



重症肌无力协会

## **A Medical Guide for Patients with Myasthenia Gravis**

### **重症肌无力患者指南**

**The Myasthenia Gravis Association does its best to ensure that the information contained in its publications is complete and up-to-date at the time of printing, but, under UK law, it cannot accept any legal liability, whether for inaccuracy or otherwise**

重症肌无力协会尽最大努力确保其手册中的信息在出版时是完整的和最新的，但是根据英国法律，协会不会对其内容的不准确性或其它可能发生的问题负法律责任

**Each person's experience of the myasthenias is unique, so this Volume can only give our general views as of March, 2006; they are not the only views possible, so others may disagree**

每一个重症肌无力病人的情况都不相同，这本手册只能提供我们目前通常的见解，有可能不是唯一的见解。因此其它人有可能有不同意见

## 重症肌无力及其相关疾病的信息

重症肌无力协会（MGA）现在已经更新了关于不同类型的肌无力：重症肌无力，Lambert-Eaton 肌无力综合征和遗传性（先天性）肌无力手册上的资料。许多患者想充分了解他们所患疾病的本质，这些知识不仅对患者自己有帮助，而且对他们的家人同样有用。它同样也能使患者容易理解医生是如何在尽力帮助他们。

尽管关于肌无力的相关信息可以在网络上找到，但它并不总是以一个门外汉容易理解的形式叙述的。我们中有许多同仁为这本新版手册的问世作出了贡献，我们希望这些手册里的信息能容易理解。但我相信这里仍有改进的空间，因此我们非常感激您的反馈，这将有助于我们继续编写下一版本。

如果您未曾听说过 MGA，对以下信息您也许会有兴趣了解：该协会成立于 1968 年，1976 年独立，1995 年开始与一间公司合作。协会的目标就是为肌无力患者及家人提供关心和支持，促进关于疾病病因和发展更好的治疗手段的研究。

协会希望能与患者/社区成员建立紧密联系，同样希望与医疗人员，研究者建立密切联系。我们通过当地的分支机构、分部、区域性或国际性的会议（通常有一个专家主讲），或 MGA 新闻以及我们的信息手册来建立这些联系。我们目前的会员接近 1, 500 人。

我们希望您能从中找到有用的信息，请让 MGA 了解您的意见。

John Newsom-Davis 医学博士

主席

## 目录

关于这本指南	5
<b>1 重症肌无力简介</b>	<b>6</b>
什么是重症肌无力?	8
患上重症肌无力意味着什么?	6
症状是什么样的?	8
什么会导致重症肌无力恶化?	9
谁会患重症肌无力?	9
<b>2 哪里出了问题和为什么会出问题</b>	<b>11</b>
正常肌肉的“点火系统”以及它是如何出现问题的	11
免疫系统及其如何出现问题的	13
<b>3 重症肌无力是如何诊断的</b>	<b>15</b>
<b>4 重症肌无力是如何治疗的</b>	<b>16</b>
1 一些普通的方法	16
2 溴吡啶斯的明	17
3 血浆交换和 IvIg	18
4 胸腺切除术	19
5 长期免疫抑制剂	19
<b>5 麻醉剂与重症肌无力</b>	<b>22</b>
A 肌肉松弛剂	23
B 溴化吡啶斯的明	24
C 激素	24
D 与麻醉师交谈	24
E 胸腺切除术	25
<b>6 家庭与妇女问题</b>	<b>25</b>
<b>7 前景如何?</b>	<b>26</b>
<b>8 历史</b>	<b>27</b>
<b>9 其他类型的肌无力</b>	<b>28</b>
<b>10 牙科与重症肌无力</b>	<b>31</b>
<b>11 眼肌型重症肌无力</b>	<b>32</b>
附录 1 对恐慌不安初学者的简单科学知识	36
附录 2 术语表	39

## 关于这本指南

由于每一位重症肌无力患者的经历各不相同，这本指南只能提供一般性的见解。它只是针对重症肌无力这一我们还不完全了解的复杂疾病的一个方面的认识。这本指南不仅可以为重症肌无力患者本人提供信息和指导，而且也可以为他们的家人，朋友及任何对其感兴趣的人提供帮助。这本指南包括了一组到 2006 年 3 月为止最新的观点，但它并不是唯一可能的见解。

本卷是关于重症肌无力的介绍。Lambert-Eaton 肌无力综合征和先天性肌无力将在第 2 卷介绍。

作为一位刚被诊断为重症肌无力的患者，或他的亲戚以及护理他的人，您有可能会发现很多不熟悉的科学和医学术语。如果是这样，请您在开始阅读本手册前参考附录 1，“一些针对恐慌不安初学者的简单科学”（A1 页），以及附录 2 的术语表（A3 页）。

本次修订的版本增补了关于牙科（第 10 章）和眼肌型重症肌无力（第 11 章）的内容。

## 重症肌无力简介

### 什么是重症肌无力？

“*Myasthenia gravis*”，重症肌无力这个名字来自于希腊语(*myasthenia*: 肌无力)和拉丁语(*gravis*: 严重的)。幸运的是，肌无力是罕见并且无痛的。它是由于神经→肌肉传递(我们肌肉的“点火系统”，见第2章)发生障碍所致。肌无力可有三种不同的表现形式：

● **重症肌无力(MG)**是目前最常见的肌无力。在这里，免疫攻击仅损害了我们“随意”肌肉的点火系统。肌无力具有典型的波动性，“易疲劳性”，---你用力越大，无力越重。所以患者通常晨起最有力，日间活动后肌肉力量逐渐下降。

● **先天性肌无力**(见于不到二十分之一的肌无力患者)在这里，遗传缺陷导致“点火系统”不能有效地工作。(见第2卷)

● **Lambert-Eaton 肌无力综合症(LEMS)**(约占的肌无力患者的二十分之一)。类似的免疫攻击不仅损伤了随意肌肉的神经末梢，而且还损伤了“自主”肌肉(例如血管，肠道和膀胱，见第2卷)的神经末梢。

肌肉的无力并不会影响感觉(如触觉或温度觉)或导致疼痛，虽然过度用力可以引起疼痛(常见于颈部或背部)。

对于新病人来说，患上重症肌无力意味着什么

我们不希望您看到后面几页后出现恐慌。

## 从好的方面开始

- 重症肌无力症状通常可以得到很好的控制，以至于大多数患者可以度过完整的一生。
- 如果您注定要得一种“自身免疫性”疾病，那么重症肌无力是最具有可治性的疾病之一，它很少伴发疼痛，很少患者有长期不适。事实上很少有患者死于肌无力。
- 治疗措施随时都在改进，在您的帮助下，我们将不断努力。
- 每一位重症肌无力患者都应该做自己最好的医生，找出自己最佳的方式来控制肌无力症状。
- 您一定不能让您重症肌无力控制您的生活。

## 在另一方面，您需要预先得到些警告：

- 您的重症肌无力将会伴随您许多年。不要坐在那里等着病情缓解；只有二十分之一的重症肌无力患者在一年内没有任何治疗的情况下病情可以得到缓解。
- 您有可能不得不合理安排您的一天，把最重要的活动安排在您最有力的时候。
- 重症肌无力通常会影响到面部的肌肉和声音，因此人们，特别是在第一次见面时，可能通常不会理解您：例如，甚至对您尽力做出的微笑表情产生误解（尽管已经尽力而为，肌无力患者的微笑仍可能看起来像怒吼表情）。
- 您几乎总是需要药物治疗，而且需要忍受它们的不良反应。对大多数人来讲，药物的疗效远大于副作用。

## 症状是什么样的？

在类型和严重程度，没有两位患者会出现完全相同的症状。起病可以很突然；也可以很平常，它有可能是逐渐的或隐匿性的，以至于很容易被忽视，或只有在延误后才能确诊。

大多数情况下，它开始于我们时常运用的肌肉—例如，出现眼睑下垂和复视（即影响眼球的活动，但不包括聚焦）。有时这些眼部肌肉是唯一受累的肌肉。通常，脸部肌肉的无力会导致“怒吼”样的笑容，或者发音出现鼻音，甚至出现声音减弱，或含混不清，很难让人理解。重症肌无力经常影响咽喉部、颈部和躯干部的肌肉；有时也影响手部、臂部和腿部的肌肉，导致抓握和行走无力，但这种情况相对少见。因此，重症肌无力有“从头至脚向下受累”的倾向---离脚越近，症状越轻，肌肉受累的可能性越小。

如果无力影响到吞咽和咀嚼，吃东西可能会很缓慢，会有被食物碎屑噎住或误吸的风险，可能导致肺部感染。更严重的是，患者可能出现呼吸困难，甚至呈危重状态—因此叫作“重症”：在 1930 年以前，重症肌无力通常导致很多患者死亡。如果患者的呼吸困难很严重，将出现“危象”，需要住院进行呼吸机辅助呼吸。

现在，随着治疗水平的显著提高，重症肌无力很少缩短患者的寿命，尽管治疗有一些副作用，大多数患者可以有自主的生活。重症肌无力症状通常会在患病三至五年内达到顶峰，随后逐渐减轻。不幸的是，

大约每五位患者中仅仅只有一位能永久的“摆脱”重症肌无力（如，达到“缓解”），大多患者需要学会稳定其症状。

### **什么会导致重症肌无力恶化？**

许多情况可使无力加重，包括感染（例如感冒，肺炎，或牙龈脓肿），发热，高温，过度用力和情绪紧张。有些女性患者注意到在月经期，以及怀孕和分娩阶段重症肌无力症状会加重。甲状腺功能过低和过高都会使重症肌无力加重；使用利尿药物和频繁呕吐导致的盐分丢失，手术或放射治疗的应激也可使重症肌无力加重。

### **谁会患重症肌无力？**

我们这一生从摇篮时期起一直到走进坟墓都有可能罹患重症肌无力，无论种族和性别均可受累。青年女性（10-40岁）更易受累，随着认识的深入，我们发现老年重症肌无力患者的人数，特别是男性患者，似乎正在增加。“免疫类型”是不会遗传的。重症肌无力很少出现一个家族内的多个成员受累，尽管也存在某些家族性的危险因素。例如，当双胞胎中的一位被证实患有重症肌无力时，与其他没有患病的双胞胎个体相比另一位将更易患病，即使如此，风险仍低于五分之一。没有任何迹象表明重症肌无力将会经由患者而发生传播。虽然它常在感染后起病，但目前没有任何细菌被重点怀疑与发病相关。

所有的人种均可出现重症肌无力，但疾病的表现形式可以有很大的不

同。例如，仅眼肌受累的重症肌无力（“眼肌型重症肌无力”）在中国和日本青年患者中很常见，尤其多见于 10 岁以前，而这在欧洲很少见。

## 患者分型

大约有 10% 的患者为持续的纯眼肌型重症肌无力。全身型患者中通常有 10% 患有胸腺肿瘤（胸腺瘤），25% 为早发型重症肌无力（40 岁以前起病，大多数为妇女），50% 为晚发型 MG（男性稍多）。早发型重症肌无力患者看起来胸腺异常较多，但并未发现有胸腺瘤（见第二章）。

最后，在每八位重症肌无力母亲中，大约只有一位母亲的宝宝在出生后的头 2 至 3 周可出现无力（见第四章），他们通常对治疗反应较好，并且很快能恢复正常。

## 为什么只有某些人会得这些疾病呢？

关于这点我们知道得很少。然而，早发型重症肌无力的一个遗传性危险因素也与其他自身免疫性疾病的易感性相关，因此在重症肌无力患者中甲状腺疾病和青年型糖尿病比较多见，与他们有血缘关系的亲属和其他人相比患这两种疾病的也更常见。但自身免疫性重症肌无力在同一家庭发生两次的机率大约仅为百分之一。

我们怀疑还应该其他的遗传或外源性危险因素存在，例如感染，但

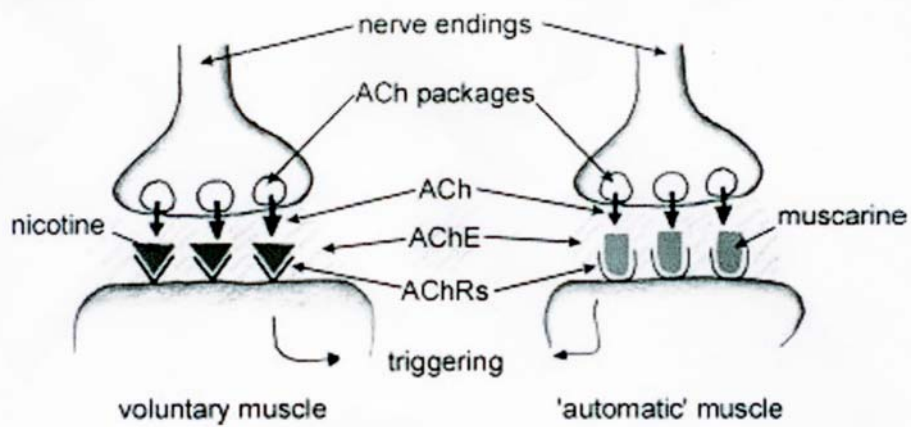
关于这点我们了解得很少。偶而有些患者服用治疗风湿性关节炎的药物 D-青霉胺会出现典型的肌无力抗体和重症肌无力症状，但停药后两者均会消失。内源性因素包括胸腺肿瘤（“胸腺瘤”），大约存在于十分之一的肌无力患者，以及早发型肌无力患者的胸腺异常（见第二章）。

## 2

### 哪里出了问题和为什么会出问题

#### 正常肌肉的“点火系统”以及它是如何出现问题的

当电冲动从大脑传到神经末梢时，神经末梢释放一种化学递质--乙酰胆碱—“点火钥匙”。这些递质跨过一个狭窄的间隙，插进了特制的“锁孔”---肌肉表面的乙酰胆碱受体，接着通过复杂的电生理作用机制触发了肌肉的收缩。多余的乙酰胆碱被一种特殊的蛋白破坏-乙酰胆碱脂酶—它可以使肌肉再次放松。药物如新斯的明（Neostigmine）和溴吡啶斯的明（Pyrido-stigmine）抑制了乙酰胆碱脂酶，因此递质的传递将持续较长时间，有了更多的触发机会。由于乙酰胆碱也能刺激内脏系统的非随意肌肉活动，故这些药物可使这些肌肉过度活动而导致腹泻。通过药物普鲁本辛（Propantheline）来阻滞这些非随意肌上的受体，可以避免出现上述情况。



**Figure 1**

Diagram of nerve → muscle junctions

**Key**

ACh = acetylcholine                      AChR = ACh Receptor  
 AChE = ACh Esterase (which destroys spare ACh)

电冲动从大脑到达时，导致了乙酰胆碱囊泡释放—“启动钥匙”。它们跨过狭窄的间隙插在特异性的”启动锁”上一乙酰胆碱受体，然后会启动。剩余的乙酰胆碱被乙酰胆碱酯酶分解，产生的片断可以再循环(通过一种酶，胆碱转移酶)，在神经末梢产生新的乙酰胆碱。

乙酰胆碱受体在随意肌和”自主肌”完全不同(因此我们叫它们V型和U型)。然而，神经终板(以及乙酰胆碱)是相似的。它们的钙离子通道—LEMS患者中遭到自身抗体攻击的一正好就在神经终板乙酰胆碱释放的部位。

只有随意肌的(V型尼古丁型)乙酰胆碱受体会在自身免疫性和先天性肌无力中受累:只有自主肌中的(U型毒蕈碱型)乙酰胆碱受体可以被普鲁本辛阻断。

在典型的自身免疫性重症肌无力中，因为遭到了抗体的破坏，乙酰胆

碱受体的数量非常少。象对付“入侵”体内的细菌一样，过度活跃的免疫细胞产生了针对乙酰胆碱受体的抗体（见下章）。这些抗乙酰胆碱受体抗体出现在大多数（但不是全部）典型重症肌无力患者体内。

### 免疫系统以及其如何出现问题的

我们两类白细胞来保护我们以抵抗细菌和病毒等外来物质的“入侵”。“B 细胞”来自于骨髓，负责产生抗体。这些蛋白是专门针对每个靶目标而产生的。例如，如果您对破伤风免疫，您体内产生的抗体仅识别破伤风，而不识别“流感病毒”。抗体在体内流动，最后锁定到它们特定的靶点。它们随后激活其它增殖细胞和蛋白，最终摧毁靶点。其它的白细胞叫“T 细胞”，来自胸腺，是免疫系统的“操纵精灵”。它们也是针对每个靶目标而产生的。当它们识别靶目标后，将启动特异性 B 细胞，识别相同的靶目标以产生抗体。T 细胞也可启动其它类型细胞以对抗感染。T 细胞和 B 细胞都包括上千种不同的“家族”，每一家族识别不同的靶目标，因此免疫系统是一个巨大的复杂的网络。

重症肌无力患者身体中，有一些免疫家族开始攻击他们自己的乙酰胆碱受体，把他们误认为是外来入侵者。这些免疫系统的“捣乱者”可能仅仅只是一小撮，许多其它的 T 细胞和 B 细胞家族仍然在为对抗感染而战斗。他们较显著的特异性给我们设计智能化的武器带来了希望—我们可以用类固醇选择性的抑制有破坏性的家族，而不摧毁整个

防御系统。

**胸腺**是 T 细胞初级发育的场所，它正好位于胸骨后。儿童时期其活动最活跃，他们输送大量的 T 细胞到体内活动以寻找入侵者。在发现入侵者后，许多 T 细胞在淋巴结定居并增殖，将它们的一些后代输送到体内继续活动。

在早发型重症肌无力，胸腺被可以产生抗体的淋巴腺样的“工厂”所占据。这有可能是少数肌肉样细胞所导致的，这些肌肉样细胞也存在于正常胸腺组织中。有可能正是在这些“工厂”中，抗体结合和攻击乙酰胆碱受体的能力更强。去除胸腺（胸腺切除术）**可能**暂时阻止这种进展，但也有其它的理论来解释胸腺切除术对重症肌无力的益处。

胸腺瘤是胸腺“结构细胞”的肿瘤。幸运的是，大多数是良性的，但他们确实应该被切除，因为他们可以在局部侵袭，（例如入侵到肺部）。更重要的是，患有重症肌无力，是一个针对胸腺瘤检查的早期且有价值的警告；感谢普通的放射线扫描，胸腺瘤通常可以被扼杀在萌芽时期。然而，有些可能在他们被发现前就已经扩散了。即使在最糟的情况下，与其它肿瘤相比，它们对放疗和化疗的反应也比较好。不幸的是，在通常情况下，胸腺瘤切除后重症肌无力的症状改善似乎不是很显著。

胸腺瘤看起来像正常胸腺的疯狂生长，例如产生过多的 T 细胞。粗略估计三分之一的胸腺瘤患者有重症肌无力，少数有自身免疫性骨髓功能衰竭。我们“认为”胸腺瘤通过某种途径产生了针对乙酰胆碱受体的免疫应答，但是对这点，不像我们对肺部肿瘤在 LEMS 中的作用那样了解得那么清楚。这个观点对胸腺瘤在人体内的作用这一通常很困难的研究来说是很有意义的线索。

### 3

#### 重症肌无力是如何诊断的？

虽然重症肌无力是一种少见的疾病，但无力和易疲劳却是很普遍的现象，他们可由很多因素导致，以至于重症肌无力的早期诊断常常被忽视，尤其是在症状很轻微和较局限时。但病人对他们症状的描述和明显的肌无力形式，都会被熟悉重症肌无力的大多数医生们所警惕。一旦怀疑重症肌无力，可以通过不同的方式加以验证：一种是通过重复活动眼睛，胳膊或大腿的疲劳测试。这不需要任何设备就可进行，或者可以通过用无害电针刺刺激神经而记录肌肉对电刺激的反应—肌电图（EMG）来检测。在重症肌无力患者，反应会在最初几次刺激后逐渐减弱，单纤维肌电图可以提供最敏感的检测。EMG 也有助于鉴别出 LEMS 和先天性肌无力，对它们的治疗是不同的。

第二步是注射一种短效的抗胆碱脂酶药物，例如“腾喜龙”（氯化腾喜龙 Edrophonium），注射前和后分别测量受累最严重肌群的肌力（通

常是他们中的两个)。目前这种腾喜龙试验已很少使用，因为它有一定的风险，必须在有抢救设备的医院里进行，以防万一。另一种可选择的方法是，给予抗胆碱脂酶药物治疗，病人的症状在服药后能得到改善也是有用的诊断依据。

最特异性的诊断测试是针对典型乙酰胆碱受体抗体的血清学检测。大约 85% 的重症肌无力患者体内存在这种抗体，而其它肌肉疾病的患者体内几乎检测不到它。大约有 10% 左右的典型肌无力患者有其它抗体，这是针对启动锁附近一个不同靶点的抗体，被称为 MuSK。牛津大学已经开发了一种针对这种抗体的新的检测方法。

## 4

### 重症肌无力是如何治疗的

有五种主要的治疗方式；大多数病人根据自身病情把这几种方法混合使用而获得控制。

1 **一些普通的方法**对重症肌无力会很有效。充足的休息和均衡的饮食会确实有所帮助。如果可以，患者最好能避免感染，某些药物和所有形式的紧张，尽管这些说起来比做起来容易。患者应尽量缓慢活动，这样他们可以不会使自己过度劳累；在他们觉得最有劲时(例如早晨)处理较繁重的工作。

2 溴吡啶斯的明 **Pyridostigmine** 是第一线的武器；有点像汽车的节气门，它给有缺陷的点火系统一个好的机会来点燃，从而提供暂时的推进力；它可以使某些肌肉变得有劲。但它不能清洗火花塞—例如，它不能治愈重症肌无力患者潜在的免疫或遗传性的缺陷。

由于溴吡啶斯的明的作用仅持续数小时，对病人来说记住经常服用比担心它的确切剂量要重要得多，溴吡啶斯的明的剂量在不同病人之间和同一病人的不同时期变化较大。一般溴吡啶斯的明的剂量为每 3 或 4 小时 30 至 90 毫克（半片至一片半），总是保持最小剂量是为了一方面避免它的副作用，另一方面避免它的耐受（随着使用时间的延长，它的效果会降低）。这种药物有时会导致胃痛和腹泻，因此它需要与刺激性小的食物同时服用，例如饼干和牛奶，以减小它的副作用。这些副作用也可通过提前 30 分钟服用普鲁本辛 **Propantheline** 而减少。

过量服用溴吡啶斯的明可以导致肌无力症状恶化，称为“胆碱能危象”。对每天服用少于 6 片（每片 60 毫克）溴吡啶斯的明的患者来说，这种情况通常不会出现。显而易见，将它与肌无力危象相区别是很重要的，肌无力危象需要完全不同的治疗（例如，更多的溴吡啶斯的明）。如果您怀疑您有上述任何一种情况，您应该立即找您的医生咨询。过量的溴吡啶斯的明可以导致肌肉抽搐，多汗，流涎（流口水）和肺分泌物增加（→痰），以及瞳孔缩小。

**3 血浆交换 Plasma exchange** 为治疗重症肌无力根本的免疫缺陷，有两种短期的措施。第一种是把致病抗体简单从血液中洗涤出去；通过一种彻底地血浆交换（血浆除去法），几升血液连续抽出，在分离器中旋转，除去抗体的红细胞通过人工装置回输（白蛋白和盐溶液）。大约三天后，症状开始出现明显的改善，直至第四周达到高峰。随着抗体的逐渐产生，其效用逐渐消失。此法大多用于“救急”，例如即将发生呼吸危象、手术前或应用类固醇药物治疗的初期。它是非常安全的。

血浆交换必须在密切的医疗监护下进行，需要在监护病房住院 5 天，通过持续静脉通路（通常为腹股沟穿刺）连接分离器，每天大约进行 4 小时。

目前，另一种供选择的方法为“**IvIg**”，它的含义是：把从大量的健康献血者中提取出来的全抗体（**Ig**），通过静脉输注体内（**Iv**）。它的确有一定疗效，但 6 至 8 周后症状又会出现。我们不知道它是如何起效的，目前基于理论的解释多于明确的证据（它有可能仅仅是稀释了致病重症肌无力抗体的浓度，或制约了抗体产生的旁路放大效应）。它要比血浆交换便宜，同样也需要在医院加护病房住院 5 天进行治疗。**Ig** 通过手臂上小静脉每天 5 小时缓慢滴注。患者有时会出现头痛、皮疹或一过性血压升高。血液学检测用于监控可能出现的对肾功能的影响。就其本身而言，使用人类血制品不可避免会有一定的风险。尽管

对已知的病毒（肝炎和 HIV）进行了很仔细的筛查,但其仍有可能携带某些无法预料的新病原体。

**4 胸腺切除术 Thymectomy** 通常用于胸部肿瘤（胸腺瘤）的患者，以防止它们扩散。不幸的是，对早发型重症肌无力似乎效果不佳。现在胸腺切除术的作用并未完全证实\*，但我们相信大约有四分之一的患者最终可达到完全的停药缓解状态，另外有一半的患者可有显著的改善。它通常用于希望停止类固醇治疗的患者，但并不是一直都有效。症状的改善并不是在术后立即出现，大概需要在 2 年后达到最大疗效\*，即使在疗效出现后，也有出现复发的可能性。很遗憾，我们无法提前预测胸腺切除术对谁有效\*。不管怎样，胸腺切除术本身并不会使重症肌无力病程恶化。它是否会对 45 岁以上的患者有所帮助，目前还不是十分清楚\*。

*\*我们希望未来的临床研究结果可以回答这些问题*

胸腺切除术是一种安全的手术。做为一项大手术，它仅在患者重症肌无力症状取得较好控制时进行，这项手术最好在专门的中心做。

## **5 长期免疫抑制剂**

### **a 强的松 Prednisone**

首选的药物为人工合成的类固醇—“强的松”或“强的松龙”，需口服。在服用 2 至 6 周后肌无力的症状能确实得到改善。他们降低致病

抗体的损害，也许还有其他的免疫抑制效应。

您也许已经知道类固醇是把双刃剑。请记住，对绝大多数患者来说，它们的正作用远远大于副作用，因此，千万不要因噎废食。显而易见，在类固醇和其他治疗之间做出选择需要慎重。仅仅只有大约十分之一的患者因其副作用而不得不放弃使用它。您的医生会详细告诉您这些细节，但这里有一个很简单的总结。

一般来讲，正如您所了解的那样，每人的个体差异都很大：他们确实会对类固醇有所反应—正作用和副作用均有。开始几天，类固醇可以使肌无力症状加重，因此我们从小剂量开始逐渐递增，直到重症肌无力症状得到控制，然后减量至我们可以减到的最低剂量。最后，大多数患者可以达到一个稳定的水平，在正作用和副作用之间达到平衡。同样的，每位患者的最佳剂量都有所不同。很遗憾，很少有方法能统一给出患者的最佳剂量。

**副作用主要有以下三个方面：**

**i** 因为它们抑制免疫应答，类固醇必定会导致感染的风险增加。通过合理的自我照顾（例如避免到拥挤的场所），您可以在不完全隔离自己的情况下，把风险降到最低。

**ii** 类固醇由我们身体的肾上腺自身产生，并受严格的控制保持正常水

平。它的主要工作是调整我们一天的状态，使我们度过各种应激事件（如，外伤或阑尾炎），因为患者使用的是非常规的高剂量，这可能会抑制我们的肾上腺功能。因此，我们对这些打击将不再有“缓冲”能力，可能突然被危象而击倒。隔日给药的方式可起到部分预防的作用，并使我们的肾上腺保持警觉。即使如此，无论什么时候，减量的过程都必须缓慢进行。因此，每位服用类固醇的患者必须携带一张卡片以提醒其他人。

iii类固醇降低很多细胞的活动。因为这种或其他的原因，它们也可能导致其它的副作用，包括： 体重增加，情绪改变，睡眠障碍，糖尿病和高血压；皮肤改变包括：皮肤变薄，易有瘀青以及异常的毛发生长；骨质变薄（可用其他药物加以预防）；胃溃疡，青光眼和白内障。

关于类固醇更详细的信息请看第 5 卷。

### **b 硫唑嘌呤 Azathioprine(依木兰)**

这种药物也可减少抗体的产生，但至少服用一年才能把它“甩开”。它通常用于那些不能单独用溴吡啶斯的明控制症状的患者。它用于增加类固醇的作用，和/或减少其用量。它的副作用包括过敏；也有肝脏损坏和骨髓抑制，故开始服用时，每周需作常规的血液学检测，以后须每两个月检查一次（由家庭医生完成），有些病人在服用它的最初几周就有反应，如发热，恶心，呕吐，缺少食欲或腹痛，这时必须

停止服用。在怀孕期间，患者在理想的情况下应尽可能的避免绝大多数药物；当然许多在怀孕期间必须服用硫唑嘌呤和/或强的松的妈妈也生了健康的宝宝。长期服用，可能会增加患一种叫做淋巴瘤的癌症的风险，但其绝对风险很低。与强的松一样，它的正作用远远大于这些危害。

### **c 其它免疫抑制剂**

还有些其它的免疫抑制剂，例如环孢素 A、氨甲喋呤和吗乙基麦考酚酯（骁悉），这些通常仅用于无法服用上述一线药物的患者，这些药物并没有在重症肌无力患者中进行较完善的测试研究，同时它们也有自己的副作用，部分原因是他们是更强大的免疫抑制剂。

## **5**

### **麻醉剂与重症肌无力**

肌无力总是给麻醉医师带来挑战。现在，他们对肌无力认识较多，很少再会带来问题。感谢对肌无力日趋完善的认识，术前准备，术中监护和治疗，您应该忘掉所有过时的恐怖故事。

正如您所了解的那样，您可选择**局部或全身麻药**。

**局部麻醉药**（例如，利多卡因，布比卡因）注射在神经周围，通过阻滞他们的电活动来“冻住”他们。因此，来自这些神经支配区域的感

觉将会被封闭几小时。无论是在神经末梢注射，（例如，腭神经），还是脊髓神经根注射（例如脊髓麻醉和硬膜外麻醉），其原理几乎相同。脊髓麻醉和硬膜外麻醉适合于腰部以下的手术，例如，髋部，膝部的手术，静脉曲张，疝气，甚至某些妇科手术。你们中的大多数会喜欢它们---不仅能避免某些局麻药导致的呼吸无力，而且也可使您的重症肌无力治疗正常进行。提前给予的轻微镇静能有助于您消除紧张，--这有点像一片安眠药或一杯特别的烈酒。

在使用任何全身麻醉药物前，最好把您的肌无力症状控制在最佳的状态。这有可能意味着需要大约提前一周或更早改用血浆交换或静滴丙种球蛋白治疗。只要按照下述处理，这对重症肌无力患者来说，与其他患者一样安全：

## **A 肌肉松弛剂**

这些药物可使所有的随意肌肉麻痹（通过阻滞肌肉启动）。我们使用它们是为了有助于外科医生更容易进行“深部”的手术操作，例如，胆囊手术等。因为它们同样也会使您的呼吸肌麻痹，我们必须在您的气管处接一个管子与呼吸机装置（呼吸机）相连。（在以往的日子里，我们不得不用深部麻醉替代肌肉松弛剂，它将使患者血压降低，呼吸减弱，复苏时间延长与出现较多的呕吐。）有些手术不需要任何肌肉松弛剂，如果是那样，您可以自主呼吸或在某些辅助下呼吸。

重症肌无力患者因为他们肌肉收缩能力的降低，对肌肉松弛剂特别敏感，所需剂量比正常人低 5 到 10 倍。因而发生的麻痹效应可以在任何手术室很容易地监测到。手术后的麻痹效应通常是通过注射短效的溴化吡啶斯的明类药物—新斯的明而终止的。在极少数情况下，某些例外的肌无力患者可能需要注射更多的新斯的明来使他们复元，这也是某些时候首次诊断重症肌无力的间接方法之一。

## **B 溴化吡啶斯的明**

它需要提前停药吗？不，但溴化吡啶斯的明可与肌肉松弛剂起反作用，因此如果您最近服用溴化吡啶斯的明，肌肉松弛剂的用量要稍微增加。这不会是个问题，如果您发现溴化吡啶斯的明是安全的，甚至会有助于您定期服用。以后，如果您吞服它有困难，溴化吡啶斯的明也可以通过胃管服用。

## **C 激素**

剂量需要改变吗？是的。您自身会分泌额外的激素使您度过手术的打击。先前的治疗使这一应激反应停止，我们通常会在手术前，术中，术后注射额外的激素来激发您自身产生激素的能力。

## **D 与麻醉师交谈**

最后，提前见一下麻醉师对双方都有好处。（您应该从您的外科医生那里知道或从医院的麻醉科知道谁会是您的麻醉师。）如果您这么做

了，麻醉师会与您一起讨论各种选择，评估您重症肌无力的严重程度和整体评估您对手术与麻醉的适合性，如果需要，会为您的恢复安排重症监护病床。同样重要的是，它会给您带来信心与勇气，这对每个人来说都很必要的。

## **E 胸腺切除术**

原则与上述完全一样。胸腺正好位于胸骨后面，这需要劈开胸骨。因此全身麻醉是非常必需的。尽管这是一项大手术，但它通常仅需要 1 个半小时左右。大多数患者不需要输血，术后很快能恢复，虽然有可能他们需要呆在加护病房 1-3 天。令人惊讶的是，它不会很疼，许多患者一周后即可回家。

## **6**

### **家庭与妇女问题**

大多数妇女发现她们的肌无力症状在月经期加重，而对有些患者，症状加重会在绝经期持续数月。我们不反对对重症肌无力患者进行荷尔蒙替代治疗（HRT），也不反对使用避孕丸。此外，重症肌无力也很少影响怀孕的结果；几乎没有流产或死产的额外风险。重症肌无力症状偶而会在怀孕期加重，但更多见于分娩后的几个月内。

只有在必要时，强的松和硫唑嘌呤才可用于怀孕期妇女，虽然以往证据显示它们对新生儿没有有害的影响。环孢霉素可能与之类似，但甲

氨喋呤和麦考酚酯却不然，它们已明确证明不能用于怀孕期。

大约在每八位重症肌无力母亲中，只有一位母亲的宝宝在出生后可出现短暂的无力，但它们通常会在大约三周后完全恢复。这种“新生儿肌无力”主要是母亲体内的致病抗体（与保护性抗体一起）通过胎盘传递影响胎儿的肌肉所导致的。不幸的是，抗体也可通过乳汁传递，因此，如果宝宝已染病，则必须避免母乳喂养。幸运的是，因为宝宝自身不会产生抗乙酰胆碱受体抗体，随着母亲的抗体逐渐减少，宝宝的肌肉会恢复正常。每一位妈妈都会遵循着同样的模式，即以后出生的宝宝都会出现（或不出现）类似的无力。新生儿肌无力将随着治疗的改善而逐渐减少。在极少数情况下，宝宝有可能会有关节畸形（关节弯曲）。如果是这样，那是因为妈妈的抗体特异性地攻击宝宝的乙酰胆碱受体（这与成人稍微有点区别）；提前使用免疫抑制剂对以后的怀孕有保护作用。

## 7

### 前景如何？

随着治疗的改善，重症肌无力很少缩短患者的生命，其前景目前是光明的。尽管仍需要继续服用某些药物，但绝大多数患者可以获得症状的显著改善，有些可以达到症状完全消失。然而，这些治疗有时会有一些讨厌的副作用，这将对其正作用产生一定的影响。

一般来讲，使您的症状得到控制是很重要的，尽量不要让它占据了您的生活。同样，古语说得好：“久病成良医”，因为他们都能找到控制自己肌无力的方法，而这些方法并不一定适合于其它重症肌无力患者。

还有很多工作需要研究者去开展。我们需要知道为什么有些人会得重症肌无力，可能更为重要的是，为什么其它人不会得这种病。是什么诱发重症肌无力？为什么似乎老年人特别是男性更易患重症肌无力？激素到底是如何起效的？我们需要发现更多治疗这种疾病的方法，理想的药物是仅阻止破坏性免疫应答并避免所有的副作用。这些问题的答案有待于我们进一步的研究，这也是重症肌无力协会正在努力资助与鼓励开展的。有价值的线索有可能来自敏锐的患者，因此，我们欢迎您的询问，尽管有些疑问可能使我们迷惑。在过去的 25 年里，对重症肌无力的认识与治疗都取得了巨大的进步，这预示着肌无力患者的未来是光明的。

## 8

### 历史

尽管它一直影响着人类，关于重症肌无力的首次清楚的描述出现于 17 世纪。实际上某些动物，例如狗与猫也会患病。“重症肌无力（myasthenia gravis）”这个名字来自于希腊语（myasthenia=肌肉无力）和拉丁语（gravis=严重的）。在 20 世纪初，它被认为是一种神经-肌

肉接头处的疾病；直到在 20 世纪 30 年代中期，英国医生才发现溴吡啶斯的明 pyridostigmine 的作用；从 40 年代开始，胸腺切除术用于多数患者，我们仍然不知道它是如何起作用的。

重症肌无力的“自身免疫性”起源是由我们的副主席，Prof. Ian Simpson 在 1960 年提出的。然而直到 1973 年，当 Dr Jim Patrick 与 John Lindstrom(在美国)发现抗体可导致重症肌无力时，这个概念才最终被证实。随后的大量研究集中在它们是如何引发重症肌无力的以及如何控制它们的产生。激素是在 60 年代开始常规用于临床治疗的，而血浆置换的首次使用是在 70 年代中期。

## 9

### 其它类型的肌无力

这一卷是关于重症肌无力的，但随后的关于其它两种肌无力的简短描述是为了保持本卷的完整性。更多的详情请参考第二卷。

#### **Lambert-Eaton 肌无力综合症 (LEMS)**

LEMS 的首次发现是在 50 年代早期。致病抗体（与重症肌无力的抗体不同）的首次确定是在 80 年代早期。

LEMS 是一种很罕见的疾病，通常在 30 岁后发病。它也是由自身抗体导致的，但它们是减少神经末梢 ACh 的释放。因此，它与重症肌

无力有几方面的不同。LEMS 患者用劲时他们会变得很强壮，他们的无力影响更多的是四肢肌，而不是头，颈和躯干肌。因为内脏与膀胱的神经末梢与此类似，它们也可以受到相同抗体的攻击，因此，通常会有些自主神经功能紊乱，如口干，便秘和阳痿。

我们可根据肌电图（EMG）的典型改变和血液中致病抗体的检测而确诊。对抽烟患者做肺部肿瘤检查也是十分重要的，他们可在大约一半的 LEMS 患者中被发现。癌细胞以某种不太清楚的方式诱发患者对自身神经末梢发生免疫反应。如果是这样，LEMS 通常是肿瘤的早期有价值的警示信号；更重要的是，免疫应答似乎能减慢肿瘤的生长，因此，患有 LEMS 并不完全是个坏消息。（见第 2 卷）。

溴吡啶斯的明对本病的疗效通常不如重症肌无力，但另一种药—3,4-二氨吡啶（DAP）对 LEMS 患者效果较好，它通过促进 Ach 的释放而起效。只有少数中心才有此药（例如英国的牛津大学），它需要谨慎使用。做为自身免疫性疾病，LEMS 与重症肌无力一样对血浆交换，静滴丙种球蛋白和免疫抑制疗法反应较好，尽管与重症肌无力相比，血浆交换起效时间通常要长一些（2-3 周）。胸腺切除是无效的，有可能是因为患者都是老年人。对于伴发肿瘤的患者，必须首先治疗癌肿。

### 先天性肌无力

大约每四十位肌无力患者中有一位是先天性肌无力（2-3%），它是由

于神经-肌肉触发系统的**遗传缺陷**导致的。这种缺陷可以随机出现于任何基因，故它可影响身体的任何系统，形式多样。因此先天性肌无力是一个混合体，包括从轻型（患者主要是眼睑下垂）到重型（患者需要坐轮椅）的各型患者。大多数情况下，乙酰胆碱受体仅仅是数量上的稀少，但是，有时，它们可能过于活跃，导致肌肉损害持续数年。

“先天性”的严格定义是出生后即可发生，但有些迟发型患者需要到他们十几岁时才能确诊。

这些患者需要到特别的研究中心去做评估，肌电图通常是筛查他们的最有效的检测手段。这些肌无力是**家族性的**，特别是近亲结婚的家庭，同样的基因缺失可从父母双方遗传下来。牛津大学实验室现已开展对确切缺陷位点的检测。即刻检测他们所有的基因是不可能的，因为存在很多可能的靶基因。

专家评估有助于给予父母有关未来孩子出现同样问题的机率以及护理和治疗方面的忠告。尤其重要的是对某一患者亚群的有效治疗有可能使其它患者病情加重。一位患者的补药有可能是另一位患者的毒药。例如，有些需要溴吡啶斯的明或 3, 4-DAP 来促进肌肉启动，而采用奎尼丁阻断这一过程可能对 AChR 过度活跃的患者有帮助。

因为它们无自身免疫方面的问题，*任何形式的免疫治疗都不适合先天性肌无力患者。*

## 牙科与重症肌无力

按照下面的解释，保护好您的牙齿，看牙科前自己做好准备，能让您免去许多麻烦。

**良好的家庭护理习惯是非常重要的**，尽管这有些困难。它们包括常规的刷牙，每天用牙线，清洗牙齿间隙和清洁口腔；以及常规看牙医和洗牙，保持您的牙齿无牙菌斑。

**预防是避免牙科急症的关键**，它们最易产生应激，可以使您的肌无力加重。

您的牙龈容易受到感染，您有可能并不是一直很清楚这些。严重的情况，他们可使您的肌无力症状反跳或降低您的抵抗力，因此，恰当的护理是很关键的。由于免疫抑制剂的使用，感染的机会增多，康复的时间要比预期长。最后，咀嚼肌肉的无力可影响您牙齿的咬合。随后产生额外的应激甚至疼痛。

如果您的肌无力控制得很好，您没有理由不进行正常的牙科护理。您与您的牙医之间良好的沟通是很关键的，您可以因此清楚地知道下一步要做什么。牙医需要了解您的禁忌，以提前准备。这有助于您的放松与更充分的配合。如果必须手术，在准备期间，牙医向您的神经科

医生咨询是很重要的，这甚至也有助于常规的护理。

最好在早上或您最有力气的时候约见医生，尽量缩短就诊时间。如果您有张嘴或闭嘴困难，抬头或吞咽困难，牙医需要知道这些以免出现问题。口腔支撑器有助于您保持口腔张开，彻底的吸引（可能由您控制）有助于您避免口水或窒息问题。

甚至根管治疗也并不一定是创伤性的。可能需要使用橡皮障以免担心发生窒息。如果您不能闭合您的喉咙，或有液体从您鼻子里反呛，您可能需要在牙科椅上坐得更直。

如果您必须麻醉，局麻药要比全麻药更好。全麻永远不能用于医院以外。

## 11

### 重症肌无力的眼肌无力

#### （眼肌型重症肌无力）

重症肌无力影响一组肌肉要多于其它肌群，例如，仅仅是支配一个眼球朝一个方向运动的小肌肉；或是仅涉及脸部，肢体，或呼吸运动的的大群肌肉中的一块肌肉。眼球活动易疲劳是重症肌无力特别普遍的现象：事实上，对某些患者来讲，这有可能是唯一的问题；而对其它患者而言，这有可能是全身症状的一个早期征兆。因此，眼镜师与眼

科医师成为重症肌无力群体的重要同盟基于以下两方面的原因：通常他们首先考虑重症肌无力的诊断；其次，无论是在社区还是在私人诊所，他们越来越多地参与对重症肌无力患者的照料，有时可给他们提供实用的帮助。

严格的讲，我们只把从症状首次出现开始，疲劳仅限于眼肌运动并持续两年以上者，称为“眼肌型重症肌无力”。我们如此定义是因为全身型重症肌无力以眼肌易疲劳起病者占重症肌无力总数的四分之三（十分之九的患者最终都有眼肌受累）；六个月（大约占总数的四分之一）或更长时间（大约占八分之一）后开始累及其它肌肉。因此，如果重症肌无力保持纯眼部症状持续 2 年者，只有二十分之一的机会随后进展成“全身型”。

正如重症肌无力患者的其它肌肉一样，当您充分休息后，支配眼球活动的肌肉可以变得相当有力。然而，当您使用眼睛时，或当您处于情绪紧张时，它们很容易疲劳。例如，长时间的向上方注视或向一侧凝视，您的上眼睑可能逐渐地开始下垂，当其中的一块肌肉无力时，您有可能出现复视。您的双眼球甚至不能一起活动。这些征象很容易与其它相似症状的疾病相混淆，例如，中风，肿瘤，甲状腺眼病，感染或多发性硬化。因此，重症肌无力通常由眼镜师或眼科医师首先疑诊。

为什么眼部肌肉受累在重症肌无力患者中如此普遍呢？正如您在观

察人们打盹时发现的那样，*眼部肌肉特别容易疲劳*，可能有以下几种原因：

- a) 与其他肌肉相比，它们更精细
- b) 它们非常细小，恢复能力较差
- c) 它们神经末梢上的乙酰胆碱受体与其它肌肉相比可能有细微的不同
- d) 即使在睡眠中，它们也较少休息

什么原因可导致眼肌无力加重？耀眼的日光，情绪紧张，病毒性疾病，手术，月经，怀孕，免疫接种和其它因素都可导致眼肌无力程度的改变，虽然并不一定朝我们预料的方向变化。

## 诊断

诊断有赖于您的病史，体检和血清学乙酰胆碱受体抗体的检测（眼肌型患者的阳性率为 60%）。如果结果是阴性，可对眼睑肌肉进行一个更敏感的检测（单纤维肌电图）；少数患者，我们需要观察其对腾喜龙（氯化腾喜龙）注射的反应，这项试验需要在医院进行。

## 药物治疗

和其他类型的重症肌无力一样，溴吡啶斯的明是治疗眼型重症肌无力的一线药物，谨慎地使用它们通常是有效的，但可能不能缓解所有的眼肌无力。

同样，如果溴吡啶斯的明不能控制症状，我们可以试着使用免疫抑制剂。

## 其他措施

**复视：**当您用时，您可以转一下头，或偏一下脸，用您相对好的眼睛看东西。如果向上看是主要的问题，您可以把您的头后仰，这样您的眼球可以转向下，离开疲劳的眼肌支配区。

如果药物效果不佳或出现不良反应，其它方法对减轻您的复视也可能是有效的。例如，菲涅耳（有胶带的）棱镜，可以粘在您的眼镜上以减轻您的复视；如果有效，它们可以与您的透镜合成一体。通过视觉上“弯曲的光线”，它们可以使您舒服地向前看或向下看，也可以用双眼进行阅读。有时，海盗眼罩，一种磨砂的透镜，或仅仅在您眼镜的一个镜片上贴一张棉纸，这是一种很方便的短期阻止复视的方法，能使您更舒服的阅读或看电视。极少数情况下，手术矫正对长久保持不变的眼球偏离有效。

**眼睑下垂（上睑下垂）：**有些患者用胶带使它们撑开。如果药物治疗不成功时，**眼睑支撑器**有时有用，但并未广泛使用。它们有两种类型：

**Lundie 环：**是一种弹簧装置的上眼睑支撑物，装在眼镜框架上，眼镜框架需要足够厚，这样其上缘才能支撑起它。这种环的详细资料可以从 MGA 获得。

传统的棒状上睑下垂环可以在大多数玻璃屋里安装，它们的凸度，长度和型号将由验光师特别订制。橡皮管可以垫在小棒下面。少数患者可以忍受并得到长期的缓解。

极少数情况下，如果上睑下垂很稳定，且其他方法无效时，我们考虑手术治疗。推荐手术或使用支撑器前均需要注意，重症肌无力患者通常有闭合无力，因此尤其重要的是需要保证眼睑的正常闭合功能，。否则，正常保护性反射缺陷有诱发角膜损伤的风险。

## 附录 I

### 一些针对恐慌不安初学者的简单科学知识

#### 生命大厦的基石

质子，中子和电子聚集在一起组成最小的化学单位叫原子。原子，依次，聚集在一起形成分子（例如，食盐，有钠原子和氯原子组成）。生命体中的许多分子比食盐大很多，事实上，它们如此之大，完全可以通过最强大的显微镜（电子显微镜）观察。

不同的分子聚集在一起组成细胞，它完全可以在普通光学显微镜下观察。通常，我们薄薄的细胞外膜由脂质构成，这有点像肥皂泡沫。里面是果冻样的溶液，有点像蛋清，包含有盐，糖和“小的积木”，它

们可构造蛋白质，脂肪和碳水化合物。里面有一个细胞核，为细胞的“大脑”； 编码我们蛋白质的遗传密码或基因（构成 DNA）在那里储存或复制。我们每人都继承了一条来自我们母亲的基因拷贝，和另一条来自我们父亲的基因拷贝。它们总共大约有 30, 000 个。

蛋白质分子有着令人难以置信的可变性和多能性，它们可以构造羊毛，丝绸和韧带；与在发酵粉中一样，那些称作酶的东西可以加快我们细胞中的化学反应；它们可以运输分子，例如氧，这与我们血液中的血红蛋白一样；它们可以从外界输送食物到我们的细胞内（例如，葡萄糖）；它们可以做为外界信号的膜表面受体，就像乙酰胆碱受体，重症肌无力的靶分子；它们自身也可作为信使（例如，胰岛素，它可以和胰岛素受体结合）；它们可移动其它细胞；它们甚至可以使化学能转化为光能。一般而言，它们具有高度的特异性，通常特异性识别其它化学物质。

一种蛋白质与另一种的不同之处在于它们由不同“积木”精确无误地组成。它们有 20 种不同的类型，以精确的顺序（序列）排列成链；几乎每个链环都是准确的。在某个重要位点上的错误就可导致身体的一些疾病或死亡。遗传性的错误叫做突变；可随机发生于任何位置的任何基因。

## 与肌无力相关的细胞

肌肉和神经都是由大量的细胞（很小）组成的。

**神经细胞：**将电冲动从感觉器官（如眼睛和皮肤）传递到脑和脊髓，或从脑和脊髓传递信号到肌肉和腺体。它们在特别的接头处（突触）传递信号至其他神经，肌肉或腺体，使它们开放或关闭。有时他们更像调光器和温度调节器，告诉其他细胞需要加快或减慢工作。

**肌肉细胞：**是长管状的链锁蛋白（也就是交织在一起）；当被触发时，它们变短（“收缩”），因此拉动骨骼（“随意”肌肉），或使管腔变窄（例如，内脏，膀胱，血管和心脏的非随意肌肉）。对随意肌，神经提供短促的触发。对非随意肌，不同的神经使“温度调节器”上调或下调。

**突触：**是一个神经与另一个神经，或肌肉，或腺体之间的接头。信号通常由化学递质例如乙酰胆碱传递，但有时候直接由电冲动传递。神经→肌肉接头处的功能障碍为重症肌无力的原因，这已经在另一卷中详细描述。

## 免疫系统

我们有几个保护我们抵抗细菌的彼此合作的系统。“一般”系统包括血红蛋白，它们帮助我们摧毁细菌，垃圾或我们自己已经死亡的细胞（这随时都在发生）。这些蛋白在垃圾清除细胞（噬菌细胞）的协助下起作用。“特异性”防御系统包括“T细胞”和“B细胞”，它们都是特制的，只能识别一种外源性细菌，但偶尔也攻击我们自身的分子或细胞（见于如自身免疫性疾病：重症肌无力，甲状腺疾病和青少年型糖尿病）。B细胞主要的工作是释放抗体，这是一种在血液中流动的蛋白质，它们特异性的封闭其进而破坏其目标。

## 附录 2

### 术语表

**乙酰胆碱(Ach):** 是一种从神经末梢释放的化学递质—“点火钥匙”。它们非常小，很难用任何显微镜观察。

**乙酰胆碱受体(AChR):** 是肌肉表面附近的“点火锁”。当乙酰胆碱与它结合，它打开肌肉内的通道，允许盐(Na<sup>+</sup>)流入，触发肌肉的活动。像其它的大型蛋白质一样，乙酰胆碱受体仅能在电子显微镜下看到。

**乙酰胆碱酯酶(AChE):**是乙酰胆碱受体附近的蛋白质，它能销毁多余的乙酰胆碱。

**抗胆碱酯酶:**是阻滞乙酰胆碱酯酶的药物，因此可以使乙酰胆碱作用时间延长/或有更多的触发机会。这些药物包括溴吡啶斯的明(长效的, Pyridostigmine)和腾喜龙(短效的, Edrophonium)

**抗体:**是一种特异性的用以摧毁细菌或阻滞毒素的蛋白。它们由“B细胞”产生(来自于骨髓)，在血液与组织液中流动。

**抗体阴性的重症肌无力:**这是一个不好的名字，因为这些患者确实有典型的重症肌无力，它们也是由抗体致病的，但并非乙酰胆碱受体抗体。它们中约有一半抗体识别另一种肌肉靶点，叫做 **MuSK**。

**呼吸暂停/呼吸暂停发作:**突然的呼吸停止。

**自身免疫性疾病:**是一种由可以攻击我们自身组织或细胞产物的细胞或抗体导致的疾病。

**硫唑嘌呤(依木兰):** 一种广泛抑制免疫反应的药物。

**B 细胞:** 是起源于骨髓的免疫细胞，当它们表面携带的抗体识别其特异性的靶点或细菌时，它们可以释放更多的抗体消灭它。

**延髓型:** 适用于由低位脑干控制的咀嚼，吞咽，讲话和呼吸活动。

**先天性重症肌无力:** 严格的定义是出生后即发生的重症肌无力。事实上，这些影响神经-肌肉接头触发的遗传性缺陷甚至在十几岁时才会表现。有些缺陷位于 AchR 基因，而另一些位于其它参与“点火”过程的基因。

**环磷酰胺:** 是一种广泛的抑制免疫系统的药物，应用于那些不能耐受更标准的免疫抑制剂的患者。

**环孢霉素 A:** 是一种广泛的抑制免疫系统的药物，尤其针对“T 细胞”。

**DAP, 3,4 二氨吡啶:** 是一种针对 LEMS 和一些先天性重症肌无力患者使用的，能促进乙酰胆碱从神经末梢释放的药物。

**复视:** 视物成双影。

**利尿剂:** 可以增加尿量的药物。

**构音障碍:** 说话困难，即发声困难，而不是从脑中找到正确词语的困难。

**吞咽困难:** 咀嚼/吞咽有困难。

**呼吸困难:** 呼吸有困难。

**肌电图(EMG):** 电刺激神经，在肌肉中记录电冲动。肌电图有助于神经科医生从“免疫性”重症肌无力患者中筛出不同类型的先天性肌无力和 LEMS。

**依木兰：** 见硫唑嘌呤。

**IvIg,静脉注射免疫球蛋白：**（缓慢的通过静脉）注射正常血液中提取的抗体成分。我们并不知道是什么原因，但它能改善许多自身免疫状态。

**LEMS, Lambert-Eaton 肌无力综合征：** 由抗神经末梢的抗体导致。

**甲氨喋呤：** 是一种广泛的抑制免疫系统的药物，应用于那些不能耐受更标准的免疫抑制剂的患者。

**肌肉：** 是长管状的蛋白交织在一起；当触发时，它们变短（“收缩”），因此拉动骨骼（“随意”肌肉），或使管腔变窄（例如，内脏，膀胱，血管和心脏的非随意肌肉）。肌肉和神经都是由大量的细胞组成。

**突变：** 任何基因的遗传缺陷。

**肌无力：** 任何形式的肌肉无力。

**吗乙基麦考酚酯：**一种类似于环孢霉素 A 的药物，能广泛的抑制免疫应答，特别是 T 细胞，也叫“骁悉”。

**“新生儿重症肌无力”：**是指新出生的宝宝由来自妈妈的体内的抗体导致的重症肌无力。幸运的是，每八位重症肌无力妈妈中，仅有一位会发生这种情况。

**神经：**将电冲动从感觉器官（如眼睛和皮肤）传递到脑和脊髓，或从脑和脊髓传递信号到肌肉和腺体。它们在特别的接头处（突触）传递信号至其他神经、肌肉或腺体，使它们开放或关闭。有时他们更像调光器和温度调节器，告诉其他细胞需要加快或减慢工作。

**眼肌型重症肌无力：**重症肌无力仅影响眼球活动，而不影响其它肌肉（也不影响眼球聚焦）。

**血浆除去法或血浆交换：**指从血液中洗涤出液体成份，移除抗体，将红细胞置于人工液中回输到体内。

**强的松，强的松龙：**人工合成的类固醇药物（类似于来自肾上腺的激素），一般可以抑制免疫应答。

**普鲁本辛：**类似于阿托品的药物，阻断溴吡啶斯的明对胃肠道的副作用。

**奎尼丁：**一种部分阻滞乙酰胆碱受体的药物，用于限制某些先天性重症肌无力的有害效应。它与奎宁（来自于一种树皮）有关，用于治疗疟疾（奎宁水）。

**斜视：**斜眼。

**突触：**是一种神经与神经、肌肉或腺体间的接头结构。信号可通过化学递质如乙酰胆碱传递，或直接通过电冲动传递。

**T 细胞：**来自胸腺的免疫细胞。和抗体一样，它们也能识别外来细菌，它们可以直接攻击受感染的细胞或征募其它的细胞完成同样的工作（“炎症”）。B 细胞的启动也需要它们的协助。

**腾喜龙：**一种短效的抗胆碱酯酶药物；用于重症肌无力的诊断，它通过静脉注射，产生被检测肌肉的肌力增加。

**胸腺：**尤其是在 40 岁前，是产生免疫性 T 细胞的工厂，同时将 T 细胞输送到身体的各处。它位于胸骨与心脏之间。它可能参与抗乙酰胆碱受体免疫应答的启动。移除它—胸腺切除术，似乎对青年型患者有效。

**胸腺瘤：**一种胸腺的肿瘤，见于约 10% 的肌无力患者。它可能以某种不为认知的方式导致重症肌无力中的自身免疫反应。

**疫苗：**一种无害的细菌或细菌产物。仍可被 T 细胞和 B 细胞识别，它可提前注射，刺激这些细胞增殖和在真正的威胁来临前预先武装我们。