

重症肌无力\_神经内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，  
建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/610/2021\\_2022\\_\\_E9\\_87\\_8D\\_E7\\_97\\_87\\_E8\\_82\\_8C\\_E6\\_c22\\_610976.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E9_87_8D_E7_97_87_E8_82_8C_E6_c22_610976.htm) 是一种累及横纹肌神经肌肉接头处，引起传导障碍的自身免疫性疾病，以肌肉的易疲劳性为主要特点。【诊断】1. 青壮年和儿童多见。以上睑下垂、复视、斜视、咀嚼和吞咽困难或四肢无力等多见，早轻晚重或活动后加重。2. 对上述肌肉进行疲劳试验，如反复某一动作或连续叩击某一反射，可见反应逐渐减弱乃至消失或完全不能。3. 辅助诊断试验 (1) 药物试验：新斯的明试验。以甲硫酸盐新斯的明0.5mg，肌注或皮下注射，如肌力在1/2~1小时内明显改善时，可以确诊。如无反应，可次日或隔日用1 mg, 1.5mg直至2.0mg再试。如2.0mg仍无反应，一般可排除本病。为防止新斯的明的毒覃碱样反应，需同时肌注阿托品0.5mg~1.0mg。 依酚氯铵(腾喜龙)试验。适用于病情危重、有球麻痹或肌无力危象者。用10mg溶于10ml生理盐水中缓慢静脉注射，至2mg后稍停，若无反应可再注射8mg。症状改善者可确诊。(2) 电生理检查： 电刺激检查。用感应电持续刺激，受损肌反应迅速消失。 声反射蹬骨肌衰减试验。分别用500hz, 1000hz和2000hz的声反射阈上10db的声音，持续刺激10秒钟。其半衰期短于5秒者为阳性。正常人仅于高频刺激时可有衰减现象。本病因蹬骨肌受累，需增加声刺激的强度即反射i07增高，或易出现衰减，或根本无蹬骨肌反射。 肌电图检查。重复频率刺激，低频刺激有波幅递减、高频刺激有波幅递增现象，如递减超过起始波幅10%以上或递增超过50%以上为阳性。单纤维肌电可出现颤抖(jitter)现象。4.

免疫功能异常。可测定血清抗肌肉抗体、免疫球蛋白和乙酰胆碱受体抗体效价，检查狼疮细胞、血淋巴细胞转换率、玫瑰花瓣试验和植物血凝素试验等。5. 可有纵隔肿瘤，尤其胸腺瘤常见。甲状腺功能异常和心电图及心功能改变。6. 应排除甲亢性肌病、多发性肌炎、感染性多发性神经根炎、急性卟啉病、肉毒中毒、低血钾、周期性麻痹等病以及癌症或药物诱发的肌无力综合征。

【治疗】

1. 药物 口服拟胆碱酯酶类药。如溴吡斯的明60mg~120mg/次，3~5次/日。溴化斯的明15mg~30mg/次，3~5次/日。对心率过慢、心律失常、机械性肠梗阻以及哮喘患者，均忌用或慎用。极化液。10%葡萄糖液250m1~500m1内加10%氯化钾10m1~15m1,胰岛素8~16u，新斯的明0.5mg~2.0mg，地塞米松5mg~15mg，静滴，1次/日，10~12次为1个疗程。间歇5~7天重复1个疗程，一般2~3个疗程可显效。也可同时口服或静注钙剂。免疫抑制剂。根据免疫功能情况分别应用:口服泼尼松45 mg~80mg, 1次/日，持续3~5个月.或静滴环磷酰胺，200mg加入5%葡萄糖液250m1中，再加维生素b6100mg~200mg, 1次/2日，20次为1个疗程。硫唑嘌呤25mg50mg，口服，2~3次/日。
2. 胸腺放射疗法 60钴照射，每天1次，每次2gy，总量30gy.休息半个月后，再给总量为20gy的放射治疗。儿童慎用。
3. 胸腺切除 适用于药物疗效不佳，伴有胸腺肿大和危象发作者，以病程短(lt. 35岁)女性患者疗效较佳，但眼型者多无效。多在术后2~3年完全缓解。有胸腺瘤者应尽早切除。
4. 静滴丙种球蛋白 100mg~200mg/kg，用生理盐水500m1稀释后静滴，1次/周，共5~7次。
5. 中医中药 培脾补肾，如用补中益气丸、六味地黄丸、左归丸、右归丸等。
6. 其他治疗 有条件时也可试用血浆替换疗法。

[ 附 ]

重症肌无力危象指肌无力症状突然加重，出现呼吸肌、吞咽肌进行性无力或麻痹，以致无法维持正常通气功能和吞咽功能，并危及生命者。诊断治疗方法如下：1. 肌无力危象即新斯的明不足危象，常因感染、使用禁忌药物、创伤、精神因素和药物减量诱发，在重症肌无力危象中约占95%。发作时吞咽和咳痰困难、呼吸微弱、紫绀、烦躁、语言低微直至无法出声，最后呼吸停止。依发病和病程演化特点，又分为暴发型、迁延型、反复发作型和慢性麻痹型四种。2. 胆碱能危象即新斯的明过量危象，多在一时用药过量后发生，在重症肌无力危象中约占4%。除上述肌无力危象症状外，尚有乙酰胆碱蓄积过多症状：毒蕈碱样中毒症状。恶心、呕吐、腹痛、腹泻、瞳孔缩小、多汗、流涎、气管分泌物增多、心率变慢等。烟碱样中毒症状。肌肉震颤、痉挛和紧缩感等。

中枢神经症状。焦虑、睡眠障碍、精神错乱、间歇性意识不清、抽搐、昏迷等。3. 反拗性危象难以区别危象性质又不能停药或加大药量改善症状者，多在长期较大剂量用药后发生。在重症肌无力危象中约占1%。三种危象的辅助鉴别诊断 依酚氯铵（腾喜龙）试验。20分钟后作用基本消失，故较安全。用10mg溶于10ml生理盐水中，先静注2mg，无不适再注射8mg，半分钟注完，注射后数分钟内作用最显著：肌无力先改善后恶化者，为肌无力危象；症状加重者，为胆碱能危象；无改善者，为反拗性危象。阿托品试验。

以0.5mg~1.0mg静注，症状恶化为肌无力危象.反之属胆碱能危象。肌电图检查。肌无力危象动作电位明显减少，波幅降低；胆碱能危象有大量密集动作电位；反拗性危象注射依酚氯铵后无明显变化。危象的治疗和预防1. 维持和改善呼吸功

能挤压胸部作辅助呼吸，持续低流量吸氧。痰多而咳出困难者，早作气管切开，呼吸停止时立即插管进行人工呼吸。

2. 迅速使用有效抗危象药物

(1) 肌无力危象：甲硫酸盐新斯的明1mg~2mg，肌注或0.5mg~1.0mg静注，好转后根据病情2小时重复1次，每日总量6mg.或1mg~2mg加入5%葡萄糖盐水500ml中静滴。如有药物过量症状，酌情用阿托品0.5mg肌注。能吞咽后改为口服。

(2) 胆碱能危象：立即停用抗胆碱酯酶药物，并用：阿托品0.5mg~2.0mg，肌注或静注，15~30分钟重复1次，至毒蕈碱样症状减轻后减量或间歇使用，直至恢复。 碘解磷定(解磷定)。对抗烟碱样作用，以400mg~500mg加入5%葡萄糖或生理盐水中静滴，直至肌肉松弛，肌力恢复。

(3) 反拗性危象：停用一切抗胆碱酯酶类药物，至少3天。后从原药量的半量开始给药，同时改用或并用糖皮质激素（详见本节重症肌无力治疗）。

3. 危象解除后处理 继续应用抗胆碱酯酶类药物，并配合其他治疗。

4. 危象的预防 避免过劳、外伤、感染、腹泻、精神创伤等。 合理使用抗胆碱类药物，一旦发生危象，不宜过早或常规用阿托品类药物，以免增加危象性质识别困难。 避免用下列药物，必要时作好危象抢救准备工作：箭毒、奎尼丁、氯仿、吗啡、冬眠灵、地西洋、乙醚、所有局麻药、芬太尼；链霉素、双氢链霉素、新霉素、紫霉素、卡那霉素、多粘菌素a与b、可力霉素、巴龙霉素、金霉素、四环素、磺胺类和喹诺酮类（如诺氟沙星）药物等。 尽量避免灌肠，以防猝死。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)