



# NANOS

# Patient

# Brochure

# Myasthenisgravis

*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*

# 重症肌无力

您的医生诊断您患有重症肌无力（MG）。这是一种机体免疫系统损害肌肉上的受体导致的自身免疫疾病。因为这些受体是肌肉收缩过程中所必须的，所以当受体受损时就会引起肌肉无力。如果是眼睑的肌肉受损了，就会引起眼睑下垂。如果影响了眼球运动肌肉，就会导致视物成双。视物成双和眼睑下垂可能是多变的，当疲劳或一天中的晚些时候会加重。

## 解剖

当你想要活动一块肌肉时，大脑会通过神经传递信号到要活动的肌肉。当信号到达神经的末端时，就会引起一些化学性神经-递质的释放并散布在狭窄的、位于神经和肌肉之间的“沟”，即突触中。在突触的肌肉一端，有化学受体等待接受这些神经-递质。当突触感觉到这些神经-递质存在时，他们就开始进行处理加工过程，从而完成肌肉收缩这个过程。如果是 MG 患者，当有神经-递质被释放并散布于突触间隙中时，却不能产生正常的肌肉收缩。这是因为机体的免疫系统产生的抗体使正常的受体被阻断或减少、因而不能接受神经递质所致。反复试图活动肌肉将导致无力逐渐明显。因此，肌肉活动的越频繁就越容易无力。这种现象尤其在眼球运动时更明显，可以导致眼球运动失调（复视），或者当上脸上提时出现眼睑下垂。当然，身体所有的肌肉都可能会受到类似影响。

## 病理生理学

导致机体免疫系统侵袭肌肉的原因仍不清楚。MG 患者可能伴有其他免疫疾病（如甲状腺眼病）。与其他免疫疾病一样，MG 症状经常可以自行缓解但也可以反复。随着时间发展，患者的症状可能会减轻，但 MG 可能会持续存在或者至少持续数年。

## 症状

MG 最为常见的症状都与使上睑抬起以及使眼球运动的肌肉无力有关，相应症状为上睑下垂或眼球运动障碍（复视）。MG 可以影响全身任何部位的肌肉，包括吞咽甚至呼吸肌。气短或吞咽困难是 MG 非常严重的症状，必须要让您的医生立即注意这些表现。MG 是不会引起疼痛或麻木症状的。如果您伴有疼痛，意味着一定存在着其他问题，一定要告知您的医生。

## 体征

最常见的眼肌麻痹表现为上睑下垂和双眼眼球运动不协调。眼球运动障碍有时很难被观察到，经常是患者已经视物成双数年才被确诊为 MG。在确诊之前的各种检查评估完全正常的情况并不少见。



## 诊断

MG 的诊断可以通过肌肉活检得以证实，研究报道显示病理表现为受体减少。对于大多数病例来讲，明确诊断可以不需要活检这一步。血液化验检测可以帮助做出诊断，但大约一半的、局限于眼部肌肉受累的 MG 患者的血液检查并没有阳性发现。因此，当发现血液检查阴性时不能除外 MG 的诊断。静脉注射腾喜龙（一种可以减少神经递质代谢的物质）可以快速增加 MG 患者明显无力肌肉的力量。注射后，迅速提高眼睑的高度或者改善眼球运动可以诊断为 MG。如果腾喜龙试验仅仅轻度改善就可能很难用 MG 来解释。睡眠试验或者冰试验可以通过休息肌肉的方式增加肌肉的力量。如果病人休息后醒来立即检测发现眼球活动度改善或上睑下垂缓解则强烈提示 MG 诊断的可能。此外，神经和肌肉的传导检测也可以为诊断提供帮助。EMG（肌电图）检查对 MG 的诊断具有相对较高的敏感性，但是这项检查需要比较高精的仪器而且只在少数情况下做此项检查。

## 预后

像其他自身免疫疾病一样，MG 有发病期和缓解期。症状也可以突然加重。一些抗生素和其他药物可以诱导其发生。一旦被诊断为 MG，重要的是患者要将您的 MG 告知您所有的医生，尤其是就诊于急诊室的患者更应如此。

## 治疗

可以通过减少神经-肌肉接头递质代谢的药物对 MG 进行治疗。这些药物可以制成口服药，能有效地缓解无力的肌肉。然而，通常这些药物不能减轻上睑下垂或者眼球运动障碍导致的复视。通过胸部 CT 扫描经常可以发现增大的胸腺，

有时外科手术切除胸腺能有效的治疗 MG。甾体类激素（泼尼松）治疗也能有效的改善肌肉功能。因为激素需要长期应用，应衡量患者应用激素是否获益大于激素的副作用。有时其他药物可能会帮助减少泼尼松的用量。这需要与您的医生商榷。

### **常见问题：**

#### *我怎么得的 MG？*

像其他自身免疫病一样，MG 的发病原因还不清楚。可能是外界因素攻击（如病毒等）导致免疫系统开始出现异常。然而即使是这样，我们还是不知道为什么患者就发展成了 MG。

#### *MG 有治愈的办法吗？*

自身免疫病 MG 目前还没有彻底治愈的办法。药物治疗能有效的改善肌肉功能，但尤其在疾病的活动期需要个体化治疗。影响免疫系统反应的药物对治疗也是有益的。

#### *从眼部肌肉无力发展到其他肌肉无力的几率怎样的？*

MG 看似仅仅累及一部分肌肉，尤其是运动眼球和眼睑上提的肌肉。患有 MG 的患者超过 2 年仍没有进展至全身肌肉无力或者其他非眼部肌肉无力，则以后发生进展的几率比较低，尽管如此，并不能百分之百保证系统性肌肉无力不能发生。患者一旦出现呼吸或者吞咽无力，应该第一时间引起您的医生的注意，这一点非常重要。

（江汉秋 张晓君）