救治罕见病，实绩正在显现

一个家庭的罕见病之痛

窗外寒风夹杂着冷雨，天色异常阴郁。一如天气，2 月 27 日，坐在湖北日报全媒记者面前，26 岁的小露（化名）满脸愁容与倦意。“两年了，儿子的病让全家人难有笑容。”她轻叹一声说。

2017 年，小露的第一个孩子降生，但命运跟她开了一个大玩笑。孩子一出生，不会哭，全身苍白，详细检查后，医生告诉他们：“孩子虽然身体各器官一切正常，但怀疑患有先天性染色体疾病。”

随着孩子慢慢成长，小露发现，儿子与众不同：抬头、翻滚等都比同龄孩子晚很多。

煎熬之中，小露一次次带着孩子辗转各家医院。“脑瘫”“缺氧”“肌无力”，医生们给出了各异的答案。

就在小露陷入绝望时，有人推荐她到同济医院儿科找罗小平教授。“第一次见罗教授，他给我开出了一份名为 LMPA 的检测单。”小露回忆道。检测结果是“小胖威利综合征”！

发病率万分之一，没有特效药，随年龄增长会重度肥胖，引发一系列并发症，甚至猝死……“这些话在我耳边不断重复，如针般扎进心里。”

遵照医嘱，孩子每天注射生长发育激素，逐渐追赶上同龄人的成长。“听说‘小胖威利综合征’的药物有望进入人体试验阶段，真希望早点上市！”小露眼含泪光。

罕见病并不罕见

在纷繁的表象里，寻求疾病的真相，是许多罕见病患者面临的窘况。由于罕见疾病的发生几率很低，医生们所能获得的研究资源非常有限，因此许多患者都是往返各大医院，却一直很难确诊。

小露的儿子在半岁时就确诊患了“小胖威利综合征”，这在患有同类疾病的患儿中是最早的。有些患儿，小时候被当成脑瘫治疗，长大后，又误以为是肥胖，病情一误再误。“罕见病的发病比例不高，但绝对数却不少。”小露说，她加入的病友微信群中，仅湖北就有近百人。“还不包括误诊的和没能联系上的。”

世界卫生组织对罕见病的定义是，患病人数占总人口的 0.65%至 1%的疾病或病变。在我国，罕见病患者人数超过千万。“以‘蝴蝶结结节性硬化症’(TSC)为例，每 6000 人中就有一个患者，中国至少有 10 万。”远大医药(中国)有限公司董事长谢国亮称。在同济医院，近 3 年，确诊的罕见病患者近 7000 人。

在群里零星地发布一些似是而非的治疗信息，相互鼓励，是罕见病病友们常做的事。在与命运抗争的同时，他们也焦急地等待着特效药。遗憾的是，一些药厂基于经济利益的考量，对于投入罕见疾病的药品研发、制造或引进缺乏兴趣，加上许多疾病的案例并不多，让这些疾病研究起来十分不易。目前，罕见病患者可使用的药品主要依靠国外进口，价格昂贵。美国市场获批上市销售的罕见病药品有 300 多种，中国眼下引进使用的药品数量仅美国十分之一。

多种罕见病药品在湖北开发

一段揪心往事，让同济医院儿科医生仇丽茹教授不忍触碰。

15 年前，一对夫妇在同济医院诞下了他们的第 5 个孩子。这个孩子和前面的 4 个一样，出生几天就夭折了，但夫妇俩意外地给医务人员送了锦旗。原因是，同济医院弄清了孩子们的致死元凶，是一种罕见病。“5 个孩子的代价，近 10 年的时间，奔波 10 余家医院，真相终于大白。”仇丽茹感慨，“但这一过程似乎可以更短些，代价更轻些。”“罕见病一般不具传染力，无需敬而远之。在许多国家和地区，都有相关法律，在药品生产、医疗保障等方面给患者以救助。”罗小平透露，目前，同济医院正在牵头筹建湖北省儿童罕见病协作网，接收疑难危重罕见病患者，进行流行病学调查，已知大部分罕见病只要早期诊断、干预，患者可改善生存质量。

中国红十字基金会海外与青少年项目部副部长陈培介绍，该会已设立罕见病救助基金项目，罕见病家庭可提出救助申请。

曙光一点点透进来。

2014 年 9 月，远大医药公司与中国医学科学院，签署罕见病药物战略开发协议，共同研发 10 个品种的罕见病药品，开启中国本土药企规模研发罕见病药物的破冰之旅。截至目前，该公司已有 5 种罕见病药完成药学研究，进入国家《第一批罕见病药目录》。

今年 2 月，国家卫健委宣布，建立全国罕见病诊疗协作网，先行遴选罕见病诊疗能力较强、诊疗病例较多的 324 家医院作为协作网医院，对罕见病患者进行相对集中诊疗和双向转诊，提高我国罕见病综合诊疗能力，湖北有同济医院、协和医院等 11 家医院入选。2 月 27 日，同济医院对外宣布设立罕见病专病门诊，可以诊断 11 个学科、121 种罕见病。

在远大医药公司的实验室里，用于治疗高氨血症的卡谷氨酸片，于 2018 年 8 月被国家药监局列为“拟优先审核首仿罕见病新药产品”，预计最快在今年面世；针对特发性血小板减少性紫癜的艾曲波帕片也即将启动生物等效性试验。“我知道，我们有救啦。”2 月 27 日，小露热泪盈眶地说。

（据《湖北日报》）

医保基金监管将建黑名单制度

2 月 26 日，国家医保局发布《关于做好 2019 年医疗保障基金监管工作的通知》。《通知》提出，结合诚信体系建设试点，探索建立严重违规定点医药机构、医保医师和参保人员黑名单制度；探索完善黑名单向社会公开的方式方法；积极推动将医疗保障领域欺诈骗保行为纳入国家信用管理体系，建立失信惩戒制度，发挥联合惩戒威慑力。

《通知》要求，针对不同监管对象多发、高发的违规行为特点，聚焦重点、分类打击、对症施策。针对定点医疗机构，要进一步按照其服务特点确定监管重点。对二级及以上公立医疗机构，重点查处分解收费、超标准收费、重复收费、套用项目收费、不合理诊疗及其他违法违规行为；对基层医疗卫生机构，重点查处挂床住院、串换药品、耗材和诊疗项目等行为；对社会办医疗机构，重点查处诱导参保人员住院、虚构医疗服务、伪造医疗文书票据、挂床住院、盗刷社保卡等行为。针对定点零售药店，重点查处聚敛盗刷社保卡、诱导参保人员购买化妆品、生活用品等行为。针对参保人员，重点查处伪造虚假票据报销、冒名就医、使用社保卡套现或套取药品、耗材倒买倒卖等行为。针对医保经办机构（包括承办基本医保和大病保险的商保机构），要加强监督检查，重点查处内审制度不健全、基金稽核不全面、履约检查不到位、违规办理医保待遇、违规支付医保费用以及内部人员监守自盗、内外勾结等行为。

（据《健康报》）

健康知识

睡眠达标的六大好处

成年人每晚应该至少睡 7 个小时，但很多人达不到这个标准。对于睡眠不足者，多睡 1 小时能让身体和大脑得到更好的休息，从多方面提升健康。近日，美国《读者文摘》杂志总结了睡眠达标的好处。

1.保护心脏。欧洲心脏病学会大会上宣布的一项研究成果表明，睡眠不足和过度睡眠都对心脏有害。这可能是因为睡眠会影响诸如葡萄糖代谢、血压和炎症等生理过程，这些都会对心血管疾病的发病产生影响。

2.得糖尿病的风险降低。即使是健康的年轻人，只要一夜睡眠不足（不到 6 个小时），就会影响新陈代谢。阿曼卡布斯苏丹大学研究发现，长期睡眠不足 6 小时可能与 2 型糖尿病的发病有关，这种情况下，身体会生成过多的胰岛素，但不能用来分解血液中的葡萄糖。

3.保持身材苗条。运动和均衡的饮食对于保持健康、苗条的身材是必不可少的，但晚上休息得好也有助于保持体重稳定。美国护士健康研究(NHS)发现，与每晚睡眠 7 小时的同龄人相比，睡眠不足 5 小时的人肥胖的风险高出了 15%。

4.不容易得抑郁症。研究表明，失眠的人患抑郁症的风险是正常人的 10 倍，而且更容易自杀。有阻塞性睡眠呼吸暂停的人更可能患上抑郁症。

5.增强免疫力。睡眠质量差会对免疫力造成负面影响，更易患感冒或感染，熟睡时，免疫系统通常会释放出细胞活素。然而，在经过许多不眠之夜后，身体生成的具有抗感染能力的细胞活素、抗体和细胞的数量会减少。

6.患老痴的风险降低。美国波士顿大学医学院的研究者发现，快速眼动睡眠阶段质量差的人患痴呆症的风险更高。这一周期是睡眠质量最佳的时候，大脑恢复活力的效率最高。

（据人民网）

春季小儿养护肝脏正当时

五脏与自然界的四时相互对应，其中肝与春气相对应，按照中医学的“天人相应”理论，春季养肝是纲。孩子在春季容易肝脏功能偏盛，肝脏功能偏盛在中医学称为“肝火”。肝火旺的孩子多有脾气暴躁、不安分好动、哭闹不止的表现。

五脏之中，肝五行属木，脾五行属土，木克土。所以肝能克脾，肝脏功能太过旺盛就会损伤脾脏，导致脾虚。因此，家长应当抓住春季升发的时机，运用适当的方法，帮助孩子养护肝脏，畅达肝气，防止肝脏功能偏盛，从而间接保护脾脏。

●注意饮食

春季是肝脏当令之时，“酸入肝，甘入脾”，春日食补应“省酸增甘”。所以，春季可以让孩子多吃些甜味食物，少吃酸味食物，防止“肝旺伤脾”。孩子的饮食以清淡为主，多进食新鲜蔬菜和水果，如荠菜、菠菜、马兰头、香椿头、蒲公英等，可以起到清热解毒、凉血明目的作用，有效减弱体内的“火”，减轻肝火热的特性。不宜进食羊肉、狗肉以及辣椒、花椒、胡椒等大辛大热之品，以防邪热化火，诱发痤痈疖肿等疾病。少食用会让孩子上火的油炸类食物。另外，孩子的零食也要控制，不宜食用冷食、冷饮。

●多喝水

春天比较干燥，孩子肝火旺可能是由于干燥缺水导致的，所以家长需注意在春天，尤其是早春和晚春时节多给孩子喝水，及时补充水分。充足的水分可以帮助人体排出体内的毒素，促进腺体，尤其是消化腺和胰液、胆汁的分泌，有助于消化吸收和毒素的排出，减少代谢产物和毒素对肝脏的损害。需要注意的是，可以让孩子多喝白开水，但不要通过喝碳酸饮料补充水分。

●按时排泄

春天，家长应该培养肝火旺的孩子养成每天按时排便的好习惯。最好的排便时间是在每天早晨，以免排泄物在孩子体内停留时间过长，造成毒素积累，损伤肝脏。

●多休息

春天万物生发，也是孩子成长的季节，多变的天气可能会导致孩子情绪变化，所以家长一定要让孩子注意多休息，保证睡眠时间，因为孩子一般是在睡眠中成长发育的。晚间的睡眠时间，是孩子身体恢复的最佳时间，要让孩子养成早睡早起的良好睡眠习惯。

●起居有规律

在春天到来之时，人体阳气渐趋于表，皮肤舒展，末梢血液供应增多，汗腺分泌也增多，身体各器官负荷加大，而中枢神经系统却发生一种镇静、催眠作用，肢体会感觉困倦。这时千万不可让孩子贪图睡懒觉，因为这样不利于阳气升发。在起居上应保证孩子做到起居有规律，养成良好的生活习惯。

●选择合适的衣物

春天天气多变，早春天气寒凉，会出现“倒春寒”的气温波动现象，所以有些家长遵循“春捂秋冻”的原则，对孩子里三层外三层的“捂”着。其实，“四时欲得小儿安，常要三分饥与寒”，孩子在春天是要注意保暖，但是也不要太过“捂”，不要以为孩子特别怕冷，偶尔的温度变化，孩子自身完全能够适应。应该根据具体的天气变化情况，帮孩子选择合适的衣物，及时增减衣物。

●保持心情舒朗

春季木旺肝火盛，不良的情绪易导致肝气郁滞不畅，如果孩子觉得不顺心，易哭闹，家长要帮孩子及时调节情绪，保持心情的舒朗；也可以早晚按摩孩子的太冲穴，起到平肝气，舒郁结的作用。

（据《中国医药报》）

我市掀起交通三大战役攻坚治理高潮

本报讯 记者**王雁博** 通讯员**吴昊**报道：3 月 1 日，记者从十堰市交通三大战役工作会议上获悉，我市将通过实施全市非法码头治理、汉江岸线资源清理、港口船舶污染防治等三大举措，推进全市长江（汉江）大保护工作，掀起交通三大战役攻坚治理高潮。

据悉，我市将提高政治站位作为加强长江（汉江）大保护的关键，认清形势、转变理念、下定决心，以切实举措、务实行动、空前力度，确保专项战役向纵深推进。进一步坚定决心，在看齐意识、投入资金和协同配合上坚定决心，增强打好交通三大专项战役的责任感和紧迫感；进一步突出工作重点，迅速掀起专项战役攻坚热潮，再次落实责任，完善机制，增强治理力度，在“清理、控制、建设、监管”四个方面进一步发力；进一步强化措施，增强交通三大战役工作的时效性，进一步加强组织领导，把修复长江（汉江）生态环境摆在压倒性的重要位置，压实工作责任，做到具体化、项目化、工程化，确保各项工作落地见效，强化督查考核，对落实不到位，行动不积极的要抓住典型，严肃追责问责。扎实做好生态修复、环境保护和绿色发展“三篇文章”，切实担当“一库净水永续北送”的政治使命。

丹江口市、郧阳区、郧西县、武当山旅游经济特区、张湾区等县市区及市直单位相关负责人参加了会议。

市纪委监委派驻市财政局纪检监察组

压实主体责任 强化日常监督

本报讯 通讯员**陈世喜**报道：“要坚决落实全面从严治党政治责任，进一步打紧管党治党责任阀门……”近日，市纪委监委派驻市财政局纪检监察组召开驻在单位纪检监察工作座谈会，对各驻在单位机关纪检干部 50 余人进行了市纪委五届三次全会精神解读和业务培训。这是该组在强化“五抓”中，将全会精神落实落细，实现“全覆盖，无遗漏”的有力印证。

一抓全会精神学习。派驻市财政局纪检监察组在会后第一时间安排部署了驻在单位将会议精神纳入党组中心组和支部主题日学习重点内容，在学懂弄通做实上下功夫。市财政局、市审计局党组在第一时间召开党组会学习中纪委九届三次全会精神，4 家驻在单位党组中心组先后组织学习 9 次，各支部开展学习 56 余次。

二抓主体责任落实。紧抓党组落实党风廉政建设责任制、全面从严治党主体责任这个“牛鼻子”，对四家驻在单位党组（党委）及书记年度履行党风廉政建设责任制情况，由派驻纪检监察组评定的，从主体责任、内部监督、宣传信息三个方面 14 条细化考评，按照“查在日常、考在平时、重察更重绩”的要求科学评价，有效防止了年底考核“盲人摸象”，凭印象、搞平衡的现象。

三抓机关纪委履职。从去年开始，派驻市财政局纪检监察组紧盯“上下班纪律、会风会纪、节假日值守、‘四风’问题、个人操办重大报告”等五个方面，打出定期不定期、明查与暗访、常规与专项监督的“组合拳”，充分发挥机关纪委作风监督的“前哨”作用。2018 年，各驻在单位共计开展“四风”问题明查暗访 28 次，上下纪律抽查 166 次，节假日巡察 183 次，会会纪检查 96 次，制发通报 69 次，约谈提醒 156 人次，监督婚丧嫁娶事项 73 人次。

四抓日常监督检查。开年以来，派驻市财政局纪检监察组将日常监督作为首要之责，采取走访座谈、查阅资料、检查财务等方式，对 10 家被监督单位“四风”问题进行了监督检查，发现问题 48 个，移交问题线索 3 个、下发整改建议书 10 份。

五抓队伍自身建设。深入开展“六个过硬”大练兵活动，坚持“两个责任”一起抓、案子稿子一起抓、业务队伍一起抓；成立派驻市财政局纪检监察组党支部，扎实抓好支部主题党日、“三会一课”、周四夜学、周六研学等学习活动。在组内开展“人人争当办案能手、个个都是宣传员”活动，营造“千斤重担众人挑，人人肩上有指标”想事干事不出事的良好氛围。

张湾区红卫街办

打造“红卫红”志愿服务名片

本报讯 记者**毛以国 刘旻** 通讯员**吴辉 冯定艳** 报道：如何进一步加强和创新社会治理？张湾区红卫街办充分发挥社区志愿服务在社会治理中的桥梁和纽带作用，积极开展特色主题志愿服务活动，打造“人人都是志愿者，天天都是服务日”的“红卫红”志愿服务名片，以此提高辖区居民对社会治理的参与率、满意度，促进社会治理水平再上新台阶，推动辖区创文工作。

3 月 3 日下午，红卫街办燕沟社区为社区“夕阳红”文化志愿服务队颁发聘书，并发放小红帽和红马甲。随后，“夕阳红”文化志愿服务队为虹美小区居民送上一场精彩的文艺演出。该服务队队长赵春芳表示，志愿服务队正式上岗后，将用实际行动影响和带动身边更多人参与到志愿服务活动中，争做弘扬雷锋精神的倡导者。

“感谢社区和志愿服务者对我的关心和帮助，真的谢谢你们！”3 月 4 日上午，红卫街办家和苑社区“万家红”志愿服务队的志愿者来到该社区孤寡老人罗秋英家看望慰问，帮助老人打扫卫生、整理衣物，还为老人做了一顿可口的饭菜。志愿者临走前，老人拉着他们的手流下了激动的泪水。

这是红卫街办积极推动社区志愿服务发展，促进社会治理水平全面提升的一个缩影。今年以来，红卫街办立足辖区实际，联合包联单位和社会公益组织，先后组建 10 支各具特色的志愿服务队伍，采取集中与分散相结合的方式，确保在志愿服务常态化开展的基础上，每周都有一支特色队伍围绕主题开展志愿服务活动，节假日（纪念日）或大型活动期间，全员上阵开展志愿活动。其中，该街办“党旗红”志愿服务队充分发挥党员模范带头作用，积极开展政策宣传、抢险救灾、无偿献血等主题志愿活动；王湾社区“中帼红”志愿服务队吸纳辖区优秀女性志愿者，开展关爱女性健康、女性维权等志愿服务活动；周家沟社区“爱心红”志愿服务队积极服务辖区 400 多名 80 岁以上空巢老人；界牌社区“平安红”志愿服务队以日常和夜间巡逻、邻里守望为主题，开展志愿服务活动。

据了解，该街办将逐步完善“红卫红”志愿服务管理机制，使其常态化、规范化运行，并结合十星级系列评选、扣好人生第一粒扣子等活动，积极探索社会治理创新的新路子，让红卫街办变得更美好。

市城投公司

召开春季轮训学习会

本报讯 通讯员**孙强**报道：根据党员春季轮训要求，结合党组中心组学习计划安排，2 月 26 日，市建设投资管理办公室（市城投公司）领导班子开展集中学习。

会上，市城投公司领导班子集中学习了省委书记蒋超良在湖北省地厅级主要领导干部专题研讨班上的重要讲话精神、市委书记张维国在市纪委五届四次全会上的重要讲话精神等内容。为切实履行管党治党政治责任，推动党建工作全面过硬，该公司主要领导要求全体班子成员做到四点要求：一是要找准抓手，发挥党建对业务工作的引领作用，坚持抓党建促业务，抓业务提升党建力量，结合公司转型发展，党员领导干部要积极动脑研究选准抓党建的抓手，充分调动干部职工工作激情，促进公司转型实现新突破。二是要压实责任，进一步强化党建主责主业主职意识，牢固树立抓党建是最大的政绩理念，班子成员切实提高扛起党建责任的自觉性，抓好业务工作的同时，加强分管领域党建（党风廉政建设）监管力度，形成层层传导压力、一级抓一级的工作机制。三是要明确任务，严格落实上级全面从严管党治党要求，不折不扣、高标准高质量完成党建（党风廉政建设）任务，切实把党建工作抓细、抓实、抓落地。四是要创新形式，积极引导广大干部职工共同参与党建工作，进一步创新、丰富党建工作方式方法和活动载体，激发全体干部职工凝聚力、向心力和干事创业激情，进一步聚集人心，为公司转型发展出谋划策，助推公司良性发展。

郧阳区杨溪铺镇

奋力打赢脱贫攻坚战

本报讯 通讯员**赵晓东 江莹莹**报道：3 月 3 日，郧阳区杨溪铺镇组织全体包户队员召开 2019 年精准脱贫暨誓师大会。对脱贫攻坚工作进行了再动员、再部署，对纪律作风进行了再强调，要求全员上阵、全线出击、全力以赴，奋力夺取精准脱贫攻坚战的胜利。

据悉，该镇纪委始终坚持挺纪于前，保持高压态势，对扶贫领域不正之风和腐败问题下重拳，对不收敛、不收手的行为坚决严查严办，严惩不贷，为脱贫攻坚提供坚强纪律保障。2018 年，该镇扶贫领域立案 5 人，党纪处分 5 人，组织处理 33 人。