

面具脸、鸡爪手,还伴有气喘 她得了这种罕见病

你听说过硬皮症吗?

脸皮紧绷,讲话时嘴张不大,面窄下巴尖,葱白手指弯曲着,43岁的钱玉(化名)患有硬皮症,前几天住进了浙江大学医学院附属第一医院风湿免疫科病房。

这次是因为一周前,她感冒发烧,还时不时气喘吁吁,在医院门诊拍片时,发现肺部问题很大。“这是系统性硬皮症相关间质性肺疾病。”浙大一院风湿免疫科主任林进主任医师说,“虽然是罕见病,但因为中国人数基数大,所以还是有一些人患有此病,只是能在第一时间被发现并得到规范治疗的人还太少。”



20年前 她就有硬皮症的症状了

钱玉是安徽人,几年前才被发现患有硬皮症,但她回忆至少在20年前就已出现硬皮症相关症状。

浙大一院风湿免疫科林进主任说,硬皮症多数人的表现是天冷后,手指开始变白变紫,甚至是脚趾,这是因为回血变慢,有人误以为是天气冷生冻疮,而在医学上有个专业名词叫“雷诺现象”。脸上手上的皮肤发硬没有弹性,嘴巴张不大,整张脸紧绷绷的。还有很多病人去医院是手指破了,总是长不好,冬天手指甚至一节一节烂掉。

除了皮肤表面的改变外,硬皮病患者还会有脏器的病变,像钱玉这样气上不来的间质性肺病,晚期的还容易出现肾脏改变、食管反流等。

钱玉最早发现异样就是手指变硬变尖,还有关节痛,所以她认为是冻疮引起的血脉不和、关节痛,之后脸部皮肤硬了,嘴巴张不大了。家住5楼的她,爬楼还气喘,朋友还笑她:“你30多岁,怎么这么虚,是不是缺乏锻炼?”为此,她还加强了锻炼。但两三个月折腾下来,气喘不但没改善,反而更严重了。

住在安徽县城的她四处寻医,直到去了一家省级医院,才有医生告诉她:“你得了罕见的硬皮症,病程已经有段时间了,因为一直没有诊断,所以你的关节、皮肤、肺、肾等等都有问题。”

经过药物治疗后,钱玉的症状一度得到了控制,觉得人轻松了很多。

但一周前的感冒发烧,再一次把她拉进了医院。

它隐匿性强 往往伴有间质性肺病

林进主任查阅了她的医疗档案,钱玉已经有三年没住过院了,不过做出来的肺部CT与之前做过的相比在进展,肾功能基本稳定,手指脚趾全部变形,缩拢了,她的眼睛还不舒服。“这是一个非常晚期的硬皮症。”林进主任说。

经过几天的治疗,记者见到她时,她说:“我已经好多了。我以前嘴巴都合不上,跟以前比现在声音都变了。”惨白的窄脸,没有太多的表情,像一张面具,手指弯曲得厉害,无法全部伸直,

像鸡爪。

“如果她能早一点发现得的是硬皮症,情况可能没现在这么糟。”林进主任曾接诊过一位老教授,当时因为散步时,别人跟他打招呼,他说话时竟然气接不上来,才去医院挂了呼吸科,医院给他做了肺部CT扫描,发现他的肺有纤维化,判断老教授可能是风湿病,就推荐去找风湿免疫科林进主任。

林进主任问诊下来,发现这位教授也是早有症状,冬天会生像冻疮又不像冻疮的东西,手老是发白发紫,经常四肢冰凉。

数据显示,在我国,高达85.5%的硬皮症患者都伴有间质性肺疾病。女性更易患病。间质性肺病是硬皮症常见并发症和死亡的原因之一。

部分典型症状的患者可以通过胸部高分辨率CT(HRCT)确诊,评估纤维化的范围和严重程度,帮助预测生存时间。“医生会更具患者高分辨率CT是否存在典型‘蜂窝影’,综合判断是否需要做肺组织活检来进一步确诊。”林进主任说。

无法治愈 但尽早发现能控制好

“硬皮病是一个免疫性疾病,不断进展,且终身没有办法治愈的,所以它引起的系统损伤也在不断进展,如果不干预只会越来越重的。一旦有其他感染,可能一下子又激发了免疫系统,硬皮症又进展了。”林进主任说。

因为它是一种罕见病,所以对病人、医生来说,挑战不小。林进主任说,病人少,整个发病率低,所以大家对该病的知晓率就低,如果不是非常有经验的医生看这个病,可能并不知道这是硬皮症的症状。其次,因为是罕见病,所以对应治疗的药物就有限。像系统性硬皮症相关间质性肺疾病,尼达尼布是目前国内外专家推荐的用于特发性肺纤维化治疗的新型抗纤维化制剂之一。

这类病人的活动量不能大,可以买手指夹式血氧饱和度检测仪做自我监测,一些中重度的硬皮病患者,最好备家用制氧机,配备家庭氧疗作为康复手段。冬季,尽量做好保暖,戴手套,不用冷水洗手等。

“这个病不可能完全治好,但通过我们的治疗,可以控制疾病发展,维持正常生活。但一定要去医院定期复查、评估,有问题及时就医。”林进经常这样鼓励病人。

经常喉咙不舒服 一查竟是癌!

医生:出现这些症状
千万别大意!

经常喉咙不舒服,是普通的咽炎发作?千万别太轻敌,也有可能是……喉癌!56岁的杜先生平日常里没有特别的爱好,但就好口醇香的白酒,无酒不欢已有三十几年,烟瘾还特别大。

最近三个月,他的喉咙总是不适,有点咳嗽,还有点烟嗓,杜先生以为是咽炎发作,自行买了喉片,但未见明显效果。随着时间的推移,杜先生似乎早已习惯了他那个“作妖”的喉咙,直至声音呈现渐进性嘶哑。

在家人的反复劝说及陪同下,杜先生找到了浙江省立同德医院耳鼻咽喉科熊高云主任的诊室。

经过详细问诊,视频喉镜检查结果提示“右侧声带前三分之一处见肿物生长,表面不光滑,局部可见糜烂”,熊主任立马意识到这个肿物极有可能是个不好的东西,需要立即完善其他相关检查。

后经过喉部增强CT、磁共振、B超、组织病理活检等检查,确认该肿瘤为鳞状细胞癌,建议立即手术。杜先生听到诊断结果,感觉天都塌了。

好在发现还算及时,熊主任宽慰杜先生,可行保留喉功能的部分喉切除术,术后患者可讲话,声音会有嘶哑,但不影响交流。

最后,经过与杜先生和家人的及时沟通,完善术前各项检查后,熊高云主任带领团队为杜先生实施支撑喉镜下二氧化碳激光喉癌切除术。目前此术式具有微创、出血少、手术精准度高、安全性好、保留发声功能良好等优点。

熊主任表示,喉癌的愈后和治疗时机大有关系,早期喉癌患者五年生存率可在90%以上,所以越早发现,越早治疗,效果越好,治愈率很高。

喉癌是我国常见的头颈部恶性肿瘤,在临床上以鳞状细胞癌为主,可发生于喉内所有区域,以声门癌最为多见。长时间喉咙干痒、咳嗽、异物感、声音嘶哑……很多人误把喉癌当咽喉炎治,不仅走了很多弯路,还耽误了病情,着实令人惋惜。

如何发现喉癌的蛛丝马迹

喉癌发病隐匿,但有蛛丝马迹可循,出现以下症状要引起重视!

1. 声音嘶哑。普通的嗓音沙哑多数是炎症和感染等因素造成的,一段时间后会逐渐恢复。若声音嘶哑超过2周,特别是男性患者,伴有长期吸烟史者,建议及早到耳鼻咽喉科就诊,排除喉癌。
2. 咳嗽、痰中带血。痰中带血是肿瘤常见的危险信号。当肿瘤发展到一定阶段,刺激咽喉,产生咳嗽。反复咳嗽、痰中带血者,则需高度警惕。
3. 异物感、吞咽不利,呼吸困难。临床上约60%的患者,在就诊时肿瘤已较大,并出现了转移,错过了最佳治疗时机。因此出现异物感、吞咽困难需及时来医院排查。
4. 长期无法缓解的咽喉疼痛。用了一段时间的药物,症状不见好转,则要引起重视。
5. 出现颈部包块,也需要及时排除喉癌。