

厦大附属第一医院肾内科主任邵乐平： 执着求索 和疑难肾病“硬碰硬”



晨报记者 曾昊然 通讯员 李欣

厦大附属第一医院肾内科主任邵乐平的门诊早晨8点开诊，到中午一般可以看到几十名病人，其中常有巴特综合征、Gitelman综合征等罕见病患者。“十多年了，我差点放弃了，在您这总算弄明白得了什么病。”十多分钟的面诊后，一名罕见病患者感慨道。

一些患者疾病复杂，家属还会用手机记录病情，拿到邵乐平的门诊上，等他“破案”。身材略显单薄的他执着求索，选择和疑难肾病“硬碰硬”，原因朴素而充分：“我希望患者活得很长、很长。”

他比罕见病还“罕见”

上海交通大学医学院附属新华医院神经外科专家王晓强曾表示：“罕见病罕见，但能诊断治疗罕见病的医生更罕见。”而邵乐平就是这样的一名医生。

1997年，邵乐平本科毕业后进入临床工作岗位。怀着对医学的热爱与求知欲，2004年他来到上海交通大学攻读医学博士，师从上海瑞金医院肾内科教授、法国科学院院士陈楠。

在上海，他目睹了许多罕见病患者四处奔波却到处碰壁的情形，于是立志做一名能解决肾脏罕见病和疑难杂症的医生。当时有一份诊断报告引起了邵乐平的注意，那是一名瘫痪的低钾血症患者，入院后起初按照“肾小管酸中毒”的诊断进行治疗，但全身无力、肌肉酸痛、手足

麻木等症状并未出现好转。患者尿液检测显示其大量排碱，却没有明显酸中毒表现。结合电解质和酸碱平衡紊乱的诊治研究，邵乐平大胆提出质疑，认为患者并非“肾小管酸中毒”，而是得了Gitelman综合征。那时国内鲜有医生知道这个病，所以邵乐平提出这个猜想，受到不少医生和专家的质疑。但邵乐平坚定不移，通过一次又一次的实验论证，同时为患者完善相关检查，最终确诊患者是国内首例Gitelman综合征病例。此后，邵乐平还对该疾病发病机制做了进一步探究，并在国际上首次尝试解释了Gitelman综合征患者“持续碱性尿仍然碱中毒”的内在机制。

今年，在青岛市青大附院和市立医院工作17年后，邵乐平选择走出“舒适区”，到厦大附属第一医院工作。“一直以来，我对厦门就有好感，这也圆了我在这里工作生活的梦。”邵乐平说。

发现文献中查不到的病

一些罕见病患者群体别称很好听，如“瓷娃娃”“蝴蝶宝宝”“月亮孩子”，这大概是人们对这类疾病患者的最大善意。不过，在邵乐平看来，医生对罕见病要有刨根问底的精神，“不然就会让一些‘病魔’从眼皮子底下溜走”。

邵乐平曾接诊过一名73岁的大娘，入院时患者出现全身高度水肿、蛋白尿和卧位时憋气症状。化验和检查提示，患者肾功能轻度下降、严重低蛋白血症和贫血，且尿轻链κ/λ比值升高。邵乐平敏锐地意识到，这不是一例常见的普通肾病综合征，随后肾活检病理免疫荧光结果高度提示重链沉积病。“肾穿刺”术后



邵乐平

第二天，特殊染色病理结果显示，患者肾小球基底膜大量嗜复红物沉积，像极了狼疮性肾炎病理中的“白金耳”，但这并不是重链沉积病的常见病理特征，免疫电镜结果也没有发现重链沉积。前后矛盾的病理结果，让治疗陷入停滞。

但邵乐平仔细分析后，力排众议，决定再次行免疫电镜检

测。其间患者骨髓常规结果提示多发性骨髓瘤，“罪魁祸首”终于找到了。原来，多发性骨髓瘤可导致肾脏淀粉样变、轻链肾小管病、管型肾病、轻链沉积病、重链沉积病等10多种肾病类型。此时，第二次免疫电镜结果也出来了，有力佐证了患者“重链沉积病”诊断的成立。

重链沉积病属于罕见病，

1993年有媒体报道首例病例，至今仅有百余例的报道。“但这个病例为什么会有‘白金耳’似狼疮性肾炎的不典型病理表现呢？”邵乐平带领全科医生查阅大量中英文的文献，没有找到一例“模拟狼疮性肾炎”重链沉积病，因此该患者是该病的世界首例病例。邵乐平团队推测，这可能是该病发展过程中的一种病理现象。

执着求索的精神和扎实的医学功底，练就了邵乐平发现疑难肾病的“火眼金睛”。巴特综合征、Gitelman综合征、原发性高草酸尿症、原发性肾小管酸中毒等罕见肾小管疾病，在他这里成了“常见病”，全国首例常显性远端肾小管酸中毒、亚洲首例3型原发性高草酸尿症等多个“首例”在他这里被诊断并治疗。邵乐平到厦大附属第一医院工作后，过去要去北京、上海等大城市才能看的疑难肾病，现在市民在“家门口”就能找他看了。

打造腹膜透析培训中心

未来，邵乐平希望依托厦大附属第一医院平台，打造厦门市腹膜透析培训中心，把他主笔撰写的全世界首个“超声引导下腹膜透析置管术”手术标准在厦门推广。

“过去的腹膜透析创面较大，皮肤、脂肪、肌肉组织都要切开，患者较痛苦。新技术通过超声引导，避开血管和腹腔粘连，实现精准放管，创口只在浅表，痛苦大大减少，并发症少，成功率高。”邵乐平表示，该技术可造福广大尿毒症、急性慢性肾衰患者。许多ICU患者应用新技术后相关费用大大下降，原来一年百万元的医药费现在十万元就能解决，大大减轻了患者的经济负担。

风起秋凉 专家教您科学“秋冻”

晨报记者 马丽

早晚风大凉飕飕，中午又艳阳高照……最近一段时间，市民陈小姐都会因为“早上穿什么衣服出门”而纠结——穿裙子有点凉，穿长裤又感觉热。她认为“春捂秋冻”有利于健康，而且自己还年轻，不急加衣，没想到这两天不仅鼻子不通气，还一直闹肚子，到医院一查，才知道原来是自己

“秋冻”过度所致。那么，该如何科学“秋冻”？记者为此采访了出身于中医世家、拥有20多年临床经验的厦门市康复医院院长林永鸿。

林永鸿指出，中医上有“春捂秋冻，不生杂病”的说法，“简单来说就是‘秋不忙添衣’或‘拖延添衣时间’，让身体逐渐适应寒冷天气，帮助阳气潜藏和阴气生长。但这并不是要人盲目去‘挨冻’。”

林永鸿说，气温不低于20℃的情况下，多数人可适当“秋冻”，以“略感凉而不寒”为宜。若气温急剧下降，感觉非常冷，就应结束“秋冻”。老人、小孩、孕妇，患有哮喘、鼻炎等慢性呼吸系统疾病的人群，以及心脑血管疾病患者，不适合也不建议“秋冻”。平时怕冷、手脚冰凉、容易腹泻等气虚、阳虚体质的人群，更应注意随着气温变化适时增减衣物，尤其不

要赤脚在地板上活动，避免“寒从脚下起”。

天气转凉，不少市民琢磨“贴秋膘”进补。但林永鸿认为，大部分人不需要特意在秋季进补。“盲目进补海鲜，秋天人体新陈代谢减慢，体内积聚的酸性物质更易沉积在关节，从而引发痛风。”林永鸿建议，“贴秋膘”最好根据自身体质选择适合的饮食方案，多从滋阴润燥、生津养阴、补益气血

等方面考虑。

如何摆脱“换季就感冒”的“魔咒”呢？林永鸿给出以下建议：秋冬季多喝白开水，多吃含丰富维生素的水果和蔬菜，增强自身免疫力；居家及办公场所勤通风，保持空气清新，减少疾病传播几率；尽量早睡早起，使情志安定平静，避免元气外泄、耗气伤阴；户外运动时，尽量少去人多的地方，避免被疾病乘虚而入。