

警惕遗传性家族性胃癌

◆ 汪志明 罗奋

赵老师今年上半年感觉到上腹有些隐痛,当时没在意。一个月前,赵老师出现了大便发黑,赶紧到华山医院看门诊,胃镜检查发现赵老师的胃体有一个巨大肿瘤,病理检查提示是胃的腺癌。我们手术探查发现胃癌已属晚期,侵犯了胰脏,胃周围淋巴结和大网膜等腹腔内也有转移,只能行姑息性的手术切除,术后病理学检查证实是弥漫型浸润型胃癌。已进行了多次化疗,目前赵老师病情稳定。

家族性胃癌约10%

赵老师的舅舅在 40 年前因胃癌去世,而他的姐姐和一个弟弟也在 20 年前因胃癌接受了手术治疗。赵老师的家系是典型的遗传性家族性胃癌家系,他本人是明确的胃癌发病高危人群。像赵老师这样的情况并不少见,华山医院外科每年接受胃癌手术病人有 500 多人,其中属家族性胃癌的约为 10%。

遗传性弥漫型胃癌

遗传性家族性胃癌是一种特殊类型的胃癌,依据国际胃癌联合协



会(IGCLC)的诊断标准,遗传性家族性胃癌是指同一家族中有 2 名以上胃癌患者,但胃癌的组织病理不明;而遗传性弥漫型胃癌是家族性胃癌中的特殊类型,它的诊断标准更为严格,要求在一代或两代人中有至少两人患病,其中至少一人患病时年龄小于 50 岁,最关键的是所有患者的病理类型均为弥漫型。之

所以要在家族性胃癌中区分遗传性弥漫型胃癌,是因为 1998 年国外学者 Guifford 首先在新西兰 Maori 家族早发性、弥漫型胃癌家系中发现了 CDH1 基因的种系突变,从而首次发现了这种特殊类型胃癌的遗传学背景和基因学方面的改变。在 Guifford 这一重要发现之后,国际上关于家族性胃癌,尤其是遗传性弥

漫型胃癌的研究和报道逐渐增多。

1/3家系存在突变基因

要确认一个家系是否是遗传性弥漫型胃癌家系,很有必要了解这个家系的详细系谱以及已患胃癌的病理类型。另外,并不是所有的遗传性弥漫型胃癌家系都携带 CDH1 基因的种系突变,因为目前研究只发现有

1/3 的遗传性、弥漫型胃癌家系存在一个叫 CDH1 基因的种系突变,也就是说如果胃癌患者携带了这个致病基因,而在他们的子代健康家庭成员中也检测到了这个突变基因,那么家庭中的男性成员如果活到 80 岁,他得胃癌的风险为 67%;而女性成员如果能活到 80 岁,她患胃癌的风险为 83%。所以,遗传性弥漫型胃癌家系成员得胃癌的风险很高,携带 CDH1 基因种系突变的家庭成员患胃癌的风险更高。

高危者3月做次胃镜

当然,家系调查和基因学检测的重要性是发现胃癌的高危人群,要做到早期发现胃癌还需对遗传性、家族性胃癌家庭健康成员进行严密的临床监视,具体的方法就是定期的胃镜检查。由于遗传性弥漫型胃癌早期病灶较为隐匿,常在黏膜下进展。因此,必须强调定期的胃镜检查,有条件的还可以做超声内镜或色素内镜检查。一般 6 个月做一次,对于特别高危的人群可考虑每 3 个月做一次胃镜。

(作者分别为复旦大学附属华山医院外科教授、副教授;华山医院每周三上午设家族性胃癌早期诊断临床遗传咨询门诊,并免费为具有遗传性弥漫型胃癌家族史者进行 CDH1 基因检测)

经过多年的研究和实践,造血干细胞移植已经成为越来越重要的治疗方法,是血液肿瘤和其他疾病的标准治疗手段。目前在国际上造血干细胞移植的临床应用有两个趋势,一方面外周造血干细胞移植已经基本取代骨髓造血干细胞移植成为主要移植手段;另一方面,自体干细胞移植的增加速度远远大于异基因干细胞移植的增加速度。2002 年北美 4244 例干细胞移植中,只有 371 例为异基因造血干细胞移植。1990 年到 2000 年,欧洲造血干细胞移植病例数为 132963 例,其中异基因干细胞移植为 44165 例,占总数的 33%;自体干细胞移植为 88798 例,占总数的 67%。目前中国在造血干细胞移植领域仍然以异基因移植为主,很少应用自体干细胞移植技术。异基因干细胞移植是移植他人的干细胞,主要缺点是配型

安全可靠疗效好 自体干细胞移植

◆ 国兴

困难和移植物抗宿主反应。自体干细胞移植的大幅增加,首先得益于特殊检验在适应症选择方面的技术突破,和干细胞处理技术的进步。自体干细胞移植在许多疾病的治疗方面好于或相当于异基因干细胞移植,不需要干细胞配型,没有抗宿主反应相关的移植相关死亡等。现代干细胞处理技术为体外纯化造血干细胞或肿瘤细胞清除提供了可靠的方法,这也是自体干细胞移植在国外成为主流治疗手段的原因之一。

上海解放军 455 医院引进中国科学院北京基因组研究所资深医学专家和科学家,购买先进设备,于 2007 年 11 月建成造血干细胞移植中心。中心主要以自体干细胞移植技术和实验室自体干细胞特殊处理为核心技术,治疗白血病和其他肿瘤以及糖尿病等其他免疫系统疾病。

【医家风采】

张伟杰,上海交通大学医学院附属第九人民医院口腔颌面外科主任医师、硕士生导师。熟练掌握牙槽外科手术及应急处理技术,擅长口腔颌面部神经疾患的诊治,在国内首创 CT 定位射频温控热凝术治疗 500 余例三叉神经痛,及内镜下开颅行微血管减压术治疗三叉神经痛、面肌痉挛,取得显著疗效。承担并参与市教委、市科委等科研项目 10 项,发表学术论文 6 篇,参编专著 4 本。目前担任中华口腔医学会颌面关节口颌面疼痛专业委员会委员。

陈祖亮
摄影报道



射频消融治疗快速心律失常

◆ 李毅刚

正常人的心律是窦性心律,安静时心率 60~100 次/分;情绪激动或活动时心率可以增加至 160 次/分,节律匀齐,有些人可以出现异常性的心动过速,表现为:①突然发作;突然终止。②病人感到突然出现心慌、胸闷、气短、乏力,有时出现大汗淋漓,低血压,引起头晕甚至晕倒。③心率往往大于 160 次/分。④反复频繁地发作且病史较长者可以出现心脏扩大,心功能不全的表现,称为心动过速性心肌病,但这种心肌病变是可逆的;即心动过速治愈后心脏的大小能恢复正常。⑤有些病人出现心律不齐,脉率不均匀。所有这些都严重影响病人的生活和工作。

射频消融术治疗快速心律失常是心律失常治疗学上的一场革命,通过 300~1000 千赫的高频正弦交流电射频能量消融、阻断导致心律失常的最关键部位,从而根治心律失常。避免长期服用抗心律失常药物的不便及外科手术的痛苦。射频电流通过组织产生阻抗热,将造成局部不可



逆损伤即凝固性坏死。这种小范围心肌坏死不会影响心功能,却能消除心肌局部导致心动过速的异常通路。

心动过速的射频消融手术始于 20 世纪 90 年代初;经近十年的实践及完善,现已成为治愈快速性心律

失常的首选方法,其优点是:①创伤轻微、痛苦小,手术过程只需局部麻醉,病人术后 4~8 小时即可下床活动,第 3 天即可出院,一周内可恢复正常工作。②成功率高达 80%~95%;某些类型的快速性心律失常在有经

验的介入中心成功率更高;复发率约为 1%~2%;且复发病例可以通过再次手术达到根治目的。大多数病人一次手术即可终身根治。避免长期服用抗心律失常药物的不便及外科手术的痛苦。③费用不高,一般家庭都能承受。目前射频消融已经广泛用于各种心动过速的治疗,手术安全、成功率高,可以起到根治的作用。

射频消融术适应症:症状明显的室上性心动过速(包括房室折返性心动过速,房室结折返性心动过速,房性心动过速,心房扑动,心房颤动等),室性早搏及特发性室性心动过速等心律失常、药物治疗无效、不能耐受或不愿接受长期服药的病人。

(作者为上海交通大学医学院附属新华医院心内科主任医师,教授,心导管室主任)

络病学是中医学术体系中的独特组成部分,是研究络病发生发展与诊断治疗规律的应用理论,其与现代微血管、神经内分泌和免疫机能联系密切;建立“络病证治”,对形成系统完整的络病理论体系,提高现代多种难治性疾病的临床疗效,具有独特的学术价值和临床指导意义。

中华中医药学会络病分会于 2004 年成立以来,已召开三届国际络病学大会,引起国际医学界广泛关注;出版了《络病学》专著和新世纪全国高等中医药院校创新教材《络病学》,研发出系列创新药物,承担了国家 973 项目,全国 10 所高等院校和科研院所参与了络病的研究课题;多项络病国际科研项目正在深入进行。在上海,市中医药学会络病分会也已于日前成立。

研究络病理论 提高医治疗效

◆ 天敏

肺癌防治中心 专家义诊

复旦大学附属肿瘤医院肺癌防治中心将于 12 月 13 日成立,中心由肿瘤医院胸外科、放射治疗科、肿瘤内科、病理科、放射诊断科、核医学科和内镜科等七个学科组成。届时肿瘤医院将举行大型专家义诊活动,邀请数十位在肺部肿瘤诊治方面具有丰富临床经验的专家坐堂咨询。义诊时间:2007 年 12 月 13 日上午 11:00~下午 1:00;地点:复旦大学附属肿瘤医院东安路 270 号门诊大楼。