

为渐冻症“解冻”，新希望在哪？

“这个病如果你最爱的人杀死了，难道你还不把它灭了么？”2024年1月18日，蔡磊在视频中自称离世已经非常近了，含泪与妻子立下约定，其中，他希望医药公司和实验室不能关闭，由妻子与药学家继续研发新特药，为拯救渐冻症病友尽一份力。

从2019年确诊渐冻症开始，蔡磊就几近疯狂地投入抗争渐冻症这个全新的战场。这名患者的自救之路，也让渐冻症再度引发大众关注。人们热切地想知道——我们距离攻克渐冻症还有多远？

■陈嫒

如果说肌萎缩侧索硬化症(ALS)在10余年前还是一个陌生而难懂的专业名词，如今，这一神经系统罕见病已经以更形象生动的名词——渐冻症走入大众视线。

从2014年“冰桶挑战”风靡全球，到2018年物理学家霍金与该病抗争55年传奇经历的落幕引起关注，加之前几年“抗疫英雄”张定宇罹患此病的消息传来，这个疾病对百姓而言已不再陌生。而京东原副总裁蔡磊，一名渐冻症患者直面顽疾“二次创业”的故事，更经由互联网的传播使这一罕见病成为全民关注的热点。

蔡磊以非凡的勇气和毅力投入了全部精力，财力向这个疾病挑战。他建立了国内ALS患者病史资料的数据库平台，带头并倡导患者向国家脑库捐献遗体用于科研，并推进医生、患者、科研人员与药企之间的合作来开展药物的研发，其精神和勇气可嘉，对国内ALS的研究事业无疑起到积极的推动作用。

当然，对这个病因不明且致死的疾病，药物研发进程艰难。亲历各种药物尝试后，蔡磊的病情仍在逐渐加重，用他自己的话说“离死亡已经非常近了”。那么，这个大家闻之色变的疾病究竟是怎样的病？

大部分患者在五六十岁发病，病程多为三五年

ALS亦称运动神经元病(MND)，是一组选择性侵犯上、下运动神经元而引起脊髓前角细胞、脑干运动神经核及大脑运动皮质锥体细胞或锥体束进行性变性的神经退行性疾病。

通俗地说，这是一个主要影响运动功能的疾病，而对冷热疼痛的感知



和意识通常不受影响。“渐冻症”是民间俗称，非常形象地刻画了患者的临床特点：整个人就像被冰冻了，不能活动，不能言语乃至进食及呼吸。

大部分ALS患者在50岁至60岁发病(少数可小于30岁)，表现为逐渐加重的肢体无力、肌肉萎缩和肌束颤动(肉跳)，同时可有言语含糊、吞咽困难，进而出现呼吸困难，最终均死于呼吸衰竭或其并发症。整个病程多数为3年至5年，也有生存10年至30年以上的病例。

ALS的年发病率约1-4/10万，2021年，我国ALS的患病率预估为2.97/10万，属于罕见病范畴。但中国人口基数大，患者总数并不少。约90%的病例为散发性，10%是家族性的，已发现近40个基因与该病相关。当然，由基因突变致病的只是小部分，对于大部分散发病例而言，不必过度担心遗传的概率。

过度关注“肉跳”，“恐渐冻症”求诊者不少

怎样的症状会考虑这个疾病、如何诊断？

从临床特点看，约70%的患者最初表现为某个肢体的无力萎缩。譬如写字握笔无力、“虎口”肌肉萎缩或足趾向上翘困难等；25%的患者表现为言语含糊、吞咽困难、饮水呛咳、咳嗽无力；5%的患者是呼吸肌无力起病的。该病的所有症状隐匿起病，此后逐渐加重并波及至其他区域。

医生在做神经系统体格检查后，发现肌力减退、病理反射阳性等上、下运动神经元受损等特征，结合广泛的急性和慢性失神经共存的神经源性损害的肌电图检测结果，并排除其他相关疾病后才能做出ALS的诊断。肌电图可提供下运动神经元损伤的依据，是支持该疾病诊断最主要的客观检

查。基因检测对家族性病例有辅助诊断价值。

要提醒的是，渐冻症是罕见病，是一定症状体征的组合，不要过度放大自我诊断。门诊中，我们发现不少中青年因“恐渐冻症”而求诊。在了解蔡磊的故事后，这些人过度关注了“肉跳”和“肌肉萎缩”，担心自己得了渐冻症，产生强烈恐惧心理。有患者即便手握多份肌电图检查结果正常的报告，还不停就医，总担心自己“发病太早”，肌电图“测不出”。

实际上，“肉跳”在周围神经及前角细胞受到刺激时都会出现。同时，医学上的“良性肌束颤动”即指生理性的“肉跳”。紧张、焦虑、激动时，剧烈运动或长时间持续活动肌肉疲劳时，大量饮用浓茶或咖啡等兴奋性物质时均可出现，休息或情绪改善后会好转。而且，肌电图检查通常可以检测出临床上还没有表现出的下运动神经元的损害，所以，不必因疑虑检查是否准确而反复检查。

肌肉萎缩也是一样，从肌肉、周围神经到运动神经元损害乃至废用(譬如骨折制动后)都会出现，不能简单等同于渐冻症，要由专科医生作出判断。临床上既要避免ALS误诊为颈椎病、腰椎病或周围神经卡压、脑梗死等，也要防止过度诊断。

新药研发进程不断，脑机接口等高科技辅助手段“上新”

至今，渐冻症仍缺乏有效根治手段，但对治疗突破的探索从没止步。

目前，国内外批准的用来延缓疾病进展、延长生存期的对因治疗药物主要是利鲁唑和依达拉奉。2023年，苯丁酸钠牛磺酸去氧胆酸上市。

利鲁唑自1996年上市使用至今，现在除了片剂，还有方便吞咽困难患者使

用的混悬液剂型，国内均有供应，并进入医保。依达拉奉静脉间断滴注6个月的治疗法于2017年被美国药监局(FDA)批准用于ALS治疗，目前国内也批准了其治疗ALS的适应症，并进入医保。2023年，国内外还相继上市了依达拉奉混悬液和舌下片等口服剂型，方便服用的同时也为药物长期应用提供了可能。针对SOD1突变的患者，2023年，美国FDA还加速批准了Tofersen鞘内注射的基因治疗。可以说，近年，全球药物研发已明显加速，我国政府对罕见病药物的研发上市支持也让很多利好政策落地。

此外，对渐冻症患者的对症支持治疗也很重要。患者出现严重吞咽困难时，应尽早进行经皮胃造瘘术来保证营养供给。相比早年的鼻胃管进食，如今的胃造瘘手术在腹腔镜上打个“小洞”，将造瘘管置入连接胃腔，以此注入食物。该微创手术风险小，减少插胃管所致肺部感染的风险，同时患者会有更好的体验。呼吸功能减退时，则应尽早使用无创双水平正压呼吸机辅助通气。有些患者担心依赖而不愿早期使用，实际上早有临床研究证实，当出现呼吸功能减退即开始间断使用呼吸机，可延缓肺功能下降的速度。无创呼吸机小巧方便，与治疗“打呼噜”的机器类似，只是型号功能有所不同，对延长生存期、改善生活质量非常有益。

当前同步推进的还有康复锻炼、心理治疗。此外，佩戴颈托、电动轮椅、眼动仪甚至电子喉(蔡磊试用过清华大学的研究成果来改善发音)、脑机接口等高端科学技术辅助手段，都在尝试更好地改善患者生活质量。

渐冻症是一个严重的神经系统疾病，我们要正确认识、科学分辨，避免走弯路及盲目恐惧。我们也要相信随着科技发展和全社会的努力，终有一天能攻克这一顽疾。

(作者为复旦大学附属华山医院神经内科副主任医师)

求医问药

你有医学健康疑问，我们邀请医学专家来解答。

tangwj@whb.cn

问 嘴唇越舔越干是怎么回事？

答 王兵

上海中医药大学附属龙华医院口腔科主任

隆冬三月，北风阵阵，随着片片黄叶飘落，不少人的嘴唇出现干燥起皮的现象，而且会感觉越舔越干，甚至肿胀皲裂，疼痛不适的同时还影响形象，非常恼人。这可能是中了“慢性唇炎”的招。

唇部可有渗血面或充血面，出现疼痛感、肿胀痒感。

也有人会出现唇部糜烂、渗出，形成黄痂、血痂。反复发生者，会使唇部肿胀或慢性轻度增生，产生局部刺痛或灼痛。

什么是慢性唇炎

慢性唇炎是唇炎中最常见的一种，指发生在唇部不能归入特异性唇炎的慢性炎症性疾病，病程迁延，反复发作，青少年比较多见。虽然病因尚不明确，但是以下因素与发病有关：

- 气候干燥或处于风吹日晒的环境中；
- 烟酒和烫食、化妆品长期刺激；
- 有舔唇、咬唇等不良习惯；
- 唇外伤或唇部感染处理不当；
- 慢性根尖周炎、鼻咽部炎症等感染性病灶引起的迟发性变态反应等。

如何预防慢性唇炎发生

■ 应该改掉舔唇、咬唇，或揭唇部皮屑等不良习惯。因为唇部的黏膜很薄，组织中没有分泌油脂的腺体，越舔嘴唇就会越干，反而会加重症状。

■ 要避免烈日暴晒、风吹、寒冷刺激。风大季节，可以低浓度甘油或润唇膏涂于唇唇，保持唇部湿润。

■ 少食肥甘厚味和辛辣食物，多吃富含核黄素(维生素B2)的食物，如动物内脏、瘦肉、鸡蛋、牛奶、大豆、胡萝卜、绿叶蔬菜等，这可以在一定程度上减轻唇部炎症的发展。

慢性唇炎有哪些症状

慢性唇炎的常见症状是唇红轻度脱皮或细鳞屑，口唇干燥难忍，撕脱鳞屑的

问 人体自带一个“戒烟穴”？

答 沈卫东 胡陈

上海中医药大学附属曙光医院针灸科医生



刘先生因为长期咳嗽到院就诊，被确诊为肺气肿。医生说，想要治疗，必须先戒烟，这位几十年的老烟民犯了难，“明知吸烟有害健康，这些年不是没试过戒烟，但戒烟真的好困难！”有医生推荐他到针灸科试试看。针灸有办法戒烟？是的！不仅如此，坊间传闻说人体自带“戒烟穴”，这也是真的。

尺泽为手太阴经合穴，丰隆为足阳明经络穴，两穴相配可宣肺理气化痰。列缺、照海均为八脉交会穴，分别通于任脉、阴跷脉，配合通于阴维脉之内关穴，可养阴润肺利咽。

足三里为足阳明经合穴，有益气补虚、强身健体之效。

减轻或消除戒烟者的戒断反应

西医戒烟多采用心理和行为干预疗法、药物疗法等，前者疗效欠佳，后者效果明显，但存在药物不良反应的安全隐患，不适于长期使用。中医戒烟的历史可追溯到清朝后期，其运用最早以中药治疗为主，随着研究深入，针灸戒烟被提出，并应用于临床，反馈良好。

针灸戒烟是指通过多种中医外治手段刺激穴位以帮助吸烟者戒烟及预防复吸的一类方法。诸多研究均表明，针灸戒烟能明显提高戒烟成功率，且具有一定的长期疗效。针灸戒烟能针对性地减轻或消除戒烟者的各种不同戒断反应，使其平稳度过戒烟期。

针灸戒烟的适用人群

针灸戒烟临床多以刺激耳穴和体穴为主，耳与经络关系密切，与脏腑在生理、病理上也联系紧密，刺激耳部穴位也可以调整机体脏腑经络。

【以耳穴为主的戒烟疗法】

选穴：神门、皮质下、心、交感、肺、口、气管、咽喉等。

神门穴具有止痛镇静之效，可调节吸烟者脑内啡肽的含量，减少机体对尼古丁的依赖。

皮质下穴镇静安神效佳，可调节大脑皮层功能，抑制大脑皮层的异常兴奋。心穴具有益心安神之效，可抑制吸烟者的吸烟渴求。

交感穴可调节自主神经功能，改善自主神经功能紊乱。

肺穴、口穴为治疗戒断综合征的效穴。气管、咽喉穴可宣肃肺气，止咳化痰。

具体来说，还分为耳穴毫针法、耳穴埋针法、耳穴压丸法等。

【以体穴为主的戒烟疗法】

选穴：百会、神门、内关、尺泽、戒烟穴、列缺、合谷、丰隆、足三里、照海等。

百会穴属督脉，为诸阳之会，可健脑益智、清利头目。

神门为手少阴经原穴，内关为手厥阴经络穴，两穴配合可宁心安神除烦。

坚定戒烟意识是戒烟成功关键

要明确的是，吸烟有害健康，戒烟刻不容缓。医学研究已证实，吸烟可使癌症、心脏病及肺部疾病等的发病率和死亡率显著升高。吸烟严重危害自身及他人生命健康。

但我们也不得不承认，戒烟不容易，众多吸烟者虽有戒烟意愿，但可能因为烟草依赖而失败。烟草依赖由烟草中的成瘾性物质尼古丁导致，是常见于吸烟人群中慢性高发成瘾性疾病。烟草依赖包括躯体依赖、心理依赖。躯体依赖指吸烟者在戒烟时出现的一系列如精神萎靡、疲乏无力、烦躁焦虑、食欲不振、注意力不集中、感觉迟钝等戒断症状，这些戒断症状持续时间长，对戒烟者的生活、工作等产生无法忽视的严重影响。心理依赖表现为戒烟者在精神上对吸烟的强烈渴求。烟草依赖者仅依靠自身努力戒烟较困难，安全有效的专业戒烟治疗是必要的。

在此过程中，戒烟者坚定戒烟意识是一切戒烟治疗有效的前提。在戒烟的漫漫长路上，不仅要抵抗住烟草依赖对自身戒烟决心和毅力的打击，还要抵抗住身边吸烟环境的诱惑。学会对诱惑说“不”，这也是戒烟成功路上不可忽视的一步。

还要注意，戒烟不是终点，预防复吸不容忽视。

多数吸烟者经治疗后成功戒烟，但治疗终究只能是一种临时、短期的帮助，建立积极健康的生活方式才能获得理想的长期疗效。规律作息和适量锻炼可以改善机体各项机能，帮助缓解戒断症状，帮助戒烟成功。

此外，还可以配合饮食调理，吸烟者体液多偏酸，多食富含维生素C蔬果，少食肥甘厚味，使体液呈碱性，戒烟效果更好，这也有助于健康生活的养成。

当然，精神调养也是必不可少的，日常工作生活中，积极乐观处事待人，学会控制自身情绪，及时纾解负面情绪，保持身心愉悦，可有效防止复吸。

泡饭养胃吗？“养胃迷局”一次读懂

■郑青

馒头是常见的主食，但有人说常吃用酵母制作的食物可能会导致胃病？长期喝粥真的养胃吗？未必。日前电视剧《繁花》而走红的“宝总泡饭”其实也不怎么养胃。关于流传甚广的一系列“养胃迷局”，本文带你一次读懂。

常吃含酵母食物导致胃病？错！

有人说“酵母发酵后会产生二氧化碳，所以刚蒸好的馒头或刚烤好的面包不要吃，不然会得胃病”，这种说法有道理吗？

其实，酵母作为一种生物膨松剂，在制作馒头、面包的过程中，发酵时确实会产生二氧化碳，但酵母的发酵和产气能力会受到温度、面团组成的成分、pH值等多方面因素的影响。

以温度举例，当温度超过60℃，酵母就无法存活了，也就没有了产生二氧化碳的能力。而我们在蒸馒头、烤面包的过程中，加热温度明显高于60℃。

因此，不必担心刚蒸出来的馒头或刚烤好的面包产生或存在大量二氧化碳，可以放心食用。并且，就刚刚蒸好的馒头或者刚烤好的面包含有少量的二氧化碳，也基本不会对身体造成伤害。

烤馒头片能养胃？有一定道理

馒头片是淀粉类食物，经过高温烤制后，表面会形成糊化层，也就是馒头里的淀粉转化为了糊精，可以帮助中和胃酸，保护胃黏膜、助消化。



本版图片：视觉中国

对于没有胃病的人来说，吃烤馒头片养胃是有一定好处的，但对于有胃病的人来说，烤馒头片只能起到食疗作用，并不能起到药物作用。

要注意的是：烤馒头片时，不要烤糊，烤成金黄色即可。也不要贪多，每次吃1-2片即可。

意想不到的三大伤胃习惯

1. 空腹吃粉丝

粉丝原料的组成大部分为淀粉，并

且是直链淀粉，不容易被分解、消化。如果在空腹或是饥饿状态下大量食用粉丝，可能会导致胃酸分泌过多，轻则胃反酸、胃胀，重则恶心、呕吐。

2. 长期喝粥 粥口感细软、易消化，貌似很养胃，但并不推荐用喝粥的方式来养胃。我们的胃需要一定的锻炼，如果长期吃易消化的粥，胃得不到锻炼，消化能力可能就会退化。所以，对于胃肠功能正常的人，不要特意喝粥“养胃”。

3. 常吃泡饭 泡饭饭一般是用米饭加上水制作而成，它的米粒仍然是完整的，没有破碎。但泡饭饭通常又比较方便咀嚼，所以可能缺少了咀嚼的过程或者咀嚼不充分，反而会加重胃肠道负担，引起胃部不适。特别不建议长期吃泡饭，容易引起消化不良。

3. 常吃泡饭

泡饭饭一般是用米饭加上水制作而成，它的米粒仍然是完整的，没有破碎。但泡饭饭通常又比较方便咀嚼，所以可能缺少了咀嚼的过程或者咀嚼不充分，反而会加重胃肠道负担，引起胃部不适。特别不建议长期吃泡饭，容易引起消化不良。

胃喜欢你做好这三点

1. 养成良好的吃饭习惯 三餐要规律，不要吃得太多，七分饱就可以了，也不要吃得太快、暴饮暴食，要细嚼慢咽。

在食物的选择上，要注意营养均衡，不要吃特别生冷、辛辣刺激、特别重口味的食物，也不要吃不卫生的食物。

2. 养成良好的运动习惯 建议根据自身情况选择适合的运动方式。比如散步、跑步、游泳等，每周建议运动3-5次，每次运动时间保持在30分钟以上，有助于改善胃部代谢和血液循环，促进胃肠蠕动，帮助消化。

要注意，不建议饭后马上进行比较激烈的运动。

3. 养成良好的心态 不少人经常会有胃痛、胃胀等消化不良的症状，很多是功能性的，这些情况一般与情绪、压力等密切相关。因此，也要讲究心理卫生，保持精神愉快和情绪稳定，尽量避免紧张、焦虑、恼怒等不良情绪。

(作者为上海交通大学医学院附属仁济医院消化科主任医师)