

康健园



扫码关注新民
康健园官方微信

心肌肥厚并非“强壮” 疾病风险正在悄悄“潜伏”

相比冠心病、房颤、高血压等常见心血管疾病，肥厚型心肌病的大众关注和知晓率较低。流行病学研究显示，我国肥厚型心肌病患者率约为十万分之八十，且存在症状隐匿或认知盲区而未被正确诊断的情况。如今，国内首款获批上市的梗阻性肥厚型心肌病创新治疗药物被纳入医保并落地上海，患者的长期治疗负担得以减轻，治疗前景逐渐向好。



今年2月26日是肥厚型心肌病日。活动旨在让公众了解疾病，让更多“隐形”患者及早发现疾病，及早治疗。日前，复旦大学附属华山医院内科主任医师李剑介绍，肥厚型心肌病主要分为梗阻性和非梗阻性两类。梗阻性肥厚型心肌病是指心肌过厚导致心脏的流出道阻塞，造成左心室流出道压力出现巨大差异；非梗阻性肥厚型心肌病的患者虽然未发生梗阻，但整个心腔也会变小。无论梗阻性还是非梗阻性，对于心脏功能的损伤都很大，但发生流出道梗阻的患者死亡风险更高。

心肌肥厚一旦发生进展，出现晕厥、疲劳、劳力性呼吸困难、胸痛等症状，要尽快查心脏超声，一经确诊，需要尽快治疗。假如出现梗阻性肥厚型心肌病且合并恶性心律失常，如果没能正确诊断和及时治疗，患者的远期生存率低，易猝死。

肥厚型心肌病主要是由编码肌小节相关蛋白基因致病性变异导致的，或病因不明的以心肌肥厚为特征的心脏病。心肌肌球蛋白的活跃度比较异常，肌球蛋白和肌动蛋白形成过量横桥，导致心肌收缩过度，舒张受限，这是肥厚型心肌病的机制特征。

现实情况下，肥厚型心肌病的发展有快有慢，有些患者的心肌在青年期逐渐增厚，毫无症状，40多岁突发梗阻性肥厚型心肌病甚至猝

死，来势汹汹，也有些患者的整个病程从成年一直延续到70多岁。另外，肥厚型心肌病的临床症状不够特异，只能进行排他性诊断，比如，把高血压排除，把冠心病排除。有部分患者还合并高血压等疾病，经过相应规范治疗后，发现肥厚并没有改善，可能要去做心脏活检，才能明确诊断。

临床上，心脏超声结合激发试验是梗阻性肥厚型心肌病的主要检查手段。在安静或者激发状态下，患者左心室流出道与主动脉峰值压差(LVOTG)≥30mmHg时，可以认为患者存在左心室流出道梗阻，即为梗阻性肥厚型心肌病。有些心肌肥厚的患者在没有经过激发试验的时候，可能压差还在非梗阻的范围内，但是如果让患者做Valsalva动作(一种简易激发试验，在封闭气道下用力呼气)或者其他的激发试验，LVOTG就超过了30mmHg，这类患者也是梗阻性肥厚型心肌病，应进行积极治疗。

过去，治疗梗阻性肥厚型心肌病治疗药物有限，主要通过介入治疗、外科手术等来改善症状。传统治疗药物，如β受体阻滞剂和非二氢吡啶类钙通道阻滞剂等，通过降低心肌收缩力和心率来缓解梗阻，并不针对肥厚型心肌病的发生发展机制。对于药物无效的流出道梗阻患者，可能需要外科手术切除部分肥厚心肌，或通过酒精消融术造成室间隔部分区域心

肌坏死。这些方法虽能短期改善左心室流出道梗阻，但存在手术风险高、可能复发等问题。

近年来，肥厚型心肌病的治疗领域迎来突破，创新的心肌肌球蛋白抑制剂可以靶向疾病的核心病理生理机制，通过对心肌肌球蛋白的选择性抑制作用，减少肌球蛋白和肌动蛋白横桥过量形成，以减轻心肌的过度收缩，并改善舒张功能。梗阻性肥厚型心肌病是一种需要长期管理的慢性、进行性心脏病，这意味着患者需要长期用药、规范化治疗。可喜的是，这款心肌肌球蛋白抑制剂玛伐凯泰已于去年11月被纳入国家医保目录。随着新版医保目录在上海的正式落地，玛伐凯泰将为更多患者带来希望，进一步提高患者的可负担性，帮助他们进行长期疾病管理。

肥厚型心肌病就像一头隐形的猛兽，不挑年龄、不挑性别，悄无声息地窥视着猎物。如今，现代医学已为这头“心脏猛兽”套上缰绳——科学的认知与干预，让患者与疾病共处，让患者重获生机。 乔阔 图 IC

为你搭脉

近期的门诊中，许多患者口唇或人中鼻孔周围出现一粒粒的小水疱，过两天水疱破了，还有疼痛或烧灼感。有的患者认为，小水疱是因为过年期间吃了热性的食物如橘子、牛羊肉、红枣、桂圆、大蒜等引起的，有的患者认为是喝了中药造成的，还有不少患者询问医生，“饮食是不是太补了？是不是太热啦？我这都上火啦！”那么，这些小水疱真的是食物、药物造成的“上火”吗？为什么会在这个季节大量患者出现类似症状呢？

冬季是病毒的活跃期，“大鬼小鬼全出洞”了，“小鬼”如单纯疱疹病毒、带状疱疹病毒、轮状病毒等；“大鬼”如禽流感病毒、甲型流感病毒等。其实，这种发生在口唇周围所谓的上火，是一种叫单纯疱疹病毒这个“小鬼”造成的，医学上称作“唇疱疹”，是一种急性疱疹性皮肤病。人类是这种单纯疱疹病毒唯一的自然宿主。

这种病毒存在于患者或健康带菌者的水疱液、唾液及粪便中，会在人群中传播，直接接触患者的疱疹、毛巾等可能造成传染，也可以通过被污染的餐具传染。一般来说，病毒会经呼吸道、口腔、生殖器黏膜以及破损皮肤进入体内，之后不一定马上发病，而可能潜伏在正常黏膜、血液、唾液及感觉神经节细胞内。一旦机体免疫力由于各种原因下降，病毒就会趁机作乱，导致发病。唇疱疹主要依靠它的临床表现来诊断，一般会自行破掉，然后结痂愈合，不会留下后遗症。但是，如果疱疹情况特别严重，面积很大，时间很长(一般一周会痊愈)，可以外用抗病毒药阿昔洛韦乳膏局部涂敷，一日数次，或口服阿昔洛韦、板蓝根等抗病毒药物。

唇疱疹的发生，是源于抵抗力的下降，因此，除了发病期间多喝水、多休息、服用维生素C之外，病后也应该寻求医生的帮助，积极调理身体，增强抵抗力的同时也增强身体抗病毒的能力，这样才能让“大鬼小鬼”敬而远之。

吴欢(上海中医药大学附属曙光医院传统医学科副主任、主任医师)

别错把病毒当「上火」

医护到家 黑眼圈的真相与“褪黑”对策

无论是熬夜后的疲惫，还是长期压力的积累，黑眼圈总是悄无声息地爬上我们的脸庞。其实，黑眼圈的成因远比我们想象的复杂。从现代医学到中医理论，从遗传因素到脏腑健康，黑眼圈如同一面镜子，映射着人体内外多重秘密。如儿童黑眼圈大多与反复感冒、脾胃虚弱相关，需警惕营养不良或过敏体质。成人黑眼圈若伴随月经不规律、疲劳乏力等症状，

可能与内分泌紊乱或慢性疾病相关。

现代医学将黑眼圈分为色素型、血管型、结构型等三种主要类型。针对不同类型黑眼圈，需采取差异化策略。日常护理方面，每日要保证7小时睡眠，午间闭目养神10分钟，减少玩手机时间。每天花10分钟做眼部按摩操，可预防细纹的产生，减淡黑眼圈并舒缓眼疲劳。选用眼霜时要注意成分，含有维生素

C、咖啡因的眼霜更适合血管型黑眼圈，而烟酰胺对于色素型黑眼圈则更为有效。

医学美容手段主要有激光治疗和填充注射，前者适用于顽固性色素沉积情况，但需警惕术后出现红斑等副作用；后者通过注射玻尿酸填充泪沟，以改善结构型黑眼圈的阴影问题。

从中医理论来看，黑眼圈的形成与肝、脾、肾三脏功能失调密切相关，借助饮食调理，能够有效改善黑眼圈问题。

杨小蕾 刘年芝(上海长征医院日间治疗中心)

前沿新探 升级版人工耳蜗植入体可兼容MRI检查

在现代医学与听力康复领域，人工耳蜗的技术不断革新，为听障患者提供了前所未有的听觉体验。最新一代的人工耳蜗不仅在声音处理和信号传输方面取得了突破，还实现了与磁共振检查(MRI)的兼容性。这些技术进步不仅改善了听力康复的效果，也为患者带来了更安全、更便捷的医疗体验。

人工耳蜗的基本原理是通过电子设备将外界声音转换为电信号，并直接刺激听觉神经，使听障患者恢复部分或全部听觉功能。传统的耳蜗设备虽然能够帮助使用者感知声音，但在面对复杂的声音环境时，效果仍然受限。此外，早期的人工耳蜗在结构上并未考虑到磁共振检查的需求，使得患者在接受MRI扫描时需要取出或移除耳蜗植入体，这不仅增加了手术风险，也可能影响耳蜗植入的长期效果。

传统的耳蜗植入物含有较大的磁体，这可能在MRI扫描过程中受到强大磁场的影响，导致设备移动或损坏，甚至引发患者的不适或疼痛。为了克服这一挑战，最新的高分辨率Ultra 3D人工耳蜗植入体采用了创新的可旋

转磁体技术，使植入物能够适应不同强度的磁场变化，在高场强MRI扫描(如1.5T和3.0T)下依然保持稳定。其磁体采用特殊的封装材料，能够降低磁场干扰的风险，同时避免图像伪影的产生，确保MRI检查的质量。这项改进意味着患者无需再为磁共振检查摘除耳蜗植入体，无需头部加压包扎，避免了额外的手术和恢复期，大幅提升了临床安全性与使用便利性。检查结束后，患者只需重新佩戴上外部声音处理器即可恢复聆听，真正实现了免麻烦、无疼痛和不间断聆听的用户需求。此外，Ultra 3D人工耳蜗植入体可以支持高达200次的MRI检查，磁铁不会消磁，植入体功能不受影响，充分满足听损人士一生所需的MRI检查。

首都医科大学附属北京友谊医院耳鼻咽喉头颈外科中心首席专家、中国听力医学发展基金会理事长龚树生教授指出，通过先进技术和优质服务，创新型的人工耳蜗为听损人士提供了更多的选择，更好的聆听体验和声音享受。听损人士应尽早寻求科学干预，选择合适的听力解决方案，以提高生活质量。 柏豫

疾病解密 “解冻”封印的生命任重而道远

今年2月28日是第18个国际罕见病日，今年的国际主题是“More than you can imagine”，中文主题为“不止罕见”。世界卫生组织按患病率定义罕见病，即患病人数占总人口的0.65%至1%，目前全球范围内统计的罕见病种类约为7000种。渐冻症被视为一种极具挑战性的罕见病，全球每10万人中就有4—8人正在经历这种“灵魂被封印在身体里”的残酷病程。

渐冻症又叫肌萎缩侧索硬化症，是一种累及大脑、脑干和脊髓的运动神经元的进行性变性疾病。它会逐渐摧毁控制肌肉运动的神经细胞，导致肌肉无力、萎缩，最终使患者失去运动能力，而且疾病会进行性加重。这个过程像身体被冻住一样，患者会逐渐失去呼吸和吞咽能力，最后因呼吸衰竭而死亡。患者的平均生存时间是3—5年，只有约10%的患者能超过10年。

科学家们至今仍在破解这个“冰封密码”。目前发现5%—10%的病例与遗传相关，若父母携带致病基因，子女遗传概率为

50%。而更多“散发性”病例则可能与环境中的“隐形推手”有关：长期接触重金属(如铝)、特定神经毒素积累、神经生长因子缺乏等。值得注意的是，吸烟者的患病风险比普通人高出2—3倍，这为预防提供了重要线索。

渐冻症虽然尚无根治之法，但早期诊断和多学科综合治疗，包括药物治疗、营养支持、呼吸支持、心理支持等，可延缓病情进展，延长生存期。美国FDA已批准利鲁唑和依达拉奉两种药物用于渐冻症的治疗，前者能延缓神经损伤，后者可清除加速病情进展的有害物质。其他药物包括止痛药、肌肉松弛剂，用来对症处理肌肉痉挛、疼痛、抽搐等。基因治疗和其他新兴治疗方法正在研究中，目前尚无治愈方法。2023年，全球首款针对SOD1基因突变的基因疗法问世，为遗传性渐冻症患者带来曙光。

关注渐冻症，关注罕见病，为患者点亮希望之光，让他们在与病魔抗争的道路上不再孤单。

黄莉(上海市第八人民医院儿科)