

诊室故事

辗转求医20载 竟是罕见“淀粉心”

时间:3月24日 地点:厦门大学附属心血管病医院

本报记者 楚燕 通讯员 刘云芳
20多年来,王先生饱受疾病折磨,先是肢体酸胀,后是肌肉萎缩,接着又出现声音嘶哑。他辗转各地四处求医,最近才知道,这些症状是一种比较罕见的疾病——心肌淀粉样变导致的。

20年四处求医 症状越来越严重

55岁的王先生有着丰富的求医经历。20多年前,他突然出现手臂酸胀、麻木等不适,辗转各大省市的多家医院诊治,医生考虑为腕管综合征,给他做了手术。可是,术后,王先生的酸胀、麻木感没有改善,手部麻木感加重,肌肉逐渐萎缩。更糟糕的是,他的下肢也开始感觉异常,酸胀、麻木感越来越明显,有时候连路都走不稳,严重影响工作和生活。

不仅如此,近几年,王先生的嗓子也出了毛病,间歇性嘶哑,甚至发不出声音。医生仔细检查后发现王先生的情况不一般,建议进一步做基因检测。检测结果显示存在基因突变,医生据此判断,王先生很可能患有心肌淀粉样变,建议其找



沉积部位不同症状不同 误诊率和漏诊率较高

厦门大学附属心血管病医院心内科主任李穗吉

心肌淀粉样变根据淀粉样物质沉积部位不同,可有不同表现,比如肢体感觉异常、心肌肥厚、腹胀等,患者常在各个科室奔波。医生也是雾里看花,觉得又像这个病、又像那个病,往往头痛医头、脚痛医脚,

心脏科医生进一步诊治。

家族基因突变引发心肌淀粉样变

3月24日,王先生来到厦门大学附属心血管病医院(简称“厦心”)。心脏彩超显示,王先生的心肌纵向应变率下降,这是心肌淀粉样变的特异性改变。心肌核

素扫描也提示有心肌淀粉样变的可能。医生还为其取少量腹壁脂肪进行病理检查以确诊。
厦心心内科主任李穗吉详细询问病史了解到,王先生家族里多人查出基因突变,并有亲人出现和他类似的状况。“这是一种遗传性的心肌淀粉样变,淀粉样物

质在上下肢神经、腕管、喉返神经沉积,出现相应的症状。目前,心肌也有淀粉样物质沉积,但还不是特别严重,所以没有出现明显的心脏症状。”

李穗吉介绍,淀粉样物质的沉积可造成全身多系统、多脏器的不可逆损伤,对于已经沉积的淀粉样物质,目前尚缺乏有效的清除手段。像王先生这种情况,淀粉样变累及多处周围神经,由此引起的肢体麻木、声音嘶哑没有很好的治疗方法。但是,可以口服药物抑制淀粉样物质的生成。

李穗吉告诉记者,目前全球仅有一种抑制淀粉样物质生成的药物,价格昂贵,且需长期服用。“以前一个月需花费6万元,现在每个月1万多元,其中自费4000多元。”

心肌淀粉样变分为多种类型,其中轻链型最为严重,不及时治疗,中位生存时间仅半年左右;遗传型由单基因突变引起;野生型发病机制还不清楚,一般见于高龄男性,常合并特殊类型的心衰。该病无法预防,无论哪种类型,都是越早诊断越早治疗效果越好。

5G远程超声会诊 优质资源扩容下沉

本报讯(记者 刘蓉 通讯员 常建东 黄宁馨)近日,厦门市中医院与漳州市南靖县中医院、泉州市晋江市中医院进行了首次“超声医学5G远程创新联盟”远程会诊。这是我市优质医疗资源扩容下沉的一次体现,以帮助基层医疗卫生服务水平高质量提升。

现场完成了4例5G远程超声会诊,是对甲状腺、乳腺方面结节恶性程度的彩超云诊断,打通了超声影像诊断的“最后一公里”。此联盟由厦门市中医院牵头,依托联盟,该院超声影像科团队通过远程超声诊断平台,可以通过“云”端直接与超声医学力量相对薄弱的基层医疗机构沟通,实现图像共享、远程会诊等,复杂、疑难案例,还能依托厦门市中医院的国家区域医疗中心平台,与北京专家对接,持续加强超声医学人才的交流与培训,构建覆盖闽西南的基层超声医疗网络。

厦门市中医院党委书记尹震宇说:“希望通过‘互联网+’,为基层医疗机构搭建一条空中通道,促进优质医疗资源与基层医疗资源的融合及帮扶工作,进一步补齐‘超声’领域基层医疗资源的短板。”

厦门市中医院院长裴晓华说,就地域条件及院人手情况来说,三甲医院的临床超声专家无法及时到现场指导的疑难病例,这种线上的实时指导,恰好解决了这个难题。接下来,市中医院将与周边地区的县级中医院形成超声联盟,让闽西南地区的基层百姓在家门口就能享受到厦门优质的诊疗服务。

周六全国爱鼻日 厦大中山有健康咨询

本报讯(记者 楚燕 通讯员 张舒琳 纪琛琪)4月8日(周六)是全国爱鼻日。4月8日9时-11时,厦门市医学会耳鼻咽喉头颈外科分会与厦门大学附属中山医院将联合主办“初心惠民勇担当·博爱中山送健康”——全国爱鼻日暨建院95周年系列公益活动。

届时,厦门大学附属中山医院耳鼻咽喉头颈外科专家将在门诊药房大厅为群众答疑解惑,并免费提供鼻科疾病诊疗、特异性脱敏治疗(AIT)咨询服务,以及过敏原检测和鼻咽镜检查(各10名),现场还将分发洗鼻器等护鼻用品,开展鼻健康知识宣教。此外,分泌性中耳炎、鼻后倒流引发咳嗽、清嗓的患者也可前往咨询。如有相关病史,建议携带既往病历资料。

厦门市医学交流与人才服务中心揭牌

本报讯(记者 楚燕 通讯员 柯勤)厦门市医学交流与人才服务中心日前正式揭牌。

厦门市医学交流与人才服务中心是整合厦门市卫生人才服务中心和厦门市医学交流服务中心而成的全民事业单位,加挂厦门市保健服务中心牌子,隶属厦门市卫健委。中心承担卫生健康人才开发、公开招聘、人才引进、人才测评、医师(护士)执业资格考试、卫生专业技术资格考试评审、人事代理、人事档案管理、市级公租房配租等事务性工作,负责临床专科评审、医疗安全鉴定等技术性和事务性工作,负责市级医学(协)会组织建设、学术研讨、公益科普等协调推广工作,并为保健对象提供医疗保健等服务,承接市级以上重要会议与重大活动的医疗保障任务。

厦门市医学交流与人才服务中心将以此次机构融合为契机,全力构建卫生健康人才服务、医学学术交流和医疗保障服务平台,为人民群众健康福祉作出新贡献。

激光笔当玩具 男童眼底受损

医生提醒:激光的光束可穿透角膜并照射到视网膜上,有导致失明的风险

本报讯(记者 刘蓉 通讯员 林鸟理)近日,厦门眼科中心斜视与小兒眼病中心副主任医师谢仁艺博士连续接诊了两名因激光导致视力损伤的男童,一名13岁,另一名仅6岁。经检查,两名患儿眼底都已出现不同程度的黄斑病变、视力减退的症状。

13岁的小勇近半月来总说左眼看东西不清楚,家长第一反应是孩子近视了。上周末,小勇妈妈带着小勇前往厦门眼科中心找到谢仁艺就診。检查结果让小勇妈妈大为震惊——小勇的眼底黄斑区出现损伤病变,视力仅余0.5。“孩子是否曾被强光或激光照射过?”经谢仁艺再三询问,小勇才说出真相:自幼有当兵梦的他喜欢玩真人CS游戏。半月前,小勇和朋友在商场玩真人CS游戏时,左眼曾被激光枪瞄准照射过。“那次过后,左眼看东西就变得模

糊了。”因年纪较小且不知激光的危害,当时的小勇并未多想,也不曾向家长透露,但他心中一直记着这个时间节点,因此就診时一听到医生关于“激光”的询问,立即就反应过来。

昨天,6岁的兴兴在父母的陪伴下也找到了谢仁艺博士。兴兴是在校园筛查中发现视力异常的。为兴兴做完常规视力检查后,谢仁艺很快就发现了不对劲。“孩子说右眼视物模糊,但检查结果却显示右眼并未近视。可能是眼底出问题。”如谢仁艺所料,眼底检查结果显示,兴兴也是眼底黄斑损伤严重,视力仅余0.3。详细询问后,谢仁艺得知,前阵子兴兴一直将激光笔当作玩具,不小心曾用激光笔照射过眼睛。“孩子得转去眼底病中心尽快进行相应的治疗。”谢仁艺给予治疗建议后,细心叮嘱家长切勿再让孩子将激光笔当玩具玩。

链接

激光为什么会造成视力损伤?

谢仁艺解释,激光的光束可穿透角膜并照射到视网膜上,其波长和功率决定了它对眼睛的危险程度。高功率的激光即使只是短时间照射,也可能造成视网膜尤其是黄斑区的损伤,有失明的风险。目前市场上的激光笔等用品功率普遍偏大,很容易对眼睛造成危害。同时,他提醒,孩子的眼睛处于发育阶段,除激光枪、激光笔外,日常生活中,太阳光、浴霸灯光等强光也可能对孩子的眼睛造成伤害。因此,家长切忌让孩子直视太阳光、浴霸灯光,观看日食时也要注意使用眼部防护工具。

他特别提醒,孩子视物模糊不等于近视,也可能是斜视或其他眼底疾病导致,建议家长不要盲目带孩子配镜,应及时带孩子到医院进行专业的眼部检查,以便及早发现问题并及时对症治疗。

中国百强报刊 厦门日报 XIAMEN DAILY 全媒体赋能传播专家

深耕细作 必有收获

长城国瑞证券 GREAT WALL GLORY SECURITIES

太平洋证券 PACIFIC SECURITIES

中天证券 ZHONG TIAN SECURITIES

厦门市思明区深田路46号 咨询热线/0592-2103133 (投资有风险,入市须谨慎)

共同践行 社会主义核心价值观

国家 · 富强 民主 文明 和谐

社会 · 自由 平等 公正 法治

公民 · 爱国 敬业 诚信 友善

中共厦门市委文明办 厦门日报社(宣)