

青岛市中心医院血液科引领血友病MDT联合会诊，积极开展预防治疗，有望引入基因治疗

# 早发现早干预呵护“玻璃人”

□青岛日报/观海新闻记者 黄飞

有这样一种疾病，患者受遗传影响，身体内天生缺少特定的凝血因子，很小的磕碰就可能引发关节、肌肉和其他组织的大量出血。这种病就是血友病，患者也因身体如玻璃般“易碎”而被称为“玻璃人”。

今年4月17日是第36个“世界血友病日”，主题是“认识出血性疾病，积极预防和治疗”。近日，记者参加了青岛市中心医院血液科组织的血友病义诊活动。该院血液科主任王玲介绍，作为胶东地区首家血友病治疗中心，血液科积极推动预防治疗，并联合康复医学科、关节与运动医学科、儿科、检验科、超声科等科室打造MDT多学科联合会诊模式，全方位保障血友病患者的治疗。

## 患病率不高但伤害严重

“血友病具有独特的临床表现和特殊的遗传方式，近年来被越来越多的人所了解。”王玲介绍，血友病是一种因遗传性凝血因子缺乏引起的出血性疾病，根据缺乏的凝血因子的不同，可以分为血友病A(缺乏凝血因子Ⅷ)和血友病B(缺乏凝血因子Ⅸ)，其中，血友病A较为常见，遗传规律是女性携带，男性发病。

血友病是一种罕见病，根据国家统计局和世界血友病联合会统计预测，目前我国血友病患者约14万人。“目前，青岛的血友病患者有170多人，从临床接诊情况可知，血友病在青岛的发病率近年来没有明显上升趋势。”王玲说。虽然血友病的患病率并不高，但会给患者带来长期的严重伤害。血友病的主要临床表现是不同程度的出血倾向，患者出血速度并不一定比常人快，但往往出血不止，因而，患者外伤后的即刻症状可能并不明显，甚至被忽视，但是缓慢的渗血可能持续数天，在皮下、肌间、关节腔或深部组织形成大血肿，引发肿胀、疼痛、活动受限，出血量大时甚至会导致贫血。“血友病最常见的出血部位是关节，反复多次关节出血会导致关节病变，进而导致关节畸形、假肿瘤形成，这是



■王玲为患者做检查。 黄飞 摄

影响血友病患者生存质量最重要的原因，而颅内出血和内脏出血则可能危及患者生命。”王玲介绍。

## 早发现早干预是首要原则

“目前，血友病仍然是一种伴随终生的疾病，暂时不能治愈，但并非无药可医。有规律的替代治疗，也就是规律性输注凝血因子，使患者血液中的凝血因子水平持续保持在1%以上，可以预防自发性出血，最大限度降低患者关节畸形等后遗症的发生，大大改善患者的生活质量。”王玲说，早发现、早干预，尽可能减少或避免出血，是血友病治疗的首要原则。在青岛市中心医院血液科，对血友病的替代治疗正在从按需治疗向预防

治疗转变。长期以来，由于治疗费用较高，很多患者只能采取按需治疗，即在患者出血后再补充相应凝血因子用于止血，但出血损害此时已经形成。不及时、不规范、不充分的治疗导致出血损害持续积累，很多患者前来就医时已经出现了关节畸形乃至残疾，不得不接受关节置换、血肿清除、跟腱延长等功能性矫正。

近年来，随着医疗科技的进步和医保政策的完善，越来越多的血友病患者尤其是14岁以下儿童患者有条件接受预防治疗，即在未出血时，提前注射相应的凝血因子，避免出血。青岛市中心医院血液科作为胶东地区首家血友病治疗中心，积极推动血友病患者的规范化预防治疗，有效减少患者严重并发症和残疾的发生。

## 基因技术带来治愈希望

记者在义诊现场见到从即墨区赶来的李先生，他今年45岁，从10多岁时就经常发现身上莫名其妙地出现血肿，后被确诊为血友病。因为当时没有规范用药的条件，李先生右膝和右脚踝因为长期出血损伤累积，出现一定程度的关节畸形，走路一瘸一拐，前段时间他因为过度劳累导致内出血，虽然及时输注了足够剂量的凝血因子Ⅷ，但尿尿仍然止不住。青岛市中心医院血液科立即启动院内MDT多学科联合会诊模式，先行为该患者输入凝血因子Ⅷ通过“旁路”止血，随后使用免疫抑制剂解决其对凝血因子Ⅷ产生抗体的问题，患者终于转危为安。MDT多学科联合会诊模式还被应用于关节畸形血友病患者的治疗上，血液科与康复医学科、关节与运动医学科默契配合，为血友病患者安全实施关节置换后，康复医疗专家开展早期床旁康复，帮助患者早日恢复运动功能，实现最大获益。

近年来，基因技术高速发展，不仅可以通过产前遗传咨询和基因检测减少血友病患儿的出生，还可以通过基因治疗，为血友病患者带来治愈的希望，国内基因治疗临床试验展现出了良好的前景。中国医学科学院血液病医院(中国医学科学院血液学研究所)正在积极开展亚洲首个以肝脏靶向AAV为载体的血友病B基因治疗临床研究，纳入了10例重型/中重型血友病B患者。在接受基因治疗后，绝大部分患者凝血因子水平明显升高，而且不再需要接受更多的替代治疗，其中一名患者基因治疗成功后，可以在没有凝血因子输注的条件下完成膝关节手术。王玲表示，青岛市中心医院血液科与中国医学科学院血液学研究所所有长期合作的基础，有望在血友病基因治疗技术应用于临床后，积极引入该项先进技术，让更多的血友病患者摆脱疾病的折磨。

## 青岛市市立医院增设康复治疗“夜间门诊”

**本报讯** 随着工作生活节奏的加快，颈肩腰腿痛病例明显增多，许多患者由于白天上班，没时间到医院接受专业康复治疗。为解决这部分患者的康复需求，近日，青岛市市立医院康复医学中心增设夜间门诊提供康复治疗服务。

夜间康复治疗的范围与白天相同，包括神经系统疾病的康复治疗，如脑卒中、脑外伤、脊髓损伤等导致的神经系统功能障碍，帕金森病患者的肢体运动障碍康复；骨与关节疾病的康复，比如韧带损伤、肌肉拉伤、踝关节扭伤、膝骨关节炎、肩周炎、肩袖损伤，以及各种骨折术后恢复、髌膝关节置换术后康复、运动损伤术后康复等；肌骨疼痛不适的康复，比如面瘫、颈椎病、落枕、斜颈、肩周炎、腱鞘炎、腰椎间盘突出、膝骨关节炎等产生的不适或疼痛；心肺、呼吸、吞咽、言语等功能康复；儿童、青少年脊柱侧弯及体态预防及康复；老年康复、慢性病康复和产后康复、盆底功能康复等。

康复治疗夜间门诊接诊时间为每周一至周五的17:00到20:00，为保障患者精准个性化康复治疗，夜间康复治疗采取电话预约制，患者可拨打0532-85937671咨询并预约康复理疗、手法治疗。(黄飞)

## 精准服务师生健康需求 健康科普专家走进校园

**本报讯** “应急救援应该抓住黄金4分钟，正确处理、冷静应对是对生命的最大尊重和负责，下面我们演练心肺复苏术和AED机使用……”近日，山东省青岛卫生学校的专家团队走进莱西，开展“生命科学健康科普知识进校园”活动。专家们为中小学校医和保健教师开展应急培训，提升校园应急处置能力，为平安校园保驾护航。除应急救援培训外，科普专家们还走进姜山镇中心小学和莱西市第四中学，开展青少年近视防控、吸烟的危害等主题的健康科普宣传。

“生命科学健康科普知识进校园”活动由青岛市卫生健康委员会和青岛市教育局主办，山东省青岛卫生学校承办，旨在通过科普讲座、互动体验等形式，向广大师生普及健康知识，引导师生践行健康的生活方式，提高健康素养。该活动致力于加强校园公共卫生能力建设，提升校医专业保健的基础能力，聚焦学生成长周期，提供“点餐式”健康科普服务，让健康宣教更符合学生的实际需求。目前该活动已经开展11场次，累计服务师生3000余人。(黄飞)

青报公益·文明健康 有你有我

绿色环保  
垃圾分类

【垃圾分类 举手之劳】

可回收物

是指适宜循环利用的废弃物

可回收物

纸类 快递包装 塑料 金属 玻璃 织物

有害垃圾

是指生活垃圾中对人体健康、自然环境造成直接或者潜在危害的废弃物

有害垃圾

废充电电池 废灯管 过期药品 废杀虫剂 废油漆桶 废相纸

厨余垃圾  
(湿垃圾)

是指从事餐饮经营活动的单位和集体食堂产生的餐饮废弃物、家庭厨余垃圾以及农贸市场农副产品废弃物等易腐垃圾

厨余垃圾

剩饭剩菜 果皮果壳 菜梗菜叶 动物内脏 过期食品 室内绿植

其他垃圾  
(干垃圾)

是指除上述类别之外的生活垃圾

其他垃圾

污染纸张 一次性餐具 烟头烟灰 海鲜贝壳 纸尿裤 少量尘土