vaterm plus操作指南手术。

1.3.3 记录资料 观察患者术中、情况及并发症，术后随访3个月月经情况。评价标准：有效，为治疗后月经减少到正常量、少量、点滴量、闭经。

1.4 统计学分析

采用SPSS 10.0统计软件行χ^2检验。

2 结果

术中、术后情况顺利，无严重并发症。多数患者TBEA术后下腹痛，对症处理缓解。TBEA术后随访3个月，月经量明显减少，对照组、试验组的有效率分别是100%和95%，两组相比无显著性差异($P>0.05$)。

3 讨论

3.1 TBEA治疗前常规宫腔镜检查的重要性

TBEA治疗月经过多操作简单，创伤很小，耗时短(治疗时间仅10 min)，在基层医院也可以开展。但TBEA治疗前必须排除其禁忌证，要排除这些禁忌证仅依靠普通的超声检查或诊刮是不可靠的；宫腔镜是目前宫腔内病变诊断的金标准，TBEA治疗前常规宫腔镜检查可进一步排除其禁忌证。

3.2 宫腔镜手术可扩大TBEA的适应证

宫血清治疗月经过多作用源于在一定压力下的热效应，治疗后可产生深达6～8 mm的组织破坏，从而减少或完全停止出血，治疗过程中热球与宫内膜面均匀的接触是影响疗效的关键因素之一[3]。本试验组病例存在子宫黏膜下肌瘤、子宫纵隔等，是TBEA的禁忌证；通过宫腔镜手术，扩大了TBEA的适应证，取得了与对照组相似的疗效($P>0.05$)。

在TCRM或TCRS术中本可以同时行TCRE，而不必行TBEA。但是，同时行TCRE使手术时间延长，术中并发症几率增加；且目前TBEA取代了大部分的TCRE，多数妇科医师缺乏TCRE手术经验，TCRE手术操作较复杂。因此，我们建议：一般情况下，以TBEA取代TCRE较合适，特别是在手术医师对TCRE操作不熟练的情况下。

需要强调的是，所有试验组患者在TBEA治疗时均已经排除了所有禁忌证。本组6例黏膜下子宫肌瘤均是有蒂、较小的(直径<4 cm)；如果子宫黏膜下肌瘤较大，TCRM术后宫腔容积可能较大而不宜在短期内行TBEA；如果子宫黏膜下肌瘤有较大的部分位于肌壁间，TCRM术后的肌瘤床部位宫壁较薄弱，亦可能不宜行TBEA。

关键词：热球子宫内膜剥除术；宫腔镜；月经过多
中图法分类号：R711.510.5 文献标识码：B

参考文献：

[1] Van Zon-Rabelink I A, Vleugels M P, Merkus H M, *et al*. Efficacy and satisfaction rate comparing endometrial ablation by rollerball electrocoagulation to uterine balloon thermal ablation in a randomised controlled trial[J]. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2004, 114(1): 97-103.

[2] Hawe J, Abbott J, Hunter D, *et al*. A randomised controlled trial comparing the Cavaterm endometrial ablation system with the Nd_2YAG laser for the treatment of dysfunctional uterine bleeding[J]. BJOG, 2003, 110(4): 350-357.

[3] Shaamash A H, Sayed E H. Prediction of successful menorrhagia treatment after thermal balloon endometrial ablation[J]. J Obstet Gynaecol Res, 2004, 30(3): 210-216.

(编辑 龙 亮)

文章编号：1000-5404(2007)13-1357-02

经验交流

脊髓延髓肌肉萎缩症一家系报告

胡 俊，李露斯，陈康宁，史树贵，范文辉 （第三军医大学西南医院神经内科，重庆 400038）

我们最近在重庆市江北区发现一脊髓延髓肌肉萎缩症(spinal bulbar muscular atrophy, SBMA)并进行了家系调查，现报告如下。

1 临床资料

病例1：先证者Ⅲ2，男性，36岁，6年前发现下颏肌肉颤搐，双上肢平伸可见细震颤，后进行性四肢无力，以四肢近端为主，逐渐加重，出现上楼梯困难，平地行走2 km因双下肢无力需休息。4年前发现舌肌萎缩，偶感周身肉跳，位置不定，近2年来发现四肢肌肉萎缩，无明显肢体疼痛和麻木。二便正常，体重减轻(64 kg下降到53 kg)。对患者进行体格检查发现：患者毛发浓密，皮肤细嫩，皮下脂肪厚，可见女性乳房，腹部丰满，下颌肌肉可见颤搐、双上肢平伸出现姿势性震颤，双上肢近端和双手骨间肌有明显肌肉萎缩，双下肢肌肉明显萎缩，四肢肌张力降低，肌力3～4级，病理反射(－)，行走呈鸭步，下蹲站立双手需扶膝帮助。无肌肉压痛，无明显感觉障碍，无植物神经功能障碍。肌电图示神经源性损害，心肌酶CPK 1 148 U/L。

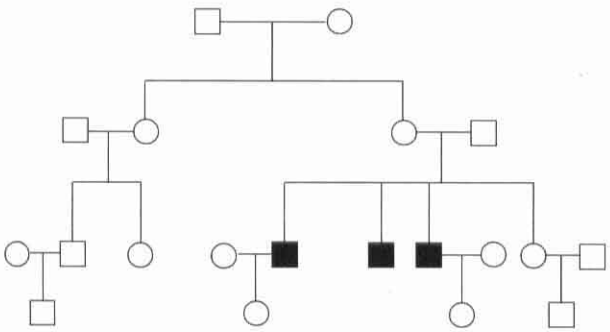
病例2：Ⅲ1，男性，38岁，35岁发现四肢无力，伸手抖动，行走吃力，爬坡困难。有明显肌肉萎缩和女性乳房。

病例3：Ⅲ3，男性，32岁，29岁出现四肢无力，工作时抬重物困难，行走困难，四肢近端有明显的肌肉萎缩和女性乳房。

于2007年2月进行了家系调查，该家系5代之内无近亲结婚，兄弟3人起病年龄为30岁左右，均以面肌颤搐和双上肢震颤为首发症状，进行性四肢无力，舌肌和四肢肌肉萎缩，男子女性化乳房，血清肌酸肌酶明显增高，肌电图示神经源性损害。

作者简介：胡 俊(1978－)，男，湖北省襄樊市人，博士，医师，主要从事神经疾病方面的研究，发表论文9篇。电话：(023)68773070
通讯作者：李露斯，电话：(023)68773072
收稿日期：2007-04-19；修回日期：2007-05-25

家系图谱见图1。



○:女性正常人; □:男性正常人; ■:男性患者

图1 脊髓延髓肌肉萎缩症患者家系图谱

2 讨论

SBMA又称遗传性迟发性近端脊髓延髓运动神经元病,是一种遗传性神经系统变性病,由Kennedy于1968年首先症状描述,自1998年来国外有相关报道29篇[1],国内至今少见家系报道。

SBMA是一种少见的X连锁隐性遗传病,只发生在30~60岁的成年男性,其发病率为(1~2)/100 000,主要表现为缓慢进展的延髓支配的肌肉、面部和四肢近端肌肉的无力、萎缩和肌束震颤。肌无力多从下肢近端开始,向上逐渐累及肩胛带肌,数年后累及延髓支配的肌肉。肌萎缩时可见脊柱前凸和翼状肩胛。肢体远端肌力相对保留,亦无明显肌萎缩,感觉一般不受累及[2]。由于雄激素受体的异常,患者可出现对雄激素的不敏感,表现为男性乳房发育、睾丸萎缩、生育能力下降、腹部肥胖等。电生理检查可见神经源性异常,大多数患者的血清肌酸肌酶增高,一般为正常值的2~3倍。肌活检提示神经源性萎缩,具有失神经和神经再支配现象。根据临床表现、辅助检查及阳性家族史可做出临床诊断,基因检测可确诊。本病尚无有效的治疗方法,一般病程为20~30年,患者能保持基本的日常生活能力。

SBMA主要的组织病理学改变是脊髓前角和脑干的运动核(除第3、4、6颅神经)的下运动神经元减少;脊髓前根变细,神经元丢失和退行性变,残存的神经元固缩,并且含有核内包涵体,这些包涵体由雄激素受体的氨基端抗原决定簇构成,电镜检查为颗粒状结构。其病因可能是编码于雄性激素受体基因(AR)的第1个外显子编码区中的三核苷酸(CAG) n重复结构的长度有增加[3]。这个(CAG)n编码的谷氨酸(Gln)多聚结构在正常的AR基因中的平均长度为21个氨基酸残基,但在SBMA的患者中,Gln多聚结构的长度增大到40~53个氨基酸残基,从而导致广泛分布于脊髓和脑干运动神经元中的雄激素受体蛋白异常,这种异常的受体蛋白的氨基端含多聚谷氨酰胺,可能对运动神经元细胞具有毒性而导致其死亡。CAG的拷贝数与疾病的严重程度相关,重复拷贝数越多,发病年龄越小,病情越重[4]。

我们发现的这一家系有国人遗传资料优势。与国外资料相比,本组患者发病年龄在29~32岁,明显早于国外报道。神经系统变性病的遗传异质性较高,相同的表型背后可能隐藏着不同的遗传基础,此家系可能隐藏着SBMA的不同的发病新机制。对该家系的致病相关基因进行研究将有助于了解中国人SBMA的发病机制,并可能对该病的治疗和预防有重要意义。

关键词:神经遗传病;脊髓延髓肌肉萎缩症

中图法分类号:R746.4 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Maclean H E, Gonzales M, Greenland K J, *et al*. Age-dependent differences in androgen binding affinity in a family with spinal and bulbar muscular atrophy[J]. Neurol Res, 2005, 27(5): 548-551.

[2] Yapijakis C, Kapaki E, Boussiou M, *et al*. Prenatal diagnosis of X-linked spinal and bulbar muscular atrophy in a Greek family[J]. Prenat Diagn, 1996, 16(3): 262-265.

[3] Echaniz-Laguna A, Rousso E, Anheim M, *et al*. A family with early-onset and rapidly progressive X-linked spinal and bulbar muscular atrophy [J]. Neurology, 2005, 64(8): 1458-1460.

[4] Tomik B, Pichor A, Majka J. A study of five men with rare phenotype of spinal bulbar muscular atrophy (SBMA) from one family[J]. European-Journal-of-Neurology, 2003, 10(Supplement 1): 17-18.

(编辑 龙 亮)

经验交流

文章编号:1000-5404(2007)13-1358-02

鼻中隔偏曲手术对慢性鼻窦炎功能性内窥镜手术疗效的影响

李 琪,魏运军,张学渊 (第三军医大学西南医院耳鼻咽喉科,重庆 400038)

慢性鼻窦炎是鼻科的常见疾病,它的发生、发展是多种因素共同作用的结果。窦口鼻道复合体区域是鼻窦引流的关键部位,慢性鼻窦炎的病变范围、严重程度与鼻腔骨、软骨结构异常(包括鼻中隔偏曲、肥厚)等密切相关[1,2]。在临床工作中,由于对鼻中隔偏曲对慢性鼻窦炎的影响的认识不够,一期行鼻中隔偏曲矫正术并不多。2004年12月至2005年12月我们共实施了63例一期鼻中隔矫正术+功能性内窥镜鼻窦手术(functional endoscopic sinus surgery, FESS),疗效明显,现报告如下。

作者简介:李 琪(1975~),男,重庆市人,硕士,医师,主要从事鼻窦内窥镜方面的研究。电话:(023)68773143,E-mail:ebyh7318@sina.com.cn

收稿日期:2006-05-16;修回日期:2006-08-12