



小吉顺盼着也能拥有其他孩子的快乐

“儿子一出生就高烧,没有汗腺需要常年在‘温室’中度过,而且没有眉毛,4岁多了仅长出两颗怪牙,这可怎么办啊?”小吉顺的降临,只给昆山市巴城镇村民袁文兴一家人带来短暂的欣喜,因小吉顺得了怪病,整个家庭很快被笼罩在阴影中。随着小吉顺的慢慢长大,他们心头的痛也越来越沉重。

长期的治疗花费,让本就不富裕的家庭一贫如洗。看到别的同龄孩子上幼儿园了,小吉顺也嚷嚷想去,袁文兴和家人被迫用“等你明年大一点再说”的谎言来搪塞。小吉顺确诊是得了“外胚层发育不良”,结论是“不能治愈”。面对这一结果,袁文兴心如刀绞,难道孩子真的没救了吗?

快报记者 陈泓江 文/摄

# 没汗腺常年高烧,没牙床只长了两颗怪牙 罕见怪病缠身 四龄童从没吃过肉

## 高烧不断,缺钱治疗两次未愈就出院

怀孕十月,妻子有了生产的症状,终于要做父亲了的袁文兴激动不已,赶紧和家人将妻子送到镇里的医院待产。2005年8月31日晚8点多,小吉顺诞生了。看到孩子顺产,母子平安,袁文兴脸上乐开了花。

“孩子右脚并趾畸形,小脚趾和另一脚趾相连。刚出生还有高烧症状,情况不太好。”听到医生这么一说,袁文兴顿时紧张起来。经过一夜的救治,小吉顺依旧高烧不退,难以检查到病因,巴城医院的医生显得无助,让袁文兴把孩子赶快转到苏州市区大医院去。

记者从袁文兴出具的苏大附儿院一张出院记录上看到,小吉顺2005年9月2日入院,入院时发热38.4℃,入院诊断是“新生儿肺炎、新生儿黄疸、右脚并趾畸形”。袁文兴说,经过半个月的住院治疗,孩子病情有所好转,“为了减轻住院治疗费用的负担,我们便自动出院,带着孩子回家了”。

可是回家3天后,小吉顺被再次送到了苏大附儿院求治。此次入院诊断内容为:新生儿肺炎、右脚并趾畸形、尿布疹等。半个月后,小吉顺再次出院,此时的出院诊断上多了“遗传性XX

神经发育不良?”的字样。医生还在此次出院记录上写有:患儿仍不规则发热,热峰42℃,热时烦躁无汗,经物理降温及安静后体温即降。全院会诊后考虑外胚层发育不良,建议皮肤活检等检查,家属不同意,要求出院。最后,医生建议到上海进一步诊断。

对于这次自动出院,没有给孩子确诊,袁文兴解释说,每次住院都要大笔开销,可他的家庭经济条件不好,难以支付。“毕竟孩子肺炎治好了,我想孩子回家要是再发烧的话,打针吃药控制一下应该没什么大问题。”

## 医生建议放弃救治,家人心有不甘

袁文兴做梦也没想到,出院回家的小吉顺热不得也冷不得,发烧的病症依旧反反复复。“穿少了冷了点就感冒,穿多了却不见流汗,浑身发热。特别是背上,手伸上去烫手。”

2005年12月下旬,小吉顺又出现高烧症状,在镇医院治疗多天不退烧。无奈之下,袁文兴借钱带着孩子前往上海儿童医院治疗。这一次,小吉顺住院一月。

上海儿童医院为小吉顺的诊断材料与苏州治疗时不同的是,门诊诊断一栏填上“败血症”,入院诊断

有四项:发热待查;外胚层发育不良,菌血症待排;运动发育落后;支气管炎;右脚并趾畸形。出院诊断一栏中,支气管炎、中枢感染、运动发育落后、右脚并趾畸形被确诊,而外胚层发育不良和脑发育不全后面均被注上了问号。

“唉,孩子四个月经常发高烧,专家也难以确诊究竟是得了什么病。”想起在上海治疗的事情,袁文兴忧伤地说,当时,到了小年夜,医生说“差不多了,可以出院了”,“这算是华东地区最好的儿童医院了,

可孩子回来时和去时没啥区别,医生说孩子的病状异常罕见,难以医治好。其实,医生那意思就是让我们带孩子回家听天由命……”

回到昆山后,袁文兴一家人精心伺候着小吉顺,期盼着随着孩子的成长,能有奇迹出现。袁文兴说,自从孩子第一次住院治疗后,家里常年备着退烧药,以防需要。只要小吉顺一发烧,他和家人就给吃退烧药,“实在不退烧,便送到镇医院按照上海专家开的方子挂水退烧”。

## 无牙难尝肉滋味,没空调没电扇不行

同龄孩子纷纷长牙了,小吉顺却毫无迹象;同龄孩子牙牙学语了,小吉顺只能发出令人难懂的音调;同龄孩子会走路了,小吉顺竟勉强可以站立;同龄孩子纷纷去接种疫苗打预防针,小吉顺因为发烧成了家常便饭被拒之门外。这下,袁文兴和家人不禁又紧张起来,“孩子体弱多病倒不是不要紧,要是没牙,不能说话也不能走路,那如何是好啊?”

“孩子身体不好,成长应该比别的孩子慢些。”袁文兴说,直到孩子快2岁能歪歪扭扭走路之前,他一直这样安慰自己。

日前,当记者前往袁文兴的家中,在路边遇到了正在邻居身边玩耍的小吉顺。远远看去,小吉顺和正常的孩子没啥区别。当小吉顺被带到记者身边时,这才发

现,他头发稀疏,没有眉毛,鼻梁低平,说话声音有些嘶哑。羞涩地躲在家人的身后,小吉顺向记者询问了一句话,在袁文兴的“翻译”下,记者方才听懂他是问“你来干吗?”

看到孩子依偎在身旁,袁文兴脸上充满了怜爱的表情。他说,现在是近中午时分,天气有些炎热,就是不喊小吉顺回家,孩子也会很快跑回家来,躲到楼上去开空调。“孩子没有汗腺不能排汗,玩耍时间长了或天气一热,他体温就直线上升,有时开了空调还要再开电扇降温。春天也不例外。”

“孩子这么大了,却还没自己尝过肉是什么滋味,连米饭也没吃过。”袁文兴掀起小吉顺的嘴唇,记者看到小吉顺下颚没有牙床,上颚门牙一侧仅长出两颗圆

锥形的怪牙。袁文兴说,孩子没牙,没牙床,无法咀嚼食物不说,还因没牙漏风,说话让一般人听不懂。“自从孩子断奶后,长期喝稀饭或喝汤,鱼肉还要嚼烂了喂他,不然一吃下去就吐出来。”

袁文兴忧伤地说,小吉顺出生后,他几乎没睡个安稳觉,“天热时,夜里要时常起来看看,防止孩子吹空调受凉了。冬天也要起来,不时给孩子盖着的被子掀开,怕孩子又捂发烧了。”

“没有汗毛孔,出不了汗排毒,孩子浑身的皮肤也是问题。”抚摸小吉顺的手,记者发觉他的手心很粗糙,有斑斑裂痕,而且双腿多处部位也是如此,背上还有许多小疹子。袁文兴说,小吉顺身上多处皮肤已角化,一年要擦掉很多治皮肤的药膏。

## 父母不能再生育

小吉顺的奶奶伤感地说,看到邻居家的小孩被送去上了幼儿园,小吉顺也嚷嚷背着书包一起去,她只好忍泪撒谎告诉孙子“等大一点,明年去上学”,“吃自己不会,看似走路很正常,却时常不知怎么了就摔跟头,要是在校顽皮过头或睡觉着凉,那可又是大麻烦事”。

袁文兴说,孩子总是嚷嚷,也只能骗过一时,“到了以后上学时候,我们还能怎么说?”今年2月初,为了弄清孩子究竟是得了什么病,有没有治愈的希望,他和家人再次将小吉顺带到苏大附儿院进一步诊断。

“确诊结果一出来,尽管有心理准备,还是蒙了。”袁文兴告诉记者,医生称小吉顺患了外胚层发育不良,罕见的一种与遗传因素有关的疾病,尚无有效治疗方法。“说白了就是绝症。”

4月16日,昆山市人口与计划生育委员会给袁文兴的一份《病残儿医学鉴定结论通知书》,无疑重重给袁文兴当头一棒,夫妻俩抱头痛哭一场,“说我们不能再生育,建议领养一个孩子。要是再生育,孩子可能

会患上同样的怪病”。

记者看到,该通知书上写有:“小吉顺因患外胚层发育不良,经市病残儿鉴定小组讨论结果符合病残儿条件。本病属X连锁隐性遗传病,男孩50%再发风险;女孩50%携带者。如生育不宜生男孩,女孩有50%携带致下一代发病。目前,无法基因诊断,建议领养。”

“我和妻子不是近亲结婚,两人身体好好的,两头双亲也没有这样的病状,为何孩子会有外胚层发育不良的遗传疾病呢?”袁文兴说,妻子是东北人,前来昆山打工相识的。妻子的哥哥有个女儿和小吉顺同龄,身体很健康。这不禁让他疑惑不已,小吉顺的外胚层发育不良是如何遗传而来。

采访中,记者发现小吉顺的爷爷奶奶牙齿都不好,两位老人均缺少两颗门牙。面对疑问,小吉顺的奶奶称,“我们都是长大后意外掉落的。”原来,小吉顺的爷爷在年轻时看到有人打架,上前劝架不幸被砖头砸中门牙。两三年前,小吉顺的奶奶在啃骨头时,不料把两个门牙磕掉了。

## 为了治疗,家中一贫如洗

袁文兴说,母亲时常偷偷哭泣,“现在眼睛已经哭坏了,看人很模糊”。

得知专家建议让小吉顺做染色体检查,袁文兴的心情颇为沉重,“给孩子治病,我们早已是负债累累,实在难以继续承担孩子的治疗费用。”他说,小吉顺的爷爷、奶奶现在年迈,都是疾病缠身。爷爷不能干活,患有肺炎、尿结石等疾病,奶奶有关节炎等病痛。平时,整个家庭的经济支出全靠他和妻子打工赚钱。

“妻子每月挣1000多元,我能拿2000多元,可每月领钱后基本没有结余的。”袁文兴算了一笔账,两

口子一月全部工资除去家庭生活支出,再给小吉顺买药打针,早已捉襟见肘。“特别是开空调电扇多,光我们一年的电费就要两三元,是邻居家的数倍。”

在袁文兴家的厨房,记者看到有两种灶具,一套是煤气灶,一套是烧劈柴的砖砌灶台,后者在富饶的苏州地区已是很少见。不过,煤气灶对于袁文兴来说,已如同摆设,很少使用。“烧柴草总比用煤气能省钱。”

4年来,袁文兴一家为小吉顺治病花费了10多万元,其中部分是借来的。面对未来如何给小吉顺治疗,袁文兴很茫然。



小吉顺只长了两颗怪牙

## 专家分析

### 若染色体正常可“苛刻生存”

小吉顺有没有治愈的可能?带着这样的疑问,记者采访了苏大附儿院内分泌科主任医师陈临琪。

陈医师说,汗腺、毛发、牙齿都属于外胚层。外胚层发育不良是一种与遗传因素有关的疾病,男性发病率明显高于女性。本病在临床上分为有汗型和闭汗型两类,以闭汗型症状较重。因外胚层发育缺损累及皮肤,无法调节体温,所以夏季体温升高,症状与暑热症非常相似。同时,患儿还表现为指(趾)甲发育不良,甲板粗糙,中央凹陷。由于汗腺和皮脂腺比正常人少,所以患儿皮肤菲薄、干燥。此外还有毛发稀少、角膜干燥等症状。

“该病发病原因不明,有人认为是常染色体显性与性连锁隐性遗传所致。”陈医师说,外胚层发育不良十分罕见,几乎没有治愈的可能,而且会遗传给后代。他建议小吉顺的家人带孩子做个染色体检查。如果染色体有异常,则可以肯定是染色体导致的外胚层发育不良,随着孩子的成长,还会有其他遗传性疾病表现出来。如果小吉顺属于单纯的外胚层发育不良,染色体正常的话,还可以慢慢长大,但会经常发烧,不能处于高温下,生存条件比较苛刻。

## 爱心呼吁

### 我们一起来帮帮小吉顺

小吉顺患上罕见外胚层发育不良的病症,实在让人心痛。常年处于发烧症状,没有汗腺排汗,没有牙齿咀嚼食物,小吉顺忍受着常人难以想象的痛苦。但小吉顺没有被病魔打倒,一步步挺了过来。4年多来家人不愿放弃,对小吉顺悉心照料,借钱治疗,不惜空调和电扇的大笔电费,一家人放弃使用煤气灶,用起了被淘汰的土锅灶,小吉顺家人用行动谱写了亲情的伟大。

为了让小吉顺的疾病能及时得到治疗,让我们伸出援手一起帮帮他吧。如您想对小吉顺的治疗支招或捐款奉献爱心,请您拨打96060,我们将和您一起伸出爱心之手。