

国际确认的罕见病有7000多种,我国的罕见病患者超过2000万人

罕见病离我们有多远?

咸宁日报全媒体记者 江世栋 通讯员 刘金艳 柯运

每年2月份的最后一天是国际罕见病日,之所以称为罕见病,是因为患病率很低。

目前,国际确认的罕见病有7000多种,据估算我国各类罕见病患者超过2000万人。咸宁有哪些罕见血液病?如何预防和治疗?记者采访了咸宁市中心医院血液内科副主任熊婷。

关注罕见病,就是关注我们的未来

今年35岁的熊婷,咸安区本地人,武汉大学硕士研究生毕业,在市中心医院血液内科工作快十年了。

“就咸宁本地而言,罕见病确实少见,血液科收治的罕见病以地中海贫血和血友病为主,但患者人数不多。”熊婷说。罕见病,是指那些发病率极低的疾病,又称“孤儿病”。

国际确认的罕见病有7000多种,约80%的罕见病为遗传性疾病,约50%的罕见病在出生时或者儿童期发病,目前只有不到10%的罕见病有治疗方法。据估算,我国各类罕见病患者超过2000万人。

很多罕见病的发病率仅有十几万分之一,因其病种罕见且只有不到1%的病有治疗方法,因此罕见病也被人形象地称作“孤儿病”。目前,国内较为人们熟知的罕见病包括苯丙酮尿症、渐冻人症、地中海贫血、成骨不全症(俗称玻璃娃娃)等,但仍有很多罕见病不为人知。

罕见病离我们有多远?据医学文献,每个人身上都有5至10个缺陷基因,父母双方拥有相同的缺陷基因,就有可能生下有罕见病的宝宝。虽然这种概率只有万分之一,甚至更低,但对遇到的家庭来说,就是百分之百。罕见病离我们并不遥远,只要有生命的传承,就有发生罕见病的可能。关注罕见病,就是关注我们的未来。

目前,90%以上的罕见病缺乏有效治疗手段,80%的罕见病为遗传性疾病,无法治愈,患者需要终身用药。

咸宁市中心医院血液内科是我市唯一一家市重点血液专科,自上世纪80年代开展血液内科专科疾病诊疗以来,经过几代人的发展,目前独立病区,可以诊治各种原因导致的贫血、出血性疾病、血液系统恶性肿瘤包括急性慢性白血



病、多发性骨髓瘤、骨髓增生异常综合征、淋巴瘤等。开展了骨髓细胞学、活检、流式免疫分型、染色体等多项检验项目,能精准诊断及治疗。

科室还拥有层流病床、血细胞分离机,同时积极开展血细胞单采分离术及血浆置换术,可对血栓性血小板减少性紫癜、高白细胞白血病、骨髓增殖性肿瘤等血液疾病危重症进行及早干预,提高治疗效果。针对化疗病人,提高护理质量,开设PICC插管操作技术,减少患者住院静脉穿刺风险。与华中科技大学附属同济医院血液内科建立长期医疗协作关系,保持医疗技术的先进,整体提高我市血液病诊疗水平。

咸宁市中心医院血液内科全体医护人员及技术人员,秉承“崇德、博爱、敬业、求新”理念,不断提高,造福全市及周边血液病病人,提供优质医疗服务。“我们在检查和治疗地中海贫血、血友病等罕见病方面,有比较丰富的临床经验。”熊婷说。

地中海贫血,要注重婚检和孕检

地中海贫血,又叫海洋性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血,主要发生在东南亚、地中海沿岸国家,我国广东广西海

南等省份相对多一些,北方少见。以α型和β型两种类型较多见。咸宁市中心医院血液内科发现了一些地中海贫血基因携带者,有症状者相对较少。

地中海贫血是一种常染色体不完全显性遗传性疾病,还是一种慢性溶血性疾病,临床表现为贫血、黄疸和肝脾肿大。基因携带者和轻症患者不需要特殊治疗。如果是重症患者,则需要输血和祛铁治疗。重症地中海贫血患儿需要靠输血维持其生长和发育,而长期输血可造成铁过载,易导致心衰、肝衰、重症感染等并发症,需要祛铁治疗,可通过静脉注射去铁胺,或口服去铁酮、地拉罗司等铁螯合剂治疗。目前,临床上根治重型地中海贫血的唯一方法是造血干细胞移植,必要时需行脾切除手术。

有时通过医院门诊血常规检查,可以检出部分地中海贫血基因携带者。这类人群的血常规主要表现为红细胞呈小细胞低色素改变,但是没有明显贫血表现。

“地中海贫血基因携带者暂时不用治疗,但如果结婚怀孕,就要注意下一代的身心健康,做好婚检孕检。”熊婷说,如果夫妇都是地中海贫血基因携带

者,就有四分之一的概率生下重型地中海贫血患儿,甚至在孕晚期就出现胎死腹中、早产夭折等现象。所以,地中海贫血基因携带者需要做好婚检和孕检,做到优生优育。

地中海贫血重症患者应尽量避免感染如呼吸道、泌尿道和皮肤感染等,以免加重贫血症状。同时,也需要定期检查血常规,慎用氧化剂类药物(如对乙酰氨基酚)。

关注血友病,从身边做起

血友病是一种遗传性凝血障碍性疾病,是因人体部分或全部缺乏某种凝血因子(Ⅷ因子或Ⅸ因子)导致的出血性疾病。

血友病最常见的表现是出血,出血还不容易止住,这会导致患者肌肉和关节疼痛肿胀,肢体活动受限。如果反复出血得不到及时治疗,患者还可能出现关节畸形并导致残疾。而发生在关键部位的出血,如颅内出血、喉部出血、内脏出血等还可能直接危及患者生命。据统计,我国血友病的患病率为每10万人口2.73人。

“咸宁血友病人甲型最多见,我科目前接诊过10多例。”熊婷说,血友病人要做到早发现、早治疗,通过输注凝血因子成份,提高凝血因子活性,改善出血症状。血友病人尽量不要吃硬和太烫的食物,以免口腔出血;平时要避免外伤,不做理疗按摩,以免深部出血形成肌肉血肿。

作为一种罕见病,血友病的病情是可以药物进行控制的,只要保证持续的药物治疗,血友病患者就能像正常人一样工作和生活。但由于需要终身用药,使许多低收入家庭难以负担。

为唤起全世界对血友病的关注,世界血友病联盟确定自1989年起,将每年4月17日作为“世界血友病日”,以唤起大众对于血友病的正确认知,并为血友病患者提供支持和帮助。咸宁市中心医院血液内科每年在这个特殊的日子,都会组织开展宣传活动,旨在提高社会民众对血友病的知晓率,提高健康自我管理水平和增强血友病预防意识,倡导“早预防、早发现、早诊断、早治疗”的健康理念。

戴着眼镜度数还不断加深? 可能这些地方没做对

每次视力检查时,发现孩子的近视度数加深?明明已经按照医生的要求配戴眼镜了,视力怎么还是越来越差?戴眼镜究竟能不能延缓近视度数的发

展?每个人的近视度数发展也有快有慢,存在差异。但要提醒各位家长,如果孩子过早近视,度数很难控制在一个较低

的数值,有很大可能会形成高度近视。

一、戴眼镜到底有没有效果?

我们要明确一件事,戴眼镜的根本目的是矫正视力,就是所谓的“看得清”。

近视度数超过100度后,或多或少都会影响我们的视觉质量,在不戴眼镜的情况下,近视眼要看清远处的物体,就必须眯起眼睛。

这样会使眼内外肌肉过度疲劳,加

速近视的发展。所以,配戴眼镜是为了看清远处,同时避免眼睛过度疲劳导致度数增长过快。

另外,戴眼镜还有助于防止斜视的发生。近视眼的人由于看近时调节较少,两眼集合功能相应减弱,可能使眼睛向外偏斜而发生斜视。

除了正常发育外,下述原因也会导致近视度数不断增加:

原因一:真假近视未能区别。由于用眼过度引起的假性近视是不用戴眼镜的,只需要注意用眼卫生,合理休息即可恢复;

原因二:有的人由于潜在眼病,造成视力暂时下降,却误以为近视而配戴近视眼镜,病情延误导致视力下降;

原因三:戴眼镜后仍然不重视用眼卫生,时间久了,导致近视度数增加;

原因四:验光度数不准。如果戴上偏高度数的近视镜,必然会使近视加深。

二、眼镜需要一直戴着吗?

如果近视患者配戴合适的眼镜后,视力可达到正常水平,可以根据个人近视度数深浅,学习、工作等个人需要及用眼情况和习惯,来决定是否要配戴眼镜。

一般来说,近视度数超过300度时建议全天配戴,时隔时戴反而会使眼睛处于远视视物均不清晰的状态,更容易加深近视。

近视低于300度,如果调节反应超前,可以看远时戴眼镜,看近时摘眼镜;如果调节反应滞后,必须足矫,看远看近都戴眼镜。(视力能检查可测出孩子的调节反应如何)。



3月1日起

我市执行新版国家医保药品目录

本报讯 记者王恬、通讯员上官征报道:3月1日,市医疗保障局、市人力资源和社会保障部门联合印发通知,全面执行新版国家医保药品目录,进一步提高参保人员用药保障水平,规范医疗保险、工伤保险和生育保险用药管理。

据统计,此次目录新增药品绝大多数是5年内上市的新药,其中包括23个2022年新上市的药品。与原市场价相比,通过谈判纳入的108个目录外药品价格降幅达60.1%,与2021年基本持平,最大降幅超过90%。

从治疗领域来看,7个罕见病用药、22个儿童用药、2个新冠治疗用药等被成功纳入目录,肿瘤、罕见病等重大疾病用药,以及糖尿病、慢阻肺等慢性病用药也被进一步纳入目录,补齐了目录短板,精准提高了重点人群保障水平。

例如在肺癌领域,本次调整不仅新增了洛拉替尼、赛沃替尼等疗效显著的新药,原来目录内的恩沙替尼、塞瑞替尼等药品的价格也有显著下降;在糖尿病领域新增的德谷胰岛素拉鲁肽是首个胰岛素和GLP-1的复方制剂,可在一天中的任何时间进行给药,大大提高了患者的依从性;在罕见病领域,新增了治疗成人复发型多发性硬化(RMS)的富马酸二甲酯肠溶胶囊、治疗肺动脉高压的曲前列尔尼注射液、治疗脊髓性肌萎缩症(SMA)的利司扑兰口服溶液用散等药物,让医生和患者有了更多临床选择。

为推动国家谈判药品落地,按照《省医保局省卫健委关于完善国家医保谈判药品“双通道”政策及建立“单独支付”药品保障机制的通知》要求,我市全面执行湖北省统一的“双通道”及“单独支付”药品目录和医保支付政策,对172种使用周期长、疗程费用高、不可替代性强的药品实行单独支付的药品保障机制,在门诊或“双通道”定点药店购买“单独支付”药品发生的费用,按三级医疗机构住院统筹基金支付比例报销,切实满足谈判药品供应保障、临床使用等方面的合理需求。

生活顾问

巧用紫苏治蟹毒

本报讯 记者江世栋报道:东汉末年,名医华佗在一家酒店巧遇一群年轻人正在比赛吃螃蟹,吃空的蟹壳堆了一大堆。华佗便上前劝诫他们:吃多了会闹肚子,还可能生命危险。这群年轻人不但不听他的劝告,反而大吃不止。

当天,年轻人和华佗都投宿在这家酒店里。半夜,吃螃蟹的年轻人大喊肚子痛。当时还没有治疗这种病的良药,华佗非常着急。忽然,华佗想起一次他在采药时,见到一只小水獭吞吃了一条鱼,肚子撑得像鼓一样。后来,它爬到岸上,吃了一些紫色的草叶,不久便没事了。华佗想,那种紫色的草叶能解鱼毒,一定也能解蟹毒。

于是,他立即出去采了那种紫色的草,煎汤给年轻人服下。过了一会儿,他们的肚子果然不痛了。青年人这时才知道他就是名医华佗,个个对华佗的医术赞不绝口。

华佗为了记住这种草药,就给这种草药取了个紫舒的名字,意思是服后能使腹部舒解。传来传去,后人就把它称作紫苏。

紫苏是一年生唇形科草本植物,全株根、叶、茎、子均可入药,通常药用的是全草。中医认为,其性味辛、温,入肺、脾经,有解表散寒、理气宽中、解鱼蟹毒的功效。叶(苏叶)偏解表散寒;茎(苏梗)偏行气宽中,叶茎并用则和胃止呕;子(苏子)最明显的作用是下气消痰,善治肺气喘逆止咳痰嗽。

常做三个动作预防中风

本报讯 记者江世栋报道:常做摩擦并按摩颈部、运动肩部、两脚画圈三个动作,能降低中风风险。

动作一:摩擦并按摩颈部。双手摩擦发热后,按颈部两侧,以皮肤发热发红为宜。然后双手十指交叉置于脑后,左右来回擦至发热。而后,可以配合一些转头动作,头前俯时脖子尽量前伸,左右转头幅度不宜过大,做30个循环即可;

动作二:运动肩部。双手放在两侧肩部,掌心向下,两肩先后由前向旋转10次,再由前向后旋转10次,接下来做双肩上提、放下的反复运动,每次耸肩尽量使肌肉有紧迫感,放松时也要尽量使肌肉松弛。

动作三:两脚画圈。活动踝关节,不仅可以疏通相关经络,还可以刺激关节周围的穴位,起到平衡阴阳、调和气血的作用。活动双脚还能舒筋活血,降低中风风险。

湖北崇阳经济开发区总体规划(2022-2035年)环境影响报告书(征求意见稿)登报公示

share.weiyun.com/WetV5Succ

3.环境影响评价公众意见表的网络链接: http://www.mee.gov.cn/xqgk2018/xqgk/xqgk01/201810/t20181024_665329.html

4.征求公众意见的环境影响报告书的网络链接: https://www.mee.gov.cn/xqgk2018/xqgk/xqgk01/201810/t20181024_665329.html

5.公众提出意见的方式和途径

联系人:饶忠

邮寄地址:湖北崇阳经济开发区管理委员会

联系电话:13707243098

电子邮箱:494068372@qq.com

三环华兰(湖北)新材科技有限公司植物纤维循环产业项目环境影响报告书(征求意见稿)

根据《中华人民共和国环境影响评价法》和《环境影响评价公众参与办法》的要求,现征求与建设项目环境影响评价有关的意见。现将三环华兰(湖北)新材科技有限公司植物纤维循环产业项目有关信息公开如下:

建设单位:三环华兰(湖北)新材科技有限公司

联系人:王智明

地址:嘉鱼县官桥村(湖北)新材科技有限公司

电话:15637896788

邮箱:15637896788@qq.com

一、环境影响评价征求意见稿全文的网络链接及查阅纸质报告书的方式和途径

1.网络链接: https://www.mee.gov.cn/xqgk2018/xqgk/xqgk01/201810/t20181024_665329.html

2.纸质报告: https://www.mee.gov.cn/xqgk2018/xqgk/xqgk01/201810/t20181024_665329.html

二、征求意见稿的公众范围

本项目环境影响评价范围内的公民、法人和组织,鼓励环境影响评价范围之外的公民、法人和其他组织参与。

三、公众意见的网络链接

公众可按照下方链接格式填写意见,请填写与本项目环境影响评价有关的意见和建议(注:根据《环境影响评价公众参与办法》规定,涉及征地拆迁、财产、就业等与项目环评无关的意见或诉求不属于项目环评公众参与内容,公众可以依法另行向其他有关主管部门反映)。

四、公众提出意见的方式和途径

任何单位和个人可在公示发布之日起10个工作日内,通过信函、传真、电子邮件、电话联系等方式,将与本项目环境影响评价有关的意见和建议反馈至我单位。在提交意见时,鼓励公众采用实名方式提交意见,并提交有效的联系方式及常住地址,以便根据需要进行反馈,您的个人信息未经允许不会对外公开(法律法规另有规定的除外)。

五、公众提出意见的起止时间

2023年2月28日-2023年3月13日。

拍卖公告

受委托,我公司定于2023年3月14日上午9:00-9:30时(延时除外),在创拍平台(网址:www.16cia.com)上依现状对一批太平洋草V3系列42度纯粮酿酒。以网络竞价方式进行公开拍卖。标的具体信息详见:www.16cia.com。联系人:蒋女士18071260842

湖北华星拍卖有限公司

2023年3月7日

拍卖公告

受委托,我公司定于2023年3月14日上午9:30-10:00时止(延时除外)在“创拍网”(网址:www.16cia.com)上依现状对一批旧机动车,型号有北京现代牌、雅阁牌、江淮牌等。以网络竞价方式进行公开拍卖,标的具体信息详见:www.16cia.com。联系人:王女士15872779441

湖北华星拍卖有限公司

2023年3月7日

遗失声明

胡球员遗失位于通城县北港镇长青社区的国有土地使用证,土地证编号:142510004,建筑占地面积256.65平方米,建筑面积226.52平方米,特声明作废。

赵全遗失从业资格证件(货运、危运、押运),证号:421202199009193771,特声明作废。

张文兵遗失货运从业资格证件,证号:422322197811270132,特声明作废。

崇阳县中医院骨伤科

电话:3066175 3066171 3066230

崇阳县天城镇程家巷36号

咸宁联通扎实开展学雷锋志愿服务活动



志愿者们与孤寡老人和留守儿童合影

Chinaunicom中国联通

创新·与智慧同行

本报讯 通讯员柳润红报道:为进一步传承雷锋精神,弘扬时代新风,营造学习先进、争当先进的浓厚氛围,切实激发联通人为人民服务的热情,3月5日,咸宁联通团委组织青年团员前往咸安区社会福利院开展“弘扬雷锋精神 关爱老人奉献社会”主题活动。

活动当天,志愿者们一行来到福利院看望慰问孤寡老人及留守儿童,为他们送去奶粉、水果、文具、蛋糕等爱心物资;并主动打扫院内的环境卫生,为老人们理发、修剪指甲、整理衣物,与老人们拉家常,询问老人们日常生活及身体状况,叮嘱老人们保重身体;还一起为3月份过生日的老人和孩子举办一次特殊意义的集体生日会,欢快的氛围使福利院显得格外温馨。志愿者们用心用情温暖老人,营造雷锋精神,人人可学;志愿服务,处处可为的浓厚氛围。

“感谢联通公司的志愿者们,你们用实际行动弘扬和践行雷锋精神,传承了敬老爱幼的传统美德!”福利院王院长对志愿者的到来表示感谢,同时详细介绍了福利院的相关情况以

及老人们的生活起居情况。

咸宁联通公司团委书记黄秀云表示,作为一名基层团组织干部,能带领青年团员为福利院老人尽一份力,传递社会正能量,感觉非常意义。下一步,咸宁联通团委将继续开展形式多样、内容新颖的志愿服务活动,推进志愿服务常态化、制度化,大力弘扬雷锋精神,营造争做志愿者、参与志愿服务的良好社会氛围,持续传递社会“正能量”,以实际行动践行初心使命。



扫一扫 下载中国联通APP