

跨血型肾移植

尿毒症患者
获新生

本报讯（特约记者杜巍巍 通讯员龚雨西）61岁的老母亲以“跨血型肾移植”方式，给了38岁的女儿第二次生命。近日，两人在湖北省武汉大学人民医院（湖北省人民医院）的复查结果显示，术后均恢复良好。

女儿在2014年被查出患尿毒症，只能靠透析维持生命。因双肾衰竭，她无法排出小便，需要严格控制饮食，生活质量大幅降低。多年的尿毒症还让她患上高血压、肾性贫血、肾性骨病、高磷血症、心衰等严重并发症。

听说尿毒症可以通过肾移植方式来治疗后，母亲有了捐一个肾给女儿的想法。2021年9月，母女俩来到武汉大学人民医院器官移植科就诊。检查发现，两人血型并不匹配。该院器官移植科团队讨论后，考虑为她们行跨血型肾移植手术。

“先经过一段时间的‘脱敏’处理，清除女儿体内的血型抗体，达到手术要求后，再把母亲健康的肾脏移植到女儿体内。”该院肾移植科主任周江桥解释。2021年12月底，周江桥带队实施了手术。术后，女儿尿量恢复正常，摆脱了透析。

“跨血型肾移植手术的开展，给更多需要接受移植的尿毒症患者带来了希望。”周江桥指出，跨血型移植最大难点在于术前和术后如何控制排异、预防感染，因此建议这一类患者在术后早期定期监测免疫功能。

医院接力抢救

昏迷47天患者
下地行走

本报讯（记者喻文苏 通讯员袁婧）近日，一位突发心脏骤停长达20分钟、昏迷47天、卧床74天的患者，在四川省多家医院的接力抢救下，奇迹生还，重新下地行走。该患者是帮扶四川省凉山彝族自治州越西县的帮扶干部。

2021年12月9日，该患者出现乏力症状；12月11日前往高海拔地区途中淋雨受凉，到达海拔2600米的目的地后出现流汗、气促、乏力等不适。随后，他被同事发现已昏迷，当即被送至越西县第一人民医院就诊。第二天凌晨5时许，患者突发心脏骤停，医院立即予以抢救。20分钟后，患者恢复自主心跳，转入ICU。此后，患者一直处于昏迷状态，随后转入凉山州第一人民医院重症医学科。12月20日，患者转入华西医院进一步抢救治疗。

心脏骤停长达20分钟，长时间昏迷以及呼吸衰竭，如何保护与恢复患者的脑功能，成为华西团队救治的难点与重点。12月24日，患者出现高热、顽固性癫痫大发作。重症医学科联合神经内科主任周东教授团队反复讨论，商议抗癫痫药物治疗方案，给予控制体温、镇痛镇静等治疗，逐一排查癫痫病因，最终确定系早期脑缺血缺氧损伤所致。

2022年1月27日，患者终于清醒。2月14日起，患者癫痫被有效控制。2月24日，患者转入神经内科继续行康复治疗。

胎儿生长迟缓

成年后血压升高
风险加大

据新华社悉尼3月15日电（刘诗月）西澳大利亚大学日前发布的一项研究结果显示，胎儿在子宫内生长迟缓与成年后血压升高风险之间存在关联。相关论文发表在美国《间存》杂志上。

研究团队利用西澳大学雷恩研究所收集的数据，对1440名处于母亲孕15周到即将分娩间不同阶段的胎儿生长发育的超声检查结果，以及其中680名胎儿长大成年后的血压数据进行对比分析。研究发现，在综合考虑和调整了性别、年龄、身体质量指数（BMI）等因素的情况下，胎儿出生前腹部、头围的发育情况与他们进入成年期后的血压值有显著关联。在胎儿时期腹部、头围发育迟缓或低于正常水平的人，进入成年期后的血压收缩压平均比普通人高出3.5毫米汞柱。

这项研究还显示，母亲在孕期患上高血压、妊娠糖尿病等疾病，或是有抽烟等不良生活习惯，也会对胎儿的生长造成影响，增加孩子成年后患心血管病的可能性。

论文第一作者、西澳大学公共卫生博士生阿希什·亚达夫表示，这一研究凸显了孕期风险筛查的重要性，要尽早发现那些可能影响胎儿出生后健康的风险因素，对母亲及时进行医疗干预或提供健康管理建议。

确诊时间从4年缩短到4周,花费降低90%

让罕见病患者看到光亮

□特约记者 陈明雁

“通过罕见病多学科诊疗平台，罕见病患者在北京协和医院确诊时间从4年变成了4周。”近日，在全国罕见病诊疗协作网工作会议现场，北京协和医院院长张抒扬如是说。

破解诊断难
采取一站式救治

一名20岁的男性患者因心衰进展迅速不幸离世，10年前他的姐姐也死于同样的症状，父母悲痛之下想知道姐弟俩的死因，医生把剩余标本寄到北京协和医院，确定了患者患有罕见的丹农病（Danon病），而快速进展性心力衰竭是该病最常见的症状之一。

如果早一点得到正确诊断，弟弟的命运有可能被改变。如今，北京协和医院作为全国罕见病诊疗协作网中唯一的国家级牵头医院，联合324家医院对罕见病患者进行集中诊疗和双向转诊，以充分发挥优质医疗资源辐射带动作用。

2019年2月28日，协和罕见病多

学科诊疗平台建立，采取一站式救治方案，每周四中午开展罕见病多学科会诊（罕见病MDT）。截至2022年2月28日，共举行会诊123场，超过300位各领域专家参与其中；会诊面向100余家罕见病诊疗协作网成员单位开放；编写的《北京协和医院罕见病多学科合作诊疗病例集（2021年版）》，为提升基层医院医生罕见病诊疗能力提供了参考。

张抒扬指出，一方面，罕见病MDT可一站式解决患者难题，最大限度减少患者误诊误治，缩短等待时间，增加治疗方案的可选择性，避免不停转诊、重复检查给患者家庭带来的负担；另一方面，罕见病MDT为多学科提供了学术交流和临床合作的平台，有助于医生综合能力的提升，特别是有助于对青年医师的培养。北京协和医院同时开展多学科远程会诊，通过全国诊疗协作网转诊的患者已超过千例。“确诊时间从4年到4周”和“花费降低90%”在协和成为可能。

破解能力弱
编写《指南》开展培训

“能看罕见病的医生，比罕见病患

者更罕见。”医生尤其是基层医院的医生对罕见病的识别和诊断能力不足，制约了罕见病诊疗能力的提升。如何破解？北京协和医院给出了自己的答案。

2018年6月8日，《第一批罕见病目录》出台，在国家卫生健康委的指导下，北京协和医院组织全国多名专家编写《中国第一批罕见病目录释义》和我国第一部《罕见病诊疗指南》。《指南》针对罕见病的定义、病因、流行病学、临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断和治疗分别阐述，并提出诊疗流程，以清晰的流程图形式展现诊断流程和治疗原则，对于开展医务人员培训、指导医务人员识别诊断罕见病具有重要意义。

2020年，北京协和医院牵头编写我国首部系统的罕见病学教材《罕见病学》；2021年，张抒扬作为课程负责人，首次在北京协和医学院开设“罕见病学”课程，从医学教育层面填补了罕见病学科领域的空白。在各方支持下，北京协和医院牵头在全国多地开展培训，覆盖80多个罕见病病种、5万多名医生。2022年，北京协和医院主办的《罕见病研究》杂志出版，全面报道罕见病基础和临床研究、孤儿药研发的新动态、新进展和新

成果，为相关政策制定者、从事罕见病研究的科技人员和医务工作者提供了参考借鉴。

此外，北京协和医院与清华大学还联合开发了罕见病人工智能辅助诊断工具，经过初步验证，其病种预测准确率优于人工诊断率，进一步优化后有望成为基层医生诊断的辅助工具。

破解治疗难
提升用药可及性

2020年，国家卫生健康委批准北京协和医院筹建国家罕见病专业质控中心。北京协和医院在不断开拓罕见病用药可及性、探索多层次医疗保障体系的道路上逢山开路，遇水架桥。

国内首次临床急需罕见病药品米托坦开启“一次性进口”的破冰之旅；为挽救依库珠单抗断药困境，83天成功实现我国首例罕见病同情用药；国内脊髓性肌萎缩症成人患者首次成功用药，国际首个成功的经超声引导下复杂脊柱“无射线”鞘注；黏多糖贮积症特效药物艾而赞在国内首次投入临床应用；氯苯唑酸



党员志愿者
助力防疫

3月16日，党员志愿者（右）在河北省沧州市运河区北门社区为居民分发水果蔬菜。近日，沧州新一轮新冠肺炎疫情发生后，当地号召管控区的党员干部与属地党组织协同配合，下沉疫情防控一线。11000名党员干部就地担当志愿者，帮助群众解决生产、生活中的困难。

傅新春摄

大医院新闻

湖南省人民医院
“三个一”学习医师法

本报讯（特约记者周瑾容 通讯员龙晓锋）近日，湖南省人民医院围绕《中华人民共和国医师法》专项开展“三个一”系列活动。

一堂全院大课。该院开展解读医师法执业风险点专题培训，重点围绕医师法赋予医生的权利保障和执业面临的风险点进行详细解读。一本法条读本。医院为每位临床医生发放医师法读本，分管领导带领法制办工作人员“送法”进科室，细致解读医师法亮点。一轮科室学法。医院组织指导各临床科室开展一轮形式新颖、各具特色的医师法宣传活动。如病理科围绕临床实践就执业风险进行重点提示，生殖医学中心围绕医师法确立的职业准则开展专题讨论等。

武汉协和医院
利用新技术治骨折

本报讯（记者毛旭）近日，一位男性患者摔伤致右髌骨骨折，华中科技大学同济医学院附属协和医院骨科叶哲伟教授团队用混合现实技术为患者治疗，取得了良好效果。

叶哲伟介绍，混合现实技术即基于CT和磁共振的二维数据重建三维数据，再转化成混合现实的图像，在三维空间进行立体展示。该技术一是可制订三维立体的手术方案；二是可以让患者和家属直观了解病情，并且理解手术方案；三是能让外科医生在不充分扩大手术切口的情况下，掌握病人体内情况，实现精准的手术引导。体内三维的信息去反映三维的人体结构，可以让分析、诊断、治疗都变得更加精准安全。

重医附属儿童医院
造血干细胞移植超500例

本报讯（通讯员袁儒青 特约记者李蕊）近日，在重庆医科大学附属儿童医院，2岁5个月的重型地中海贫血男孩淘淘（化名）顺利完成造血干细胞移植，重获新生。这标志着该院造血干细胞移植突破500例。

重医附属儿童医院血液肿瘤科自2006年起进行自体造血干细胞移植治疗白血病，2007年开展异基因造血干细胞移植技术。该科副主任窦颖介绍，移植病种包括难治复发白血病、重型再生障碍性贫血、重型地中海贫血、噬血细胞淋巴瘤组织细胞增生症等，其中，移植治疗原发性免疫缺陷病的技术和移植数量居国内领先水平。

她终于可以“正视”世界了

本报讯（通讯员邱天 董自青 王媛媛 记者郝金刚）近日，山东省济南市妇幼保健院多学科协作，成功为一名甲基丙二酸血症合并同型半胱氨酸血症的罕见病患儿进行了显微镜下斜视矫正手术。患儿终于可以“正视”世界，脸上重现灿烂笑容。

“患儿刚出生时足跟血筛查结果异常。孩子3个半月时来到济南市妇幼保健院新生儿疾病筛查中心再次进行检查，被确诊为甲基丙二酸血症合并同型半胱氨

酸血症。”该中心主任邹卉介绍，“确诊时就已经有了嗜睡、昏迷、体重不增等酸中毒情况；同时，伴随眼球震颤，只是当时年龄小看不出来，年龄大点斜视的问题就很明显了。”

6年来，患儿定期到中心进行复诊，邹卉根据每次复诊情况调整药量，及时纠正酸中毒的情况，同时还要进行语言、精细动作、感统训练等康复治疗。邹卉说，如果原发病的指标没有控制好，那么她就没有机会做眼睛的手术，就可能出现其他并发症，会有发育迟缓、智力落后、抽风痉挛等更为严

重的问题。

“患儿斜视度数已经非常严重，两眼内斜，已达到45个三棱镜度。”该院眼科主任博文手术团队前后为患儿检查了七八次，才确定斜视的度数。甲基丙二酸血症属于罕见病的一种，是常染色体儿童有机酸代谢异常，主要表现为早期起病，严重的出现间歇性酮酸中毒，血和尿中甲基丙二酸增多，引起多脏器损害。而该患儿的眼睛就有甲基丙二酸血症导致的并发症，共同性内斜视、眼球震颤、屈光不正、甲基丙二酸血症合并同型半胱氨酸血

显好转，标志着声动力疗法获得初步成功。经检索，国内外尚无先例报道。

脑干胶质瘤是指发生在生命中枢部位（中脑、桥脑、延髓甚至全脑干）的脑胶质瘤，多见于儿童。由于其生长位置特殊，手术难以完全切除，放疗亦无法给予根治性剂量，化疗效果欠佳，预后极差，一年生存率不足40%，属于难治性肿瘤范畴。

该患儿12岁，两年前出现头痛、视物模糊、肢体无力症状，经系统检查确诊为脑胶质瘤，并进行“脑干肿瘤切除术+颅骨修补术+硬膜修补术”，因肿瘤位于脑干，未完整切除；术后，虽然进行了放疗、化疗及靶向治疗，但两年来患儿病情反复复发；4个月前，患儿再次出现纳差、乏力、体重下降等症状。

长期从事肿瘤光声动力治疗

症，视力已出现严重受损。

博文手术团队运用显微微创技术矫正患儿的斜视，手术挑战比较大的是麻醉风险。“患儿的父亲和姐姐都患有癫痫，母亲有斜视等家族史。许多麻醉药物是禁用的，再加上手术需要在全麻下进行，用药不当可能导致严重并发症甚至危及生命。目前，国内外文献对这种罕见病患者实施手术的报道很少，可以直接参考的资料更少。”麻醉科主任刘伟表示，为了手术能顺利进行，麻醉团队术前制订了安全可行的深度镇静镇痛喉罩全身麻醉方案和各种术中应急预案。此外，为了避免麻醉诱导可能发生恶性高热、肌无力和癫痫发作，麻醉团队在手术过程中精准有效地实施麻醉管理、气道处理和有创动脉血监测。

临床及科研工作的郑颖娟综合分析了患儿情况，与患儿家属充分沟通后，决定使用声动力进行深部脑干肿瘤的靶向理化治疗，并进行严密的病情观察和随访。经过连续两个周期的声动力治疗，患儿基本无任何不适。

郑颖娟介绍，声动力疗法是在光动力治疗基础上发展起来的一种新兴技术，利用超声波对生物组织具有较强穿透能力（穿透深度达到10厘米）这一特点，可以无创伤地将声能聚焦于深部组织，激活富集在肿瘤组织中的声敏药物（如血卟啉）产生靶向抗肿瘤效应，而对正常组织几乎没有损害。

为脑干胶质瘤治疗探新路

本报讯（特约记者周厚亮）近日，郑州大学第一附属医院肿瘤光动力治疗中心主任郑颖娟教授利用声动力疗法成功治疗一例脑干复发脑胶质瘤患儿，使原来持续增大的脑干肿瘤得到控制，停用替莫唑胺化疗后肿瘤仍处于持续退缩之中。经过近4个月的随访复诊，该脑干复发脑胶质瘤患儿身体状况明