

# 专家：九成罕见病与遗传有关

### 国家卫计委成立诊疗与保障专家委员会 我省专家任副主任委员

本报讯(记者 汪辉)为加强罕见病管理,促进罕见病规范化诊疗,保障罕见病用药基本需求,维护罕见病患者的健康权益,1月4日,国家卫生计生委组建了由18名专家组成的国家卫生计生委罕见病诊疗与保障专家委员会,研究提出符合我国国情的罕见病定义和病种范围,组织制定罕见病防治有关技术规范和临床路径,对罕见病的预防、筛查、诊疗、用药、康复及保障等工作提出建议。据了解,我省专家全程担任副主任委员。

### 诊疗与保障专家委员会成立

国家卫生计生委罕见病诊疗与保障专家委员会,自发文之日起任期3年。该专家委员会由钟南山、曾溢滔、杨宝峰3位中国工程院院士担任顾问,由18名相关领域专家组成。主任委员由中国医学科学院基础医学研究所医学遗传学系主任张学担任,副主任委员两名,分别是北京大学第一医院副院长丁浩和郑州大学副校长、郑州大学一附院院长陶全程。陶全程也是河南省唯一入选的专家。罕见病诊疗与保障专家委员会成员中,罕见病诊疗领域6人,药学和药品供应保障领域4人,罕见病筛查领域、医疗保险领域、新农合领域、卫生经济学领域各2人。陶全程,郑州大学副校长、郑大一附院院长,是享受国务院特殊津贴专家、全国优秀医院院长。主要从事临床药学研究,担任中华医学会临床药学分会主任委员,中国医院协会常务理事、卫生部医院评价专家库成员、中国科协决策咨询专家、中国医院协会医院科技创新奖评审专家、河南省医学会副会长、河南省药学会医院药专业委员会主任委员等职务。近年来,承担国家“863”科技攻关项目2项、国家自然科学基金3项。

### 全球罕见病确认7000多种

根据世界卫生组织的定义,罕见病为患病人数占总人口的0.65%~1%的疾病。目前全球已确认的罕见病有7000多种。罕见疾病的发生概率很低,目前所能获得的研究资源非常有限,大量罕见病的药物几乎还是空白,临床治疗可谓困难重重。国内较为熟知的罕见疾病,比如,成骨不全症(俗称玻璃娃娃)、肌萎缩侧索硬化症(渐冻症)、高雪氏病、黏多糖症、苯酮尿症、地中海贫血、高血氨症、有机酸血症、威尔森氏症等等。

### 渐冻症等罕见病纳入医保

要么没药可用,要么用不起药,这是很多罕见病患者遇到的窘境。据了解,由于市场小,很少有制药公司研发罕见病治疗药物,一些发达国家和地区虽然研制并上市了一些药品,但因为缺少政策支持,这些药物的引进过程缓慢,导致国内罕见病治疗药物奇缺,价格昂贵,加上我国对罕见病治疗的特殊医疗保障政策还很匮乏,救济范围比较有限,许多患者只能“望药兴叹”。

2016新年伊始,对于罕见病患者来说,终于迎来了一丝曙光。从1月1日起,浙江省正式将戈谢病、渐冻症、苯丙酮尿症列入医疗保障病种范围。这是国内第一个将罕见病纳入医疗保障体系的省份。事实上,近年来我国对罕见病药品保障与医保衔接方面也有所作为。早在2012年,国务院印发的《国家药品安全“十二五”规划》就已开始鼓励罕见病用药的研发。

2013年2月,国家食药监总局在《关于深化药品审评审批改革进一步鼓励药物创新的意见》中,提到要对罕见病等特殊人群用药实行优先审评,将政策落实到制度层面。2015年11月,治疗罕见病的药物,第一次进入了国家食药监总局的加快临床审批名单。

### 我省从源头开展“三级预防”

“河南新农合其实一直在关注罕见病患者。”省卫生计生委农卫处处长王耀平说,自从2012年2月起,我省新农合已将血友病纳入门诊规定病种,患者可按照一定的比例或数额报销。而从2013年9月20日起,罕见病苯丙酮尿症又被我省新农合率先纳入大病救助范围,3岁以下患儿专享80%的报销比例。

那么,罕见病如何从源头上进行预防? “95%的罕见病都跟遗传有关,或者是因为基因缺陷导致,或者是因为基因突变所致。”省人民医院医学遗传研究所所长廖世秀表示,罕见病的发病原因中,除了大多数和基因遗传有关,有的还和环境因素有关。比如,家里过度装修、农药等,容易导致胎儿基因突变,生出罕见病患者。

如何避免罕见病患儿的生产? 廖世秀建议“三级预防”,第一级是在孕前进行优生四项、染色体检查等,最好是夫妻双方都查,看是否携带致病基因;第二级预防是怀孕期间检查,从怀孕两个月到六个月期间,都可以检测血友病、肌营养不良、白化病等罕见病;第三级预防是新生儿筛查,出生后抽一滴血,就能查苯丙酮尿症等罕见病,一旦查出罕见病,可及时治疗、干预,越早效果越好。

## 省交通厅、公安厅联合治超 一年内超限3次 吊销车辆营运证

本报讯(记者 黄永东)据省交通厅消息,为严厉查处违法超限超载运输行为,省交通厅、省公安厅决定自1月起,实行联合执法,开展超限超载专项整治活动,1年内违法超限运输超过3次的货运车辆,将被吊销其车辆营运证。全省公路治超站将会同公安部门开展联合执法,对经检测超限超载的车辆,处以3万元以下的罚款,并将违法信息通报给超限运输车辆信息抄告给道路运政管理机构进行跟踪处理。各地道路运输管理机构将依据抄告信息,对1年内违法超限运输超过3次的货运车辆,吊销其车辆营运证;对1年内违法超限运输超过3次的货运车辆驾驶员,责令其停止从事营业性运输;1年内违法超限运输的货运车辆超过本单位货运车辆总数10%的道路运输企业,责令其停业整顿,情节严重的,吊销其道路运输经营许可证,并向社会公告。

## 中招体育考试分值提至70分

(上接一版)2018年起,我市中招体育考试的考试项目和方式都将发生变化。改革后,考试项目仍然是目前中招体育考试的7个项目。其中,必考项目为长跑(男子1000米、女子800米)。选考项目分为三类,分别是素质类一(跳绳、50米跑),素质类二(掷实心球、立定跳远),技能类(篮球运球、足球运球)。“必考项目+统考素质类项目+统考技能类项目+考生选考其他素质类项目”的考试项目组合方式将首次亮相,而统考和选考考试项目在九年级第一学期期末才能通过摇号确定。这就意味着,进入初中后,学生在体育学科也要全面发展,理解与掌握所学体育技能,补齐体质短板。

## 郑州机场第二跑道启用

本报讯(记者 聂春洁 通讯员 施书芳 曹楷)记者昨日从河南机场集团获悉,自今日开始,郑州新郑国际机场两条跑道将启用新飞行程序。据介绍,郑州机场现有两条跑道,其中第二跑道为新建跑道,位于刚刚启用的T2航站楼正北面,与现有的第一跑道和滑行道系统平行,呈东西走向,跑道长3600米,宽60米,跑道建设等级为4F,是目前等级最高的跑道。从7日起,郑州机场两条跑道将启用新的飞行程序。此举也意味着第二跑道进入正式启用阶段。

为落实新飞行程序,郑州机场决定,在1月6日23时30分至7日4时30分,对导航设施设备进行切换,对跑道区域的标识、标线进行调整,根据民航方面的相关规定,在此期间,郑州机场暂时不接受飞机起降。据悉,南航、山东航空等航空公司已对切换期间受到影响的少量航班进行了临时调整。

## 郑州东站招募春运志愿者

本报讯(记者 聂春洁 通讯员 赵钰佩)春运即将来临,记者昨日从郑州东站获悉,该站目前正在面向社会招募一批春运志愿者,主要负责对旅客进行引导、重点帮扶等,服务时间为1月24日至3月3日。如果您是18周岁以上,家在郑州本地,有责任心、身体健康、沟通能力、服从管理,最主要的是乐于参加铁路春运志愿服务,那就赶快报名吧。即日起至1月20日为报名选拔阶段,1月21日至1月23日为学习培训阶段,1月23日至3月3日为上岗服务阶段。报名方式为网上报名,有意者可将姓名、性别、年龄、身份证号、联系电话发送至指定邮箱:16246247@qq.com即可。

铁路春运志愿服务,那就赶快报名吧。即日起至1月20日为报名选拔阶段,1月21日至1月23日为学习培训阶段,1月23日至3月3日为上岗服务阶段。报名方式为网上报名,有意者可将姓名、性别、年龄、身份证号、联系电话发送至指定邮箱:16246247@qq.com即可。

## “双节”送温暖 关怀暖人心

(上接一版)按照计划,全市2016年送温暖帮扶范围包括:对已经建立困难职工档案的困难职工、困难劳模进行走访慰问,努力做到“全覆盖、不遗漏”;对生活有特殊困难的困难职工送物资;为患病职工送医疗救助;对低收入困难职工家庭适当提高生活救助标准;对下岗失业人员中有就业能力和愿望的人员积极开展技能培训和职业介绍;对有创业愿望、有创业能力的失业困难职工提供自主创业指导和小额贷款,帮助他们创办中小企业,以创业带动就业;对因本人(家庭成员)患大病、子女上学造成生活困难的职工家庭积极提供医疗和助学救助;对广大农民工平安返乡提供便利服务;为困难劳模送关怀;为春节期间坚守在工作一线的职工送慰问。



## “衣暖人心”走进荥阳

昨日,荥阳市京城办京城社区内暖意浓浓,由郑州慈善总会、荥阳慈善总会联合举行的“衣暖人心”旧衣回收项目启动仪式在这里举行。此次“衣暖人心”项目走进荥阳,首批发放募捐箱18个,覆盖9个大型社区、居民10万人,也是项目首次深入到郑州县区。

## 城市精细化管理 “百日行动”系列报道 “1+N”工作法 实施“重奖重罚” 二七区多措并举推进城市精细化管理

本报讯(记者 刘伟平 通讯员 李少贞)实施“5+2”“白加黑”“早七晚十”工作法,在兑现奖惩上实施“重奖重罚”,生活垃圾日产日清、转运率100%……连日来,二七区通过多种措施紧密推进城市精细化管理,效果明显。

### 创新实施“1+N”工作机制

二七区充分依托现有网格化管理机制,在城市管理深化精细化长效化上下功夫。实施“5+2”“白加黑”“早七晚十”工作法,将城市精细化管理与大气污染防治、安全隐患排查等工作统筹协调推进。创新实施“1+N”工作机制,将分包领导和下沉人员结合交警三大队、公安分局、城管局、执法局等单位600余名“百日行动骨干”,分片区、分路段、分时段定人定岗定责,对分管网格中存在问题日排查、日发现、日解决,实现“百日行动”网格化管理全覆盖、无死角、无漏项。结合道路扬尘治理工作,实行“机械化清扫+洒水降尘+吸尘+不间断维护+严查渣土车沿途抛撒”的模式,在重点区域和主干道基本实现“以克论净”。

治理工作,实行“机械化清扫+洒水降尘+吸尘+不间断维护+严查渣土车沿途抛撒”的模式,在重点区域和主干道基本实现“以克论净”。

### “六定”机制助推奖励动真格

该区实行分包片区负责制,区主要责任人不间断带队督查,以达到一线发现问题、一线解决问题,在重点、难点区域指导部署,强力推动了各项工作开展。全区建立健全了拉网排查、联合执法、跟踪督办、周例会、月考评和定人、定片、定目标、定标准、定责任、定奖惩的“六定”工作机制,细化问题整改台账,实施“销号管理”。实行每周观摩评比,每日督查排名,评比情况通过短信、微信等平台通报全区。在兑现奖惩上实施“重奖重罚”,在市级奖励资金的基础上设立区级配套资金,实施“1+1”奖励。对排名落后影响成绩的单位采取大会作检查、约谈、给予党纪处分等处罚。目前,关停整改15家工地、企业。

分等处罚。目前,关停整改15家工地、企业。占道经营案件降低近九成

### 占道经营案件降低近九成

二七区主动提高“百日行动”工作标准和要求,针对全区六大片区10个重点区域,全力治理“四乱”问题。对二七广场火车站周边、河医周边等重点区域开展集中联合执法60余次,累计清理占道经营及突出店外经营1.3万余处,占道经营案件总体较“百日行动”前下降约90%;贴条治理乱停车辆2.6万余辆,规范非机动车5.1万余辆次,非机动车乱停放乱放总体较10月份下降52%;清理道路上无主垃圾2361车、2500吨,生活垃圾做到日产日清,转运率100%。二七区相关负责人表示,接下来,二七区将在精细治理、督查考核、联合执法、重奖重罚上下功夫,竭尽所能,为郑州全面营造“三个环境”作出二七应有的贡献。

### 世纪联华 CenturyMart

期期精选 实惠到家 商品销售时间: 2016年1月9日~2016年1月13日

## 盛大开业 满98元 送60元消费券

1月9日~1月13日,活动期间凡当天单张收银条消费满98元(手机照相、数码、大家电等及外场商品满200元)的顾客,即可到活动处领取60元现金消费券1套。单张收银条限送3套,多张收银条不予累计,团购谢绝参加。数量有限,送完为止。

### 大奖等你拿

1月9日~1月13日,凡当天单张收银条内购物满98元(外场满200元)的顾客,可到活动处兑换抽奖券1张,单张收银条限兑3张,多张收银条不予累计,活动期间谢绝兑换。

每天16:00开始抽奖! 现场抽奖,现场中奖! 个人偶然所得税自理。

鲜猪肉 8.98元/500g	白象水饺 4.98元/500g	鲜鸡蛋 3.28元/500g	香雪面粉 13.90元/袋	东北大米 18.80元/袋
厨用洗洁精 27.90元/瓶	海天酱油 2.00元/瓶	伊利纯牛奶 26.90元/提	立白新金桶洗洁精 5.00元/桶	洁之洲纸巾 12.90元/提

世纪联华碧波园店 世纪联华经三路店 世纪联华汝河路店 世纪联华天旺店 世纪联华长江路店 世纪联华冉屯路店 世纪联华佛艺店 世纪联华微城店