

为什么肝豆病易被误诊

本报记者 朱晓娟 通讯员 崔冰心

有这样一种疾病，虽然被列入罕见病，但在我国并不少见；每年新发病例不断增长，且在儿童或青少年期发病，但有些患者被误诊了30年，它就是肝豆状核变性（以下简称肝豆病）。

近日，为了让这类患者少走弯路，及早接受系统正规治疗，河南省人民医院肝豆状核变性诊疗中心揭牌成立。此举填补了省内空白，对全国肝豆病诊疗研究发挥了积极作用。

一次偶然的机会，小龙妈妈了解到河南省人民医院肝豆状核变性诊疗中心，就立即从甘肃赶往河南。

经过仔细评估，该中心主任张东锋明确小龙所患疾病为肝豆病。这是一种常染色体隐性遗传的铜代谢障碍性疾病，临床表现复杂多样。

张东锋为小龙制订了个体化的治疗方案：药物驱铜、A型肉毒素注射、限铜饮食、康复理疗……没过多久，小龙的症状得到了明显改善。

“近一半以上的患者被误诊为肝病。这种病高发于儿童、青少年时期，大部分表现为肝硬化，少数患者出现腹胀、腿肿、关节畸形等症状，部分患者还会有精神症状，如兴奋躁动、行为怪异等。”

如果患者得不到及时或规范的治疗，会导致不可逆的神经功能损伤及肝功能衰竭，甚至危及生命。但是如果患者可以得到及时科学的治疗，95%患者的病情可控制。

一体化诊疗 让患者少走弯路

“肝豆病虽然是一种罕见病，但是罕见病中可以诊断、治疗和预防的疾病之一。”张东锋介绍，世界范围内，肝豆病的基因携带率为九十分之一，患病率为三

分之一。在我国，患病人数不容忽视。

河南省人民医院肝豆状核变性诊疗中心以经五路院区神经疾病科为依托，全面开展肝豆状核变性诊疗，旨在进一步提升河南省疑难杂症的诊治实力；将针对每位患者的临床表现，联合遗传性疾病科、消化内科、感染科、血液内科、儿科等科室，让患者得到专业规范的精准诊断、个体化治疗及长期综合管理。

肝豆状核变性诊疗中心还将把肝豆病的临床基因诊断、治疗以及科学研究整合为一体，在全面开展基因诊断及治疗的同时，积极开发高效低毒驱铜药物、基因治疗药物，担负起全省乃至全国的高危人群筛查工作，让更多肝豆病患者得到救治，让该疾病从源头得到控制。

误诊率高达70% 治疗不及时危及性命

肝豆病误诊率高。张东锋说，肝豆病患者常被误诊为各型肝炎、肾炎等，甚至是精神类疾病。数据显示，该病误诊率高达70%。

少年突患怪病 家长千里寻医

目前，河南省人民医院肝豆状核变性诊疗中心已经入住53名患者。他们来自全国各地，如内蒙古、甘肃、山东、山西、河北、黑龙江、云南、贵州等。17岁的小龙就是其中之一。

今年3月，小龙出现厌学、写字东倒西歪等症状。一个月前，小龙骑车不慎摔倒，虽然只有轻微擦伤，但是出现了口齿不清、肢体扭转、肌肉无力等症状。小龙父母带他四处寻医，但病情不见好转，病因也没找到。



信阳市中心医院 完成腹腔镜下后腹膜 巨大肿瘤切除术

本报讯（记者王明杰 通讯员陈静 徐世杰）近日，信阳市中心医院妇科二病区在科室主任赵玉杰的带领下，完成一例腹腔镜下后腹膜巨大肿瘤切除术。

患者为29岁女性，一个月前无明显不适来信阳市中心医院检查，经超声检查发现盆腔有肿物，被收入院。入院后，医务人员为患者进一步完善相关检查。

张志臣团队仔细研究相关影像资料，结合妇科检查情况，考虑肿瘤来源于后腹膜。沟通手术风险及术式后，患者要求进行腹腔镜手术。

手术团队为患者制订个性化手术方案，做好详细手术预案。术中，手术团队探查明确患者的肿瘤为后腹膜肿瘤，并顺利为患者完整切除肿瘤。

由于腹膜后解剖结构复杂，涉及多个重要器官和大血管、神经等，使得腹膜后区域的疾病诊断和治疗具有很大的挑战性。在进行腹膜后肿瘤手术等操作时，医生需要对这些复杂的解剖结构有深入的了解和精准的把握，以避免损伤重要的组织和器官，确保手术的安全和成功。



↑9月21日，在开封市口腔医院，“小牙医”正在为“患者”检查牙齿。当天，开封市口腔医院举办了第七届“我是小牙医”体验活动，旨在提高孩子们的口腔保健意识，建立爱护牙齿健康理念。

王新光/摄

焦作市人民医院 为高龄患者 实施股骨头置换术

本报讯 日前，焦作市人民医院骨科二区（运动医学病区）为一名94岁的老人实施人工股骨头置换术。术后，患者恢复良好，第二天即可下床活动。

患者因摔倒导致左侧股骨颈骨折。在当地医院住院检查发现，患者左心室射血分数仅为40%（正常的射血分数为50%~75%，低于50%就会被认为心功能不全）。患者还有心力衰竭、瓣膜功能减退、心功能差等病史。因此，当地医院医生建议患者保守治疗。但是患者及其家属更希望能得到有效救治。患者家属带着患者来到焦作市人民医院接受治疗。

患者入住焦作市人民医院骨科二区（运动医学病区）后，科室主任王艳波高度重视，立即安排相关检查。检查结果显示，患者存在心功能差、低氧血症合并高血压等基础疾病。根据检查结果以及患者高龄等因素，王艳波认为患者保守

治疗愈合概率极低，且长期卧床会出现坠积性肺炎、下肢静脉血栓、褥疮等并发症，预后效果也不理想；建议积极控制相关基础疾病后，接受手术治疗。

在征得患者及其家属同意后，骨科二区（运动医学病区）启动多学科会诊机制，邀请麻醉科、呼吸科、心内科等多个学科专家进行联合会诊，最终给出了最优手术方案。

根据手术方案，王艳波团队顺利为患者实施了手术。术后第二天，患者即可下地进行康复锻炼。

王艳波介绍，以往遇到射血分数低、心功能差的患者，因手术风险过大，常建议患者接受保守治疗或转到省级医院治疗。但是，现在有了多学科会诊机制以及科室医务人员整体技术的提升，此类患者在家门口就可以享受到优质的医疗服务。（王正勤 侯林峰 郝秋娟）

驻马店市疾控中心联合黄淮学院 开展HIV自愿检测 与防艾宣教活动

本报讯 9月10日~18日，驻马店市疾病预防控制中心联合黄淮学院对大一新生进行HIV（人类免疫缺陷病毒）自愿检测与防艾宣教，提高大学生对艾滋病的防范意识。

活动现场，工作人员通过悬挂横幅、发放宣传手册、折页等方式，向学生传递防艾知识。本次活动还免费提供了

HIV检测服务，鼓励学生自愿检测。本次活动共有2000余名大一新生参加检测。

本次HIV检测及宣传活动，提高了广大学生对艾滋病相关知识的知晓率及自我防护的意识，引导其树立健康、文明、科学的生活方式，促进校园内形成关爱、支持、包容的健康文化氛围。（丁宏伟 任研）

医疗和疾控机构 后勤安全生产工作管理指南(2023年版)

(节选)

第4部分 制冷及空调系统安全管理指南

5.5.3 维护

5.5.3.1 使用单位应对太阳能空调系统进行定期检查，检查周期不应大于1年。

5.5.3.2 使用单位应对太阳能集热系统的运行和安全性进行定期检查。

5.5.3.3 使用单位应对安装在墙面处的太阳能集热器定期进行其防护设施的维护和检修。

5.5.3.4 使用单位应在进入冬季之前检查系统防冻性能的安全性。

5.5.3.5 使用单位应定期检查太阳能集热系统的防雷设施。使用单位应定期检查辅助能源装置以及相应管路系统的安全性。

5.5.4 维修

5.5.4.1 使用单位应对系统中的传感器进行年检，发现问题应及时更换。太阳能集热器应每年进行全面检查，定期清洗集热器表面。

5.5.4.2 使用单位应定期检查水泵、管路以及阀门等附件。

5.5.4.3 夏季空调系统停止运行时，应采取有效措施防止太阳能集热系统过热。

5.5.4.4 热力制冷机组的维护应按照生产企业的相关要求进行。

5.5.5 检测

5.5.5.1 系统效益定期检测或长期监测的方法应符合《可再生能源建筑应用工程评价标准》(GB/T 50801)中涉及短期或长期测试的规定。

5.5.5.2 宜按照《可再生能源建筑应用工程评价标准》(GB/T 50801)的规定进行太阳能热水工程的性能分级评估。

5.5.6 备件

5.5.6.1 设备材料应符合国家技术规范或设计要求，并具有产品合格证明文件。

5.5.6.2 主要设备和部件应有完整的中文安装使用说明书。

5.6 净化空调系统

5.6.1 状态

5.6.1.1 洁净手术部的建筑装饰应遵循不产尘、不易积尘、耐腐蚀、耐碰撞、不开裂、防潮防霉、容易清洁、环保节能和符合防火要求的总原则。

5.6.1.2 洁净手术部内地面可选用实用经济的材料，以浅色为宜。

5.6.1.3 洁净手术部内与室内空气直接接触的外露材料不得使用木材和石膏。

5.6.1.4 当新建洁净手术部有设备层时，层内设备、管道的安装与维修的操作空间不应影响人员活动、操作和通行。设备层梁下净高不宜低于2.2m(米)，并应进行简易装修；其地面、墙面应平整耐磨，地面应做防水和排水处理；穿过楼板的预留洞口四周应有挡水防水措施。顶、墙应做涂刷处理。

5.6.1.5 检测仪器最小分辨率应能达到0.01m/s(米/秒)，仪器测杆应固定位置，不应手持。每点检测时间不应少于5s(秒)，每秒记录1次，取平均值。洁净度5级区域地面上1.2m高截面风速的检验应符合下列要求：

a) 对I级洁净手术室达到5级洁净度的区域的手术区和有局部5级洁净度的区域，应在送风温度稳定后测其地面上1.2m截面平均风速，检测结果不应小于《医院洁净手术部建筑技术规范》(GB 50333)第4.0.1规范表规定的范围平均值；

b) 应按《医院洁净手术部建筑技术规范》(GB 50333)第8.2.3条计算地面上1.2m高截面的速度不均匀度β，并应符合要求；

c) 测点范围应为集中送风正面投影区边界0.12m内的面积，均匀布点，测点高度距地1.2m，应无手术台或工作面阻隔。

5.6.1.6 II级~IV级手术室送风速度和换气次数的检验应符合下列要求：

a) 对II、III级洁净手术室应测送风面平均风速，测点高度在送风面下方0.1m以内，测点之间距离不应超过0.3m。送风面速度测点断面布置最外边测点应在送风口边界内0.05m，均匀布点；

b) 在达到上述点风速的条件下，换气次数检测结果不应小于《医院洁净手术部建筑技术规范》(GB 50333)第4.0.1的规定，不宜超过设计值的15%；

c) 对IV级洁净手术室和洁净辅助用房的分散送风口应通过检测送风口风量换算得出换气次数，检测结果不应小于《医院洁净手术部建筑技术规范》(GB 50333)第4.0.1规范表规定，不宜超过设计值的15%；对于分散布置的送风口的检测方法应符合《洁净室施工及验收规范》(GB 50591)的有关规定。

5.6.1.7 风道防火阀压力测量阀门前、后的压力通过压力传感器测量。压力导出应在连接管道侧面中心线上，距阀门的距离为管道长度的75%。阀门前、后的静压差通过进气阀和调节阀调节控制。

测量仪表的准确度：温度为±2.5℃(摄氏度)；压力为±3Pa(帕)；流量为±2.5%。

(内容由河南省卫生健康委提供)



↑9月20日，商丘市第三人民医院医疗健康集团开展2024年度无偿献血活动。全院干部职工积极参与，以实际行动践行医者仁心，彰显大爱无疆。本次无偿献血活动共计190人参与，献血量达7.6万毫升。

赵忠民 王峰娟 胡兵/摄