

# 全民健康路上,让“罕见”的他们不掉队

## 民生直通车

新华社北京12月7日电(记者屈婷、林苗苗)寒冬里,有这样“罕见”的他们——稍微冷一点就浑身发白发紫,皮肤坚硬如铁,进而手指、脚趾溃烂,因为肺部纤维化加重而难以呼吸……

硬皮病患者的困境是2000万罕见病患者群体的一个缩影。平凡世界,爱不“罕见”。如何为罕见病患者织起一张更密的保障网,成为面向多方的考题。

### 被冬天扼住的呼吸,需要更快的行动

1988年出生的硬皮病患者笑笑(化名)本是个爱笑的姑娘。随着冬天来临,她的喘气咳嗽愈发严重,几乎一有动作就会气短,同时肢端再次溃烂,她只能困坐家中,眼前的世界越来越狭小。

“硬皮病算得上冬天最痛苦的一种罕见病。”北京协和医院风湿免疫科主任、中国医师协会风湿免疫科医师分会会长曾小峰说,这种罕见的疾病会累及肺部,让患者时刻都处在恐怖的憋气“濒死感”中,而寒冷会加重症状,不少硬皮病患者因此面临“生死关”。

据估算,我国有各类罕见病患者近2000万人,每年新增患者超过20万人。由于八成左右的罕见病都是遗传性疾病,因此超过一半的患者在刚出生或幼年时发病,需要终生与疾病斗争。

笑笑在2011年确诊,从发病到确诊仅用了一年时间。由于临床病例少,导致会看罕见病的专家也和罕见病患者一样罕见。

“早期发现、早期干预是罕见病防治的最佳途径。”国家卫生健康委员会卫生发展研究中心研究员隋宾艳说,罕见病不仅是医学问题,更是社会问题。社会支持、激励研发和医疗保障,对罕见病防治同样不可或缺。

对于呼吸困难的人来说,每一秒都是煎熬的。硬皮病患者、紫贝壳公益服务中心创始人郑媛呼吁,帮助罕见病患者,需要全社会更快行动起来。



破解 新华社发 朱慧卿 作

起来。

### “救命药”成为焦点,罕见病用药难在哪里?

硬皮病已经影响到笑笑的肺部,她面临无药可用的困境。目前,一种创新靶向药物尼达尼布带来了治疗希望,但高昂的药费让她的家庭无力承担。

从70万元一支的诺西那生钠注射液,到一年治疗费可达200多万元的艾而赞,天价“救命药”总是触发公众热议,罕见病用药保障机制成为焦点。

事实上,绝大多数罕见病对症治疗药物已纳入医保目录,切实减轻患者的自付负担。121种

罕见病治疗药物中,目前已在我国上市且有适应症

的有50余种,其中已有40多种纳入了医保目录。

例如,自2017年9月1日起,可有效延长渐冻症患者生存期的药物利鲁唑陆续进入全国16个省市的医保乙类药物目录,降低渐冻症患者的就医负担。

但罕见病的特殊性,让相关用药保障机制存在药品临床效果评估难度大、自主研发药物凤毛麟角、多方筹资渠道不畅等诸多“卡”点。比如,艾而赞是一家跨国药企生产的拉罗尼酶溶液,可用于黏多糖贮积症I型患者的长期酶替代治疗。像这类用量极少、暂

# 风险隐患苗头已现,为何没能有效排查

## 重庆连续两起煤矿重大安全事故追踪

### 新闻分析

## 如何跳出“年底事故周期”

今年以来,虽然通过各方努力,全国安全生产形势总体稳定,事故总量明显下降,但较大事故自4月份以来连续8个月上升,尤其是近期煤矿重大事故连续发生。

年底前后,历来是各类事故多发易发期,似乎成了一个跳不出的“周期”。这其中有什么原因?关键是,如何跳出这个“周期”?

“年底生产经营建设活动频繁,企业抢工期、赶进度,增效益意愿强烈,加之低温雨雪冰冻恶劣天气增多,安全生产形势严峻复杂。”应急管理部有关负责人分析指出。

通过分析近年来安全生产事故趋势记者发现,近5年12月份共发生重特大事故14起,主要集中在煤矿、非煤矿山、工矿商贸、化工、烟花爆竹、建筑业、道路运输、水上运输等行业领域。

其中,近5年12月份发生的4起煤矿重特大事故均与瓦斯有关。值得关注的是,今年11月中旬以来,部分煤炭价格同比继续上涨,煤炭需求持续旺盛,安全隐患随之增加。

扭转这种“年底事故周期”,必须采取有针对性且强有力的行动。各地、各行业主要负责人必须

压。有毒有害气体和浓烟沿巷道顶部逆流出主斜井、副平硐井,造成井下被困24人中23人遇难。

另一起事故发生两个多月前。9月27日,作为重庆五大国有煤矿之一的綦江区松藻煤矿,因井下传输皮带起火造成一氧化碳超限,17人被困井下。逃出矿井的矿工告诉记者,事发时井下烟雾弥漫,能见度低于1米,照明头灯已无法正常使用,他通过进风口得以逃生。最终,该事故造成16人遇难。

两个多月内相继发生两起重大安全事故,重庆市政府负责人12月6日下午被国务院安全生产委员会办公室约谈。约谈指出,重庆市要切实汲取事故教训,举一反三,认真查摆在抓落实上的差距和不足,强化责任落实,全面深入开展煤矿安全

有网友说:“每天看明天华城小区里的故事,就像在追剧。”剧中,是一个个鲜活的人物,一个个暖心的故事,有紧张、有苦中作乐,更多的是温情感动。

### “封印”的是病毒,释放的是大爱

12月4日,上海市新冠肺炎疫情防控工作领导小组办公室通知,5日零时起,明天华城将调整为低风险地区。明天华城小区将解除封闭。

5日零时整,小区门闸正式打开,汽车一辆接一辆排成队鱼贯而出,三分钟里一共开出了十四五辆。

滞留小区期间,恰逢与女朋友的六周年纪念日,彭辉给女友写了封情书,上面还有许多志愿者和居委会工作人员的签名祝福。重逢当晚,女友化了妆,捧着花来接彭辉,两人一见面就来了个大大的拥抱。女友说:“事实证明我没看错人,他是值得托付的。”

“这几天有很多人关心彭辉,有人在网上为他

统筹好发展和安全两件大事,认真落实安全生产领导责任,加强辖区重大风险形势研判,发现苗头性问题及时采取针对性措施。

今年以来,较大事故连续8个月上升,尤其是近期煤矿重大事故连续发生,已经反映出一些地区、部门和企业抓落实上存在很大差距,安全发展理念、安全生产责任、风险隐患排查治理、安全监管执法不落实。现在不仅要亡羊补牢,还要切实补齐短板、补好漏洞、形成制度。

岁末年初之时,各地应急部门要协调行业管理部门加强行业安全监管,针对行业事故特点及时发出预警提示信息,结合安全生产专项整治三年行动,有针对性开展年底安全督导和执法检查,确保行业安全形势稳定。

具体行动上,要总结近年来事故特点,针对重点行业,深入开展工矿商贸领域隐患排查治理,紧盯煤矿、非煤矿山、工矿商贸、化工、烟花爆竹等重点行业领域,对大班次煤矿、大型商业综合体、人员密集场所等方面安全风险,开展“拉网式”“地毯式”隐患排查,严厉打击违法违规行为。(记者刘夏村、齐中照)新华社北京12月7日电

生产大排查,持续深化专项整治三年行动,确保从根本上消除事故隐患。

### 重重风险隐患早就出现苗头

记者调查发现,这两起煤矿事故发生前,已出现风险隐患苗头,如果企业责任落实到位、有效排查并及时解决问题,悲剧是有可能避免的。

据现场知情人士透露,吊水洞煤矿停产后相关设施设备运行不充分,给井下作业带来了风险隐患。参与搜救的重庆南桐矿山救护大队大队长唐永胜介绍,由于吊水洞煤矿2个多月前就停产,井下的抽排水系统已经不具备使用功能,水往上灌,一度给搜救工作带来较大困难。

另外,受访村民告诉记者,再生资源回收公

司的19名下井人员无法确定是否具有井下作业经验,而唯一的幸存者是该村长期在吊水洞煤矿工作的抽水工。

松藻煤矿事故也存在类似情况。这家煤矿多位矿工在事故发生后向记者表示,事发矿井存在传输皮带老化等问题,此前已有工人多次反映这一安全隐患,新的传输皮带也已在事故发生前运抵矿区,“原计划国庆节后就换上”。

事实上,松藻煤矿是当地煤监部门的重点监管对象,事发前多次被查处。重庆煤矿安全监察局网站显示,今年以来松藻煤矿已有多次违规处罚记录:今年6月,重庆市煤监局渝南分局对松藻煤矿开展专项检查,共发现安全隐患9条,责令1个掘进工作面停止作业并立案查处;7月16日,渝南分局对松藻煤矿某员工违章作业予以行政处罚;8月17日至20日,渝南分局检查发现松藻煤矿“矿井安全监控系统(地面中心站)未按规定每月一次进行测试”,对其立案调查并罚款。

### 安全风险管控丝毫不能懈怠

重庆市采矿高级工程师田卫东表示,回撤前,煤炭企业需有有关部门的监管下编制方案,对设备明细、操作规范、过程安全管理等问题予以明确,且须由专业人员下井管理。“实践中,回撤阶段是当前安全监管的一个薄弱环节,应引起高度重视。”他说。

另一方面,近期煤炭价格呈现涨势,岁末年初煤炭生产企业易出现抢订单、赶工期、超负荷生产等现象,在产煤矿风险隐患同样不容忽视。受访煤矿安全专家表示,重庆发生的这两起事故,一个是停产煤矿,一个是在产煤矿,有明显风险隐患苗头仍发生重大安全事故,表明部分企业风险隐患排查、安全监管执法存在明显漏洞,需强化监管、严肃问责、夯实责任。

12月6日上午,国务院安全生产委员会办公室、应急管理部召开全国煤矿安全生产工作紧急视频会议,强调要深刻吸取近期煤矿重大事故教训,采取果断措施遏制煤矿重大事故,举一反三抓好其他重点行业领域风险防控,确保岁末年初安全形势稳定。

(参与采写记者:柯高阳)

新华社记者

生姜,作为日常必备调味品,近来价格蹭蹭地涨,居家过日子你感受到了吗?

问题一:价格涨了

多少? 7日下午,记者来到河北省秦皇岛市青龙满族自治县家惠超市,这里老姜的标价为每市斤11.98元,而新姜的价格为每市斤6.98元。正在挑姜的顾客杨金荣说:“现在姜怎么这么贵了,新姜价格都赶上老姜了!”

“以前老姜也就是每市斤5至6元,而现在老姜进价基本稳定在每市斤11元左右,新姜则在每市斤6元左右,与去年同期相比,均价贵了3元左右。”该超市工作人员田亚娟介绍,尽管新姜上市了,但姜的价格却从10月份涨起来了。

记者在拼多多平台上搜索发现,标明产地直销的生姜,5斤的价格普遍在25元左右,其中包含邮费。

“目前,生姜价格达到近6年来最高水平。”中国农业科学院农业信息研究所研究员张晶介绍,根据中国农业信息网数据,11月份生姜批发价格为每公斤14.08元、较6月份上涨45.9%、同比上涨71.5%。

问题二:价格为啥会上涨?

我国是世界上生姜产量最多的国家,主要种植品种分为北方大姜和南方小黄姜。

据中国农业信息网监测,生姜价格自2017年第四季度从高位快速下跌,后保持低位运行,农户种姜收益下降,导致2019年种植面积减少约10%。

记者了解到,河北省秦皇岛市抚宁区生姜种植面积近年来稳定在万亩以上,连续被评为“中国生姜之乡”“中国调味品原辅料(生姜)种植基地”,这里的生姜价格具有代表性。

“从近五年行情看,今年的生姜价格尤其高。”秦皇岛小江蔬菜专业合作社理事长郭大为说,以当地农户和批发商的交易价格为例,2018年老姜均价每市斤1.6元,2019年约1.8到2元,今年价格约2.5到4元,相比去年翻番了。

“今年抚宁的生姜从产量到价格都是双丰收。”郭大为说,由于采用水肥一体化滴灌技术,生姜的亩产平均达六吨半,按交易均价每斤3.1元计算,一亩地生姜的利润达两万到三万元。

郭大为说,受疫情影响,国外对生姜的出口需求大增,老姜价格一涨,新姜价格也跟着上涨,农户开始惜售;供需行情推动社会资本买进卖出。诸多因素都在抬高生姜价格。

问题三:预计未来价格如何?

张晶分析,今年11月中旬以来,山东产区库存老姜交易进入尾声,河北、山东鲜姜上市量逐渐加大,南方鲜姜采挖进入后期。预计随着鲜姜上市量增加,生姜价格将有所回落。

拼多多新消费研究院副院长刘中琪表示,原产地直发的农货销售模式,大幅缩短了农产品供应链条,目前拼多多平台的商户没有明显价格上涨。入选拼多多“百亿补贴”频道的生姜,价格更加实惠。

中国电子商务商务中心首席分析师郭召芬说,生姜涨价的主要原因是供不应求。加强供应链创新,解决流通信息不对称,推动流通企业的数字化、信息化转型等,都将有助于降低流通领域的成本。

张晶说,葱、姜、蒜等小宗蔬菜具有产地集中、库存销售、周期性强、价格波动大等鲜明特点。跟风涨价行为为诱发性大幅波动,影响周期长,对姜农、贸易商、消费者均会产生不利影响。

张晶建议,一是加强市场监测分析预警。对苗种销售等产前投入进行监测,及时分析研判未来生产供给,二是积极推广政策性农业保险,完善政策性保险的财政补贴机制,提高保障水平,借助保险稳定生产。三是发展加工和仓储环节,形成价格供需的“蓄水池”,借助加工和仓储环节,在价格大幅下跌时消化一定过量供给;在价格大幅上涨时,借助公益储备平价销售,平抑涨价。(记者赵文君、于文静、郭雅茹、于佳欣)新华社北京12月7日电

好好‘补一补’。”陆先生说。

明天华城小区“消灭土豆小分队”成员张先生表示,这14天的隔离虽然感觉很孤独和枯燥,但是大部分业主基本都能够理解,隔离既是对自己负责也是对大家负责,更是对整个城市负责。防住了小区,就守护住了这个城市。

明天华城居委会书记胡玮玮告诉记者,14天来很多工作者都没有回家,一直奋战在这里,有的人衣服都没法换,连着穿了十几天,虽然最近上海天气很冷,但大家心里热乎乎的。

虽然只是零星几个社区、医院封闭管理,但是上海全城都牵挂着他们。有过这次不寻常的经历,很多人都表示,上海依然是那座值得全心守护,让人放心的城市。

烟火气又回来了!这两天,“解封”之后的社区、医院都热闹非凡,很多人开始兑现封闭时期许下的愿望,周边菜场、超市和火锅店的生意开始急剧反弹。虽是在冬季,但城市始终有温度。

# 「姜你军」重现,涨了多少?要涨多久?

土豆小分队”刘女士说。

### 人民城市人民爱,人民城市爱人民

上海,正在努力打造人人都有人生出彩机会的城市、人人都能有序参与治理的城市、人人都能享有品质生活的城市、人人都能切实感受温度的城市、人人都能拥有归属认同的城市。

在这片土地上生活的所有人,用自己的实际行动证明,上海做到,上海一定行!

浦东医院封闭管理期间,记者在墙外看到,人们送来了冬衣、棉被、饭菜……

“我的大姐是医生,二哥是患者,我是家属,他们都很好!我最有发言权了!”上海市民陆先生告诉记者,20日医院封闭后,他的哥哥和姐姐都留在了医院里。“姐姐说整个换防转移过程井然有序,哥哥在院内也都得到了很好的照料,我觉得上海的应急反应能力真的很强。”

陆先生还向记者展示母亲为院内的姐弟俩烧的饭菜。“家里老人也很惦记他们,希望他们



新华社重庆12月7日电(记者周凯、周闻韬、刘夏村)9月27日,松藻煤矿发生火灾造成16人死亡;12月4日,吊水洞煤矿回撤井下设备发生事故导致23人遇难。两个多月的时间里,重庆市相继发生两起煤矿重大安全事故,伤亡惨重,影响恶劣。

“新华视点”记者调查发现,这两起事故存在相同问题,风险隐患已经出现苗头,但悲剧依然发生——曾有工人多次反映松藻煤矿存在传输皮带老化等问题;吊水洞煤矿已关闭停产两个多月,井下作业条件发生变化。

多位知情人士表示,对风险隐患苗头掉以轻心、未能及时有效排查,导致发生重大事故,暴露出部分煤矿安全生产风险防控、责任落实不到位。

### 两个多月连发两起重大安全事故

12月4日17时,重庆市永川区停产关闭两个多月的吊水洞煤矿,因企业自行拆除井下设备,发生一氧化碳超限事故,24人被困井下。5日晚,救援工作基本结束,其中23人遇难,1人送医救治。

吊水洞煤矿位于永川区安溪村一座山脚下,始建于1975年,后改制为私营企业,核定年产能12万吨,为高瓦斯矿井,职工多数是安溪村村民。今年8月16日,该煤矿采矿许可证到期,被列为关闭对象,11月28日企业安全生产许可证已注销。

经有关部门调查,11月15日吊水洞煤矿开始回收井下设备,以286万元的折价将井下机电设备、电缆、管道、轨靴等出售给重庆某再生资源回收公司,由公司自行回搬。一位在吊水洞煤矿工作过的村民对记者说:“井下的机器、电缆当废品卖,都能卖好几百万元。”

12月4日上午,这家再生资源回收企业组织19人下井回收设备,吊水洞煤矿5人下井配合。约16时48分,该企业在井下主水仓区域违规动火作业,迅速引燃主水仓漂浮的大量石油(油气),产生一氧化碳等大量有毒有害气体和浓烟,形成火风

(上接1版)得知丁阿姨的困境后,小区内的业主黄先生、刘女士和张先生自发成立了“消灭土豆小分队”,在业主群里为丁阿姨“打广告”。

“土豆土豆,称好装好,即买即走!”“需要土豆的来买,在一期转盘处找‘土豆阿姨’”“大家尽量帮忙,今晚土豆当主食!”一传十,十传百,随着群里的消息越来越多,一场“土豆消灭战”正式打响。

在随后的几天里,土豆成了小区很多业主的主食,土豆做法也成为微信群里讨论最多的话题。炸土豆条、土豆饼、酸辣土豆丝、土豆烧牛肉,各式各样的土豆宴亮相朋友圈,大家在朋友圈里切磋厨艺。

在大家的热心帮助下,截至11月29日,4吨土豆卖掉了大半,丁阿姨表示,整个小区的人都在吃土豆,有的一日三餐都是土豆,特别不好意思。

“91岁高龄老人”“洪荒之力”跑团、“警察小队”……小区内每一个名字的背后,都是一个暖心故事。