

常見肌無力的定義、臨床表現與診斷工具

◎林口長庚神經內科系神經肌病科主治醫師 羅榮昇

● 肌無力定義

肌無力是指一個或多個肌肉的肌力降低，無力伴隨肌張力下降（弛緩性癱瘓）或正常的肌張力，常表示運動單位病變，即一個下運動神經元和它所支配的全部肌纖維之病變。

三種肌無力的基本形式可以藉由表一總結的表現來鑑別，一個來自上運動神經元病變，另外兩個來自運動單位病變（下運動神經元和肌原性無力）。肌束顫動和早期的肌肉萎縮有助於鑑別下運動神經元（神經原性）和肌原性無力。肌束顫動是指由於運動單位自發放電所引起的一塊肌肉可見的或可以觸摸到的顫搐，與肌原性肌無力相比，下運動神經元性肌無力可以導致更明顯的肌張力和肌腱反射下降。

● 病態生理學

下運動神經元性無力這一類型是腦幹下運動神經元、脊髓前角細胞或這些神經元的軸突到達骨骼肌的通路病變所致。

當運動單位減少，尤其是前角細胞病變時，可以出現自發性放電，產生肌束顫動，這些獨立的肌束顫動在臨床上是可見、可觸及的，或者可以被肌電圖所記錄。當 α 運動神經元或其軸突變性

時，失去神經支配的肌纖維在一定程度上會出現自發性放電，肉眼無法見到，但是能被肌電圖記錄，這種單個肌纖維放電稱為纖顫電位。如果是嚴重的下運動神經元性無力，運動單位的募集反應延遲或減少，因此在某一放電頻率下興奮的運動單位數目會低於正常值。這與上運動神經元損害的表現是相反的，後者在固定頻率下興奮的運動單位數目正常，但是最大放電頻率下降。

肌原性無力這一類型的肌無力是由影響了肌纖維或神經肌肉接點的運動單位自身的疾病所致。

肌纖維共分為兩型。第一型肌纖維富含線粒體和氧化酶，產生的力量相對較小，但是具有較低的能量需求，可以通過無氧代謝供給能量，它們用於維持姿勢和非力量性運動。第二型肌纖維富含糖原水解酶，產生相對較強的力量，但是能量需求非常大，無法在無氧代謝狀態下長時堅持。因此，它們可以在短期內最大限度興奮以提供耗力運動在分級的自主運動中，第一型纖維在募集反應早期就被啟動。對單個肌纖維而言，如果突觸前神經末梢釋放正常數量的乙醯膽鹼分子和有足夠的突觸後膜受體開放的話，終板達到閾值並產生動作電

位，後者沿肌纖維膜擴散並傳入肌橫管系統。這種電衝動啟動了細胞內系列過程，使肌纖維產生能量依賴性收縮（興奮收縮聯結）。

肌原性無力的產生是由於運動單位內啟動的肌纖維數目減少或收縮力量下降所致。在肌營養不良、發炎性肌肉病變或伴肌纖維壞死的肌肉病變中，存在多個運動單位元肌纖維數目的減少。正如肌電圖所證實的，每個運動單位之運動電位的幅度下降，因此，運動單位必須比正常狀態下更加迅速地募集才能產生維持某個運動所需的力量。

在神經肌肉接點處病變如重症肌無力中，儘管運動單位內肌纖維數目的損失是功能性而非器質性的，但產生肌無力的情形類似。此外啟動肌纖維的數量可以隨時間而變化，這取決於神經肌肉接點的恢復情況。因此疲勞性肌無力通常為重症肌無力或其他神經肌肉接點病變的表現。

至於一些肌肉病變是由於肌纖維收縮力量下降，或第二型肌纖維相對選擇性受到影響而導致的無力，這種情況一

般不會影響肌電圖上單個運動單位電位的大小，並能觀察到其電活動與肌肉力量的表現不一致。

● 診斷工具

肌無力是神經科病患者中相當常見的主訴之一。正確的診斷有賴於完整的病史詢問與理學檢查，且須視病變不同選擇相應的診斷工具。

倘若臨床推斷是上運動神經元性無力（腦部或脊髓病變），需靠電腦斷層、磁共振造影等影像確定病灶；如果是下運動神經元性無力（脊椎神經根或周邊神經病變），則須仰賴神經傳導檢查與肌電圖區分類型與嚴重度，必要時須做腦脊髓液檢查或神經切片釐清病因；神經肌肉接點處病變需抽血檢驗特殊抗體（如乙醯膽鹼接受體抗體）、與其他免疫抗體（如抗核抗體）以排除其他自體免疫性疾病，並需作重複電刺激檢查；倘若是肌原性無力，可能是遺傳、發炎性、代謝障礙等因素引起，抽血檢驗內分泌功能、電解質和肌肉酵素，配合肌電圖能夠幫助鑑別診斷，必要時須做肌肉切片染色確診。⊕

表一、肌無力類型的表現

表現	上運動神經元	下運動神經元	肌原性
肌肉萎縮	無	明顯	輕度
肌束顫動	無	通常有	無
肌張力	痙攣性	降低	正常或降低
肌無力的分佈情形	椎體性/區域性	遠端/節段性	近端
肌腱反射	亢進	低下或消失	正常或低下
Babinski 徵象	陽性	陰性	陰性