

近30年贫血无法治愈 一毛钱的药让他重获新生



何广胜主任医师查房中 通讯员供图

对多数人来说,“贫血”这个词并不陌生,许多时候会觉得贫血是小问题,一般不会进行检查或治疗。但看似小事的贫血,有时却会带来严重后果。甘肃的尚先生被重度贫血折磨了近30年,自小无法正常上学,年近三十失去行走能力。多年来,尚先生辗转于国内多家医院,却一直不能明确贫血原因也得不到有效治疗。好在经过江苏省人民医院(南京医科大学第一附属医院)血液内科李建勇教授、何广胜教授专家团队的妙手回春,尚先生已顺利出院。

现代快报+记者 刘峻 通讯员 曹勇 雷宇 张闰

重度贫血三十年,多地求医难诊治

尚先生今年29岁,自幼深受先天性贫血困扰,婴儿期没有太多症状,等三四岁会走路时,症状一点一点出现。“感觉和其他小朋友不一样,每次玩耍的时候,都会喘不过气来。”尚先生起初还只是面色苍白、乏力不适,随着年龄增长,症状也日趋明显、严重。他无法参加体育运动,否则会胸闷气短。着急的父母送他进医院,诊断为重度贫血,但贫血的原因不清楚,只能输血治疗,临时补充一些造血原料,治标不治本。

因为严重贫血,尚先生甚至无法正常上学,更别说在家中干农活了。年纪渐长,他无法工作,只能在家中待业。“看着别人正常上学、工作,心里面别提有多羡慕了。”尚先生发自内心地说道。

随着病情愈发严重,尚先生由起初行走吃力,到后来无法行走,只能借助轮椅推行。

在来江苏省人民医院就诊前,尚先生的病情已经发展到每十天需要输一次血的程度。长期输血非但没有改善尚先生的病情,甚至还造

成身体严重的“铁过载”。铁是造血的重要微量元素,贫血患者为了造血,胃肠道会大量吸收铁,此时吸收的铁又不能被人体有效利用,就会大量积聚沉积在肝脏、心脏、胰岛这些重要的人体器官。同时,外部输入的血液也会给身体带来大量的铁元素。这样,进入体内铁元素显著增多,却又不能有效利用,导致了铁过载发生。铁过载不仅使尚先生皮肤变得铁青,还患有肝硬化、肝腹水,长期严重贫血和铁沉积还引发了心肌肥大、心功能异常。

火眼金睛,揪出隐藏的“家族秘密”

坐在轮椅上的尚先生由家人推着进入了江苏省人民医院血液内科。李建勇主任接诊后,仔细询问了患者的病史情况,并完善了相关检查。凭借着多年血液疾病的诊疗经验,李建勇高度怀疑尚先生得的是一种罕见的先天性贫血疾病,随即安排血液内科的何广胜主任医师、宫跃敏主治医师的亚专科团队进行后续的骨髓穿刺检查和评估,发现尚先生存在铁的代谢利用障碍,细胞内铁颗粒异常分布。所有的检查结果,都把矛头指向了一种叫“铁粒幼细胞性贫血”的疾病。

让何广胜疑惑的是,铁粒幼细胞性贫血虽然罕见,国内一些大医

院却也时有报道,但这几十年来,尚先生辗转国内多家医院,却一直一直没有明确病因。是不是尚先生的贫血还“另有乾坤”?

宫跃敏联系血液科分子生物学实验室乔纯副研究员安排了后续的基因检测,证实了李建勇和何广胜的猜测,尚先生虽然患的是遗传性铁粒幼细胞性贫血中最常见的一种亚型XLSA,但突变的基因位点却是一种全新的、尚未报道过的新类型。考虑到该病的遗传特征,随后专家团队对尚先生的父亲、母亲和弟弟也进行了相关检查,最终揪出了尚先生隐藏的“家族秘密”:尚先生的母亲和弟弟也

罹患遗传性铁粒幼细胞性贫血,只是病症较轻,没有引发严重后果。

确定了病因,治疗药物也就确定了——维生素B6!遗传性铁粒幼细胞性贫血虽然罕见,但治疗药物却很“亲民”,一天只要一毛钱。在用药治疗四周后,尚先生就脱离了输血,肤色也开始变得正常,能够独立行走,逐步恢复了正常的社会生活。尚先生的母亲和弟弟,在何主任的建议下,也开始规律服用维生素B6。“对于有家族史的年轻贫血患者,应该对患者及家属及早进行基因突变筛查,及早对症治疗。”宫跃敏和乔纯建议。

贫血不是病?不要小瞧贫血的危害

贫血,对于大多数人来说,都是很常见的小毛病,平时多补充点含铁食物就可以了。然而需要注意的是,贫血虽然不是一种独立疾病,却是许多种疾病的共同症状。体检发现贫血时,应该先明确贫血原因,针对不同病因进行诊治,才能取得较好效果。

何广胜也提醒广大市民,要做好贫血的预防工作。注意合理膳

食,保障充足和多样的食物供应,以满足造血的营养需要。保证富含铁食物的摄入,所有人群特别是儿童、孕妇、乳母均应摄入富含铁食物,主要是红肉、肝脏、血液制品等。这些食物铁吸收利用显著高于植物食物。

保证膳食中其他微量营养素的摄入,保证叶酸及维生素C、A、B6、B12等的吸收利用,微量营养

素缺乏也是各类贫血产生的重要原因。维生素C、氨基酸及肽等是膳食中铁吸收促进因子,多酚、植酸则是抑制因子。大家在日常生活中可以吃一些柑橘、猕猴桃等新鲜的水果。少喝一些特别浓的茶,因为茶叶中含有鞣酸,如果大量喝浓茶,其中的鞣酸会与食物中的铁元素发生反应,生成难以溶解的新物质,阻碍铁的吸收。

两瓶啤酒下肚,男子食管竟被“撑破”

快报讯(通讯员 张明 夏凡 记者 刘峻)夏季的夜晚,人们总喜欢在火锅店、烧烤店交朋聚友,再点上几瓶冰啤酒,更是惬意。可王先生却因为两瓶啤酒,陷入危险之中……

近日,南京市中医院急诊科送来一名浑身酒味、频繁呕吐的年轻男子(王先生)。王先生一直手捂胸口及腹部,嘴里不停喊着痛,急诊科医生查体后发现王先生左侧呼吸音稍低,腹胀、腹肌紧张,体温升高、呼吸加快、血压下降,情况十分危急。

急诊科医生了解到王先生来院前正和朋友吃饭,喝了两瓶啤酒,猜测可能是食管破裂,立即安排他进行CT检查,结果显示:食管下段破裂,左侧可见胸腔积液。急诊科医生立即联系胸心血管外科主任医师董国华,并开放绿色通道,将王先生送往手术室抢救。

董国华接到通知后,仔细查看了王先生的各项检查报告,详细制定手术方案,争分夺秒缝合了王先生破裂的食管,使其脱离

了危险。

董国华表示,(自发性)食管破裂的情况比较少见,但致死率非常高,患者多为40—60岁男性。发病原因多和腹内压急剧升高有关,快速的压力升高容易导致食管破裂,日常引起腹内压急剧升高的因素有呕吐、暴饮暴食、催吐减肥、剧烈咳嗽、用力排便以及分娩等。

食管破裂的后果十分严重,往往在食管破裂后,胃里面的食物、胃液等会迅速经破口进入胸腔纵膈里面,引发严重的纵膈感染。其次胃液还具有腐蚀性,若腐蚀胸膜甚至胸腔,很可能造成气胸、休克和死亡。

医生提醒,食管破裂常见的临床症状有恶心、呕吐、心窝处剧痛(撕裂、刀割样),且可牵扯向同侧肩、腹、背等部位疼痛,部分病人有呕血现象,一旦出现以上症状,请及时就医。另外,预防食管破裂,要做到“四不”,不要过量饮酒、不要暴饮暴食、不要催吐减肥、不要强行吞咽。

一家三口吃隔夜西瓜患胃肠炎 专家:存瓜方式是重点

快报讯(通讯员 杨璞 记者 刘峻)近日,有媒体报道陕西西安的图图(化名)全家吃了隔夜西瓜后开始恶心、呕吐、腹泻,父母因为胃肠炎住进了当地医院,图图不仅出现胃肠炎表现,还出现贫血、无尿、肾功能衰竭,送到西安儿童医院肾脏科进行血液透析,血浆置换治疗。那么,隔夜的西瓜到底能不能吃呢?又有哪些注意事项呢?

南京市中西医结合医院慢性胃炎专病门诊主治医师王光铭介绍,西瓜的水分、糖分含量较高,如果储存不当容易“招惹”细菌。但是,隔夜的西瓜只要保存得当,注意卫生,也可以正常食用,能不能吃,主要取决于西瓜的保存条件和处理方式是否卫生,与“隔夜”本身没有直接关系。

吃剩的西瓜如何正确存放和

食用?第一,切之前要先把瓜皮整体洗干净,最好用专门切水果的刀和案板,不要和菜板菜刀混用;第二,西瓜切开后,预估吃不完的剩余部分要尽快盖上干净的保鲜膜,放进冰箱里保存,注意与其他食物生熟分开;第三,如果购买的时候瓜已切开,回家后吃之前应削掉切口处的一层,然后及时吃掉;第四,超市、水果店里切成丁、块的西瓜,如果不是放在冷藏保鲜区且有保鲜膜完整覆盖,最好不要购买,特别要注意查看包装日期是否新鲜。

王光铭提醒,很多人喜欢吃冰镇西瓜,殊不知这样会“寒上加寒”,对于肠胃的刺激更大,特别是寒性体质和脾胃虚弱的人群,更不适合吃。隔夜的西瓜拿出来后可先切掉表面一层,在室温下稍微放一会儿,等不冰嘴了再吃。

老年人牙齿稀疏松动怎么办

快报讯(通讯员 成琳 魏敏 吴梦羽 记者 任红娟)随着年龄增长,一部分老年人的牙齿会变得稀疏松动,除了牙槽骨增龄性变化导致的“水土流失”的原因外,还有一个主要原因就是牙周病常年的累积效应。南京市口腔医院(南京大学医学院附属口腔医院)口腔修复工艺科主任景建龙表示,随着现代社会的进步,口腔治疗技术日益精进,老年人可以通过诸多治疗方法来避免或延缓牙齿的脱落,牙周夹板就是一种常用且经济实惠的治疗方法。

景建龙介绍,牙周夹板是一种松动牙齿的固定装置,就是将松动的牙齿与健康牙齿固定连接在一起形成一个新的整体,共同抵御来自各个方向的力。牙槽骨和牙周组织的生理特点和解剖

结构,决定了牙齿对于水平方向的力承受能力低,而牙周夹板可以很好地限制住松动牙水平方向的移动,并有效分散松动牙所承受的垂直向的咬合力,可有效避免或延缓松动牙齿的脱落,有利于牙周组织恢复健康。

如果你有个别牙或一组牙松动,其间或存在个别缺失牙,同时有稳固的健康牙存在,那么就可以选择牙周夹板这一治疗方式来稳固牙齿,提高咀嚼效能。牙周夹板的种类多种多样,主要分为暂时性牙周夹板、固定式恒久牙周夹板、可摘式恒久牙周夹板、固定可摘联合式恒久牙周夹板。

那么做了牙周夹板固定后,应该注意些什么呢?景建龙介绍,1.避免咬硬物。2.保持良好的口腔卫生。3.按时复诊。