

你了解地中海贫血吗？

▲ 梧州市人民医院 刘海新

每一位父母都希望能够生出健康的宝宝，但是也有很多人会忽视婚检和孕检的重要性，导致这一遗传疾病大概率出现，不但会危害宝宝的健康，还会给家庭带来沉重的负担。地中海贫血就是很常见的一种遗传性疾病，你了解关于地中海贫血的治疗吗？哪种类型的贫血需要输血和移植呢？

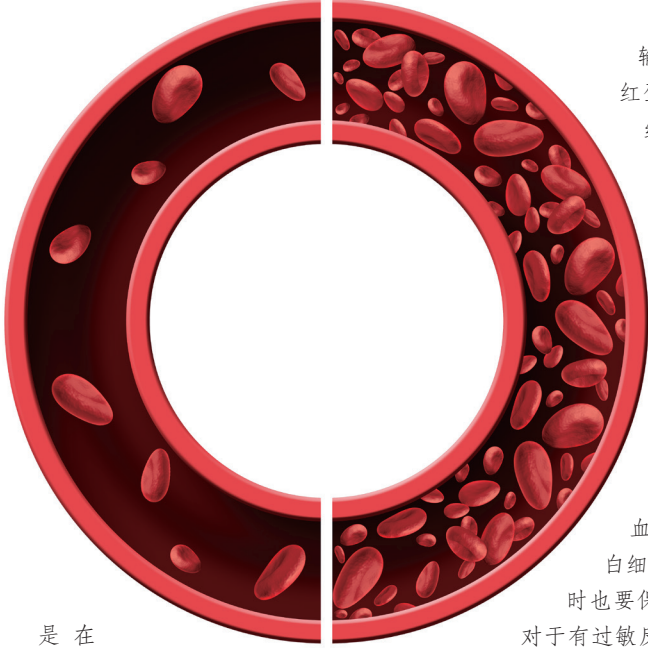
什么是地中海贫血

地中海贫血也叫珠蛋白生成障碍性贫血，又称海洋性贫血，是一组遗传性溶血性贫血疾病。地中海贫血是全球分布范围最广泛、涉及人群最多的一种单基因遗传性疾病，也是影响我国儿童健康和出生人口质量的关键因素。

地中海贫血有哪些症状

地中海贫血的症状根据分型不同，症状也有所不同。对于重型 α 珠蛋白生成障碍性贫血而言，胎儿在 30~40 周会出现宫内死亡、流产、早产、出生后死亡等情况，胎儿会出现严重的贫血，全身水肿、皮肤容易剥落，并且会伴有轻度黄疸、胸腹水、心包积液、肝脾肿大、器官畸形等问题，孕妇会出现下肢肿胀、腹壁水肿等。

中型 α 珠蛋白生成障碍性贫血又叫做血红蛋白 H 病，会出现在成年人身上和儿童身上，患儿在刚出生时没有明显的症状，但



是在大约一周岁左右会出现中度贫血的情况，伴随出现肝脾肿大、合并感染等问题。

轻型 α 珠蛋白生成障碍性贫血症状较少，在妊娠期间会出现轻度贫血；静止型 α 珠蛋白生成障碍性贫血无明显临床表现。

哪些类型需要输血和移植

针对于地中海贫血病症而言，需要输血和移植的类型为重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血，移植过程较为复杂，具体内容如下。

输血治疗

输血治疗的目的是维持患儿血红蛋白浓度，抑制骨髓中缺陷红细胞的产生。输血方式能够保证患儿的生长和发育以及正常生活，抑制骨髓和髓外造血，并且能够控制铁负荷的最低限度。

对于重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血的患儿，推荐当血红蛋白 <90 g/L 时进行输血，每 2~5 周输血一次，重度贫血的患者要遵循少量多次的原则。对于血液制品的选择最好采用去除白细胞之后的浓缩红细胞制品，同时也要保证血型相同的红细胞制品。对于有过敏反应的患儿，应该选择洗涤红细胞，避免应用有血缘关系的亲属血液，也可以采用幼红细胞输注。

采用输血的方式可能会发生一系列反应，例如发热，倘若出现发热的情况应该立即停止，采用物理降温或者药物降温的方式；倘若出现细菌感染，则需要立即停止输血，并且抽取患儿以及供血者的血液进行细菌培养，使用抗生素抗感染。

造血干细胞移植

造血干细胞移植是目前治疗重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血的一种方式，对有人类

白细胞抗原相合同胞供体的重型 β 地中海贫血患者作为首选治疗方式。根据干细胞来源可以分为骨髓移植、外周血干细胞移植以及脐血移植，原则是根据配型进行选择。

移植相对来讲较为复杂，首先需要选择合适的供者，并且需要选择合适的移植时机，最佳年龄是 3~7 岁，倘若患儿年龄较小，认知度和配合度不高，移植的过程会更加困难。在移植前需要做好身体评估，保证患儿在进入移植仓前有良好的身体状态，为移植的顺利进行奠定良好基础。

移植后，患儿的身体抵抗力较低，因此应该做好居家护理，避免发生感染。例如减少人群密集处的活动、做好卫生护理、保证通风良好等。

通过以上对移植手术的分析可以看出，移植的复杂程度较高，但是治疗效果良好。除此之外，患者还可以采取药物治疗方式，常用药物包括去铁胺。去铁胺是临床上使用最广泛、效果最佳的祛铁剂，但是该药物的口服效果较差，所以通常会采取持续皮下或者静脉输注，并且需在睡前使用，每次输注的时间在 8~12 小时。

在使用祛铁剂的同时，还可以联合应用维生素 C 和螯合剂，能够增强祛铁剂从尿中排铁的作用。祛铁酮的使用是在祛铁剂使用效果不明显时，可以联合祛铁胺一起使用，但是该药物不推荐和维生素 C 一起应用，长期使用可能会导致关节痛、关节炎等问题。

口腔健康：爱护牙齿 守护微笑

▲ 广西蓝天口腔医院集团股份有限公司玉林玉东门诊 罗欢

口腔健康是整体健康的重要组成部分，它不仅影响生活质量，还与心血管健康、营养状况，甚至心理健康息息相关。然而，由于不良的生活习惯、口腔清洁不足等问题，很多人在日常生活中都会遇到各种口腔问题。因此，我们有必要了解口腔健康的重要性，以及如何爱护牙齿、预防口腔问题。

牙齿的结构与功能

牙齿是人体最坚硬的器官之一，主要由牙釉质、牙本质和牙髓等组织构成。牙釉质是牙齿的外层，能够保护牙齿免受腐蚀和磨损。牙本质是牙齿的主体，包裹着牙髓。牙髓是牙齿的神经和血管，为牙齿提供营养。牙齿的主要功能是咀嚼食物、发音和展示美丽。

常见的口腔问题

龋齿 龋齿是由于牙齿表面的细菌引起的病变，导致牙齿硬组织破坏。这些细菌通常生活在牙齿表面的牙菌斑中，通过分解食物残渣来产生酸性物质，逐渐腐蚀牙齿。预防龋齿的方法包括定期刷牙、使用牙线、定期洁牙等。

牙周病 牙周病包括牙周炎和牙龈炎等，主要是由于口腔卫生不佳、牙石等引起的。牙周病会导致牙龈退缩、牙槽骨吸收，最终导致牙齿松动和脱落。预防牙周病的方法包括定期洁牙、正确刷牙、使用牙线等。

牙齿敏感 牙齿敏感是由于牙本质暴露或牙龈退缩引起的，表现为对冷热酸甜等刺激敏感。这可能是由于牙齿磨损、牙龈退缩或牙周病等原因引起的。预防牙齿敏感的方法包括使用抗敏感牙膏、避免过度磨损等。

口腔溃疡 口腔溃疡是由于免疫力下降、维生素缺乏等因素引起的口腔黏膜疾病。预防口腔溃疡的方法包括保持口腔卫生、避免刺激物、均衡饮食等。

口腔健康与整体健康

口腔健康不仅影响我们的生活质量，还与整体健康密切相关。首先，口腔健康直接关系到饮食和消化。如果牙齿不好，可能会影响咀嚼功能，导致消化不良和营养吸收不良。其次，口腔健康也与心血管系统息息相关。研究表明，牙周病患者患心血管病的风险增加。最后，口腔健康还会影响心理健康，美丽的笑容和整洁的口腔能增强自信和社会交往能力。

口腔健康的维护

良好的口腔卫生习惯 养成良好的口腔卫生习惯是保持口腔健康的基础。每天早晚刷牙两次，每次刷牙时间不少于 3 分钟，使用正确的刷牙方法（如巴氏刷牙法）以清洁牙缝和牙龈。此外，每天使用牙线清洁牙缝，以去除食物残渣和牙菌斑。

定期进行口腔检查和洁牙 定期进行口

腔检查可以及早发现口腔问题，避免其恶化。每半年到一年进行一次洁牙，可以清除牙齿表面的牙石和色素，保持口腔清新。

选择合适的口腔护理产品 选择合适的牙膏、牙刷和漱口水等口腔护理产品，可以增强口腔保健效果。例如，使用含氟牙膏可以预防龋齿，使用抗敏感牙膏可以缓解牙齿敏感症状。

接受专业治疗 如果已经出现口腔问题，应尽早接受专业治疗。例如龋齿需要及时填补，牙周病需要定期洁牙和接受牙周治疗等。只有积极接受专业治疗才能更好地维护口腔健康。

注意特殊饮食的影响 特殊饮食如含糖分、酸性物质较多的食品，可能增加龋齿、牙周病等疾病的风险。因此，应注意控制特殊饮食的摄入量，以降低口腔问题的风险。

特殊人群的口腔健康护理

儿童 儿童是蛀牙的高发人群。家长应该关注孩子的口腔卫生，帮助孩子养成按时刷牙的好习惯。同时，避免孩子过多食用含糖分和酸性物质的食品，以预防蛀牙。对于已经出现蛀牙的孩子，应及时接受治疗，以免问题恶化。

中老年人 中老年人是牙周病的高发人群，应该关注口腔卫生，定期洁牙，清除牙石和色素。同时，注意营养均衡，适量补充钙质和维生素 D 以维护牙齿健康。对于牙龈退缩等问题，应及早就医接受治疗。

孕妇 孕妇在孕期容易出现牙龈炎、口腔溃疡等问题，应该注意保持口腔卫生，避免刺激物，均衡饮食，并在必要时使用安全的口腔护理产品。如有任何口腔问题，应尽早接受治疗，以免影响自身和胎儿的健康。

