

# 不忽视小群体 让患者更有“医靠” 我国超90种罕见病用药进医保

这是又一次对我国罕见病患者“药篮子”的全面升级——

近日国家医保局等部门发布的新版国家医保药品目录新增91种药品,其中包含用于治疗肥厚型心肌病的玛伐凯泰胶囊等13种罕见病用药。截至目前,超过90种罕见病治疗药品已纳入国家医保药品目录。

罕见病,因其极低的发病率、有限的患者人数、高昂的药物研发成本,很长一段时间是医疗领域“被遗忘的角落”。

罕见病防治,关爱不能缺席。在各部门努力下,我国加速构建罕见病防治保障之路,为患者搭建生命的桥梁,在用药的可及性和可负担性方面,不断实现“从0到1”的突破。

在今年国家医保药品目录谈判中,上万名难治性癫痫患儿的“救命药”氯巴占进医保了。药片价格几毛钱的小调整,给患者家庭带来实实在在的希望。

难治性癫痫,有着“低治愈率、高致残率、高致死率”的特点。根据有关统计,国内难治

性癫痫持续状态患儿,病死率达20%以上。

患儿家属告诉记者,孩子发病时,“有时一天抽搐七八十次,每次发作都像在生死关头徘徊”。

长期以来,因兼具罕见病用药和二类精神药品的双重属性,管控严格,市场规模有限,氯巴占迟迟未能在国内获批上市,患者往往选择从国外代购“救命药”。

2020年,一起充满争议的涉及海外代购氯巴占案件引起广泛关注。随后,多个罕见病癫痫患儿家庭联合发出求助信,呼吁关注氯巴占的进口和使用问题。

是药,更是民生。

2022年6月,国家卫生健康委、国家药监局联合发布《临床急需药品临时进口工作方案》和《氯巴占临时进口工作方案》,优先采用临时进口方式,缓解患者“无药可用”困境,同时支持氯巴占药品国产化。

国产氯巴占2022年获准上市,2024年进入医保,这小小的药片,燃起患者的生命希望。

同样,阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)患者用药,也是今年国家医保药品目录调整关注的一个焦点。

PNH,一种极罕见的后天获得性溶血性疾病,临床主要表现为血管内溶血、骨髓造血功能衰竭和反复血栓形成,患者生命受到严重威胁。

2021年3月,一位PNH患者遭遇断药,怀着一线希望,向中国罕见病联盟求助。中国罕见病联盟携手北京协和医院、国家药监局及药企开启“同情用药”的爱心征程。80余天后,从瑞士引进的新药成功落地北京协和医院,患者获得救治。新版国家医保药品目录将这一创新药盐酸伊普可泮胶囊纳入,将为更多患者带来希望。

近几年,脊髓性肌萎缩症(SMA)、戈谢病、重症肌无力等罕见病治疗用药相继被纳入目录……自2018年国家医保局成立以来,已经连续7年开展医保药品目录调整。目前,已有90余种罕见病用药被纳入国家医保药品目录,罕见病药品保障水平稳步提升。

一路走来,是努力,更是希望。

“医保药品目录的调整,是国家对每一个生命的尊重与呵护,是对特殊群体的特别关爱。”中国罕见病联盟执行理事长李林康说,罕见病患者“药篮子”的每一步调整、每一次增加,都不容易。

从“无药可医”到“有药可用”,再到“用得起药”……把保障人民健康放在优先发展的战略位置,我国积极探索罕见病用药新模式,加强药物研发,让患者更有“医靠”。

“罕见病患者的痛苦与治疗的无助,时刻揪着医者的心。让更多好药‘救命药’进医保,是医患共同的心声。”中华医学会罕见病分会主任委员、北京协和医院院长张抒扬说,在这条充满挑战与希望的路上,我们携手并进,为患者点亮生命的灯塔。

一个社会的文明程度,既有如何对待“多数人”,也有如何关怀“极少数人”。一股股让罕见病患者得到更好保障的力量,正汇聚成暖流,浸润着每一个需要关怀的心灵。  
(新华社北京12月8日电)

## 哈尔滨发出冰雪季邀约

据新华社哈尔滨12月8日电 大雪节气过后,“冰城”哈尔滨已是银装素裹,江河封冻。松花江上,采冰号子响起,随着满载福气的今冬第一冰从松花江采出,拉开了哈尔滨“采冰季”的序幕,哈尔滨冰雪诗画季也即将到来。

上一个冬天的冰雪奇遇,让很多人对哈尔滨的冰雪诗意有所折服。从兆麟公园的冰灯游园会到世界最大的冰雪主题乐园,从松花江畔的斯大林公园到遍布城市中的冰雕景观,冰城的原料,均来自松花江。

从采冰节这一天开始,每天有千余名采冰工人、近五百辆运输车参与采冰工作中,日采冰量可达10000立方米。再等待十余日,便可见证一块块普通的冰块如何通过冰雪匠人的巧思妙手,完成它们的奇幻蜕变。

第二十六届哈尔滨冰雪大世界将在12月中旬与游客见面,园区以“冰雪同梦 亚洲同心”为主题,设计和建设将充分融合冬奥会元素。整体面积将扩大到100万平方米,总用雪量30万立方米,打造历届规模最大的冰雪主题乐园,迎接八方来客。

哈尔滨市道外区人民政府副区长王洋在“2024—2025年哈尔滨冰雪季”系列主题新闻发布会上介绍,道外区将利用滨洲铁路桥至滨北公铁桥中间145万平方米区域,建设“冰雪启航”“江上飞舟”“冰雪竞速”“冰雪远航”四大主题分区。其中在闯关东广场对应江面上,建设冰雪潮玩主题乐园,创新采用气垫船为交通工具,将各主题分区有效串联至哈尔滨冰雪大世界和太阳岛雪博会。打造多处网红景观打卡地,建造大型冰雪辽宁舰,举办超级跑车邀请赛、冰雪漂移表演赛等6个类别专业比赛。“中国·哈尔滨国际冰雕比赛”在内的8场冰雕、雪雕赛事也将在这个冰雪季为全球游客奉献如诗如画、叹为观止的冬日恋歌。

## 专家支招冬季呼吸道疾病防治

新华社北京12月7日电 冬季气温低,呼吸道疾病易发。专家提示,公众在保持良好的个人卫生习惯时,对于有疫苗可预防的呼吸道传染病,应尽早按照接种程序接种疫苗,儿童、老年人和有慢性基础性疾病的人群尤其应注意疫苗接种。

中国疾病预防控制中心研究员王丽萍介绍,根据全国呼吸道哨点监测第47周的监测结果显示,目前急性呼吸道传染病总体仍处于相对低的流行水平,但呈现上升趋势,主要体现在0至14岁年龄段的人群发病病例有所增加。

王丽萍介绍,从监测数据来看,在0至4岁的门诊急诊感染病例和呼吸道感染住院病例中,常见检出阳性的病原体是鼻病毒、肺炎支原体、副流感病毒、腺病毒和呼吸道合胞病毒等;5至14岁门诊急诊感染病例和呼吸道感染住院病例病原体主要是鼻病毒、肺炎支原体、流感病毒和副流感病毒等。

“大雪节气过后,气温显著下降,雨雪会增多,流感病毒、肺炎支原体、呼吸道合胞病毒引起的呼吸道感染感染风险也会上升。”王丽萍表示。

如何预防呼吸道疾病?中国疾病预防控制中心研究员常昭瑞建议,勤洗手,咳嗽和打喷嚏时用纸巾或肘部遮住口鼻。同时,保持居住和工作环境清洁与通风,通过合理饮食、适量运动和充足睡眠来增强体质。

“一老一小”的健康备受关注。中国疾病预防控制中心研究员彭质斌特别提醒,儿童免疫系统还不健全,老年人通常免疫功能相对较弱,在保持良好的个人卫生习惯、注重环境卫生清洁卫生等基础上,还需尽早做好疫苗接种。呼吸道传染病高发季节,儿童、老年人应尽量避免前往环境密闭、人员密集场所,一旦出现病症,要及时就诊,遵照医嘱进行治疗。

## 山西平陆：黄河湿地变身「天鹅湖」

新华社太原12月8日电 连日来,随着气温持续降低,数千只来自西伯利亚的野生白天鹅陆续飞抵位于山西省南部的平陆县黄河湿地越冬,白天鹅在湿地嬉戏,初冬的黄河湿地变成了美丽的“天鹅湖”。

在平陆县黄河湿地三湾段,三五成群的白天鹅或在水面上自由嬉戏,或展翅翱翔,远远就能听到它们“咕咕”的欢叫声。这些远道而来的“贵客”,成为冬日里黄河湿地最美的风景。而在河岸边,有一些摄影爱好者远远地架起了“长枪短炮”,聚精会神地捕捉这些白天鹅曼妙的身姿。

“从今年10月底开始,就陆续有白天鹅飞来越冬。进入12月份随着天气变冷,飞来的白天鹅越来越多,目前仅在黄河湿地三湾段,白天鹅数量就有三四千只。”平陆县林业局野生动植物保护站站长王超说,“为了帮助这些白天鹅顺利越冬,我们准备了大量的白菜和玉米,作为它们的补充食物,并专门安排巡护员进行全天候巡护。”

占地6000多公顷的山西平陆黄河湿地位于山西、河南两省交界处,这里气候温和、采光丰富,非常适宜白天鹅越冬,是我国白天鹅越冬的重要栖息地之一。近年来,随着平陆黄河湿地生态环境不断改善,每年到此越冬的白天鹅数量在1万只左右。



这是12月6日在安徽省池州市东至县拍摄的华龙洞遗址(无人机照片)。正在举行的2024华龙洞遗址学术研讨会12月8日发布研讨会成果,确认华龙洞人是东亚地区向智人(现代人)演化的最古人类,华龙洞遗址为探索东亚地区现代人起源提供了重要研究材料。

新华社发

# 强化使命勇担当 砥砺奋进护平安

### ——银川经济技术开发区消防救援大队2024年工作掠影

#### 汲取思想伟力 激发奋进动力

银川经济技术开发区消防救援大队坚持思想领航,组织建设成效显著。银川经济技术开发区消防救援大队党委坚持民主集中制不动摇,严格落实双重组织生活制度和“三重一大”事项研究制度,全年召开党组织建设专题会议2次,召开常委会11次,组织党委中心组学习18次。开展党纪学习教育20余次,组织各类学习40余次,研讨交流12次,撰写心得体会200余篇。同时,通过观看警示教育片、警示教育周、廉政风险点排查、制作廉政岗位清单、三色预警机制、纪律作风专题民主生活会、审计整改“回头看”等多种形式,切实筑牢全体人员党风廉政防线。

通过组织参观雷锋纪念馆、警示教育基地,成立志愿服务队,努力为辖区群众做好事、办实事,累计为群众办实事23件,进入养老院、孤寡老人家中、困难指战员家中开展走访慰问,帮扶困难人员10余人。

#### 苦练自身内功 锻造过硬队伍

银川经济技术开发区消防救援大队持续加强执勤岗位大练兵、装备应用训练、实战训练、战例复盘每战必评工作,常态化开展车辆器材装备检查。扎实开展辖区事故灾害风险评估工作,立足本辖区灾害事故历史情况和现实形势,进一步修订完善灭火和应急救援预案共计41份,突出大队指挥员统筹协调作用,强化所属消防救援站之间的协同配合,开展建筑火灾、石油化工火灾、信息通信操作、远程供水系统等实战化训练42次,重点开展举高喷射消防车供液方式应用训练、绳索救援技术应用训练等,加强编组内攻、梯次掩护、紧急撤离、逃生自救、安全员装备应用训练等避险技能和操作训练,确保作战训练安全。开元路消防救援站开展全地形机器人编队梯级掩护操法;双渠口路消防救援站开展远程供水系统水带铺设操法的创新,切实提高灭火救援的科学性、专业性。完成“切刀贺兰山·2024”地震救援实战拉动演练、大型商业综合体(悠悦城)实战演练、宁夏基地化工新材料园区全流程要素石油火灾救援实战演练、宁阳广场大型商业综合体综合性火灾救援实战演练。

#### 坚持齐抓共管 压实消防工作责任

银川经济技术开发区消防救援大队各行业部门认真落实消防安全监管责任,积极配合银川市相关单位和部门组成联合检查组,深入辖区对易燃易爆危险化学品、人员密集、

今年以来,银川经济技术开发区消防救援大队团结带领全体指战员团结奋斗、忠诚履职、攻坚克难、锐意进取,以坚决遏制重特大火灾事故、确保社会面火灾形势和队伍管理双稳定,不断加大火灾隐患整治力度,持续强化消防宣传培训教育工作,全面落实辖区火灾防控基础,展现了消防救援队伍的新面貌、新形象、新作为。



水域救援帆船自救科目训练。



纵深灭火救人操法训练。

厂房仓库等重点场所排查整治火灾隐患。大队组织责任落实不力、整改措施不到位的消防安全重点单位和部门召开集中约谈培训会30余次,确保责任、措施、期限和应

急预案落实到位。

与此同时,银川经济技术开发区消防救援大队与银川市应急管理局、公安局等部门建立联合检查机制,持续开展“双随机、一公

开”监督检查、集中夜查、专项检查、部门联查,加大监督执法力度。将经开区划分为企业核心区、综配区小微企业园、公铁物流区3个区域,根据每个区域的企业类型、生产工艺、火灾危险性高频次开展排查整治和指导帮扶,认真查找薄弱环节和安全隐患,确保隐患整改形成闭环。

同时,聘请行业技术专家为辖区32家重点单位和规模以上企业开展“专家会诊”式帮扶指导,解决问题隐患100余处,切实帮助企业解决消防安全管理中存在的漏洞和难点。大队联合银川市金凤区文旅局、市场监督管理局、公安分局等部门开展艺术类校外培训机构、学校开学前消防安全大检查,为秋季开学创造良好的消防安全环境。

#### 创新宣传手段 构建联合培训机制

银川经济技术开发区消防救援大队在银川威力传动技术股份有限公司组织召开消防安全标准化管理现场会,通过经验介绍、观摩学习、现场培训等方式,进一步提高各级各类人员的消防安全管理能力;在该公司举办经开区微型消防站技能竞赛,进一步构建“体系完善、链条清晰、层级分明、联动联动”的基层消防安全工作体系。此外,大队充分利用消防科普教育基地普及消防安全知识、实操教学消防设施器材使用方法,开展灭火和逃生演练等,提升企业员工消防安全“四个能力”,消防科普教育基地共接待参观人员500余人次;通过线上微课堂、视频授课等形式,对重点岗位人员、新入职人员、消防控制室操作人员及特殊工种人员进行精准培训50余次,共培训6000余人次。同时,充分借助新闻媒体和消防宣传交流群,联合消防志愿者开展新媒体消防宣传、“家喻户晓”行动、消防宣传“五进”等活动。

#### 改革工作方法 队伍工作亮点频现

银川经济技术开发区消防救援大队坚持“请进来学”,邀请党校教师、法务干部、共建党支部书记等进队作专题辅导,并联合银川市消防救援支队与宁夏消防训练与战勤保障支队新训大队、北方民族大学研究生党支部、中共宁夏区委党校研究生部党支部、新华书店机关党支部开展主题党日活动。

大队还组织所有被行政处罚单位进行集中约谈,向其讲解消防法律法规和当前火灾形势,使其了解当前火灾形势和做好火灾防控工作的重要性,有效解决实际问题。



“双随机、一公开”消防安全监督检查。



“九小场所”消防安全知识宣讲。



消防安全重点单位监督检查。



举高喷射灭火机器人和全地形灭火机器人梯次掩护训练。