

重症肌无力危象 2 例误诊分析并文献复习 · 病例报告 ·

郑培衡

作者单位: 530300 广西, 横县人民医院神经内科

作者简介: 郑培衡(1970-), 男, 大学本科, 医学学士, 主治医师, 研究方向: 神经内科疾病诊治。E-mail: zph7220072@163.com

[关键词] 重症肌无力危象; 误诊; 经验教训

[中图分类号] R 746.1 [文章编号] 1674-3806(2011)10-0972-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2011.10.25

重症肌无力危象(MGC)是神经内科急症之一,指肌无力危及呼吸肌后导致的通气功能衰竭的一种危急状态,临床上有三种类型:肌无力危象,胆碱能危象和反拗性危象(无反应性危象)。一般情况下,有典型的病史,如有明显的诱因,临床有警惕性,诊断并不难。但如果病史采集不够,又缺乏应有的警惕性的话,则也易误诊。现对我院近期收治的2例MGC的误诊病例进行总结,并结合文献探讨MGC的临床特点、诊断及治疗等,以资临床借鉴。

1 病例介绍

1.1 例1 患者女,38岁。因右侧附件肿瘤在院外手术治疗,术后当天发现病人眼睑下垂、全身乏力,流涎、吞咽困难、言语无力、四肢活动困难,逐渐出现呼吸困难,考虑可能为麻醉药过度反应,即请本院会诊,检查发现神志清醒,精神差,口唇紫绀,口腔有分泌物;腹式呼吸为主,呼吸浅弱,双肺闻及湿啰音。额纹无变浅,眼睑稍下垂,双眼球运动自如,无凝视及震颤,双侧瞳孔等大等圆,直径3.0 mm,对光反射灵敏。双侧鼻唇沟无变浅,口角无歪斜,伸舌无力,咽反射迟钝。四肢肌肉无萎缩、无肌束颤动。四肢肌张力正常,四肢肌力3级。粗测感觉系统检查未见异常。双侧肌腱反射(++)。双侧病理征未引出。脑膜刺激征(-)。作新斯的明试验(+)。病情好转后追问患者近1年来反复出现双眼睑下垂、全身乏力,以活动后明显,休息后可好转,晨轻暮重,症状反复发作,因其它原因未诊治。术前2 d再发眼睑下垂及全身乏力,但未重视。进一步胸部CT平扫是两侧肺炎;胸腺未见异常。诊断为MGC,肺部感染,附件肿瘤切除术后。经予呼吸机辅助呼吸11 d,同时大剂量激素冲击治疗、静注免疫球蛋白($0.4 \text{ g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$)一个疗程、口服胆碱酯酶抑制剂、抗感染等,症状消失。现随访1年多病情稳定,

参加正常工作。现一直小剂量激素维持。

1.2 例2 患者女,29岁。主因咳嗽、发热、乏力5 d余,呼吸困难3 h急诊入住本院呼吸内科。既往流产2次。本次已妊娠2个月余伴纳差。血常规:白血球计数 $16.5 \times 10^9/\text{L}$,中性分叶比例占89%。CPK轻度升高;肝功能、肾功能、电解质、血糖及甲状腺功能检查等未见异常。胸部CT平扫示两侧肺炎,右侧明显;心电图示窦性心动过速;B超示:肝吸虫感染。诊断肺部感染并呼吸衰竭,早期妊娠。予抗感染,呼吸机辅助等治疗2 d,症状好转后撤机,但全身乏力无缓解,且入本院第4天因呼吸无力重新呼吸机辅助,仍考虑严重肺部感染所致。1周后请我科会诊,了解病史发现病人出现反复下肢乏力已近1年,活动后明显,无肢体麻木、疼痛,大小正常。以为与平时少活动有关。再次怀孕以来更出现纳差,反复咀嚼、吞咽无力感,误以为与早期妊娠反应有关。查体:神志清楚。眼睑轻微下垂,双侧瞳孔对光反射灵敏。咽部微充血,扁桃体不大。四肢肌力3级,双侧腱反射(++),病理反射征未引出,脑膜刺激征阴性。遂进行眼疲劳试验及新斯的明试验,结果均阳性。确诊为重症肌无力并肌无力危象。治疗改口服溴吡斯的明60 mg,4次/d;大剂量激素冲击治疗后改强的松片口服上述症状缓解明显,下肢活动能力增强;食欲好转,无咀嚼、吞咽无力感。

2 讨论

2.1 众所周知,重症肌无力(MG)多认为是自身免疫应答异常性疾病,尽管关于其自身免疫启动机制了解甚少,但发病机制已获承认,为特定遗传素质的人群在病毒感染等影响下,产生抗乙酰胆碱受体抗体(anti-AchR),加速乙酰胆碱受体的降解和突触部位的重吸收,阻断乙酰胆碱与其受体的结合,另通过补体激活途径直接破坏突触前膜内储存的乙酰胆碱,

最终引起在突触后膜上乙酰胆碱去极化反应减少。临床特征为受累骨骼肌易疲劳性和肌无力。其突出的临床表现是活动后加重、休息后减轻,晨轻暮重的病态肌无力。据报道,该病的发病率为 2/10 万 ~ 6/10 万,女性的发病率是男性的 1.5 ~ 2 倍,任何年龄均可发病,但有两个高峰期,第 1 个高峰期为 20 ~ 30 岁,该峰发病者以女性为多;第 2 个高峰期为 40 ~ 50 岁,以男性为多。前者常伴胸腺增生,较少伴发其他自身免疫病;后一高峰病者较多伴发胸腺瘤和其他全身自身免疫病。MG 危象是指重症肌无力患者因感染、疲劳、情绪波动、严重全身疾病等因素诱导下突然出现严重的呼吸困难,危及生命现象。三种 MG 危象中以肌无力危象多见约占 95%;而胆碱能危象及无反应性危象占 5%^[1]。各种危象均可能致命,以无应激危象最为严重。MG 危象发生后,停止使用拟胆碱能药物,保持呼吸道通畅,及时行气管切开和辅助呼吸,使用足量合适的抗菌药物防治呼吸道感染,应用糖皮质激素,血浆置换和免疫球蛋白治疗是较有效的方法^[2]。

2.2 临床上有明确病史,专科医生及有一定经验的他科医务人员根据受累骨骼肌群的易疲劳性,病情波动,都容易想到本病可能,诊断并不困难。对基层医院而言,只要凭临床表现及药理学上表现为胆碱酯酶抑制剂治疗有效就可诊断^[1],故可疑者及时作疲劳试验或药物试验即能确诊。例 1 病人有明确的肿瘤,应排除副肿瘤综合征的可能,尤其 Lambert-Eaton 综合征,但后者原发肿瘤 80% 以上为小细胞肺癌;其临床表现是对称性近端肌无力,活动后减轻,腱反射减低或消失,心电图高频重复刺激波幅递增及胆碱酯酶抑制剂疗效不佳等,该患者显然与此不符^[3]。由于 MGC 表现多样性,国内也有误诊报道^[4-6]。分析这两例患者发生误诊的原因为:
(1) 诊断思路狭隘。重症肌无力在临床上并不常见,发病率低,非神经内科专科医生更对本病缺乏足够认识,经验不足,思维局限,只考虑常见病、多发病,忽略了易误诊的少见病,也忽视了因一些应激而激发加重了潜在的合并症。两例病人均有这种情况,手术创伤及妊娠均有可能诱发 MGC。有报道妊

娠期间 MG 病情缓解、加重及明显变化的情况约各占 1/3;有 30% 在产后加重^[7]。流产、妊娠与分娩可使病情加重,甚至诱发危象发生。**(2) 出现病情变化后,尤其以目前疾病难以解释后,思维未能随机应变,转换思路,重新审核有无漏诊的疾病。询问病史不详,忽略症状有波动,晨轻暮重,疲劳后加重,休息后好转等症特点,对临床上出现呼吸困难鉴别意识不强,而是采用简短、主观、片面、牵强附会的思维方法,如例 2。**(3) 由于病人发病时均属于留守妇女,家里陪伴的都是老人,对病史不知情,也不能给医务人员提供更多资料,这也是一个原因。****

2.3 2 例病人的主要教训是:例 1 由于对本病缺乏经验和足够的警惕,把 MGC 以为麻醉药过度反应来解释,曾引起病人家属一度误解,如果病人出现生命危险,极易引起医患关系冲突。其实,仔细分析,多一些考虑,思维广阔些,就能避免发生这样的轻率解析后果。例 2 同样也是存在想当然的思想,把病人现有的肺部感染、怀孕甚至胃炎拿来解释疾病表证,而不进一步追问症状起源,仔细辨析;在目前国家非常重视降低孕产妇死亡率的情况下,对这类病人应增强意识详细询问病史、追根究底;避免片面思维方法、牵强附会的方式;同时尽快多学科会诊,有利于避免长时间漏诊误诊。

参考文献

- 1 匡培根,主编. 神经系统疾病药物治疗学[M]. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社,2008:884,887.
- 2 陈康宁,李路斯,主编. 神经系统疾病鉴别诊断与治疗学[M]. 北京:人民军医出版社,2007:257-258.
- 3 吴江,主编. 神经病学[M]. 北京:人民卫生出版社,2010:423-424.
- 4 张一凡,刘鸿翔. 以呼吸衰竭为主诊的重症肌无力误诊 3 例分析[J]. 中国误诊学杂志,2010,10(30):7441.
- 5 胡 斌,刘秀华. 不同类型重症肌无力误诊原因分析[J]. 临床误诊误治,2007,20(9):23-25.
- 6 葛许华,黄红莉,王 暖,等. 重症肌无力误诊分析[J]. 中风与神经疾病杂志,2010,27(1):81-82.
- 7 Stafford IP, Dildy GA. Myasthenia gravis and pregnancy[J]. Clin Obstet Gynecol, 2005, 48(1):48-56.

[收稿日期 2011-05-06][本文编辑 杨光和 蓝斯琪]