

健康讲堂

走近罕见病

——认识肌萎缩侧索硬化

□王玉明（广西壮族自治区南溪山医院神经内科）

罕见病其实并不少见，目前全球发现的罕见病约有7000多种，有超过3亿人患病，只因每一种罕见病的发病人数相对较少，故而很多罕见病不为人所熟知。像瓷娃娃（成骨不全症）、玻璃人（血友病）、狼人症（先天性全身多毛症）、牵线木偶人（多发性硬化症）、月亮孩子（白化病）、渐冻人（肌萎缩侧索硬化）、吸血鬼症（卟啉病）等罕见病，大家可能有所耳闻，但大多对其并不熟悉，这不利于患者的及早就医、诊断及治疗。因此，我们应注重罕见病的科普，关注罕见病，点亮生命的色彩。今天我们就来认识其中一种“感觉身体被冻住一样”的罕见病——肌萎缩侧索硬化。

“渐冻人”是一组运动神经元疾病的俗称，医学上称之为肌萎缩侧索硬化（amyotrophic lateral sclerosis, ALS），它是一种病因不明、主要损害大脑皮质、脑干和脊髓运动神经元的神经系统变性疾病，随着疾病进展患者肌肉功能逐渐丧失，身体如同被逐渐冻住一样，故被称作“渐冻人”，每年的6月21日是“世界渐冻人日”。著名物理学家史蒂芬·霍金就是一位肌萎缩

侧索硬化患者，同时风靡全球的“冰桶挑战”，也让渐冻人症逐渐走进了公众视野。

肌萎缩侧索硬化病因不明，目前大多数学者认为该病是基因与环境因素共同作用的结果，约10%的患者有家族史，其余为散发个体。男女患病率比例约为1.2~1.5:1。欧美国年发病率为2/10万~3/10万，中国的数据则主要来自中国香港地区，发病率约为0.6/10万。一般发病后平均3~5年死于呼吸衰竭，但有5%~10%的患者生存期可达10年以上。

肌萎缩侧索硬化通常缓慢起病，进展加重，临床表现主要有：

- 肌无力与肌萎缩：是肌萎缩侧索硬化最明显的症状。疾病开始时多为一侧或双侧手指动作笨拙、无力（少数病人肌萎缩、无力从下肢或躯干肌开始），而后手部小肌肉萎缩，双手可呈鹰爪状，逐渐累及躯干、头颈、面部及咽喉部肌肉，相应肌肉出现萎缩、无力，逐渐导致行动困难、言语含糊、咀嚼无力、吞咽困难、呼吸费力、呼吸衰竭等症，但眼球活动及排尿、排便一般不受影响；

- 肌束颤动：受影响的肌肉部位可出现明显的肌束颤动（俗称“肌跳”）；
- 锥体束受损患者四肢腱反射亢进，双下肢肌肉僵硬，病理征阳性；
- 可有主观的感觉异常如麻木不适等，但查体一般无客观的感觉障碍；
- 部分患者可有发作性、无法随意控制的“强哭强笑”（无故哭笑）；
- 其他症状：约20%~50%的患者可有智能减退，5%~15%患者可进展为痴呆。

肌萎缩侧索硬化常常起病隐匿，早期易被误诊，可误诊为颈椎病、椎管狭窄症、平山病、肯尼迪病、重症肌无力、脊髓炎、脊髓肿瘤等。该病确诊有赖于患者的临床表现（肌萎缩、肌无力、肌束颤动等）、神经电生理检查（神经传导测定+肌电图+诱发电位）、神经影像学检查（头颅及脊髓磁共振等）、腰穿脑脊液检查及肌肉活检等。

肌萎缩侧索硬化目前尚无法治愈，但早期发现、早期诊断和治疗，可以提高患者的生活质量，延长患者的生存期。主要治疗措施有：

病从口入要注意，教您如何预防戊型肝炎

□徐颖（桂林市疾病预防控制中心）

甲肝、乙肝，是比较常见的病毒性肝炎，那么，你听说过戊肝吗？

什么是戊肝

戊肝是戊型肝炎的简称，是一种由戊型肝炎病毒引起的，以肝脏损害为主要特征的传染性疾病，属法定乙类传染病。戊肝是一种食源性疾病，主要经消化道传播，人群普遍易感戊肝主要通过粪-口途径传播。其暴发流行主要是由携带有戊肝病毒的粪便污染水源所致，散发则多由被戊肝病毒污染的食物（如猪肉、贝壳类海产品等）引起。猪被认为是戊肝病毒最主要的自然宿主，目前全世界各地均有从生的或未煮熟的猪肝中检测到戊肝病毒，也有个别报道戊肝可以通过密切接触或血液传播。

流行性戊肝的病例多为青壮年，有明显的季节性，雨季和夏季是戊肝暴发流行的高发季节。散发性戊肝多见于50岁以上老年人，全年均可发病，春夏季相对高发。戊肝发病男性高于女性。戊肝在一些特殊人群比如孕妇、老年人、有基础肝病患者、长期使用免疫抑制药物的器官移植受者中，则可能诱发严重肝损伤、肝功能衰竭，重症化，死亡风险明显增加。

戊肝虽然是常见病毒性肝炎家族中发现最晚的一种，但是近年来，这种

“少见”的病毒性肝炎发病率正在快速增长。根据国家卫健委发布的全国法定传染病报告显示，2012~2020年，我国戊肝发病数已连续9年超过甲肝。数据显示，戊肝的病死亡率也远超甲肝，病死率1%~5%，约为甲肝的10倍。

戊肝的症状

戊肝表现为典型的急性肝炎，潜伏期为2~11周，平均约40天；体征：黄疸、肝肿大、叩压痛、脾肿大；消化道症状：食欲不振、厌油、呕吐、腹胀；全身中毒症状：乏力、发热、嗜睡。

戊肝大多数为急性自限性疾病，感染后可表现为从无症状感染、急性无黄疸型肝炎、急性黄疸型肝炎或急性重型肝炎，潜伏期为2~10周（平均5~6周），发病初期可出现持续数天的发热、全身乏力、食欲缺乏、恶心、呕吐，部分患者还会出现皮肤巩膜黄染、腹痛、瘙痒、皮疹或关节痛等症状，病程一般持续1~6周。少数可致肝衰竭。

如果你出现以下症状，潜在食物里的戊肝病毒很有可能已经找上你了！如果有这些症状，那就得赶紧去医院查一查。

- 消化道的症状：可以表现为食

欲不振、厌油腻、体力下降、容易疲乏、嗜睡；

- 发烧：早期可以出现发烧；
- 黄疸：如果肝脏炎症比较厉害，已经影响肝脏对于胆红素的代谢和排泄，这时血液里的胆红素水平就会增高，就会出现眼睛、皮肤、尿液变黄，尿呈隔夜茶或者浓茶的颜色；
- 易出血：病情如果更重已经影响到肝脏合成凝血因子，凝血因子合成不足代表容易出血，比如牙龈出血、皮肤出血，甚至消化道出血。

感染后这些症状一般持续1~2个星期。本来以为是一顿愉快的2小时聚餐，结果却导致要忍受长时间的痛苦，而对于中老年人、孕妇和患有基础肝病的人群更有杀伤力，很有可能会危及生命。这是十分不划算、不值得的事情。

如何预防戊肝

预防戊肝首先要注意把住“进口”关，平时注意饮食卫生，不在不卫生的摊点吃饭。不喝生水，生吃蔬菜、水果时要洗净，生熟菜板要分开。海产品、肉类要煮熟，不吃半生不熟的羊肉串、烤肉等食物。而接种戊肝疫苗则是预防戊肝最直接、最经济、最有效的手段。

现有戊肝疫苗的短期免疫效果是很好的，中长期免疫效果7~8年后也

能保持较高的保护水平，而且根据数学模型推算，保护作用或将达到30年左右。

以下人群强烈建议接种：

- 有生育需求育龄女性（特别是有流产史，辅助生殖需求女性），孕妇感染戊肝死亡率高达50%。
- 经常熬夜与频繁在外喝酒者，喜欢吃肉类、小龙虾、烧烤、海鲜贝类等（特别是喜欢吃生腌类人群）。
- 携带乙肝病毒，乙肝大小三阳，脂肪肝，酒精肝等慢性肝病者，（乙肝携带者重叠感染戊肝风险高达44%）。
- 乙肝接种人群，免疫抗体易消失，联合接种戊肝疫苗降低接种的交通成本和时间成本、增加免疫机会等优势。

- 学生普遍缺乏对戊肝的免疫力，其生活集中集体用餐、接触频繁、容易感染戊肝，感染戊肝后耽误学业、影响就业。

慢性肝病患者、育龄期女性、老年人等高危人群感染戊肝病毒后可能病情较重。上述人群如发现肝功能异常，需要格外警惕，积极排查急性戊肝病毒感染。我国最新版戊型肝炎防治共识建议，这类人群按0、1、6个月程序接种重组戊型肝炎疫苗。

什么是慢性胃炎？如何预防？

□黄雪连（桂林医学院附属医院消化内科）

慢性胃炎这种病很常见，许多人都认为慢性胃炎只是一种小病而没有引起注意。其实慢性胃炎一旦长期得不到治疗，就会引起胃出血、胃溃疡、贫血甚至胃癌的严重后果。

一、什么是慢性胃炎

慢性胃炎是一种常见的消化系统疾病，是指胃黏膜发生慢性炎症性病变，导致胃黏膜上皮细胞受损，从而影响胃的功能。慢性胃炎是一种慢性疾病，病程较长，需要长期管理和治疗。

常见的慢性胃炎有慢性浅表性胃炎、慢性糜烂性胃炎及慢性萎缩性胃炎。

二、慢性胃炎的病因有哪些

慢性胃炎的病因多种多样，主要包括以下几个方面：

- 幽门螺杆菌感染：幽门螺杆菌是一种常见的细菌，可以引起胃黏膜炎症，是慢性胃炎最常见的病因之一。
- 饮食不当：长期食用辛辣、油腻、刺激性食物等，或者饮食不规律、暴饮暴食等不良饮食习惯，都可能导致胃黏膜受损，引发慢性胃炎。
- 药物：一些药物如非甾体抗炎药、抗生素等，可能会对胃黏膜造成损伤，长期使用可能导致慢性胃炎。
- 吸烟、酗酒：吸烟和酗酒都可

能对胃黏膜造成损伤，增加患慢性胃炎的风险。

- 其他因素：例如精神压力、遗传因素等也可能与慢性胃炎的发生有关。

三、慢性胃炎有哪些症状

大多数病人没有特异性的症状，但是一旦发生下面的状况，一定要引起注意！

- 反复出现程度不同的消化不良症状，如腹胀、食欲减退、餐后饱胀、反酸、嗝气等；
- 反复出现上腹部灼痛、隐痛、食欲不振、恶心呕吐、乏力、便秘或腹泻、黑便等，一般无明显规律性；
- 疼痛多位于上腹部、脐周，部分患者疼痛部位不固定；
- 出现贫血、消瘦等全身症状。

如有上述表现，建议及时到消化内科就诊，做胃镜及病理活检以确定胃黏膜炎症程度及慢性胃炎类型。

由于萎缩性胃炎极易引发胃癌，一旦出了问题千万不要拖拖拉拉。

- 小儿慢性胃炎：症状无特异性，多有不同程度的消化不良症状，临床表现的轻重与胃黏膜病变的范围不符，病程迁延。

- 老年人慢性胃炎：通常自觉症状较轻微，有的直至出血或癌变等合并症出现时才察觉。

四、慢性胃炎的诊断

慢性胃炎的诊断通常需要进行以下检查：

- 胃镜检查：胃镜是一种直观的检查方法，可以直接观察胃黏膜的病变情况，是慢性胃炎诊断的金标准。
- 病理检查：通过对胃黏膜进行病理活检，可以确定慢性胃炎的诊断，并排除其他恶性病变。
- 幽门螺杆菌检测：通过幽门螺杆菌检测可以确定是否存在幽门螺杆菌感染，是慢性胃炎诊断的重要指标之一。
- 其他检查：例如血常规、便常规等，可以了解患者的全身情况，为慢性胃炎的诊断提供参考。

五、慢性胃炎应如何预防

预防慢性胃炎的关键在于养成良好的生活习惯和饮食习惯。

- 饮食规律：饮食规律是预防慢性胃炎的关键之一。建议大家养成每日三餐按时进食的习惯，避免暴饮暴食和过度饥饿。同时，应注意食物的种类和温度，避免过冷或过热。此外，应尽量

技术创新

桂林医院成功完成首例

无导线心脏起搏器植入手术

本报讯（记者徐莹波 通讯员唐清）日前，中南大学湘雅二医院桂林医院心血管内科团队为一名高龄、高危患者周女士完成了无导线双腔心脏起搏器植入手术。这是该院首次成功实施这一技术，标志着该院在心血管介入技术方面实现新突破。

周女士今年85岁，患有高血压、2型糖尿病、肾功能不全等多种疾病。近期，老人因病情加重，被家属送到桂林医院重症医学科救治。医生检查发现，她患有房室传导阻滞合并冠心病、心衰等症状，心率最慢时仅38次/分。经抢救治疗，老人脱离了生命危险，被转入心血管内科进一步治疗。考虑到患者的病情复杂、身体状态差，且长期需要抗栓治疗等情况，心血管内科团队决定为她实施无导线双腔心脏起搏器植入手术。

手术时，在中南大学湘雅二医院心血管内科主任刘启明教授带领下，桂林医院心血管内科团队仅用20多分钟便为老人完成了Micra AV无导线双腔心脏起搏器植入。桂林医院心血管内科执行副主任涂涛介绍，无导线起搏器仅有维生素胶囊大小，重量约2克，可使用10至15年，兼容全身核磁共振扫描检查，植入后患者一般感觉不到异物存在。相较于传统起搏器植入，无导线起搏器植入技术缩短了手术时间，提高了患者手术过程的舒适度，而且能减少囊袋水肿等并发症，让患者无需停用抗栓药物便能完成手术。

健康动态

市五城区免费基本避孕手术

服务项目启动

本报讯（记者胡晓诗 通讯员邓惠文）3月4日，桂林市五城区免费基本避孕手术服务项目正式启动，定点机构设在市妇幼保健院，凡户籍或常住地在市五城区的已婚育龄妇女，均可凭及本人身份证（或户口簿、居住证）及结婚证，到市妇幼保健院享受免费的宫内节育器放置术、宫内节育器取出术、皮下埋植剂放置术、皮下埋植剂取出术4项免费基本避孕手术服务。

市妇幼保健院妇女保健科主任谢玉梅介绍，节育环和皮埋的避孕方式具有高效、长效、安全、简便、可逆等优点。节育环放置于育龄妇女的宫腔内，通过机械性刺激及化学物质的干扰而达到避孕的目的，不抑制排卵，不影响女性内分泌系统，因而避免了一般药物避孕的不良反应。放置一次，最长有效期达10年。皮埋是将含药的硅胶管埋植在上臂内侧皮下，通过持续缓慢地释放孕激素，改变宫颈粘液的粘稠度，使精子不易进入宫腔，改变子宫内膜的内环境，妨碍受精卵着床，以此达到避孕目的。对于一些不适宜上环的女性，比如说子宫畸形、放环失败的人，或者对雌激素使用有禁忌，不适合吃避孕药的人，皮埋是一个不错的选择。

专家提醒，对于超期服役的节育环和皮埋药具，会失去它们的功效，或产生一些健康隐患，例如药具材质变性、子宫内膜炎、节育环异位，尤其是对于绝经后的女性，甚至可能出现节育环嵌顿、子宫穿孔、无法取出等，需要按时更换避孕药具，才能更好地保护自己。

提升患者就医感受

桂医附院推出

共享自助轮椅服务

本报讯（记者徐莹波 通讯员李自思）记者从桂林医学院附属医院获悉，为了更好地满足广大患者的就医需求，方便行动不便的患者顺利就医，近期以来，该院引进第三方公司的共享自助轮椅服务，有效解决了患者租借轮椅流程繁琐、归还困难等问题。

目前，第三方公司在桂医附院投放了30辆共享自助轮椅，分别放置在门诊部一楼大厅、住院部5号楼一楼大厅、急诊科一楼大厅、乐群校区10号楼一楼大厅等地，患者或家属通过微信扫码可限时免费使用轮椅。该院服务办主任文素芳介绍，在过去，患者或家属向医院借用轮椅时，要手工书写登记身份证、联系电话等信息，用完还要记录归还信息。引进共享自助轮椅后，患者和医院都省掉了这些繁琐的手续。通过实施这一举措，进一步提升了医院的服务水平，改善了就医环境，提升了患者就医感受。

南溪山医院内科获批

广西住培重点专业基地

本报讯（记者刘菁 通讯员刘中伟）近日，广西卫生健康委公布了2023年自治区住院医师规范化培训重点专业基地名单，自治区南溪山医院内科专业基地名列其中，这是桂北地区唯一一家自治区级内科住培重点专业基地。

据悉，本次入选的内科，是该院首个住培重点专业基地，这也标志着医院住培培训质量和专业基地发展成效等方面初步得到自治区认可。内科专业基地自2014年起，作为协同单位开始承担住培工作，于2017年成为第二批国家级住培专业基地，目前，在培住院医师40余人。内科专业基地高度重视人才培养工作，在全院范围内起先锋模范作用，多人获评自治区优秀教学主任、优秀住培带教老师和优秀住培学员等荣誉。