SCID小鼠腹腔移植模型。一方面很好地模拟了人体卵巢癌腹腔播散的生物学行为，为研究卵巢癌盆腹腔种植性转移机制提供了较理想的工具；另一方面也为研究卵巢癌耐药细胞的腹腔内化疗或免疫治疗开辟了新的实验基础，对卵巢癌治疗的临床前研究更有意义。

当然人卵巢癌SKOV3/CDDP细胞SCID小鼠腹腔移植模型也有其局限性。主要问题是SCID鼠体内缺乏T、B淋巴细胞，不能发挥人体的正常免疫功能。其次，此外，SKOV3/CDDP细胞以形成腹腔肿瘤包块为主。基本不伴腹水，与大多数晚期卵巢癌患者伴有腹水的临床表现稍有出入，有待进一步研究改进。

参考文献：

[1] 张盈华，张志培，赵佐庆. 免疫缺陷鼠重建免疫后抑制移植瘤生长的研究[J]. 免疫学杂志，2002，18(6)：430－436.
[2] 潘子民，叶大风，谢 幸，等. 荷人卵巢癌严重联合免疫缺陷鼠腹腔移植模型的建立[J]. 浙江大学学报(医学版)，2003，32(5)：423－426.
[3] 葛海良，冯 荻，马安伦，等. 人卵巢癌SCID小鼠移植瘤模型、细胞系建立及其生物学特性研究[J]. 中国实验动物学报，2001，9(3)：134－138.
[4] 崔 恒，李 艺，童春容，等. 免疫重建荷人卵巢-癌严重联合免疫缺陷小鼠模型的建立[J]. 北京医科大学学报，2000，32(6)：488－491.
[5] Xu Y, Silver D F, Yang N P, *et al*. Characterization of human ovarian carcinomas in a SCID mouse model[J]. Gynecol Oncol, 1999, 72(2): 161－170.
[6] Schondorf T, Kurbacher C M, Gohring U J, *et al*. Induction of MDR1-gene expression by antineoplastic agents in ovarian cancer cell lines[J]. Anticancer Res, 2002, 22(4): 2199－2203.
[7] 栾英姿，李 力. 拓扑异构酶与卵巢恶性肿瘤耐药关系的研究进展[J]. 国外医学妇产科学分册，2003，30(4)：220－223.
[8] Szakacs G, Jakab K, Antal F, *et al*. Diagnostics of multidrug resistance in cancer[J]. Pathol Oncol Res, 1998, 4(4): 251－257.

（编辑 栾 嘉）

文章编号：1000-5404(2005)09-0877-01

个案与短篇

原发性纤毛不动综合征1例

A case report of primary ciliary dyskinesia

彭东红[1]，刘恩梅[1]，黄 英[1]，陈坤华[1]，肖桃元[2]（[1]重庆医科大学附属儿童医院呼吸科，重庆 400014；[2]第三军医大学高原军事医学系中心实验室，重庆 400038）

患儿，男，9岁9个月，因反复咳嗽1年加重伴胸痛1个月入院。1年前患儿受凉出现流涕、鼻塞、咳嗽，不伴喘息、气促、青紫、发热、咯血，自行口服抗炎药可好转。1个月前受凉后又出现上述症状且活动后心累、乏力、胸闷、阵阵胸痛。入院前10天咳嗽加重伴右侧胸痛，活动后述心慌、心累。胸片示双肺炎症并左肺中叶不张，右位心。故门诊以“肺炎、左肺不张、右位心”收入院。患儿有新生儿肺炎病史，平素常感冒、发热。入院查体：体温36.8 ℃，脉搏92次/min，呼吸22次/min，血压105/70 mmHg，体质量22 kg，反应好，唇无发绀，双下肺呼吸音稍低，可闻及少许干湿啰音，心前区无隆起，最大右心界位于右侧第5肋间右锁骨中线内0.5 cm，心音右侧较左侧有力，心律不齐，腹平软，肝脾未扪及，无杵状指。入院后进一步腹部B超：腹腔脏器转位。胸部CT：①全内脏转位；②左肺中叶不张；③右下肺内基底段肺炎，未见支气管扩张征象。心脏彩超：镜面右位心。耳鼻喉科会诊：鼻窦炎成立。副鼻窦横断位+冠状位扫描：双侧上颌窦、筛窦、蝶窦炎症，中下鼻甲肥大。纤支镜检：左、右支气管开口异常，左中、下叶、右舌叶阻塞。

入院诊断：肺炎，左肺不张，鼻窦炎、副鼻窦炎，全内脏转位，原发性纤毛不动综合征。经鼻粘膜活检、电镜检查：鼻粘膜上皮细胞立方状，主要为单层、细胞排列稀疏、间隔宽缺乏连接，表面有较多长短不一的细突起，偶见单根短小纤毛及细胞内纤毛根，其内微管数少，排列杂乱，胞质内见发育不好的线粒体及其他细胞器，上皮下基板不连续。电镜结论为纤毛形成障碍(图1)。最终诊断：原发性纤毛不动综合征。

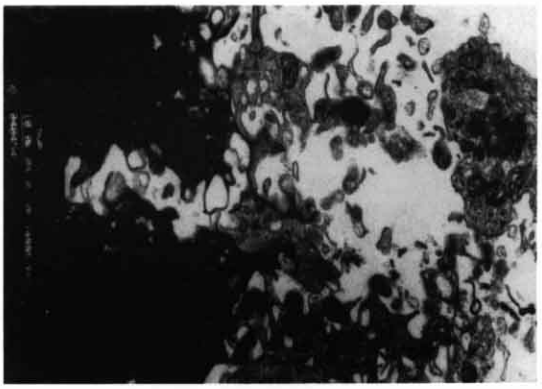


图1 鼻粘膜活检电镜图 (EM×10 000)

作者简介：彭东红(1968－)，女，四川省蓬安县人，硕士，主治医师，讲师，主要从事小儿呼吸系统哮喘方面的研究。电话：(023)63624074

收稿日期：2004-12-01；**修回日期**：2005-02-06

（下转880页）

的吞噬作用消灭异物的情况下采取的隔离异物的方式，是一种复杂而无法避免的正常生理反应。在一些尚不明确的刺激因素下，局部炎症反应增强，这种防御机制会被放大并失去控制，各种细胞成分产生的生物因子被异常、过度的激活或抑制，导致成纤维细胞合成、分泌功能异常、细胞外基质沉积，甚至向肌成纤维细胞转化，最终引发纤维包膜挛缩[2]。无论始动因素是什么，正常纤维包膜组织向挛缩包膜变化的转化都是通过成纤维细胞的异常生物学行为达到的。

积雪草甙在临床上被广泛应用于预防增生性瘢痕，安全、有效并可通过口服途径给药。祈少海等[8,9]发现，在体外该药物能明显改变成纤维细胞的超微结构，有效抑制胶原的合成；将其注射到增生性瘢痕裸鼠模型的局部组织中，发现其能有效预防瘢痕增生。进一步的研究还表明，该药物是通过下调 Smad-2 同时上调 Smad-1 而发挥抑制作用。据此，结合挛缩包膜的病理学观察结果，我们认为将积雪草甙应用于预防包膜挛缩有一定可能性和可行性，本实验结果也证实了这一点。在大鼠模型中，我们观察到：①在正常情况下，硅胶囊片周围包膜形成于埋植术后 7 d 随即开始，在术后 14～56 d 包膜厚度增长迅速，之后其厚度的增长逐渐减慢，这与相关报道基本一致[10]；②组织学观察发现，在整个实验过程中，成纤维细胞生物学行为的活跃程度与包膜增厚的增加关系密切，当包膜厚度增加逐渐放缓并逐渐稳定后，成纤维细胞的数目、密度也逐渐稳定，但其分泌功能是否有所下降，仍需要进一步研究；③每日按照 24 mg/kg 剂量对大鼠进行灌胃，发现积雪草甙在包膜形成的初期能显著降低包膜的厚度，说明该药物通过口服给药途径就可使局部药物浓度达到有效浓度；而明志君等[11]发现，即使以 120 $mg \cdot kg^{-1} \cdot d^{-1}$ 剂量（即临床用药剂量的 100 倍）对大鼠连续灌胃 180 d，也不会发生肝肾毒性或其它不良反应，提示该长期口服该药物预防包膜挛缩的安全性和可行性；④较之对照组，实验组包膜厚度在更短时间内即稳定下来，镜下观察发现其包膜组织胶原纤维排列更稀疏，提示积雪草甙抑制包膜厚度的原理与抑制增生性瘢痕机制可能类似。

尽管我们的实验还不足以说明积雪草甙应用于临床预防包膜挛缩的可行性和有效性，作用机制的研究也需要进一步加深，但仍为临床通提供了通过长期给药途径预防包膜挛缩的新思路。

参考文献：

[1] Sarwer D B, Nordmann J E, Herbert J D. Cosmetic breast augmentation surgery: a critical overview[J]. J Womens Health Gend Based Med, 2000, 9(8): 843－856.

[2] Ajmal N, Riordan C L, Cardwell N, *et al*. The effectiveness of sodium 2-mercaptoethane sulfonate (mesna) in reducing capsular formation around implants in a rabbit model[J]. Plast Reconstr Surg, 2003, 112(5): 1455－1461.

[3] 崔文华，刘光亮，李尧宾，等. 积雪草治疗烧伤的止痛、防瘢痕疗效观察[J]. 中国临床康复，2002，6 (6)：839.

[4] Handel N, Jensen J A, Black Q, *et al*. The fate of breast implants: a critical analysis of complications and outcomes[J]. Plast Reconstr Surg, 1995, 96(7): 1521－1533.

[5] Siggelkow W, Gescher D M, Siggelkow A, *et al*. *In vitro* analysis of modified surfaces of silicone breast implants[J]. Int J Artif Organs, 2004, 27(12): 1100－1108.

[6] Caffee H H. Capsule injection for the prevention of contracture[J]. Plast Reconstr Surg, 2002, 110(5): 1325－1328.

[7] Larry S, Richard E, Michael N D, *et al*. Zafirlukast (Accolate): A New Treatment for Capsular Contracture[J]. Aeth Surg J, 2002, 22(4): 329－36.

[8] 祁少海，谢举临，利天增，等. 积雪草甙对烧伤增生性瘢痕作用的实验研究[J]. 中华烧伤杂志，2000，16(1)：53－56.

[9] 谢举临，利天增，祁少海，等. 积雪草甙对体外培养的成纤维细胞的作用[J]. 中山医科大学学报，2001，22(1)：31－43，47.

[10] 杨维琦，杨佩瑛，范金财，等. 硅凝胶乳房假体包膜组织学研究[J]. 中华医学美学美容杂志，2004，10(4)：222－225.

[11] 明志君，孙　萌，邓海珍，等. 积雪甙片对大鼠血液生化指标影响的实验研究[J]. 中国中医药科技，2003，10(1)：5.

（编辑　陈聪连）

（上接 877 页）

讨论

原发性纤毛运动障碍（primary ciliary dyskinesia，PCD）[1,2]又称原发性纤毛不动综合征，在群体中发病率较少，为1:15 000～1:30 000，属常染色体隐性遗传。先天性纤毛异常引起粘液分泌和细菌的潴留，导致持续反复感染、副鼻窦炎、支气管炎、肺炎和支气管扩张。确诊主要依靠鼻粘膜或气道粘膜活检，电镜检查见异常纤毛结构。临床体会：由于 PCD 发病率较少，临床表现可不典型，因此容易误诊为反复呼吸道感染，肺炎等疾病。如果患儿有反复呼吸道感染病史，有副鼻窦炎及右位心，应高度怀疑 PCD 可能，鼻粘膜或气道粘膜活检对确诊 PCD 有很重要的价值。

关键词：原发性纤毛不动综合征

中图法分类号：R56　　**文献标识码**：B

参考文献：

[1] 胡亚美，江再芳. 诸福棠实用儿科学[M]. 第 7 版. 北京：人民卫生出版社，2002. 1226－1229.

[2] Meeks M, Bush A. Primary ciliary dyskinesia[J]. Pediatr Pulmonol, 2000, 29(1): 307－316.

（编辑　栾　嘉）