

“活得有希望，活得有质量”

# 多学科协作造福 SMA 患者

■陈静

SMA(脊髓性肌萎缩症)作为一种致残致死的严重遗传病,是出生缺陷防控重点关注的疾病之一。自1996年起,全球SMA患者群体将每年8月定为SMA关爱月,2018年中国SMA患者组织建议将每年的8月7日设立为“国际SMA关爱日”。

第四届中国SMA(脊髓性肌萎缩症)大会开幕式暨《中国SMA患者生活质量研究》(下称:《研究》)新闻发布会日前在线召开。《研究》数据显示,自诺西那生纳进入国家医保目录以来,使用该药的患者家庭大幅增多,但患者的疾病管理状况仍有很大提升空间。

SMA作为第一批被纳入罕见病目录的疾病,具有高致死性、致残性,被称为两岁以下婴幼儿

的头号遗传病“杀手”。2022年1月,SMA治疗药物被纳入中国国家医保报销范围,SMA治疗迈入新时代,药物的广泛可及让大量患者获益。

中国罕见病联盟执行理事长李林康指出:“企业让患者有对症治疗的好药可用,政府和保障政策则打通了‘最后一公里’的问题,让患者用得起药。自从治疗药物纳入医保报销范围以来,前去就诊的患者翻了几倍。慈善机构和患者组织则在其中起到了润滑剂的作用。这一良好的样本,也为中国罕见病联盟对如何发挥桥梁作用支持其他罕见病树立起了信心。”

《研究》数据显示,无论是使用诺西那生纳,还是利司扑兰,患者尤其是长期用药的患者,与不用药者相比,其日常活动的自主程度有

明显改善,生活质量平均得分也更高。对于2型患者来说,与从未接受治疗的患者相比,用药可以降低他们突发急症的入院比例。

据悉,主题为“焕新生共前行”的第四届中国SMA大会为期三天,由美儿SMA关爱中心主办,与会的30余位海内外从事遗传学研究、儿科、神经内科、呼吸内科、骨科、康复等相关学科工作的专家,将针对SMA药物真实世界应用、药物研发趋势、多学科管理、预防与诊断、康复实操指导等内容做学术分享与经验交流。

40位病友家属代表将通过工作坊的形式共同学习探讨疾病治疗及管理等目前患者最关心的热点话题。美儿SMA关爱中心执行主任邢焕萍表示,希望让更多患者控制好疾病,活得有希望,活得有质量。

据了解,SMA的攻克之路仍然漫长。《研究》数据显示,确诊后,仅有31.3%的患者会定期到医院随访。复旦大学附属儿科医院神经内科主任医师王艺教授直言:“作为一种多系统受累的复杂疾病,SMA治疗必须由多学科协作,通过规范化的评估和管理,为患儿提供长程的、科学合理的诊疗方案。”

据介绍,患儿进展性肌无力可进一步影响呼吸系统、消化系统、骨骼系统及其他系统的功能异常,其中呼吸衰竭是最常见的死亡原因。王艺教授强调:“各科医生需要在病程不同阶段实时介入,帮助患儿克服重重困难。治疗药物只是其中一环,还需要康复训练和多学科联合干预,家长是否能够树立正确的诊疗意识,对患儿的生活质量和疾病走势都

有着重大的影响。”

《研究》结果表明,儿童患者在同伴关系方面的得分最低。其背后是因为在5-17岁的学龄童中,整体上幼儿园/上学人数比例低于50%,其中低龄儿童,上幼儿园或小学的比例为33.5%。儿童患者遇到的困难从高到低依次是:交流困扰、疾病困扰、家庭情况困扰;在成人患者中,由于其身体功能的原因,参加社交活动能力方面的生活质量相对较低。

香港中文大学医学院赛马会公共卫生及基层医疗学院董晓教授表示:“患儿在身体允许的情况下如果能够和同龄人共处一室学习,对他们的心理发育也大有益处。对于成人患者,我们也希望能够看到更好的保障和支持体系,能够帮助他们实现一定的社会角色。”

## 吃在立秋 让你阳气十足不生病

■淑燕

立秋是阳气渐收、阴气渐长,由阳盛逐渐转变为阴盛的转折。在自然界,万物开始从繁茂成长趋向萧瑟成熟。但立秋并不代表酷热天气就此结束,既然到一个新的节气,饮食自然也应该有所调整,那么到底该吃什么呢?

大多数人会说,和夏天一样啊,吃凉拌菜、冰西瓜、绿豆汤啊,听起来似乎没毛病,但实际上,此时最适合的食物绝对不是冰食冷饮,而是“热”食。百病寒为先,“热”着吃、“热”着过,逼出体内的寒邪,远离肥胖、三高和癌症,让今年冬病夏治效果最大化。

天气那么热,为什么要拒绝冷饮?“胃喜温不喜凉”,“肾也是喜暖不喜寒”,冰冷食物对胃伤害大。人体的气血、五谷营养,都要靠脾胃来吸收运化,靠肾脏排除人体代谢毒素,所以保护好脾胃和肾脏非常重要。

如果你一味贪凉,可能导致寒气入体,累积新疾。此时适当吃点“热”,有利于保持体内寒热平衡。

立秋应该“热”着吃,建议各

位朋友,要吃热热的食物,这个热不单单是指温度,还有食物的性味。

中医养生讲究“不时不食”,适当食用龙眼、荔枝、榴莲这些温热性的水果可以改善肠胃功能,促进人体基础代谢。

食用羊肉、牛肉等热性肉类可以温阳散寒,补中益气,尤其适合夏季手脚冰凉、气血不足的人。古语有言“伏羊一碗汤,不用开药方”,足以见羊肉在伏天的效用。食用热性肉类时要注意荤素搭配,温凉互补。

天气炎热,胃肠的消化能力本来就弱,出汗多又会丢失了一些钾、钙等矿物质,也会让人体的消化功能下降。因此,宜吃容易消化的温热、柔软的食物,比如一碗热腾腾的面条,可以出汗以祛除人体内滞留的湿气和暑气。

夏季喝凉茶、冷饮固然可以给体内降温,但非常容易损伤脾胃,特别是一些本身就脾胃虚弱、容易胀气的人,喝了冷饮之后会更加难受。夏天多喝热水、热茶,不仅可以解渴,还可以排汗散热哦。不过喝茶最好在饭后,空腹饮茶容易腹泻。

## 这片皮肤疼起来像触电

可能得了中老年最常见疾病

■丁杨

最近这段时间,杭州萧山的王大爷(化名)腰背一侧陆陆续续长了一串密集的水泡“长蛇”,像触电一样一阵阵刺痛。起初王大爷并不在意,可那种刺痛感一直伴随着他,后来越发疼痛,让他寝食难安。用了各种民间土方也无法缓解疼痛,最后在老伴的陪同下,王大爷来到了浙江省人民医院皮肤科主任陶小华主任医师的门诊。

“这是带状疱疹啊!”陶小华说,“这种病在中老年群体中比较常见,带状疱疹经常呈带状长在腰腹部,一般不超过正中线,有些地方就流传了一些民间土方,非但不能治愈,还会延误治疗,使病情恶化。”

陶小华表示,有些患者的带状疱疹可以自愈,所以就有人以为长痘子,过一段时间就消退了,亦或是想着找土方子用用,不愿去医院治疗。这是非常错误的想法。延误治疗会使病情加重,并增加带状疱疹后遗症的概率,导致带状疱疹后遗神经营。

带状疱疹后遗神经痛有多痛?在她接诊的患者中,很多人后遗神经痛至少持续30天,有些疼痛持续90天甚至长达10年,影响夜间睡眠,进而影响生活和工作。

而带状疱疹后遗神经痛可能以一种疼痛为主或多样疼痛并存,疼痛可表现为:烧灼样、电

击样、刀割样、针刺样、撕裂样。

陶小华提醒,50岁以上的中老年为带状疱疹的易发人群,年龄越大越容易患病,病情也更严重。即使身体健康,50岁以后患带状疱疹的风险也会陡然增加。在中国,50岁以上人群每年新发带状疱疹约156万人。

而对于糖尿病、慢性肾病、心血管疾病、慢阻肺、类风湿关节炎等慢性病患者以及免疫功能低下人群,患带状疱疹的风险也会随之增加。如果出现一侧皮肤的丘疹,伴随明显的阵发性疼痛,建议尽早就医排除带状疱疹可能。

目前临床对于带状疱疹及其并发症的治疗主要是抗病毒、营养神经及镇痛治疗,但中间过程还是非常痛苦的。因此,陶小华再三强调,及时尽早接种疫苗是有效的预防控制手段。

重组带状疱疹疫苗可以有效预防50岁及以上成人带状疱疹。III期临床研究数据显示,带状疱疹疫苗可以对50岁及以上各年龄段的群体提供超过90%的疫苗保护效力,同时对于50岁及以上合并基础疾病患者也是总体人群保护效力相一致。

有研究证实,带状疱疹发病确实会激发并增强机体针对带状疱疹病毒的特异性免疫,但是这种状态一般只能持续数年时间。为了尽可能避免复发,还是有必要接种带状疱疹疫苗。但如果在带状疱疹发作期,要等急性期过后再进行接种。

## 这样洗澡会送命? 尤其是夏天!

■小萍

烈日炎炎的夏天,除了吃西瓜、吹空调以外,洗个澡是最舒服不过的事情了,可以洗凉水澡吗?水温多少比较好?洗澡时应该注意啥?

表面上看起来用冷水洗澡比用热水降温更快,其实冷水澡带来的降温只是短暂的。冷水可以较为迅速地带走身体表面的一些热量,所以洗冷水澡时,一开始会觉得降温快。但是,冷水却会刺激皮肤表面的血管收缩,过后反而不利于身体散热。而且这样还容易受凉,感冒或头痛。

洗澡水的温度最好与体温接近。水温过高,容易出现一系列不适症状,如心慌、胸闷、头晕等,严重的还会出现低血压,甚至休克。且水温过高,皮肤表面的脂膜层更容易被破坏,会加剧皮肤干燥,引起瘙痒。

对于有高血压、动脉硬化、冠心病等慢性病的人来说,泡澡时水温过高是一种危险行为。随着热水冲洗,全身毛细血管扩张,大量血液扩张了体表的血管,心、脑等重要器官的血液相对减少,有可能会发生心脑血管意外。泡澡时间太长,会使皮肤表面失去油脂保护,从而产生干燥、起皮、破裂的症状,甚至会降低皮肤抵抗力以及诱发或加重皮肤病。尤其是在夏季,当我们过度用力清洁皮肤污垢时,很有可能会破坏皮肤角质层,使自然界中的湿气有机可乘。

总之,洗澡讲究适可而止,如果一定要搓澡,不要天天搓,一周最多2次就好,也不要太用力,以皮肤不发红、不疼为宜。

## 掏耳朵 居然会诱发肿瘤?

你有没有发现,有些人经常在掏耳朵,甚至是不自觉地想掏耳朵……把细长的挖耳勺或者棉签伸进耳朵里,每一次触碰都是引来一阵酥麻。如果经过一阵摸索,能从里面挖出来一大块耳屎,那种由内而外的成就感,想必大家都有过,也让许多人欲罢不能。但有时候这种行为也可能暗藏危险!

掏耳朵可能诱发交叉感染

案例:三个月前,刘大妈的耳朵长出了一粒米样的肉芽,很痒,用手掏时还会出血。于是急忙去了医院检查。医生给刘大妈检查完之后,顺便给刘大妈的老伴也检查,发现了同样的肉芽。之后医生告诉他们,二人得的是外耳道乳头状瘤,由乳头瘤病毒(hpv)引起的。好端端的耳朵里怎么会滋生hpv病毒呢?经过一番询问,医生找出问题其实出在老伴身上,老伴平时有去理发店掏耳朵的习惯,掏耳勺消毒不充分,不同的顾客用同一把工具,引起了交叉感染。

肿瘤早期会出现耳道痒感、阻塞感或听力减退;之后挖耳可伴有出血或挖出“肉块”样物;伴发感染时可出现流脓、耳痛。另外,还可见外耳道有大小不等的单发或多发、表面粗糙不平、带蒂或无蒂的棕黄色肿物,触之较硬;有感染者可充血肿胀呈肉芽状;有局部血液循环障碍者可呈黑色,能部分自然脱落。有上述症状的一定要及时就诊,外耳道乳头状瘤虽为良性肿瘤,但是有恶变为外耳道癌的风险!此外,经常不自觉地掏耳朵,其实也

据科普中国

暗藏风险。

经常掏耳朵,这些风险趁早了解

经常挖耳朵,可能引起耳屎分泌异常,导致耳屎越来越多,而新分泌的耵聍会由原本的片状变成碎屑状,从而降低保护耳朵的能力。我鼻咽喉学会指出,用棉签掏耳朵,反而可能让耳朵里的耳垢越推越深,长期累积就可能形成耳垢栓塞。一旦耳垢形成,就会出现耳痛、耳胀、眩晕、听力下降等问题,也可能引发炎症。鼓膜是一层非常薄的膜,厚度仅有0.1毫米,工具深入耳道后稍用力不当,就会伤及鼓膜,导致穿孔。此时,一旦遇上耳朵进水或感冒,就容易引起中耳炎。

事实上,大部分人的耳屎都能够自行排出,比如我们在说话、吃饭、打哈欠的时候,耳屎会随着下颌的运动,借助耳道里面的汗毛进行推动,悄悄地从耳道里面排出来。因此,不需要你经常去掏耳朵。

正确掏耳朵的注意事项:掏耳朵前先洗净双手,以免将细菌等带入耳朵。将医用消毒棉签浸透开水后稍稍挤干,放进外耳道内,并且朝一个方向轻轻旋转,即可将耳屎带出。最好不要使用挖耳勺等工具,以免损伤耳道或鼓膜。不要频繁挖耳,一般一周左右一次;但在灰尘较多的地方或有“油耳”的人可适当短一点,根据自己情况掌握。此外,在外掏耳朵时务必保证用具消毒卫生,而在家用掏耳棒等工具时,也要做好专人专用、清洁到位,以免出现感染。

正确掏耳朵的注意事项:掏耳朵前先洗净双手,以免将细菌等带入耳朵。将医用消毒棉签浸透开水后稍稍挤干,放进外耳道内,并且朝一个方向轻轻旋转,即可将耳屎带出。最好不要使用挖耳勺等工具,以免损伤耳道或鼓膜。不要频繁挖耳,一般一周左右一次;但在灰尘较多的地方或有“油耳”的人可适当短一点,根据自己情况掌握。此外,在外掏耳朵时务必保证用具消毒卫生,而在家用掏耳棒等工具时,也要做好专人专用、清洁到位,以免出现感染。