[5] Huang H M, Lee S Y, Yao W C, *et al*. Static magnetic fields up-regulate osteoblast maturity by affecting local differentiation factors[J]. Clin Orthop Related Res, 2006, 447:201-208.
[6] Yang J C, Lee S Y, Chen C A, *et al*. The role of the calmodulin-dependent pathway in static magnetic field-induced mechanotransduction[J]. Bioelectromagnetics, 2010, 31(4):255-261.
[7] Sakurai T, Terashima S, Miyakoshi J. Enhanced secretion of prostaglandin E2 from osteoblasts by exposure to a strong static magnetic field[J]. Bioelectromagnetics, 2008, 29(4):277-283.
[8] Li L C, Wong R W, King N M. Orthodontic traction of impacted canine using magnet:a case report[J]. Cases J, 2008, 1(1):382.
[9] Li Y, Yang P, Fan X, *et al*. Static magnetic field combined with functional appliances:a new approach to enhance mandibular growth in Class Ⅱ malocclusion[J]. Med Hypotheses, 2009, 72(3):276-279.
[10] Barbre R E, Sinclair P M. A cephalometric evaluation of anterior openbite correction with the magnetic active vertical corrector[J]. Angle Orthod, 1991, 61(2):93-102.
[11] Bondemark L, Kurol J. Distalization of maxillary first and second molars simultaneously with repelling magnets[J]. Eur J Orthod, 1992, 14(4):264-272.
[12] Yeh S R, Yang J W, Lee Y T, *et al*. Static magnetic field expose enhances neurotransmission in crayfish nervous system[J]. Int J Radiat Biol, 2008, 84(7):561-567.
[13] Chionna A, Tenuzzo B, Panzarini E, *et al*. Time dependent modifications of Hep G2 cells during exposure to static magnetic fields[J]. Bioelectromagnetics, 2005, 26(4):275-286.
[14] Tenuzzo B, Vergallo C, Dini L. Effect of 6mT static magnetic field on the bcl-2, bax, p53 and hsp70 expression in freshly isolated and *in vitro* aged human lymphocytes[J]. Tissue Cell, 2009, 41(3):169-179.
[15] Belton M, Prato F S, Rozanski C, *et al*. Effect of 100 mT homogeneous static magnetic field on $[Ca^{2+}]$c response to ATP in HL-60 cells following GSH depletion[J]. Bioelectromagnetics, 2009, 30(4):322-329.
[16] Bondemark L, Kurol J, Wisten A. Extent and flux density of static magnetic fields generated by orthodontic samarium-cobalt magnets[J]. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 1995, 107(5):488-496.
[17] Zhao N, Xu Y, Chen Y, *et al*. Effects of Class Ⅲ magnetic orthopedic forces on the craniofacial sutures of rhesus monkeys[J]. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2008, 133(3):401-409.
[18] Sakata M, Yamamoto Y, Imamura N, *et al*. The effects of a static magnetic field on orthodontic tooth movement[J]. J Orthod, 2008, 35(4):249-254.
[19] Tenuzzo B, Chionna A, Panzarini E, *et al*. Biological effects of 6 mT static magnetic fields:a comparative study in different cell types[J]. Bioelectromagnetics, 2006, 27(7):560-577.
[20] Morris C E, Skalak T C. Acute exposure to a moderate strength static magnetic field reduces edema formation in rats[J]. Am J Physiol Heart Circ Physiol, 2008, 294(1):H50-H57.
[21] Yang J C, Lee S Y, Chen C A, *et al*. The role of the calmodulin-dependent pathway in static magnetic field-induced mechanotransduction[J]. Bioelectromagnetics, 2010, 31(4):255-261.

(收稿:2010-07-06 修回:2010-08-20)
(编辑 吴培红)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2010)23-2518-01

僵人综合征1例

麦麦提江·麦苏木[1],阿依古丽·艾力[2] (843000 新疆 阿克苏,新疆阿克苏职业技术学院医学系[1];843000 新疆 阿克苏,新疆阿克苏地区第一人民医院神经内科[2])

【关键词】 僵人综合征;肌肉;僵直;痛性痉挛;关节
【中图法分类号】 R593.2 【文献标志码】 B

僵人综合征(stiff-person syndrome, SPS)是一种罕见的自身免疫性神经系统疾病,以进行性肌肉强直或僵硬为特征,均明显影响脊柱和下肢[1]。至2005年,国内报道了125例SPS病例,无种族差异证据[1]。现报告我院收治的SPS患者1例。

1 临床资料

患者,男性,35岁,农民,维吾尔族,因"双下肢进行性活动不灵4年、发作性痉挛1年",于2008年9月22日入我院。家属代述于入院前4年露宿街头一夜后出现四肢关节痛性痉挛,此后症状进行性加重,双下肢关节肌肉僵硬逐渐累及腰背部、颈部,腰脊前凸,不能直立,不能屈曲,转颈受限,无晨僵,无腰骶部夜间痛、晨起痛或僵硬,伴阵发性痛性肌痉挛,睡眠后放松,发作频繁,发作时剧烈疼痛、出汗、呼吸急促等,病程中无意识障碍、吞咽困难、震颤、二便失禁等。否认外伤史,无家族中遗传病及类似病例。查体:神志清,言语欠流利,表情呆板,被动体位,查体欠合作。颈部僵硬,呼吸运动正常,双上肢肌力和肌张力均正常,上肢及腹壁反射正常,脊柱及双下肢僵硬,如木板样僵直,活动受限,姿势固定呈强直状,不能翻身、起坐,无肌肉萎缩,肌肉肌压痛不明显,无肌束震颤,双侧病理征(-)。头颅MRI示:双侧额叶脑萎缩。胸段及腰骶部MRI示:未见异常。关节疾病检查:抗"O"276 IU/L偏高,免疫球蛋白IgA 6.40 g/L偏高。三大常规正常,大生化均正常,甲状腺功能检测正常。腰穿脑脊液细胞数正常,蛋白轻度增高0.79 g/L,IgG合成率19.33(正常<5.82),IgG明显升高到8.27 g/L(正常<4.03 g/L),寡克隆带(-)。血清抗谷氨酸脱羧酶(GAD)抗体(+)。肌电图(EMG)示:下肢及腰段棘旁肌群肌静息时可见大量持续正常运

(下转2523页)

【通信作者】 麦麦提江·麦苏木,电话:(0997)2788873,E-mail:mamatjan8220@yahoo.com.cn

在 HSP 早期发病中起重要的作用,与 HSP 是否发生肾脏损害无关。其次,NF-κB 有 5 种亚型且调节免疫的作用不同[14-16],如要进一步明确 NF-κB 与 HSP 发生肾脏损害的相关性尚需进行其他亚型的相关研究。本研究利用的是体外诱导培养的 DC 细胞,其理化性质等可能与体内 DC 的免疫应答反应有所差别,可进一步直接用流式细胞仪筛选体内的 DC 进行验证。

综上所述,HSP 及 HSPN 发病与 DC 异常调控 Th1/Th2 细胞失衡密切相关,胞内 NF-κB 的信号异常是 DC 免疫功能异常的关键性调控基因,抑制 NF-κB 的活化是阻断 DC 功能和依赖于 T 细胞免疫反应的一个有效靶点,将成为早期治疗 HSP 的一条有效途径。

参考文献:

[1] Lau K K, Suzuki H, Novak J, *et al*. Pathogenesis of Henoch-Schonlein purpura nephritis[J]. Pediatr Nephrol, 2010, 25(1): 19-26.
[2] 李秋,杨锡强,李永柏,等. 过敏性紫癜 T 淋巴细胞功能状态的研究[J]. 中华儿科杂志, 2001, 39(3): 157-159.
[3] Artis D, Kane C M, Fiore J, *et al*. Dendritic cell-intrinsic expression of NF-kappa B1 is required to promote optimal Th2 cell differentiation [J]. J Immunol, 2005, 174(11): 7154-7159.
[4] 陈楠. 树突状细胞:肾脏疾病干预调节的新靶标[J]. 中华肾脏病杂志,2006,22(10): 587-588.
[5] Das J, Chen C H, Yang L, *et al*. A critical role for NF-kappa B in GATA3 expression and TH2 differentiation in allergic airway inflammation[J]. Nat Immunol, 2001, 2(1): 45-50.
[6] 陶红,李秋,王莉,等. 过敏性紫癜发病中树突状细胞与 T 辅助细胞分化失衡的关系[J]. 第三军医大学学报,2010,32(7): 677-679.
[7] 黄洪荣. 链球菌感染与过敏性紫癜发病的关系[J]. 中国医药导报,2009, 6(36): 158, 161.
[8] Kalinski P, Hilkens C M, Wierenga E A, *et al*. T-cell priming by type-1 and type-2 polarized dendritic cells: the concept of a third signal [J]. Immunol Today, 1999, 20(12): 561-567.
[9] Saas P, Tiberghien P. Dendritic cells: to where do they lead? [J]. Translantation, 2002 , 73(1 Suppl): S12- S15.
[10] Kuchroo V K, Das M P, Brown J A, *et al*. B7-1 and B7-2 costimulatory molecules activate differentially the Th1/Th2 developmental pathways: application to autoimmune disease therapy[J]. Cell, 1995, 80(5): 707-718.
[11] 孙大庆,张秋业,董增义,等. 过敏性紫癜病儿树突细胞分泌白细胞介素-12 水平与 TH1/TH2 的变化[J]. 中国当代儿科杂志, 2006, 8(4): 307-310.
[12] Chung F. Anti-inflammatory cytokines in asthma and allergy: interleukin-10, interleukin-12, interferon-gamma [J]. Mediators Inflamm, 2001, 10(2): 51-59.
[13] Tas S W, de Jong E C, Hajji N, *et al*. Selective inhibition of NF-kappaB in dendritic cells by the NEMO-binding domain peptide blocks maturation and prevents T cell proliferation and polarization [J]. Eur J Immunol, 2005, 35(4): 1164-1174.
[14] Zhou L F, Zhang M S, Yin K S, *et al*. Effects of adenoviral gene transfer of mutated IkappaBalpha, a novel inhibitor of NF-kappaB, on human monocyte-derived dendritic cells [J]. Acta Pharmacol Sin, 2006, 27(5): 609-616.
[15] Hayden M S, Ghosh S. Shared principles in NF-kappaB signaling [J]. Cell, 2008, 132 (3): 344-362.
[16] Wang J, Wang X, Hussain S, *et al*. Distinct roles of different NF-kappa B subunits in regulating inflammatory and T cell stimulatory gene expression in dendritic cells[J]. J Immunol, 2007, 178(11): 6777-6788.

(收稿 2010-06-27 修回 2010-09-19)
(编辑 栾 嘉)

(上接 2518 页)

动单位电位发放(CMUA),肌注地西泮 10 mg,约 5 min 后 EMG 异常有所减少,双上肢肌群未见异常。给予支持营养、营养神经治疗,并给予地西泮片 10 mg,3 次/d 口服,间断肌注地西泮,严密观察生命体征,患者症状逐渐减轻,病情明显好转出院。出院后继续服氯硝西泮半个月,症状明显改善,生活能部分自理,随访半年无复发。临床诊断:僵人综合征。

2 讨论

SPS 的病因迄今仍不清楚,目前研究认为 SPS 与自身免疫反应有关。临床上以躯体中轴部位的肌肉组织进行性、波动性强直和痛性痉挛致使关节活动受限为特征[2]。从发病及症候而言,本例有以下特点:本例患者表现为颈项、脊柱及双下肢肌肉持续性僵硬,伴阵发性痛性肌痉挛,露宿街头一夜诱发痛性肌痉挛。病变主要累及了轴性肌肉和双下肢,呈进行性发展。累及肢体近端,特别是有突然的情感刺激后可诱发下肢近端肌群严重痛性痉挛发作,甚至双下肢关节和颈部关节也僵硬不适,不能屈曲,转颈受限,缓解缓慢,发作时剧烈疼痛,出汗、呼吸急促等。睡眠后肌肉僵硬消失。患者被迫缓慢移动肢体、行动迟缓、自主活动受限、疼痛及痉挛甚至会累及肢体远端。腰脊柱过度前屈伴腹肌收缩,日常生活不能自理。患者智力正常。EMG 出现 CMUA、GAD 抗体(+)。经地西泮治疗症状有所改善。根据患者临床表现和地西泮治疗效果支持此病,本例确诊为僵人综合征(中期)。SPS 因临床罕见,容易误诊,极易与破伤风、强直性脊柱炎、神经性肌强直等神经系统疾病相混淆,应予鉴别。

SPS 可能与感染后免疫异常有关。诊断主要靠临床表现,EMG 是诊断该病的重要手段。该病均具有典型的 EMG 改变(即 CMUA)。GAD 抗体检测如为(-)不能除外 SMS,如为(+)则强烈支持本病,特异性达 99%。通过治疗本例 SPS 患者,我们的体会亦是地西泮片可改善症状,剂量需逐渐增加,达到有效控制症状、疗效理想为止。治疗原则是最大限度地控制僵硬和痉挛,提高患者的生活自理能力,避免过度镇静和其他不良反应的发生,防止并发症,降低致残发生率和病死率。

参考文献:

[1] 郁文博,陈光辉. 对僵人综合征的新认识[J]. 医学研究生学报, 2007, 20(10): 1098-1103.
[2] 许贤豪. 神经免疫学[M]. 北京:北京医科大学中国协和医科大学联合出版社, 1993: 161-165.

(收稿 2010-08-01 修回 2010-09-02)
(编辑 王 红)