

55

重症肌无力的诊断与外科治疗

王 磊 陈景寒 (山东省立医院 山东济南 250021)

R74 B

重症肌无力(MG)是一种自身免疫性疾病,由于抗体作用在神经肌肉接点使功能性乙酰胆碱受体数量减少,从而导致神经肌肉传导障碍。病理学研究表明,60%以上的重症肌无力患者胸腺异常。以淋巴滤泡增生最为常见。据报道,10%~25%的重症肌无力患者伴有胸腺瘤,而30%~60%的胸腺瘤患者伴有重症肌无力。可见胸腺瘤是重症肌无力的重要病因,切除胸腺可有很好的疗效。本文就该病的诊断与外科治疗作一概述。

1 分类与诊断

除病史和体征外,抗胆碱酯酶药物试验、电生理和免疫生物学检查可帮助诊断重症肌无力。根据以下两种分类法,对本病不难作出诊断。

Osserman和Genkins^[1]分类:①儿童MG;a. 新生儿MG(1%);发生自患有MG的因素;自限型(<6周);由抗体经胎

盘传递所致;发展成青少年或成人型者少见。b. 青少年MG(9%);由出生发展至青少年期;有持久趋向;与新生儿型不同,持续存在,母亲无MG与成人型一样,根据特点及病变范围分为亚型。②成人型MG;a. 眼型MG(20%);局限在眼睛;预后好;单纯眼型患者2年后很少再发展。b. 轻度全身型MG(30%);开始是眼部症状,逐渐出现全身症状;呼吸肌未受累;对药物治疗反应好。c. 中度全身型MG(20%);全身更多的肌肉受累;常见眼球症状;呼吸肌相对受累较轻;对药物治疗反应较差。d. 急性暴发型MG(11%);快速出现全身肌无力;明显的呼吸系统症状;多半都有胸腺瘤;病死率高;对治疗很少有反应。e. 晚期重度MG(9%);患者从眼肌或轻度MG开始发展,直至重度症状达2年以上;常伴有胸腺瘤;对治疗无反应。

Kirschner对重症肌无力进行了免疫生物学分类,见表1。

表1 重症肌无力的免疫生物学分类

发病年龄	性别	病理学表现	HLA	AchR 抗体滴度	横纹肌抗体滴度	其他器官特异性抗体	合并其他免疫疾病	
A型	任何年龄	男性>女性	合并胸腺瘤	与HLA无关	较高	高(84%)	低	低
B型	<40岁	主要为女性	不合并胸腺瘤	HLA-A ₁ , B ₈ DRW ₃ (日本B ₁₂)	中度	低(5%)	中度	很低
C型	>40岁	主要为男性	不合并胸腺瘤	HLA-A ₃ , B ₇ DRW ₂ (日本A ₁₀)	低	中度(47%)	高	低

2 外科手术治疗

2.1 手术指征 目前认为,胸腺切除治疗重症肌无力有明显效果。凡是合并胸腺瘤、年轻、病程短、肌无力严重、药物治疗不易控制者,均适应胸腺切除。笔者认为,对有肌无力危象的患者不应紧急手术治疗,应先予药物治疗症状有所控制后再手术。

2.2 手术方法 手术方式大致有以下几种:①单纯胸腺加胸腺瘤切除术;切除胸腺瘤及全部胸腺,适用于伴有MG或其他非瘤症状的胸腺瘤,可选用胸骨正中切口或颈部切口。②扩大性胸腺及胸腺瘤切除术;切除全部胸腺、胸腺瘤及上至甲状腺下极,下至膈面,两侧至肺门的所有纵隔脂肪组织,常选用胸骨正中切口。③侵袭性胸腺瘤切除术;切除相应受侵的邻近器官组织可选用胸骨正中切口或L形、C形切口。如肺、心包、左右无名静脉、上腔静脉。

Cooper^[2]将一个特殊设计的窄直角形牵开器置于胸骨下,并固定在头上方的Poly-Tract架上,将胸骨牵起后使肩部下沉,以帮助显露。用这种牵开器,整个胸腺纵隔部分均可在直视下切除。一般先从右侧开始逐渐向下直到右下极,然后

游离主动脉和心包表面的胸腺,最后清除右下极主肺动脉窗的尾部组织。在胸腺完整切除后再清扫纵隔脂肪组织,达两侧纵隔胸膜。通过颈部横切口实现了增加暴露,从而能更完整地切除胸腺。最近开展的电视辅助胸腔镜胸腺切除术^[3],并没有考虑腺体在颈部的延伸部分。不过,现在一般都在颈部另取一切口切除胸腺上极。如果经颈部切口难以达到胸腺下极,或者难以从上面切除下极,这时采用电视胸腔镜辅助是很明智的。

临床认为,肿瘤完整切除与否是影响预后的主要因素。因此,目前的治疗原则强调应尽可能行胸腺扩大切除术,根据肿瘤的部位,可选择胸骨正中切口,前外侧或后外侧切口。一般都选用自下而上从心包和纵隔胸膜上解剖清扫心包的脂肪组织,两侧达膈神经,上达甲状腺下极,注意解剖左、右无名静脉、动脉和颈总动脉周围的软组织。对伴有重症肌无力的胸腺瘤,应强调纵劈胸骨切口,以求彻底暴露,彻底切除肿瘤组织。Kirschner^[4]认为不论胸腺瘤多么局限,有无MG,都要做完全彻底的胸腺切除术。据Buckberg^[5]等报道,合并重症肌无力的胸腺瘤患者20年存活率为24%,而不合并肌无力的患者20年存活率则为61%,后者接近一般人群的存活情况。

3 外科治疗的评价

由于目前对重症肌无力的诊断、自然病程和治疗方法仍存在很多不明确之处,又缺乏对照研究,因此尚无理想的联合治疗方案。目前来看,重症肌无力行胸腺切除术的实际前景是:①25%~50%患者的症状可缓解,10%~20%的患者可免除药物治疗,15%~30%的患者可在药物维持下完全得到缓解。②35%~50%的患者症状得到缓解。③10%患者病情无变化。④只有少数人症状加重,或最初症状改善而以后又复发。

4 参考文献

1 Papatestas AE, Jenkins G, Kornfeld P et al. ; Effects of thymectomy in myasthenia gravis. *Ann Surg*, 1987, 206:79.

- 2 Cooper JD, Al-Jilaihawa AN, Pearson FG et al. ; An improved technique to facilitate transcervical thymectomy for myasthenia gravis. *Ann Thorac Surg*, 1988, 45:242.
- 3 Sugarbaker DJ; Thoracoscopy in the management of anterior mediastinal masses. *Ann Thorac Surg*, 1993, 56:653.
- 4 Kirschner PA, Osserman KE, Kark AE; Studies in myasthenia gravis; transcervical total thymectomy. *JAMA*. 1969. 209:906.
- 5 Buckberg GD, Herrmann C, Dillon JR, Mulder DG; A further evaluation of thymectomy for myasthenia gravis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1967 53:401.

(2000-10-17 收稿)