



资料图

■李惠钰

“今年，我们圈里又有两个孩子去世了。”罕见病患儿蓉蓉的母亲王女士满脸的无助，击垮她的正是一种名为黏多糖贮积症的罕见病。这种因缺陷基因引发的病症，已经造成蓉蓉骨骼发育不良、智力低下……很可能青少年时期就要面临死亡。

为了给孩子延续生命，王女士光从国外买药就花去了好几百万元，由于国内几乎没有对症之药，更多像王女士一样的家长只能被迫选择默默地等待。

“中国已经上市的孤儿药还不到100种，也就是说中国的绝大多数罕见病患者都无药可医。”罕见病发展中心主任、先天性软骨发育不全症的罕见病患者黄如方遗憾地说。

如何拯救这些罕见病患儿？怎样才能让我们国家的孤儿药不再孤独？来自业内的多位专家呼吁，希望中国尽快出台既有利于患者，又有利于药企的孤儿药政策。

沦落为“黑户”

“经济和生命，哪一个更重要？”面对罕见病患者无药可治的现状，北京大学药学院药事管理与临床药理学系主任史文斌抛出的这一问题，曾让第四届罕见病高峰论坛现场一度

“柴油伴侣”显著降低汽车尾气污染

可使其中的氮氧化合物达到国四排放标准

本报讯（记者 邹明强 通讯员 王志东 熊海）中石化柴油车尾气处理液中生产基地日前在湖北枣阳实现量产，预计今后该基地年产量将达到30万吨，一年可减少660万吨柴油油的污染并提高其6%的效能。

环保部《中国机动车污染防治年报（2013）》显示，重型柴油车仅占汽车保有量的5.6%，但其氮氧化物和颗粒物排放却占汽车排放总量的67.7%和78%。据了解，为大幅降低尾气中有害物质的排放，重型柴油车在升级改造发动机的基础上，全球主要有两种技术路线，

一是选择性催化还原技术(SCR)，二是废气再循环+颗粒物捕捉器。我国升级国四柴油所采用的主流技术路线SCR技术中，添加车用尿素溶液是让车辆达到国四排放标准，对于减少汽车尾气污染具有特别重要的意义。

长期从事柴油车尾气处理研究的资深化工专家乔映宾呼吁，应该用政策来激励柴油车加快升级。国四重型柴油车氮氧化物排放量比国三重型柴油车降低30%，颗粒物PM降低80%。但是目前国四柴油车占比还很低，应该研究制定国四重型柴油车置换补

我国人均科普专项经费 4.68 元

新媒体科普传播大幅增长

据新华社电（记者余晓洁 程卓）科技部近日发布的2014年度全国科普统计数据显示，我国科普事业继续保持平稳发展，科普人员数量稳定增加，科普经费投入明显增长。电台和电视台播出科普(技)节目有所下降，而手机、微博、微信、微视频等新媒体科普传播大幅增长。

本次全国科普统计工作由科技部政策法规与监督司负责，中国科学技术信息研究所具体承担，统计范围包括31个省(区、市)和新疆生产建设兵团、30个中央、国务院部门，共回收有效调查表6万余份。

统计结果显示，2014年全国共有科普人

贴政策，加速淘汰老旧柴油车，大幅度降低柴油车尾气污染。

柴油车尾气处理液能否获得车主青睐？一位加油站站长给记者算了笔账：目前，一瓶10公斤装的尾气处理液零售价是50元，按5%的比重可添加于2000升柴油。也就是说，每升柴油的成本只增加2分多钱。

第三方检测机构中国汽车研究中心天津索克汽车实验有限公司出具的根据GB17691-2005标准架桥试验数据表明：使用柴油车尾气处理液的国四排放标准柴油车比国三排放标准柴油车氮氧化物降低41.7%，颗粒物降低89.7%；而国四排放标准的柴油车不使用柴油车尾气处理液时，氮氧化物排放量是正常情况下的3.74倍，使用柴油车尾气处理液可降低汽车尾气中的氮氧化合物，达到国四排放标准。

此外，全国科普工作部分指标出现减少的现象。例如，科普创作人员的减少，与兼职和业余从事科普创作人员的增加有较大关系。电台和电视台播出科普(技)节目有所下降，而手机、微博、微信、微视频等新媒体科普传播大幅增长。

据中国科学技术信息研究所副研究员佟贺丰介绍，科普传播媒介日趋多样，科普活动成为提高公众科技意识的重要途径。

据中国科学技术信息研究所副研究员佟贺丰介绍，科普传播媒介日趋多样，科普活动成为提高公众科技意识的重要途径。此外，全国科普工作部分指标出现减少的现象。例如，科普创作人员的减少，与兼职和业余从事科普创作人员的增加有较大关系。电台和电视台播出科普(技)节目有所下降，而手机、微博、微信、微视频等新媒体科普传播大幅增长。

胡润百富终生成就奖评出

本报讯（记者黄哲雯）11月27日，2015年胡润百富周年庆典颁奖典礼在北京举行，江苏红豆集团董事局主席周耀庭荣获胡润百富终生成就奖。

“胡润终生成就奖”是胡润百富一年一度颁发的最高奖项，是表彰长期以来对中国民营经济具有深远影响和强大推动力的企业家。作为中国老一代的乡镇民营企业家，周耀庭创业至今已逾30多年，他把红豆从一个濒临倒闭的乡办小厂发展壮大成为国务院120家深化改革试点企业集团。如今，红豆已成为涉及纺织服装、橡胶轮胎、生物医药和地产四大领域，拥有两家上

市公司、1家境外园区的大型现代化企业集团，为中国的民营经济发展做出了巨大贡献。

周耀庭认为，保护环境、实行可持续发展，对于企业家来说责无旁贷。周耀庭不仅注重企业的污染治理工作，还积极进军生态产业。1997年，周耀庭捕捉到了红豆杉的发展机遇，开始进军绿色生态产业，掌握了红豆杉快繁技术，企业建成全球最大红豆杉实生苗培育产业园。在他的推动下，近20年来，红豆集团形成红豆杉种植培育、药物提炼、制剂生产、苗木销售、生态旅游，后继开发的庞大产业链，产业规划年产值突破50亿元。

学员们常常觉得“不过瘾”，纷纷要求加课。课余时间里，学员们也会互相“切磋”，练习学过的内容。

慢慢汇聚的融合文化

“供电公司能够从人文关怀着手，重视员工的本土文化学习，真的做的非常好。”李频蕾的父亲——一位已退休的老师，在参加了几次方言培训班后由衷地说。“其实在瑞安有许多的新居民都有这样的需求，我们一直想开展新居民方言培训课，正好和供电公司不谋而合，就打算将供电公司作为一个试点单位。”

真正的融合，是学习和生活的融合，是语言的融合，是文化的融合。瑞安市供电公司开设方言培训班不仅为外地青年学员方言搭建了平台，也让他们从语言角度融入了方言故乡，品味到瑞安人文的无穷魅力。

据了解，为了让学员们的学习更加系统化，瑞安公司认真制定了培训计划和学習制度，此后将固定每周一次开展学习，同时，还将非遗文化、风土人情等加入到学习计划当中，让学员们真正地本地化成长。（薛若丹）

用于预防、治疗、诊断罕见病的药品，被业内称为孤儿药。人类已知的罕见病有7000种，中国已经上市的孤儿药不到100种，这意味着绝大多数罕见病患者都面临无药可医的状况——

孤儿药：踟躅在“最坏时代”

医疗保障等其他相关政策的制定。

史文斌也直言：“由于官方没有定位，导致部门间很难从行政的角度更好地给予大力支持，甚至成为他们相互推诿的理由。”

目前，欧盟、澳大利亚、美国和日本、韩国、新加坡及中国台湾地区都相继制定了孤儿药法案，全球至少有40多个国家和地区通过了孤儿药相关法案，为孤儿药在审批通道、减税、市场独占期等方面提供了优惠政策，大大促进了孤儿药的研发。

我国与上述各国则有着巨大差距，至今几乎没有一种自主研发生产的孤儿药上市。不仅如此，黄如方称，我们国家目前也几乎没有针对罕见病的医学科研基金，没有完备的罕见病用药市场准入激励机制，没有全国性罕见病医疗保障……

加快注册审批速度

但值得欣喜的是，国家食品药品监督管理局总局近期的一系列改革为加速孤儿药上市带来希望。8月18日，《国务院关于改革药品医疗器械审评审批制度的意见》(简称《意见》)正式公布，《意见》中提到“对创新药要加快审评，重点考虑临床需求高的产品”。

在诺华制药(中国)肿瘤事业部政策法规事务总监张晔看来，孤儿药应该属于可考量加快审评的范畴，随着立法呼声日益强烈，孤儿药的春天或很快来临。

一直以来，审批时间过长，让许多孤儿药生产企业有苦难言，有的新药注册申请甚至

激励企业的积极性

在罕见病患者群体规模很小的情况下，

欧美为何还有很大动力去研发孤儿药呢？

美国汉弗莱医药顾问有限公司注册申报总监滑维薇表示，孤儿药的开发在欧美受到了政府的高度重视和实质性的鼓励，研发孤儿药的欧美药企业获得了巨大的经济效益。

“欧美国家在批准孤儿药之后，都为其提供了行政保护，给予了市场独占期，欧洲长达10年，美国长达7年。”滑维薇说，由于研发孤儿药的费用比较高，政府为了弥补市场容量小的问题，允许孤儿药定价高出一般药的6-7倍，并且提供了有力措施缩短了审批期，加速了药物的上市速度，因此，孤儿药具有较高的回报率。

“美国是一个赋税很重的国家，但对孤儿药的研究，美国却愿意返还给企业，有20年的有效期，此外，新药上市申请的时候，可以免除批准费，孤儿药可以减免200万美元。”滑维薇进一步补充道，美国孤儿药开发策略，还采取了先开发一个孤儿药适应症的办法，投资、风险、时间和回报率都具有优越性，继而开发新适应症，扩宽市场和延长产品生命周期。

杨悦也表示，特殊的注册制度，优先审评程序，加强企业、申报单位和监管机构的沟通，在注册之前申请孤儿药的定位，确定以后走快速通道，FDA指导企业如何设计临床实验等等，美国就是通过这样的途径加快推进孤儿药的注册。

为此，多位业内人士呼吁我国也应该尽快出台激励孤儿药企业研发动力的利好政策，例如企业税收减免、倾斜性的定价等，为孤儿药从研发到上市建立一个良性体系。

LED 到底有多好？

在能源供应日趋紧张，节能减排成为世界各国要事的背景下，LED以省能照明、分布均匀、可靠度高、使用时效长、减少二氧化碳排放等特质，成为节能环保的主角。

诞生于上世纪50年代末的LED，是英文“Light Emitting Diode”的缩写，中文叫做发光二极管。其实，LED早就进入到了我们的日常生活之中，如饮水机、电话、电视、手机、MP3等，只要是电器，现在很少有不用LED的。这些电器身上的那个红色小光点，便是LED的身影。

平常总听宣传说，LED特别好，呼吁广泛使用。那么，LED到底有多好呢？与传统的白炽灯进行比较后，或许会让我们有个清晰的了解。

白炽灯泡的寿命约为1000个小时，虽也不短，但存在一个大问题，就是能源转换效率太差，因为其中有90%的能量转化成了热能，只有10%才成为照明所需的光能。换句话说，发光只是白炽灯在产生热能时的副产品。LED发出的光，则属于冷光，不带热能，不会有多余的能源被浪费掉，因而在节能方面具有非常大的意义。

LED是一种化合物半导体元件，当以微小电流通过至正负二极体的PN介面，即可放光——通过顺向电流时发光，逆向则熄灭。与白炽灯或日光灯相比较，LED的光线属于冷光，具有亮度高、体积小、省电等优点，使用寿命长达数万小时至10万小时。

LED发光原理与白炽灯及日光灯不同。



城市“绿肺”的守护者

湖北检修公司特高压秋检的“持家之道”

科学地控制成本，精益地掌控细节，这样勤俭持家的故事，近期每天都发生在湖北检修公司的特高压秋检现场。

修出来的升降车

利用两天中午短短1个小时的休息时间，节省检修器材修理费用，降低了检修成本。这不是玩票。

高强度、长时间的运作，使一台意大利产的升降车“罢工”了。闻讯赶来的厂家技术人员再三排查，对故障点还是毫无头绪，问题就横在了这里。而整个检修现场，只有3台升降车，电压、电流互感器、避雷器测试、水冲洗，都需要它们，少一台升降车上岗，就相当于施工减速了三分之一。

在检修公司还能有不能被修好的东西？这辆升降车显然勾起了大家不畏难、死磕到底的精神。周涛是该公司这次总票工作负责

人。17日中午，匆匆吃完饭后，他就围着升降车一番捣鼓，通过对控制回路逐一排查，发现发动机不能点火是由于继电器运输中振动松脱，高压包不能输出造成的。可是解决了插件紧固问题后，升降车依然不稳定，无法带负荷输出。

第二天中午，又到午饭时间，周涛将供油回路一一拆卸，发现是空气过滤器堵塞，导致发动机工作不稳定。在简单清理更换后，升降车故障彻底解除，并顺利地返岗。

省出来的打印纸

每份检修报告节省4张~6张纸，100份试验报告就节省400张~600张打印纸。这不是编故事。

该公司针对特高压工期短、任务重的特点，对试验报告模板做出大幅度调整修编。调整的范围包括，在原有空白模板基础上增添

马铃薯秋作丰产栽培 技术瓶颈在华北平原攻克

本报讯 近日，中国农科院蔬菜花卉研究所马铃薯育种课题组在河北省保定市望都县开展了马铃薯秋作丰产栽培技术示范。试播的马铃薯品种“中薯5号”，亩产2167公斤，每亩成本不到1000元，鲜薯销价每公斤在2元以上，取得了较高的种植效益。

华北平原自然条件适合春秋二季作马铃薯种植，但由于生育期短，产量一般在1500公斤以下。课题组在华北平原开展了鲜玉米和马铃薯轮作、马铃薯和棉花、玉米及蔬菜间套作等研究，通过筛选使用适宜的优质种薯，催芽整薯播种、播种后覆盖玉米秸秆、控制肥水等保墒、保全苗、促早熟等技术，既调整了华北平原地下水漏斗区种植业结构，又发展了多区域种植模式，取得了较好的经济效益，对提高当地农民收入具有重要意义。（沈文）

除尘防误雷达料位计 获国家实用新型专利

本报讯 近日，由内蒙古蒙东能源露天煤业员工改造的煤炭地面生产系统“除尘防误雷达料位计”装置，获得国家知识产权局颁发的实用新型专利证书。

该项技术改造装置，是将西门子LR460型雷达料位计加装自动清扫探头装置，确保料位计探头不被煤粉遮掩，保证了雷达料位计测量仓位的准确度，避免了造成煤炭空仓或冒仓事故的发生。雷达料位计自动清扫装置投入使用后，现场没有再出现因煤炭上仓煤粉吸附在雷达料位计探头上而影响测量精度的问题，大大提高了设备的稳定性和检修人员的安全。（张海啸 聂培东）

施工不忘环保 悉心保护水资源

本报讯 中铁二十二局五公司简(阳)蒲(江)项目部从2014年10月开工以来，悉心保护当地生态环境，特别是对水资源的保护更是格外用心。

简蒲项目九标段在AAAA级国家风景区黑龙滩附近，特别是横穿项目施工区段的东风渠的河水流入黑龙滩水库后，承担着眉山市近300万群众生产、生活的供水任务。为确保饮用水安全，项目部在东风渠上搭设钢板便桥和“槽型”防护棚，并设置一定纵向坡度，确保便桥残留的泥土、油污等在定期清理和冲洗后，都能排到槽口外侧的沱沱河中，在路基石方施工期间，配备洒水车定期在现场洒水控制扬尘，同时要求施工车辆必须配备防尘篷布，在桥梁下部结构施工期间，要求桩基施工采用钢箱存放泥浆池，及时进行清理钢箱内的泥土并运至就近弃土堆堆放和晾晒。

（刘波 赵鹏飞）

自制专用研磨卡具 解决制动故障频发难题

本报讯 制动故障是危及货物列车运行安全，影响运输效率的主要原因之一。沈阳铁路局锦州车辆段针对制动阀研磨质量不高，导致制动阀漏风发生缓解不良的问题，组织技术骨干开展立项攻关，自制出一套专用研磨卡具，攻克了货车制动阀研磨质量问题，有效解决了冬季制动故障频发的难题。

在货车制动阀手工研磨过程中，手指经常与油石、平台、刮刀等工具刮碰，不易控制磨阀、制阀间的研磨质量，造成研磨偏磨。为此，这个段组织技术骨干开展立项攻关，自制出一套以有机玻璃为材料的专用研磨卡具。该卡具按照节制阀大小将节制阀放置在卡具中间，方便双手操作，扩大了手工操作面积，实现了方便、快捷、稳定、易操作的研磨方式，既压缩了研磨时间，又能较好地对节制阀研磨质量进行控制，大大提高了制动阀研磨质量。（贾云涛）

在四川省宜宾市市中心，有一个竹木繁茂的人造城市森林公园，因其四季山色常青被人们称为“翠屏山”。海拔高度500米左右的翠屏山绿化覆盖面积达160公顷，在这密密的山林里长年驻扎着一群护林人，年头最久的已经在这里守护近40年。他们往来穿梭于林间小道，从防火监测到病虫害治理，从防止盗伐名木到环境保护，为守护城市“绿肺”默默奉献。图为一名护林工记录下被虫蛀出损害的树木和其位置。庄歌尔 摄（新华社发）

试验测定初始值、交接值、历史值及铭牌值。修编后，在现场试验中，不再需要打印出厂报告，只需携带报告工序卡，所有数据一目了然，所有设备变化趋势一览无余。大大缩减了所需纸质报告份数，为试验腾空了双手。

“这不是小气，这是我们基层员工的职业操守，也是一种社会公德意识。”试验班班长罗浪说。

抠出来的时间

每台主变加调压变试验时间节点省30分钟，6台主变加调压变的试验就节省180分钟。这不是虚构。

在为期7天的检修期里，检修人员从细节入手，掌控时间，为主变试验节省来150分钟。崔福康是一个在一线工作33年的老同志，这次测试主变及调压变分损和绝缘电阻时，他通过对比发现，如果针对同一测试点不间断切换试验项目和接线，一台主变加调压变试验，需要花费3.5小时。反之，试验更换测试点，每台主变加调压变只需3个小时就能完成。（潘晓璐）

从学方言开始

——浙江瑞安供电公司推行外地青年本地化成长活动

11月23日下午，瑞安市供电公司的一群外地青年又聚集在瑞安市华夏社会服务中心。据了解，为了进一步促进新老瑞安人之间的交流，使外来工更加适应集体生活，自今年2月8日起，国网浙江瑞安市供电公司组织开展外地青年本地化成长导航方言培训班，瑞安市新居民党校讲师团讲师李频蕾为该培训班授课教师之一。

劲头十足的学雷

“我——en，进——zan，”在学员的笔记本上，看到了许许多多拼音备注，乍看之下，觉得忍俊不禁，却也被他们这份认真学习的劲头深深折服。

来自瑞安公司安监部的刘东亮，吉林长春人，他是班里的副班长，也是班里学得最快