

肌無力症手冊



2023年出版

編者: 鍾禎智醫師, 張哲誠醫師, 邱浩彰教授

內容大綱

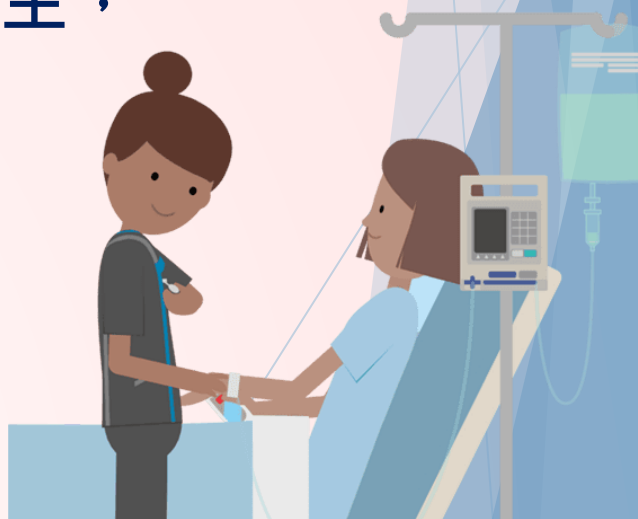
認識肌無力症.....	P.1
致病機轉.....	P.2
症狀與特點.....	P.3
診斷檢查.....	P.6
分期.....	P.10
治療方式.....	P.11
出院護理指導.....	P.31
須注意的藥物.....	P.38
疫苗接種指引.....	P.40
醫病共享決策.....	P.45
結語.....	P.49
附錄：肌無力相關資源.....	P.50

壹、認識肌無力症

肌無力症(Myasthenia Gravis，簡稱MG)。在台灣罹病率估計為每十萬人約22人。根據健保署資料，2022年3月為止，肌無力症重大傷病領證人數為5,561人。

肌無力症是一種肌肉的自體免疫疾病，它會影響到許多不同的肌肉，造成不同程度的無力，如控制眼球的肌肉、咀嚼、說話、吞嚥的肌肉以及四肢，由於每個人所影響的肌肉不同，出現的症狀也就不盡相同。

肌無力症發病的年齡成雙峰分佈，在20~30歲間以女性為主，而50歲以上則以男性居多。男女比例約為1:1.8。



貳、致病機轉

肌肉的運動靠運動神經釋出一種化學物質稱為**乙醯膽鹼**，乙醯膽鹼與其接受器結合後，才能產生足夠的電位變化來引起肌肉運動。乙醯膽鹼分解酶則將它分解，使電位恢復。

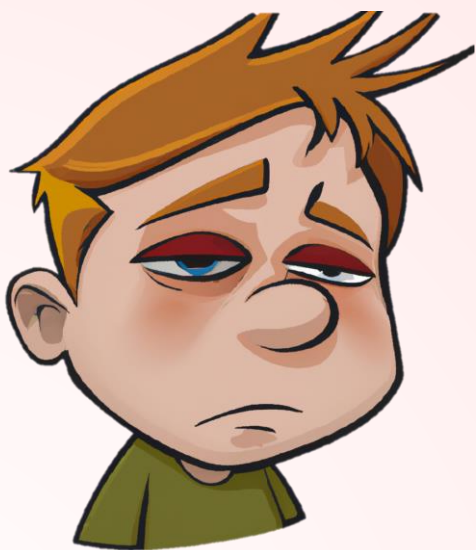
肌無力症是一種**自體免疫疾病**，病患體內免疫系統會產生異常**抗體**，造成神經肌肉接受器的破壞與數目減少，使神經與肌肉間的傳導功能受損。

除血清中的自體抗體外，可能伴有**胸腺腫大或胸腺瘤**。依發病年齡，小於16歲稱為幼年型，大於16歲稱為成年型。

參、症狀與特點

一、肌無力症的特點

症狀會隨著肌肉的使用而加重，在休息或睡眠後可以改善。因此，病患常在早晨起床時肌肉力量正常且活動自如，到下午或傍晚時，卻出現無力的症狀。



二、肌無力症的症狀

- ◎90%的病患出現眼皮下垂、視力模糊或複視。
- ◎吃東西時無力咀嚼或吞嚥食物，會有噎到的情形。
- ◎頸部無力抬不起頭。
- ◎講話大舌頭、口齒不清或聲音沙啞。
- ◎痰液無法咳出或呼吸困難。
- ◎梳頭髮、刮鬍子、上樓梯、走路等日常活動，剛開始還可以，重複幾次就沒有力氣再做。

三、幼童型重症肌無力

- ◎ 年發生率：歐洲約1-2人/百萬；東方國家約7人/百萬人
- ◎ 以**眼肌型**肌無力為最常見。
- ◎ 有較高比率會自動緩解。
- ◎ 青春前期症狀都很輕微，且抗體可能呈現陰性；但有可能之後轉成陽性。屬抗體陰性肌無力兒童，建議六個月再追蹤
- ◎ **兒童不是成人的縮小版！**兒童身體發育尚未成熟，症狀、治療及代謝藥物的能力與成人不同，需由專家進行診察及治療。



肆、診斷檢查

一、冰敷測試

目前藥物測試已較少使用，診間可利用簡單的冰敷測試，冰敷下垂的眼瞼兩分鐘，可見眼瞼下垂情形改善。



N Engl J Med 2016; 375:e39

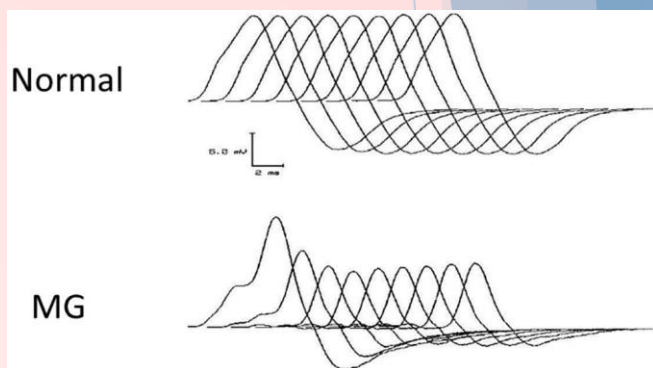
二、抽血檢查抗體

以驗血方式檢驗血液中的肌無力抗體。正常人不論年紀大小，其抗體效價都很低，而肌無力症者則有較高的效價。在個別病人體內抗體效價高低與臨床嚴重程度有關係。

- ◎ 肌無力依抗體的種類分二型
- ◎ 乙醯膽鹼抗體陽性: 最常見
- ◎ 乙醯膽鹼抗體陰性。又分為下列:
 - MUSK陽性
 - LRP4陽性
 - 其他抗體
- ◎ 目前:直接以抗體命名。
- ◎ 台灣檢驗現況:
 - 乙醯膽鹼抗體: 大型醫院皆有提供。
 - MuSK抗體: 新光醫院及成大醫院提供服務。

三、連續電刺激反應

利用每秒三次的電極刺激運動神經，記錄肌肉的反應電位振幅。正常情況下肌肉電位振幅不會有衰退情形，若病患神經肌肉交接處已有病變時，肌肉電位會逐漸衰退。



Erik Stålberg 2019

四、單纖維肌電圖

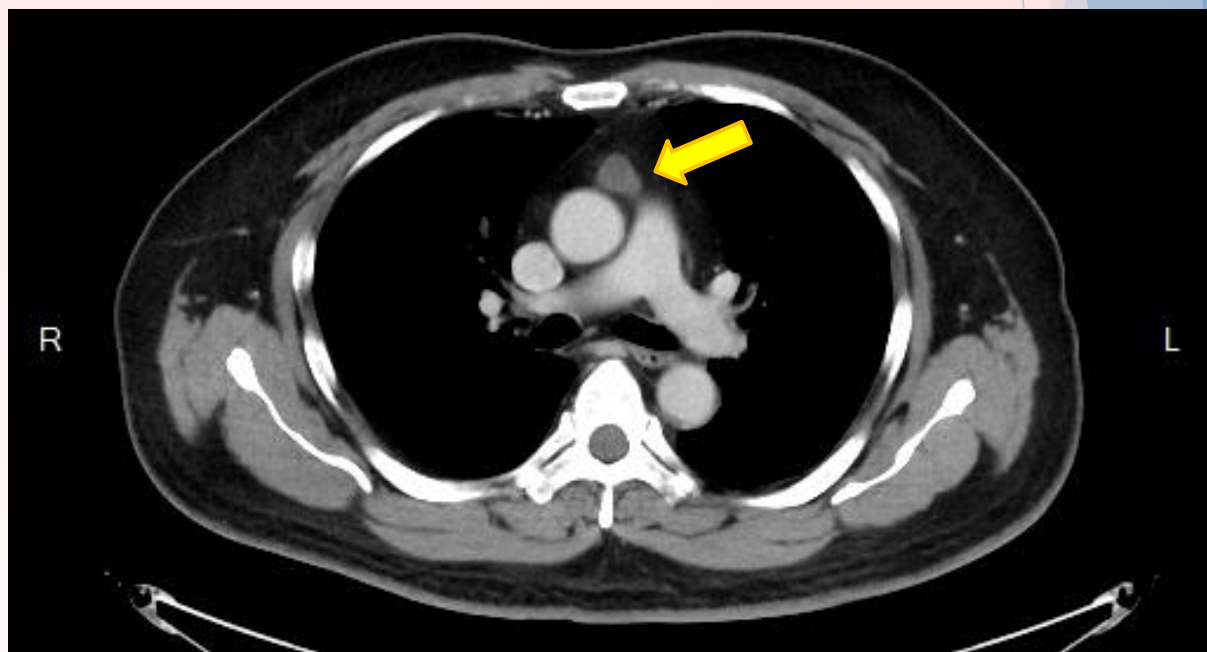
記錄單一肌纖維的動作電位，當神經肌肉傳導異常時，傳導時間會異常增加。在所有肌無力症的檢查中，單纖維肌電圖靈敏度最高。



Neurology.2020;95(13)

五、胸部電腦斷層攝影

80%的肌無力症病患有胸腺增殖現象，因此肌無力症的病患會接受胸部電腦斷層掃描，以排除胸腺瘤的可能性。



伍、分期

依症狀的嚴重程度分五型 (MGFA分類)

I型	只有外眼肌無力者。
IIa型	輕度全身無力(肢體為主)
IIb型	輕度全身無力(吞嚥呼吸為主)
IIIa型	中度全身無力(肢體為主)
IIIb型	中度全身無力(吞嚥呼吸為主)
IVa型	重度全身無力(肢體為主)
IVb型	重度全身無力(吞嚥呼吸為主)
V型	呼吸衰竭

陸、治療方式

一、藥物

(一)抗乙醯膽鹼酵素劑

Mestinon 俗稱「大力丸」，是治療肌無力症最普遍的藥物，它可以阻斷乙醯膽鹼水解酵素而增加肌肉的力量。

服用「大力丸」後約 20~40分鐘，肌肉力量會逐漸增加，藥效維持約 4小時，然後肌肉又會回復原先衰弱的情形。

◎副作用

腹部痙攣、嘔吐、腹瀉、出汗多、口水增加、肌肉局部抽動痙攣、心跳變慢、小便次數增加。



◎服藥注意事項

- 1) 應遵從醫師處方，按時服藥，以維持穩定的肌肉力量。
- 2) 事先與您的醫師討論並配合生活作息，調整服藥時間。
- 3) 耗費體力的活動盡量安排在服藥後1~2小時執行(藥效高峰期)。
- 4) 飯後立即服藥可以減少胃部不適。若有咀嚼或吞嚥困難時，則在飯前30分鐘服藥，有助於順利用餐。
- 5) 若在服用「大力丸」20 - 40分鐘後有呼吸短促或吞嚥困難，就表示劑量過多了，應立即到醫院就診。
- 6) 如果在短時間內服用過量的大力丸，反而會更加無力，間隔宜以3-4小時為佳。

(二)免疫抑制治療

1. 皮質類固醇(類固醇,激素)

Prednisone 俗稱美國仙丹，有抗發炎和抑制免疫系統的功能。免疫系統可以保護您免受細菌、病毒的感染，但抗體過度活躍也會使人致病。

Prednisone 可抑制抗體的製造，對身體抵抗感染稍有不影響，但可使您的免疫系統穩定，避免抗體過度活躍。



◎副作用

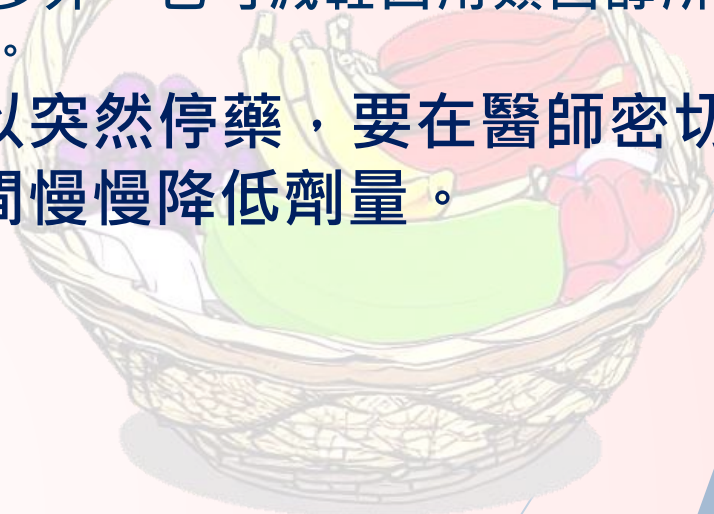
類固醇副作用與用藥劑量、次數及疾病情形有關。一般而言，用藥時間愈長、劑量愈高且用藥頻率愈多時，較會出現副作用。

- 1) 胃腸道: 胃酸增加，潰瘍惡化
- 2) 血糖升高，糖尿病惡化
- 3) 抵抗力(免疫力)減低，較易感染
- 4) 血壓升高
- 5) 骨質疏鬆
- 6) 體重增加、月亮臉、青春痘
- 7) 心情沮喪、失眠



◎注意事項

- 1) 用餐時一起服藥可減少胃部不適。
- 2) 避免高鈉食物(如罐頭、醃製品)，可減少水腫發生，預防血壓上升。
- 3) 增加鈣質之攝取，必要時服用鈣片、維他命，可避免骨質流失。
- 4) 長期服用類固醇會使鉀離子流失，所以應補充含鉀食物：
 - A. 水果: 香蕉，柳丁，芭樂，硬柿，釋迦。
 - B. 青菜: 深綠色蔬菜含鉀量較高，一般以空心菜，菠菜，莧菜，紅鳳菜等較具代表性。
 - C. 湯汁: 雞精，牛肉，肉湯，速食湯含高量鉀，但因油脂成分高，吃了易造成肥胖及其它慢性病,應酌量攝取或去油後食用較佳。
 - D. 調味品: 可利用低鈉鹽當做調味品，除了鉀含量多外，也可減輕因用類固醇所造成水份滯留。
- 5) 不可以突然停藥，要在醫師密切觀察下，長時間慢慢降低劑量。



2. Imuran (Azathioprine, 移護寧)

當「大力丸」或「類固醇」治療效果不理想時，可考慮用此藥。通常它是與血漿分離術一起使用。此藥物服用後不會立即產生藥效，約在3~12個月時作用較明顯。

◎副作用

白血球數目減少、貧血、血小板降低、出血和肝功能受損等。有極少數報告會有致癌的可能。



◎注意事項

- 1) 不可接受活體疫苗注射。
- 2) 治療開始後要定期抽血檢查血球。
- 3) 定期檢查肝功能。
- 4) 避免與山喜多(Cellcept)併用

3. Cyclosporine (環孢黴素)

可抑制T-細胞，是一種潛伏抑制免疫系統的藥物，是最近被認定為治療肌力症的一種新藥，服用後藥效在1~2 個月後產生，與類固醇合併使用可以調降類固醇的使用劑量。

◎副作用

噁心、嘔吐、感覺異常、肝毒性、腎毒性等，易使血壓上升，需定期追蹤腎功能。



4. Mycophenolate mofetil (Cellcept, 山喜多)

能抑制核苷酸合成的路徑。對淋巴球可產生較為強力的抑制，在研究上也被認為可治療肌無力症。

使用時機在於使用類固醇或是移護寧無效的個案。服用藥物後約3個月產生療效，大約6個月會產生明顯進步，副作用相對其他免疫抑制劑較低。

◎副作用

頭痛、噁心、嘔吐、
腹瀉、失眠、胃痛、
消化不良等。過敏反應
(呼吸困難、臉部腫脹)、
異常瘀青或出血、
排尿減少或疼痛、發燒。



4. Tacrolimus (普樂可復/安瑞福)

具強效的抗排斥作用。機轉是透過抑制細胞毒性淋巴球的形成。

使用於類固醇或是移護寧無效的個案。服用藥物後約1至3個月產生療效。可測血中藥物濃度，看是否在治療範圍內。

◎副作用

震顫、頭痛、腹瀉、噁心、血糖過高、糖尿病、高鉀血症、高血壓、失眠。



6. Rituximab (莫須瘤)

是一種作用於人類CD20淋巴球的單株抗體。因此可用來治療因B淋巴球過多所造成的疾病，因肌無力症也為B 淋巴球免疫性疾病，故目前也用於治療頑固型或是反覆發作型肌無力症。此藥物需住院注射，大約1至3個月產生療效。

◎副作用

靜脈輸注不良反應，類感冒症狀包括發燒、冷顫。其他包括臉紅、噁心、出疹、疲勞、頭痛、搔癢、呼吸困難。

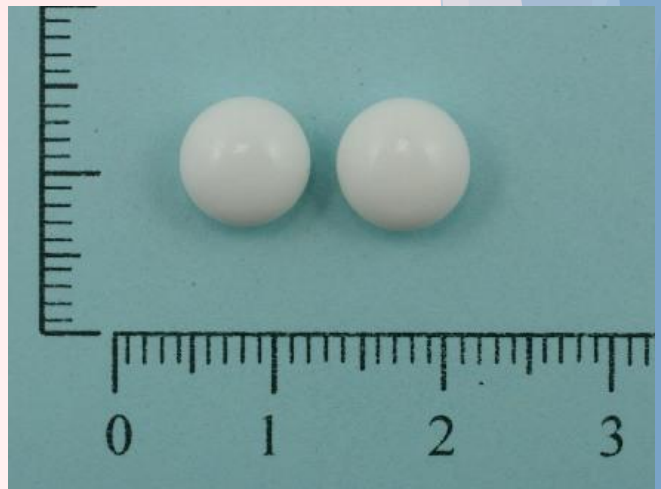


7. Cyclophosphamide

是一種抑制免疫系統的藥物，可抑制T細胞。服用後藥效在1-2個月後產生，與類固醇合併使用可以降低類固醇的使用劑量。

◎副作用

血壓上升、噁心、嘔吐、感覺異常、肝毒性、腎毒性，需定期追蹤腎功能。



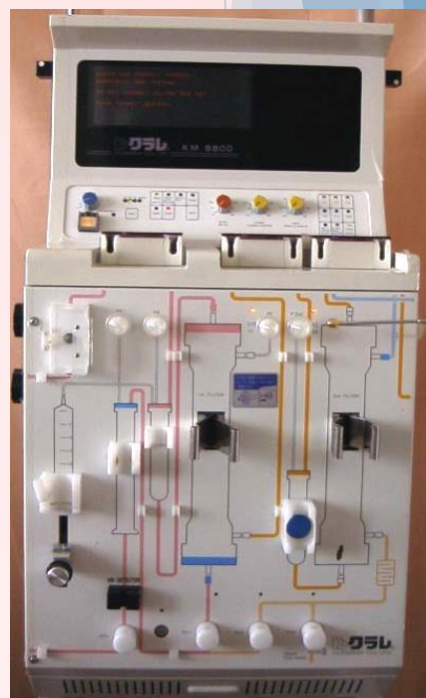
治療方式

二、血漿分離術

屬於短期、急性的治療方法。其中，「**血漿置換術**」是將病患的血液從血管抽出，經離心或過濾方式把血液中的血球與血漿分開，血漿部份，可以全部丟棄，再輸注他人血漿或白蛋白溶液。「**雙重過濾術**」則以再過濾方式除去血漿中的抗體，然後由靜脈輸回人體，

血漿分離術能迅速移除血液肌無力抗體，對呼吸困難患者、胸腺手術前的重症患者等能有短暫的改善。

治療時間約2週，治療後病患的病情可改善。但若未輔助其他療法，則效果不超過2個月。



◎療程

由醫師安排適當的療程，每個療程約5次，每次約3小時，每隔兩天一次，若有需要時醫師可能會調整為每天一次。

◎治療地點：洗腎中心

設有專任護理師負責機器操作及治療全程的照顧，且設有心電圖與自動血壓測量機，使您在接受「洗血」治療時可以很放心。

◎治療前準備

- 1) 醫師向您說明血漿分離術治療計劃後，若您同意則須填寫治療同意書。
- 2) 抽血檢驗抗體值
- 3) 建立血管通路（兩種選擇其一）
 - A. 雙腔導管置放：醫師會先在您的脖子或鼠蹊部插一條管子進入血管，等全部療程結束時再將此管拔掉。
 - B. 若您有人工血管，可直接將針穿刺在人工血管上。

◎治療中

請您放輕鬆，並與執行技術的專任護理師配合，當身體感覺任何不舒服時需立即提出。

◎治療後

1. 請臥床休息至少30分鐘，預防因頭暈而跌倒。
2. 護理人員會為您照顧管路，請注意脖子或腳的插管處不要過度活動，防止傷口滲血。
3. 治療後即可進食，以溫涼食物為佳。
4. 全部療程結束時，若凝血功能恢復正常即可將插管移除，並且會再為您抽血檢查抗體濃度。



治療方式

三、靜脈注射免疫球蛋白(IVIG)

人類免疫球蛋白中含有多種抗體，可以中和自體抗體，調節免疫機能。由靜脈注射免疫球蛋白是一項昂貴的短期治療，其效果與血漿分離術相當，但副作用少，使用方便，一般療程為**連續5天**，緩慢靜脈注射完畢。

◎副作用

副作用輕微，如發燒、倦怠感、皮膚潮紅(癢)等，大多會自行緩解。



◎ 免疫球蛋白與洗血的比較

	免疫球蛋白	洗血(血漿過濾)
優點	1. 避免感染 2. 較為舒適 3. 減少管路使用，由一般靜脈給予	1. 效果較快 2. 用於免疫球蛋白禁忌症
缺點	1. 需反覆住院注射 2. 心腎功能不佳者須小心使用	1. 需要相關團隊 2. 易產生血壓不穩
效果	治療肌無力惡化效果相當 治療呼吸衰竭或吞嚥困難等短期治療 預防類固醇的短暫惡化	
特殊情形		
眼肌型	療效不確定	有效
MuSK	效果差	有效
反覆	做為維持治療	用於快速惡化

對於困難治療或無法使用免疫藥物的患者可考慮使用 IVIG 作為維持治療

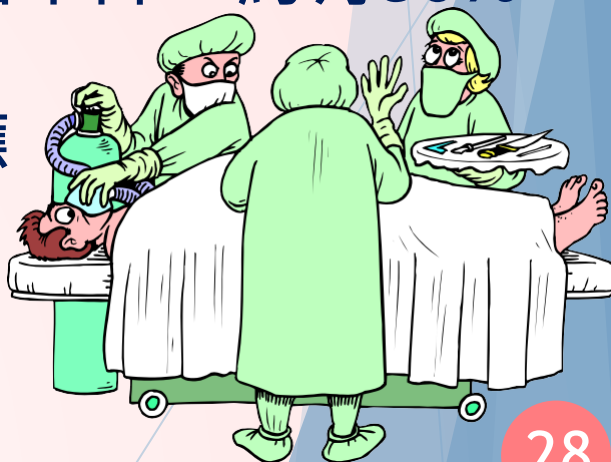
治療方式

四、胸腺切除手術

正常成年人的胸腺會逐漸萎縮，由脂肪組織所取代，而肌無力症的成年病患，胸腺不但沒有萎縮，10-20%合併有胸腺腫瘤，而70-80%也有良性的胸腺增生。

胸腺切除術的目標是消除導致疾病的異常抗體產生的來源，從而導致症狀消退。

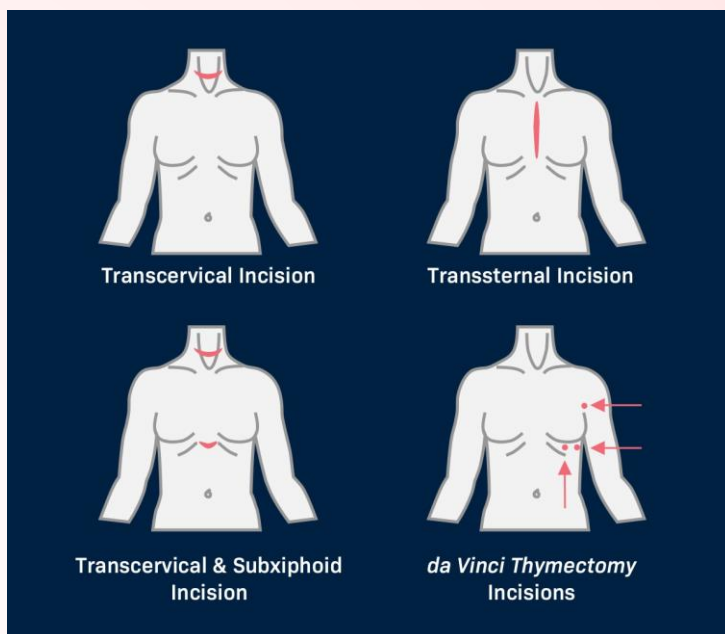
據統計，胸腺切除後，病人血清中的乙醯膽鹼接受器抗體會下降，約有80%的病患症狀得到改善。患者是否需要手術，應與醫師討論後再決定。



胸腺切除術是如何進行的？

可通過不同的手術技術進行胸腺切除術：

1. 經頸胸腺切除術
2. 經胸骨切除術
3. 經頸及劍突下切除術
4. 機器人胸腺切除術和電視胸腔鏡胸腺切除術 (VATS)：這些微創技術在胸部使用幾個小切口。通過其中一個切口插入相機，並在視頻引導下進行手術。在機器人輔助手術中，外科醫生使用機械臂進行手術。目標是提供較少侵入性的手術方式，同時減少術後不適並加快恢復速度。



五、胸腺瘤進階治療

胸腺瘤以手術治療為首選。經胸骨切除術是最常進行的手術。您的醫生將與您討論決定應該進行的胸腺切除術類型。您的胸腔外科醫生將根據是否存在胸腺瘤以及與您的病史和解剖學相關的其他因素提出建議。

手術前可考慮先進行術前靜脈注射免疫球蛋白或血漿分離術，降低手術期間和手術後併發症的風險。

手術後還需根據胸腺瘤的分期決定後續配套治療。較進階的胸腺瘤建議加做輔助性放射治療。

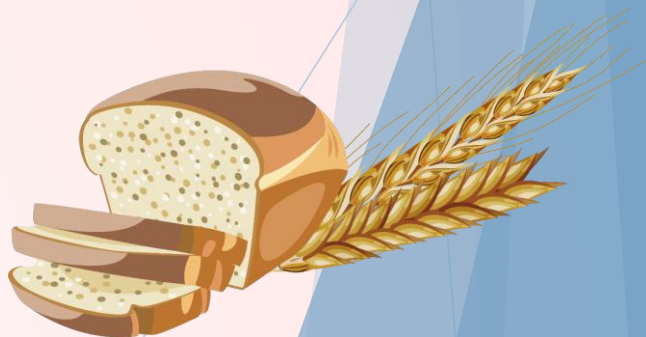
對於化學治療及放射治療效果有限的胸腺瘤，除了「光動力刀」外，也可考慮「熱化療」治療，應與醫師討論後再決定。

柒、出院護理指導

一、居家自我照顧

飲食方面

1. 調理食物時儘可能煮軟，方便咀嚼與吞嚥，並且小口慢慢進食。
2. 選擇在服藥30分鐘後進食，能幫助咀嚼與吞嚥，讓您能多吃一些食物。
3. 多吃蔬菜、水果能預防便秘。
4. 若發生食物哽塞無法下嚥，或有痰阻塞時，可用小型吸引器，吸取出哽塞物，必要時儘快到醫院就醫。



5. 若您需留置鼻胃管返家時，在您出院前我們會請營養師及居家護理師來看您，討論返家後照顧相關事項。

排泄方面

1. 儘量自己上廁所，廁所牆壁最好有把手，可預防跌倒。排尿次數多，但又無力時，可在床上使用尿壺或便盆。
2. 若因運動量以及食量少，而影響排便時，就需要增加食量，或設法運動來調整排便習慣。
3. 固定時間上廁所或腹部按摩，有助於自然排便。

休息與運動

1. 適當的運動，否則整天躺著反而容易疲倦，最好配合服藥時間，每天固定時間運動，散步是不錯的選擇。
2. 肌無力症病患不可過度勞累，尤其是家庭主婦操作家務時，若感到疲倦就要休息。通常工作2-3小時，需要休息1小時。
3. 充足的睡眠，若需要藥物協助入睡，請告訴醫師，不可自行服用安眠藥。

其他

1. 保持愉快的心情，因為緊張、生氣會引起身體與情緒的壓力，造成肌無力症的惡化。
2. 避免接觸有感冒或傳染病的人，外出時應全程佩戴口罩。
3. 避免抽菸或喝酒。
4. 按時服藥並定期門診追蹤。
5. 定期量測血壓、體重。
6. 手術及洗血後按時返診追蹤。

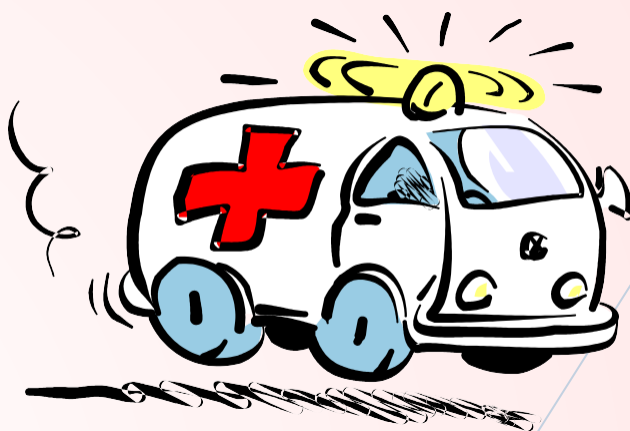


二、復發或惡化常見原因

1. 發燒、感染(如吸入性肺炎、感冒)
2. 藥物不當使用，或自行停止治療藥物(如大力丸、類固醇)
3. 服用其他有抑制「神經肌肉傳導」的藥物。
4. 開刀或受傷。
5. 身體操勞或精神壓力。
6. 生理期或懷孕前後。
7. 胸腺瘤復發。
8. 甲狀腺功能異常。
9. 不明原因「自發性」再發或惡化。
10. 使用癌症免疫療法藥物治療，有少部分患者會引發肌無力症。

三、需立即返診之症狀

1. 出現上呼吸道感染症狀：如寒顫、發燒、咳嗽、虛弱加重。
2. 出現肌無力惡化徵象：如呼吸困難、無法將痰液咳出、經常被食物哽到等。
3. 出現藥物過量徵象：如肌肉虛弱、腹部絞痛、嚴重腹瀉。



四、用藥注意事項

1. 因其他疾病就醫時，要主動告知醫師您是肌無力症病患，隨身攜帶「**禁止用藥**」的卡片，以避免其他醫師誤用藥物而使肌無力症狀加重。
2. 若覺得早上較虛弱，可在床旁準備一次劑量的藥物和水，方便起床時服用。
3. 在車中和工作場所，以及隨身皮包要備存藥物。
4. 服藥時若有吞嚥困難，可將藥片攪碎和半固體食物等拌在一起較容易吞下。
5. 不要隨便服用未經醫師准許的藥物。
6. 未經醫師同意，不要自行停藥。



須注意的藥物

影響神經肌肉交接處的藥物

◎ 抗生素：

- **Aminoglycoside:** Gentamycin, Amikacin, Netilmicin, Tobramycin, Streptomycin, Kanamycin, Neomycin
- **Fluoroquinolone:** Ciprofloxacin, Levofloxacin, Moxiloxacin
- **Macrolide** (Erythromycin, Azithromycin, Clarithromycin)
- Telithromycin, Quinine

◎ 心臟血管藥物：

- Procainamide, Bretylium, Trimethaphan
- **Beta-Blockers:** Propranolol, Oxprenolol, Timolol, Practolol, Atenolol, Labetalol, Metoprolol, Nadolol,
- **Calcium-channel blockers:** Verapamil

影響神經肌肉交接處的藥物

- ◎ 眼科藥物：Timolol maleate eyedrops
- ◎ 神經肌肉阻斷藥物：
 - Succinylcholine
 - Vecuronium
 - Botulinum toxin
- ◎ 免疫檢查點抑制劑：
 - Pembrolizumab, Nivolumab, Atezolizumab, Avelumab, Durvalumab, Ipilimumab
- ◎ 其他藥物：Interferon-alpha, D-penicillamine

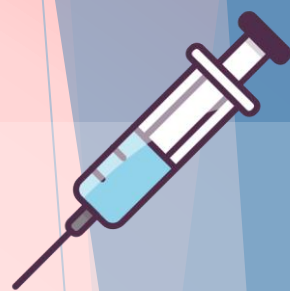
如使用上述藥物導致身體不適請盡速就醫

捌、疫苗接種指引

一、疫苗種類簡介

疫苗種類可分為三大類：

- ◎**活性減毒疫苗**：疫苗本身還有微弱活性，包含卡介苗、口服小兒麻痺、德國麻疹、腮腺炎、水痘、麻疹、日本腦炎、黃熱病、登革熱。
- ◎**非活性疫苗**：疫苗本身已沒有生物活性，包含白喉、百日咳、霍亂、注射小兒麻痺、破傷風、狂犬病、A型肝炎、B型肝炎、b型嗜血桿菌、注射用流行性感冒、肺炎雙球菌。
- ◎**新型疫苗**：如COVID-19腺病毒載體疫苗(AZ、嬌生)、mRNA疫苗(輝瑞、莫德納)。重組蛋白疫苗(高端、Novavax)。



二、病友施打疫苗的考量

1. 只要沒有服用免疫抑制劑藥物，全部疫苗都是安全的，可以施打。
2. 有服用免疫抑制劑藥物，非活性疫苗可以施打，活性減毒疫苗則要特別小心。
當免疫力不全時，施打減毒疫苗，體內怕無法控制住病菌(病毒)被感染發病。
 - 當免疫力不全時，身體也無法如預期製造出抗體或是應有的免疫反應，擔心白挨一針。
 - 當服用免疫抑制劑藥物時，絕對禁止施打第一劑減毒疫苗！

- 減毒疫苗中除黃熱病疫苗&登革熱疫苗外，其餘在台灣都在學齡前已施打過第一劑，因此，追加施打減毒疫苗，只會喚起體內現存的「免疫記憶」來強化免疫力，所以原則上可以施打。黃熱病疫苗&登革熱疫苗在台灣不是常規施打，因此服用免疫抑制劑藥物，絕對不能打。

3. 服用免疫抑制劑藥物，容易被感染
尤其是呼吸道感染造成肌無力惡化。
建議施打流行性感冒疫苗及肺炎雙球菌疫苗。目前沒有證據顯示疫苗會加重肌無力。因此建議施打疫苗(非活性疫苗)，來減少感染機會，使病情較穩定。

COVID-19新冠疫苗接种指引

- ◎ 自體免疫疾病如重症肌無力患者，容易因感染新冠肺炎導致免疫反應惡化，故**更為需要疫苗的保護**。
- ◎ 對肌無力患者而言，目前國際上認可的疫苗都被認為是安全的。
- ◎ 目前，由於缺乏證據，沒有一種COVID-19疫苗優於另一種疫苗。
- ◎ 對於必須接種疫苗的MG患者，最好達到最小表現階段或至少疾病靜止期。
- ◎ 一些強效**免疫抑制藥物可能會影響疫苗的效果**。某些藥物在注射疫苗前後可能會需要暫時的停藥或做劑量的調整。
- ◎ 因此，我們建議您在施打前**與您醫師進行充分的討論**，並且依照治療的指引進行疫苗注射。

肌無力治療藥物與新冠肺炎

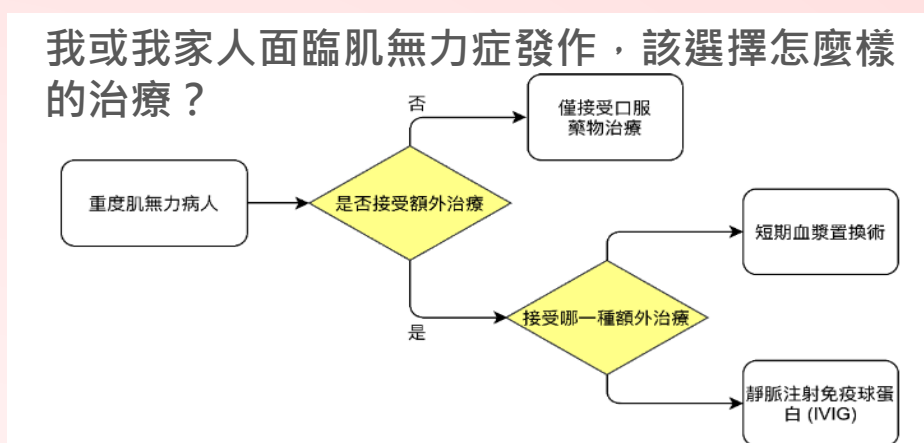
- 類固醇的使用**不應突然被終止**，甚至在身體狀況不佳情況下可能要增加其劑量。
- 針對肌無力所使用的**免疫抑制劑不應貿然中止**，除非在特殊情況或已照會過神經肌肉疾病專門醫師後方可為之。
- 決定是否使用或何時開始免疫抑制治療，可能會受到感染風險的高低相對於推遲治療所導致之風險所影響。
- 一些必須在醫院內才能進行的治療(例如:免疫球蛋白、莫須瘤(rituximab)原則上不應被中止。



玖、醫病共享決策

- 「共享決策」(Shared Decision Making, SDM) ，是由醫師和病人雙方共同參與，醫師提出各種不同處置之資料，病人則提出個人的價值觀，彼此交換資訊達成最佳可行之治療選項。
- 肌無力惡化時因病情嚴重與危急，常需要短時間內做快速決策。
- 肌無力患者屬於容易焦慮緊張之族群，因此治療前的理解以及醫病良好溝通至關重要。

- 由輔大藥劑科與神經科團隊共同開發的決策模式，如下圖



- 後續根據問卷訪問，由病友，藥師與醫師團隊共同研討製作了**醫病共享決策四步驟的圖卡**，共有**八頁**，以清晰呈現醫療決策予肌無力患者。病患/家屬除了了解疾病惡化之症狀外，並可與醫療團隊共同做出正確抉擇。

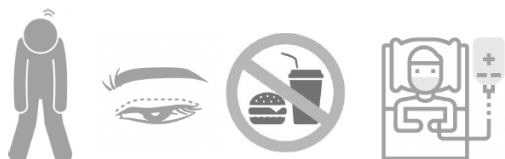
肌無力醫病共享決策輔助圖卡

醫病共享決策輔助表-重度肌無力症

Shared Decision Making-Myasthenia Gravis

*前言

- 肌無力症是一種自體免疫疾病，可能會發生全身肌肉無力的情形，像是：手抬不起來、眼瞼下垂、吞嚥困難等。病程中可能突然惡化，也可能伴隨著喘不過氣的症狀，嚴重時可能需要使用呼吸器來幫助呼吸。



本表單將會幫助您了解有那些治療選擇，請您與醫療團隊一同努力，為您或您家人找出最適合的治療方式。

*適用對象

- 經由檢查確診為肌無力病患，在疾病病程中遭遇全身無力或呼吸肌肉無力的症狀而有生命危險的病患(此為重度肌無力)。



*疾病與健康議題介紹

- 肌無力症是因身體中的免疫系統異常，而影響到身體各處的肌力，造成：
 1. 眼瞼下垂、複視(看東西變成兩個物體)
 2. 咀嚼、說話、吞嚥困難
 3. 四肢、脖子無力甚至於呼吸系統的無力症狀
- 近年來在肌無力症的治療上有很大的突破，讓肌無力症的死亡率下降到趨近於零，透過適當的治療，將有效減輕病情，長期藥物控制也讓患者能回復到正常的生活。

*醫療選項介紹

→ 僅使用口服藥物治療

- * 美定隆(Mestinon)：又稱大力丸，增加肌肉的力氣。

- * 口服類固醇/免疫抑制劑：調節免疫功能，改善肌肉無力症狀。



→ 口服藥物+血漿分離療法

短期血漿分離類似於洗腎的方式，在血管內插入導管，將自身血液引出後，去除影響肌肉的有害物質再將自身血液流回體內。



→ 口服藥物+靜脈注射免疫球蛋白

靜脈注射免疫球蛋白是以打點滴的方式，中和活躍的抗體，調節免疫功能。



→ 您目前比較想要選擇的治療方式是？

- ☐ 僅使用傳統口服藥物治療
- ☐ 口服藥物+短期血漿分離術
- ☐ 口服藥物+靜脈注射免疫球蛋白
- ☐ 目前還不清楚



這些醫療選項會有個人化差異，而年齡與性別則不影響治療選擇，如有疑問可與醫師討論

*協助病人決定-步驟一：醫療選項比較

	僅使用口服藥物	使用口服藥物+血漿分離療法	使用口服藥物+靜脈注射免疫球蛋白
進行方式	根據醫囑口服藥物	口服藥物+使用特定機器將血液中有毒物質去除	口服藥物+點滴注射
療程	重度肌無力期每日服藥	重度肌無力期每日服藥/療程 7 - 14 天	重度肌無力期每日服藥/療程 5 天
重度肌無力期治療效果	效果不佳 (免疫調節藥物開始有療效至少需 2-3 周)	效果佳 (治療 14 天後 65% 患者有改善)	效果佳 (治療 14 天後 69% 患者有改善)
侵入性	無	較高	較低
使用風險與併發症	高 (重度肌無力期效果不佳，可能增加後續照護負擔)	中 低血壓 3% 血腫、滲血 17% 導管感染	低 發燒 10% 肌肉痛 頭痛 疲憊
費用	健保給付	健保給付 (可依情況自費白蛋白，約 7 - 8 千)	自費 (約 20 - 30 萬)

肌無力醫病共享決策輔助圖卡

*步驟二：對於治療方式在意的項目與程度

Part 1：以下考量項目，勾選您最為在意的選項

☐ 病情是否能較快速改善

☐ 是否會有併發症的發生

☐ 是否會有侵入性的治療

☐ 治療過程是否會有疼痛與不適感

☐ 治療過程中的金錢花費

*步驟二：對於治療方式在意的項目與程度

Part 2：勾選以下考量項目在意程度

考量項目	非常不在意 非常在意					
病情較快速改善	0	1	2	3	4	5
避免併發症發生	0	1	2	3	4	5
害怕侵入性治療	0	1	2	3	4	5
擔心治療過程中的疼痛或不適感	0	1	2	3	4	5
療程的花費金錢	0	1	2	3	4	5
其他考量： _____	0	1	2	3	4	5

*步驟三：肌無力症知多少？

- Q1** 病人目前是肌無力嚴重發作(又稱重度肌無力)，全身肌肉無力且有呼吸衰竭的症狀，可能有生命危險
☐ 對 ☐ 不對 ☐ 不確定
- Q2** 肌無力症是自體免疫引發的疾病，要用調節免疫功能藥物治療
☐ 對 ☐ 不對 ☐ 不確定
- Q3** 所有治療皆有優點與缺點，在面臨重度肌無力發生時，沒有絕對最好的治療方式
☐ 對 ☐ 不對 ☐ 不確定
- Q4** 重度肌無力病情拖延有惡化、呼吸衰竭而插管、甚至死亡的風險，必須盡早治療
☐ 對 ☐ 不對 ☐ 不確定

*步驟四：您現在確認好醫療方式了嗎？

我已經確認好想要的治療方式，我決定選擇：(下列擇一)

- ☐ 僅使用傳統口服藥物治療
☐ 口服藥物+短期血漿分離術
☐ 口服藥物+靜脈注射免疫球蛋白



我目前還無法決定.....

- ☐ 我想要再與我的主治醫師討論
☐ 我想要再與其他人(包含配偶、家人、朋友或第二意見提供者.....)討論我的決定
☐ 對於以上治療方式，我想要了解更多，我的問題有：



親友的支持與理解對於肌無力患者是最重要的，可以透過以下網站得到更多資訊囉！



輔仁大學附設醫院肌無力症中心



台灣肌無力症關懷學會：
<http://www.fmg.org.tw/index.php>

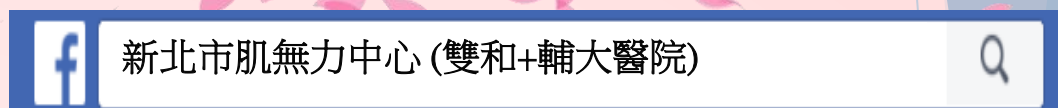


拾、結語

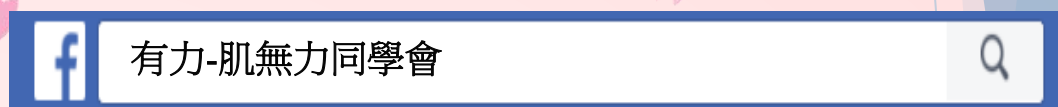
- 肌無力症目前無法根治，即使得到很好的控制或緩解，它的病情可能每年、每月、甚至每日都有些起伏，有人幾天或幾個星期內病情變化很大，也有人病況長期維持穩定。
- 情緒的變化影響病情很大，興奮憂鬱都會短暫加重病情，您不必因為肌無力症而懷憂喪志，只要瞭解病情復發或變壞的可能原因，在日常生活作適當的調適，配合醫師的處置，症狀通常可以恢復，90%以上的病患可以回到正常生活(學業、創業、結婚、生子)，有1/5的病人可長期達到緩解。

附錄: 肌無力相關資源

◎ 新北市肌無力中心(雙和+輔大醫院)



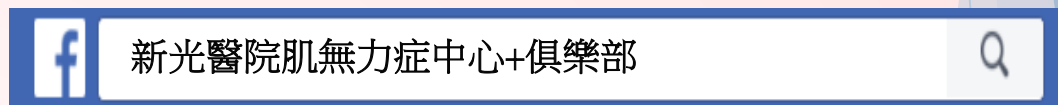
◎ 有力-肌無力同學會



◎ 台灣肌無力症關懷協會:

<http://www.fmg.org.tw>

◎ 新光吳火獅紀念醫院-肌無力中心



◎ 秀傳紀念醫院-肌無力中心

www.scmh.org.tw

◎ 部立桃園醫院-肌無力中心

www.tygh.mohw.gov.tw