

## 医线故事

今天是世界血友病日，在复旦儿科血液科医生蒋俊晔的诊室，一个个“玻璃患儿”的求医就诊故事让人动容

# 呵护“玻璃儿童”，让生命不再“易碎”

■本报记者 李晨琰

2岁的灏灏面带笑容、捧着病历本，出现在复旦大学附属儿科医院血液科医生蒋俊晔的面前。妈妈王燕（化名）在一旁小心呵护着，生怕孩子磕着碰着。

灏灏的额头上，有一块明显淤青，已经大半年了却不见好转，这是典型的体内缺乏凝血因子的表现之一。摔跤、滑倒、轻微擦伤，甚至走路时的小心磕碰，都可能让灏灏出现淤青甚至血流不止，而这一切的根源是——血友病。

作为一种罕见病，中国血友病患病率在十万分之2.73到3.09之间。这群患者还有个更为直观的名字——“玻璃人”。因为，他们的身体如同玻璃般脆弱。

今天是第36个“世界血友病日”，在蒋俊晔的诊室，一个个她与“玻璃儿童”间的故事，让人动容。

## 孩子确诊那一刻，妈妈觉得天塌了

一周两次，王燕都会准时带着灏灏到蒋俊晔的诊室“报到”。从一开始，孩子一见医生就哭，到如今，灏灏已能主动与医生“贴贴”。医患之间颇为亲近。为了预防出血，灏灏必须定期输注凝血因子，这是“保命”手段之一。

血友病是一种罕见的X染色体连锁的隐性遗传性出血性疾病，一般男性患病，女性多为致病基因携带者。蒋俊晔介绍，这种疾病大致可分为A型和B型，前者因缺乏凝血因子VIII，后者缺乏凝血因子IX。缺乏凝血因子的身体极度脆弱，一不小心便可能关节出血、肿胀，而对于成长期的孩童而言，一旦关节出血过多形成血肿，便有可能出现关节畸形，有致残风险。严重者若发生脑出血等意外事件，甚至可能导致死亡。

在复旦大学附属儿科医院，每年定期随访的患儿在其数十名，年均门诊量约700人次，灏灏便是其中之一。



复旦大学附属儿科医院血液科医生蒋俊晔在看门诊。

王炬亮摄

灏灏出生于2022年4月，曾因窒息引起脑瘫，尚在襁褓中的他到鬼门关走了一遭，手臂上留下不少针孔，隐隐出血点。“我一开始真的没在意。”王燕说，大约两个月后，才发现孩子手背上的淤青不但没有消退，反倒出现了如血疱般的红疙瘩。又过了段时间，孩子的右脸莫名肿了。

一家人带着孩子从甘肃赶到上海，一口气连跑了好几个科室，医生都说“好像没什么问题”，一直未能明确病因。但王燕心里着急，就在灏灏11月龄时，腿上突然出现淤青，身为护士的她忍不住想：“孩子会不会得了白血病？”王燕赶紧带着孩子前往儿科医院血液科就诊。检查显示，灏灏体内的凝血因子VIII浓度明显低于正常值。“好消息是：不是白血病；坏消息是：竟然是血友病。”确诊那天，灏灏正巧1岁。那一刻，王燕觉得天塌了。

## 与生俱来且伴随终身，这是一场“持久战”

2018年，儿科医院血液科开出血友病专病门诊，彼时，这是上海市卫健委指定的唯

一儿童专科血友病定点医院。与其他专病门诊的繁忙不同，这个门诊的患者不算多，更显得“罕见”的特点。

“由于症状表现多样，许多血友病患者在找到这里前，都曾跑错科室、看错科。”蒋俊晔举例说，有的患者觉得关节疼痛看骨科，或是发现牙龈出血去看了牙科，而这些疾病的表征背后，实则是血友病在作祟。

近年，随着认知和诊断水平的不断提高，越来越多医生和患者开始关注到这一疾病。“其实，血友病确诊不难，治疗也不难。”蒋俊晔介绍，目前三级医院基本都能做到准确诊断，血友病的替代治疗也从“按需治疗”转向“预防性治疗”。如同糖尿病患者需定期注射胰岛素，高血压患者定时服用降压药一般，在发病前定期输注凝血因子可预防出血。

“诊断相对明确，治疗相对固定，可这疾病有个特点——与生俱来、且伴随终身。”蒋俊晔记得，曾有个孩子因注射疫苗后哭闹不止，被爸爸揍了一顿，没想到伤口处当即起了很大的血肿，把夫妻俩吓坏了。到门诊后，妻子怪丈夫不该下“狠手”，丈夫则觉得冤枉，没想到最后孩子被确诊为血友病，这下夫妻俩都沉默了。

这也是临床医生常感无力的时刻。蒋俊晔见过不少家长的崩溃，也心疼于患儿无力的求助。有的孩子因血友病自幼瘫痪，人生的梦想就是出趟远门、看看这个世界。还有的家长刚开始还对疾病满怀治疗热情，可后来看着每年不菲的医疗账单，便渐渐“失联”了……

蒋俊晔深知，与血友病的战斗无疑是一场持久战，消耗的不只是金钱，还有家长们的毅力。这是残酷的现实，也是无奈的选择，包裹着成年人的心酸。

## 治疗时的温暖，虽是微光也能点亮希望

一年间，经历了“天塌下来”般的彷徨与无助，王燕收拾心情，开始慢慢接受现实。为了治病，她和丈夫带着灏灏常住上海。“孩子的爸爸找了份工作，我全职在家照顾孩子。”王燕的声音略显疲惫，2岁正是孩子好动的时候，可灏灏则需要她全身心地看护。

有时在门诊上，王燕也会向蒋俊晔吐槽、倒倒心里的苦水。每到此时，蒋俊晔总是耐心回应：“沟通很重要。”她希望尽自己所能，在诊疗时给予患儿及其家庭一丝温暖。

每个月，蒋俊晔都会整理好预防性治疗患儿名单，提前与药房联系准备好每个人的凝血因子药量。如灏灏这般的低龄儿童静脉条件不佳，当打针过程不顺利，她会特意联系有经验的专科护士，尽可能“快、准、狠”地建立静脉通路。

年幼的孩童尚不更事，却也能感受到医生所散发出的善意。“从灏灏最开始的哭闹抗拒，到如今一见到我就主动笑，这无疑是最好的互动。”蒋俊晔说到这里，很欣慰。

对血友病患者来说，外界的一点点助力就如同黑暗中的微光，可以引领他们向着希望前进。“患者回馈给我的信任，其实也不断激励着我，照亮我继续前行的路。”蒋俊晔不无感慨，近年来，包括国产重组人凝血因子VIII在内的凝血因子产品陆续上市，给临床医生和患者提供更充足的凝血因子供应和选择，同时也向“人人可及”的诊疗目标迈出了更坚实的一步。

■本报记者 唐闻佳

对急性心肌梗死患者来说，尽早开通堵塞的血管才能阻止心肌的不断坏死，以挽救生命。近日，上海市浦东新区公利医院胸痛中心通过“一键启动”胸痛救治绿色通道等举措，成功救治了一名急性心梗患者。从患者抵达医院大门到心内导丝通过（即“D2W”时间），仅耗时8分钟，刷新了该院及本市有报道的心梗救治最快纪录。

王先生今年54岁，家住金桥地区，近一个多月后，他突然感到胸闷、乏力、头晕。爱人发现后，立即拨打了“120”。当日下午3时24分，公利医院“胸痛中心微信群”接到王先生的心电图，心血管内科胸痛中心团队迅速给出诊断，这是“急性下壁心肌梗死”。心血管内科主任许嘉鸿立即决定，实施“双联立”，即绕行急诊室抢救、绕行心血管重症监护病房，直接将病人送入心血管介入导管室，胸痛中心绿色通道随即启动。

15时37分，患者直接由“120”送入该医院导管室，胸痛中心团队就位；15时38分，复查心电图提示急性下壁心肌梗死，予以用药；15时43分，完成桡动脉穿刺，并开始冠脉造影，明确为右冠状动脉近端急性闭塞；15时45分，导丝通过，“罪犯”血管开通，救治完成。

王先生平日身体不错，但烟抽得凶，每天吸烟量达到40根。许嘉鸿提醒，吸烟是心血管疾病的独立危险因素，在没有其他危险因素的情况下，单吸烟一项就可能导致血管损害从而导致心梗。他同时提醒，市民如果突然出现胸闷胸痛、呼吸困难等，千万不要强忍、拖延，应立即拨打“120”，到就近具有急性胸痛救治能力的医院救治，不要耽误宝贵的救治时间。

在心梗救治中，时间就是生命。此次之所以能完成极速心梗救治，也得益于高效的信息化救治体系。作为国家首批胸痛中心，公利医院与周边5公里内的8个社区建立了胸痛急救网络，实现“患者未到、信息先到”，不断努力缩短“D2W时间”。另据国家胸痛平台统计，公利医院胸痛中心今年一季度的平均“D2W时间”达到48.8分钟，优于国际标准水平（90分钟）。

# 仅用了8分钟，救活了！

## 男子突发心梗，上海医院疾速营救 刷新本市救治时间纪录

## 短视频电商助力阅读“回流”

今年一季度抖音平台图书销量超1.5亿单，日均售书逾200万册

■本报记者 卫中

“图书与直播间带货的联系越来越紧密，图书市场已经发生了结构性重塑。”在谈到短视频和直播电商的快速发展对图书消费市场的影响时，人民文学出版社副总经理王秋玲如是说道。随着短视频平台的兴起，图书出版市场迎来了更加多元和活跃的趋势。昨天，抖音电商在北京举办“直播间里的全民阅读”活动，公布了令人瞩目的销售数据：2024年第一季度，抖音电商平台图书销售量突破1.5亿单，日均售出图书超过200万册。

这一数据的背后，是直播电商作为新兴渠道的崛起，为出版行业注入了新的活力。据第三方报告显示，短视频和直播已经成为新书首发的重要平台，销量前100的图书中，新书占比显著。麦家的新书《人间信》在抖音电商首发后，迅速成为平台最受欢迎的新书之一。

直播带货的崛起为图书出版市场带来了新的增长点。据北京开卷信息技术有限公司的数据显示，2023年中国图书零售市场规模达到912亿元，同比增长4.72%。短视频电商已成为第二大图书销售渠道，推动了出版行业零售市场的回暖。中国书刊发行业协会理事长艾立民表示，电商平台和出版发行界的合作，不仅扩大了图书阅读人群，也推动了出版行业的创新发展。今年第一季度，短视频电商渠道成为唯一实现码洋同比增长的渠道，增幅达到31.15%。新书在兴趣电商的表现尤为突出，多个类别的新书进入销量前30榜单。抖音电商的数据也印证了这一趋势，图书挂车短视频播放量超216亿次，带货直播观看量超39亿次。

特别值得一提的是，00后群体在图书消费方面的潜力巨大，买书数量同比提升187%，偏爱心理学、小说、文学类书籍。王秋玲发现，人文社科类图书的自营店铺和合作达人推荐好书，成功实现了图书销量的大幅增长。社会科学文献出版社则通过抖音电商的直播模式，实现了销售额的显著提升。中国社会科学院大学互联网法治研究中心主任刘晓春认为，直播电商降低了阅读门槛，激发了潜在读者的兴趣，促进了优质内容向出版业的“回流”。

## 将于浦东美术馆启幕的“光辉时代”特展可谓中外艺术机构深化合作的一次尝试

# 首次聚焦普拉多版《蒙娜丽莎》的传奇故事

■本报记者 范昕

普拉多博物馆也有一幅《蒙娜丽莎》？昨天，这幅神秘画作现身浦东美术馆，由工作人员从一只白色木箱中小心翼翼取出，揭开神秘面纱，最终悬挂在为其量身定制的一楼展厅C位。除了背景及色彩更鲜亮，它与珍藏于卢浮宫里达·芬奇那幅“世杰作《蒙娜丽莎》”尺寸完全相同，面貌如出一辙，尤其其中人唇边那抹似有若无的神秘微笑，散发出穿越时空的魅力，让现场观众屏气凝神，惊叹不已。

## 与达·芬奇《蒙娜丽莎》“撞脸”是巧合？

两幅《蒙娜丽莎》之间究竟存在着怎样的渊源？承载着无数问号的这幅普拉多《蒙娜丽莎》，将领衔4月23日起于浦东美术馆拉开帷幕的“光辉时代：普拉多博物馆中的西班牙往事”特展。这是普拉多博物馆于中国举办的展览中规模最大的一次，同时也是为浦东美术馆量身打造的特别项目，全球仅此一站。在这个展览中，仅普拉多《蒙娜丽莎》一件作品，即构成一个特别策划的聚焦单元，占据一楼全部展厅，通过一系列摄影原作、复制品和动画，引领观众深入探索其在修复前、修复期间和修复后的历史，以及诠释它与卢浮宫原作之间千丝万缕的联系。

普拉多博物馆是位于西班牙马德里的国家级博物馆，馆藏普拉多版《蒙娜丽莎》与卢浮宫原版《蒙娜丽莎》绘制于同一时期，且由达·芬奇工作室的成员在他本人指导下绘制而成，是已知达·芬奇《蒙娜丽莎》临摹画作中最古老也最接近原版的复制品。

“这是展览首次聚焦普拉多版《蒙娜丽莎》，详述其背后的传奇故事，我们感到很荣幸。”此次展览的策展人、普拉多博物馆19世



将于4月23日起亮相浦东美术馆的这幅《蒙娜丽莎》早在17世纪就被列入西班牙皇家藏品清单，后于1819年随着普拉多博物馆成立被收入馆藏，并一直陈列于该馆展厅内。本次展览为这幅作品史上第二次离开普拉多博物馆。

本报记者 叶辰亮摄

纪绘画的佩德罗·马丁内斯·普拉萨坦言。据悉，展览的这一创新策展角度，即便亲赴普拉多博物馆也无法看到，得益于中外艺术机构深化合作的灵感碰撞。浦东美术馆馆长李雯坤透露，借由这次展览，希望向中国观众呈现普拉多博物馆众多精品，在展品选择上，除了鲁本斯、戈雅等大师之作，特别挑选了这幅中国观众熟悉并喜爱的《蒙娜丽莎》。

## 总计70幅油画真迹汇聚“光辉时代”

普拉多博物馆馆藏中总计70幅油画真迹都将汇聚在“光辉时代”特展，其中16件作品首次离开西班牙，9件首次离开普拉多博物馆，超半数参展作品首次巡展至亚洲。这些展品横跨16至20世纪，包括约50位欧洲杰出艺术家的

代表作品，不乏提香、委罗内塞、格列柯、鲁本斯、苏巴朗、委拉斯开兹、牟利罗、里贝拉、戈雅、福图尼、索罗拉等殿堂级大师。除了围绕《蒙娜丽莎》的聚焦单元，展览还包括十个主题单元，从宫廷庆典、王朝政权、神话故事、精神信仰、民众生活等诸多方面，深入解析西班牙从查理五世统治时期到20世纪初近五个世纪的历史、社会和政治演变。8幅来自戈雅的杰作，将使他成为本次展出作品数量最多的艺术家。

此次于申城亮相的这幅《蒙娜丽莎》早在17世纪就被列入西班牙皇家藏品清单，后于1819年随着普拉多博物馆成立被收入馆藏，并一直陈列于该馆展厅内。本次展览为这幅作品史上第二次离开普拉多博物馆。此前它仅在2012年前往卢浮宫展出时短暂离开过一次。关于它更多的秘密，也恰由那次“旅行”而开启。2011年，为了将自家的《蒙娜丽莎》出借至

法国卢浮宫参加当年的达·芬奇主题展览，普拉多博物馆对其进行了修复与研究。2012年初，普拉多版《蒙娜丽莎》的修复和研究成果发布在艺术界引发轰动。修复后，画面背景是一层漆黑。修复后，画面背景黑色色调下存在着的一层彩色风景画得以显露。同时，红外反射成像技术揭示，普拉多版《蒙娜丽莎》与卢浮宫版《蒙娜丽莎》的预备草图在创作细节上完全吻合。

这表明，普拉多版创作者不仅复制了卢浮宫所藏画作的绝大部分预备性底稿，还临摹了达·芬奇在创作过程中对原作的修改。研究也发现，尽管这两幅作品几乎同时创作，它们的创作技法和水准存在一些差异。卢浮宫的《蒙娜丽莎》采用了晕涂法，而普拉多版《蒙娜丽莎》未使用该技法，画中人物眉毛、睫毛等轮廓线条显得更加清晰明确，唇部在灰色底色之上交织着白色和红色笔触，则展现了一种精妙的渐变技巧。

## 全城花事将与市民“撞个满怀”

（上接第一版）

在主办方看来，3个主会场，是“花展与‘生态之城’‘人文之城’建设的一次同频共振”。例如，上海植物园是花展“原点”，将园艺之美传播开去；徐汇滨江从“工业锈带”转变成“生活秀带”“科创秀带”，代表人文艺术之美；临港新片区象征年轻与活力，通过“繁花”展现生态的繁华。

将视线聚焦徐汇滨江，便能发现约15.8公顷展区里的小小匠心和文人意蕴。以“长三角花园”为例，其设计灵感和意境均源于西岸美术馆展出的名画——杭州展园“富春山居 生态浙里”源于《写生珍禽图》，南京展园“山水雅集”源于《山水合册》，嘉兴展园“灵岩山色”源于《灵岩山色图》，上海展园“沪赏山水”源于《兰亭修禊图》，南通展园“幻境桃源”源于《桃花源》……徜徉在“名画花园”中，润物无声

本届花展的主题花为“花中皇后”月

季。在中国文化中，月季象征长寿、长春、长安、长寿、永恒、吉祥，又名“长春花”“月月红”，是历代《岁朝图》的标配，也是花鸟画家笔下常画常新之物。

本届花展上，多个月季名品将亮相。譬如，以杂交茶香月季和低维护景观月季出名的法国玫瑰月季，被玫瑰协会世界联合会的最高奖项评选为“世界最喜欢的玫瑰”的龙沙宝石等。

未来，上海植物园将作为链接中城功能区和西岸滨江功能区联动的重要节点，成为一个四通八达的“中央公园”。当下，上海植物园正加快推动“边界空间上融入城市、核心职能上服务城市”。两者协同发展，能将滨水空间和公园生态资源转化为激发地区活力的核心要素，实现滨江与腹地开发相互呼应，同时丰富科创街区配套服务。

“花香四溢，丰盈整座城市。”主办方这样注解本届花展。

## 花香四溢

## 世纪公园5月起24小时开放

（上接第一版）

位于锦绣路合欢路的出入口，“破墙”后，市民从上图东馆过个马路就能走进公园。而在锦绣路长柳路的出入口，这里原先有一段较高的栅栏，如今栅栏高度降低，中间新增一条入园小径。以往，住在对面的居民需步行10分钟才能到达公园，现在可以从小径入园。

结合此次改造，园方还设置春花、夏荫、秋色主题停车场。在公园1号门附近的春花停车场，原本这里的跑步道与停车场之间有一处隔离矮墙，停车场与公园之间还有一道围栏相隔。连接拆除两道屏障后，公园与街区相接的区域变得十分敞亮，停车场、绿化景观也全部升级。

## 精细化设计升级安保措施

公园打开围墙，实行24小时开放之后，管理部门的压力毫无疑问会增加，比

如安保力量如何保证、环卫和绿化如何后续保养，这都需要精细化设计。

对于世纪公园来说，占地约140公顷，拥有大面积的草坪、森林、湖泊，尤其是林区区域的管理面临很大挑战。

针对这些难点，公园从技防、人防两方面入手。首先，在原监控设备基础上，对新增的人行出入口、道口等重要部位新增二三十个监控设备，满足人流统计、技防要求。同时，公园重点区域、监控点区域布置50个巡逻打卡点，每天有专人负责，确保园区安全。

## 夜间减弱灯光保障周边居民休息

当然，仅依靠园方的努力远远不够，游客的文明行为对于维护公园环境同样至关重要。世纪公园已制定《24小时开

放公约（试行）》和《夜间开放地图》，规划了适宜的夜间游园路线，希望游客在灯光照明较好的区域游园。这些区域不仅有良好的照明设施，还有完善的监控系统和救援设施，能够在最大程度上保障游客安全。

夜间游园时段采用限制开放模式。每日18时至22时推荐以散步、休憩、纳凉等相对安静的休闲活动为主；每日22时至次日6时，公园中不得开展使用乐器或者音响器材的健身、娱乐等活动，禁止搭帐篷和天幕、宿营。

公园内设置噪声敏感控制区，全天禁止开展人声合唱以及使用音响设备、乐器等开展的有声娱乐活动；噪声敏感区、生态敏感区、野生动物栖息地等区域，夜间将临时封控游园。

公园还将在22时游客量减少后减弱灯光，并采用单侧路灯的方式，减少对周边居民的光污染和噪音干扰。