

# 交大二附院在国内首次用度普利尤单抗成功治疗“木村病”

阳光讯(记者 郑亚雷)日前,西安交大二附院皮肤病院在国内首次用度普利尤单抗成功治疗了一名10岁男孩的“木村病”。

该患儿8年前被诊断为“淋巴结炎”,伴有血液中明显升高的嗜酸性粒细胞计数和IgE水平,反复的耳后结节及剧烈的皮肤瘙痒严重困扰着孩子的学习和生活。8年来,其父母带着患儿辗转全国多地求医,但皮损等症状一直得不到明显缓解。2年前,患儿在西安某医院完善了活检后,被明确诊断为“木村病”,但此病属于罕见病,除了使用激素治疗,目前并没有其他好的治疗方法。该名患儿在使用

激素治疗后病情好转,但停药后病症出现反复。

患者家属得知西安交大二附院皮肤病院在国内享有盛誉,尤其是中国医师协会皮肤科分会罕见遗传病学组组长单位后,抱着很大希望联系到了交大二附院皮肤病院的阎平玲教授。阎教授凭借着敏锐的判断及丰富的临床经验,结合患者既往病理,再次确诊了患儿患的是“木村病”。

患儿在阎平玲教授门诊面诊后,刘亚乐医师迅速查阅了国际文献关于“木村病”的最新治疗方案,并通过和阎教授的充分讨论,筛选出对患儿来说安全性较高的药物——度普利尤单

抗,在征得患者家属同意后,尝试对患儿使用了此药。治疗3个月后,患儿的耳后结节从6cm缩小为4cm,治疗半年后,耳后结节明显变平,血液中的IgE数值也从治疗前的9010IU/mL降低为2690IU/mL,嗜酸性粒细胞计数也从约3.88×10<sup>9</sup>/L降低为1.07×10<sup>9</sup>/L。

据了解,西安交大二附院皮肤病院是国家重点培育学科,在全国皮肤病学科领域享有盛誉,尤其在皮肤罕见病诊疗方面形成了独特优势,科室将在科主任、全国皮肤科罕见遗传病学组组长耿松梅的带领下,持续为罕见疑难病患者提供诊疗的新突破。

## 西安市中心医院为地铁站工作人员进行急救知识培训

阳光讯(记者 郑亚雷)3月13日上午,应西安地铁运营一中心的邀请,西安市中心医院副院长郭华、工会副主席肖璞带领西安市中心医院骨二科副主任杨寅主任医师、急诊科护士长李莎等一行10人来到北大街地铁站,为地铁站工作人员及乘客进行急救知识培训。

培训中,李莎带领护理团队为现场工作人员进行了心肺复苏操作讲解和演示;主任医师杨寅、主治医师满相吉和护士李阳红则分别从摔倒、扭伤、关节脱位、割伤、外伤止血等常见的现场急救方面,给大家进行了通俗易懂的讲解。地铁站工作人员纷纷表示,此次实践培训使得自己的急救水平得到了很大的提升。

## 西安市第五医院

“殷克敬全国名老中医药专家传承工作室”正式揭牌

阳光讯(记者 张华)为进一步传承和发展针灸学科建设,提升医院针灸诊疗水平,满足不同人群就医需求与选择,3月14日上午,西安市第五医院在门诊综合楼四楼针灸推拿康复科,举行了“殷克敬全国名老中医药专家传承工作室”揭牌仪式及义诊活动。医院领导班子成员、各科室学术带头人、针灸推拿康复科医护人员及患者等100余人参加了揭牌仪式。

西安市第五医院党委书记马毅与王瑞辉教授共同为“殷克敬全国名老中医药专家传承工作室”揭牌。随后,王瑞辉教授进行了学术讲座与交流,参会者就医学实践中的体会和困惑求教于专家学者,双方开展了真诚而务实的多视角畅谈。王瑞辉教授还为慕名而来的患者进行了义诊。

## 西安市胸科医院

成功救治一名自发性血胸患者

阳光讯(记者 郑亚雷)近日,西安市胸科医院接诊了一名自发性血胸患者。经胸外科团队确诊治疗,为患者清除凝血块约4500ml并成功施行了胸膜剥脱术,成功挽救患者生命。

患者是一名47岁女性,于今年2月中旬突然出现左侧胸痛、呼吸加重以及短暂的意识不清等症状,由120急诊送至外院治疗,就诊期间患者间断意识不清,有随时心跳骤停的可能,经给予输血补液等对症治疗后,转诊至西安市胸科医院。

入院后,复查胸部CT显示,患者左侧胸腔有大量积液,积血伴左肺不张,经胸外科主任丁超会诊后,考虑为左侧自发性血胸,建议患者行手术探查明确出血部位及清除左侧积血。胸外团队经过严密的术前讨论分析,丁超为患者行全麻下行左侧剖胸探查术,手术中清除凝血块约4500ml,并成功施行了胸膜剥脱术。手术后复查胸部CT,显示患者左肺叶复张良好。患者目前恢复良好,已顺利出院。

## 西安市第一医院成功为一先天性白内障术后宝宝验配RGP

阳光讯(记者 张华)近日,西安市9个月大的先天性白内障术后宝宝豆豆(化名),再次来到西安市第一医院找韦伟主任进行复查。

豆豆生于2022年5月,出生两三个月时爸爸妈妈发现孩子的左眼内斜视,遂就医诊治,经过医院检查后确诊为左眼先天性白内障,医院2022年10月为豆豆左眼施行了先天性白内障晶体摘除术。手术虽然很成功,但是取下晶体后,豆豆的眼睛处于两千多度的高度远视状态,且因为孩子在发育期,无法使用固定的人工晶体进行矫正。对于视力矫正的问题,豆豆的父母带孩子辗转多家医院后了解到,西安市第一医院激光近

视治疗中心主任韦伟团队可为青少年儿童验配硬性角膜接触镜(RGP)/角膜塑形镜,年龄从最小4岁到最大60岁的人群都成功验配了RGP,积累了下丰富的验配经验,便带着豆豆找韦伟,希望能给孩子验配特殊的“隐形眼镜”。

据了解,婴幼儿白内障手术目前已经比较成熟,但如何解决术后视功能重建则十分关键,这也是白内障医生特别关心的后期问题。那应该选择什么样的矫正方式更合适呢?最终,韦伟团队为豆豆选择了RGP。RGP具有镜片硬、直径小(8~9mm)、家长摘戴镜片好操作等优势,最重要的是它超高的透氧性对角膜安全性好,可连续过夜

使用,甚至可达到一周一摘,而且可以做到-25.00D~+25.00D的度数,视觉质量远胜于其他矫正方式,随着宝宝年龄的增长也可以随时更换参数。

经过验配前耐心细致的检查以及家长的积极配合,韦伟团队最终成功为这位5个月大的先天性白内障术后宝宝验配了RGP。

豆豆现在已经9个月大了,戴上RGP也有2个月,在医生细心的指导下,豆豆的爸爸妈妈已经能熟练地为豆豆进行RGP的摘戴和镜片的日常护理了。豆豆此次复查的结果一切良好,配合家庭少量遮盖训练,豆豆的左眼视物反应有了较好的提升。

## 血管内长5厘米“腊肠状”肿瘤

## 西安市人民医院(西安市第四医院)医生巧摘除

阳光讯(记者 张华)来自山西的43岁李女士半年前因“子宫肌瘤”于当地医院进行了开腹全子宫及双侧附件切除术,虽然当时的术前检查已经提示有盆腔静脉血管内平滑肌瘤(IVL)的可能,但由于多方原因,当时并未进行处理。近段时间,李女士总是出现不明原因的腰困及肛门坠胀,便来到西安市人民医院(西安市第四医院)就诊。

经超声检查显示,李女士左侧附件区血管内可见约4.7×0.8cm条状低回声,并伴有明显的血流信号,考虑为血管内平滑肌瘤,李女士的整个病灶就像一根“腊肠”占据着她的血管。据了解,IVL是一种少见的、特殊类型的子

宫平滑肌瘤,也称血管内平滑肌瘤,可沿静脉血管管腔向其他器官扩散,甚至可沿静脉回流方向延伸至下腔静脉内,少数病例可累及右心房或肺动脉,严重者会导致猝死。

完善相关检查后,妇产医院院长陈必良教授与团队经严密术前讨论、综合评估手术风险及并发症,与患者及家属进行沟通,最终为李女士进行了微创手术——机器人腹腔镜下盆底血管内平滑肌瘤切除术+左侧卵巢血管切除术+广泛肠粘连松解术。

“患者术中情况并不乐观,经过前次开腹手术后的盆腔粘连严重、广泛而致密,肠管之间以及盆腹壁腹膜

之间粘连在一起。在这样的情况下,寻找病灶犹如大海捞针。”陈必良说。但即便如此困难,陈必良还是凭借娴熟的腹腔镜手术技巧及丰富经验,抽丝剥茧地将躲藏在血管内的病灶成功切除。最终,位置极其隐蔽、位于左侧盆底的阴道静脉内的病灶也被顺利清除,手术后病理证实为血管内平滑肌瘤。患者目前恢复良好,已顺利出院。

据陈必良介绍,IVL瘤体为普通平滑肌瘤,无浸润性生长的边界,无肿瘤性坏死,极少核分裂,也极少异型性,手术是治疗子宫静脉内平滑肌瘤病的主要方法,手术中需彻底切净肿瘤,反之则会复发。