DOI:10.16016/j.1000-5404.2003.04.027

参考文献:

[1] 王蘅文. 实验肿瘤学基础[M]. 北京:人民卫生出版社, 1992. 123-160.
[2] Whiteside T L, Miescher S, MacDonald H R, *et al*. Separation of tumor-infiltrating lymphocytes from tumor cells in human solid tumors. A comparison between velocity sedimentation and discontinuous density gradients[J]. J Immunol Med, 1986, 90(2): 221-233.
[3] 大星章一, 菅野晴夫. 人癌细胞培养[M]. 北京:科学出版社, 1979. 37-69.
[4] 鄂 征. 组织培养和分子细胞学技术[M]. 北京:北京出版社, 1995. 85-132.
[5] Morgan S J, Darling D C. Animal cell culture[J]. BIOS Scientific Publishers Limited, 1993, 36-79.
[6] Danielpour D. Improved sandwich enzyme-linked immunosobent assays for transforming growth factor β_1[J]. J Immunol Med, 1993, 158(1): 17-25.
[7] Sporn M D, Roberts A B. TGF-β_1 recent progress and new challenges[J]. J Cell Biol, 1992, 119(5): 1017-1021.
[8] Shim K S, Kim K H, Han W S, *et al*. Elevanted serum levels of transforming growth factor-β_1 in patients with colorectal carcinoma: its association with tumor progression and its significant decrease after curative surgical resection[J]. Cancer, 1999, 85(3): 554-561.
[9] Asakura S, Kato H, Fujino S, *et al*. Immunohistochemical study of transforming growth factor-beta and central fibrosis in T1 adenocarcinoma of the lung[J]. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi, 1995, 43(15): 1924-1928.
[10] Massague J. Receptors for the TGF β family[J]. Cell, 1992, 69(7): 1067-1070.
[11] Massague J. TGF β signal transduction[J]. Annu Rev Boichem, 1998, 67: 753-791.
[12] Briskin K B, Fady C, Miokel R A, *et al*. Inhibition of head and neck squamous cell carcinoma cell lines by transforming growth factor beta[J]. Oto Laryngol Head Neck Surg, 1995, 112(6): 728-734.
[13] 郭德荣, 顾方六, 周爱儒, 等. 转化生长因子和表皮生长因子受体在人膀胱癌中的表达[J]. 中华泌尿外科杂志, 1995, 16(2): 80-83.
[14] Sporn M B, Roberts A B, Wakefield L M, *et al*. Some recent advances in the chemistry and biology of transforming growth factor beta[J]. J Cell Biol, 1987, 105(3): 1039-1045.
[15] De M, Yan W, de Jonge R R, *et al*. Functional characterization of transforming growth factor β type II receptor mutants in human cancer[J]. Cancer Res, 1998, 58(9): 1986-1992.
[16] Dai J L, Tumacioglu K K, Schutte M, *et al*. Dpc4 transcriptional activation and dysfunction in cancer cells[J]. Cancer Res, 1998, 58(20): 4592-4597.
[17] Morisaki T, Katano M, Rxiko A, *et al*. Immunosuppressive cytokines (IL-10, TGF-beta) genes expression in human gastric carcinoma tissues[J]. J Surg Oncol, 1996, 63(5): 234-239.
[18] Perry K T, Anthony C T, Case T, *et al*. Transforming growth factor-beta as a clinical biomarker for prostatic cancer[J]. Urology, 1997, 49(1): 151-156.

(编辑 薛国文)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2003)04-0338-01

线粒体肌病1例

A case of mitochondrial myopathy

冉 鸿[1], 史树贵[2] ([1]解放军第324医院神经内科, 重庆 400020; [2]第三军医大学附属西南医院神经内科, 重庆 400038)

患者, 女, 21岁, 因双下肢无力2年于2001年5月10日入院。入院前2年无明显诱因出现双下肢轻度无力、酸胀, 以爬楼梯及下蹲后明显, 休息后减轻。病后怕热, 冬天亦穿凉鞋, 精神饮食均正常, 无肢体麻木, 无大小便功能障碍, 无复视及视力减退, 无吞咽呛咳, 无声音嘶哑, 无双上肢无力, 无眼睑下垂。发病初期, 患者在上3楼后才需休息, 半年后有所加重, 1层后楼即需休息。入院前半年, 患者自觉双侧小腿变粗。病后体重共下降2.5、3 kg左右。患者发病前在某鞋厂从事生产劳动1年, 接触有苯类物质。病后半年未再工作, 回到家乡。过去史, 个人史, 月经史均无特殊, 家族中无类似疾病患者。

神经系统查体:四肢肌肉无萎缩, 无肌跳及压痛, 双下肢腓肠肌增粗, 周长约32 cm, 双上肢肌张力、肌力正常, 双下肢肌张力稍有减低, 肌力Ⅴ-级, 12对颅神经、感觉系统、反射系统、共济运动, 植物神经无阳性发现。

辅助检查:新斯的明试验为阴性, 三大常规、肝功、肾功正常, 肌电图提示左股二头肌运动单位时限短, 电压正常, 提示肌源性改变。肌酶谱示乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶轻度增高。甲状腺功能测试正常。患者于2001年5月15日在局麻下行左腓肠肌活检, 标本放入甲醛液及戊二醛中固定, 送光镜及电镜检查。光镜检查提示肌纤维肥大, 变性, 符合肌病改变。电镜结果显示肌膜下大量嵴排列异常及嵴内包涵体增多的线粒体, 患者线粒体肌病诊断明确, 予三磷酸腺苷, 肌苷等治疗, 患者病情稳定后出院。

讨论

通过以上的临床资料, 我们可得出患者的以下临床特征:①好发于青少年, 病情发展缓慢;②临床主要表现为运动后的肌无力加重, 肌无力以肢体近端为主, 如患者多在爬梯, 久蹲等活动后明显, 休息后可缓解, 伴有一定程度的高代谢征象, 该患者表现为发热、体重减轻;③神经系统查体可见受累肌肉的假性肥大, 肌张力、肌力轻度减低;④肌电图提示肌源性改变, 肌酶谱轻度增高, 病理活检提示肌肉肥大变性, 电镜检查提示线粒体的改变。可见, 线粒体肌病除具有肌病的一般特点, 如以近端为主的肌无力, 可有肌肉的假性肥大, 肌酶谱的增高, 肌电

(下转340页)

作者简介:冉 鸿(1972-), 女, 重庆市人, 医师, 主要从事神经内科专业方面的研究。电话:(023)68752057

收稿日期:2002-10-06;修回日期:2002-12-13

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

表1 25例蝶、筛窦囊肿患者术后症状改善情况

Tab 1 Changes of the symptoms of patients with sphenoidal and ethmoidical mucoceles after endoscopic surgery

	n	Disappeard		Alleviated		No changes	
		n	%	n	%	n	%
Sphenoidal mucoceles	10	8	80	1	10	1	10
Ethmoidical mucoceles	15	9	60	5	33	1	7
Total(cases)	25	17		6		2	

3 讨论

鼻窦粘液囊肿(Mucoceles)系由窦口阻塞后,窦内粘液长期潴留使窦腔压力增高以致窦腔膨胀扩大,骨质变薄,形成囊性肿块。引起窦腔开口阻塞的原因有粘膜肿胀增厚、分泌物阻塞、慢性炎症、外伤或手术后狭窄,肿瘤阻塞等。

3.1 蝶窦囊肿的临床特点

头痛是蝶窦囊肿最常见的临床表现,本组10例中,65%出现头痛。郭丽敏等[1]报道,孤立性蝶窦占位病变头痛占70.0%。Lawson等[2]也认为,该病最主要症状为头痛占89.4%。本组蝶窦囊肿的CT扫描显示窦腔扩大,肿物呈圆形,密度均匀,边缘光滑,周围骨质可受压,但无明显浸润性破坏,鼻内镜下见鼻咽顶壁向下突出,有时嗅裂处可见肿物,经此部位穿刺可抽出囊内液体。

3.2 筛窦囊肿的临床特点

筛窦囊肿的临床表现主要是眼球突出和内眦部肿块,本组占70%。吴建等[3]认为筛窦粘液囊肿以前组为常见,多向眶内侧伸展,有的可伸入额窦内。本组15例均位于前组筛窦。CT显示窦腔呈类圆形的膨胀扩大,有环行均匀薄层囊肿,窦壁弧状变薄和外移,少数囊内密度可较高,但几乎总是均质的。筛窦骨壁受压可变薄。囊肿可向眶内扩展。

3.3 蝶、筛窦囊肿施行袋状化手术的微创原理及注意事项

Horwath早在1920年就已提倡应用袋状化手术治疗鼻窦粘液囊肿。谷京城等[4]报道15例鼻窦囊肿行袋状化手术,效果满意。本组资料提示内镜下施行袋状化手术是鼻窦粘液囊肿的理想术式。其优点是手术简捷、疗效可靠、副损伤小、出血少(本组出血量在40~80 ml)、面部无瘢痕,属微创手术[5]。

手术注意事项:①麻醉以局麻为宜,对复杂手术则应选择全麻(如心肺功能不全者、蝶窦骨壁有破坏者);②囊壁应尽量开大,以利于引流,对其余囊肿壁可用刮匙轻刮,切忌盲目扭拽,防止出现大出血、脑脊液鼻漏等并发症;③术后需坚持术腔换药及随访,防止瘢痕粘连。

蝶窦前壁与下壁交界处前面蝶腭动脉通过,蝶窦手术时扩大窦口及前壁时应扩大开口的下界至少应距后鼻孔上缘1.0 cm[6];蝶窦上壁前面有视交叉,外侧壁上方有视神经切迹,下方有颈内动脉切迹,所以,在开放蝶窦口时应避免向外、上方咬除前壁骨质。不必强求把囊肿彻底摘除,充分开放蝶窦前壁及囊壁可以达到理想效果。筛窦囊肿往往会影响手术操作空间即视野相对狭小,采用袋状化手术可以充分引流囊液,减少并发症的发生。

参考文献:

[1] 郭丽敏,赵 辉. 孤立性蝶窦占位性病变的诊断与治疗[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志,1999,13(5):208-209.

[2] Lawson W, Reino A J. Isolated sphenoid sinus disease: An analysis of 132 cases[J]. Laryngoscope, 1997, 107(12 Pt 1): 1590-1595.

[3] 吴 建,孙爱华. 鼻微创手术学[M]. 北京:人民军医出版社,2001.50.

[4] 谷京城,孙旭云,张连山. 鼻窦粘液囊肿袋状化手术的疗效观察[J]. 白求恩医科大学学报,1999,25(6):784-785.

[5] 汪 磊. 微创外科技术在耳鼻咽喉-头颈外科的应用[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志,2000,35(6):408-409.

[6] 黄选兆,汪吉宝. 实用耳鼻咽喉科学[M]. 北京:人民卫生出版社,1998.109.

(编辑 薛国文)

(上接338页)

图的肌源性改变外,主要的特点为有与活动有关的肌无力及电镜下线粒体的形态学及生化功能改变。

线粒体肌病可分为原发性和继发性。原发性线粒体肌病是指由于线粒体基因的缺陷而导致的能量供应障碍,继发性线粒体肌病是指各种原因如中毒、缺血、感染等原因使线粒体功能障碍而引起的疾病[1]。该患者起病前一直在鞋厂从事加工,长期接触苯等有毒物质,家族中无类似患者,考虑中毒导致的继发性线粒体疾病的可能性大。

线粒体肌病的治疗可分为建立代谢旁路,成肌细胞移植,基因治疗[2]。由于后二者难以实施,目前以建立代谢旁路为主,如三磷酸腺苷,肌苷,辅酶A及辅酶Q10。本例患者采用该种治疗后病情稳定。

关键词:线粒体肌病;临床特征
中图法分类号:R685 文献标识码:B

参考文献:

[1] 胡维铭. 神经内科主治医生700问[M]. 北京:中国协和医科大学出版社,2000.853

[2] Shernatt E J, Thomas A W, Alcolado J C. Mitochondrial DNA defects: a widening clinical spectrum of disorders[J]. Clin Sci Colch, 1997, 92(3): 225-235

(编辑 王 红)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net