

“渐冻人”确诊后只能活3-5年？

无法治愈  
不等于不能治疗

昨天是“世界渐冻人日”。这个世界上,有一部分人的身体像被冰雪冻住,逐渐失去运动、吞咽、呼吸能力。渐冻症是运动神经元疾病的一种,主要类型是肌萎缩性脊髓侧索硬化症(ALS),发病率约为1.5/10万,多数患者会在确诊后的3-5年内去世。刘女士(化名)无疑是渐冻人中的幸运者,患病近18年,在丈夫的悉心照料下,“死亡”对她来说已不再恐惧。

陈嬿(右)正在诊治病人

本报记者 左妍 摄

“说”句话用十多分钟

拨通刘女士丈夫沈先生的电话时,他刚将妻子的身体“搬”到窗边的书桌前,为妻子打开了电脑,登录聊天界面后,将她的右手慢慢放置在鼠标上。

沈先生说,妻子最喜欢的就是看电视剧以及和同学、病友聊天,之前还能靠手写板慢慢滑动来打字,“说”出一句完整的话要十多分钟,现在她已很少发言,通过发表情参与聊天。几年前,刘女士的女儿生了孩子,她经常点开小宝宝的视频,反复看好几遍。

由于肌肉萎缩,刘女士已不能说话,只能发出呻吟呀呀声,陪伴了30多年的丈夫立即明白了她的需求。“她现在已经不太能动了,请了护工照顾她,天气好时用轮椅推着她到外面看看,或者开车出去兜兜风。”沈先生的语气平淡而真实,“日子不好也不坏,能过一天是一天”。

患者李先生(化名)选择了一条不同的路。2013年,他突然出现了言语含糊、吞咽困难的症状,后确诊ALS。一家人对治疗十分积极,他从一开始就坚持服用利鲁唑,2016年

还因不能进食做了胃造瘘。在2020年一次出现呼吸衰竭后,女儿决定让父亲气管切开,家中购买了有创呼吸机。如今,戴着呼吸机生活的李先生虽不能说话,但他可以用写字、打字和比画的方式和别人交流,状态还不错。

华山医院神经内科陈嬿医生从事“渐冻症”的诊疗已经十多年。世界上最著名的渐冻人就是霍金,他从确诊到去世长达55年,陈嬿告诉记者,霍金的病史资料目前没有完全对外公开,或许是由较良性的致病基因突变致病,加上强大的医疗护理支持,实现了生命奇迹。2020年,大家认识了时任武汉市金银潭医院院长的张定宇,也知晓了他埋藏多年的“渐冻人”身份。

“其实,国内的患者里也有存活10年、20年、30年的,多数是由于致病基因良性突变所致,大部分是家族遗传性的。不过,由基因突变致病的ALS患者只占所有患者的5%-10%。”陈嬿记得,一位17岁的花季少女令她惋惜。确诊后做了基因检测,发现患者是恶性的突变,病程进展很快。少女家庭条件不好,全靠亲戚负担治疗费用,尽管吃了进口

药,也用上了呼吸机,但一年后就离世了。

病因不明确易误诊

华山医院神经内科肌萎缩侧索硬化症门诊是上海市首批罕见病专科门诊,华山医院运动神经元病专病门诊2007年开设,由蒋雨平教授创建。陈嬿说,ALS患者目前病因还不明确。在神经内科有很多疾病症状与ALS相似。陈嬿说:“我们遇到过把颈椎病诊断为ALS,也遇到过ALS被诊断为颈椎病、肯尼迪病的。还有一部分人会将ALS和脊髓性肌萎缩症(SMA)混淆起来。后者是一类由脊髓前角运动神经元变性导致肌无力、肌萎缩的疾病,属常染色体隐性遗传病,多在婴幼儿时期发病。两者的病情特点和肌电图不一样。”

对于ALS的诊断,并没类似于病理及影像检查的“金标准”,无法仅通过某项检查确诊。目前临床中早期诊断比较重要的一项便是肌电图,但肌电图也是要动态观察变化,并结合临床表现来诊断的。陈嬿说,她曾遇到过一个患者,一直怀疑自己得了ALS,也有些医生怀疑该诊断。但是肌电图上看达不

到确诊标准,临床体征也不典型,进展比较慢,她告诉患者首先考虑颈椎病。“让时间去检验吧,因为ALS是一种进展性的疾病,总会水落石出。”陈嬿说,患者最终被诊断为复杂的颈椎病,手术后症状得到控制。

延缓疾病进展过程

治疗ALS最大的挑战是——尚未找到治愈该病的方法。对大部分渐冻人来说,最绝望的莫过于一步步看着身体迈向深渊却无能为力。“目前,我们仅有两类药物作为ALS的针对性治疗,一类是口服的利鲁唑;一类是注射的依达拉奉。规范治疗也仅能延缓病情的进展。”陈嬿说,利鲁唑进口和国产的品种在上海都进入了医保,减轻了患者的经济负担。

没有较好的治疗方法,那治疗有什么意义呢?目前,治疗主要有两个意义,即一方面延缓疾病进展过程;另一方面,提高患者生活质量。陈嬿说,医生工作的价值不能仅用“能否治愈”来衡量。“只要患者需要我们,在治疗过程中帮助、安抚他们,甚至能把他从这个疾病中排除,就是有价值的。” 本报记者 左妍

“阿里女员工被侵害”案一审宣判

张国犯强制猥亵罪获刑一年半

本报讯 据“济南市槐荫区人民法院”微信公众号消息,今天上午,济南市槐荫区人民法院依法对被告人张国强制猥亵案一审公开宣判,以强制猥亵罪判处被告人张国有期徒刑一年六个月。

法院经审理查明,2021年7月27

日晚,张国在参与宴请时与被害人周某初次相识,趁周某醉酒之机,在餐厅前台附近及包间内对周某实施猥亵行为。次日7时许,张国到周某所住酒店房间内又对周某实施猥亵行为。

法院认为,被告人张国违背妇女意志,趁被害人醉酒之机猥亵被害人,其行为构成强制猥亵罪。公诉机关指控张国犯强制猥亵罪的事实清楚,证据确实、充分,指控罪名成立。张国无认罪、悔罪表现,应依法惩处。据此,法院遂作出上述判决。

南方强降雨！85条河流发生超警以上洪水



■ 广东韶关洪峰过境

南方日报图

新民随笔

差评的博弈

近日,一条有关差评的新闻被顶上了热搜。在西安,有业主因其购买楼盘项目资金监管账户出了问题,进展缓慢,他们将诉求反馈给一位姓邵的银行经理,对方不但未有效处理,还辱骂业主“滚你××”。有业主气不过,便将银行经理的个人信息和微信聊天截图制作成易拉宝摆进银行大厅。图片被发到网上后引发各方争议。

有人认为这种维权手段方式新颖,效果显著;也有人认为,事情的前因后果并不清晰;更有不少银行从业者诉苦,基层金融服务机构面对各种要求、无理取闹的客户实在心累……一场有关差评的博弈由此展开。

作为商家,良好的沟通和诚意是必需的。就如同这则新闻的当事银行职员在微博中所表示,“作为银行服务人员,首先向客户诚挚道歉,请求原谅。深刻反思,深感懊悔!”但他也透露,是自己不堪部分情绪激动的业主在微信群里辱骂以及骚扰、恐吓,才有了受到某次刺激之后的不恰当回复。

其实不仅仅是银行类的金融服务机构,各色差评如今已成为横亘在消费者和商家之间的一根刺、一道鸿沟。评价系统推出的本意是为了改善服务,督促从业者进步。可到了今天,追求口碑的商家或个人反而被评价给绑住了。6·18电商狂欢刚过,有人戏称,此刻差评的狂欢已在路上。

差评的博弈,其实是同理心的一种博弈,也是沟通技巧的博弈。作为服务行业从业者,首先不能带着“玻璃心”去面对职场差评。面对批评质疑,服务部门当以虚心的态度及时对接群众,掌握问题所在,然后举一反三,进一步提升服务质量和效率。有差评就可能存在问题,而问题正是努力整改的方向。如果遇到无理取闹的客户,可以用更巧妙的方法进行自我维权。

而作为客户,理智维权,换位思考也是必需的。对于消费者而言,还应了解基本的消费知识,尤其是商品真伪的基本识别,消费者权益保护的基本知识等。对于发现的商家平台虚假宣传等,也要了解正规的举报渠道,及时反馈,共同维护良好的消费环境。

厉苒苒

本报讯 央视一套消息,6月19日12时至20日12时,珠江流域西江干流广西桂平江段、广西平南至广东德庆江段,广西桂江,广东北江,湖南湘江等85条河流发生超警以上洪水,其中2条河流发生超保洪水。珠江防总于20日12时启动防汛Ⅱ级应急响应。

广东>>>

据此前预报,受持续强降雨影响,韶关市区昨天可能出现56.6米的洪峰

水位,达到50年一遇,接近2006年洪峰水平。韶关市三防指挥部决定于昨天7时将防汛Ⅱ级应急响应提升为防汛Ⅰ级应急响应,武江、浈江、北江沿河两岸所有房屋、背街低洼房屋人员,特别是危房、老旧小区房屋人员,龙洲岛所有人员,在建工地人员全部转移。昨天一早,韶关市三防指挥部发布紧急停工公告。

据了解,“龙舟水”以来,韶关全市

累计平均雨量741.8毫米,局部地区达到1527.5毫米,已突破有气象记录以来的同期历史极值。

广西>>>

受到持续强降雨影响,桂江、洛清江、柳江干支流、蒙江以及红水河部分支流等江河水位急剧上涨。截至20日17时仍有西江中下游、桂江、柳江及支流古宜河等18条河流26个站超警戒水位。