



# 国际罕见病日

# 上海市儿童罕见病临床医学研究中心

# 揭牌

本报讯 (记者 郜阳)每年2月的最后一天是国际罕见病日。今天,由国家儿童医学中心(上海)、上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心牵头,联合新华医院、国际和平妇幼保健院、上海市儿童医院、华东师范大学和中国科学院脑科学与智能技术卓越创新中心等核心单位以及十多家跨省协作网络单位共同

组建的“上海市儿童罕见病临床医学研究中心”正式揭牌。

罕见病单个病种患病率极低,但种类繁多,有7000多种,80%以上是单基因或基因组突变所导致,属于遗传性疾病。因此,罕见病往往在出生时或儿童早期发病,具有病情重、诊断难、误诊率高和可治性低等特点,5岁以内死亡率高达30%

以上,给家庭和社会带来沉重负担。

“上海市儿童罕见病临床医学研究中心”将致力于以下工作:

■ 构建专业特色鲜明的临床研究协作网络和技术应用推广网络,推动研究成果在国内及国际的引领和辐射作用;

■ 围绕上海市儿童罕见病注册登记系统、分子遗传与生化酶学等

诊断技术平台、儿童罕见病多中心临床研究平台等展开建设与优化;

■ 重点开展遗传代谢病、血液、免疫等系统疾病的造血干细胞与肝脏移植临床研究,开展特发性肺动脉高压等心血管系统疾病的药物和手术联合治疗,开展尼曼匹克病等新药临床试验治疗效果评价,并在国家相关政策与医学伦理

指导下,适时开展地中海贫血、血友病等疾病的基因治疗临床研究;

■ 多单位协同开展儿童罕见病产前诊断和生殖干预研究,探索出一套由多学科跨专业协同合作、覆盖孕前乃至成人期的罕见病全生命周期诊疗体系,真正做到对罕见病的早期筛查、早期诊断、早期干预、有效治疗与精准生育阻断。

昨天,带给80后许多童年欢乐的“达叔”吴孟达因肝癌离世,终年68岁。春节前,音乐人赵英俊也因肝癌病逝,终年43岁。肝癌被称为“癌症之王”,我国是肝癌的发病大国,占据全球肝癌新患病例数的一半以上。中国的肝癌患者在首次诊断的时候,80%都是中晚期肝癌。

## 肝癌发病率逐步下降了

“大众不要谈癌色变,也不要讳疾忌医,预防和早期筛查、早期发现和早期诊断非常重要”,复旦大学附属肿瘤医院肝外科主任王鲁教授介绍说,我国乙肝疫苗的大规模普及之后,乙肝病毒携带率大幅下降,且针对乙肝患者以及肝癌细胞家族史患者的体检指南已获得极大推广,因此,近年来肝癌发病逐步下降。

肝癌,包括原发性肝癌和转移性肝癌。其中又分为肝细胞来源的

肝细胞癌和胆管细胞来源的肝内胆管细胞癌。

由于肝癌的隐匿性生长,每半年进行一次甲胎蛋白以及肝脏超声检查是非常有必要的,能够最大限度发现早期肝癌,早期肝癌仅接受外科切除即有可能获得治愈机会——比如,小于3厘米为小肝癌,切除后5年生存率达到50%-60%。

## 发现已是晚期了怎么办

如果发现的时候已经是晚期了怎么办?王鲁介绍,各种新药不断研发上市,近年来肝癌治疗方面的突破层出不穷,以外科治疗为核心的综合治疗,包括介入、射频、靶向、免疫治疗等,为肝细胞癌

的治疗增加了许多可能性。无法切除的肝细胞癌患者,通过综合治疗转化为可切除,甚至有患者通过有效的综合治疗达到完全缓解。

不过,原发性肝癌中另一种类型——肝内胆管细胞癌的发病比例在缓慢上升。这一类过去的“小众”肿瘤恶性程度更高,由于肿瘤发展速度较快,发现时往往淋巴结转移和远处转移更多,失去了手术机会,因此在目前的临床实践中反而成为了诊治重点。复旦肿瘤医院肝外科率先在国际权威杂志报道描绘了大规模国人肝内胆管细胞癌突变谱,为寻找特异疗法提供了可能。同时,在临床实践中寻找到了有效的联合治疗方案,大大提

高了这一疾病的治疗效果。

“在以往的大众观念中,肿瘤都肝转移了,就是没救了。随着医学科学认识的不断深入,肝转移已经不仅是可治,甚至是可治愈的了。”王鲁说,切除肝转移的患者,依从性较好地接受规范化综合治疗后,5年生存率可超过50%,甚至能够期望10年25%的生存率。

## 肝癌最爱找哪些人

需指出的是,肝癌的早期症状非常不明显。因此,王鲁呼吁,肝癌高危人群定期普查是及早发现、及早诊断肝癌的重要手段。

肝癌最爱找哪些人?首先是经常熬夜的人,熬夜会让肝脏疲惫不

堪,也会降低免疫力,已经感染肝炎病毒的人群熬夜会加重病情。第二,负面情绪多的人,悲观、愤怒、焦虑、抑郁等负面情绪会伤肝。第三,不良饮食习惯的人,包括长期嗜酒、长期高脂饮食等,饮酒越多,脂肪肝也就越严重,诱发肝纤维化甚至肝硬化,最终转化为肝癌。第四,慢性肝炎患者。第五,有肝癌家族史者。此外,生活在肝癌高发区的人群也要注意,黄曲霉毒素是导致肝癌发生的一个重要因素。

复旦肿瘤医院肝外科主治医师周嘉敏表示,保肝护肝,要保证睡眠充足,不熬夜,不乱吃药,要戒酒,饮食有度,并控制脂肪,高危人群定期检查肝功能。首席记者 左妍

## 吴孟达查出肝癌不到3个月去世敲响警钟

# 肝癌凶险,预防和早期筛查很重要

## 古宅新春

华堂王氏宗祠位于浙江省绍兴市金庭镇,是全国重点文物保护单位,始建于明正德七年(公元1512年),系为祭祀王羲之三十六世孙王琼夫妇而筑。建筑朝南,面积约1800平方米。古朴的庭院中,两株红梅掩映其中,衬托出古宅新春的气韵。

王樟林 摄

投稿邮箱

xmsyb@xmwb.com.cn



# 500多个数字应用场景利好民生

### 普陀区启动“数字化转型”,上报集团等全力“助攻”

本报讯 (记者 江跃中 通讯员 丁婉星)全区就医实现看诊、开药、检查、收费、取报告一站式服务;长征镇实现用一张网、一个平台、一个公众号、一个数据中心就可管理楼宇园区;曹杨新村街道各大大公共服务场所的一台“防疫速通机”,实现了人、证、码的一体化检测,帮助老年人跨越“数字鸿沟”……这样的数字应用场景,在普陀区已建成500多个,覆盖经济、生活、治理三大领域。

记者昨天从普陀区数字化转型暨“数智普陀”启动大会上获悉,该区运用数字化方式助力解决城市发展和治理难题已取得实效,上海报业集团、华东师范大学、中国移动、华为集团等一批企业和组织,昨天

与普陀区签约合作,成为“助攻”普陀数字化全面转型的队友。

经过近两年的建设,“智联普陀城市大脑”平台已经布设了近12万个传感器,经传感器“神经元”网络实现互联、物联和数联,并依托覆盖全区各委办局、各街镇、各片区及社区(楼宇、园区)的处理终端,开发了涵盖34项处置流程、46类应用场景的智能化工作平台。

今年1月6日,普陀区在全市率先启动数字化转型应用场景征集。“要在先发优势的基础上,聚焦普陀特色数字化应用场景发力,打造上海数字化转型的‘普陀实验室’。”普陀区委常委、副区长姚汝林说。普陀区开展大调研,围绕教育、

卫生、养老等多个人民关切的议题,征集解决方案和需求清单。截至2月23日,全区已形成各类数字化应用场景需求50个。在昨天的大会上,普陀区“数字应用场景解决方案清单”和“数字应用场景需求清单”正式对外发布,并以投票和点赞的形式征集公众意见,目的是“揭榜挂帅”,引导市场主体参与。

在首批100项数字化应用解决方案清单中,有路面井盖监测、户外设施数据共享平台、智慧酒店、智慧教室、人才引进数据分析、智能金融数据平台等,涉及“衣食住行游购娱”及社会治理等各领域。通过清单的发布,鼓励更多的企业将产品真正投入到真实需求中来。

2月26日,在长宁区虹桥街道古北市民中心,居民代表、妇联、专业人士等围绕如何让《中华人民共和国家庭教育法(草案)》更好落到实处等问题,展开了热烈讨论。当天,上海市长宁区虹桥街道中国特色社会主义全过程人民民主基层实践基地也揭牌成立,以党建引领实践基地、理论研究基地、宣传展示基地为主要功能,以立法意见征询、规划决策意见征询、人民意见征集、社区公共事务协商等为主要内容。

## 多方参加立法意见征询

“家庭教育的关口要前移,等到成立家庭或到办离婚时再说就太晚了!”

“如果父母没有履行家庭教育责任,为什么要向父母的所在单位通报?”

意见征询座谈会上,就“草案”的一些立法与配套制度问题,上海市通浩律师事务所主任陆建律师提出了很多专业看法。比如,“草案”里要求未成年人父母积极参加公益性家庭教育指导和实践活动,“这里设置了家长的义务,但家长是要上班的,是否有配套措施,法律要仔细琢磨,毕竟这部法律对每个家庭的影响很大。”

多次参加立法意见征询的长宁区人民法院法官顾薛磊表示,为了让法律更加完善,更加具有可操作性,立法在最广泛地听取民意。能够参加这部法律的制定,能把心声和困惑包括经验提交到全国人

# 众人的事情由众人商量

## 探索长宁虹桥实践范式

虹桥街道是“全过程民主”的首提地。习近平总书记2019年在考察古北市民中心时提出:“我们走的是一条中国特色社会主义政治发展道路,人民民主是一种全过程的民主,所有的重大立法决策都是依照程序、经过民主酝酿,通过科学决策、民主决策产生的。希望你们再接再厉,为发展中国特色社会主义民主继续作贡献。”

2019年11月以来,虹桥街道全国基层立法联系点共就16部法律草案召开60余场座谈会,直接听取近700人次意见,上报意见建议总数达到51条。

虹桥街道爱建居民区党总支书记徐秀表示,居民区全过程民主理念已经深入人心。去年,4个小区同时开展精品小区建设,同时召开业主大会讨论4项重大事项,包括选聘物业公司、调整物业费,确定精品小区建设方案和一体化管理,没有全过程的民主,也就没有业主大会的顺利通过。

全过程民主让“众人的事情由众人商量”成为全过程民主的重要实现方式,将人民民主的制度优势充分转化为基层治理效能,探索党建引领下全过程民主的长宁虹桥实践范式,成为讲好中国特色社会主义民主故事的基层窗口。本报记者 屠瑜