

# 渐冻症治疗新突破

## 国内首批、浙江首针在杭落地使用

6月10日,托夫生注射液上市后国内首批、浙江首针于西湖大学医学院附属杭州市第一人民医院运动神经元病诊疗中心落地使用。我国渐冻症诊疗进入新阶段。

2024年10月8日,国家药品监督管理局公示,托夫生(Tofersen)注射液获批上市,该药物用于治疗携带超氧化物歧化酶1(SOD1)基因突变的成人肌萎缩侧索硬化症(即ALS,渐冻症)患者。

运动神经元病诊疗中心执行主任张灏表示,托夫生注射液作为全球首个获批用于SOD1-ALS成人患者的疾病修正治疗药物,突破了传统“对症治疗”的局限,首次实现“对因干预”。这一国际创新疗法的临床应用,标志着我国渐冻症诊疗正式

迈入“对因治疗”的新时代。ALS被视为世界五大绝症之首,治愈率为0,近200年来全球有1000多万人因此死亡,中国是世界上ALS患者数量最多的国家之一。有数据显示,目前国内有超过4万例渐冻症患者,其中携带SOD1基因突变的患者超过1200例。

此次杭州市第一人民医院城北院区率先在国内开展托夫生注射液使用,为国内SOD1-ALS患者打开一扇新的生命之窗,它不再只是“延缓症状”,而是直击病因。同时也为其他基因突变型ALS的靶向研发铺平道路。虽然目前仅惠及约2%的ALS患者,但这份希望正在扩散——科学终将打破渐冻的枷锁,让生命不再“渐冻”。



### 详细解答

#### 1. 什么是肌萎缩侧索硬化症(ALS)?

ALS是一种进行性、致命的神经退行性疾病,可导致患者大脑和脊髓中与运动相关的神经细胞逐渐死亡,从而引起全身与自主运动相关的肌肉无力和萎缩,最终,患者往往因吞咽困难、呼吸肌无力等问题死亡,存活时间通常为3~5年。

#### 2. ALS的病因是什么?

ALS的发病原因尚不明确,5%~10%的患者有家族史,目前已有多个基因被证实与ALS的发病相关。其中,SOD1是首个被发现的ALS致病基因,也是中国ALS人群中最常见的致病基因。SOD1-ALS患者的平均发病年龄约为50岁,患者多为脊髓起病,主要特点为下肢起病,典型表现为上下神经元同时受损。

#### 3. 托夫生注射液是什么?

托夫生注射液是一种反义寡核苷酸药物(ASO),其核心机制在于通过抑制SOD1蛋白合成,减少毒性蛋白蓄积,从源头减轻运动神经元的损伤,延缓疾病进展。不同于以往治疗药物的“对症治疗”,托夫生注射液是“对因治疗”药物。据三期临床研究VALOR结果证实,其具有延缓疾病进展的趋势,且安全性较好。

#### 4. 哪些患者适合使用托夫生注射液?

托夫生注射液仅适用于经基因检测确诊为SOD1突变的ALS患者,尤其是早中期、快速进展或NfL升高者。非SOD1突变的ALS、晚期呼吸衰竭、严重吞咽困难、活动性脊髓感染、腰椎穿刺禁忌等的患者不能使用。

#### 5. 托夫生注射液可能有哪些不良反应?

常见不良反应有:疼痛、疲劳、关节痛、脑脊液白细胞增加和肌痛。  
严重的不良反应有:脊髓炎/神经根炎、颅内压升高、无菌性脑膜炎和过敏反应等,需要紧急干预。

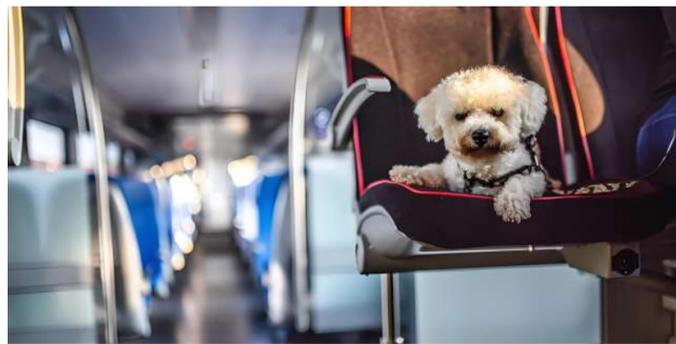
#### 6. 托夫生注射液的给药方式和剂量?有什么使用注意事项?

ALS患者在使用托夫生注射液之前,应该接受基因检测来明确其所患的ALS是否由SOD1基因突变所致。托夫生注射液通过鞘内注射方式给药,每次给药100毫克(15毫升),起始治疗为每14天给予一次负荷剂量,三次负荷剂量后,每28天给予一次维持剂量。每次注射后观察2小时,监测头痛、发热或神经症状,长期治疗需关注反复穿刺的并发症(如慢性腰痛、硬膜外纤维化和蛛网膜炎)。发现有严重脊髓炎、过敏反应或不可耐受的中枢神经系统症状时应停止用药。  
(杭州发布)

# 带宠物出行,如何更友好?

“和‘毛孩子’出门不用自驾,也可以坐高铁一起奔赴‘诗和远方’。”前不久,北京市民多多带宠物狗到上海旅游,让“毛孩子”体验了“隔离运输、人宠分开、专人看护”的高铁宠物托运服务。

乘交通工具、住酒店民宿、逛公园景区……越来越多的公共场合对宠物敞开大门。带宠物出行,实际体验如何?公共空间如何做到人宠友好?记者进行了采访。



网络资料图

## 出行选择、场景愈加多样

打卡景点、一起徒步……社交平台上,“和‘毛孩子’一起看世界”持续引发讨论,很多网友晒出与爱宠的出行照片。

4月8日,京沪高铁5座车站间的10趟列车试点宠物托运服务。根据规定,托运宠物仅限健康状况良好的猫、狗,体重不超过15公斤、肩高不超过40厘米,全程在运输箱内,放置于相对隔离旅客乘车空间的高铁快运柜中。

截至目前,已有超百只“毛孩子”体验,宠物猫“伽马”就是其中之一。“本来还担心‘毛孩子’在箱子里不习惯,没想到它一路上挺适应。”“伽马”的主人南京市民小徐说。

除了高铁,南航、海航等多家航空公司在部分航线推出宠物进客舱服务,

费用在1300元左右。相关航班允许携带2至6只宠物,宠物品种、体重、身体状况等均有限制要求。宠物需全程在规定尺寸的航空箱内,放置于主人前排座椅下方或加价购买的专属座位上。

“我们会要求犬类宠物佩戴口罩、宠物纸尿裤、牵引绳等,携带宠物的旅客优先安排最后一排经济舱座位,宠物专座提供定制椅套防护,宠物离机后进行舱内消毒清洁。”中国南方航空公司地面服务保障部宠物服务项目负责人王银丹说。

短途出行方面,滴滴、哈啰等平台的宠物快车、专车、专送等服务,已覆盖全国多数城市。

“带宠物坐滴滴,要建立宠物档案,填写宠物类型、体重,勾选是否携

带宠物包等。”滴滴宠物出行相关负责人说,去年上线服务以来,有近200万只宠物注册使用,其中猫狗类占比95%。

不仅出行选择多样,宠物友好商场、酒店、景区数量也日益增加。美团、大众点评上,有宠物友好酒店上榜2025年“必住榜”的城市数量同比增长近40%;“2019年,成都宠物友好商场仅一两家,如今增加到10多家,全国范围内超过百家。”它食记宠物服务有限公司创始人喻磊感受到明显变化。

记者注意到,多数宠物友好公共场所对宠物进入有明确要求,比如身高体重限制、佩戴牵引绳或使用宠物推车,主动清理产生的垃圾等。

## 宠物出行服务参差不齐

说。宠物搭车董事长王静静说,当前一些宠物托运企业采用的还是货物运输方式,没有配备独立通风系统、监控设备等,笼具尺寸、材质也不符合动物行为学要求,容易造成宠物受伤。

“有的弄辆面包车就干,也不看动物检疫,车满就走。”辽宁省鞍山市屹理物流有限公司负责人尹文聪告诉记者。

除了硬件设施不配套,服务不到位等现象也存在。“我下的是航空托运,但商家私自改为陆运。”甘肃的珠珠说,接到猫咪时,猫咪眼睛充血,

出现应激反应。一名宠物博主告诉记者,她带着宠物多次出游,发现部分宠物友好酒店的宠物入住说明很模糊,没有列明宠物证件要求、数量、品种、体型等限制条件。“我有一次直接带着狗狗过去,结果被告知狗狗超重不能入住,只能临时再找酒店,手忙脚乱。”

此外,宠物出行乱收费等现象时有发生。沈阳市民刘婷婷去年托运宠物狗时遭遇虚假宣传和“连环套”收费。“说是全程监控,结果要我现场另外付99元租摄像头,超时未送到让我去高速口自取,送到家还要再收费。”

## 宠物出行背后的多方平衡

去年5月,中国铁路客户服务中心开展高铁宠物运输调查问卷。多家相关企业负责人表示,上线服务是基于持续增加的携宠出行需求。

宠物友好出行,既要让宠物进入公共空间更便利、更安全,也要平衡各方权益,减少扰民等纠纷。沈阳农业大学教授刘明春建议,针对宠物出行的不同场景,明晰权责划分,加强监管。

中国人民大学公共管理学院教授许光建表示,宠物出行服务在满足部分养宠人群需求的同时,也要充分考虑其他人群。各种公共空间特点不同,如果没有搭建完善的宠物设施设备,做不到人宠有效分区,不建议对宠物开放。

“可以借鉴相关经验,明确设立

宠物友好区域的公共空间应配备哪些硬件设施、提供哪些服务、如何管理等。”中国畜牧业协会宠物产业分会副秘书长刘晓霞说。

针对宠物出行服务质量参差不齐,王静静建议设置行业准入门槛,相关企业和人员开展服务需具备一定资质。

据了解,多家相关企业正通过不同方式提升服务质量。宠嗒嗒的宠物智能舱配备空调、新风系统等,通过物联网实时监控与定位;滴滴允许司机自主选择宠物出行订单,将完善保障体系解决司机的安全、卫生等顾虑。

莫干山民宿协会副会长沈蒋荣介绍,目前莫干山800多家民宿,超过一半已实现宠物友好。“很多民宿进

行了适宠化设计与改造,包括设置带隔离围栏的宠物活动空间,配备独立通风系统的宠物房,提供宠物厕所、宠物餐具在内的宠物用品,推出宠物主题活动等。”

受访人士表示,宠物进入公共空间、乘坐公共交通,可能出现突发状况,或对其他人员造成影响。公共空间管理主体需关注特定情况下的宠物应激反应等,针对可能发生的人宠纠纷等建立应急预案。

“需建立更加有效的纠纷解决机制,养宠人士也应携宠文明出行。”四川衡平律师事务所律师涂攀说,宠物友好出行既要有温度,也要有规矩。不同利益诉求如何平衡、宠物友好边界如何划定等,还应进一步探索和讨论。  
(新华社)

# 遭遇城市内涝如何避险

## 一、行人切勿在积水中行走

不要在有积水的道路上行走,注意路边防汛安全警示标志,不要靠近有漩涡的地方防止跌入缺失井盖的深井、地坑等危险区域,切忌冒险涉水。

## 二、行人切勿靠近电线等金属物体

不倚靠路灯杆、信号杆,避免与含金属物体接触。暴雨天气出行,不要与路灯杆信号杆、空调室外机、落地广告牌等金属物体接触,可选择一处地势较高的位置避雨。

要留意周围是否有电线,保持距离避免触电伤害。尤其不要靠近或在架空线和变压器下避雨,因为大风有可能将架空电线刮断,而雷击和暴雨容易引起裸线或变压器短路、放电。

## 城市内涝如何安全避险四字总结



即便水灾过去,也不要放松警惕,更不能饮用水流