



# 渐冻症、“玻璃人”“木偶人”……

## 罕见病

### 离我们有多远?



渐冻症、“玻璃人(血友病)”“木偶人(多发性硬化)”……罕见病由于临床上病例少、经验少,导致高误诊、高漏诊、用药难等问题,往往被称为“医学的孤儿”。世界卫生组织将罕见病定义为患病人数占总人口0.065%到0.1%之间的疾病或病变。目前国际确认的罕见病约有7000种,我国有2000多万罕见病患者,每年新增患者超20万。

罕见病到底离我们有多远?是否能够探索出更加有效的治疗方案?在日前举行的2020年中国罕见病大会上,有关专家给出了答案。

国家卫生健康委员会卫生发展研究中心研究员隋宾艳介绍,罕见病中约有80%是遗传缺陷所导致的。每个人身上约有5至10个基因缺陷,一旦父母双方拥有了相同的基因缺陷,就可能生下罹患罕见病的孩子。虽然这种概率只有万分之一甚至更低,但是对于遇到的家庭和患者来说,这就是100%的概率。

“与此同时,罕见病普遍具有遗传性、儿童期起病、病情严重等特点,流行病学数据缺乏,诊断治疗手段有限,从确诊到治疗难度大,误诊漏诊率高。”隋宾艳说,罕见病离大家并不遥远,只要有生命的传承就有罕见病发病的可能,关注罕见病就是关注大家的未来。

如何推进罕见病防治工作、提升罕见病患者患者的生存质量?隋宾艳说,他们对推进罕见病防治有4个方面的倡议:早诊早治、社会支持、激励研发、医疗保障。

隋宾艳说,早期发现、早期干预是罕见病防治的最佳途径。此外,罕见病给患者及家庭造成的身心痛苦巨大,急需社会给予生活、医疗、心理等方面的支持,为罕见病患者入学、就业等提供帮助。

在药物研发和医疗保障方面,隋宾艳说,社会应支持政府制定特殊的罕见病药物激励政策,来促进更多的罕见病患者获得有效治疗方法。同时,业界和有关方面也应形成合力,使罕见病患者获得可持续性的医疗

保障。2019年建立的全国罕见病诊疗协作网,为我国罕见病诊疗工作提供了有力支持。北京协和医院党委书记、副院长张抒扬说,全国罕见病诊疗协作网使罕见病双向转诊、远程会诊制度得以落地,多个病种在全国形成了协作组、研究队列,同时构建了中文的罕见病知识库和辅助开发工具,让更多患者实现早期诊断,也让更多医生有范本可学、有指南可循。

目前,在众多罕见病中,只有不到10%的疾病有治疗药物,如戈谢病、庞贝病等,大多数罕见病都处于无药可医的状态。隋宾艳指出,单从药物研发角度来讲,罕见病患者基数少、市场容量小、商业投资回报低,导致医药企业在罕见病药物研发方面动力不足。2019年2月召开的国务院常务会议指出,加强癌症、罕见病等重大疾病防治,事关亿万群众福祉。

推进罕见病防治,有关部委在行动。国家卫健委主任马晓伟说,国家卫健委会同相关部门印发了第一批罕见病目录,明确了我国罕见病的概念和病种范围,划定了管理范畴;组建全国罕见病诊疗协作网,建立了协作网内罕见病双向转诊、远程会诊制度;开展罕见病例直报、发布罕见病诊疗指南并持续开展培训,为提升我国罕见病诊疗能力提供了全方位的政策措施保障。

工业和信息化部副部长王江平介绍,在通过政策引导企业研发罕见病药物方面,有关部门印发了蛋白类等生物药物与疫苗重大创新发展工程实施方案和医药工业发展规划指南,均将罕见病药物列为重点支持对象。此外,有关部门还将罕见病药物列为重点监测和保障供应对象,将罕见病药物产业化项目纳入产业转型和技术改造专项支持范围,将临床急需的罕见病药品纳入工程化攻关重点任务。下一步,工信部将在调动科研机构和企业开发罕见病药物的积极性,以及与多方联动研究制定罕见病药物的激励政策等方面开展更多工作。 ■新华社

## 距离地球最远! 本年度“最小满月”31日现身夜空

本年度“最小满月”将于10月31日现身夜空,届时,如果天气晴好,我国公众将会欣赏到一轮“娇小迷人”的月亮。

中国天文学会会员、天津市天文学会理事史志成介绍,满月,也称望月,是说月球和太阳的黄经相差180度,此时,从地球上望去,月亮最圆。满月平均29.5306天出现一次。满月可以出现在农历十四、十五、十六和十七中的任何一天。

由于月亮围绕地球公转的轨道是椭圆形,每月有一次月亮距离地球最近(近点月)和最远(远点月)。当一年中,最远的远点月发生时

间与满月发生时间相隔较近时,就是年度“最小满月”,反之就是年度“最大满月”即“超级月亮”。

根据天文测算,10月31日2时45分,月亮运行到全年距离地球最远点,是月球全年距离地球最远的一刻,此时月亮视直径最小;10月31日22时49分为“望”,此时地球运行到月亮和太阳之间,月亮恰好“直面”太阳,将太阳的光全部反射给地球,故呈现“最圆”。

“虽然‘小’一点,‘瘦’一些,但这样的圆月看上去反而娇小玲珑,更为迷人,也更有韵味。”史志成说。 ■新华网

## 九成受访者感到 身边很多青少年五谷不分

每逢假期,很多家长都带着孩子走进田间地头,体验和学习农耕文化。如今,常有孩子闹出“藤上摘土豆”“树上挂西瓜”的笑话,开展农耕教育,不仅让孩子们识五谷、有常识,更能让他们爱劳动、知勤俭。

近日,中国青年报社社会调查中心联合问卷网,对2003名受访者进行的一项调查显

示,93.0%的受访者感到身边五谷不分的青少年多。95.7%的受访者认为对青少年开展农耕教育,有利于他们长大后参与乡村振兴。71.9%的受访者希望学校在春耕、秋收等季节,带学生亲自参与劳动体验。

■中国青年报客户端

## 今年“双11”预计 日均快递业务量达4.9亿件

记者28日从国家邮政局新闻发布会获悉,今年“双11”期间预计日均快递业务量达4.9亿件,是今年日常业务量的两倍。

国家邮政局市场监管司副司长边作栋介绍,疫情将是今年旺季服务保障工作绝不能忽视的首要因素。今年,上游电商市场格局及促销节奏有重大变化,提前掀起一波促销高潮。销售周期的拉长,促使快递企业早就要将运力储备投入到实战之中,对持久作战的能力将形成更大考验。同时,社交电商、直播电商等业态快速发展,市场份额逐年攀升。旺季期

间,快递企业在服务好传统电商平台的同时,需要充分考虑直播电商的需求爆发,不确定性增大。

边作栋表示,为做好今年旺季服务保障工作,国家邮政局提出“全网不瘫痪、重要节点不爆仓、保畅通、保安全、保平稳”要求,实行“错峰发货、均衡推进”的核心机制,努力打造有质量保证的“双11”、有安全兜底的“双11”。

边作栋呼吁公众对旺季高峰期的快件时效多一些宽容,对快递小哥不能如期上楼投递多一些谅解。 ■新华网

### 《淮安市淮安区施河镇总体规划(2018-2035)》及控规局部地块调整公示

为支持施河镇农民群众住房条件改善工作,在不改变原施河镇城镇性质、城镇人口和总用地规模的前提下,拟对《淮安市淮安区施河镇总体规划(2018-2035)》及控规以下局部地块规划进行调整:

- 1.拟将兴工二路调整为弹性支路。
- 2.拟将位于经三路东侧、共创大道西侧、太平路南侧、基本农田北侧的发展备用地(约7.43公顷)统一调整为居住用地,控制指标均为容积率≤1.5,建筑密度≤35%,绿地率≥30%,建筑高度≤24米。
- 3.为保持用地平衡,拟将德福路东侧、东风路北侧的居住用地,人民路东侧、东风路北侧的居住用地,荣华南路东侧、东风路北侧的居住用地(共计约7.43公顷)统一调整为发展备用地。

根据《中华人民共和国城乡规划法》相关规

定,将调整内容通过淮安市自然资源和规划局网站、淮安市规划馆、《淮海晚报》向社会进行公示,广泛征求社会各界的意见,公示时间从2020年10月29日起至2020年11月29日止。如果有不同意见或建议,请于2020年11月29日前以书面形式反馈至淮安市自然资源和规划局。

联系人:杨婷婷 刘珂  
联系电话:0517-85934472  
联系地址:淮安区新区政府沈坤路200米  
邮编:223200  
听证申请:淮安市自然资源和规划局法规处  
联系人:涂莎  
联系电话:0517-89000662  
市局网站: <http://zrzy.jiangsu.gov.cn/ha/>  
淮安市自然资源和规划局  
2020年10月29日

### 《淮安市淮安区车桥镇总体规划(2015-2030)》局部地块调整公示

根据淮安区车桥镇经济社会发展和农房建设需要,拟对《淮安市淮安区车桥镇总体规划(2015-2030)》以下局部地块规划进行调整:1.拟将车范路南侧、德福路东侧的发展备用地(约15.1公顷)调整为居住用地,并相应完善城镇支路网。控制指标均为容积率≤1.5,建筑密度≤35%,绿地率≥30%,建筑高度≤24米。为保持用地平衡,拟将兴华路南侧、富贤路东侧的2块居住用地(约15.1公顷)统一调整为发展备用地。2.拟将兴华路南侧、富强路东侧的教育科研用地(约18.6公顷)调整为居住用地,控制指标为容积率≤1.5,建筑密度≤35%,绿地率≥30%,建筑高度≤24米。3.拟将兴业路南侧、富春路东侧的工业用地(约4.0公顷)调整为排水用地,控制指标为容积率≤1.2,建筑密度≤35%,绿地率≥30%,建筑高度≤24米。4.拟将兴文路北侧、车顺路西侧局部工业用地(约0.87公顷)调整为消防设施用地,控制指标为容积率≤1.0,建筑密度≤30%,绿地率≥30%,建筑高度≤24米。拟将兴文路南侧、车旺路东侧(约1.53公顷)消防设施用

地调整为工业用地。根据《中华人民共和国城乡规划法》相关规定,将调整内容通过淮安市自然资源和规划局网站、淮安市规划馆、《淮海晚报》向社会进行公示,广泛征求社会各界的意见,公示时间从2020年10月29日起至2020年11月29日止。如果有不同意见或建议,请于2020年11月29日前以书面形式反馈至淮安市自然资源和规划局。

联系人:杨婷婷 刘珂 联系电话:0517-85934472  
联系地址:淮安区新区政府沈坤路200米  
邮编:223200  
听证申请:淮安市自然资源和规划局法规处  
联系人:涂莎 联系电话:0517-89000662  
市局网站: <http://zrzy.jiangsu.gov.cn/ha/>  
淮安市自然资源和规划局  
2020年10月29日



## 联合国总部 因多名外交官感染新冠 而取消现场会议

10月27日,行人走过纽约联合国总部员工入口处。

联合国秘书长发言人迪雅里克27日说,鉴于常驻联合国代表团中有5名外交官感染新冠病毒,纽约联合国总部已取消所有原计划于当天召开的现场会议。 ■新华社