

上海儿童医学中心今成立“罕见病诊治中心”

聚焦“罕见病”开展特色治疗

本报讯（记者 施捷 通讯员 夏琳）时值“世界罕见病日”之际，上海儿童医学中心罕见病诊治中心今天成立。据悉，中心将聚焦先天性血液系统疾病、免疫缺陷和遗传代谢疾病、心血管疾病等罕见病种，以分子诊断和移植治疗为特色开展罕见病诊治研究。

公认罕见病近7000种

高 IGM 血症、粘多糖症、威廉姆斯综合征、石骨症……罕见病是指那些发病率极低的疾病，又称“孤儿病”。据权威统计，目前国际上公认的罕见病近 7000 种，约占人类疾病种类的 10%。另中华医学会医学遗传学会在上海组织召开“中国罕见病定义专家研讨会”上初步达成的我国专家对罕见病定义的共识：即成人患病率低于 50 万分之一，新生儿中患病率低于万分之一的疾病为罕见病。

专家表示，中国目前罕见病总患病人数超过 1680 万。约有 80% 的罕见病是遗传缺陷所致，其中一半患者在出生时或者儿童期即可发病，且病情进展迅速，死亡率很高。目前只有不到 1% 的罕见病已有有效治疗方法，给患者家庭造成巨大痛苦。

联合门诊“无缝衔接”

早在 1998 年，上海儿童医学中心疑难杂症门诊在国内最先开展了多科联合诊疗模式（MDT），由郭迪、吴圣楣、黄荣魁、冯树模等老一辈儿科专家组成的专家团共同为疑难杂症患者看诊。迄今为止，这里共诊治病例近 4000 人次，其中疑难罕见病例 1357 人，涉及 360 种罕见疾病，覆盖儿科血液、遗传代谢、内分泌、

心血管、神经、肾脏、呼吸、消化等各专业。

自 2012 年，儿中心与哈佛大学波士顿儿童医院合作成立分子诊断联合实验室，对 300 多种罕见病的基因开展检测，初步明确了这些疾病中国人群的基因突变谱，为减少误诊、优化治疗方案和早期预防提供了强有力的支撑。在罕见疑难病联合门诊的诊疗现场，能及时实现国内外最新医学文献的查阅，邀请文献检索专家参与对部分疑难病例开展更加深入的临床诊治信息查找和分析比较。该门诊真正实现了从实验室到临床，从文献到实践的无缝衔接。

“罕见病诊治中心”主任、血液肿瘤科主任医师陈静表示，目前通过造血干细胞移植的手段，已经可以治愈或有益于部分罕见病的治疗。其中包括：先天性血液系统疾病、免疫缺陷病、遗传代谢病等。上海儿童医学中心血液/肿瘤专业下设一流的骨髓移植病房和专业技术团队，自成立至今，已开展异基因造血干细胞移植 514 例（罕见病占 13.6%），在罕见病移植治疗中，先天性血液系统疾病、免疫缺陷病和遗传代谢病分别占 28.4%、46.3%和 25.3%。移植成功率和移植总数均位列全国儿童专科医院首位。目前，先天性免疫缺陷和酶缺陷类罕见疾病通过骨髓移植可以治愈或部分改善。

市罕见病防治基金会名誉理事长、市儿童健康基金会名誉理事长谢丽娟上午为诊治中心揭牌。上海儿童医学中心向上海市罕见病防治基金会捐赠人民币 12 万元。同时，上海儿童医学中心罕见病患儿童家庭俱乐部宣布成立。

中山医院东院区正式启用

肝肿瘤和心血管病患者下周看病请“东移”

本报讯（记者 施捷）以肝肿瘤和心血管病医疗综合楼为主体的复旦大学附属中山医院“东院区”，将于下周一正式启用。自此，这家全国著名的三甲医院将形成以枫林路为中轴线的东西两大院区新格局，枫林路以西为综合医疗服务区，枫林路以东为特色优势学科区和教学、科研基地。

中山医院“东院区”是上海市重点学科建设发展计划以及徐汇区枫林生命科学园的重要组成部分，也是上海市重大工程，总投资 15.98 亿元，建设时间历时近 6 年。总建筑面积 18 万余平方米的院区，南临斜土路，北临清真路，东临小木桥路，西临枫林路，由沿斜土路及枫林路的肝肿瘤和心血管病医疗综合楼、沿清真路及枫林路的科技楼等组成，整个建筑包括地上约 11.8 万平方米和地下（三层）约 6.6 万平方米。

随着连日来上海市心血管病研究所、复旦大学肝癌研究所的入驻，中山医院“东院区”的肝肿瘤和心血管病临床医学医疗综合楼将设肝肿瘤临床医学 7 个病区、心血管病临床医学 9 个病区，以及 19 间手术室和 4 个重症监护室（ICU）。

■ 从 3 月 2 日起，凡至中山医院的肝肿瘤和心血管病的患者，将在斜土路 1609 号的“东院区”门诊部挂号就诊。

作为全国“百佳医院”，中山医院目前拥有 18 个国家临床重点专科，其中肝肿瘤和心血管病的诊治更是享誉国内外，在国内乃至国际上都处于领先地位，是上海市临床医学中心的“重中之重”项目。“东院区”的建成可谓如虎添翼，不仅大大改善了医院的教学和科研条件，而且也将大大改善患者的就医条件。

■ 新综合楼设施齐全，拥有肝肿瘤和心血管的专科门诊、介入治疗、手术治疗监护、住院病房、周转病房等，设置有心血管病的急救绿色通道，还有可直通屋顶的直升机停机坪，可实现保“心”护“肝”一站式医疗服务。

据了解，基于强调人性化服务的设计理念，围绕中央庭院布置建筑单体的中山医院“东院区”，充分利用周边的城市道路组织交通，快速便捷，易于识别。由于与现有的“西院区”隔路相望，新老院区间由跨越枫林路的两条架空连廊和一条可以通车的地下通道连接，令物流、设备等资源得以共享。为缓解就医停车难的问题，院区充分开发地下空间，建造了千余个停车位。“东院区”的建成，是中山医院向建设医学、教育、科研、管理、服务一流的大型综合性医院迈出的重要一步。

雷锋展进校园

为纪念毛泽东“向雷锋同志学习”题词发表 52 周年，一个《雷锋精神代代传》的专题收藏展近日在上海市和田中学开幕。千余件实物和图片及宣传画，让学生们进一步了解雷锋同志的生平和事迹。提供展品的上海收藏家房冠龙先生，还将一批与雷锋相关的书籍捐赠给该校师生。

图为房老伯向师生们介绍展品
杨建正 摄影报道



原21世纪报系多名高管今被移送审查起诉

本报讯 据央视报道，记者从上海公安机关了解到，原 21 世纪传媒股份有限公司总裁沈颢等 30 余名犯罪嫌疑人今天被移送检察机关审查起诉，涉及罪名为强迫交易罪、敲诈勒索罪及非国家工作人员受贿罪、职务侵占罪等多宗个人犯罪，涉案金额上亿元。

松江男子连续上网猝死

本报讯（记者 左妍 孙云）昨天凌晨 3 时许，松江区小昆山镇鹤溪街一网吧内，一名男子连续上网 19 小时后突然吐血死亡。目前警方已排除他杀可能。

监控画面显示，事发前这名男子正坐在电脑前，还不时与邻座的男子交谈。不久男子突然吐血，自行拿纸巾擦拭后，起身准备离座，但一弯腰又连续大口吐出鲜血。邻座男子见状赶紧离开，寻求他人帮助。随后，男子在周围人的帮助下，坐在网吧沙发上，不久便昏迷过去。有人拨打了 110 和 120，医护人员到场确认吐血男子已死亡。法医勘察死者患有肺结核。警方提示，上网者尤其是游戏一族，要注意劳逸结合，切勿长时间上网。

新桥弃婴母亲投案自首

本报讯（记者 陈浩 通讯员 周诗旻）2 月 26 日，本报 A9 版《垃圾桶发现一弃婴》报道了发生在松江区新桥镇茜浦路 600 弄 35 号楼下令人唏嘘的一幕。经民警多次上门走访，锁定了租住在此的外来务工人员宋某（女）为嫌疑人员。26 日下午，宋某前往新桥派出所投案自首。

经初步调查，宋某于 2 月 24 日上午 10 时许，在暂住地的卫生间内产下男婴后，将其放入红色布袋内，遗弃在居民楼下的垃圾桶内。目前，宋某已被依法采取刑事强制措施，案件还在进一步调查中。

首次用DNA技术摸清大熊猫家底

我国野生大熊猫种群数量达1864只，74.4%在四川省

11:00 上午首发

本报讯（记者 马丹）“国宝”大熊猫究竟还剩多少只？它们又居住在哪儿？今天上午《全国第四次大熊猫调查报告》新鲜出炉，披露了“国宝”们的生存现状：截至 2013 年底，我国野生大熊猫种群数量已达 1864 只，比第三次调查时增长了 16.8%，其中，四川省是大熊猫“人口大省”，“人口”为 1387 只，占全国野生大熊猫总数的 74.4%。

此次全国大熊猫“人口普查”开始于 2011

年。3 年多的时间里，2000 多名科研人员走访了四川、陕西、甘肃三省 18 市（州）62 县（市区）、436 万公顷面积的区域，采集到了宝贵的数据。和前几次调查不同的是，此次调查还首次加入了 DNA 识别技术。

调查结果显示，我国大熊猫保护已有了一定的成效，野生种群数量稳定增长，全国野生大熊猫种群数量比第三次调查增加 268 只；其次，大熊猫的栖息地范围也明显扩大，增加到了 258 万公顷，分布在四川、陕西、甘肃三省的 17 个市（州）、49 个县（市、区）、196 个乡镇，

分布县数量比第三次调查增加了 4 个，栖息地面积增长 11.8%，潜在栖息地面积增长 6.3%。此外，全国圈养大熊猫数也增长到了 375 只。

不过，国家林业局副局长陈凤学在新闻发布会上说，由于人为的干扰和自然的隔离，大熊猫栖息地破碎化程度非常高，被分割成了 33 个板块，无形中让大熊猫变成了 33 个种群，这样对大熊猫的发展、生存构成了严重的威胁。据调查，目前全国大熊猫栖息地内有 319 个水电站、1339 公里的道路、268.7 公里的高压输电线路。