

# 罕见肿瘤患者求生路:每一步都步履维艰

2月28日是国际罕见病日。在一位专攻罕见肿瘤医生的诊疗间,我们观察到家属的纠结与隐忍,患者的痛苦与不放弃,还有医生在有限选择中反复权衡下的全力以赴。

当“罕见”与“肿瘤”相连,无力感是成倍增加的。诊断之艰、治疗之难、用药之困——罕见肿瘤患者求生的每一步都像跋涉于荆棘之中。

## 咳血一年竟是罕见病

浙江省肿瘤医院头颈及罕见肿瘤内科主任方美玉每周一天半的门诊,接诊的多是罕见肿瘤患者。

罕见肿瘤,是发病率极低的一类肿瘤,通常定义为每年每10万人中发病数少于6例的肿瘤类型。方美玉在门诊治疗中接触到的肿瘤类型可能连不少医生都未曾听闻:腺样囊性癌、脊索瘤、侵袭性纤维瘤病……

由于患病群体少,对很多患者来说,仅明确自己得了什么病,就如同在迷宫中绕行。

58岁的老周(化名)在妻子、女儿的陪伴下,带着一摞影像检查片走进诊室,因为检查资料太厚,用透明胶带缠了一圈又一圈。

老周是浙江人,在西安工作,去年8月份因为骨折做过一次手术,之后就反复腿痛、断断续续咳嗽、咯血。

“看过骨科、呼吸科,该做的磁共振、B超都做了,医生有说是没恢复好的,也有说是肺炎的。”老周低着头,不断叹气:“后来说是很少见的肿瘤,想死的心都有了,又不懂,觉得还是回浙江看安心。”

最终,老周被确诊为骨肉瘤。

“这类肿瘤好发于青少年,像你这个年纪的患者,确实很少见。”方美玉拿着老周既往片子,一张张翻看,观察肿瘤的发展情况。“咳血是因为肿瘤已转移到肺部了,胸腔内已经有积液,再进展可能会呼吸困难。”

老周的焦虑和急迫溢于言表,对于方美玉给出的治疗方案,他连连点头:“你们说能治我就安心了,今天就能检查吗?一切都听医生的。”

“因为发病的人少,临床可参考病例也少,罕见肿瘤很容易误诊。”方美玉介绍,老周得的骨肉瘤发病率每10万人中大约只有0.4人患病,在罕见肿瘤中,已经算比较“幸运”的类型:有诊疗指南,有治疗药物。

## 能到得到治疗是幸运的

63岁的祝红梅(化名)脱下口罩时,方美玉内心都咯噔了一下:嘴唇四周都是紫红色的溃烂创口,口腔内也是。

“我们从金华坐高铁来,进站刷脸都刷不出来。”祝红梅的老伴来回踱步,反复询问办法:“烂在任何部位都比嘴上好,东西也无法吃,钻心疼。”

最终,祝红梅被确诊为黑色素瘤,幸运的是确诊不算晚,也有机会参加一项新药的临床试验,半年多的治疗下来,肿瘤被遏制,但药物副作用强烈。

老伴希望能降低药量,方美玉斟酌了一下回答说:“毒副作用会缓解,但肿瘤治疗的效果会受影响。”

祝红梅的老伴陷入纠结之中,旁边有病友拍拍他的肩膀说了一句话:你们还能得到治疗,很幸运了。

方美玉交代团队医生开一些皮肤类药物:“也有其他病人出现这种情况,先擦擦看。”

## 医生的决策不止于医学治疗

患者和家属都觉得医生是他们的

“定海神针”,有的家属从病房跟到医生办公室,又从办公室跟出病区:药效、副作用、营养饮食、心理……能和医生聊上几句,似乎就能放松一些。

实际上,作为医生,方美玉也有纠结,要不权衡各种因素。“这两个药联合使用,可以进医保。他本来可以用新药,但价格比较高,临床研究又不耐

受。”事实上,方美玉的决策远不止于医学治疗,她要在一张“复杂的三维地图”上导航:疗效的确定性、毒副作用的耐受边界、患者家庭经济的承载极限、家属的意愿等等都是她要考虑的因素。

尽管纠结,但前行的脚步从未停歇。“一些多中心临床研究,我们是牵头单位,这意味着国内患者可以率先用上新药,这几年还有很多国产创新药走向海外市场,对患者来说,这都是可靠的保障。”

据“人民日报健康”客户端

## 2毫米穿刺巧解“大象腿”困局

血栓,是血管内出现的“绊脚石”,小则影响血流速度,大则堵塞血管引发严重后果。其中,亚急性至慢性下肢深静脉血栓,长期以来都是血管外科领域的诊疗难题。

32岁的新疆患者阿女士(化名),在阑尾炎手术后突发左下肢深静脉血栓。她在当地医院接受抗凝治疗及下

腔静脉滤器植入术后,左下肢肿胀仍未缓解,肿胀得犹如象腿,行走时酸胀难忍,阿女士被迫卧床一个多月,抱着一线希望,阿女士辗转来到上海交大医学院附属仁济医院血管外科就诊。

经全面检查后发现,阿女士患的是全下肢型深静脉血栓,已进入亚急性期。“传统取栓设备对亚急性期血栓

往往效果不佳,甚至无能为力。”该血管外科主任张岚介绍,此类患者会发展为血栓后综合征,轻者反复腿肿,重者甚至丧失劳动能力。

针对阿女士的病情,专家团队决定启用“新武器”——最新静脉支架取栓装置。手术在局部麻醉下进行,医生仅通过阿女士腿部一个约2毫米的

穿刺点,将取栓支架装置精准送达血栓部位,使其像“血管清道夫”般,将亚急性血栓牢固捕获后完整取出,堵塞的深静脉即刻通畅。

术后,阿女士左下肢肿胀迅速缓解,青紫皮色也逐渐恢复正常,术后第二天便能下床活动,疼痛感彻底消失。专家表示,该技术通过物理方式直接取栓,实现静脉管腔即时再通,能大幅降低血栓后综合征的发生风险。

上海交大医学院附属仁济医院 供稿

## 健康新知

### ●人类首次无肺生存48小时

近日,《自然》杂志发布了美国西北大学医学院的一项“人工肺”研究。一名流感病毒感染导致急性呼吸窘迫综合征的33岁男子,因继发双肺组织化脓性坏死,为避免心、肝、肾等脏器官衰竭,必须尽快切除双肺,然后再考虑进行双肺移植。通过“人工肺”系统辅助支持,这名男子在双肺切除后无肺生存了整整48小时,随后进行了双肺移植手术。

据悉,该“人工肺”系统由一套氧合系统和一套心肺血流分流系统组合而成。从肺动脉、肺静脉、右心房到右心室都能实现精准的压力测试和血流的科学分流,从而维持心肺功能的正常运转。

### ●牛奶加咖啡 抗炎效果加倍

当细菌、病毒等进入人体时,免疫系统会调动白细胞和释放多种化学物质进行抵抗,这种反应通常被称为发炎。

丹麦哥本哈根大学的一项研究发现,咖啡豆富含多酚,牛奶富含蛋白质,蛋白质和抗氧化剂(牛奶加咖啡)携手能使免疫细胞的抗炎效果加倍。

## 长期使用定妆喷雾,很伤肺

近日,浙江杭州一名22岁网络主播小江(化名),因长期频繁使用定妆喷雾,突发高热并引发肺部炎症,被紧急送医治疗。

医生介绍,定妆喷雾与防晒喷雾

原理相近,产品中含有大量挥发性化学成分。这些微小颗粒被吸入后,会直接损伤肺部细胞。轻则引发咳嗽、咳痰、喘息,重则可能诱发易感人群的过敏性肺炎,导致呼吸衰竭。

医生提醒,有慢性荨麻疹、过敏性鼻炎等过敏病史的人群,应尽量避免使用化学喷雾类产品。普通市民如需使用,切勿在狭小、密闭、不通风的环境中操作,使用时注意保持距离,减少微粒吸入,避免对肺部造成不可逆伤害。 据“杭州日报”公众号

## 预防卵巢癌,不必牺牲生育功能

乳腺、卵巢和输卵管的手术,但这意味着将永久丧失生育能力。

近日,北京航空航天大学常凌乾团队联合多家单位,研发出柔性可植入生物电子器件POCKET,这一技术有望让高危人群在防癌与保留生育功能之间不再陷入两难选择的困境。 具体而言,科研团队在给某个人

体器官进行治疗时,先通过超声波扫描,建立器官的三维结构特征,再据此建立方程函数,并计算出针对该器官的定制化参数。最后借助纳米电穿孔技术,POCKET可将药物精准送达癌细胞,递送效率大幅提升。此举可将癌变风险降低,同时改善卵巢功能。 据“中国科学报”公众号

## “生长痛”背后藏着尿毒症

11岁欢欢(化名)近两年总喊腿痛,家人一直以为是孩子长身体的“生长痛”,没太在意。直到近期孩子疼痛加剧,连走路都困难,家人才赶紧带他到武汉儿童医院就诊。

两年前,欢欢开始出现腿痛症状,因没有其他明显不适,家长都当作正常的生长痛。近段时间,欢欢病情突然加重,无法正常行走,必须尽快手术。术前进一步检查显示,她的肌酐值远

超正常标准近10倍,肾脏已严重受损,被确诊为尿毒症。

考虑到欢欢麻醉风险高、身体状况差,医院启动多学科协作,精心制定了“一次麻醉、无缝接力”方案。术前,肾内科先纠正紊乱的电解质,为麻醉和手术创造基础条件;麻醉后,泌尿外科先完成腹腔镜透析置管,为肾脏建立“生命线”;骨科随即开展骨折复位固定手术,整个过程保证了治疗安

全性与效率。

“为什么不能早点发现这个病?”面对家长的疑问,武汉儿童医院肾病内科主任医师王筱雯解释道,这是因为肾脏代偿功能强大,即使一侧完全失去功能,另一侧仍然能维持人体的正常代谢。肾病被称为“沉默的杀手”,但也有些早期的信号值得留意,比如尿液颜色改变、泡沫尿、晨起水肿、少尿等。她建议,家长每年应带孩子做尿常规检查,这是早期发现肾病的有效方法。 据《湖北日报》

## 我国科学家破译血管“成长地图”

血管是身体中一张四通八达的“高速公路网”,血管内皮则是覆盖在血管内壁的关键细胞层。各器官的血管内皮具有差异化的特征,比如脑部血管内皮细胞连接极为紧密,构成血脑屏障抵御大部分病原体;肾脏毛细血管内皮呈现有孔结构,允许血液中小分子通过形成原尿,却阻挡大分子与血细胞;肝脏血管内皮通透性极强,能让大分子物质自由穿梭,以此支持肝脏的代谢功能。这些差异的形成机制一直是个未解之谜。

近日,中国科学院广州生物医药与健康研究院成功解析小鼠胚胎发育全阶段中8个核心器官的血管内皮细胞基因表达数据,并清晰捕捉到不同器官的血管分化过程,绘制出血管发育的“成长地图”,将为难治性血管疾病的治疗提供全新思路。 据“科普中国”公众号

## 答读者问

静安区刘女士来信咨询:我是一个孕妇,想了解产检能否发现胎儿患有唇腭裂?

上海交通大学附属同仁医院妇产科主任丘瑾回答:唇腭裂是儿童口腔颌面部最常见的先天性畸形,会影响儿童的外貌和生长发育,造成营养不良、语言发育不全等现象。唇腭裂属于体表畸形,大部分可通过彩超检查出来。如果孕妇进行规律产检,怀孕20~24周时会进行大排畸检查,可以通过观察胎儿嘴唇的连续性,有无间断等情况来判断是否出现唇裂。