

結節性硬化症 醫護都唔識

患者父母批「頭痛醫頭」不治本 促標靶藥納藥冊紓困

香港文匯報訊（記者趙虹）「我去世後，誰可以替我照顧子女的餘生？」對子女患有罕有疾病的家長而言，相信這是一個一生中最擔憂的問題。患有結節性硬化症的罕有病患者會出現皮膚白斑、癲癩發作甚至智商受損等多個病徵，最終因腎、肺或心臟等重要器官衰竭而死。有醫生估計本港每年約有700名嬰兒患病，但患者父母卻稱醫護人員對病情缺乏認識，反認為是父母過於緊張而已。她批評治療方案局限於「頭痛醫頭，腳痛醫腳」，希望政府投放更多資源，從根本入手治療患者。

結節性硬化症患者因體內蛋白基因突變，本可控制細胞生長速度的蛋白組織失卻「剎車」功能，導致細胞不受控制地不斷增生。由於該蛋白組織遍佈全身，患者各身體器官會出現不同毛病，包括逾90%患者皮膚會出現白斑、紙碎白斑或血管纖維瘤；88%會癲癩發作或智商受損。

不過該病罕有，本港普遍醫護人員缺乏了解及認知，醫療方案局限於根據表徵的治標、不治本的治療方法。

醫生竟以為家長太緊張

現年28歲的詹慧欣約5個月大時，詹媽媽發現其背部有一大塊白色皮膚，帶她到健康院檢查時被告知沒有問題，醫生相信是詹媽媽過於緊張而已。及後慧欣每天都有奇怪的動作及流淚，經入院檢查始知是抽筋，接受腦部掃描後終確診患有結節性硬化症。

詹媽媽表示，女兒每日均會出現抽筋，需經常服用抗抽筋藥且「次數多到唔識計」，甚至「食抽筋藥食到睡着為止」。

指政府支援不足

現時嚴重智障的慧欣身體毛病叢生，腎臟、心臟、肝脾、肺等多個器官均有腫瘤，相信隨年齡增長，病情將日趨嚴重。沒有家族病史的詹媽媽指出，當時完全不知道女兒所患何病，醫生亦只能「頭痛醫頭，腳痛醫腳」，「抽筋就食抗抽筋藥，腫瘤體積過大就切除」，批評政府未有向有關罕有疾病的家屬提供足夠支援及支持。

現時國外已研發標靶藥物能有效控制患者細胞增生，抑制腫瘤生長甚至縮小，惟目前該藥物尚未列入醫管局藥物名冊內。詹媽媽冀望能盡快將該藥納入名冊內，從根本入手，紓緩及治療女兒病情。

兩岸已用標靶藥物治療患者

香港結節性硬化症協會副主席阮佩玲的女兒現年18歲，出世6個月大時確診患有結節性硬化症。她指出，內地及台灣已使用標靶藥物治療患者，促請醫管局加快藥物審批程序，使患者盡快得到適當治療的同時，設立專科門診，跟進目前缺乏有關治療跟進服務的成年患者。



■陳志峰指70%至80%該病患者過往沒有患病家族史，不排除胎兒形成時基因突變造成。趙虹攝

■阮佩玲(左一)促請醫管局加快藥物審批程序。陳文華攝

料基因突變致病 難產前檢查預防



患上罕有疾病，未必與其家族病史有關。有專家指出，過往70%至80%結節性硬化症患者過往並沒有患病家族史，估計胎兒形成時基因突變造成，父母難以預知並作產前檢查預防。對於本港至今尚未把該病症對應的治本標靶藥納入醫管局藥物名冊內，已有大學醫學團隊自發進行臨床研究，以了解藥物對改善抽筋的效果及安全性，相信報告結果正面。

現時本港只有港大醫學院兒科及青少年科團體對該類18歲以下患者提供治療，惟成年患者缺乏專科醫生或診所跟進。該科主任陳志峰指出，有5歲至18歲的患者會出現腎血管肌肉脂肪瘤或腦泌尿尿等問題，最終因腎功能下降衰竭而死，導致患者一般年約30歲至40歲便死亡。他表示，多數患者會在一歲前出現點頭式抽筋的常見病徵，亦有少數人心臟出現腫瘤。

約半數患者有機會遺傳致病

陳志峰表示，雖約半數患者有機會因遺傳致病，產前可經特定超音波檢查確定胎兒是否患有此病，但由於過往70%至80%患者沒有患病家族史，不排除胎兒形成時基因突變造成，父母難以預知並作產前檢查預防。

他引述美國研究並按照當地6,000名孕婦中便有一名患者的比例計算，本港每年約有4萬名至5萬名嬰兒出世，理論上每年約有700名患病嬰兒，「3年前起的該症新症病人已見增加，每年約有七八個。」

縱使該病在醫學界知悉已久，但一直缺乏治本的治療方案，醫生多只根據患者出現的表面病徵作治療。至2011年國外研究了對應的治本標靶藥，逾65%病人服藥48周後，腫瘤縮小逾50%，惟該藥至今尚未納入醫管局之藥物名冊內。陳志峰去年9月聯



■詹媽媽(右)冀望新藥物可盡快納入藥物名冊，好從根本治療女兒病情。旁為詹慧欣。趙虹攝

同團體，邀請逾20名患者進行為期3年臨床研究，以研究及了解藥物對改善抽筋的效果及安全性，「我有信心報告結果不會差。」

區會大比數通過 反對嘉里建龕場

香港文匯報訊（記者陳文華）嘉里集團申請將柴灣貨倉由工業用途改劃為骨灰龕場，提供8.2萬個龕位，遭當區市民及區議員激烈反對，城規會將於本周五討論嘉里的申請。東區區議會則於昨日舉行會議，最終以25票贊成、1票棄權及無人反對下通過「反對柴灣貨倉改建靈灰安置所」動議。規劃署表明不支持嘉里骨灰龕計劃，運輸署亦對計劃有保留。工聯會立法會議員、東區區議員郭偉強表明，不會允許嘉里項目通過，因不希望該區「陰盛陽衰」。

郭偉強指出，工聯會最早並一直跟進該議題，過去亦曾提出工業用地不足，影響交通、地區規劃等各方面的問題，惟嘉里多次補充文件均沒有正視問題及民意，更於近期將焦點轉移至收買人心，批評該種做法非常卑劣。

郭偉強憂龕場致「陰盛陽衰」

他指出，柴灣約20萬名居民，小西灣約6萬名居民，但柴灣將有27萬個骨灰龕位，若嘉里計劃獲通過，會令柴灣區內合共有逾35萬個骨灰龕位，令柴灣及小西灣區「陰盛陽衰」，「我們希望東區能像太陽一樣從東邊升起，充滿朝氣、充滿陽光。」

一眾區議員紛紛指出，現時城規條例有漏洞，嘉里貨倉先後3次遞交申請，中間曾主動撤回以及補充交通評估文件為由申請延期，令人質疑嘉里利用城規漏洞一次又一次浪費公帑開展公眾諮詢，更對當區居民造成滋擾，最終以絕大比數通過「反對柴灣貨倉改建靈灰安置所」動議。

規劃署代表在會上表明，不支持嘉里骨灰龕計劃。運輸署代表指出，柴灣歌連臣角的墳場在春秋二祭所產生的人流與車流對當區交通運輸已構成一定壓力，認為設置新的、數量龐大的骨灰龕位，會進一步增加當區交通運輸壓力。而申請人提出的相關緩解措施，亦並未能有效疏導因掃墓所產生的人流，因此對相關申請有保留。警務處亦對嘉里骨灰龕計劃持開放態度，但會關注附近額外交通流量的承受力、往來交通配套設施、人流的疏導安排及公眾安全等因素。地政署表示，有關申請需獲城市規劃委員會批准才能進行契約修訂申請。



環保署代表指出，申請人已就空氣污染、污水系統影響、噪音及廢物處理等問題作出評估及建議緩解措施，並按規定處理燃燒紙錢製品所帶來的潛在空氣污染問題，該署原則上不反對項目。

嘉里發聲明指出，在落實項目的過程會繼續聆聽各方意見，並與持份者充分溝通，亦提到曾委託大學進行民意調查，結果顯示62%居民不反對港島紀念中心項目。嘉里並於早前提出3項最新措施，包括預留10,000個以7折發售的骨灰位予中心1公里範圍內的居民；將稅前利潤所得之10%捐贈予社區和慈善團體，當中約一半會預留予中心附近的社區；及將於春秋二祭提供來往中心的免費定期穿梭渡輪服務，減輕交通負荷。



■東區區議會舉行會議討論相關事宜。陳文華攝

■郭偉強表示反對嘉里申請計劃。陳文華攝

資助「老友」睇牙 下周擴至逾75歲

香港文匯報訊（記者文森）關愛基金將於下周一推出「長者牙科服務資助」第二階段擴展項目，把項目受惠人擴展至75歲或以上正領取「長者生活津貼」的長者，讓更多經濟上有困難但沒有申領綜援的長者接受免費鑲活動假牙和其他相關的牙科診療服務。

擴展項目所需開支將由已獲核准的約8億元撥款額中支付。「長者牙科服務資助」項目通過約180間分佈於全港各

區的長者中心、社區中心和直接接受申請的牙科診所（即地區服務單位），處理長者的申請和為合資格的長者安排首次牙科診期。

長者在完成所需的服務後，負責推行該項目的香港牙醫學會會直接向提供診療服務的牙醫發放資助，牙醫不會在項目下向長者索取任何額外費用。

符合資格的75歲或以上長者下星期一起可帶同所需文件，親身前往地區服務單位辦理申請手續。有關單張及

辦理申請的地區服務單位名單下星期一起於各區長者中心派發。項目的受惠資格、申請方法及辦理申請的地區服務單位名單亦上載於關愛基金網頁（www.community-carefund.hk）及香港牙醫學會網頁（www.hkda.org）。

「長者牙科服務資助」項目於2012年9月推出，為使用由社署資助的家照顧服務或家務助理服務的低收入長者，免費提供鑲活動假牙和其他相關的牙科診療服務。

基金於2015年9月起分階段把項目擴展至領取「長者生活津貼」的長者，首階段推出時先涵蓋80歲或以上的長者。

「鮎魚」累港空污勁 東涌屯門重災

香港文匯報訊（記者文森）香港各區過去數日的空氣質素健康指數達到甚高或嚴重水平，市民出外不免感到呼吸不順，甚至不適。

世界衛生組織昨日指出，現時世界92%人口所呼吸的空氣污染水平超過世衛標準，警告每10人中，便有9人正呼吸受污染的空氣，要求全球共同採取行動，否則每年將導致逾600萬人因此死亡。

世衛：全球92%人吸「衰氣」

世衛昨日在日內瓦發表一份全球研究指出，根據逾3,000個世界監測地點的數據，92%的世界人口所呼吸的空氣污染水平超過世衛標準。是次報告以直徑為2.5微米或以下的懸浮粒子（PM2.5）作空氣污染水平參考數據，空氣中的PM2.5每年平均含量不超過每立方米10微克則視為標準水平。香港地區PM2.5水平達到36—69個紅色水平。

世衛公共衛生、環境部門司長Maria Neira指出，是次研究發現值得全球極度關注，形容這是一個緊急公共衛生事件，需要世界各國盡快採取行動以解決問題。

她促請政府盡快減少行駛的車輛數量，改善污染物排放，以及善用清潔的家用燃料。

在強颱風「鮎魚」迫近下，香港過去數日天氣悶熱。雖臨近10月，大部分地區仍錄得攝氏逾30度的高溫。昨日下午多區的空氣質素健康指數均超過8或以上，其中中環路邊監測站達至10的甚高水平，東涌及屯門更達至嚴重水平。

環保署指出，由於熱帶氣旋「鮎魚」相關的下沉氣流，為廣東帶來酷熱的天氣，本港大致天晴及酷熱，但有煙霞，吹微風不利污染擴散，日間充沛的陽光亦有有利化煙霧現象，令臭氧在區內迅速形成，因而令市區部分地區及路邊等區域背景污染水平上升，預料部分一般及路邊空氣監測站的空氣質素健康指數可能達至嚴重水平。