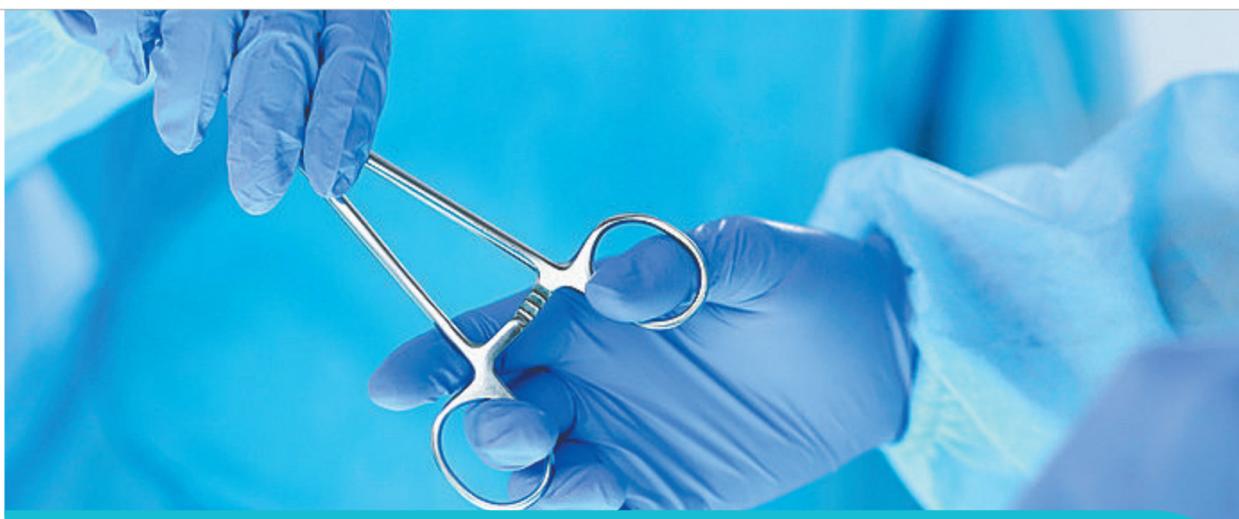


医技圈



■ 本报记者 侯赛

电视剧中经常会出现这样的桥段:主角生命垂危被推进手术室,抢救过程中突发大出血,急需输血时血库却告急……现实生活中确实会出现类似情况,往往在我们最需要输血救治的时候,伴随而来的是血液资源短缺,而且异体输血可能会增加感染风险,也为救治增添了不确定性。

与其他手术种类相比,心脏大血管外科手术难度大、费时长、出血多,用血量在医院总用血量中占很大比例,实行血液“节流”迫在眉睫。

海南省人民医院近期开展了大量心脏大血管外科手术,已有23例实现了“无血手术”,在合理用血方面积累了宝贵经验。

『用自己的血给自己做手术』

『无血手术』需多学科协作

无需异体输血也能心脏手术?

“无血手术”解“血荒”之困

今年50多岁的王先生,因严重心血管疾病包括“升主动脉瘤、二尖瓣重度关闭不全、三尖瓣重度关闭不全”,急需外科手术治疗。刚好赶上血源紧张,手术迟迟未能进行。海南省人民医院心脏外科主任柳德斌组织团队成员,决定采用手术前自体血采集、术中自体血回输的“无血技术”为患者进行手术。

手术由柳德斌带领团队实施,包括保留主动脉瓣的主动脉根部替换手术、复杂二尖瓣修复、三尖瓣修复等。在实施手术前,体外循环由该院李艳青医师先从前臂血管内采集约800毫升血备用,并安装自体血回收装置,然后由主刀医生精准手术,以“微创小切口+严密止血+血液保护”的方式完成手术,术毕时再把采集和回收的自体血逐步回输。手术顺利,王先生的复杂手术没有用一滴异体血液,术后6小时拔除气管插管。

实现“无血手术”需要医院多学科协作才能完成。柳德斌介绍,心脏大血管外科手术患者的血液管理是一项系统工程,需要医务部门牵头,组织输血科、麻醉科、体外循环科、护理部、术后ICU以及心内外科等多学科领域的医、护、技团队协作。

团队要深刻领悟“无血手术”理念。手术前,医护团队应加强患者营养支持,改善其肝

肾功能,纠正其贫血状况。对需要接受重大手术的患者,手术前由输血科和体外循环科提前采集患者的部分血液备用。手术中,麻醉和体外循环医生对体外循环实施精细化管理策略,坚持“改良微创体外循环”技术;手术医生要加强血液保护意识,微创化手术,不浪费每一滴血液,尽最大努力减少失血;手术后由ICU团队做好血液指标监测,医务处和输

血科负责临床输血数据管理工作,共同形成多学科血液管理的格局,实现“无输血心脏手术”的目标。

柳德斌认为,“节约用血,科学用血,缓解血源紧张,减少输血风险”是医院医疗质量和技术水平的重要体现,“无血心脏手术”既缓解了“血荒”困难,又提高了手术质量,还降低了医疗费用,是社会、医院和患者三方的多赢之举。

出现“血荒”情况,很多用量偏大的手术,不得不推迟或者延期手术,影响了对患者的救治。

除血源紧张问题外,异体输血的安全性问题也日益受到人们的重视,最受关注的是输血所致感染性疾病。尽管血液筛查技术较前已有了很大发展,但因输血所致各种感染性疾病时有发生。此外,每一次异体输血,就是一次小型的“器官移植”,对免疫系统可能造成不利影响,有可能会引起溶血、发热、过敏等反应,而且急性肺损伤、术后感染率及肿瘤复发率也会增加,严重情况下可导致患者死亡。

因此,“无血手术”在发达城市已普遍开展。这种理念适用于所有患者,无疑是从根本上解决“血荒”以及输血安全问题的最佳途径,是利国利民的好事。

药闻速递

网红“海淘”止痛药含禁用成分
药师提醒:勿信“神药”

■ 本报记者 侯赛 通讯员 全锦子

近期,“日本EVE止痛药含我国明令禁止成分”话题登上热搜。海口市人民医院药师纪翠芳提醒,“海淘”药品存在一定安全风险,有的“海淘”药物并非商家所宣传的那么神奇,很多可能含有国家禁用成分,市民尽量不要自行购买服用。

在国内某电商平台,有的商铺总销量超10万件。这些商家的广告页面中,都写着EVE止痛药能缓解头疼、牙痛、生理痛、身体疼痛等多种疼痛。

EVE止痛药的主要成分是什么?为何会有如此神效?纪翠芳介绍,EVE止痛药属于日本第二类医药品(相当于我国的非处方药),分为“EVE A片”“EVE A EX”“EVE QUICK”“EVE QUICK DX”4种类型,这4种类型止痛药的主要成分是布洛芬、丙戊酰胺、无水咖啡因。

据了解,丙戊酰胺的作用是镇静、增强布洛芬的镇痛效果,但其会对人体凝血系统产生影响,可能导致血小板减少、紫癜等不良后果,长期服用还可能引起肝、肾毒性。该成分因副作用太明显被不少国家禁用,目前我国并未批准任何含有丙戊酰胺的药物上市,这种药物只能通过国外代购等渠道获得,增加了其滥用的风险和管控难度。

纪翠芳提醒,大多数海外药品其实并没有特别“神奇”的成分,一些“网红神药”中甚至还含有高风险成分,出现问题难以维权,且跨国维权成本高。

在“海淘”药物时,患者往往只是根据自己的症状来下单,但不同的疾病可能会表现出同样的症状,相同的疾病在不同患者的身上,又可能表现出不同的症状,这种下单买药的危害,轻则没有疗效,延误正规治疗,重则产生严重副作用。”纪翠芳建议,大家应该根据个人的身体状况和病情在专业医师指导下用药。

一线医声

不可忽视的未来“脊梁”:
青少年脊柱侧弯怎么办?

■ 李萍

脊柱侧弯已成为继肥胖、近视后,我国儿童青少年健康面临的第三大“杀手”,对孩子的生理和心理健康影响巨大。随着社会发展,国家和家庭越来越注重青少年的健康发展,近几年青少年脊柱侧弯问题也越来越引起关注。那么青少年脊柱侧弯是怎么一回事呢?怎么造成的?又有哪些危害?如何能够及早发现?又如何预防?本文带你一探究竟。

脊柱侧弯分为先天性脊柱侧弯、特发性脊柱侧弯和神经肌肉型脊柱侧弯三种,临床上常将站立正位X线片上Cobb角 $\geq 10^\circ$ 定义为脊柱侧弯。

造成原因可能有哪些?

1.经常跷二郎腿会导致原本由两条腿把持的身体重心靠一条腿,因此容易造成脊柱侧弯、弯腰驼背。

2.长时间低头玩手机使得躯干背肌群被动拉长,降低脊柱各个节段稳定性,使得脊柱生理曲度更易发生改变,加大脊柱侧弯风险。

3.脊柱扭曲地趴在桌上写字,导致脊柱发生明显侧弯,长此以往会使骨骼肌肉产生适应性改变,造成真正的脊柱侧弯。

4.体育活动不足,缺乏系统和周期性的体育锻炼。

有哪些危害?

疼痛:脊柱两侧受力不平衡,导致腰背、四肢疼;

智力下降:压迫神经,影响神经传导,使脑部营养匮乏,导致大脑反应迟缓,记忆力、注意力下降;

影响身高:发育不良,个子不高;

外形畸形:驼背,鸡胸,骨盆倾斜等;

压迫脊髓:引起椎管狭窄,严重时导致截瘫;

影响心肺功能:脊柱侧弯的患者,健康水平会大大受损。胸腔缩小,影响心肺功能,平均寿命普遍比正常人短,很多人死于心肺并发症,女性还会影响到生育;

影响心理健康:容易患社会心理功能障碍,产生严重的自卑心理。

如何在日常生活中及早发现?
孩子经常说腰腿酸痛;孩子穿衬衣时不能对齐衣角或常扣错纽扣;孩子站立时发现两侧肩膀不等高;孩子走路时有轻微跛行;孩子两侧背部不等高。

如何预防?
培养良好的坐、站、行的姿势,避免习惯性不良姿势;

加强体育锻炼,重点是加强腰背部肌肉的锻炼;

加强营养,摄入足量的优质蛋白和高钙食物;每年进行脊柱侧弯体检筛查,以便早发现、早诊断、早干预。
(本文作者系海口市骨科与糖尿病医院副主任医师)

医线聚焦

■ 本报记者 曾毓慧
通讯员 冯琼 符王润

罕见病,由于患者数量稀少、病因神秘莫测且病症错综复杂,长期以来处于医疗资源的边缘地带。每一个罕见病的案例背后,都隐藏着一个家庭的默默承受,他们的生活充满了持续的挑战和难以言说的苦痛。

据不完全统计,2023年海南全省上报的罕见病例有2400余例。随着医疗技术与药物研发的进步,得益于今年初国家医保药品目录再次新增一批罕见病用药,迄今,超过80种罕见病治疗药品已纳入国家医保药品目录名单,这也为我省罕见病患者带来福音。

『天价药』入医保,让SMA患者重获新生

以SMA(即脊髓性肌萎缩症)为例,该疾病是当前为数不多的有特效治疗药物的罕见病之一。

“从治疗技术的实践应用来看,海南并不逊色于国内大城市。”作为海南省罕见病与遗传代谢病学组委员,海南省人民医院儿科主治医师陈泽福介绍,SMA是一种遗传性神经肌肉病,在婴幼儿阶段就能见早期症状,主要临床特征为肌无力与肌萎缩,重症患者的肌肉张力严重减退,四肢及躯干无力,严重的脊柱侧弯压迫心肺,影响呼吸功能甚至危及生命。

13岁女孩小青(化名)是一名来自省外的SMA患者。今年2月份,在家人的护送下,小青来到海南省人民医院接受脊柱矫形手术。由于小青脊柱两侧均已固定钢钉,这给穿刺手术带来不小难度,为此,治疗团队采用床边彩超引导下鞘内注射,在不到半小时里即完成了手术。据家属反馈,治疗效果好于预期,将于近期再来院接受治疗。

陈泽福介绍,在没有相应药物治疗前,对于SMA患者的疾病管理仅限于症状控制、呼吸支持、营养支持等辅助治疗方法,严重的脊柱侧弯易于压迫心肺,影响呼吸功能。直至2016年,诺西那生钠注射液问世,作为全球首个SMA精准靶向治疗药物,该药于2019年在中国获批上市,但每针高达70万元的“天价”几乎让患者遥不可及。2022年,诺西那生钠纳入国家医保药品目录,这款“天价药”每支降至3.3万元左右,无疑给SMA患者带来新希望。

也是2022年初,海南省人民医院开始为SMA患者实施一年6针的鞘内注射治疗,从跟踪回访的结果来看,持续配合治疗的近30多名患者的脊柱功能、运动功能、呼吸功能都有不同程度的改善,尤其是低龄患者,身体机能得到有效改善,也让患者及家庭重拾了生活信心。

多款医保药品进入海南临床应用

其实,SMA患者仅是罕见病“大群体”中的一员。

国内权威医学机构统计数据显示,全世界共有7000余种罕见病,大多由遗传变异导致,且多数在新生儿期或儿童期开始发病。

“多数罕见病的病因与遗传因素或胎儿发育期受损有关,且大多伴有神经系统功能发育障碍。儿童神经专业医生可接触到多个系统罕见病的病种。”海南省妇女儿童医学中心神经科学部主任庞启明介绍,罕见病发病常见于儿童,但也有苯丙酮尿症、多发性硬化、贝氏进行性肌营养不良(BMD)、渐冻症等罕见病直至成人期后才发病。

近年来,已有越来越多的罕见病药物纳入国家医保药品目录。以治疗婴儿痉挛症有明显疗效的氨己烯酸口服溶液为例,自今年1月起纳入医保名录后,已为患者节省50%以上医药费用,目前在海南省妇女儿童医学中心已累计有上百人次服用。同批纳入医保目录的西罗莫司凝胶,在治疗结节性硬化综合征实践中也得到不少医患认同。作为治疗重症肌无力新型靶向制剂药物,艾加莫德®注射液也已于今年开始纳入医保报销,这对于需要终身治疗的重症肌无力患者来说,无疑是一剂“强心剂”。除此,治疗I型神经纤维瘤的特效药物司美替尼最近纳入医保系统,比之前的市场价格下降至60%。

庞启明介绍,迄今为止,已有百余种罕见病可进行干预治疗,如果能够早发现、早诊断、早治疗,就能在一定程度上阻断疾病进展,有些患儿有机会接近或达到正常的发育水平。据悉,海南省妇女儿童医学中心神经科学部目前已加入中国溶酶体病诊疗联盟,可诊治糖原贮积症、戈谢病、线粒体脑肌病、甲基戊二酸血症、溶酶体病,以及基因突变相关的癫痫性脑病或难治性癫痫等罕见病。

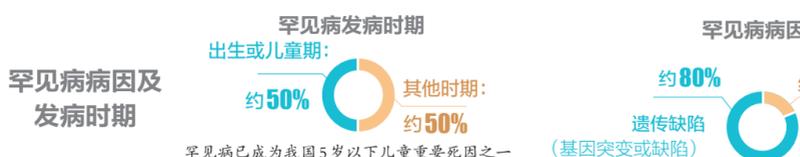
海南探索罕见病多层次诊疗体系

对于渐冻症患者来说,自今年3月起,海南博鳌乐城传来一个好消息——全球首个SOD1-ALS的靶向治疗药物Tofersen(托夫生注射液)落地博鳌乐城,上海交通大学医学院附属瑞金医院海南医院为一名患者完成首针治疗。

据悉,这一特效药可用于治疗携带超氧化物歧化酶1(SOD1)基因突变的肌萎缩侧索硬化(ALS)(即“渐冻症”)成人患者,这也标志着国内渐冻症患者“不出国门”就能用上这款全球靶向新药。截至目前,博鳌乐城通过“特许政策”已引进40余种罕见病特许药品,也让更多罕见病患者看到了新的希望。此外,博鳌乐城还通过成立罕见病临床医学中心,联合行业多方力量,积极开展医药援助、病友服务站、罕见病药物全球找药平台等项目,探索建立罕见病多层次保障体系。同时,推出“乐城全球特药险”,为罕见病用药提供相应的保障机制等。

“罕见病诊断难、治疗难、用药难,这也是国内外医学界的共同难题。”海南省罕见病质量控制中心主任委员、海南省人民医院医务部部长王琳介绍,截至目前,省内已有6家医疗机构加入全国罕见病诊疗协作网,据不完全统计,全省在2023年上报的罕见病例为2400余例,其中,海南省人民医院2165例、海南医学院第一附属医院58例、海口市人民医院57例、海南省妇幼保健院47例、儋州市人民医院31例、琼海市人民医院24例、海南医学院第二附属医院23例。

“提高优生优育意识,对孕妇开展普惠性的及早筛查,显得非常有必要。”王琳说,随着医学基因检测、分子遗传学技术等快速发展,可以有效降低新生儿出生缺陷发生率,也有助于提升罕见病的诊治能力。目前,海南省人民医院联动涵盖儿科、神经内科等医疗专家资源在SMA诊疗领域积累了较为丰富的经验,未来也将以此作为攻坚样本,在诊断及治疗罕见病方面做出更多努力。



罕见病医保药品已在海南临床应用

让罕见病患用上罕见好药