暨南大学附属第一医院儿科

宋元宗

病例:

疗,半月后黄疸消退出院。

对来自中山的年轻夫妇带 着6个月大的婴儿到暨南大学附 属第一医院儿科就诊。经医生检 查,孩子的主要问题是皮肤巩膜黄 染近半年,肝脏肿大,伴明显的肝 功能异常。经过基因分析,确诊这 名患儿患有希特林缺陷病。经过 停母乳,改用特殊配方奶粉喂养, 同时补充多种脂溶性维生素等治

无独有偶,来自增城的华仔就

没有那么幸运了。华仔9个月大 时,父母发现他肚子胀鼓鼓的,到

医院一检查,就发现肝脾大并大量 腹水。到1岁4个月时,辗转几家

医院最终确诊为希特林缺陷病,但

患儿病情已经发展到肝硬化阶段,

难以逆转,最终在1岁11月龄时因

希特林缺陷病的"怪"病,在广东并

不罕见,这些孩子如果进行正常的 母乳喂养,可能会有生命危险。父

母多因孩子皮肤黄疸长久不退来 就诊。该病有何症状? 有何危 害?如何能够及早发现和日常护

理?下面请暨南大学附属第一医

院儿科主任医师宋元宗教授来给

疾病表现 黄疸不退 肝功异常

上述两个患儿都患了一种叫

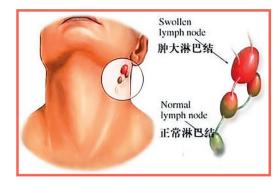
肝衰竭夭折。

大家详细解答。

着年龄变化会有所不同:

肝大和肝功能异常为主。

不痛不痒的淋巴结肿大 〇医学指导:中山大学附属肿瘤医院 林桐榆



近日,年仅26岁的女演员徐婷因患淋巴瘤病 逝,令粉丝无限惋惜,也让人关注淋巴瘤这个疾病。 淋巴瘤俗称淋巴癌,目前,我国淋巴瘤的发病率约为 3.5/10万,新发患者每年约4.5万人,死亡人数超过 2万人。近年来,淋巴癌发病率越来越高,且低龄化 趋势明显,每年以4%~5%的速度增加,发病率已跃 居第九位,成为临床上十分常见的肿瘤。中山大学 附属肿瘤医院淋巴癌首席专家林桐榆教授说:"淋巴 瘤的发生与压力大的关系很密切。像工作竞争激烈 人群、大中学生等都是淋巴瘤发病的常见人群。'

淋巴瘤是起源于淋巴造血系统的恶性肿瘤,其主要临床表现 是无痛性淋巴结肿大,全身各组织器官均可受累。淋巴瘤患者在 发现淋巴结肿大前或同时可出现发热、盗汗、消瘦、皮肤瘙痒等全 身症状。林桐榆说,淋巴瘤的发病机制仍不清楚,可能与感染因 素、环境因素、异常免疫调节、遗传等因素有关。

淋巴瘤根据其病理特点分为两种:霍奇金淋巴瘤(HL)和非霍 奇金淋巴瘤(NHL)。其中非霍奇金淋巴瘤发病约占中国淋巴瘤患 者的90%,成为发病率增长最快的血液系统肿瘤,而霍奇金淋巴瘤 只占8%~10%。根据NHL的自然病程,可以分为三大临床类型, 即高度侵袭性、侵袭性和惰性淋巴瘤。根据淋巴细胞起源的不同, 又可分为B细胞、T细胞和自然杀伤(NK)细胞淋巴瘤。

压力大会降低免疫力

淋巴瘤的发病年龄以儿童和青壮年最为多见,死于恶性淋巴 瘤的患者平均年龄为49.9岁,低于所有恶性肿瘤平均病死年龄 58.2岁。"淋巴瘤的发生与压力大的关系很密切。像工作竞争激烈 人群、大中学生等都是淋巴瘤发病的常见人群。"

近5年来,中山大学肿瘤医院统计有超过100例中学生淋巴瘤 患者。这些孩子学习压力大,体力明显严重透支,导致长期过度疲 劳,机体免疫功能下降。伴随着自身免疫力减弱,感染病毒的机会 也就增多了,因此淋巴瘤也更容易乘虚而入。他建议,有压力一定 要寻找适合自己的途径进行释放减压,比如多运动、听音乐、做心 理治疗等减压方式都是不错的选择。

淋巴瘤侵袭人体健康的3条途径

1.淋巴瘤细胞在病变局部恶性增生,造成脏器的直接损害 与功能障碍;

2.增生的淋巴瘤细胞,通过遍布全身的淋巴系统而转移到 各个器官,造成其他多脏器的损害;

3.全身淋巴系统的广泛病变使人体的免疫功能明显低下, 从而使机体不能发挥正常的抗肿瘤免疫功能,而使病情进一 步恶化。

淋巴结肿大伴有发烧尽早就医

在临床上,淋巴瘤的患者首次就诊时,往往是出现了比较 明显的淋巴结肿大,或者经常发烧等症状。不过,由于淋巴瘤 可以在全身发生,其症状复杂且多样化,医生未必第一时间就 能鉴别诊断为淋巴瘤。因此,林桐榆建议,平时我们就应该定 期体检。当然,如果出现以下症状则应该尽早看医生:

1.发现自己颈部淋巴结肿大,刚开始仅仅是单一肿大,慢 慢地数目开始增加,同时体积也逐渐渐增大。随后,腋窝、腹 股沟淋巴结也开始肿大。

2. 感觉自己时常发烧、体重突减,平时体重变化不大,在 饮食等各种前提条件不变的情况下,短时间内体重突然减轻,

3.一个月内出现2次以上发热、出汗、咳嗽、呼吸急促、皮 肤瘙痒等类似感冒的症状,吃了感冒药也无法好转,甚至反 复发作。

规范化精准治疗 才能提高生存率

临床治疗淋巴瘤采用化 疗、放疗、骨髓移植、手术等治 疗方法。目前,通过个性化、多 学科的治疗淋巴瘤的5年生存 率整体提高了20%~30%。"淋 巴瘤有多种分型,每一种亚型 的治疗方法都不同,治疗方法 和预后也有一定的差异。但如 果规范治疗,通过多学科个体 化原则,治疗效果是癌症中非 常不错的。比如霍奇金淋巴 瘤,80%有可能治愈。其他类型 也多数可以明显延长寿命,不 少可以治愈。"林桐榆介绍,一 些新药的出现让医生有了更多 对付淋巴瘤的武器。不过靶向 药不是谁都可以用,靶向药并 不是没有毒性,在靶向药毒副 反应的处理也非常关键。总之, 患者要与医生充分沟通后采取 最适合的治疗方法。

(通讯员 陈鋆)

检查其SLC24A13基因即可明确诊断是否患希特林缺陷症。 患病情况 广东致病突变携带率至少 1/50

落后,同时伴有甘油三酯或胆固醇升高。

神症状,被称为瓜氨酸血症II型。

我国大陆希特林缺陷病导致的胆汁淤积症患儿由宋元宗课题组于

希特林缺陷病,是由SLC25A13基因突变,导致肝细胞中一种被称为

新生儿或婴儿期:发病表现为新生儿肝内胆汁淤积症,症状以黄疸、

年龄较大儿童:出现生长发育落后和高脂血症,突出表现是体格发育

成人:发病表现不同,主要表现为行为异常、癫痫和脑水肿等神经精

宋元宗提醒,对于黄疸、肝大和肝功能异常的患儿,家长可通过医院

希特林的载体蛋白功能障碍而形成的遗传病。希特林缺陷病是一种常染

色体隐性遗传病,倘若父母双方都是基因突变携带者,将致病基因突变分

别遗传给了孩子,孩子拥有两个基因突变才会患病。这种病临床表现随

2006年首次报道,而目前全国报道的成人患者数量还相当有限。 根据其课题组初步调查结果,广东人群有关致病基因突变携带者频率 至少为1/50,推算出该病的理论发病率高达1/8800;珠三角周边城市携带 者频率和理论发病率更高,其中粤东某市人群突变携带率竟达1/20,理论 发病率高达1/4400;全省希特林缺陷病患者估计有11800多人。在广东人 群中,本病致病突变携带率接近地中海贫血、G6PD缺乏症(即蚕豆病)。

日常护理 停母乳、高蛋白饮食

希特林缺陷病的婴儿无法代谢母乳的很多成分,如乳糖、长链甘油三 酯脂肪,母乳喂养后出现的半乳糖血症对眼睛、大脑的毒性很大,还会出 现严重的脂肪泻,整个人长得身子瘦小,脸却很大。

这些孩子需要尽早停母乳喂养,改喂特殊配方奶粉,其中没有乳糖, 但强化中链甘油三酯,可避免发生肝硬化。对于一岁以后的孩子,要逐渐 减少特殊奶粉的用量,逐渐过渡到以高蛋白高脂和低碳水化合物的食物

值得提醒家长的是,这些患儿在两岁之后自然喜欢偏食吃鱼、肉、蛋类, 顿可吃掉半只鸡或者半斤牛肉,却不喜欢吃白米饭——这实属自救行 为。如果强迫他们吃白米饭,会导致严重的高脂血症。到了成人期,他们 也不能大量喝酒,否则会诱发瓜氨酸血症Ⅱ型,死亡率很高。(通讯员陈杨)



子宫后位能纠正吗?

〇医学指导:南方医科大学第三附属医院妇产科 刘艳

正常女性的子宫呈轻度前倾、 前屈姿势,前倾即子宫轴与阴道轴 之间呈向前开放的角度,前屈为子 宫体与子宫颈之间的弯曲。也有 些女性的子宫位置为子宫后位,包 括子宫后倾和子宫后屈。子宫后 位对女性影响有多大呢?

为什么会出现子宫后位?

凡子宫纵轴不变,整个子宫 向后方倾倒,使宫颈反而向前方 上翘,称为子宫后倾,临床上此情 况比较常见。而子宫后倒的方式 与宫颈交界,形成一个锐角,则称 子宫后倾后屈,这种情况较少见。

子宫后位常见原因主要有多 次人工流产,或分娩后、人工流产 后没有好好保养。另外,子宫先 天发育不好,韧带松弛也会导致 子宫后位。因为正常韧带是牵拉 子宫保持略微前倾或者中位的状 态,韧带一松弛就导致子宫倒向 后方。还有就是盆腔有炎症,导 致子宫和后方的直肠窝有了粘 连,导致人为被动子宫后倾或者 后倾后屈。

◢ 子宫后位会影响受孕吗?

子宫后位分成三种状态,有 轻度,中度和重度。轻度和中度 一般不出现症状,有些人出现后 位而压迫到整个腰部,就可能出 现疼痛的症状,不纠正的话也有 可能导致不孕。严重的子宫后位 如果不纠正不孕的概率就更高。

临床上,有些子宫后位的患 者能够受孕,没有纠正子宫位置, 受孕后也会感觉很不舒服。比如 子宫后位而宫颈上翘,导致膀 胱,尿道的上弹,可能导致急性尿 潴留。

轻度的后位子宫一般不出现 症状,严重者才会引起月经不调、 经血排出困难以及白带过多、小 腹疼痛、腰酸背痛、肛门坠胀等 症状。

子宫后位与睡姿有关系吗?

仰卧睡觉看似不影响身体各 器官,其实在女性生殖系统的正 常解剖中,子宫的位置应该是前 倾前屈位,但有研究发现,大多数 后位子宫与仰卧位睡姿有关。

子宫后位轻度患者,可通过 睡眠姿势以及适当锻炼来改善 情况。比如坚持俯卧位睡眠或 胸膝侧卧位,是可以纠正子宫 的位置的。平日坚持侧卧、跪起 趴下,每次半小时的锻炼,让子 宫有一次前倾前屈的机会,纠正 子宫后位的状态。月经前,子宫 体和骶骨前的软组织充血、水 肿,更易增加后位子宫对神经 组织的压迫,加重症状。所以在 月经时也应俯卧一次,这时候子 宫变软,帮助纠正子宫位置效果 更佳。建议做跪姿的胸膝卧 位。即胸部、膝部贴在床上,屁 股撅起,使子宫后位变前位。每 日做1~2次胸膝卧位锻炼,每次 15分钟左右,这对巩固子宫复位 的效果至关重要,可以增加韧带 的弹性。

子宫后位与睡眠姿势关系密 切。比如女性做完人流后,整个 子宫的状态是增大的,在长期仰 卧睡眠的平躺姿势中,重力作用、 韧带松弛的状态下,会导致下坠 的,容易造成子宫后位。医生建 议采取侧卧姿势。

🦊 子宫后位有什么治疗方法?

大多数子宫后位是可以预防 的。一般分娩后要让产妇得到充 分休息,使盆腔组织及时复原。 卧床时要特别注意姿势,避免长 期仰卧位。侧卧、仰卧和俯卧多 种姿势应轮换交替。流产后或因 其他原因引起盆腔感染,并形成 粘连时会导致子宫后位的形成, 建议要及早积极治疗。到医院进 行产后检查,对子宫恢复不佳的, 应及时纠正。

对有症状的子宫后位患者, 治疗关键是将子宫复位。双合诊 复位法是比较常用的方法,即把 宫颈下压,整个宫体自然抬高,反 复的手法使子宫复位。偏重度的 患者,建议采取手术复位的方法, 就是缩短圆韧带,将子宫变为前 倾前屈位。现代医学很发达,如 腹腔镜可以把圆韧带缩短,宫腔 镜协助完成子宫复位,效果是比 较明显的,此外,还有宫颈钳牵引 复位法等。

(通讯员 陈晓霖)

秋季该ぬ何补肝?

〇医学指导:广东省中医院肝病科 池晓玲

都说秋天补一补,冬日打老 虎。那么,秋天进补对肝脏有什么 好处? 广东省中医院肝病科池晓 玲主任医师认为,肝脏是人体重要 的器官之一,它的解毒功能是我们 身体健康的保障,因此,秋季进补 显得尤为重要。秋季进补不仅有 利于肝脏恢复,而且对提高免疫力 度过冬季大有益处。

初秋进补

初秋进补,宜选用平补之品: 如鱼、瘦肉、禽蛋、奶制品、豆类以 及山药、红枣、莲子、桂圆、黑芝麻、 红枣、核桃等。

仲秋进补

此时天气以"燥"为主。根据 中医理论,"燥者润之"——此时适 当多吃滋阴润燥的食物,如芝麻、 核桃、蜂蜜、梨、甘蔗、柿子、香蕉、 橄榄、百合、银耳、萝卜、鳖肉、乌骨 鸡、鸭蛋、豆浆、乳品等。

此外,辛味能发散,导致体内更 加干燥,因此,还要"少辛增酸",通

你知道糖尿病也会引发牙周

病吗? 现在医学界认为牙周组织

也是易受高血糖损害的靶器官之

一。研究发现,1型糖尿病青少年

患者中,牙周病的发病可发生在视 网膜病变的早期阶段,先于其他几

种并发症出现。2型糖尿病患者

经常出现骨质疏松,并常局限于牙

槽骨,更容易出现牙周骨质破坏。

牙周病已被列为糖尿病的第六大

牙周病是危害口腔健康的两

大疾病之一,是发生在牙齿支持组

织(牙龈、牙周膜、牙骨质、牙槽骨)

的慢性破坏性、进行性疾病。当菌

斑堆积在牙颈部及龈沟内先有血

管改变、组织缺氧,加上细菌感染,

引起牙龈红肿、出血,此为牙龈炎;

如果没有及时治疗,牙龈炎深入发

展,波及牙周膜及牙槽骨,会形成

深的牙周袋,随着跟牙石的附着,

牙槽骨的逐步吸收,牙齿出现不同

程度的松动、甚至脱落,此为牙周

炎。部分患者,尤其是女性,牙齿

不但松动,还会出现倾斜移位,甚

至牙齿呈扇形散开,影响美观。

什么是牙周病?

并发症。

过酸甘化阴,对抗燥邪。此时也宜 进食酸味食品,如葡萄、石榴、苹果、 芒果、柚子、猕猴桃、柠檬、山楂等。

晚秋进补

晚秋宜调整脾胃,打"底补"的 最佳时期。底补可用芡实、红枣或 花生仁加红糖炖汤服,或用芡实炖 牛肉等。

秋季养生药膳

杏仁川贝百合粥 功效:滋阴润肺。

原料:杏仁30g,川贝母15g,百 合30g,粳米50g。先将杏仁、川贝 母、百合洗净,装入已消毒的纱布 袋内,先煮1小时,捞去药渣后放入 粳米,再煮20~30分钟,即可食用。 黄芪淮山粥

功效:健脾益气。

原料:黄芪30g,淮山药40g, 粳米50g。将黄芪洗净,切成片,与 淮山药装入已消毒的纱布袋内,放 入陶器罐内,注入清水,先煮1小 时,将药渣袋捞去,放入洗净的粳

功效:养肝、补血、明目、润肤。 原料:银耳30g,枸杞子15g, 菊花10g,粳米100g。上述用料同 放锅中,加水适量煮粥,粥熟后调 入适量冰糖服食。

米,煮20~30分钟,即可食用。

银杞菊花粥

胡萝卜荸荠瘦肉粥 功效:健脾益胃,养阴生津。

原料:胡萝卜200g,荸荠100g, 猪瘦肉200g,粳米200g。将胡萝卜 去皮洗净切小块 荸荠洗净切小块 备用,猪瘦肉洗净切片。猪瘦肉用 沸水飞水后,与胡萝卜、荸荠以及 淘洗干净的粳米放入锅中,加适量

水,大火煮沸,小火熬煮至米烂粥 成即可。

警惕 秋季忌乱补

秋季进补也有所禁忌,一是忌 乱补:如服用鱼肝油过量可引起中 毒,长期服用葡萄糖会引起发胖, 血中胆固醇增多,易诱发心血管疾 病;二是忌慕名进补:并非价格越 高的补药越好;三是忌虚实不分:虚 者补之,不是虚症病人,不宜用补 药。对症服药才能补益身体,否则 适得其反,会伤害身体;四是忌多多 益善:任何补药服用过量都有害。

(通讯员 宋莉萍)

糖尿病与牙周病"相爱相杀"

〇医学指导:广东省口腔医院牙周科 钟德钰

糖尿病和牙周病相互影响

患者出现牙周疾病的几率要明显 大于非糖尿病患者。杜克大学医 学中心内分泌学家 Mark N.Feinglos(MD)及其同事考察了1971年 至2012年来自全美健康和营养调 查(NHANES)的37,000多例患者 后发现,糖尿病患者牙齿脱落的 几率几乎是非糖尿病患者的两 倍。我们还需要注意的是患糖尿 病的吸烟者,患牙周病的风险就更 高了。45岁以上的吸烟的糖尿病 患者,患牙周病的风险是正常人的

另外,牙周病就像糖尿病的其 它并发症一样,和血糖控制密切相 关。糖尿病人如果血糖不稳定,则 更容易患上牙周病,而且会失去更 多的牙齿。临床中有不少的糖尿

病患者,当他们的血糖长期控制不 好时,不同程度地出现牙龈肿痛, 最后因牙槽骨流失造成牙齿松动, 移位后咬物无力,甚至脱落,不但 影响了患者的容貌,还影响了他们 的咀嚼和消化功能,降低了患者的 健康和生活质量。另一方面如果 牙周病长期未得到治疗,病灶区域 的细菌及其代谢产物会随着血液 到达全身,引发微循环障碍,从而 引起或加重局部感染,导致血糖波

有效的牙周基础治疗能显着降低 糖尿病牙周炎患者糖化血红蛋白 (HbA1c)水平,胰岛素用量减少。 研究显示,2型糖尿病合并牙周炎 的患者经牙周基础治疗后,在牙周 状况明显改善的同时,糖化血红蛋 白(以下简称HbA1c)均值从7.3% 下降至6.5%。很多研究者认为, 对糖尿病患者行牙周基础治疗的

有效性取决于其血糖控制情况,其 研究结果显示,对于血糖控制较稳 定(HbA1c<7%)的2型糖尿病患 者,牙周基础治疗有助于糖代谢控 制,但对于血糖控制不佳 (HbA1c≥7%)患者作用不明显。 美国糖尿病学会(ADA)为糖尿病 患者保持口腔卫生提供了实用建 议:合并2型糖尿病的牙周病患

贴士:糖尿病和牙周病 患者须注意以下几点:

体血糖的控制。

者,进行牙周病基础治疗有利于总

①牙龈红肿严重而广泛、反复 发生的急性脓肿,而常规牙周治疗 效果欠佳,甚至出现牙齿松动或缺 齿的中青年人群,应筛查其是否存 在糖尿病,以早发现和治疗。

②血糖严重不稳定且无明显

的口腔疾病成为引起血糖不稳定 的重要因素

③牙周病虽是隐性感染,但在 一定条件会严重危及患者健康,甚 至生命,故糖尿病患者(尤其是中 老年患者)更应重视口腔保健。糖 尿病患者除应注意每天口腔清洁 外,建议每3~6个月做一次口腔 检查,或者根据牙医的建议缩短检 查周期

④2型糖尿病患者饮食治疗 是控制糖尿病最基本、最重要的手 段之一。饮食治疗要求患者进食 高纤维、低脂类食物。咀嚼上述食 物需要强有力的咀嚼器官,特别是 要有健康的牙与牙周组织。

⑤糖尿病患者要加强血糖监 测,在控制血糖和抗炎基础上,积 极治疗牙周病,且牙周治疗后应坚 持口腔保健,通过叩齿等方法改善 咀嚼肌咬合力,刺激牙根及牙槽 骨,增加其骨密度,并且在叩齿后 应漱口。还可进行牙龈按摩,具体 方法是漱口后,用干净的拇指及食 指轻轻按摩牙龈内外两侧,内侧用 拇指,外侧用食指,30次/面,以促 进牙周微循环,增强黏膜抵抗力, 牙龈按摩后应漱口。

(通讯员 江庆娥)

根据流行病学显示,糖尿病

近年来国内外均有报道,彻底

诱因者,须警惕包括牙周感染在内