

## 重症肌无力并发反拗性危象 1 例报告

秦雪梅, 陈群, 鲁卫华, 姜小敢, 沈光贵

(皖南医学院弋矶山医院, 安徽芜湖 241001)

doi:10.3969/j.issn.1002-266X.2015.30.050

患者女, 44 岁。因反复咳嗽、咳痰 1 周余, 于 2014 年 2 月 17 日入院。患者入院前 3 个月因重症肌无力(MG)、胸腺瘤行胸骨正中切开胸腺瘤切除术, 术后 1 个月检测血清乙酰胆碱受体抗体(AchR-Ab)阳性、骨骼肌肌肉特异性酪氨酸蛋白激酶(MuSK)阴性, 规律口服溴吡斯的明、醋酸泼尼松片。入院前 1 周因受凉出现咳嗽、咳痰、呼吸困难, 以胸腺瘤术后肺部感染收入我院。入院查体: 神志清楚。双肺呼吸音粗, 两肺闻及散在湿罗音; 心脏、腹部查体未见明显异常; 神经系统检查阴性, 双上肢肌力Ⅳ级, 双下肢肌力Ⅴ级。入院后行头孢替安 2 g, 2 次/d。2 d 后病情加重, 端坐呼吸。血气分析示, pH 7.232, PaO<sub>2</sub> 58.2 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 67.5 mmHg, K<sup>+</sup> 3.4 mmol/L, Na<sup>+</sup> 135 mmol/L。考虑肌无力危象导致Ⅱ型呼吸衰竭。行经口气管插管, 溴吡斯的明 90 mg/次(4 次/d)、醋酸泼尼松片 15 mg/d 维持, 予辅助通气、抗感染(哌拉西林他唑巴坦 3.375 g, 3 次/d)等治疗。治疗 3 d 后拔除经口气管导管, 行头罩型面罩无创序贯辅助通气的过渡。其间患者肌无力症状反复加重, 无创呼吸机辅助通气难以撤机。加大溴吡斯的明用量 90 mg/次(6 次/d)、泼尼松片 30 mg/d, 静脉注射免疫球蛋白 20 g 中和自身抗体。患者肌无力症状有所缓解, 可自主抬头, 四肢肌力Ⅲ~Ⅳ级。予间断脱机, 其间患者肌无力症状再次加重, 出现呼吸困难, 遂紧急予经口气管插管、呼吸机辅助通气。复查胆碱酯酶降至 2 532 U/L, 新斯的明试验阴性, 考虑为反拗性危象。立即停用溴吡斯的明, 予醋酸泼尼松片 50 mg/d。5 d 后胆碱酯酶升至 7 187 U/L, 再次行新斯的明试验阳性, 予溴吡斯的明片 60 mg/次(4 次/d), 根据患者症状逐渐加量至 6 次/d。患者于 2014 年 3 月 6 日顺利拔出气管导管, 继续应用溴吡斯的明 60 mg/次(4 次/d)、醋酸泼尼松片 50 mg/d。继续对症治疗 2 周后出院, 随访 3 个月患者一般情况良好。

讨论: MG 危象是 MG 的一种严重并发症, 主要包括肌无力危象、胆碱能危象和反拗性危象 3 种类型。研究发现, 血清 AchR-Ab 阳性者更易发生 MG 危象<sup>[1]</sup>。胸腺切除可使 MG 患者症状缓解 70%~90%。本例曾行胸腺瘤切除术, 术后 1 个月血清 AchR-Ab 检测仍呈阳性, 提示胸腺切除后患者体内仍存在残余抗体, 是诱发 MG 危象的潜在因素。

反拗性危象临床罕见, 仅占 MG 危象的 1%, 主要见于全身型 MG 患者; 多发生在胸腺瘤切除术后, 以感染、电解质紊乱等为诱因, 服用胆碱能和类固醇药物期间突然出现药物作用失效, 导致患者出现全身肌肉无力、呼吸肌麻痹、呼吸困难等一系列严重危及生命的症状。新斯的明试验阴性, 实验室检查表现为血清胆碱酯酶迅速下降。大剂量丙种球蛋白冲击、大剂量激素用量、血浆置换、免疫抑制剂等免疫治疗, 可使患者机体重新对抗胆碱酯酶药物产生应答<sup>[2]</sup>。保持呼吸道通畅, 及时行气管插管机械通气辅助治疗是治疗反拗性危象的重要治疗措施。在本例治疗过程中, 我们体会, 当 MG 患者发生重症肌无力危象时, 正确及时鉴别危象类型是抢救成功的关键。应尽快行机械通气, 并准确把握有创一无创序贯通气切换点, 早期行无创序贯通气, 加强呼吸道监护, 根据药敏结果使用敏感抗生素, 合理应用胆碱酯酶抑制剂及激素, 及时处理并发症, 可提高抢救成功率, 降低病死率。

## 参考文献:

- [1] Pasutharnchat N, Wacharapluesadee S, Hemachudha T. Clinical manifestations of acetylcholine receptor antibody positive and negative myasthenia gravis[J]. J Med Assoc Thai, 2012, 95(3): 313-319.
- [2] Alabdali M, Barnett C, Katzberg H, et al. Intravenous immunoglobulin as treatment for myasthenia gravis: current evidence and outcomes[J]. Expert Rev Clin Immunol, 2014, 10(12): 1659-1665.

(收稿日期: 2015-04-01)