



从患病年龄来看，“80后”重症肌无力患者占总半数以上。爱力关爱中心供图



国内重症肌无力患者的生活质量显著低于美国病友。爱力关爱中心供图

《2018 中国重症肌无力成年患者生存状况调研报告》发布 国内重症肌无力病友生活质量远低于美国病友

■ 本报记者 李庆

6月15日,第三届中国重症肌无力大会发布了《2018 中国重症肌无力成年患者生存状况调研报告》(以下简称《报告》),这份针对中国成年重症肌无力患者真实生存状态的调研报告由北京爱力重症肌无力罕见病关爱中心(以下简称“爱力关爱中心”)与香港浸会大学联合开展,并由香港浸会大学林思齐东西学术交流研究所研究助理教授董咚研究发布。

此次调研借鉴美国重症肌无力基金会患者注册系统的内容,进行修改、补充以及本土化,补充了跟中国病友关系密切的内容,包括中医理疗、中国病友社会支持、社会视角等方面的问题,共有200多道题,从2018年5月2日凌晨至6月1日凌晨通过网络征集,有效参与人数848人,其中有效问卷817份。其中男性患者267人,女性患者550人。

调研显示:从地理分布来看,中国重症肌无力患者覆盖了除西藏和台湾以外的所有省、直辖市、自治区,涵盖了中国绝大部分地方,以一些人口大省和患者社群力量比较强的地方为主。

重症肌无力患者男女比例为3:7

女性患者550人、男性患者267人,男女患者比例是3:7,和以往对重症肌无力患者男女比例的认知基本一致。

从患病年龄来看,最小患者2岁,最大的患者81岁。50岁以上的患者占1/4,80后患者占到1/2以上。18岁以上的病友占到95%,这跟我们对重症肌无力的认知基本一致,以中青年发病为主。

20岁以前出现重症肌无力症状的患者占1/4,30岁以前出现症状的患者占到1/2以上,60岁以前出现症状的患者占95%。约2/3的患者在19~53岁的黄金年龄发病,疾病对他们的家庭和生活带来巨大的影响。

从初始症状发病部位的排

序来看,70%的患者最初症状是眼睑下垂,依次是复视、手臂无力、口齿不清、呼吸急促等其他一些个体不同的症状。手臂无力、吞咽困难、呼吸急促和患者的发病年龄在统计学上显著正相关,年龄越大,出现这三种症状的比例越大。

除去18岁以下的患者,在所剩的775份成人调研问卷中,有247位男性患者,528位女性患者。

成人重症肌无力患者的年龄分布,基本在40岁左右,男性患者年龄稍大,接近44岁,女性患者平均年龄为40岁。

除去18岁以下的患者,美国的成年患者是1315人,男性患者488人,女性患者827人。

美国患者较中国患者平均发病年龄偏大

《报告》显示,参加美国调研的患者年龄明显偏大,平均年龄在50岁以上,男性患者在60岁以上,女性患者在50岁以上,美国患者的平均年龄比中国患者的年平均年龄偏大,背后原因,我们现在无法呈现答案,需要与医学专家共同探讨。

从调研问卷来看,中国患者的平均发病年龄在30岁左右,美国患者的平均发病年龄在45岁左右,比中国大15岁左右。从发病到确诊的年限,中国患者的确诊年限是1.65年,美国患者的确诊年限将近5年,确诊年限比中国多很多。与其他的罕见病调研相比,中国的罕见病需要确诊的年限,跟欧洲、美国差不多,都是5~8年的时间,但是重症肌无力在中国确诊时间远远低于美国,也会低于其他很多国家。

从调研来看,中美两国的患者的患病时间都是8~9年。在抗体水平方面,ACHR阳性的比例,中国有30%,男性稍微高一些,女性在25%左右,美国稍微低一些,25%左右的人ACHR阳性。

中国Musk阳性抗体患者占

8%左右,男性高一些,美国Musk阳性抗体患者低很多,2%左右。这两个抗体水平的双阴性,中国3%左右,美国高一些,约6~7%。大部分患者不知道自己的抗体水平。

中国伴有胸腺增生的患者远远高于美国

调研显示,中国伴有胸腺增生的患者远远高于美国,将近30%,美国只有12%的患者发现伴有胸腺增生。男病友中国近28%,美国是7%。女病友中国是30%,美国是15%。由此,我们大胆地猜测,中国重症肌无力患者所经历的检测可能比美国多,并且复杂一些,具体还需要我们进一步探讨。

中国重症肌无力患者胸腺瘤的发生率占24.6%左右,美国则9.3%发现有胸腺瘤,在这一点上,中美两国的差异非常大。

中国重症肌无力患者中,约有40%的患者做过胸腺切除术,美国则为31%。中国男性重症肌无力患者接受胸腺切除术的患者约为46%,美国则仅有18%的男性患者接受过胸腺切除术,中国男性患者采用胸腺切除术的比例远远高于美国。中美两国女性重症肌无力患者在采用胸腺切除手术方面比例大致一致。

在中国做胸腺切除术的费用,人均费用每次做手术4.5万元人民币左右,人均需要自费承担3万元人民币左右,从全国范围来看,有2/3的患者,其胸腺切除术的费用需要自己承担。

在胸腺切除术的手术方式方面,43.8%的女性患者采用开胸手术摘除胸腺,男性患者则占38.6%。小切口胸腺切除术双方使用人数都比较少,胸腔镜微创手术男性高于女性。

从调研分析来看,患者进ICU的次数与采取胸腺切除手术呈正相关的关系,没有进行胸腺切除手术,进ICU的人均次数是1.35次,做过胸腺切除手术后进ICU的人均次数是1次,从统计

学看具有显著接近性,进一步研究需要更多数据支持。

中美两国在治疗方法上差异很大

在中国大概超过30%的患者都进过ICU,美国患者进ICU的比例跟中国差不多,但是中国的男性进ICU的比例更高一些。

中国有不到5%的患者使用喂食管,美国则超过10%的患者在使用,显著高于中国。

中国超过85%的患者在使用溴比斯地明(抗乙酰胆碱制剂),美国有73%的患者在使用该类药品,少于中国。

中国近50%的患者在使用激素(强的松),美国平均有43%~50%的患者在使用该类药品。美国女性患者停药人数显著超过中国女性患者,背后的原因需要进一步研究。

美国有16%的患者正在使用静脉注射免疫球蛋白,中国则只有1.8%。美国有3.9%的患者在使用血浆置换,中国则有0.3%。中美两国在该治疗方法上差异巨大,很大一部分原因可能跟经济状况有关,因为相比较而言丙种球蛋白冲击和血浆置换是非常昂贵的治疗方法,对中国患者来说经济负担非常重。

衡量患者生活状态的两个重要指标

《报告》根据调研问卷分析了两个重要指标,一个是日常生活能力指标,一个重症肌无力患者生活状态。前者有一套成型的系统,在全世界通用,用以衡量患者在日常生活中饮食、说话、站立、行走各方面的能力,指数设置从0~24,分数越低,表示你的生活能力越强。美国的男性患者得分是5分,女性患者得分是6.72分。中国的男性比美国的男性日常生活能力稍微弱一些,得分是5.5分,中国女性患者生活能力比美国

要强,得分是6.23分。虽然中国男性患者生活能力比美国差一些,但是中国女性比美国女性生活能力要好一点。

重症肌无力生活质量这一指标,得分设置从0~100分,0分表示生活质量最高,100分表示生活质量最低,美国男性患者平均得分是30分,女性患者平均得分是41分。中国男性患者比美国男性患者明显高很多,得分接近50分,中国的女性患者得分超过50分,是生活质量最差的群体。为什么中国的女性生活能力比美国女性要强,而生活质量要低于美国女性?这需要进一步探讨和研究。

中国患者发病年龄低,确诊需要的时间少,两个抗体阳性的比例高于美国病友,双阴性的比例低一些,胸腺增生、胸腺瘤的比例高于美国患者,接受胸腺切除术的比例超过美国患者,服用溴比斯的明(抗乙酰胆碱酯酶抑制剂)的患者高于美国病友,日常生活能力不弱于美国病友,男性患者的生活能力比美国女性患者强,但是生活质量比美国女病友低。

那么,中国重症肌无力患者的生活质量与哪些因素有关呢?

调研显示:首先是年龄。日常生活是否自理,现在是否有工作,家里有多少人在赚钱,社会互动性合作方面能否获得支持,是否有良好的人际互动,是否能走出去聊天购物。当我们固定了性别、病史和其他各种所有的变量以后,发现和患者生活质量相关的因素只有这几个:越年轻的患者,生活质量越高。日常生活能力越强的人,生活质量越高。现在在工作的患者,因为工作上的压力,生活质量会明显降低。家里能够赚钱的人越多,患者生活质量越高,社会互动性获得的支持越多,生活质量越高。这几个因素在统计学上有明显的显著相关,这些数据展示了中国重症肌无力患者的生存状态以及现实需求,可以为与重症肌无力相关的各方提供数据参考。