

复发率从67.8%降至13.8%

老药新用破解罕见病治疗难题

武汉晚报讯(记者杨娟娟)通过老药新用,可以将IgG4相关性疾病的复发率从67.8%降至13.8%。日前,在武汉市首批核心医疗技术评审“领航技术”组综合评审中,华中科技大学同济医学院附属同济医院风湿免疫科董凌莉教授分享IgG4相关性疾病的精准诊疗体系构建:通过精准评估和靶向治疗,可显著降低患者对激素的依赖,并大幅降低疾病复发率。

“‘IgG4相关性疾病’于21世纪初被正式命名,是风湿免疫领域最‘年轻’的疾病。”董凌莉教授介绍,该病百余年前就已存在,但因其部分症状与干燥综合征相似,长期被误认为干燥综合征的

一种亚型。直到近年来研究发现,两者为不同的疾病:干燥综合征主要表现为口干、眼干和抗SSA/SSB抗体阳性,而IgG4相关性疾病则以受累脏器“瘤样”肿大,血清IgG4升高和异常B细胞活化为特征。

随着医学界对IgG4相关性疾病认识的深入,越来越多的患者得以确诊,目前已知湖北省约有超过1000名患者。该病可累及唾液腺、胰腺、胆道、肾脏等全身多器官,导致器官功能受损或出现压迫症状,严重威胁患者生命安全。

作为治疗自身免疫病的常规药物,糖皮质激素也被应用于IgG4相关性疾病治疗,但停药后

疾病复发率高达67.8%,且长期使用激素会导致骨质疏松、向心性肥胖、糖尿病和高血压等问题。

近年来,董凌莉教授团队针对IgG4相关性疾病的治疗靶点开展研究,提出“少激素甚至无激素”的理念,尝试找到更加精准、有效的治疗药物。

团队通过多中心随机对照研究发现,“老药”沙利度胺可通过靶向降解关键致病分子,将IgG4相关性疾病复发率大幅降至13.8%,且无严重不良事件发生。今年年初,这一研究成果登

上国际权威期刊《风湿病学年鉴》,为全球患者提供了新的治疗选择。



“脑子喝出毛病”原来是真的!

嗜酒男子患上罕见韦尼克脑病全身震颤

武汉晚报讯(记者罗兰 通讯员马遥遥)一名36岁男子呕吐、全身震颤被送往医院,最后诊断为因长期饮酒患上了罕见的韦尼克脑病。8月10日,经武汉市中心医院杨春湖院区重症医学科及时救治脱险,目前已顺利出院。

36岁患者魏先生(化姓)家住洪山区,半个多月前出现恶心、

呕吐,但未引起足够重视。一周前,他突然出现四肢不自主震颤的症状,家人将他送往武汉市中心医院杨春湖院区救治。

急诊科初步检查发现魏先生存在严重电解质紊乱,详细询问病史后得知,他有10余年长期大量饮酒史,且习惯于空腹饮酒。经进一步检查,男子被确诊为韦尼克脑病。此时,魏先生呕吐、抽搐

症状持续加重,且出现意识障碍,随即转入重症医学科治疗。

针对魏先生的电解质紊乱、戒断反应及脑功能损伤,重症医学科团队制定了个体化方案,通过补液纠酸、补充维生素B1、镇静及营养支持等综合治疗,逐步稳定其生命体征。经过三天的精心治疗,魏先生震颤消失、认知功能明显改善,顺利出院。

重症医学科主任医师龙鼎介绍,韦尼克脑病是一种较为严重的神经系统综合征,由各种原因导致的维生素B1缺乏引起,可发生于任何年龄,婴儿以2至3月龄多见,成人多为30至70岁发病,男性稍多。值得注意的是,酗酒导致的慢性酒精中毒是成年人患上韦尼克脑病的常见原因,尤其是习惯于空腹饮酒者,酒精会迅速被吸收进入血液,加速病情发展。

专家提醒,日常生活中减少酒精摄入,做到均衡饮食是预防韦尼克脑病的关键,有长期饮酒史的市民若出现不明原因的呕吐、震颤或意识障碍,需及时就医。

胎儿78%的血液“倒灌”给母亲

多学科接力逆转凶险局面

武汉晚报讯(记者刘越 通讯员张梦石 谯玲玲)“我当时都吓蒙了,本以为宝宝只是不怎么爱动,没想到情况竟如此凶险……”近日,回想起此前的早产经历,赵女士(化姓)仍心有余悸。半个多月前,孕34周的赵女士在武汉市第一医院就诊时发现胎儿宫内窘迫,紧急剖宫产后,娩出的新生儿全身皮肤白如纸,经检查被诊断为胎母输血综合征,全身78%的血液“倒灌”给了母亲,宝宝严重贫血和窒息,生命危在旦夕。经武汉市第一医院产科、新生儿科、输血科等多学科团队联合接力救治,宝宝在12天后康复

出院。

“宝宝一向比较活泼,总在肚子里‘拳打脚踢’,那两天突然不太‘闹腾’了。”为保险起见,赵女士就近来到武汉市第一医院产科就诊。接诊的袁晓清医生检查发现宝宝胎心呈正弦波,怀疑胎儿宫内窘迫,若不及时处理将危及胎儿生命。

产科副主任医师杜娟行紧急剖宫产手术,胎儿顺利娩出。然而刚出生的宝宝全身苍白,毫无血色,心率、肌张力均低下,血压不稳,血色素仅44g/L(正常新生儿血色素在145g/L以上),生命垂危。这么低的血红蛋白,宝宝

的血到哪儿去了?后在妈妈的血液里,检测到超过正常比例的胎儿血细胞,最终揪出真凶——“胎母输血综合征”。

武汉市第一医院儿科与新生儿科负责人、副主任医师王娜解释,胎盘不但不给胎儿输送血液,反而“偷走”胎儿的血液输送给妈妈,这种疾病就叫胎母输血综合征。经测算,出生仅4斤的宝宝全身血液约208毫升,其中约163毫升血液被反向输送给妈妈,导致胎儿严重贫血、缺氧。明确诊断后,医院立即开启救治绿色通道。

三天时间里,新生儿科医护

团队少量多次给宝宝输血三次,同时给予无创呼吸机支持,宝宝的皮肤渐渐红润,呼吸氧合稳定下来,并于8月4日康复出院。

为何胎儿血液会“倒流”?王娜表示,目前胎母输血综合征的发病机制尚未完全明确,一般认为与胎盘屏障破损密切相关。值得警惕的是,胎母输血综合征虽然少见,但发生时往往毫无征兆,可能发生在孕晚期或分娩过程中,导致新生儿极重度贫血、窒息,致死率、致残率极高。

“孕期女性应充分重视胎动异常,这往往是宝宝发出的‘求救信号’。”武汉市第一医院产科副主任医师杜娟表示,“胎动计数”是孕产妇自我监测的核心手段。一旦胎动减少或频繁,就是提示胎儿出现异常情况,需及时来院就诊,尽早发现问题,及时处理。