

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625185

· 病案报道 ·

喉梗阻为主胸腺增生相关重症肌无力 1 例

徐华¹, 胡凌翔², 杨仕宏³, 龙应清³

(1. 普洱市澜沧拉祜族自治县第一人民医院 急诊科, 云南 普洱 665600; 2. 上海交通大学医学院附属第九人民医院 耳鼻咽喉头颈外科, 上海 200011; 3. 普洱市澜沧拉祜族自治县第一人民医院 眼耳鼻喉科, 云南 普洱 665600)

中图分类号: R767.13

重症肌无力是一种由乙酰胆碱受体抗体介导的累及神经肌肉接头突触后膜、引起神经肌肉接头传递障碍、出现骨骼肌收缩无力的获得性自身免疫性疾病^[1-2]。平均发病率为(8~20)/10 万人。40 岁前, 女性发病略高于男性; 50 岁后, 男性略高于女性^[1-2]。近年来我国经济迅猛发展的同时, 基层医疗水平也随之提高, 但很多西部偏远山区基层医疗仍欠发达, 对于一些疾病缺少系统性认识^[3]。本文介绍云南边境地区 1 例 21 岁女性患者, 因不明原因呼吸困难, 在 1 年半内多次急诊插管抢救。后经病史回顾和多方会诊, 确诊为重症肌无力, 接受胸腺手术治疗后好转。希望给予各科同道, 尤其是西部基层急诊科、呼吸科、耳鼻咽喉科医生以借鉴参考。

1 临床资料

患者, 女, 21 岁, 因主诉咽痛、咳嗽、咳痰伴呼吸困难 3 d 于 2024 年 3 月 24 日急诊入院。患者自述 3 d 来无明显诱因出现咽痛、咳嗽, 咳黄白色脓痰, 量多, 不易咳出, 伴阵发性呼吸困难, 活动后症状加重, 伴全身酸痛、乏力, 无发热、畏寒, 无咯血、呕血、黑便, 无晕厥、意识障碍、抽搐等。查体: T 37.1℃, P 141 次/min, R 30 次/min, BP 112/85 mmHg。神清, 一般情况欠佳, 消瘦, 体质指数 16.6 kg/m²。其他体查未见异常。来院时声音嘶哑, 呼吸困难, 有紫绀, 吸气三凹征明显, 氧饱和度下降至 76%, 急诊科给予气管插管, 患者气管插管中未见咽喉部水肿, 无会厌水肿, 气管插管后吸出黏稠痰。呼吸机辅助通气治疗后氧饱和度恢复至正常。患者在抢救过程中

意识清醒, 仅给予少量镇静类药物辅助治疗。追溯病史: 患者 1 年半来已先后 6 次就诊于耳鼻咽喉科、急诊科、重症医学科, 并住院治疗, 其中 4 次住院进行气管插管呼吸机治疗, 最近一次 2024 年 2 月由于咽痛、发热症状轻, 未进行气管插管。患者既往无其他慢性病及传染病史, 未婚未育, 月经正常。急诊检查: 血常规未见异常, CRP 71.8 mg/L, 降钙素原 0.614 ng/mL, 肝肾功能、血糖在正常值范围, 支原体、呼吸道合胞病毒、腺病毒、柯萨奇病毒、甲流病毒、乙流病毒均为阴性。心电图示窦性心动过速、短 PR 间期、中度 ST 压低、T 波异常, 为异常心电图。急诊插管未查胸片。初步诊断为呼吸困难查因(急性上呼吸道感染可疑, 肺部感染可疑)。患者入院插管后, 予头孢他啶、甲硝唑抗炎, 胃管鼻饲肠内营养。同时请耳鼻咽喉科中央组团式帮扶专家会诊, 回顾以往 4 次出现呼吸困难而气管插管治疗过程, 患者每次气管插管后 1~2 d 就可以脱机带管自主呼吸。接受抗感染、激素消炎、常规吸痰等治疗, 待咽痛好转拔出气管插管。每次气管插管时均无明显咽部充血或喉头水肿表现, 也无全身瘙痒表现。会诊意见为患者呼吸困难应与常见耳鼻咽喉科喉梗阻病因鉴别, ①喉部肿瘤: 患者既往住院期间喉镜检查已排除, 本次插管中也未见占位性病变。②喉头水肿: 本次插管中未见喉部肿胀, 并且无全身瘙痒表现, 暂不考虑。③喉部炎症性病变: 如会厌炎、急性喉炎, 患者插管时间会厌正常, 喉部无明显水肿, 不考虑会厌炎; 急性喉炎引起呼吸困难虽多见于儿童, 但不能排除。④喉部外伤和畸形: 患者无外伤史, 复阅既往 CT, 无喉部畸形证据, 故不考虑, 同时排除甲

第一作者简介: 徐华, 女, 主任医师。

通信作者简介: 胡凌翔, 男, 博士, 副主任医师; 杨仕宏, 男, 副主任医师。

状腺及喉部相邻气管肿瘤性疾病。因此,导致患者呼吸困难的耳鼻咽喉科疾病证据不足,故需与引起呼吸困难的全身性疾病鉴别,需考虑肺源性、心源性、神经精神性及药物性原因。但患者既往多次入院无心肺明显异常(肺部 CT 与心超检查已排除),亦无服药史,故也不考虑。神经精神性疾病待排。

4 d 后患者好转,拔除气管插管,再次会诊,追溯既往住院病史,发现 2023 年 9 月喉镜检查提示双侧声带麻痹可能。再次梳理病情后发现,每次发病均出现咽痛后不同程度咳嗽困难,每次体检咽部无充血,白细胞正常或者偏高。再查闭眼征阳性,抬眉时额纹浅,声嘶明显,四肢肌力尚正常。复查喉镜见喉部结构正常,声带闭合漏缝,复阅胸部 CT 发现胸腺增生(图 1)。因此怀疑重症肌无力。送检乙酰胆碱抗体(放射免疫法)16.789 nmol/L(参考区间<0.5)。最终诊断重症肌无力。遂转上级医院胸外科拟行胸腺手术治疗。市医院 2024 年 4 月 11 日胸部 CT+增强检查:①双肺见片状、结节状影,首先考虑感染灶;②前上纵隔见胸腺存在(最大长径约 2.6 cm),增强后见明显强化,边缘光整。考虑胸腺增生可能,不排除合并胸腺瘤。新斯的明试验阳性,心电图、重复电刺激示左右正中神经、左面神经、右副神经低频见递减现象,高频未见递减及递增现象;外送神经肌肉接头疾病抗体乙酰胆碱受体阳性。Caprini 评分为 0 分,低危。于 2024 年 4 月 22 日在全麻插管经剑突下入路行胸腔镜胸腺切除及胸腺扩大切除术,手术顺利。病理回报:真性胸腺增生伴胸腺囊肿形成。出院后口服新斯的明治疗。随访

13 个月,于 2025 年 1 月复查乙酰胆碱抗体(放射免疫法)10.98 nmol/L(参考区间<0.5),较前下降。未再出现呼吸困难,无声音嘶哑,体质指数升高至 20.3 kg/m²,已外出务工。

2 讨论

重症肌无力患者的全身骨骼肌均可受累。肌无力的特征为波动性和易疲劳性。有早晨轻午后重,活动后加重、休息后可减轻的特点。80%以上患者的首发症状是眼外肌无力所致的上睑下垂、双眼复视。面部肌肉受累可致鼓腮漏气、闭眼漏缝、鼻唇沟变浅、苦笑面容等。也可出现咀嚼困难、构音障碍、吞咽困难、鼻音、饮水呛咳及声音嘶哑等表现。还有头颈活动障碍、抬头困难。四肢肌群均可出现肌无力,呼吸肌无力导致呼吸困难,部分患者可出现肌无力危象,需行人工辅助呼吸^[2]。

重症肌无力根据改良的 Osserman 分型分为 5 型(表 1)^[2],其中 III 型以上症状危重,引发重症肌无力危象后出现严重呼吸困难,需急救及气管插管、气管切开并人工辅助呼吸,抢救不及时极易引发预后不良^[2,4]。

本例患者根据临床表现,多次至我院急诊就诊时已出现呼吸肌受累,因痰液阻塞而至重症肌无力危象。结合患者就医后各项检查,发现既往已出现四肢乏力、闭眼露缝、声音嘶哑,生活虽尚能自理,但无法从事体力劳动,并逐渐加重,最终累及呼吸肌,属 IV 型^[2,4]。

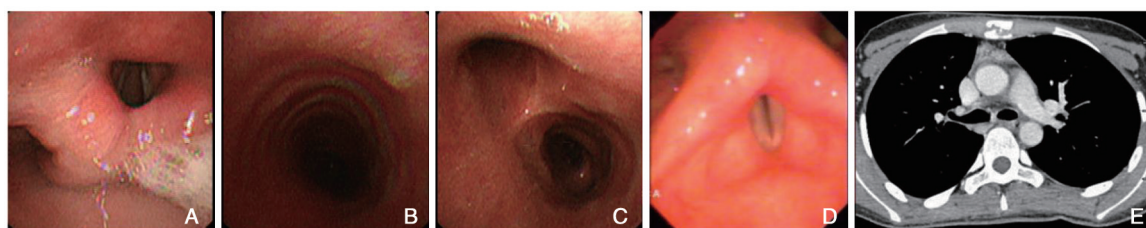


图 1 喉支气管镜检查及胸部 CT A~C:支气管镜提示气管正常;D:喉镜示声带闭合漏缝;E:增强 CT 示胸腺增生

表 1 重症肌无力的 Osserman 分型

分型	临床表现
I 型	眼肌型,仅局限于眼外肌,2 年之内无其他肌群受累
II 型	全身型,有 1 组以上肌群受累 II A 型(轻度全身型),四肢肌群轻度受累,可有眼外肌受累,通常不伴咀嚼、吞咽和构音障碍,生活能够自理 II B 型(中度全身型),四肢肌群中度受累,可有眼外肌受累,通常伴有咀嚼、吞咽和构音障碍,生活自理困难
III 型	重度激进型,特点为起病急、进展快,发病数周或数月内累及咽喉肌;半年内有呼吸肌症状,可有眼外肌受累,生活不能自理
IV 型	迟发重度型,起病隐匿,进展缓慢。2 年内逐渐进展,由 I、II 型进展而来,累及呼吸肌
V 型	肌萎缩型,起病半年内出现骨骼肌萎缩和无力

呼吸困难是各科临床医师面对的常见症状。临床上引起呼吸困难的原因众多,主要是呼吸系统疾病,其次为心脏疾病。此外,中毒及代谢异常疾病、血液系统疾病、神经系统疾病等也会诱发呼吸困难^[5-6]。耳鼻咽喉科临床医师面对呼吸困难、喉梗阻的患者,常首先考虑气道炎症、异物、肿瘤、畸形等常见病,同时结合声音嘶哑的临床表现,需要考虑声带麻痹引起的呼吸困难^[7]。同时,如果急诊医生忽视了其他症状,如上睑下垂、吞咽、咀嚼困难、抬头困难等临床表现且具有晨轻暮重特点时,往往很难考虑到重症肌无力。面对这种症状常见,病因少见的患者,耳鼻咽喉科医师应当想到重症肌无力这方面的全身疾病,做出可疑诊断并落实必要实验室检查,避免漏诊而导致预后不良^[8-9]。

重症肌无力治疗方案个体化差异大,药物治疗包括胆碱酯酶抑制剂、免疫抑制剂、单克隆抗体、血浆置换、静脉注射免疫球蛋白。手术治疗有胸腺切除术,适用于胸腺瘤或增生的患者,可以改善或缓解患者症状^[10]。其他支持治疗主要是呼吸支持,重症患者需要机械通气。物理治疗主要帮助维持肌肉功能和活动能力。重症肌无力是慢性病,需长期治疗,有时候需要多种药物治疗联合手术方能达到好的效果。本例患者通过手术切除增生胸腺,并口服新斯的明药物,通过抑制胆碱酯酶,减少乙酰胆碱的分解,增加其在神经肌肉接头处的浓度,从而增强肌肉收缩,缓解肌无力症状。经过手术与药物综合治疗,目前患者无呼吸困难、声音嘶哑等,抗乙酰胆碱抗体逐渐下降,治疗效果满意^[11]。

重症肌无力诊疗指南中,分型有助于医生更好地理解疾病的病理机制、临床表现和治疗反应,从而制定个体化的治疗方案。对本例患者的治疗遵循重症肌无力诊疗指南,虽然不同患者疗效存在个体化差异,但该患者在切除增生的胸腺后自身抗体下降,获得了满意的疗效。据报道,胸腺增生诱发的重症肌无力在切除增生的胸腺后,配合药物治疗,其治疗效果及预后往往较其他类型重症肌无力更好^[8,12]。

此病例的讨论分析体现出我国目前医疗资源、诊疗水平的分布差异大,东西部、省级与县域间的医疗服务能力有待进一步提高。西部基层医生虽然掌握了常见病诊断能力,但对一些少见、特殊疾病诊疗能力总体不足。作为基层耳鼻咽喉科医师,由于基础学习薄弱,很难跨出本科室的疾病范围,怀疑全身

系统性疾病。中央组团式帮扶政策着力于完善基层卫生人才队伍建设,提升基层医疗服务水平,并积极开展有效协同服务,从而推进、提升基层整体医疗服务能力,是改善此现状的有力举措。随着国家对全民医疗健康的重视,基层各专科医师的能力必将大幅提升^[13]。

参考文献:

- [1] Hehir MK, Silvestri NJ. Generalized myasthenia gravis: classification, clinical presentation, natural history and epidemiology[J]. *Neurol Clin*, 2018, 36(2): 253-260.
- [2] 中华医学会神经病学分会神经免疫学组,中国免疫学会神经免疫学分会. 中国重症肌无力诊断和治疗指南(2015年版)[J]. *中华神经科杂志*, 2015, 48(11): 934-940.
- [3] 李亚慧,谢坤,唐卫卫,等. 中西部农村地区基层医生常见病诊疗能力现状与对策[J]. *卫生经济研究*, 2022, 39(6): 38-41.
- [4] 中国免疫学会神经免疫分会. 中国重症肌无力诊断和治疗指南(2020版)[J]. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2021, 28(1): 1-10.
- [5] 孙雪莲,刘凤奎. 呼吸困难的临床诊断思路[J]. *中国临床医生杂志*, 2016, 44(12): 17-19.
- [6] 罗苏珊,奚才华,杨磊,等. 重症肌无力危象多学科协作的华山经验[J]. *中国临床神经科学*, 2023, 31(5): 550-557.
- [7] 方杨,马华安. 儿童双侧声带麻痹诊治的现状与进展[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2024, 30(2): 128-132.
- [8] Berrih-Aknin S, Le Panse R. Myasthenia gravis: a comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms[J]. *J Autoimmun*, 2014, 52: 90-100.
- [9] 欧昶毅,冉昊,邱力,等. 127例次重症肌无力患者危象前状态相关因素的分析[J]. *中华医学杂志*, 2017, 97(37): 2884-2889.
- [10] 张哲峰,金凤. 重症肌无力相关抗体及与胸腺疾病相关性的研究进展[J]. *中风与神经疾病杂志*, 2015, 32(10): 957-958.
- [11] 尹海莲,安昌善. 以呼吸困难为突出症状的重症肌无力1例[J]. *中国医药指南*, 2018, 16(14): 211-212.
- [12] Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis 2020 update[J]. *Neurology*, 2021, 96(3): 114-122.
- [13] 曾勇. 中国东西扶贫协作绩效研究—以沪滇对口帮扶为例[D]. 上海:华东师范大学,2016.

(收稿日期:2025-04-16)

本文引用格式:徐华,胡凌翔,杨仕宏,等. 喉梗阻为主胸腺增生相关重症肌无力1例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2026, 32(2): 99-101. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625185