



新京报传媒

奇妙的居家设计和欲罢不能的美家欲望

精致居家 优雅生活



订阅方式:

1. 订阅居尚杂志一年240元, 以下礼品可二选一
  - (1) 欧莱雅复颜提拉紧致双重精华乳
  - (2) 品牌普洱茶一饼
2. 折扣订阅
 原价240元/年, 折扣价144元, 6折优惠

价值220元  
价值268元

付款方式:

- 银行汇款: 北京新京报传媒有限责任公司
  - 开户行: 中国农业银行北京分行陶然路支行
  - 邮局汇款: 北京崇文区幸福大街37号新京报居尚杂志 张婧
  - 支付宝付款: jshome99@163.com
- 无论何种付款方式, 请务必在附言(备注)栏写清你的固定电话与移动电话, 以便我们联系。

账号: 170201040004671  
邮编: 100061  
名称: 新京报传媒居尚杂志

订阅咨询电话: 010-67106762



一直接受治疗的小欣欣,与正常孩子并无差别。

## PKU 患儿群体 寻求“帮扶”

需终身服用昂贵的特食药物,每月花销在1万元上下,国内大部分地区缺少相关救助政策

益 焦点  
GONG YI

### PKU 孩子

有这样一个群体,从出生起就不能喝妈妈的奶,不能尝酸甜苦辣,不能吃普通的大米白面,否则将变为智残、脑瘫,甚至死亡。他们被称为不食人间烟火的孩子。他们得了一种叫苯丙酮尿症(PKU)的病,这是世界上近7000种遗传病中少数几个可控的病种之一。

昂贵的特食药物,使这个群体游离在社会边缘,沦为家庭的负担。

中国医学科学院教授黄尚志称,我国对苯丙酮尿症的筛查覆盖率仅20%,官方公布的PKU发病率约为1/11000,群体总人数约4万人。

一个NGO组织获知的不完全统计数据显示,国内约有12万此类患儿,在治群体约2万人,近10万儿童已经或濒临瘫痪边缘。目前在大部分地区,针对PKU的救助尚属空白,而这种疾病也鲜为人知。

PKU患儿出生时与正常孩子一样,但如按普通孩子喂养,患儿头发会逐渐变黄,皮肤变白,3个月后出现智能和语言发育障碍

“叔叔好!”13岁的小勇(化名)吐出的话含混不清。难得来客人,憨憨的他一直在笑。

“把凳子搬过来给叔叔”,他把墙角的凳子端起走过来,两个客人,一个站着,一个坐着,该给谁?他无所适从,回头望着母亲郑玉英。

“不说话,不做事,很难看出他智力有问题。”但郑玉英说,她很讨厌别人叫小勇傻子。

“别倒了,傻子在后面!”邻居倒车喊小勇傻子,郑玉英从此不再跟这个邻居来往。

小勇是典型的PKU患儿,由于发现晚,无钱治疗,小勇目前的智力跟4岁孩子差不多。

北京大学医学遗传学系博士黄昱称,PKU患儿出生时与正常孩子一样,但如按普通孩子喂养,患儿头发会逐渐变黄,皮肤变白,出生3个月后出现智能和语言发育障碍,并随年龄增大而加重;此外,患儿的尿液和汗液会散发浓浓的鼠臭味,如不及时救治将导致患者智力障碍甚至死亡。

PKU联盟(民间互助组织)负责人赵宁表示,在PKU患儿群体中,像小勇这样未能及时发现的案例很多,特别是在农村,但这些孩子,只要早发现早治疗,

他们的智力跟正常孩子几乎没差别。

小勇的妹妹欣欣(化名)就很聪明。

2008年,女儿欣欣出生第9天,也被确诊为PKU患儿,这无疑令夫妻俩的生活雪上加霜。但他们没有放弃对欣欣的治疗。

三年过去,欣欣活泼可爱,与正常孩子无异。她会写1到10,会数到100,会背长长的《三字经》,会带着比他长10岁的哥哥玩耍……

### 昂贵的药食

目前,科望每瓶在8815元,一名儿童在药量减半情况下每月费用在17000元左右

“我们所有的衣物都是别人捐的”。郑玉英一家4口挤在一间仅10余平方米的库房内,但这无法根本缓解治疗带来的经济负担。

PKU临床上分经典型和非经典型两种,在治疗方面,经典型需严格限制含有苯丙氨酸的食物摄入,非经典型则以补充四氢生物蝶呤(BH4)为主。

经典型PKU治疗用特食,1000克国产特制大米要20元,1000克国产特制面粉要33元,每月特食花销就得2000元至3000元。若使用进口特食则需5000元以上。

郑玉英给欣欣吃的是国内最便宜的特食,每月最低两千多元,这还不包括其他生活开销。

黄昱称,PKU患儿要想跟正常孩子一样成长,需要终身治疗。

(下转A11版)