

两岁那年发现的“黑斑”，竟是罕见病信号

佳璐(化名),31岁,她是一名罕见病患者。“两岁起,父母就发现我的嘴唇和手指尖有明显黑斑;小时候经常肚子痛,一直以为是吃坏了东西。”28岁才被确诊的佳璐回忆道。

嘴唇“黑斑”竟是罕见病

佳璐罹患的是一种叫做“黑斑息肉综合征”的罕见病,患者主要临床表现是皮肤黏膜色素沉着,胃肠多发错构瘤性息肉,以及息肉导致的腹痛、梗阻、出血等并发症。另外,患者罹患特定癌症的风险也会大幅增加。该病目前尚无药物可控制,只能做胃肠道息肉处理、癌症筛查和处理。

佳璐从没有想过自己会得罕见病。直到15岁那一年,佳璐因为突发腹痛以“肠梗阻”入院接受了开腹手术治疗,部分肠段被切除后开始定期随访。佳璐以为从此身体无碍,23岁时,

她在一次体检时胃肠镜检查发现胃肠息肉数枚,术后病理示:错构瘤,符合“黑斑息肉综合征”诊断。

自从确诊后,佳璐已经做过6次胃镜、肠镜、小肠镜,摘除的大小息肉,她已经记不清有多少个了,就像韭菜一样,割了一茬又一茬。

多学科团队破解困境

病痛带给佳璐的不止这些。确诊“黑斑息肉综合征、基因突变”后不久,佳璐开始出现阴道排液的症状,“颜色、性状就像清水一样。持续了有近3年。”佳璐没有引起重视,忽视了身体发出的警报!直到半年前分泌物进一步增多,2022年元旦刚过,佳璐慕名来到复旦大学附属妇产科医院主任医师康玉处就诊。

女性阴道排液增多是妇科医生在临床常见的一类症状,病因涉及广泛。

康玉主任长期致力于妇科肿瘤遗传咨询、个性化精准治疗工作。佳璐的病史引起了她的高度重视。在康玉主任的建议下,佳璐进行了磁共振检查,检查结果提示异常,需进一步行宫颈检查。

得知佳璐的情况,医院妇科部副部长、宫颈与阴道早期疾病诊治中心主任医师汪清为佳璐制定并施行了详细的宫腔镜下系列手术检查方案,病理结果显示:“宫颈不典型叶状增生、子宫腺体叶状增生宫颈叶状增生”。

康玉主任介绍,“宫颈内膜腺体叶状增生是一种罕见的宫颈腺体向胃型黏液腺体分化的良性病变。目前国外研究多为小样本或个案报道,国内相关报道极少。有日本学者报道其发病率为0.7%。其发病机制尚不明确,但STK11是其重要的突变基因。”这是罕见病中更罕见的情况。“佳璐目前虽然是良性病变,但如果不及时干预有



图 TP

可能会发展为宫颈原位腺癌或浸润性腺癌,危及生命。”

目前,关于宫颈内膜腺体叶状增生没有治疗规范的文献报道。为此,医院集合各科优势力量,来自妇科肿瘤科、病理科、影像科、宫颈科等科室的

专家针对佳璐的具体情况进行了MDT多学科会诊。按照会诊结果确定的治疗方案,2月22日,医院主任医师丁景新为佳璐实施了手术。目前,佳璐已经顺利出院。

李敏

密集恐惧是人的避险本能

看到草莓籽、鱼群、蜂巢或是网络上的“密集图片”你是否会感到头晕、恶心?相信不少人的答案是肯定的,于是“密集恐惧症”这个词也被大家广泛传播。

人为什么会密集物体反感?有学者认为,对密集的恐惧是一种本能,也叫“趋避效应”。因为密密麻麻的、有高对比度的视觉刺激,会被大

脑处理为“很危险”,而其源头,有两种说法。

第一种说法是,密集恐惧来源于我们对寄生虫和传染病的厌恶。有研究者认为,许多致命的传染病如天花、风疹、斑疹伤寒、猩红热和麻风病等,都会在患者皮肤上形成不规则或大致呈圆形的脓疱团。当人类或动物皮肤出现这类圆形簇集图案时,极有可能

意味着病原体的出现。那些能发现此类线索的人就会主动逃离,降低感染疾病的风险。

第二种说法是,密集恐惧可能是为了避免受有毒动物的侵害。有研究发现,那些可引起密集恐惧的物体具有相对高的对比度,如一些剧毒生物(蛇、蟾蜍等)的花纹。这些花纹图案可能引起一些人的偏头痛。同样根据进

化论,那些能够发现有有毒生物的人更有生存优势。

于是,每个人都有密集恐惧的倾向,是为了对那些进化过程中伤害过我们的事物保持警惕,帮助我们远离可能导致感染、传播疾病、腐烂或有毒的东西。从这个角度看,对密集的反感是自我保护的一种机制。

国家二级心理咨询师 张敏婷

胆里的石头哪儿来的?

胆囊位于肝脏的后方,形状像鸭梨,它不能分泌胆汁,只是胆汁的“仓库”。成年人的肝脏每天会分泌600~1200毫升胆汁,由水、胆固醇、脂肪、胆盐、胆红素等组成。未进食时,这些胆汁就会储存在胆囊内,胆囊会通过不停吸收其中的水和电解质来进行浓缩;进食时,胆囊会收缩,将胆汁排入十二指肠,以帮助消化食物中的脂肪,促进胆固醇和各种脂溶性维生素的吸收,还能中和胃酸、刺激肠道蠕动等。

然而,如果胆汁中有过量胆固醇、胆红素、钙,或胆汁变少了、变稠了,便可能会有胆红素钙盐或胆固醇析出,并与胆囊中的细胞碎片、金属离子等物质“抱团”,逐渐淤积、硬化,久而久之就会形成结石。胆囊结石的诱发因素有很多,例如高胆固醇饮食、高血脂、糖尿病、肥胖、胆道感染、寄生虫、过度节食、饮水过少、缺乏运动、长期服药等,女性比男性更易得胆囊结石。

值得注意的是,若经常不按时吃饭,尤其是有不吃早餐的习惯,胆汁常常没有“用武之地”,只能长时间存留在胆囊里,而胆囊依旧会对胆汁进行“提纯”,致使胆汁浓度变高,胆固醇随之沉淀下来,最终成为结石。

严宫

儿童咳嗽 护理有“三宜三忌”

宜多喝水 水可以在一定程度上稀释呼吸道的分泌物,利于孩子咳出痰液。平时一定要让孩子多喝水,首选温开水。对于1岁以上的孩子,可以喝一些添加蜂蜜的温开水,能起到止咳润嗓的作用。

宜喝山药粥 可以煮点山药粥,山药可以切成块状也可以切片状,米可以选择大米、小米或者粳米,粥煮好之后再搅拌下即可。

宜食清淡食物 孩子在咳嗽期间,会出现不同程度的食欲下降,吃清淡食物不会加重肠胃负担。清淡食物指的是少油、少糖、少盐,不辛辣的饮食,也就是口味比较清淡的食物,包括稀粥、清汤面、蔬菜



图 TP

等。在咳嗽期间可以吃水果,但应该选择应季的水果,如秋冬季节选择苹果、梨等。在寒冷的冬季可以把水果蒸煮后给孩子吃,避免生冷的水果刺激孩子的肠胃,引起腹泻。

忌寒凉食物 一定不要让小孩食用寒凉食物,比如冷饮等。人体只要一受寒,就容易导致肺脏受到

伤害,出现咳嗽症状。因此,如果患儿在咳嗽时依然食用寒凉性食物,会导致治疗效果受到影响,甚至可能导致病情加重。

忌油腻辛辣食物 油腻辛辣食物会导致患儿咳嗽症状更加严重,也会导致痰液增加。油腻辛辣食物也不利于消化,对咳嗽期间孩子的虚弱胃肠道来说,并不适宜。

忌鱼腥虾蟹 主要是因为鱼腥类食物有一种特有的腥味,会对患儿呼吸道产生刺激,进而导致咳嗽症状加重,痰液变多,不利于治疗。海鲜类食物也会让一些过敏体质的孩子食用后发生过敏反应。

亚运

勤洗澡,尿路感染风险少

上了年纪的人有时会排斥洗澡。长久不洗澡,身体排泄的废物停留在皮肤表面会发痒、产生体味、诱发皮肤病。中老年人是尿路感染高发人群,清洗不够是诱发因素之一。

对于行动不便的,可以遵循以下三个提示,在保持清洁和健康的同时,最大程度地减轻心理压力。

每周洗一两次。老年人不需要每

天洗澡,每周洗一两次便可帮大多数老人避免皮肤破裂、感染,使用温热的毛巾擦拭身体的各个部位有助于减少体味。

不一定要用流水。使用浴缸或淋浴清洁身体是最简单、最彻底的办法。但如果老人行动不便或者十分抗拒,可以采取擦浴。

选择舒适的房间、姿势,调节好

室温以防止受凉。准备两桶45摄氏度左右的温水,一桶水用于清洁,一桶水用于冲洗。选择较易清洗的肥皂或沐浴露,避免使用含有去角质颗粒或其他可能留在患者皮肤上引起刺激的沐浴产品。

为了洗澡更加舒适,可以尝试播放柔和的音乐、将灯光调暗一些,有家人辅助的可以尝试给老人进行

背部、手臂或腿部按摩。

平时注意清洁。平时仔细的个人清洁可以预防尿路感染,上厕所要彻底清洁会阴部,从前向后擦拭,让老人养成使用湿巾的习惯。如果老人穿着纸尿裤,要请护理人员在两个小时左右检查一次并定期更换,以免穿着脏内裤太久。

吕松

「智能」包装,延长食品保质期

除了食品本身质量,包装袋也是影响食品保质期的一大关键因素。美国的一项新研究发现,一种最新研发的“智能”活性食品包装材料可有效延长食品保质期。

这种包装材料含有新型酶和相对湿度响应型抗菌纤维,由纤维素纳米晶体(CNC)、玉米醇溶蛋白和淀粉经静电纺丝形成多刺激响应性纤维,这种纤维结合天然抗菌化合物的混合物(如百里香油和柠檬酸等)。

在95%相对湿度条件下,纤维释放的抗菌物质比在50%相对湿度条件下更多,大肠杆菌数量因此大减。这种纤维食品包装让新鲜水果保质期延长2~3天。比如,草莓在普通塑料盒里保鲜4天,在新材料包装中可保鲜7天。新包装适用范围广,适合肉、蛋、奶、果蔬和即食食品等多种食品保鲜。

汪敏钢