3例合并股骨干骨折患者使用PFN-A，通过一个髓内针完成两处骨折的固定，减小了手术创伤及患者的经济负担。

股骨近端髓内针也有一定的局限性，特别是对于大粗隆严重粉碎性骨折，髓内针在大粗隆部有向外侧移位而导致骨折固定不稳的趋势。同时MFN和PFN的防旋螺钉进骨皮质点及受力部位靠近大粗隆，存在固定不稳，难以有效控制旋转的缺点。我们体会治疗此类骨折时首先要求术中良好的复位及插入髓内针时尽量避免骨折分离，同时利用MFN和PFN髋部螺钉及PFN-A螺旋刀片的加压作用减少骨折分离。其次尽可能选用PFN-A，因其螺旋刀片进骨皮质点及受力部位在大粗隆下更低平面，固定更牢稳。还要注意远端锁钉不能采用动力锁定，否则会因为髓内针的相对滑动导致近端外移。

通过本组的临床观察，我们认为，股骨近端髓内针固定能很好地保护血运及提供更佳的生物力学性能。其手术创伤小，骨折愈合快，是治疗股骨粗隆间骨折较理想的方法。

参考文献：

[1] Imura K, Ishii Y, Yagisawa K, *et al*. Postoperative ambulatory level after hip fracture in the elderly predicts survival rate[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2000, 120: 369-371.
[2] 黄公怡，王福权. 鹅头钉治疗股骨转子骨折的疗效分析[J]. 中华骨科杂志，1984，4(6)：349-353.
[3] Muller M E, Allgower M, Schneider R, *et al*. 骨科内固定[M]. 荣国威，翟桂华，刘 沂，等，译. 北京：人民卫生出版社，1995：98.
[4] Tyllianakis M, Panagopoulos A, Papadopoulos A, *et al*. Treatment of extracapsular hip fractures with the proximal femoral nail (PFN): long term results in 45 patients[J]. Acta Orthop Belg, 2004, 70(5): 444-454.
[5] Schipper I B, Simmermacher R K J, Hutll T, *et al*. Can the proximal femoral nail be improved? [J]. Eur J Trauma, 2005, 31(3): 258-265.
[6] Lemich A, Mayr E, Ruter A, *et al*. First results with the Trochanter Fixation Nail (TFN): a report on 120 cases[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2006, 126(10): 706-712.
[7] Pagnani M J, Lyden J P. Postoperative femoral fracture after intramedullary fixation with a Gamma nail: case report and review of the literature[J]. J Trauma, 1994, 37(1): 133-137.
[8] Fogagnolo F, Kfuri M J, Paccola C A. Intramedullary fixation of pertrochanteric hip fractures with the short AO-ASIF proximal femoral nail [J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2004, 124(1): 31-37.
[9] Ramakrishnan M, Prasad S S, Parkinson R W, *et al*. Management of subtrochanteric femoral fractures and metastases using long proximal femoral nail [J]. Injury, 2004, 35(2): 184-190.
[10] Mellano D, Grosso E, Tarello M, *et al*. Hip fractures: our experience in surgical treatment[J]. Minerva Ortop Traumatol, 2006, 57(4): 361-365.

（编辑 王 红）

文章编号：1000-5404(2007)07-0619-01

个案与短篇

线粒体肌病1例

廖群纷 （四川省绵阳科学城医院内四科，绵阳 621900）

近年来，线粒体肌病在国内时有报道，但同时累及骨骼肌、咀嚼肌、吞咽肌肉、呼吸肌尚少见报道。

1 病例资料

患者，女性，30岁。主因进行性四肢乏力3年余，加重伴咀嚼无力、吞咽及呼吸困难3个月入院。3年前，患者无明显诱因出现活动后易疲乏、四肢乏力，步行困难，登梯、蹲起尤其费力，常于步行约300 m后出现，休息可恢复正常。以后症状渐重，步行距离越来越短，乏力程度越来越重。近3个月明显加重，步行10~20 m即需要休息，休息后亦不能恢复到正常，进食过程中出现渐进性咀嚼无力、吞咽困难，休息可减轻，安静时感即感气短、呼吸困难，活动后加重。首次就诊。查体：神清，对答切题，吐字欠清晰，鸭步步态。咬肌肌力减弱，咽反射存在，颈部肌力减弱，四肢肌张力减低，无明显肌萎缩，肌力3~4级，近端明显，双侧对称，深浅感觉正常，腱反射消失，病理性神经反射阴性。新斯的明试验(-)，实验室检查：心肌酶谱：肌酸激酶329 U/L，肌酸激酶同工酶(CK-MB)34 U/L，乳酸脱氢酶690 U/L，α-羟丁酸脱氢酶754 U/L；血清乳酸：7.91 mmol/L；头颅CT检查未见异常。肌肉活检(股四头肌)：光镜下(HE染色)，部分肌纤维横纹模糊、变性，肌纤维间可见大量脂肪组织，未见明显炎性细胞浸润，部分肌纤维周边不规则，肌浆被分割呈破碎状。(MGT染色)可见RRF纤维。电镜下，病变肌纤维的肌膜呈锯齿状，与肌纤维剥离，肌膜下有较多糖原颗粒填充。病变区域肌原纤维断裂，肌节缺失，形成多处肌溶灶。肌溶灶则可见较多形状不规则的非常线粒体、脂滴及糖原颗粒。最后确诊：线粒体肌病。

2 讨论

线粒体肌病是一组多系统疾病，由于组织对能量的需求不同，受累程度亦不同，脑、骨骼肌、心肌最易受累。临床表现复杂多样，以侵犯骨骼肌为主的综合征的临床特点是极度不耐受疲劳。

（下转622页）

作者简介：廖群纷(1969-)，女，重庆市奉节县人，硕士，主治医师，主要从事神经病学(脑血管疾病)方面的研究。电话：(0816)2485891；E-mail：liao19690321@sohu.com

收稿日期：2006-12-31；修回日期：2007-01-05

水平逐渐降低，于第3天后血浆TM水平与正常组无显著差异；而重伤组在各个时相点均明显高于正常对照组和轻伤组（$P<0.01$）。所有创伤患者都有不同程度的血浆TM水平升高，证明创伤患者中普遍存在内皮细胞损伤，而重伤组血浆TM水平在各个时相点均明显高于正常对照组和轻伤组表明创伤严重程度与内皮损伤程度相关。

TM作为一种抗凝因子，与凝血/纤溶功能的改变关系密切，特别在DIC时可显著升高，当然这是DIC致广泛血管内皮受损的结果，此时往往容易发展为MOF[4-7]。DIC患者的血浆TM水平显著高于非DIC患者，而且在伤后1～3 d明显升高，而非DIC患者的TM水平下降趋势明显，这说明DIC患者的血管内皮损伤程度比非DIC患者严重。究其原因可能是因为与内皮细胞相关的凝血是维持内环境稳定的重要因子，广泛、持续的内皮细胞损伤必然有严重的凝血异常，而严重的凝血异常最终发展为DIC。

DIC组的血浆TM水平高于未发生者，说明血管内皮损伤导致的凝血、纤溶异常在DIC的发病机制中起一定作用，并且本实验中TM水平与DIC发生与否在伤后第1、3、7 d均呈明显的正相关（$r=0.738$，0.906，0.776，$P<0.01$），特别是第3天其相关性非常显著。同时，这些患者在临床确诊DIC前即发生血浆TM水平升高，早于PT、APTT、血小板等消耗性异常，可反映各系统的当前状态[8]。由此可知，TM作为血管内皮损伤的敏感指标，其水平在DIC发生与否时具有不同的变化趋势在DIC的早期预测中具有一定应用价值。

该研究结果初步表明，严重创伤早期血浆TM水平与创伤后DIC发生存在一定的相关性。对于严重多发伤患者，测定急性期TM浓度可能对预测创伤后DIC发生具有一定的临床参考价值（就伤后前3 d TM平均浓度而言，临界值为7.6 ng/ml时，对创伤后DIC预测的敏感度为83.3%，特异度为75.7%）。

参考文献：

[1] 第七届全国血栓与止血学术委员会. 第七届全国血栓与止血学术会议制定的几项诊断参考标准[J]. 中华血液学杂志，2000，21(3)：165－168.

[2] Sadler J E. Thrombomodulin structure and function[J]. Thromb Haemost，1997，78(1)：392－395.

[3] Haley P E，Doyle M F，Mann K G. The activation of bovine protein C by factor Xa[J]. J Biol Chem，1989，264(27)：16303－16310.

[4] Gando S，Nakanishi Y，Kameue T，*et al*. Soluble thrombomodulin increases in patients with disseminated intravascular coagulation and in those with multiple organ dysfunction syndrome after trauma：role of neutrophil elastase[J]. J Trauma，1995，39(4)：660－664.

[5] Boldt J，Papsdorf M，Rothe A，*et al*. Changes of the hemostatic network in critically ill patients－is there a difference between sepsis，trauma，and neurosurgery patients?[J]. Crit Care Med，2000，28(2)：445－450.

[6] Hori Y，Wada H，Mori Y，*et al*. Plasma sFas and sFas ligand levels in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura and in those with disseminated intravascular coagulation[J]. Am J Hematol，1999，61(1)：21－25.

[7] Gando S，Kameue T，Nanzaki S，*et al*. Cytokines，soluble thrombomodulin and disseminated intravascular coagulation in patients with systemic inflammatory response syndrome[J]. Thromb Res，1995，80(6)：519－526.

[8] Wada H，Sakuragawa N，Mori Y，*et al*. Hemostatic molecular markers before the onset of disseminated intravascular coagulation[J]. Am J Hematol，1999，60(4)：273－278.

（编辑 陈聪连）

（上接619页）

国内外研究证实，线粒体DNA（mtDNA）异常是线粒体肌病的主要病因，mtDNA异常包括突变、缺失、重复及丢失[1,2]。李晓东等[3]运用含溴化乙锭的培养液培养食管癌细胞，在体外建立性质稳定、长期存活的无线粒体DNA的细胞系，其线粒体功能明显减低，认为线粒体功能缺陷可能主要由mtDNA缺失引起。mtDNA也是一种遗传物质，含有细胞色素、ATP合成酶和所需核蛋白体核糖核酸及转移核糖核酸编码基因，而这些基因产物正是线粒体完成正常生理功能所必需的，因此，mtDNA异常，会影响细胞内三羧酸循环、氧化磷酸化及脂肪酸氧化，即影响糖、脂类及蛋白质的生化代谢，导致糖、脂肪代谢障碍，因此可见大量的脂滴或糖原颗粒堆积，最重要的是影响氧化磷酸化而影响ATP合成。陈琳等[4]应用组织学和组织化学方法，对65例线粒体肌病和脂质累积性肌的肌肉活检标本进行观察，发现线粒体异常会导致不同程度的脂肪代谢障碍，认为脂肪代谢障碍是导致肌肉无力的一个重要原因。

线粒体疾病临床表现复杂，临床病例较少，临床医师往往对该病缺乏认识，极度易疲劳的肌无力患者需高度警惕此病，及时进行肌肉活检，以明确诊断。

关键词：线粒体肌病

中图法分类号：R746.9　　**文献标识码**：B

参考文献：

[1] 高　枫，李晓东，陈清棠，等. 线粒体肌病和脑肌病患者线粒体基因缺失的研究[J]. 北京医学，2000，22(1)：27－29.

[2] 戚　豫，李晓东，陈清棠，等. 线粒体肌病和脑肌病患者的肌细胞线粒体DNA突变分析[J]. 中华医学遗传杂志，1995，12(2)：89－91.

[3] 李晓东，高　枫，陈清棠. 线粒体肌病患者的线粒体功能缺陷起源的研究[J]. 临床神经病学杂志，2002，15(5)：263－265.

[4] 陈　琳，郭玉璞，任海涛，等. 线粒体肌病伴脂质沉积[J]. 脑与神经疾病杂志，2002，10(3)：142－145.

（编辑 郭建秀）