



一用药,二用爱 一座座罕见病孤岛连起来

浙大二院医学遗传科党支部

本报记者 张冰清 通讯员 方序 来鑫萍

浙大二院医学遗传科病房门口,刚从精神科回来的琳琳(化名)母女遇到了主治医师刘功禄和护士长包营晓,母亲手上拿着刚测完的心理量表评分。

“焦虑的分下降了不少,抑郁还是有点高。”

“慢慢来,这才第三次治疗,后面会一点点好起来的。”

病区负责人、医学遗传科党支部书记吴志英教授说,这里的病人大都患有神经遗传方面的罕见病,罕见病因其稀少又被称为“孤儿病”,他们在饱受病痛折磨同时,通常也伴随严重的心理创伤。

“所以我们在诊疗中会尤其注意患者和家属的情绪,加入心理疏导,希望他们的内心不要像孤儿那样孤单无助。”

罕见病患者和家属就像一座座孤岛

一句关心却被当作嘲笑

20岁的琳琳长得眉清目秀,但一双大眼睛总是刻意躲闪旁人的目光,偶尔说几句话,语速极缓慢,让人听起来颇费劲。

她是一名肝豆状核变性患者,正在浙大二院接受第三次排铜治疗。这是一种常染色体隐性遗传的铜代谢障碍性疾病,铜障碍会引起肝硬化和脑变性疾病,常表现为运动障碍、步态异常、讲话困难、吞咽障碍等症状。

琳琳在12岁那年确诊,随着疾病的进展,不仅开始出现肢体、语言上的症状,连情绪也在无形之中被操控、扭曲。

进入高中,她出现了严重的厌学情绪,最后只能辍学在家。其间,



她曾尝试去驾校学车,但肢体的僵硬又让她不得不放弃。

一次,家里亲戚聊天时关心问道:“你学车学得怎么样了?”不料一下戳中了她敏感的内心,她瞬间情绪崩溃:他是不是在嘲笑我?大家是不是都觉得我特别没用?为什么我什么都做不好?

那次之后,她被确诊为双相情感障碍,情绪时常在抑郁和躁狂之间交替变换。

漂浮在看不到尽头的海面上

我们在希望中

今年年初,琳琳症状明显加重,开始出现言语模糊、双手抖动、咀嚼费力、流口水等情况,当地医院推荐到浙大二院接受进一步治疗。

第一次门诊时,吴志英就觉察出小姑娘情绪上的消极和低落,“罕见病需要长期甚至终身的治疗,这个过程极其折磨意志,所以我们在门诊、查房时一定会‘察言观色’,留

互相依偎依靠

家属的情绪变化。”

吴志英解释说,她的双相情感障碍,一方面和长期患病累积的精神压力有关,另一方面代谢性脑病也会加剧情绪的问题。

考虑到母女俩是从外省赶来

的,她叮嘱病房的医护优先安排床位,进行排铜治疗。

住院期间,主治医生刘功禄安排了一次多学科联合会诊(MDT),邀请精神科医生评估琳琳的精神状态。那次的评估结果“惨不忍睹”,焦虑和抑郁的分值都极高,于是临床治疗加入了镇静催眠类药物,并辅以心理疏导。

但琳琳的情绪还是猝不及防爆发了。有一天她突然大哭起来,大声斥责妈妈不关心她,又胡乱说了一些自我贬低的话。护士长包营晓发现后,及时将母女俩暂时分开,先柔声细语抚平了女儿激动的情绪,再和母亲长谈了半个多小时。

人的崩溃可能就在一瞬间,这种场景在医学遗传科病房时有发生:一位父亲不耐烦地殴打儿子,母亲在一旁哭得泣不成声;丈夫无法接受妻子有遗传学疾病,在她住院期间提出了离婚……

“罕见病家属的情绪问题和病人一样值得关注,必要时我们也会对他们进行心理干预,这对病人的治疗也很重要。”包营晓说。

吴志英说:“我们的目标是帮助罕见病患者和家属摆脱病魔,减少残疾,尽可能身心健康地回归社会。”



“小心肝”联盟走遍全省 专做基层病患的“小心肝”

浙大邵逸夫医院普外科支部联合超声科支部

本报记者 吴朝香 通讯员 王家铃 李文芳

上个月,浙大邵逸夫医院“小心肝”全省肝病筛查公益联盟相继在金华武义第一人民医院、舟山普陀医院、江山市人民医院挂牌成立。这是浙大邵逸夫医院普外科、超声科、肝病感染科三个党支部努力了三年多的结果。

他们走遍全省11个地市,服务2300多名患者,为200多人次筛查出相关的肝脏疾病:脂肪肝、肝硬化、肝胆管结石、肝血管瘤、早期肝癌等。

“这个活动的参与者都是党员,利用业余时间,希望用自己的专长为全省的肝病防治工作做一些贡献。”浙大邵逸夫医院普外科副主任、党支部书记梁霄有更大的期待:用支部的力量把这个公益活动推向全国,让更多人受益。

放弃休息,下沉基层做公益

“在全省做肝病筛查科普这个想法起源于2019年。”作为肝脏外科专家,梁霄日常门诊中经常接诊到很多肝硬化晚期的患者,他习惯问对方一个问题:为什么这么晚才发现?

“患者的回答基本是两个方向:一是觉得自己身体一向很好,从来没去医院检查过;二是说自己以前也检查过,没发现异常。”

在梁霄看来,这都说明基层民众需要科学、专业的肝病筛查服务,也需要增强肝病筛查的意识。

梁霄所在的普外科党支部有40多位党员,纷纷表示愿意下沉到省内有需要的县乡,免费提供肝病筛查服务,同时做一些科普,“肝病

筛查需要抽血、做超声检查,所以我们联合了超声科和肝病感染科党支部,大家可以说一拍即合。”

温州、台州、金华、湖州、萧山、衢州、武义、普陀……这支肝病筛查的小分队每次活动都选择在周末,每次集结十余位党员医生,放弃休息,带上便携式超声仪等设备,热火朝天地做公益。距离近的当天来回,距离远的,就停留一晚。

“我们尽量选择早一点到目的地,因为抽血检查需要空腹,不能让大家都等太久了。”梁霄说。

这样的筛查很受基层民众的欢迎,每次参与的人数都有100多人,最多的时候要超过200人。

精准帮扶

+公益助力

的形式

更有针对性地对海岛县、偏远地区进行筛查与管理



成立“小心肝”全省公益联盟

他们的筛查工作做得很细致:抽血、B超检查、肝病预防和治疗的科普,以及流行病学调查,同时还为基层医疗机构的医护人员做超声检查的培训。

“基层患者的肝病筛查肯定还要靠基层,我们希望通过这样的培训能让基层在这方面做筛查更标准和科学。”梁霄解释。

“肝病比较隐匿,像肝癌,早期的确没有什么症状,一旦有症状的,很多都进展到了中晚期。所有的疾病都需要早防早治,基层很多患者,都不了解自己的肝脏有问题,更谈不上预防。”梁霄记得有位大伯筛查出脂肪肝,他自己一点都不知道,日常生活中依旧抽烟、喝酒,吃东西也比较油腻,又很少运动,“长此以往,肯定会加剧疾病的

进展。”

随着项目的推进,梁霄和支部的同事们还争取到一部分公益基金,为筛查出的经济困难的肝癌患者提供一些资金支持。

前段时间,一位70多岁的男性肝癌患者在确诊后,本想放弃手术治疗,最后公益基金拿出5000元治疗费,为他化解了燃眉之急,如今他已手术成功出院。

今年7月,“小心肝”全省肝病筛查公益联盟在舟山普陀医院挂牌成立。梁霄和党支部的同事们有一个更大的梦想,未来这个联盟能走向全省甚至全国,“推动全国肝病尤其是肝癌的早诊早治,用公益的力量倡导全社会关注病毒性肝炎、脂肪肝的防治工作,提升基层民众对肝病的认识。”