参考文献：

[1] Marsh P D. Dental plaque as a microbial biofilm[J]. Caries Res, 2004, 38(3): 204-211.

[2] 夏新蜀，余和平，白定群，等. 新型光动力治疗药物的研究概况[J]. 激光杂志，2007，28(5)：85-86.

[3] Lima J P, Sampaio-de-Melo M A, Borges F M, *et al*. Evaluation of the antimicrobial effect of photodynamic antimicrobial therapy in an *in situ* model of dentine caries[J]. Eur J Oral Sci, 2009, 117(5): 568-574.

[4] Amaechi B T, Higham S M, Edgar W M. Factors affecting the development of carious lesions in bovine teeth *in vitro*[J]. Arch Oral Biol, 1998, 43(8): 619-628.

[5] 周智，陈惠珍，胡德渝. 壳寡聚糖对菌斑生物膜形成的影响[J]. 现代预防医学，2007，34(5)：978-980.

[6] Donnelly R F, McCarron P A, Tunney M M. Antifungal photodynamic therapy[J]. Microbiol Res, 2008, 163(1): 1-12.

[7] 彭志庆，林居红，刘明方，等. 国产水溶性蜂胶对主要致龋链球菌及其耐氟菌株致龋性的影响[J]. 第三军医大学学报，2010，32(8)：798-801.

[8] 杨镇洲，张云嵩，李梦侠，等. 血卟啉衍生物介导的光动力疗法对人肺腺癌细胞杀伤效应的实验研究[J]. 第三军医大学学报，2010，32(5)：494-496.

[9] Araujo P V, Teixeira K I, Lanza L D, *et al*. *In vitro* lethal photosensitization of S. mutans using methylene blue and toluidine blue O as photosensitizers[J]. Acta Odontol Latinoam, 2009, 22(2): 93-97.

[10] Lin J, Bi L J, Zhang Z G, *et al*. Toluidine blue-mediated photodynamic therapy of oral wound infections in rats[J]. Lasers Med Sci, 2010, 25(2): 233-238.

[11] Alexiades-Armenakas M. Laser-mediated photodynamic therapy[J]. Clin Dermatol, 2006, 24(1): 16-25.

[12] Sahu K, Bansal H, Mukherjee C, *et al*. Atomic force microscopic study on morphological alterations induced by photodynamic action of Toluidine Blue O in Staphylococcus aureus and *Escherichia coli*[J]. J Photochem Photobiol B, 2009, 96(1): 9-16.

（收稿：2010-06-24 修回：2010-08-11）

（编辑 龙 亮）

文章编号：1000-5404(2010)21-2317-01

个案与短篇

多巴反应性肌张力障碍 1 例

陈晓燕[1]，李 啸[2]（400037 重庆，第三军医大学新桥医院神经内科[1]；402316 重庆，重庆市九龙坡区中西医结合医院内科[2]）

【关键词】 多巴反应性肌张力障碍；治疗

【中图法分类号】 R746 **【文献标志码】** B

多巴反应性肌张力障碍(dopa-resposive dysto-nia，DRD)是一种少见的遗传性慢性运动障碍性疾病[1]，对左旋多巴治疗反应明显。早期诊治，可使患者保持完全正常的生活质量。现将新桥医院 2009 年 5 月收治的 1 例报告如下。

1 临床资料

患者，女性，28 岁，因“进行性四肢僵硬、抖动 23 年”入院。患者 23 年前(5 岁时)无明显诱因出现双下肢活动不灵，行走易绊倒，左侧重于右侧，症状逐渐进行性加重。8 岁时前双下肢明显僵硬，行走时双足尖着地，身体前倾，症状上午轻，傍晚最重，夜间睡眠后又减轻。10 岁时双上肢亦出现僵硬、不灵活，曾在当地就诊，考虑“先天性肌强直症”，具体治疗不详，之后未再就诊。患者四肢僵硬症状进行性加重，站、坐、走均向后倾倒，持物时双上肢大幅度抖动，伴言语含混。18 岁时发展至生活完全不能自理。之后病情相对稳定，未再进展。病程中无复视，无肌肉萎缩、肌肉跳动、肌肉疼痛；无肢体麻木、大小便障碍、饮水呛咳、吞咽困难、强哭强笑、精神行为异常等。于 2009 年 5 月就诊我院。患者足月顺产，自幼发育与正常同龄儿相比无异常。无头部外伤、脑炎及特殊服药史。无特殊家族史。入院查体：生命体征正常，意识清楚，构音障碍，面肌不自主抽动，全身强直，四肢肌张力铅管样增高，双足内翻畸形，共济运动无法配合完成，深浅感觉、深浅反射正常，病理征阴性。入院后查脑电图：轻度异常。TCD 未见异常。胸片、腹部超声未见异常。心电图正常。角膜 K-F 环阴性。头颅 MRI 平扫未见异常。头颅 CT 未见异常。肌电图：运动单位减少，多项波稍增多。体感诱发电位、运动诱发电位均正常。血常规、肝肾功、血脂、风湿系列、血沉、电解质、血清铜蓝蛋白均正常。心肌酶谱：CPK 203 IU/L，余值正常。结合患者病史及辅助检查考虑多巴反应性肌张力障碍，给予卡左双多巴控释片(每片含左旋多巴 200 mg + 卡比多巴 20 mg)1 片，2 次/d、安坦片 2 mg，2 次/d 治疗，4 d 后安坦调整为 2 mg，3 次/d。10 d 后患者四肢僵硬症状有所减轻，能缓慢自行进餐，20 d 后在家属搀扶下能行走。继续维持安坦片 2 mg，3 次/d，卡左双多巴控释片 1 片，2 次/d 治疗，2 个月后患者门诊随访时已能独立行走，但呈前冲步态，安坦片减量为 2 mg，2 次/d，卡左双多巴控释片仍 1 片，2 次/d 治疗，4 个月后复诊查体四肢肌张力轻度增高，行走时躯干稍前倾，双足内斜，余无异常。安坦片减量为 2 mg，1 次/d，维持卡左双多巴控释片 1 片，2 次/d 治疗至今，症状稳定。患者于半年前(2009 年 12 月)再次复诊，生活完全不受限。

（下转 2332 页）

【通信作者】 陈晓燕，电话：(023)68774448，E-mail：cq1997@163.com

[3] Walsh D A, Pearson C I. Angiogenesis in the pathogenesis of inflammatory joint and lung diseases[J]. Arthritis Res, 2001, 3(3): 147-153.
[4] 中华医学会呼吸病学分会哮喘学组. 支气管哮喘防治指南(支气管哮喘的定义、诊断、治疗及教育和管理方案)[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26(3): 132-138.
[5] 叶新民, 钟南山. 基质金属蛋白酶与支气管哮喘气道重塑[J]. 国际呼吸杂志, 2009, 29(11): 672-676.
[6] Malmastrom J, Tufvesson E, Lofdahl C G, *et al*. Activation of platelet-derived growth factor pathway in human asthmatic pulmonary-derived mesenchymal cells[J]. Electrophoresis, 2003, 24(1/2): 276-285.
[7] Obata H, Biro S, Arima N, *et al*. NF-kappa B is induced in the nuclei of cultured rat aortic smooth muscle cells by stimulation of various growth factors[J]. Biochem Biophys Res Commun, 1996, 224(1): 27-32.
[8] Stancovski I, Baltimore D. NF-kappaB activation: the I kappaB kinase revealed? [J]. Cell, 1997, 91(3): 299-302.
[9] Chetta A, Zanini A, Foresi A, *et al*. Vascular component of airway remodeling in asthma is reduced by high dose of fluticasone[J]. Am J Respir Crit Care Med, 2003, 167(5): 751-757.
[10] Wang X T, Uu P Y, Tang J B. PDGF gene therapy enhances expression of VEGF and bFGF genes and activates the NF-KappaB gene in signal pathways in ischemic flaps[J]. Plast Reconstr Surg, 2006, 117(1): 129-137.
[11] 苏新明, 康健. 血小板源生长因子B及其受体β与支气管哮喘血管再生与重塑[J]. 中华哮喘杂志: 电子版, 2009, 3(3): 164-169.
[12] Sakaguchi S, Sakaguchi N, Asano M, *et al*. Immunologic self-tolerance maintained by activated T cells expressing IL-2 receptor alpha-chains (CD25). Breakdown of a single mechanism of self-tolerance causes various autoimmune diseases[J]. J Immunol, 1995, 155(3): 1151-1164.
[13] Seroogy C M, Gern J E. The role of T regulatory cells in asthma[J]. J Allergy Clin Immunol, 2005, 116(5): 996-999.
[14] 祖莹, 李成荣, 郑跃杰, 等. CD4+CD25+调节性T细胞在儿童哮喘发病机制中的作用初探[J]. 中华医学杂志, 2006, 86(1): 35-38.
[15] 吴斌, 戴元荣. 核因子-κB与哮喘气道重塑的研究进展[J]. 医学综述, 2007, 13(12): 885-887.
[16] 辛小燕, 贺文, 谭春婷. HRCT测量支气管哮喘的气道壁厚度与其病情严重度及肺功能的相关性研究[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22(11): 1665-1667.
[17] 辛小燕, 贺文, 谭春婷. HRCT定量评价哮喘和COPD患者气道壁厚度差异的研究[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(7): 1029-1032.

(收稿: 2010-07-14 修回: 2010-09-02)
(编辑 张 维)

(上接2317页)

2 讨论

DRD又称为伴有明显昼间波动的遗传性进行性肌张力障碍,1976年由日本Segawa等[1]首次报道。该病多为常染色体显性遗传,少数为常染色体隐性遗传,罕见散发。多由于GCH1基因异常影响四氢生物喋呤的合成,导致酪氨酸羟化酶活性下降,造成纹状体内多巴胺合成不足,出现肌张力障碍,帕金森综合征表现[2]。DRD患病率约为0.5/100万[3],发病年龄多在1~12岁,少数成年期发病。临床表现多样化,且与年龄密切相关[4]。综合其临床表现,有以下特点:①多于婴儿期或儿童期起病,女性多见。②早期以足部肌张力障碍起病。③症状有晨轻暮重的波动特点[5],此现象随年龄增长可消失。④20年内病情进展明显,之后相对稳定。⑤左旋多巴制剂治疗后症状迅速缓解并持续有效。诊断DRD主要根据病史、症状及体征,尤其是对小剂量多巴制剂具有显着疗效是临床诊断的要点[6]。用量一般为(62.5~187.5 mg/d)[7],起效时间多≤7 d[3],不会出现开关现象、药效减低等不良反应。该病应注意与遗传性痉挛性截瘫、脑性瘫痪、少年型帕金森病、肝豆状核变性、强直性肌营养不良、先天性肌强直等鉴别[7]。早期识别,早期接受治疗,患者可保持完全正常的生活质量,并可避免一定程度的残疾。本病例起病年龄、晨轻暮重的症状波动以及病情的年龄进展均与文献报道完全一致[7];但治疗上左旋多巴剂量达400 mg/d,并联合了安坦,10 d后方逐渐起效,在起效时间及药物剂量上均大于文献报道,可能与患者病程长,成年才接受治疗有关。但患者病程长达23年,目前仅残留双足内翻畸形、行走姿势异常,生活完全恢复了自理。证明对延迟至成年才就诊者,左旋多巴制剂联合安坦治疗效果依然显着。因而正确识别本病至关重要。

参考文献:

[1] Segawa M, Hosaka A, Miyagawa F, *et al*. Hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation[J]. Adv Neurol, 1976, 14: 215-233.
[2] Ichinose H, Ohye T, Takahashi E, *et al*. Hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation caused by mutations in the GTP cyclohydrolase I gene[J]. Nat Genet, 1994, 8(3): 236-242.
[3] 宋军, 张华, 多巴反应性肌张力障碍的研究[J]. 医学综述, 2008, 14(7): 1066-1067.
[4] 王钰, 陈蕾, 张本恕. 多巴反应性肌张力障碍32例临床分析[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2008, 34(1): 40-42.
[5] Nygaard T G. Dopa-responsive dystonia. Delineation of the clinical syndrome and clues to pathogenesis[J]. Adv Neurol, 1993, 60: 577-585.
[6] 袁学谦, 杨杰, 唐铁钰, 等. 多巴反应性肌张力障碍15例临床分析[J]. 中华神经医学杂志, 2005, 4(5): 491-492.
[7] 万新华, 汤晓芙, 李力波. 多巴反应性肌张力障碍的临床特点[J]. 临床神经病学杂志, 2005, 18(1): 51-53.

(收稿: 2010-08-09 修回: 2010-09-17)
(编辑 王 红)