

科学与健康

2010年11月26日 周五出版 第144期 主办:中国科学院 中国工程院 国家自然科学基金委员会 科学时报社 国内统一刊号:CN11-0084 邮发代号:1-82

编者按:一场罕见病的研讨会上,记者得知了一种称之为LAM(淋巴管肌瘤病)的罕见病,与相关专家、病友交流后,又知晓了雷帕霉素对LAM明显的治疗效果,而当进一步深入了解雷帕霉素的作用机制的时候,mTOR(雷帕霉素靶蛋白)信号通路开始进入视野。对mTOR的关注,不仅因为它在相关疾病治疗方面所具有无限的临床应用前景,更多的是它为日后的医学研究、产学研相结合提供一种新的思路和方法。而对LAM的关注,除了需要社会各界对罕见病的关注之外,更多的是我们对生命的敬畏与尊重。历时一个多月的采访,记者拜访了权威的医学专家,也走入病房看望了LAM患者……

我们一起期待生命的曙光

□本报记者 王璐 张思玮



中国工程院院士钟南山

北京协和医院院长赵玉沛

北京协和基金会理事长郎景和

北京协和医院呼吸科教授徐凯峰

中国LAM关爱协会会长琳琳

mTOR:拉近产学研相结合的距离

《科学时报》:你作为此次2010年师府园论坛——雷帕霉素靶蛋白(mTOR)基础、临床与产业发展暨首届全国LAM大会的主席,请你谈谈此次论坛有哪些特色?把mTOR确定为讨论的主要内容意义是什么?

钟南山:过去很多论坛和会议的举办主要是结合很多的基础研究或者临床实践,针对某些热点问题,进行相关的讨论。而此次会议具备以下四个特色:第一,论坛定位于转化医学,一方面强调如何把医学基础的研究更好地应用到临床实践中,另一方面注重与相关医药企业的沟通,探寻实现产业化的可能性。第二,论坛抓住了罕见病最关注的问题。众所周知,目前影响人类健康的常见病主要有肿瘤、高血压、糖尿病以及各种器官的纤维化,当然衰老也是我们关心的问题之一,而这些问题都与处于中枢管理位置的mTOR这一信号通路密切相关。这也是论坛确定mTOR为探讨的主要内容意义所在。第三,

在新医改的大背景下,论坛尝试用一种新的模式处理医患关系。因为LAM主要发生在育龄女性当中,现在治疗的方法比较少,大多都是处于实验阶段,而育龄女性的发病,也会带来很多社会问题,因此,论坛的举行起到沟通桥梁的作用。第四,论坛敏锐地抓住了一个“枢纽”。雷帕霉素这一老药的新用也启发着我们对于其他药物、相关机制的研发新思路。比如,阿司匹林以前多应用于治疗风湿止痛,而今主要应用于高血脂、冠心病患者治疗上。

《科学时报》:我注意到此次论坛上,不仅有像你这样资深的医学专家,还有相关的生物医药企业,最重要的还专门组织了一场病友大会,为LAM患者重聚北京创造一次难得的机会。这又有基于什么因素的考虑?

钟南山:我刚才也说了,LAM这种罕见病的发病群体主要集中在20-40岁的育龄女性,她们往往都是人生正当年之时。并且这种病主要表

创新与合作是转化医学的“左膀右臂”

《科学时报》:你作为此次2010年师府园论坛——雷帕霉素靶蛋白(mTOR)基础、临床与产业发展暨首届全国LAM大会的主席,请你谈谈取名“师府园论坛”的意义。

赵玉沛:北京协和医院转化医学研究的历史可以追溯到上个世纪二三十年代,“师府园”从来是协和医院、协和医学院各基础学系紧密合作,以临床指导实验室,再从实验室获得结果运用于临床的试验田,是培养临床和实验室两个领域人才的摇篮。所以与其说“师府园”是个地域概念,倒不如说是我国转化医学研究的良好土壤。取名为“师府园论坛”,我们期望将它办成吸引国内外学者的大规模的转化医学论坛。

《科学时报》:基于哪些考虑确定了以“创新、合作、转化、公益”为论坛主题?

赵玉沛:mTOR信号通路是当前国际上的科学热点问题之一,mTOR源自罕见病淋巴管肌瘤病和结节性硬化症的主要发病机制研究,但涉及到冠心病、糖尿病、癌症、器官功能衰竭等众多危害人类健康的重大疾病领域。雷帕霉素在淋巴管肌瘤病的应用从科学发现到临床应用仅有短短数年时间,这个过程需要多方面的共同努力。这就是我们最终确定论坛主题为“创新、合作、转化、公益”的渊源。

有限的钱 无限的爱

“也许基金会的钱是有限的,比如现在我们的专项基金只有240多万元,但是对病人关爱的情感却是无限的。让我们大家都拉起手来,一起关注身边有困难的人。”北京协和医学基金会理事长、北京协和医院妇产科系主任郎景和在接受《科学时报》采访时表示。

北京协和医学基金会于2008年8月成立,秉承着“积善成德,资助病患”的宗旨,接受和管理社会各界捐赠,用于患者救助和医疗、教学和科研事业,以促进公益事业的发展,更好地为人民健康服务。

目前,基金会共设立“贫困救助专项基金”、“早产儿救助专项基金”、“LAM/TSC罕见病专项基金”、“疑难重症慈善救助专项基金”、“乳腺癌粉红花园专项基金”等9项专项基金。

从事医务工作近半个世纪的郎景和坦言,在现有的实际情况下,医院不可能充分地满足每一位病人的需求。“有时候看到一些患者因为经济等原因放弃了治疗,内心很不舒服。但我们医生的能力毕竟有限,尽全力救助每一位患者是我们的职责,而真正让患者实现

不幸的是患病,有幸的是相识

“其实,我们每个人都无法预知明天是什么样子,永远都无法预知是明天先到还是不幸先来……尤其是我们这样一个身患罕见病——LAM的群体。LAM仅发生于成年女性,目前尚无有效的治疗方法,发病原因也尚未明确。如果病情恶化,随时都可能危及生命。我们现在正在遭受着病魔侵袭,随时都要面临死亡的威胁。这种没有任何征兆的突如其来,对打击到身体、心理、爱情、婚姻、家庭都是摧毁性的,我们都不知道自己的生命还能持续多久,因为死神随时都可能来探望……但是没有关系,无论面临什么样的困境,只要我们内心是坚强的,就可以战胜一切。所以我们希望把我们的心和坚强传递给你们,我们的亲人,请尽快地振作起来,美好的明天在等待着你们。”

这段话是中国LAM关爱协会会长琳琳(化名)在今年4月25日给地震中玉树亲人的

一封信中所写到的。得知青海玉树发生地震后,琳琳便组织协会中所有的病友姐妹们为灾区捐款。当她拿着筹集到的2026元的爱心捐款来到中华慈善总会时,当她听到现场工作人员说“你们自己是病人,也需要钱,居然还捐款给玉树,真的太感谢了!”的言语时,琳琳只是笑了笑,淡淡地说了一句:“没有什么,因为我们深知命运的无常……我们只想给生命多一点机会。”

11月22日,中华医学会糖尿病学分会主任委员、北京大学人民医院内分泌科主任纪立农教授在北京首次介绍了即将发布的2010版《中国2型糖尿病防治指南》的修订情况。与2007版指南相比,2010版指南进一步细化了2型糖尿病治疗的起始用药,二甲双胍(格华止)因其具有明确的血管保护证据、全面降糖、长期安全性、较高的性价比等诸多优势,被推荐为中国2型糖尿病患者主要治疗路径的唯一起始用药。至此,包括中国、美国、欧洲在内的多国指南与共识中,都推荐二甲双胍与生活方式并列作为所有新诊断的2型糖尿病患者的一线药物,并且贯穿治疗全程。

二甲双胍自1957年在法国首次被应用于降糖治疗以来,已被全球100多个国家的600多万名患者使用,在安全性方面积累了丰富的循证医学证据。临床试验发现,二甲双胍可同时降低空腹和餐后血糖,从而降低糖化血红蛋白,是最强效的口服降糖药之一。霍普金斯大学发表的2008荟萃分析结果表明,在所有的口服降糖药中,二甲双胍是唯一被证明能够全面、显著地降低心血管死亡风险的药物。2008年公布的英国前瞻性糖尿病研究(UKPDS)试验后10年随访研究结果表明,二甲双胍治疗糖尿病患者10年后,大血管并发症与死亡风险的降低具有后续效应。

纪立农说:“新版指南汇集了近年来糖尿病防治的最新研究成果,将为中国的糖尿病防治工作提供最新参考与全面指导。新确诊的2型糖尿病患者,应注重遵从指南规范治疗,这将有助于获得最理想的治疗效果。” (潘锋 杨萍)

健康 视点

男尊女卑的现象在社会上由来已久,近些年虽然随着社会的进步有了很大的改善,但在某些地区或某些领域依然存在。造成这个腐朽传统的,除了旧文化、旧制度等社会科学因素,也有一些似应归于自然科学范畴的因素。比如,在饮食男女的种群延续中,男性就不必经历十月怀胎的艰辛和一朝分娩的痛苦,如果说这些还只能称之为女性之所以天然伟大的注脚,那么至今仍然没有被完全摒弃的所谓贞操观,却是在压迫女性的无形枷锁。

物质决定意识。贞操观的建立也不能说是男权主义的空穴来风,处女膜这一生理组织的存在,贞操观念的横行就变得有据可依、有本可查。从进化论的角度上看,处女膜几乎是一个多余的器官,而从进步的伦理角度来看,其存在就更加荒唐了。

人类之所以称为万物的灵长,除了创造性思维能力之外,同样值得我们自豪的就是我们拥有一套完备的情感系统。作为众多社会关系中最重要的一环,婚姻关系的建立就与人类情感系统密切相关。自由恋爱、自主结合成为新道德的典型表现。结婚与离婚的双向选择,无疑是男女平等的体现。更深层次的意义在于,它提供了一种容错的机制。也就是说,允许人们在婚姻关系中有所失误,并且为双方都提供纠正错误的机会。

既然婚姻并不意味着感情生活的尘埃落定,那么性与婚姻的关系也随着淡化了。既然婚姻允许再选择,恋爱也应允许再选择,爱情高于婚姻是一个被很多人认可的真理。于是“恋爱—婚姻—性”的传统男女关系模式变得很模糊,西方也出现了轰动一时的性解放运动。“再选择”的下文往往是“重新开始”,然而真的能重新开始吗?对于女性而言,处女膜就是绕不过去的事,造物的不公啊!笔者总是不理解为什么上天要给予女性如此多的枷锁,例假、怀孕、分娩……

随着社会的进步,造物的遗憾被科技弥补,让我们看看如下的广告语吧:“处女膜修复,让您找回第一次”;“让往事不留痕迹,让爱情更加完美”……

诚然,这是男女平等的一个手段。为什么允许你男性的过往不留痕迹,而我们就必须把不成功的爱情和婚姻背负一辈子?现代医学如此发达,器官移植尚不在话下,何况小小的器官修复。经过考察,笔者发现这个项目现在被划分在美容整形范畴,除了一些正规医院,甚至在一些美容院也能开展。并且快速、无痛、低价成为一些机构吸引顾客的噱头。那么究竟应该如何看待处女膜修复?不能用错误对待错误。所谓贞操观中的确存在腐朽、偏执、消极的因素,任何有一个修养的人都应该不屑于如此。但是对抗既有一个合理的方式,不应该是欺骗。就像我们说应试教育不合理,并不是鼓励作弊一样。而处女膜修复术在某种意义上就是一种欺骗。

应该在社会上提倡对于爱情婚姻的慎重选择,尽量不要走到需要“再选择”的地步。就像我们批判旧式婚姻制度,提倡婚姻自由,并不等于鼓励离婚一样。一旦必须再选择,或者某些特殊因素所造成的,无论男女,都应该以现代的价值观念审视。

作为男性,不应该执拗于对方生理上的过去,你选择的是一颗灵魂,而非一副皮囊。应该审慎的是,对方为什么没有成功的选择你,你们结合之后是否能纠正类似错误。而作为女性,则更应该多去自信于女性“天然”的伟大,你们付出了更多的艰辛,你们对于人类社会的作用是男性无法取代的,你们为人类延续承受了是男性永远无法感受的痛苦。有了这份资本,男性又有什么资格介意你是否过去呢?与其掩饰,不如坦然一些。一旦选择了欺骗,就意味着背上了一生的包袱。

另一个角度而言,既然人类的伟大在于情感,人类延续的进程中融入了情感的因素。柏拉图在《论爱》中曾对于人类婚姻的理论:本来人有三性,男、女、女,后来神把论人分为二,于是人们终生都在寻找自己的另一半。这个寓言证明了找到终身爱人的不容易,所以更应该珍惜。因为一段应该堕入尘土的往事而放弃自己的另一半又是多么可惜。

还是回到现实吧,处女膜修补的手术多在小型医疗机构开展,安全性实在令人担忧。另外,此类手术的开展,也根本不应该成为女性放纵的保障机制。“身体发肤受之父母,不敢毁伤”,身体是自己的,感情更是自己的。如果诸如人流和修复术成为助长滥交的条件,除了是社会的悲哀,最受伤的,还是女性自身。

婚姻的关键,不在于一层「窗户纸」

□古拙君

“在某种程度上来说,罕见病只是常见病的一种极端表现。公众甚至连部分医生都觉得罕见病距离自己太遥远,但殊不知对罕见病的关注,不仅能够打开人类对其他疾病研究的思路,还有利于整个民族人口的健康繁衍。”针对于LAM的相关问题,记者专门联系到北京协和医院呼吸科徐凯峰教授,在采访之前,徐凯峰谈起了自己对LAM为罕见病的一些观点。

按照世界卫生组织的定义,患病人数占总人口0.65%至1%的疾病或病变称之为罕见病,但考虑到地区之间的差异,国际上确认的罕见病有五六千种,约占人类疾病的10%。以此推算,粗略估计在我国各类罕见病患者超过千万人。

一种罕见呼吸系统疾病

在我国,对LAM的文献报道可以追溯到上世纪80年代,截止到目前,累及报道病例数还不到200例。徐凯峰感慨道:“病例数量的多少直接影响着对疾病研究的进展,一些临床试验很难开展,也很难申请到科研经费。”

作为一种罕见呼吸系统疾病的LAM,几乎所有的病例发生于女性,主要以育龄女性为主,发病率约为1/400000。不过,在遗传性肺病结节性硬化症(TSC)的成年女性患者中,LAM的发病率高达1/3。

谈起LAM的临床表现时,徐凯峰说,多数患者在出现症状之前就有了活动耐力减退等表现,随着疾病发展呼吸困难日益明显并加重,气胸和乳糜胸为LAM的首发症状,并可以反复发生。此外,还会伴有咯血、胸痛等症状。超过一半的患者会出现气胸,约有30%患者表现为乳糜胸症状。

LAM在临床上经常被漏诊和误诊的现象已经不足为奇,“有的人被怀疑为结核病并进行治疗,但是作为呼吸科大夫来说,完全可以透过患者的病史陈述和典型的胸部高分辨CT影像来获得LAM的临床诊断。如果临床上高度怀疑LAM,患者同时伴有结节性硬化症或肾血管肌脂肪瘤的话,诊断完全可以确立。”徐凯峰说,真正的确诊还需依赖于病理学检查,患者通常要接受胸腔镜下的肺活检。(下转B3版)

和支持、帮助罕见病群体身体健康的改善、促进罕见病获得可持续的医疗保障等方面开展工作并取得了一定的成绩。郎景和说:“成立基金会固然是件好事,它不仅是一项慈善事业,还是医院乃至社会对病人关爱的一部分。一方面能为罕见病患者争取社会和民间的资金资助,在一定程度上解决部分患者的燃眉之急;另一方面还可以促进医院医疗、教学和科研事业的发展,从而更好地服务于患者。”

对琳琳的采访,选择在一个周五的中午,挤占了她个人中午吃饭休息的时间,记者先向她表示歉意,可琳琳却笑着说:“应该感谢你们才对,因为通过报道可以让更多的人认识LAM。”

执行主编:王璐 责任编辑:张思玮
luwang@stimes.cn kxj@stimes.cn
编辑部电话:(010)82614170 82619191-8280