

保健> 13
从“生物-心理-社会”医学模式出发
全方面治疗患者

养生> 14
《狂飙》徐忠脸肿引质疑，
原来是肾有问题

健康> 15
春夏养阳，
不妨试试艾灸

慢周刊

490
期



渐冻症患者平均生存期3—5年 我市一名患者已坚持13年

钱小蕾 孙卉 杨冷

患者树立信心。

吞咽困难，直至失去呼吸功能后死亡。

良好心态与家庭支持 也是渐冻症患者的“良药”

2月3日下午，刚忙完手头工作的神经内科主任于明，急匆匆地赶去病房，一位“特殊”的患者正在等待他诊治。推开病房门，74岁的赵老努力动了动身子，跟于明打了声招呼。此时的他已经无法行走，吞咽也出现困难。

赵老缘何让于明如此挂心？只因他是一名渐冻症患者。通常来说，一旦确诊渐冻症，患者生存期3—5年，而赵老已坚持了13年。在于明看来，“这是一个奇迹”。

老人走路经常莫名摔跤 一查竟是罕见病渐冻症

2010年，刚刚过完60岁生日的赵老，身体出现了异样，经常走着走着就莫名摔倒，手也不听使唤，连筷子都拿不住。

赵老怀疑可能是脑梗前兆，于是赶紧来到江大附院神经内科就诊。接诊的于明询问其病史后，发现事情可能不简单。结合赵老的肌电图等检查结果，于明认为，老人患上了一种名为肌萎缩侧索硬化症(ALS)的罕见病，也就是渐冻症，该病目前尚无法治愈，患者生存期很短，希望赵老做好心理准备。

不甘心的赵老，先后去了上海华山医院、北京协和医院，但两家医院均给出同样的诊断。赵老彻底接受现实，在家人的陪伴下，积极配合治疗。

“渐冻症患者的生存期一般只有3—5年，但截至目前，赵老已经与这种疾病抗争了13年，这绝对称得上是一个奇迹。”于明认为，积极的心态、家庭的支持、科学的治疗，是赵老创造奇迹的关键，通过这一病例，可以帮助更多渐冻症

为世界五大绝症之一 慢性病程有时可超10年

2014年，一项名为“冰桶挑战”的活动，让渐冻症走进了大众视野。被授予“人民英雄”国家荣誉称号的武汉市金银潭医院院长张定宇，就是一名渐冻症患者，他公开表示将捐献遗体用于渐冻症的研究；著名物理学家史蒂芬·霍金，21岁确诊渐冻症，医生曾在2009年预言他的寿命恐到尽头，没想到霍金打破了预言，确诊后生存了55年，是世界上确诊后活最久的渐冻人。

作为全国普通高等教育临床医学专业“5+3”“十二五”规划教材《神经病学》的副主编，于主任撰写的第八章——神经系统变性疾病，就详细介绍了渐冻症的病因、诊断等问题。作为世界五大绝症之一，渐冻症是一种比癌症更令人绝望的疾病，平均病程3年左右，进展快者可于起病后1年内死亡，慢性病程有时可达10年以上。渐冻症的发病率在中枢神经系统变性疾病中仅次于老年性痴呆和帕金森病，发病率约1.0—2.5/10万，发病年龄多在30—60岁之间，多数40岁以上发病，男性多于女性。

于明介绍，渐冻症可分为家族性和散发性两种，只有5%—10%的患者是家族性的，而90%—95%的患者是散发性的，所以渐冻症的遗传概率非常低。

患者生命被逐渐“冰封” 诊断渐冻症并不容易

有人说，渐冻症患者的生命是逐渐被“冰封”的，因为患者在病程中将逐渐失去对身体的控制权，从四肢活动困难、

科学干预可以延长患者的生存期并提升生存质量。于明说：“渐冻症具有起病隐匿、早期症状不典型、呈慢性进行性加重的病程等特点，所以诊断起来并不简单。”

临床上，大多数患者首发症状为单侧或双侧手指活动不灵活、无力，无法完成精细动作。患者下肢僵硬，行走或跑步时易跌倒。有时肉眼可见肢体、躯干和面部肌肉上的“肉跳”。舌肌常先受累，表现为舌肌萎缩、束颤和伸舌无力，随后出现腭、咽喉和咀嚼肌萎缩无力，表现为发音不清、饮水呛咳、吞咽困难等。由于同时有双侧皮质延髓束受损，故可表现为强哭、强笑等假性延髓麻痹症状。一般无客观感觉症状，但可出现肢体麻木、疼痛和感觉异常等主观感觉症状。

渐冻症患者早期呼吸症状易被肢体无力和延髓麻痹等症状掩盖，多于3—7年内死于呼吸肌麻痹或肺部感染。几乎所有渐冻症患者在疾病晚期均会出现体重降低。

一旦怀疑渐冻症就诊，医生会通过肌电图、肌肉活检等检查项目明确诊断。

目前，国内获批用于治疗渐冻症的药物只有利鲁唑和依达拉奉两种，该药物虽无法治愈疾病，但能有效缓解病程进展。

“一旦确诊渐冻症，就需要家庭投入巨大的精力，因为患者基本没有生活自理能力，日常生活中要防止患者跌倒造成二次伤害，出现呼吸困难症状时，还需要购置家用呼吸机。同时，饮食上必须保证足够的营养支持。”于明认为，除了临床治疗，良好的心态与家庭的支持是渐冻症患者的“良药”。

2月28日是“国际罕见病日”，渐冻症便是罕见病代表之一，如今，有很多针对该病的研究正在进行中，这也让身处绝境中的渐冻症患者心怀希望。作为中国罕见病联盟成员单位之一，江大附院在该平台实现了罕见病例资料共享，让更多专家大咖共同为患者“把脉问诊”。“虽然目前无法治愈渐冻症，但我们希望通过规范的治疗、人性化的护理，改善渐冻症患者的生存质量，让他们在患病之后，仍然能够有意义地活着。”于明说。



本版图片由江大附院提供