症型

辅助试验和检查

1. 肌疲劳试验

疲劳试验(Jolly试验)



重复活动后受累肌肉
肌无力明显加重

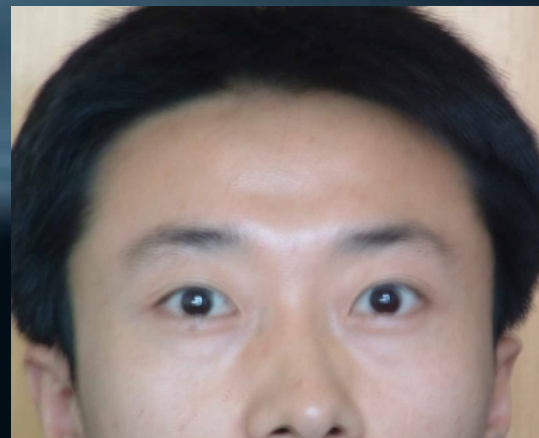
辅助试验和检查

2. 药物试验

① 新斯的明试验

1 新斯的明0.5~1mg肌注,
10~30min肌力改善为(+)

注射前



注射后

辅助试验和检查

2. 药物试验

② 腾喜龙(tensilon)试验

- 腾喜龙10mg+注射用水稀释至1ml, i.v注射2mg, 如可耐受30s内i.v注射8mg
- 1分钟内肌力改善为(+)

辅助试验和检查

3. 电生理检查

- 应用低频2~3Hz和高频10Hz以上对周围神经连续刺激均使动作电位幅度下降10%以上为阳性

辅助试验和检查

4. AChR-Ab测定

- 1 85%~90%的全身型, 50%~60%单纯眼肌型
MG患者AChR-Ab滴度增高
- 1 但抗体水平可与临床状况不平行

辅助试验和检查

5. 胸部X线与 CT平扫

- 1 可发现胸腺瘤
- 1 >40岁以上患者常见

诊断与鉴别诊断

2. 鉴别诊断

(1) MG与Lambert-Eaton肌无力综合征鉴别

	MG	Lambert-Eaton综合征
病变性质及部位	自身免疫病, 突触后膜AChR病变导致NMJ传递障碍	自身免疫病, 累及胆碱能突触前膜电压依赖性钙通道
患者性别	女性居多	男性居多
伴发疾病	其他自身免疫病	癌症, 如肺癌
临床特点	眼外肌、延髓肌受累, 全身性骨骼肌波动性肌无力, 活动后加重、休息后减轻, 晨轻暮重	四肢肌无力为主, 下肢症状重, 脑神经支配肌不受累或轻
疲劳试验	(+)	短暂用力后肌力增强、持续收缩后又呈病态疲劳是特征性表现
Tensilon试验	(+)	可呈(+), 但不明显
低频\高频重复电刺激	波幅均降低, 低频更明显	低频使波幅降低, 高频可使波幅增高
血清AChR-Ab水平	增高	不增高

诊断与鉴别诊断

2. 鉴别诊断

(2) 格林-巴利综合征

- 1 病前有上呼吸道或胃肠道感染史
- 1 四肢肌无力无波动
- 1 可有感觉障碍
- 1 CSF蛋白细胞分离

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/645332122100012001>