2025年6月18日 星期三 责编/关蓍 美编/唐昊 校对/惠琴



# 渐冻症靶向治疗新药临床使用

海都讯(记者 林宝珍) 6月16日,渐冻症患者陈女 士在福建医科大学附属第 一医院神经内科接受了托 夫生注射液鞘内注射治 疗。这是渐冻症靶向治疗 新药托夫生在福建省内的 首次临床应用。

陈女士今年年初发现 左脚无力,症状逐渐加重,

到福建医科大学附属第 一医院神经内科就诊,通 过详细的神经系统查体 和规范的肌电图检查,在 排除了多种其他疾病后, 最终诊断为早期"渐冻 症",并通过基因检测证 实,其携带SOD1基因突

渐冻症即肌萎缩侧索 硬化症,是一种致死性神 经系统变性疾病,好发于 50~70岁人群,表现为不可 逆的肌肉无力、萎缩,大多 数患者在发病后3~5年死 于呼吸衰竭,一直以来缺 乏有效的治疗手段。 SOD1 基因是第一个被发 现的"渐冻症"致病基因,

也是我国"新冻症"病人中 比较常见的致病基因。 托夫生注射液是首款针 对 SOD1 基因突变、靶向 降解毒性 SOD1 蛋白的反 义核酸(ASO)药物,对 "渐冻症"的治疗具有里程

2024年,根据国家药 品监督管理局公示,托夫

今年6月10日在我国投入 临床使用。经过评估,陈 女士符合托夫生注射液治 疗指征,成为我省首位接 受该药物治疗的患者。

福医附一医院神经内 科副主任医师张奇杰介 绍,托夫生注射液仅适用 于携带 SOD1 基因突变的 SOD1 基因位于人体 21号 染色体上,包含5个外显 子,截至目前已经报道了 200余种跟"渐冻症"发病 相关的突变位点。为了减 轻患者经济负担,福建医 科大学附属第一医院神经 内科免费开展 SOD1 基因 突变筛查。

## 泉州3岁男孩拆快递 意外切断手指

万幸的是,断指再植成功;医生提醒,家长要加强看护,妥善放置刀具等尖锐物品

意外来得太突然! 泉州3岁童童(化 名)趁爷爷离开的短短一两分钟,从办公桌 摸出一把折叠小刀拆快递,锋利刀刃瞬间 削向他的右手中指末节。当爷爷从厕所冲 出来时,断指已飞落地面!

万幸的是,断指再植成功,童童这两天 就能出院了。医生提醒,家长一定要加强 看护孩子,将刀具等尖锐物品妥善放置,远 离孩子的触及范围,杜绝孩子因玩耍或模 仿造成伤害。

### 用小刀拆快递 男童切断手指

6月17日,是童童断 指再植术后第8天。当天 下午3时许,海都记者在泉 州仁福骨外科医院病房见 到了童童。病床上,童童 右手包裹着厚厚的纱布, 精神不错。

"就上个厕所的工 夫,意外就发生了!"童童 妈妈回忆道,6月8日上 午10点左右,姐弟俩在爷 爷工厂的办公室画画。 其间,看护他们的爷爷上 了趟厕所,不过一两分钟 光景,童童不知要找什 么,竟从办公桌键盘下摸 出一把折叠小刀,旁边刚

好有箱快递, 童童便模仿 大人拆箱的动作去拆快 递。那刀子是新的,很锋 利,孩子左手一划拉,就 把右手中指末节削断 了!"他很调皮,平时爱模 仿大人,所以我们也很注 意,除了教育他,拆完快 递都会放好刀具。唉,防 不胜防 ......"

当场,童童痛得大哭 起来;边上的姐姐吓到了, 也跟着哇哇大哭。听到声 音,爷爷急忙从厕所冲出 来,搞清楚前因后果,捡起 飞落地面的断指,迅速将

#### 医生团队奋战3小时 离断手指再植成活

接诊的泉州仁福骨 外科医院手外科郭一猛 医生检查发现,童童右手 中指末节离断,指骨骨 折,由于离断位置较为特 殊,骨骺受损,同时,肌 腱、指动脉、静脉及神经

"伤情较为严重,须立 即手术!"郭医生表示,临 床上,很少看到把手指切 掉的患儿,大部分只是割 伤皮肉,或割断血管神 经。由于手术需在全麻 下进行,全麻需禁食6个 小时,直到当天下午3时 许,这场手指再植术才得

术中,医生团队将两

处骨折复位,修复关节囊 韧带及屈肌腱、伸肌腱,再 将血管神经吻合,动脉、静 脉缝合……由于3岁孩童 的血管很细,指体较小,再 植难度极大,这场手术耗 时约3个小时。

好在手术成功。经过 8天的观察与治疗,童童 **正植的中指终于度过危险** 期,顺利成活。

"目前通过钢针固定 手指,一个月后再来医院 检查骨头的生长情况。"郭 医生介绍,比较麻烦的是, 断指处恰好伤及骨骺,未 来孩子可能面临两手发育 不均的风险,出现"一手大 一手小"的情况。



### □提醒

#### 家长要加强安全教育 将尖锐物品妥善放置

这是6月以来,记者 接获的第二起因拆快递导 致儿童受伤事件。此前,6 月2日,泉州一名8岁男孩 帮家人拆快递,刀具划破 右眼球,造成角膜穿通伤。

"儿童安全事故往往 源于疏忽。"郭一猛医生提 醒,家长要加强安全教育, 让孩子懂得什么是危险: 务必将刀具等尖锐物品妥 盖放置 远离孩子的触及 范围,杜绝孩子因玩耍或 模仿造成伤害。

此时正值"6·18"购 物节,包裹量激增,郭医 生建议,家长可将"拆快 递"视为安全教育的日常 场景——从工具管控、陪 同操作到意识培养,多维 度构建防护网。比如,拆 快递时避免使用锋利的美 工刀、水果刀,建议改用儿 童安全剪刀或专用快递开 箱器。拆封后,立即将刀 具放入儿童接触不到的收 纳盒或高处。家长切勿让 孩子独自拆快递,家长完 成拆封后再将物品交给孩 子。若孩子好奇想参与, 可引导其使用安全工具 (如徒手撕开胶带),并握 住孩子的手协助操作,避 免用力过猛。

#### □小贴士 遭遇手指受伤断裂 第一时间这样处理

如果不幸发生意外, 手指受伤甚至断裂,该 怎么处理呢?

郭医生提醒,首先要 对局部进行止血,用两个 手指夹紧孩子受伤手指 根部的两侧止血,再用干 净的毛巾或布加压包扎 (尽量不要用纸巾),并迅 速送医。如果手指断裂, 须将断指用干净的塑料

袋装起封好,放入冰袋或 冰水中后送医。需要注 意的是,不能直接把断指 放在冰水里。

另外,送医时尽量不 要喝水和进食。如果孩 子伤势严重,手术须麻 醉要求禁食,若在送医 过程中进食,手术时间 将被推后,易耽误抢救 年仅43岁的上海电台名主持去世

## 这种病为何叫 "心血管癌症"?

N扬子晚报

近日,主持人白瑞发视频悼念 好友金昀,称金昀在ICU里抢救了 15天,于4月30日离世。

#### 肺高压早期症状不明显

公开资料显示,今年 43岁的金昀是上海东方广 播中心主持人。2012年, 刚生完孩子四个月的金昀 被确诊为肺动脉高压。

高血压大家都不陌 生,可什么是肺动脉高压 呢?南京市第一医院心血 管内科主任医师谢渡江介 绍,该病全球患病率约 1%,中国肺动脉高压的人 群大概有1200万。通俗 地说,肺动脉高压即肺小 动脉血管壁因各种复杂原 因而逐渐增厚、变硬,管腔 变得狭窄,使得血液流过 肺动脉时遇到的阻力大大 增加。而心脏作为一个 "发动机",这个"泵"就被 迫不断加大压力来推动血 液前行,从而导致肺动脉 压力异常升高,同时心脏 也逐渐不堪重负,最终导 致衰竭、崩溃。

肺高压早期症状不明 显,常被误诊为哮喘、焦虑 甚至"亚健康",很多人确 诊时就已是重症。"不仅是 症状轻微容易忽略,肺动 脉高压的症状也没有很强 的特异性,也就是说没什 么特异的症状,所以不太 容易识别。有些人出现了 胸闷、气短、乏力、活动耐 量下降才就诊,其实已经 是肺高压引起了右心负荷 过重,此时肺动脉压力通 常已经比较高了。"

#### 早诊早治可显著改善预后

为何肺动脉高压又被 称为"心血管疾病的癌 症"? 专家表示,重度肺动 脉高压的生存期有限,有 数据显示未经治疗的中重 度肺动脉高压患者5年的 生存率不足50%。但记者 注意到,金昀其实与肺动 脉高压顽强地抗争了十多 年。对此,谢渡江主任认 为,一方面,早期识别、早 期诊断肺高压并得到规范 的诊疗,有助于延长生存 期,另一方面,随着医疗水 平的不断提高,近些年对 于肺动脉高压的治疗也 有了一些新突破。"多种 针对肺动脉高压的靶向 药物的早期联合应用,结 合介入治疗如经皮肺动 脉去神经术(PADN)就 能够改善患者症状,提高 生活质量。通过综合治 疗可以明显改善肺动脉 高压人群的生活质量和 生存期。"

"目前重度肺动脉高 压只能改善但无法完全治 愈,早诊早治可显著改善 预后,建议大家主动关注 身体的不良信号。"谢渡江 主任提醒,常规体检筛查 对于早期识别而言至关重 要。"门诊即可实现的筛查 手段一个是心电图,它可 以提示右心负荷增加的表 现;另一个是心脏彩超,这 种无创的筛查手段可以提 示肺动脉高压的一些表现 比如右心增大,通过三尖 瓣反流速度直接估算的肺 动脉收缩压等等。"