



你沒力了嗎？

好發於年輕女性及老人的

肌無力症

文／神經部 醫師 陳冠妃

32歲的林小姐，發現自己最近幾個月每當工作到下午，雙眼皮就會下垂，甚至出現看東西一個變兩個的情形。她擔心是眼皮鬆弛或眼睛出了問題，於是去看眼科門診，眼科醫師懷疑她罹患肌無力症（Myasthenia Gravis），轉介到神經科檢查。

60歲的王先生，這陣子常覺得很疲倦，稍微動一下就全身無力，容易喘，說話也變得含糊，休息一下會暫時恢復。近日感冒後症狀更明顯，因為呼吸困難送到急診，接受緊急插管後，診斷為重症肌無力危症（myasthenic crisis），做了血漿置換治療，順利出院。

以上兩人都罹患了肌無力症，症狀表現卻差很多。到底肌無力症是什麼樣的病呢？

致病機轉

肌無力症是發生在神經肌肉交界處的自體免疫疾病。神經能控制肌肉的運動，訊號

從神經發出後，要傳遞到肌肉，肌肉才會有動作。神經細胞末梢會釋放出一種稱為乙醯膽鹼（acetylcholine）的化學物質，與肌肉細胞上的乙醯膽鹼受體（acetylcholine receptor）結合後，引發一連串的化學反應，使得肌肉細胞開始收縮。而肌無力症患者由於體內產生一種「抗乙醯膽鹼受體抗體」，這個抗體會破壞乙醯膽鹼受體，使得乙醯膽鹼無法與肌肉細胞上的受體結合，訊號傳不下去，肌肉也就無法動作，所以變得無力。簡單來說，這就像大隊接力比賽，棒子要傳給下一棒卻沒人出來接一樣。

臨床症狀及診斷

肌無力症並不少見，好發於年輕女性及老人。因為影響肌肉的範圍大小不一，所以臨床症狀才會這麼多變。比較輕微的以影響眼睛肌肉為主，醫學上稱為「眼肌型」，表現就以眼皮下垂、複視為主，年輕女性比較



多見。嚴重的稱為「廣泛型」，影響到全身肌肉，所以會四肢無力，而且以近端肌肉為主。例如呼吸肌無力造成呼吸困難，咽喉肌肉無力造成說話或吃東西不順等，症狀比較複雜。

以往因為醫學比較不發達，一旦影響到呼吸肌導致呼吸衰竭，許多患者就因此過世了，所以才會稱為「重症肌無力」。現在因為治療的進步，大部分只要及時處理都可以救回一命。有些患者的初期症狀只局限於部分肌肉，但後來可能會變成廣泛型。

肌無力症另一個重要的特徵是症狀起起伏伏，活動會使症狀加重，但休息後就會部分或完全緩解。因為這也是一種自體免疫疾病，所以在身體的免疫系統承受壓力時，例如感冒或有其他感染、過度勞累、面臨重大壓力等，症狀容易惡化。肌無力的患者中，一部分與胸腺瘤有關，通常必須接受胸腺瘤切除手術，症狀才可能得到比較好的控制甚至痊癒。

要確診肌無力症，目前常用的方法有抽血驗血清中抗乙醯膽鹼受體的抗體、重覆刺激試驗、單纖維肌電圖，以及Edrophonium試驗。

如何治療？

隨著現代醫學對肌無力症的瞭解，治療方式已有一些進步，主要分成一般治療及特殊治療：

●一般治療

以藥物為主，最常使用的第一線藥物是乙醯膽鹼酶抑制劑（acetylcholinesterase inhibitors），也就是俗稱的「大力丸」。乙醯膽鹼酶存在於神經肌肉交界處，會把神經細胞分泌的乙醯膽鹼分解，而這類藥物會抑制乙醯膽鹼酶，讓交界處的乙醯膽鹼數量變多，增加與肌肉細胞上乙醯膽鹼受體的結合率，改善訊號傳遞，肌肉收縮就會比較正常。所以，大力丸主要是改善無力的症狀。

此藥常見的副作用包括腹痛、腹瀉、噁心、口水及痰液分泌增加、肌肉痙攣、心跳減慢等。如果單獨使用大力丸的效果不好，通常會再考慮加上免疫調節藥物，例如類固醇、Azathioprine、Cyclosporine、mycophenolate mofetil。

●特殊治療

快速移除抗乙醯膽鹼受體抗體，以盡快改善肌無力症狀的方式，包括血漿置換術及靜脈免疫球蛋白注射（IVIG）。這兩種方式雖然能快速改善症狀，但效果無法持久，

不適合做為長期、慢性的治療，通常只在以下特殊狀況使用：重症肌無力危症；接受胸腺切除或其他手術前；在免疫調節藥物效果穩定前，先當作等待期的治療；對某些病情難控制的病人，建議固定一段時間就執行一次，以免出現危症。

血漿置換術與洗腎的觀念類似，是利用機器的人工薄膜過濾出抗體。以往在治療時需要輸入別人的血漿到體內，常常會引發過敏，現在新的機器已經大幅減少這個問題，

但仍需要置入靜脈內導管，故有潛在感染的風險。

免疫球蛋白治療肌無力症的機轉至今仍未十分清楚，可能也是藉由中和抗體的方式，但臨床上確實有療效，為無法承受血漿置換術的患者提供了替代方案。常見的副作用如頭痛、畏寒、頭暈、水腫等，這些大多可以藉由減慢注射的速度來改善。比較少見的副作用有無菌性腦膜炎、急性腎衰竭、血栓形成及過敏。

醫師的叮嚀

肌無力症是一個複雜的疾病，治療也不簡單，要依每位患者的情況選擇最有利的治療方式，並隨著症狀加以應變。與醫師好好配合，是病患與肌無力症和平相處的重要法則。🌐

