

青岛市卫生健康委员会、青岛早报联办  
巩固国家卫生城市成果,建设幸福宜居美丽青岛

# 罕见“硬皮病” 医生巧“破甲”

有人做梦都想让皱纹消失,有人却因为皱纹减少而痛苦不已,伴随的还有手指遇冷变色、僵硬肿痛以及皮肤变厚等一系列症状。近日,青岛市市立医院东院风湿免疫科接诊了一位“硬皮病”患者。这种十分罕见的疾病叫系统性硬化症,患者感觉全身就像套上一件金属“铠甲”,面部皮肤坚硬如同戴上了一件“面具”,经过风湿免疫科专家团队仔细诊断和给予免疫吸附治疗,患者看到了重获健康的希望。

## 皮肤坚硬 原是患上罕见病

一年前,市民赵女士患上了一种“怪病”,起初是双手遇冷变白变紫,很快出现了四肢皮肤肿胀,症状越来越重,不仅表情动作不像过去那么自如,还逐渐出现活动后胸闷气短的症状。赵女士到医院做肺部CT,居然发现双肺间质纤维化表现。面对这奇怪的疾病,赵女士多方求医问药,均没有什么效果,最终她辗转来到青岛市市立医院东院风湿免疫科,才得知自己患的是一种十分罕见的疾病——系统性硬化症,俗称“硬皮病”。

系统性硬化症的特征性表现为皮肤和内脏器官的纤维化硬化以及微血管病变。硬皮病的病因复杂,目前认为环境因素、遗传易感性以及表观遗传学因素均有参与。系统性硬化症初期最常见的表现是,患者在受到外界低温或情绪压力刺激时,诱发的肢端供血小动脉痉挛狭窄,从而出现肢体末端缺血,表现为患者身体末端部位如手指、脚趾,相继出现变白、变紫、潮红等颜色变化,及隐匿性肢端和面部肿胀,手指皮肤逐渐增厚。约70%的患者首发症状表现为皮肤纤维化,常从指端开始,手指发亮、紧绷,手指褶皱消失,逐渐向近端发展,可有紧绷束缚

的感觉。后期可出现“面具样面容”、口唇变薄、鼻端变尖等。

不光影响表面的皮肤,系统性硬化症也是一种影响肺、心血管、肾脏、消化道等多器官的全身性自身免疫性疾病。患者可能出现肺间质纤维化和肺动脉高压,继而导致心功能不全。神经系统、骨骼与肌肉也常受到累及并出现相应临床症状,严重的甚至危及生命。

## 新型免疫治疗 软化顽固“铠甲”

一年来,尽管赵女士尝试了激素、多种免疫抑制剂等治疗方式,但都收效甚微,皮肤硬化仍在逐渐进展,正值中年的赵女士看不到治疗的希望,逐渐产生悲观情绪。

在得知青岛市市立医院风湿免疫科擅长该疾病诊治后,赵女士带着期望来到市立医院东院,科主任邢倩带领医生马红、沈育娟组成医疗组,对她的病情进行了详细的评估:赵女士皮肤硬化进展很快,在不到一年时间已经出现了典型的皮肤硬化萎缩表现,同时合并重要脏器受累——肺间质纤维化,此前的激素、免疫抑制剂均疗效欠佳,应积极寻求新的治疗方式,尽快阻止患者病情发展。经过综合评估,团队决定为赵女士进行免疫吸附治疗。

系统性硬化症患者体内可产生

自身抗体以及炎症物质损伤自身器官。免疫吸附疗法能清除血浆中自身抗体和循环免疫复合物,快速控制病情,目前已应用于系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等多种免疫疾病,其应用自身的血浆回输,无需替代液,不需要补充新鲜的冷冻血浆或血液产品,不良反应少。

最终,在血液净化中心的协助下,经过三次免疫吸附治疗,赵女士惊喜地发现皮肤坚硬以及关节症状明显缓解。随着“盔甲”的打破和“面具”的松懈,赵女士重新看到了治疗的希望。

## 罕见且易误诊 早诊早治是关键

邢倩主任提示,系统性硬化症发病隐匿,且为罕见病,早期误诊率非常高,待出现明显的皮肤硬化,累及内脏,往往已经为时过晚,错过最好的治疗时机,早发现早诊治是治疗的关键。如何早期发现此病呢?

一般发现雷诺现象(遇冷或情绪激动时,手指及脚趾会变白、变紫、变红)、手指肿胀或者面部紧绷,不明原因关节肿痛、长期咳嗽胸闷时,需要小心罹患该病,需要及时到风湿免疫科就诊。

观海新闻/青岛  
早报记者 杨健

崇尚健康  
远离疾病

# 四年闯三关 世界罕见

7岁女孩在青大附院三次造血干细胞移植后成功治愈

## 特色科室

冬日的寒风挡不住青大附院造血干细胞移植团队内心的喜悦与兴奋,因为他们的小患者小安三次移植后三年复查结果一切正常,宣布“临床治愈”。看着孩子天真烂漫的笑脸,回想三次移植的艰难和小患者父母的信任,移植团队每一位医护人员无不流下激动的泪水。患儿目前健康成长,与同龄孩子无异。这例世界罕见的三次移植的成功案例在国内移植圈广泛传播,获得业界一致称赞。

4年前,不到3岁的小安因反复发热、出血被诊断为“重型再生障碍性贫血”,且由于血小板极低,随时有脑出血的可能。因没有全合的亲缘供者,青大附院儿童造血干细胞移植团队立即在中华骨髓库找到了与患儿HLA配型9/10的供者,成功实施了异基因造血干细胞移植。

移植后,小安的血象很快恢复了正

常,但在半年后再次出现了血小板下降、移植后排斥,以及感染、出血等症状,生命危在旦夕。移植团队立即分析原因,考虑是患儿的自身免疫过强而导致排斥反应,于是调整方案为患儿成功实施了第二次移植。然而3个月后,小安再次出现了排斥反应。

连续的失败让所有人心情沉重,通常二次移植已经是国内造血干细胞移植的极限,能顺利进行二次移植的患者已经是凤毛麟角,且国内外文献中还没有过三次移植成功的报道,但移植是拯救患儿的唯一途径。医院造血干细胞移植团队经多次研究讨论,制定了半相合移植联合全身放疗的治疗方案。

彼时正值新冠肺炎疫情期间,团队克服重重困难,为患儿实施了全身放疗,并启动开展第三次进舱移植。移植过程充满挑战,但青大附院儿童血液肿瘤科与血液内科密切合作,在输血科、低温医学科、肿瘤放疗科等医护团队的协作配合下,共同应对药物反应、感染和排异等

诸多问题,顺利完成第三次移植。移植完成后,小安在医护团队的精心治疗与护理下,此前所担心的严重排异、生长发育迟缓等问题也没有出现。目前,小安已迈过三年“大关”,实现了“临床治愈”,标志着青大附院在儿童造血干细胞移植领域实现了新突破,相关技术达到国际先进水平。

## / 相关链接 /

20世纪90年代,青大附院在山东省率先开展了造血干细胞移植,是国内最早开展该项技术的医院之一。截至目前,医院已完成造血干细胞移植439例,其中包括儿童移植93例,在儿童异体及自体造血干细胞移植方面拥有丰富的经验。与此同时,医院聘任国内知名移植专家、北京大学人民医院许兰平教授以及上海儿童医疗中心陈静教授共同担任儿童移植团队名誉主任,定期开展免费会诊,真正做到“顶级专家在家门”。

观海新闻/青岛早报记者 徐小钦



## 医患沟通 纸短情长

8张信纸,书写着双向奔赴的浓浓医恩情,传递着双方彼此温暖珍贵的情谊。北京大学人民医院青岛医院(青岛妇儿医院城阳院区)产科团队全程用文字耐心指导,克服困难、顺利沟通,帮助聋哑孕妇平安产下宝宝。

## 聋哑孕妇平安生子

近日,北京大学人民医院青岛医院(青岛妇儿医院城阳院区)手术室传出一声声清亮的啼哭,37岁聋哑产妇晓雯(化名)的宝宝顺利诞生了。因为小时候的一次外伤,晓雯不幸丧失了听力和声音。36岁结婚后,她很快有了宝宝。

初为人母,晓雯满心期待小生命的到来。但由于高龄和不能正常沟通,晓雯十分担心分娩时遇到问题。来到北京大学人民医院青岛医院产科病房时,她眉头紧锁,脸上满是愁容。产科护士很快发现晓雯的异常,立即上前了解情况,发现不仅产妇本身无法正常沟通,她的丈夫也不会标准手语,夫妇俩靠书写完成平日沟通。

得知这位准妈妈的特殊情况后,为了保证顺畅交流,产科护士主动将语言形式转换为“纸上对话”,认真写下注意事项,用一句句暖心的话语安抚怀孕产妇的情绪:“加油,如果有不明白的,请家属来找我们。”“我们要给您听胎心啦”“宝宝的胎心是142次/分,胎心很好”……当产妇理解不了文字表述的时候,产科团队还会用肢体语言帮助她理解,进行模仿教学,让她更好地放松自己。

由于胎儿窘迫,产科团队决定对晓雯进行剖宫产。手术室护士通过手势演示告诉她剖宫产需要摆的体位,摆好后顺利实施麻醉。产科团队密切配合,剖宫产手术顺利结束,医护人员给孩子做完相关处理后,将她抱到晓雯跟前,进行第一次母婴亲密接触,晓雯脸上洋溢着幸福的笑容。

## 新手妈妈绽笑容

但回到产科病房之后,疼痛、喂奶等也给这个新手妈妈出了难题。一次,护士正在护士站填写交班报告,家属十分着急地跑过来:“请您快来看看,她肚子胀怎么办?”护士赶快到了床边,晓雯正默默擦眼泪。护士过去握住她的手,慢慢地扶着她躺下。“您是肚子不舒服吗?”护士在纸上写。晓雯点点头。护士摸了摸她的肚子,不是特别胀,再次在纸上写:“您是觉得像第一天来医院时那种一阵一阵的疼吗?”晓雯又点点头。“是不是疼的时候肚子里会有一个硬硬的小球,宝宝吃奶的时候更明显?”“没事的,这不是肚子胀,这是子宫收缩,产后就是通过子宫收缩完成子宫复旧,这是好事。这种疼可以忍受吗?如果不能忍受的话我们请医生来看看,可以用药缓解一下。”

就这样,8张信纸的“无障碍”交流,一问一答间,暖流在医护和晓雯间传递。近日,晓雯和宝宝都达到了出院标准,她抱着宝宝,绽放着笑容,与医护人员依依不舍地道别。 观海新闻/青岛早报记者 杨健 通讯员 刘裕