

成人全身型重症肌无力患者全病程护理专家共识(2024)

中华医学会神经病学分会护理协作组¹

执笔作者：许雅芳²，薄琳³，邢介霞⁴，李慧娟⁵

(¹中华医学会神经病学分会护理协作组，北京 100710；²复旦大学附属华山医院护理部，国家神经疾病中心，华山罕见病中心，上海 200040；³中国医学科学院北京协和医院护理部，北京 100730；⁴山东大学齐鲁医院护理部，济南 250012；⁵中山大学附属第三医院护理部，广州 510275)

摘要 重症肌无力是神经肌肉接头传递障碍的获得性自身免疫性疾病，分为眼肌型和全身型。全身型重症肌无力患者的护理难度大，要求高，是重症肌无力专科护理的重点。但目前国内外还没有专家共识和指南对全身型重症肌无力患者的护理进行相关建议。为此，由中华医学会神经病学分会护理协作组牵头，从成人全身型重症肌无力患者在急性期护理、重症肌无力危象期的观察和护理、病情稳定期的康复护理三方面内容进行讨论并达成共识，形成14条推荐建议。为成人全身型重症肌无力患者的护理提供科学的参考依据。

关键词 成人；全身型重症肌无力；全病程；护理；专家共识

Expert Consensus on Nursing for Adults with Generalized Myasthenia Gravis throughout the Entire Disease Course (2024) Nursing Cooperation Group of the Neurology Branch of the Chinese Medical Association¹, XU Ya-fang², BO Lin³, XING Jie-xia⁴, LI Hui-juan⁵ ¹Neursing Cooperation Group of the Neurology Branch of the Chinese Medical Association Beijing 100710, China; ²Department of Nursing, Huashan Hospital, Fudan University, National Center for Neurological Disorders, Huashan Rare Disease Center, Shanghai 200040, China; ³Department of Nursing, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China; ⁴Department of Nursing, Qilu Hospital of Shandong University, Jinan 250012, China; ⁵Department of Nursing, the Third Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510275, China

ABSTRACT Myasthenia gravis is an acquired autoimmune disease with impaired neuromuscular junction transmission, which have two types: ocular and generalized myasthenia gravis. The care of patients with generalized myasthenia gravis is complex and demands specialized nursing for myasthenia gravis. However, there is no expert consensus or guidelines to report on caring for patients with generalized myasthenia gravis in hospital or at home. Therefore, the Nursing Collaboration Group of the Neurology Branch of the Chinese Medical Association took the lead in discussing and reaching a consensus on three aspects: acute care of adult generalized myasthenia gravis patients, observation and care during the myasthenia gravis crisis, and rehabilitation care during the stable period of the disease, and

[文章编号] 1008-0678(2024)05-0577-10

[中图分类号] R746.1 R473.74

[文献标识码] A

[基金项目] 复旦大学附属华山医院临床研究基金(编号: 2023-YN014)。

[执笔作者] 许雅芳，硕士，副主任护师，主要从事神经肌病和神经免疫疾病患者护理的临床研究。

[通信作者] 薄琳，E-mail: bolin@pumch.cn; 许雅芳，E-mail: yafang_xu@fudan.edu.cn

formed 14 recommendations. Provide a scientific reference for the care of adult generalized myasthenia gravis patients.

KEY WORDS adult; generalized myasthenia gravis; entire disease course; nursing; expert consensus

重症肌无力(myasthenia gravis, MG)是神经-肌肉接头传递障碍的获得性自身免疫性疾病, 全球MG发病率为0.6~2.8/10万人^[1,2], 中国MG发病率为2.19~11.07/10万人^[3]。根据临床特点, MG分为眼肌型和全身型。全身型重症肌无力(generalized myasthenia gravis, gMG)主要临床表现为全身骨骼肌受累, 波动性无力和易疲劳, 活动后症状加重、休息后减轻^[4,5]。MG也是一种慢性疾病^[6], 恢复时间长, 易复发, 有调查显示, MG患者在病程中至少经历1次以上的病情恶化^[7]。有62.6%的gMG患者存在轻~中度的残疾。gMG严重影响了患者的生活质量^[1,8~11], 然而目前国内外还没有关于对gMG患者护理的相关专家共识和指南的报道。因此, 中华医学会神经病学分会护理协作组牵头, 依据循证医学证据, 撰写本“成人gMG患者全病程护理专家共识”(简称“共识”), 旨在为成人gMG患者在疾病各个阶段的护理提供科学的参考依据, 帮助患者做好急性期护理, 提高危象期救治的成功率, 指导病情稳定期康复护理, 改善患者生活质量。

1 研究方法

1.1 “共识”制定成员组成 由中华医学会神经病学分会护理协作组29名护理专家以及5名各省市MG护理领域专家共同参与制定“共识”。“共识”制定组代表了中国MG护理专家的意见, 根据循证医学依据和临床实践经验, 通过小组讨论的方式确定本“共识”主题和大纲。

1.2 “共识”初稿撰写

1.2.1 文献检索 检索中英文临床实践指南网站和循证数据库。临床实践指南网站包括: 加拿大临床实践指南网站(CMA Clinical Practice Guidelines)、Trip医学数据库、英国国家卫生和临床技术优化研究所网站(NICE)、美国国家循证医学临床实践指南数据库(NGC)、苏格兰国家循证临床实践指南网络(SIGN)、国际指南协作网(GIN)、医脉通临床指南。循证数据库包括: 考克兰循证医学数

据库(Cochrane Library)、BMJ最佳临床实践数据库(BMJ Best Practice)、UpToDate数据库、JBI循证护理实践资源库、PubMed、CINAHL、EBSCO、Medline、EMBASE、Web of Science、万方数据库、维普数据库、中国知网, 等。英文检索词包括: myasthenia gravis, generalized myasthenia gravis, impending myasthenic crisis, myasthenia crisis, neuromuscular disease, neuromuscular disease care, mechanical ventilation, dysphagia, rehabilitation, symptoms nursing, long term care。中文检索词包括: 重症肌无力、全身型重症肌无力、肌无力危象前状态、肌无力危象、神经肌肉病、神经肌肉病的护理、机械通气、吞咽障碍、康复护理、症状护理、慢病护理。根据数据库检索要求不同调整检索词。

1.2.2 文献纳入标准和排除标准 纳入标准: 研究内容与MG患者全病程护理相关的研究, 检索的文献类型包括: 临床实践指南、系统评价、专家共识、证据汇总、原始研究文献, 语言为中文或英文的研究。排除标准: 无法获取全文的研究、会议论文、指南解读类文献。临床实践指南采用指南研究与评价(The Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation, AGREE II)进行文献质量评价^[12]; 系统评价采用系统评价/Meta分析方法学质量的评价工具(A Measurement Tool to Assess Systematic Reviews, AMSTAR)进行文献质量评价^[13]; RCT研究采用澳大利亚JBI循证卫生保健中心相应的文献质量评价工具进行文献质量评价^[14]。筛选出中、高质量的文献。经过文献筛选和质量评价, 最终纳入临床指南15篇, 证据总结10篇、系统评价18篇, RCT研究12篇、队列研究8篇。

1.3 编写“共识”初稿 对经过文献质量评价的临床实践指南、证据总结、系统评价、RCT研究和队列研究中的证据进行汇总, 形成“共识”初稿。

1.3.1 “共识”涉及定义

1.3.1.1 gMG 是指全身骨骼肌收缩无力的MG, 包

括眼外肌、面部表情肌、延髓肌、颈肌和肢带肌均可受累。乙酰胆碱受体(acetylcholine receptor, AChR)、肌肉特异性受体酪氨酸激酶(muscle-specific receptor tyrosine kinase, MuSK)、低密度脂蛋白受体相关蛋白4(low-density lipoprotein 4, LRP4)等抗体是gMG的致病性抗体, 其中AChR抗体是最常见的致病性抗体^[15]。

1.3.1.2 肌无力危象前状态(impending myasthenic crisis) 指MG患者病情快速恶化, 依据临床医生的经验判断, 患者可在短时间内(数天或数周内)可能发生肌无力危象(myasthenic crisis, MC)^[16]。

1.3.1.3 MC 指MG症状迅速恶化, 伴有延髓肌群或全身肌肉无力, 导致呼吸困难, 威胁生命, 需要机械通气的状态, 或者美国重症肌无力基金会(MGFA)分型为V型^[16]。

1.4 采用专家函询法确定“共识”推荐内容 使用专家函询法(德尔菲法): 由“共识”组成员以纸质版与电子邮件相结合的方式发放问卷函询专家, 并要求专家1周内回复。对“共识”相关内容进行两轮专家函询, 专家给出相应的指导建议。每轮函询问卷收回后, 均由“共识”小组成员对专家意见进行整理和分析, 并对专家提出的意见进行修改。确定“共识”推荐内容。

1.4.1 制定函询问卷 “共识”小组根据起草的“共识”初稿制定专家函询问卷。问卷内容包括“共识”编写的背景、目的及专家函询的步骤、函询表、函询专家基本情况、判断依据及熟悉程度调查表。“共识”函询表包括推荐内容、推荐意见的重要性及推荐意见的级别。推荐意见级别根据澳大利亚(Joanna Briggs Institute, JBI)循证卫生保健研究中心的证据分层模式——FAME模式: 证据的可行性(feasibility)、适宜性(appropriateness)、临床意义(meaningfulness)和有效性(effectiveness)^[16], 并结合澳大利亚JBI循证卫生保健中心证据推荐分级原则, 将证据推荐强度分为两个等级: A级推荐(强推荐)和B级推荐(弱推荐), 见表1^[17,18]。

1.4.2 两轮函询问卷确定“共识”推荐内容 第一轮专家函询问卷收回后, “共识”小组成员整理专家意见, 拟定第二轮专家函询问卷。第二轮专家函询问卷回收整理后邀请专家对所修改后的内容重新进行评判, 确定“共识”推荐内容。

1.5 “共识”终稿形成 组织专家讨论会, 对gMG

表 1 JBI循证卫生保健研究中心证据推荐级别(2014版)^[16]
Tab 1 JBI evidence recommendation level (2014 version)^[16]

推荐级别 Recommendation level	判断标准 Judgment criteria
A级推荐(强推荐) Level A recommendation (Highly recommended)	①明确显示干预措施利大于弊或弊大于利 ②高质量证据支持应用 ③对资源分配有利或无影响 ④考虑了患者的价值观、意愿和体验
B级推荐(弱推荐) Level B recommendation (Lowly recommended)	⑤干预措施利大于弊或弊大于利, 尽管证据不够明确 ⑥有证据支持应用, 尽管证据质量不够高 ⑦对资源分配有利、或无影响、或有较小的影响 ⑧部分考虑, 或并未考虑患者的价值观、意愿和体验

全病程护理专家共识每一条推荐意见进行讨论、修改和调整, 对推荐意见达成共识, 形成终稿。

1.6 统计学方法 采用SPSS 21.0统计学软件对专家权威程度(Cr)、专家积极系数、变异系数(CV)和肯德尔系数进行分析。Cr是指参与共识制定的专家权威性, Cr>0.7表明专家的权威性高结果可靠; 专家积极系数是指问卷的回收率, 代表专家的积极性; CV说明专家对每条推荐意见评价的波动程度; 肯德尔和谐系数(Kendall's W)代表多名专家对全部个指标的协调程度, 表明专家意见的一致性。重要性评分反映专家对推荐意见重要性的评价, 采用Likert 5级评分法, 从“不重要”至“非常重要”赋值1~5分, 分值越高, 表明推荐意见越重要。A级推荐比例越高, 表明专家对推荐意见的推荐强度越高。

2 专家函询结果

2轮专家函询积极系数均为100%, Cr为0.89, CV均<0.25, 肯德尔和谐系数分别为0.25和0.29(P<0.05), 重要性评分均≥4分, 专家对每条推荐意见的A级推荐比例>95%, 结果显示参与本“共识”的专家权威性高, 专家对推荐内容的意见相对集中和一致, 推荐意见重要并均为强推荐。

3 “共识”内容

3.1 MG急性期护理

3.1.1 眼部护理 gMG患者的眼部症状常表现为上眼睑下垂和(或)一侧或双侧眼外肌麻痹。当患者眼外

肌麻痹时眼球运动受限,无法进行双眼辐辏和共轭运动时,可出现复视、斜视等症状,严重者眼球固定无法转动,视觉受到很大影响^[19]。部分患者由于眼球活动受到影响,可出现暴露性结膜炎,应观察患者有无球结膜水肿并遵医嘱用药,做好患者的眼部护理^[19,20]。对于眼外肌麻痹出现复视或斜视等症状的患者,指导其使用清洁纱布遮住一只眼睛改善复视症状,但纱布覆盖一侧眼睛时立体视觉也会受到一定影响,对物体大小、颜色、明暗等方面的敏感度下降,因此还需要指导患者在日常活动时需要放慢动作,充分判断周围环境以保证安全^[21]。

推荐建议1 护士应观察患者有无眼肌受累的表现,如眼睑下垂、复视、斜视或眼球固定等症状,做好患者的眼部护理以及安全和生活指导。

3.1.2 吞咽障碍的护理 gMG常累及延髓肌群,当患者咽喉肌和舌肌受累时,易出现吞咽障碍和饮水呛咳等症状。软腭肌肉无力时,食物和液体可能会倒流入鼻腔内。咽喉部肌无力时可导致食物在下咽过程中停滞或卡顿,出现吞咽困难。喉肌无力时可导致食物或液体误入气管,引起呛咳。咀嚼无力主要表现为咀嚼较硬的食物困难,不充分咀嚼进一步加重吞咽困难^[8-10]。上述症状均可导致患者进食时间的明显延长、营养摄入不足和体重下降,所以需要及时采用有效的吞咽评估工具对患者的吞咽功能进行评估,选择适合患者吞咽能力的食物,保证患者营养^[22,23]。

洼田饮水试验、标准化吞咽评估(Standardized Swallowing Assessment, SSA)、吞咽功能评估量表(Gugging Swallowing Screen, GUSS)、进食评估工具-10(Eating Assessment Tool-10, EAT-10)等吞咽筛查量表已被证实可有效识别神经性吞咽障碍^[22]。应尽早对MG患者的吞咽功能进行评估,根据吞咽障碍的严重程度调整食物质地和进食方式,必要时给予留置胃管,以预防误吸、降低吸入性肺炎的风险^[23-25]。

推荐建议2 应尽早选用合适的吞咽评估工具评估MG患者的吞咽功能,调整食物质地或进食方式,预防误吸,降低吸入性肺炎发生的风险。

3.1.3 安全护理 gMG患者的颈部肌群无力时,可出现垂头或平卧位时抬头困难。另外,有15%~20%的患者首发症状为肢带肌无力,上肢肌无力可能会

导致一些日常生活中的动作变得费力,例如穿衣、晾衣服和洗头,等。下肢肌无力时在行走时可感到肢体沉重,爬楼和下蹲起立困难^[26]。由于患者肌无力导致患者对行走的控制力下降,步态姿势趋于不稳定;并且由于垂头或抬头困难而影响视野范围、躯干肌无力导致腰背部肌无力和疲劳而影响患者长时间站立和行走步态,患者发生跌倒的风险较高^[27]。应尽早对患者进行跌倒风险评估,包括跌倒史、步态和平衡。了解患者对跌倒风险的认知,向患者介绍跌倒相关的预防知识,鼓励患者和家属参与预防跌倒的计划。保持环境光线充足,夜间行走区域有夜灯照明,保持地面平坦、干燥和通畅,合理安装扶手并定期检查稳定性,对跌倒高危风险的患者使用跌倒警示标识,病床高度设置为最低位,提供坐式马桶或可调节坐便器架^[28]。

推荐建议3 因MG患者全身骨骼肌肌力下降,容易出现行走困难和平衡障碍,护士应尽早对患者进行跌倒风险评估,做好预防跌倒的护理。

3.1.4 用药护理

3.1.4.1 糖皮质激素 使用激素前,应了解患者的既往病史,如肝炎、骨质疏松、糖尿病和高血压病等病史。口服激素应在早餐后顿服,并同时服用补钾、补钙和护胃的药物。常见不良反应包括:诱发或加重感染;食欲、体重、痤疮增加;恶心、上腹痛和黑便;骨质疏松、高血压病、糖尿病;低血钾,等。定期监测患者血常规、肝功能、肾功能、血电解质、血糖等实验室指标^[29]。

3.1.4.2 免疫抑制剂 目前临床常用于治疗MG的免疫抑制剂包括:硫唑嘌呤、他克莫司、吗替麦考酚酯、环磷酰胺、环孢素,等。常见不良反应包括:诱发或加重感染、肝和肾功能损害、胃肠道反应,等。用药期间应定时观察患者各项生命体征的变化,定期监测患者血常规、肝功能、肾功能、血糖等指标^[30]。

3.1.4.3 抗乙酰胆碱酯酶抑制剂 服用溴吡斯的明初期,易出现胃肠道不适(恶心、呕吐,等)、汗液、痰液及唾液分泌增多等不良反应,但反应程度较轻,一般可耐受,并且这类不良反应多与剂量相关,减少用药剂量后可缓解^[31]。患有心律失常、房室传导阻滞、术后肺不张或肺炎及孕妇谨慎用溴吡斯的明;心绞痛、支气管哮喘、机械性肠梗阻及尿

路梗阻患者禁用溴吡斯的明。存在吞咽障碍的患者应在餐前30~60 min服药,以增强延髓肌群的肌力达到改善吞咽功能的目的^[31]。

3.1.4.4 生物靶向药物 新生儿Fc受体(FcRn)拮抗剂是新型靶向药,常用于MG急性期治疗^[32,33]。根据药物说明书选用合适的输液器,并在1 h内输注125 mL的稀释液体。在给药前后1 h内,监测患者的生命体征和有无过敏症状。FcRn拮抗剂常见的不良反应(>10%)为呼吸道感染、头痛和尿路感染^[33,34]。补体抑制剂最常见的不良反应为头痛、鼻咽炎和胃肠道不适(恶心和腹泻),感染是最常见的严重不良事件^[35];B细胞清除剂的主要不良反应为过敏反应和严重感染^[36]。

推荐建议4 护士要熟悉并掌握MG常用药物的使用注意事项,观察患者用药期间有无药物不良反应的发生,遵医嘱按时按量用药,做好用药护理。

3.2 MG危象期的观察和护理

3.2.1 MC前期的观察 肌无力危象前状态的患者通常会出现延髓肌群和呼吸肌群无力症状加重(≤ 2 周)^[36],如面部和下颌肌肉无力、构音障碍、呼吸困难、呼吸浅快(>25次/分)、吞咽困难和咳嗽无力、口咽部分泌物多、失眠。少数情况下,患者可表现为单独的呼吸肌无力^[37,38]。其他伴随症状包括端坐呼吸、发绀、烦躁不安和(或)意识障碍^[18]。同时,患者临床表现的MGFA分型至IVb,或MG定量量表(Quantitative Myasthenia Gravis score, QMG)延髓肌单项评分为3分或呼吸肌评分2分,或延髓肌+呼吸肌评分 ≥ 4 分^[37]。

推荐建议5 护士应做好患者MC前状态的观察,尤其是延髓肌群和呼吸肌群无力症状加重的临床表现。

3.2.2 MC前期的护理 二氧化碳潴留和低氧血症是gMG患者发生MC的独立预测因子,因此血气监测有利于判断患者是否处于肌无力危象前状态从而尽早给予干预,避免发生MC^[37-40];运用气道廓清技术协助神经肌肉无力的患者进行辅助排痰,保持患者呼吸道通畅等措施有利于缓解MC前期患者呼吸困难等症状^[41,43]。发生MC前,患者会出现不同程度的头痛、嗜睡或精神萎靡、定向力障碍、呼吸急促无力、呼吸困难、发绀等二氧化碳潴留或低氧血症的临床表现,及时给予呼吸支持是紧急救治成功的关键,

需要做好气管插管和机械通气的准备^[37,40,43]。

推荐建议6 护士应关注MC前期患者血气分析结果,并观察患者有无二氧化碳潴留和缺氧的临床表现,保持呼吸道通畅,同时需做好气管插管和机械通气的用物准备。

感染是加重肌无力症状,诱发MC的重要因素之一^[37]。定时监测并记录患者体温的变化,观察呼吸频率和节律,加强口腔护理或督促患者定时进行口腔清洁,对于使用胃管或辅助通气的患者更应加强口腔护理^[43],对于咳痰无力或呼吸道分泌物过多的患者定时翻身拍背协助排痰,及时清理分泌物,均有助于控制感染的发生^[44-46]。做好预防呼吸道感染的护理,可以给超声雾化稀释痰液,帮助有效排痰^[47];如采用鼻饲进食,要保证鼻饲方法正确,鼻饲前吸尽痰液,抬高床头30~45°,降低反流误吸的风险^[48,49]。尽量将MC前期的患者安置在神经重症监护病房,室温保持在(24 $\pm$ 1.5)°C,相对湿度控制在45%~55%,严格探视制度,医护人员进出应严格执行手卫生^[46-50]。

推荐建议7 应监测并记录MC前期患者体温的变化,定时翻身拍背,及时清除呼吸道分泌物并加强口腔护理,并做好其他预防感染的各项措施。

3.2.3 MC的病情观察 当患者出现MC时,可表现为呼吸困难或窒息^[49]。大部分MC患者的肌无力首先影响肋间肌和辅助肌群(如胸锁乳突肌、斜方肌等),之后影响膈肌^[50]。特征性表现为肺活量(vital capacity, VC)和最大吸气负压(negative inspiratory force, NIF)的下降,其血气分析结果在显示患者缺氧之前通常先表现为高碳酸血症。吸气肌的评估包括VC和NIF,呼气肌评估:最大呼气压(maximal expiratory pressure, MEP)反映了呼气肌的力量。MEP下降30%表明患者需要无创或有创呼吸支持的风险很高,相比之下,VC>20 mL·kg⁻¹, MEP>40 cmH₂O或NIF>40 cmH₂O的患者为低风险^[53,54]。应严密观察患者是否出现呼吸肌无力的症状,比如呼吸急促、发绀、或三凹征、呼吸频率节律的改变,膈肌无力(平卧不能或言语数量减少)等症状,一旦发生呼吸肌无力可危及患者生命^[54]。所以,需要对患者呼吸症状进行监测,包括VC、NIF和MEP等肺功能指标的变化。

推荐建议8 护士应熟悉呼吸肌无力或出现呼吸衰竭

的临床表现,密切观察患者的呼吸形态、呼吸频率和节律,以及其他呼吸功能的变化。

3.2.4 MC护理

3.2.4.1 无创通气的护理 目前尚无明确的针对MG的无创通气的使用指征,多采用“实验治疗-观察反应”的策略(动态决策)决定是否使用无创呼吸机^[53]。美国胸科医师协会(American College of Chest Physicians, ACCP)建议对于神经肌病患者在出现以下情况时应启动无创通气治疗或对是否需要使用无创通气行进一步测试:有症状情况下,用力肺活量(forced vital capacity, FVC)下降至预测值的80%以下;或在无症状的情况下,FVC下降至预测值的50%以下,或其他肺功能参数指标的恶化,如最大吸气压力(maximal inspiratory pressure, MIP) $<-60\text{ cmH}_2\text{O}$,或MEP $<40\text{ cmH}_2\text{O}$,或出现高碳酸血症^[42]。

做好无创通气前准备,向患者及家属做好无创通气前解释工作,包括:无创通气治疗的目的和作用、治疗中可能出现的症状、如何正确配合呼吸机以免出现人机对抗。无创通气治疗应根据患者病情做好体位管理,常用体位为半卧位,即床头抬高 $30^{\circ}\sim 45^{\circ}$ ^[44,56]。无创呼吸机的通气罩分为经鼻罩、面罩或鼻枕,需要根据患者选择合适的通气罩,关注通气罩佩戴的松紧度,通气罩佩戴过松会导致漏气影响有效通气,佩戴过紧易导致机械性压力性损伤,因此佩戴松紧可以伸入1~2指为宜^[57]。严密监测无创呼吸机使用过程中患者生命体征和动脉血气分析,及时评价机械辅助通气的效果,观察二氧化碳潴留或缺氧的改善情况。如患者咳嗽无力不能有效清除呼吸道分泌物,应采用人工辅助排痰技术或机械辅助咳痰装置及时有效的清除患者呼吸道分泌物^[55-57]。

推荐建议9 实施无创通气前,应向患者及家属做好无创通气相关的知识教育,并做好患者的体位管理。无创通气时要观察记录无创呼吸机参数及患者生命体征,及时有效协助患者清除呼吸道分泌物。

3.2.4.2 有创通气的护理 如患者烦躁不安、血流动力学指标不稳定、氧合功能持续恶化、二氧化碳潴留严重、或经无创通气治疗后二氧化碳分压(PaCO_2)仍无改善或加重,需要进行有创通气治疗^[55]。护士应观察有创呼吸机运转是否正常、通气

模式,严密观察各项参数指标的变化,比如呼出潮气量、每分通气量、支持压力、呼吸末正压、呼吸频率^[57]。正确分析各种报警的原因并及时处理,床旁备简易呼吸器。呼吸机高压报警常见原因包括:气道内有痰液阻塞、人机对抗、气道痉挛或狭窄、呼吸机管道扭曲折叠、呼吸机参数设置不当、体位不当,等。呼吸机低压报警常见原因包括:呼吸机管道脱漏或漏气、气囊漏气或充气不足,等。呼吸机报警能够帮助医务人员及时识别患者病情的变化或呼吸机故障^[58],当呼吸机发生报警,而无法及时判断和排除故障时,应立即断开呼吸机连接,并采用呼吸气囊人工辅助进行通气,以保障患者安全^[59]。

对于有人工气道的患者,护士应每班观察和记录气管插管的深度,每天使用气囊压力表对气囊压力进行监测,保持气囊压力在 $25\sim 30\text{ cmH}_2\text{O}$ ^[50]。要及时清除患者呼吸道分泌物,开放式和密闭式吸痰对于成年患者来说都是有效和安全的,每次吸痰前应给予患者充足的氧气吸入,每次吸痰时间应尽量短,最长不超过15 s,经人工气道吸痰时常规使用浅吸痰,考虑到对气道的潜在影响,通常只有在浅吸痰无效时才应使用深吸痰方式^[60]。

冷凝水的积聚会影响气道阻力,及时观察并倾倒呼吸机冷凝水可以降低呼吸机相关性肺炎的发生率。同时,机械通气患者气道湿化不足,可能导致痰痂阻塞气管插管或气管套管而影响通气。美国呼吸护理协会(AARC)临床操作指南建议:人工气道患者在机械通气期间,吸入气体的要求,湿化器提供湿度水平在 $33\sim 44\text{ mgH}_2\text{O/L}$,Y型件处温度在 $34\sim 41^{\circ}\text{C}$ 、相对湿度100%。妥善固定呼吸机各路管道并保证各部位衔接紧密,确保湿化罐内有充足的水量且温度适宜,及时给予气道吸引保证机械通气患者的痰液有效引流是保持呼吸道通畅和减少隐性误吸发生率的主要手段^[60,61]。

患者的生命体征变化和血气分析结果常作为评价机械通气疗效的依据,密切观察这些指标的变化,能够了解患者与呼吸机的协调程度以及缺氧和二氧化碳潴留的改善情况^[62]。

推荐建议10 对于实施有创通气的患者,护士应每班记录气管插管深度,做好气管插管或气管套管气囊压力监测,保持呼吸机管路通畅和有效湿化,及

时处理呼吸机各类报警。做好患者体位管理并及时清除呼吸道分泌物,观察和记录呼吸机参数、患者生命体征和血气分析的变化。

3.2.4.3 肠内营养和营养通路的选择 欧洲肠外肠内营养协会和加拿大重症监护营养临床指南均推荐危重患者应在入院后的24~48 h启动肠内营养^[63,64]。经胃喂养应作为启动肠内营养的标准途径,观察患者有无喂养不耐受的表现,做好患者的评估,比如腹部检查、大便量性评估、有无呕吐症状,等^[65]。欧洲肠内营养协会建议对于经胃喂养不耐受,使用促胃动力药物仍无法改善的患者,应选择幽门后喂养^[65,66]。对于使用管饲法实施肠内营养的患者需使用鼻饲喂养泵缓慢匀速泵注营养液。定时监测患者的胃(肠)残留量,减少反流误吸风险,降低吸入性肺炎的发生率^[67]。

推荐建议11 对于采用经胃管喂养的患者,如出现喂养不耐受,在使用促胃动力药物后无效的情况下,应选择幽门后喂养。使用鼻饲喂养泵缓慢泵注肠内营养液,并定时监测胃(肠)残留量,减少反流误吸,降低吸入性肺炎的发生率。

3.2.4.4 MC治疗的用药护理 静脉注射丙种球蛋白(intravenous immune globulin, IVIG)和血液净化疗法常被用于MC的治疗。应用IVIG时应控制输注速度,通常起始速度为 $0.01 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$,并根据患者的耐受性随时调整输注速度,在患者可耐受的情况下,可将速度提高至 $\leq 0.08 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$,使用过程中可能会出现输液相关不良反应,常见如轻中度头痛、发热、寒战、肌痛、胸背部疼痛等,其他不良反应少见。输注前后及输注过程中应密切观察患者生命体征的变化,观察有无出现皮肤瘙痒、皮疹等变态反应^[68,69]。

血液净化疗法:包括血浆置换、淋巴血浆置换、免疫吸附,等。血液净化疗法能够通过直接从循环中清除致病性抗体,达到迅速缓解症状的目的^[37]。开展血液净化疗法前需记录患者生命体征,必要时遵医嘱予患者注射抗过敏药物^[70]。治疗过程中,应由具有专业技术资格的护士或医生进行操作,并按时监测及记录患者生命体征的变化,观察有无过敏反应、低血压和容量负荷过多、低钙血症、出血等不良反应。治疗过程中要注意给患者做好保暖措施,防止体温过低;治疗后应定时监测患

者体温变化,防止感染,并做好导管护理^[70]。

推荐建议12 在实施IVIG和血液净化疗法时,护士需要密切观察患者生命体征的变化,并做好不良反应的观察和导管护理。

3.2.4.5 心理护理 有学者对目前已发表的MG患者心理体验的质性研究进行了Meta整合,发现gMG患者存在严重的心理问题,如:情绪枯竭、焦虑和抑郁等,且与病情严重程度呈正相关,临床护理工作中应关注MC患者的心理状况并进行干预^[71]。

MC患者往往被安置在重症监护室而失去朋友和亲属的陪伴,且因为机械通气完全或部分失去语言沟通能力,这些情况都会增加患者的焦虑和抑郁等情绪,护士可以通过非语言的沟通方法帮助进行有效沟通,改善患者的负面情绪^[69]。同时,护士应及时发现并处理呼吸机的各种报警,也可缓解患者对报警声产生的焦虑情绪^[72,73]。

推荐建议13 做好患者的心理护理,包括采用非语言性沟通技巧、及时处理呼吸机报警等方法缓解患者紧张焦虑的情绪。

3.3 病情稳定期的康复护理

3.3.1 呼吸肌训练 gMG患者由于呼吸肌无力从而导致呼吸困难,表现为不同程度的呼吸强度和耐力的受损,鼓励gMG康复期患者进行适宜的呼吸肌训练,帮助患者增加呼吸肌力量和耐力^[74]。美国胸科医师学会建议对神经肌肉无力和通气不足的患者进行舌咽呼吸(glossopharyngeal breathing, GPB),GPB也称为“青蛙呼吸”,是一种正压呼吸技术,使用口腔和咽部的肌肉将空气(大口)推入肺部^[42],以达到肺复张和清除气道分泌物的效果。GPB是一种低成本的方法,患者能够独立进行,不需要接受过多的帮助和训练。

使用呼吸训练器进行单独的吸气肌训练(inspiratory muscle training, IMT)或联合呼气肌训练(expiratory muscle training, EMT)有助于提高患者的呼吸肌力量和耐力^[75,76]。多项研究对gMG患者进行间歇式吸气肌训练结合腹式呼吸和缩唇呼吸的效果进行了评价,结果显示患者的呼吸肌力、胸壁活动度、呼吸模式和呼吸耐力均有改善。缩唇-腹式呼吸有助于提高患者的胸廓活动,增加肺通气量,改善通气效率。缩唇呼吸患者呼气时嘴唇呈吹笛样,可提高气道内压力,防止小气道过早闭合,使肺

内残气更易排出, 利于下次吸气时吸入更多新鲜空气, 改善通气效率^[77,78]。

3.3.2 吞咽训练 通过不同形式的口腔运动训练能够 effectively 提高参与吞咽过程的肌肉(如唇、舌、咽)力量、运动型及协调性, 从而改善吞咽困难的情况。常见的训练形式包括唇部运动练习; 下颌、面部及颊部运动训练、Masako训练、Shaker训练、呼吸肌训练, 等。Masako训练法通过对舌的制动, 使咽后壁向前运动与舌根部相贴近, 增加咽的压力, 加快食团推进。可增加舌根的力量, 延长舌根与咽后壁的接触时间, 从而促进咽后壁肌群代偿性向前运动^[23]。此外, Shaker训练、呼气肌训练可控制呼吸节律和频率, 改善肺通气, 提高咳嗽反射和廓清能力, 同时也能改善舌骨上肌群的活动^[79]。

3.3.3 有氧运动 有氧运动有助于增强患者的有氧能力、增加肌肉耐受力, 适合病情稳定的轻、中度MG患者。目前, 已有针对MG康复训练的系统评价对涉及的运动训练方法进行了概括, 包括力量训练、渐进式阻力训练和有氧训练, 结果显示这些运动对提升患者肌力和改善疲劳方面有效。也有研究指出, 低至中等强度的有氧运动包括游泳、散步等, 可以改善gMG患者日常生活能力、提升自我幸福感^[80,81]。

推荐建议14 鼓励病情稳定的患者进行康复训练, 比如呼吸肌训练、吞咽训练和有氧运动, 增加呼吸肌的力量和耐力、改善吞咽功能和日常活动能力。

撰写专家组成员(按姓氏拼音排序)

薄琳	中国医学科学院北京协和医院
蔡卫新	首都医科大学天坛医院
陈金花	浙江大学医学院附属第二医院
常红	首都医科大学附属宣武医院
戴晓凤	复旦大学附属华山医院福建医院
樊萍	中山大学附属第三医院
冯俊艳	河北医科大学第二医院
胡叶文	浙江医科大学附属第一医院
蒋秋焕	河南省人民医院
计海霞	安徽医科大学第一附属医院
林守虹	福建医科大学附属第一医院
林志萍	福建医科大学附属第一医院

刘洁	北京医院
刘光维	重庆医科大学附属第一医院
李芸	南京总医院
李玲	华中科技大学同济医学院附属同济医院
李慧娟	中山大学附属第三医院
苗亚杰	首都医科大学附属北京天坛医院
沈小芳	南京鼓楼医院
孙婷婷	解放军总医院海南分院
陶东霞	中国医科大学附属第一医院
田英然	空军军医大学西京医院
王珏	复旦大学附属中山医院
王乾贝	中国医科大学北京协和医院
王欣华	北京大学第一医院
吴昭英	济宁医学院附属医院
许雅芳	复旦大学附属华山医院
邢介霞	山东大学齐鲁医院
杨蓉	四川大学华西医院
颜秀丽	吉林大学第一医院
张杰	天津市第三中心医院
张小兰	中国人民解放军总医院
张小燕	中山大学附属第一医院
张雅静	中国人民解放军总医院
詹慧	南京市第一医院
周燕	上海交通大学附属仁济医院
周宝华	北京大学第三医院
赵琰	复旦大学附属华山医院

顾问医生(按论文指导贡献大小排序)

赵重波	复旦大学附属华山医院
罗苏珊	复旦大学附属华山医院
奚剑英	复旦大学附属华山医院
谷志涛	上海市胸科医院
姜从玉	复旦大学附属华山医院
王卫宁	复旦大学附属华山医院

参考文献

- [1] Bubuioc AM, Kudebayeva A, Turuspekova S, et al. The epidemiology of myasthenia gravis[J]. J Med Life, 2021, 14(1): 7-16
- [2] Punga AR, Maddison P, Heckmann JM, et al. Epidemiology, diagnostics, and biomarkers of autoimmune neuromuscular junction disorders[J]. Lancet Neurol, 2022, 21(2): 176-188
- [3] Fang W, Li Y, Mo R, et al. Hospital and healthcare insurance system

- record-based epidemiological study of myasthenia gravis in southern and northern China[J]. *Neurol Sci*, 2020, 41(5): 1211-1223
- [4] Alanazy MH, Binabbad RS, Alromaih NI, et al. Severity and depression can impact quality of life in patients with myasthenia gravis[J]. *Muscle Nerve*, 2020, 61(1): 69-73
- [5] Diez Porras L, Homedes C, Alberti MA, et al. Quality of Life in Myasthenia Gravis and Correlation of MG-QOL15 with Other Functional Scales[J]. *J Clin Med*, 2022, 11(8): 2189
- [6] Gilhus NE. Myasthenia Gravis[J]. *N Engl J Med*, 2016, 375(26): 2570-2581
- [7] Hehir MK, Silvestri NJ. Generalized Myasthenia Gravis: Classification, Clinical Presentation, Natural History, and Epidemiology[J]. *Neurol Clin*, 2018, 36(2): 253-260
- [8] Lehnerer S, Jacobi J, Schilling R, et al. Burden of disease in myasthenia gravis: taking the patient's perspective[J]. *J Neurol*, 2022, 269(6): 3050-3063
- [9] Nadali J, Ghavampour N, Beiranvand F, et al. Prevalence of depression and anxiety among myasthenia gravis (MG) patients: A systematic review and meta-analysis[J]. *Brain Behav*, 2023, 13(1): e2840
- [10] Vinge L, Jakobsen J, Andersen H. Muscle weakness and functional disability in patients with myasthenia gravis[J]. *Muscle Nerve*, 2019, 59(2): 218-223
- [11] 吴慧, 赵重波, 奚剑英, 等. 15项重症肌无力生活质量量表汉语版在成人重症肌无力患者中的评估研究[J]. *中国临床神经科学*, 2018, 26(5): 502-507
- [12] Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, et al. AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in health care[J]. *CMAJ*, 2010, 182(18): E839-E842
- [13] Shea BJ, Reeves BC, Wells G, et al. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both[J]. *BMJ*, 2017, 358: j4008
- [14] 胡雁, 郝玉芳. 循证护理学[M]. 第2版. 北京:人民卫生出版社, 2018: 56-57
- [15] Gilhus NE, Skeie GO, Romi F, et al. Myasthenia gravis - autoantibody characteristics and their implications for therapy[J]. *Nat Rev Neurol*, 2016, 12(5): 259-268
- [16] Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: Executive summary[J]. *Neurology*, 2016, 87(4): 419-425
- [17] Porritt K, McArthur A, Lockwood C, et al. JBI's approach to evidence implementation: a 7-phase process model to support and guide getting evidence into practice[J]. *JBI Evid Implement*, 2023, 21(1): 3-13
- [18] 王春青, 胡雁. JBI证据预分级及证据推荐级别系统 (2014版) [J]. *护士进修杂志*, 2015, 30(11): 964-967
- [19] Claytor B, Cho SM, Li Y. Myasthenic crisis[J]. *Muscle Nerve*, 2023, 68(1): 8-19
- [20] Shuey NH. Ocular myasthenia gravis: a review and practical guide for clinicians[J]. *Clin Exp Optom*, 2022, 105(2): 205-213
- [21] Yeh JH, Kuo HT, Chen HJ, et al. Higher risk of myasthenia gravis in patients with thyroid and allergic diseases: a national population-based study[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(21): e835
- [22] Kerty E, Elsaïs A, Argov Z, et al. EFNS/ENS Guidelines for the treatment of ocular myasthenia[J]. *Eur J Neurol*, 2014, 21(5): 687-693
- [23] Murai H, Utsugisawa K, Nagane Y, et al. Rationale for the clinical guidelines for myasthenia gravis in Japan[J]. *Ann N Y Acad Sci*, 2018, 1413(1): 35-40
- [24] 中国康复医学会吞咽障碍康复专业委员会. 中国吞咽障碍康复管理指南(2023版)[J]. *中华物理医学与康复杂志*, 2023, 45(12): 1057-1072
- [25] Warnecke T, Labeit B, Schroeder J, et al. Neurogenic Dysphagia: Systematic Review and Proposal of a Classification System[J]. *Neurology*, 2021, 96(6): e876-e889
- [26] Mendoza M, Tran C, Bril V, et al. Patient-acceptable symptom states in myasthenia gravis[J]. *Neurology*, 2020, 95(12): e1617-e1628
- [27] Kruschke C, Butcher HK. Evidence-Based Practice Guideline: Fall Prevention for Older Adults[J]. *J Gerontol Nurs*, 2017, 43(11): 15-21
- [28] Montero-Odasso MM, Kamkar N, Pieruccini-Faria F, et al. Evaluation of Clinical Practice Guidelines on Fall Prevention and Management for Older Adults: A Systematic Review[J]. *JAMA Netw Open*, 2021, 4(12): e2138911
- [29] 中华医学会内分泌学分会, 中国内分泌代谢病专科联盟. 糖皮质激素类药物临床应用指导原则(2023版)[J]. *中华内分泌代谢杂志*, 2023, 39(4): 289-296
- [30] 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): 1-12
- [31] Prado MB Jr, Adiao KJ. Acetylcholinesterase Inhibitors in Myasthenic Crisis: A Systematic Review of Observational Studies[J]. *Neurocrit Care*, 2021, 35(2): 528-544
- [32] Howard JF Jr, Bril V, Vu T, et al. Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalised myasthenia gravis (ADAPT): a multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial[J]. *Lancet Neurol*, 2021, 20(7): 526-536
- [33] Howard JF Jr, Bril V, Burns TM, et al. Randomized phase 2 study of FcRn antagonist efgartigimod in generalized myasthenia gravis[J]. *Neurology*, 2019, 92(23): e2661-2673
- [34] 陈元懿, 赵重波. 新生儿Fc受体拮抗剂治疗全身型重症肌无力的现状和前景[J]. *中国临床神经科学*, 2023, 31(4): 452-458
- [35] Waheed W, Newman E, Aboukhatwa M, et al. Practical Management for Use of Eculizumab in the Treatment of Severe, Refractory, Non-Thymomatous, AChR + Generalized Myasthenia Gravis: A Systematic Review[J]. *Ther Clin Risk Manag*, 2022, 18: 699-719
- [36] Athni TS, Barmettler S. Hypogammaglobulinemia, late-onset neutropenia, and infections following rituximab[J]. *Ann Allergy Asthma Immunol*, 2023, 130(6): 699-712
- [37] 罗苏珊, 周昊, 岳耀先, 等. 重症肌无力危象前状态管理专家共识(2024)[J]. *中国临床神经科学*, 2024, 32(3): 241-251
- [38] Lizarraga AA, Lizarraga KJ, Benatar M. Getting Rid of Weakness in the ICU: An Updated Approach to the Acute Management of Myasthenia Gravis and Guillain-Barre Syndrome[J]. *Semin Neurol*, 2016, 36(6): 615-624
- [39] Stetefeld H, Schroeter M. SOP myasthenic crisis[J]. *Neurol Res Pract*, 2019, 1: 19
- [40] 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
- [41] 中华医学会呼吸病学分会, 中国老年保健医学研究会呼吸病学分会, 中国呼吸医师分会呼吸职业发展委员会呼吸治疗师工作组, 等. 机械气道廓清技术临床应用专家共识[J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2023, 46(9): 866-879
- [42] Khan A, Frazer-Green L, Amin R, et al. Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Weakness: An American College of Chest Physicians Clinical Practice Guideline and Expert Panel

- Report[J]. Chest, 2023, 164(2): 394-413
- [43] Chen P, Bao F, Pompeo E, et al. Summary of the best evidence for the prevention and management of myasthenic crisis after thymectomy[J]. Gland Surg, 2024, 13(4): 540-551
- [44] Neumann B, Angstwurm K, Mergenthaler P, et al. Myasthenic crisis demanding mechanical ventilation: A multicenter analysis of 250 cases[J]. Neurology, 2020, 94(3): e299-e313
- [45] Liu Z, Lai Y, Yao S, et al. Clinical Outcomes of Thymectomy in Myasthenia Gravis Patients with a History of Crisis[J]. World J Surg, 2016, 40(11): 2681-2687
- [46] 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
- [47] Godoy DA, Mello LJ, Masotti L, et al. The myasthenic patient in crisis: an update of the management in Neurointensive Care Unit[J]. Arq Neuropsiquiatr, 2013, 71(9A): 627-639
- [48] Rabinstein AA. Acute Neuromuscular Respiratory Failure[J]. Continuum (Minneapolis Minn), 2015, 21(5 Neurocritical Care): 1324-1345
- [49] 陈辰, 袁榕, 胡越, 等. 神经重症患者气道安全管理最佳证据总结[J]. 世界最新医学信息文摘(连续型电子期刊), 2024, 24(16): 173-181
- [50] 中华医学会神经病学分会神经重症协作组. 神经重症监护病房建设中国专家共识[J]. 中华神经科杂志, 2014, 47(4): 269-273
- [51] 严玉娇, 丁娟, 刘晔含, 等. 成人危重症患者气道管理的最佳证据总结[J]. 护理学报, 2021, 28(3): 39-45
- [52] 米元元, 黄海燕, 尚游, 等. 中国危重症患者肠内营养治疗常见并发症预防管理专家共识(2021版)[J]. 中华危重病急救医学, 2021, 33(8): 903-918
- [53] Chaudhuri A, Behan PO. Myasthenic crisis[J]. QJM, 2009, 102(2): 97-107
- [54] Wendell LC, Levine JM. Myasthenic crisis[J]. Neurohospitalist, 2011, 1(1): 16-22
- [55] Randerath WJ, Bloch KE. Noninvasive Ventilation for Chronic Hypercapnic Respiratory Failure[J]. Respiration, 2019, 97(1): 1-2
- [56] 中华医学会呼吸病学分会呼吸生理与重症监护学组, 《中华结核和呼吸杂志》编辑委员会. 无创正压通气临床应用专家共识[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2009, 32(2): 86-98
- [57] 蔺楠, 曹英娟, 郭卫婷, 等. 急性呼吸衰竭病人无创通气管理最佳证据总结[J]. 循证护理, 2022, 8(20): 2742-2748
- [58] 仇露露, 张洪涛, 万薇薇, 等. ICU患者呼吸机警报管理的最佳证据总结[J]. 中华护理杂志, 2023, 58(23): 2864-2872
- [59] Scott JB, De Vaux L, Dills C, et al. Mechanical Ventilation Alarms and Alarm Fatigue[J]. Respir Care, 2019, 64(10): 1308-1313
- [60] Blakeman TC, Scott JB, Yoder MA, et al. AARC Clinical Practice Guidelines: Artificial Airway Suctioning[J]. Respir Care, 2022, 67(2): 258-271
- [61] 滕娇, 秦寒枝, 郭文超, 等. ICU成人患者人工气道湿化管理的最佳证据总结[J]. 中华危重症护理杂志, 2022, 3(6): 550-555
- [62] Hickey SM, Sankari A, Giwa AO. Mechanical Ventilation. StatPearls. Treasure Island (M): StatPearls Publishing Copyright © 2024, StatPearls Publishing LLC, 2024: 104-105
- [63] Singer P, Berger MM, Van den Berghe G, et al. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: intensive care[J]. Clin Nutr, 2009, 28(4): 387-400
- [64] Lewis SR, Schofield-Robinson OJ, Alderson P, et al. Enteral versus parenteral nutrition and enteral versus a combination of enteral and parenteral nutrition for adults in the intensive care unit[J]. Cochrane Database Syst Rev, 2018, 6(6): CD012276
- [65] Taylor BE, McClave SA, Martindale RG, et al. Guidelines for the Provision and Assessment of Nutrition Support Therapy in the Adult Critically Ill Patient: Society of Critical Care Medicine (SCCM) and American Society for Parenteral and Enteral Nutrition (A.S.P.E.N.)[J]. Crit Care Med, 2016, 44(2): 390-438
- [66] Singer P, Blaser AR, Berger MM, et al. ESPEN guideline on clinical nutrition in the intensive care unit[J]. Clin Nutr, 2019, 38(1): 48-79
- [67] 刘芳, 高岚, 王晓英, 等. 神经重症患者肠内喂养护理专家共识[J]. 中华护理杂志, 2022, 57(3): 261-264
- [68] Salari N, Fatahi B, Bartina Y, et al. Global prevalence of myasthenia gravis and the effectiveness of common drugs in its treatment: a systematic review and meta-analysis[J]. J Transl Med, 2021, 19(1): 516
- [69] 周红雨. 静脉注射人免疫球蛋白治疗神经系统免疫疾病中国指南[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2022, 29(6): 437-448
- [70] 中国重症血液净化协作组, 中国重症血液净化协作组护理学组. 中国重症血液净化护理专家共识(2021)[J]. 中华现代护理杂志, 2021, 27(34): 4621-4632
- [71] 梁艳春, 蔡继红. 重症肌无力患者症状负担及心理体验质性研究的Meta整合[J]. 中华现代护理杂志, 2023, 29(27): 3662-3669
- [72] Tolotti A, Cadorin L, Bonetti L, et al. Communication experiences of tracheostomy patients with nurses in the ICU: A scoping review[J]. J Clin Nurs, 2023, 32(11-12): 2361-2370
- [73] Bernardes Neto SCG, Torres-Castro R, Lima Í, et al. Weaning from mechanical ventilation in people with neuromuscular disease: a systematic review[J]. BMJ Open, 2021, 11(9): e047449
- [74] Chen S, Li X, Wu Y, et al. Preoperative respiratory muscle training combined with aerobic exercise improves respiratory vital capacity and daily life activity following surgical treatment for myasthenia gravis[J]. J Cardiothorac Surg, 2023, 18(1): 160
- [75] Watson K, Egerton T, Sheers N, et al. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: a systematic review and meta-analysis[J]. Eur Respir Rev, 2022, 31(166): 220065
- [76] Fregonezi GA, Resqueti VR, Güell R, et al. Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis[J]. Chest, 2005, 128(3): 1524-1530
- [77] Yang Y, Wei L, Wang S, et al. The effects of pursed lip breathing combined with diaphragmatic breathing on pulmonary function and exercise capacity in patients with COPD: a systematic review and meta-analysis[J]. Physiother Theory Pract, 2022, 38(7): 847-857
- [78] Seo K, Hwan PS, Park K. The effects of inspiratory diaphragm breathing exercise and expiratory pursed-lip breathing exercise on chronic stroke patients' respiratory muscle activation[J]. J Phys Ther Sci, 2017, 29(3): 465-469
- [79] 中国吞咽障碍康复评估与治疗专家共识组. 中国吞咽障碍评估与治疗专家共识(2017年版)第二部分 治疗与康复管理篇[J]. 中华物理医学与康复杂志, 2018, 40(1): 1-10
- [80] Corrado B, Giardulli B, Costa M. Evidence-Based Practice in Rehabilitation of Myasthenia Gravis. A Systematic Review of the Literature[J]. J Funct Morphol Kinesiol, 2020, 5(4): 71
- [81] 董蕊, 张莹. 重症肌无力与运动[J]. 中国临床神经科学, 2021, 29(1): 116-120

(2024-07-01收稿 2024-07-14修回)