



首都医科大学附属北京天坛医院
神经病学中心 周衡博士

谈重症肌无力 从《过把瘾》说起

1994年,先后有两部改编自王朔小说的影视作品播映,一部是王志文主演的电视连续剧《过把瘾》,另一部是郭涛主演的电影《永失我爱》,在这两部作品中,男主人公都患有一种当时鲜为人知的疾病——重症肌无力。在这之后,这种疾病也开始逐步被大家认识。

人的肌肉带动关节,从而产生各种运动,而肌肉的运动受神经的支配,这种支配的过程发生在神经末梢和肌肉之间的微小空隙里,这个微小的空隙叫做神经肌肉接头。神经末梢释放一种叫做乙酰胆碱的物质,如果乙酰胆碱被骨骼肌顺利地吸收,就能够产生人体需要的各种运动,反之,就会出现肢体无力的表现。而重症肌无力患者恰恰是在这个环节出了问题。

重症肌无力(myasthenia gravis, MG)是乙酰胆碱受体抗体(AchR-Ab)介导的、细胞免疫依赖的及补体参与的一种神经-肌肉接头处传递障碍的自身免疫性疾病,病变主要累及NMJ突触后膜上乙酰胆碱受体。也就是说病变损伤了骨骼肌上接受乙酰胆碱的结构,使神经信号不能顺利传递。重症肌无力的主要临床表现是部分或全身骨骼肌易于疲劳,呈波动性肌无力,常具有活动后加重、休息后减轻,另外一个显著特点就是患者在早晨会觉得症状较轻,日暮和晚间觉得症状较重,这个特征医学上叫做“晨轻暮重”。重症肌无力在一般人群中发病率为(8-20)/10万,患病率为50/10万。估计我国应有60万重症肌无力病人,南方的发病率较高。

重症肌无力患者中,胸腺几乎都有异常,10%-15%MG患者合并胸腺瘤,约70%患者有胸腺肥大,淋巴滤泡增生。这



天坛医院新址

说明胸腺瘤可能与重症肌无力的发生有关,而胸腺切除也正是治疗重症肌无力的有效手段之一。

重症肌无力患者中女性多于男性,任何年龄组均可发病,40岁前女性患病率为男性的2-3倍,中年以上发病者,则以男性居多,10岁以前发病者仅占10%;患胸腺瘤者主要是50-60岁的中老年患者,以男性居多。家族性病例少见。本病大多起病隐袭,首发症状多为一侧或双侧眼外肌麻痹,如眼睑下垂、斜视和复视,重者眼球运动明显受限,甚至眼球固定,10岁以下小儿眼肌受损较为常见。

受累肌肉常明显地局限于某一组,如眼肌、延髓肌和颈肌等。常因面肌、咽肌受累,表现面肌皱纹减少,表情动作困难,闭眼和示齿无力,连续咀嚼困难使进食经

常中断,以及构音障碍、饮水反呛、吞咽困难、声音嘶哑或带鼻音。颈肌受损时抬头困难,肢体无力很少单独出现,一般上肢重于下肢,近端重于远端。呼吸肌、膈肌受累可出现咳嗽无力、呼吸困难,重症可因呼吸麻痹或继发吸入性肺炎而死亡。心肌偶可受累,常引起突然死亡。一般平滑肌和膀胱括约肌均不受累。

患者如急骤发生延髓支配肌肉和呼吸肌严重无力,以致不能维持换气功能即为危象。发生危象后如不及时抢救可危及病人生命,危象是MG死亡的常见原因。肺部感染或手术(如胸腺切除术)可诱发危象,情绪波动和系统性疾病可加重症状。药理学特点是胆碱酯酶抑制剂治疗有效和对箭毒类药物的超敏感性。

重症肌无力患者的发病年龄大多在

社会活动性高峰年代,因此,治疗目标应该是:使眼症状、四肢肌无力、吞咽困难及呼吸困难缓解;预防上述症状的复发;回归正常的社会生活。治疗的主要靶器官是胸腺,针对烟碱性乙酰胆碱受体自身抗体的产生;以根治性免疫疗法为中心,长期抑制抗乙酰胆碱受体抗体的产生为目标(免疫抑制治疗);将抗乙酰胆碱受体抗体短期清除(血浆交换疗法);恢复突触传递功能辅助药应用(抗乙酰胆碱酯酶药);对胸腺异常者行胸腺切除术。

那么具体该如何治疗呢?主要分为药物治疗和手术治疗两方面。

药物治疗包括:抗胆碱酯酶药物常用新斯的明、溴吡斯的明;肾上腺皮质类固醇类;免疫抑制剂;血浆置换;免疫球蛋白,用于各种类型危象。

手术治疗主要指胸腺切除,全身型重症肌无力多适于做胸腺切除,约80%无胸腺瘤的患者术后症状也可

消失或缓解,症状严重患者一般不宜手术治疗,可增加死亡率。儿童或年龄大于65岁患者手术指征应个体化。尽管此手术较安全,但仍要慎重;眼肌型除非有胸腺瘤一般不适合手术,但有复视的眼肌型可考虑胸腺切除。胸腺切除术的疗效常在数月或数年后显现,故该疗法并非应急治疗。

距《过把瘾》播出已经过去20多年了,在这20多年里,重症肌无力的治疗已经取得了很大的进展,患者不再像电视剧里那样迅速恶化死亡,通过专业治疗,大部分患者可以过上和正常人相差无几的生活。当年《过把瘾》的外景有一部分就是在天坛医院拍摄的,不久之前,我们在天坛医院又组织了多发性硬化病友会的公益宣教活动,看到广大患者乐观积极地生活着,我们倍感欣慰。
文/周衡

癫痫这一慢性病,能治好吗?

癫痫是一种累及神经系统的常见病、多发病、慢性病。癫痫患者最关心的问题就是,“怎么治?能治好吗?”

对癫痫的治疗而言,确诊癫痫非常重要,由于癫痫是一种慢性病,治疗通常是一场持久战,需要一个长期过程。一旦开始服药,一般至少需要连续服用3-5年。如果不是癫痫,没有必要长期服药,而且这样也很危险。因此,建议患者到医院进行正规的诊断、治疗和随访。

目前抗癫痫药物是癫痫治疗的主要方法,大多数患者可以通过服用抗癫痫药物来控制发作。部分药物难治性癫痫患者,可以考虑手术治疗。

1. 如何决定是否开始药物治疗?

通常情况下,确诊癫痫就需要开始正规的治疗,因为反复癫痫发作会进一步损伤人体器官功能,造成意外。如果癫痫发作极为稀疏,好几年才犯一次,诊断癫痫

后可以不用药物治疗,但需要改变生活方式等非药物治疗,定期随诊、检查。另一方面,如果选择药物治疗,就意味着必须接受至少3-5年的规律服药,以及服药后可能出现的各种不良事件,如副作用等等。所以,医生在决定治疗前会针对每个患者的具体情况综合考虑,和患者进行充分的沟通,告知不治疗的风险和服药的风险等,建议患者及家属多和医生交流。

出现一次癫痫发作后,建议患者及时就诊,由医生来评估再次癫痫发作的风险和服药风险,由患者和医生共同来决定是否开始用药。

2. 规律服药

严格遵照医生的嘱咐,坚持每天按时规律服药最为重要。不要擅自停止服药或改变药物剂量,除非出现严重副作用等紧急情况。如果出现了忘服或漏服药物的情况,应如实告诉医生。如果出现药物

副作用,应及时向医生反映。

3. 单药还是联合

抗癫痫药物开始治疗时的用药原则是单药治疗,即开始治疗时只服用一种抗癫痫药物。对于大多数患者而言,使用一种合适的抗癫痫药物就能获得较好的效果。同时使用两种或两种以上药物(多药治疗)时,副作用可能增加,药物之间也可能相互影响,费用也会增加。联合多药治疗通常是在单药治疗失败后再考虑。

4. 药物剂量的调整

药物剂量的调整取决于服药后发作控制情况和有无明显副作用。如果发作控制满意,同时也没有明显的副作用,一般不需要调整剂量。反之,则可能需要调整剂量。临床工作中,医生使用药物的最理想状况是,用最小剂量的药物达到控制癫痫发作,这也是每个医生追求的目标。临床实际工作中并不是轻而易举就能做到

的。为了达到此目标,需要医生的丰富经验、多次调整药物种类和剂量的尝试、患者及家属的密切配合,以及一定的时间。

有时会出现患者规律服药但仍不能控制发作的情况。这种情况下,患者首先应将服药后发作情况详细记录下来,在观察了足够长的时间后发作仍无改善时,及时复诊。医生会分析治疗失败的具体原因。

5. 关于停药

关于停药问题,医生会根据每个患者的具体情况,和患者及家属充分交流沟通、权衡利弊后再决定是否及何时减停药物。通常情况下,如果患者一直没有发作,而且定期复查的脑电图也没有癫痫样放电,多数医生通常会建议在服药3-5年后考虑逐渐减停药物。目前还没有预测停药后何时会复发的办法。

文/首都医科大学附属北京友谊医院
神经疾病中心 陈葵