

不能喝母乳,正常饮食将变成智障,终生与特食为伴

PKU患儿,与美食绝缘,又挣扎在智障的边缘

本报记者 李倩 韩伟杰

核心提示

肉不能吃,鱼不能吃,鸡蛋不能吃,大豆不能吃,花生不能吃……张兰的心里有一张食物成分元素表,食物的蛋白质含量是警戒线。“吃了就会变成痴呆,不吃就能健康。”在先后拥有两个PKU患儿,见证两个孩子不一样的命运后,张兰的生活就变成了特制食品和低蛋白质食物。怎么用它们做出孩子爱吃的饭,这是张兰想得最多的问题。

药就是饭,饭就是药 孩子成长,离不开特制食品

26日,中午11点40分,放在床上的手机叮铃铃地响了起来,张兰走进儿子的卧室,然后把铃声关掉。这是午间闹钟的声音,提醒她还有20分钟儿子就要放学了,该做饭了。

芹菜炒蘑菇、菠菜拌粉丝,煮好的地瓜米粥还在电饭煲里温着,刚出锅的馒头在照进卧室的阳光下冒着热气。这是张兰为儿子做的再普通不过的一顿午餐,如果没有人提醒,她也不愿意去想这馒头是用剔除了蛋白质的特质淀粉蒸的,大米并不是从稻壳里生出,而是用特质淀粉造的,还有必须拒绝肉类加入的炒菜……张兰只愿意想,在走过楼前那条到处在卖烤鸭,炸鱼的小街后,儿子能够喜欢吃她炒好的芹菜蘑菇。

儿子很乖,常说自己喜欢吃土豆,喜欢吃粉丝。但张兰知道,喜欢吃这些也是没办法的事,“谁让孩子患有苯丙酮尿症(PKU)呢。”

每两个星期,张兰就要去济宁妇幼保健院一趟,买PKU患儿吃的专用奶粉,专用淀粉和米。张兰没有尝过用这种摸起来滑溜溜,像淀粉一样的特质面粉蒸出的馒头啥

味,但她相信,热乎乎的馒头肯定也很好吃,至少儿子没有吃得厌烦。除了偶尔说自己不喜欢吃冬瓜外,儿子对饭食并没有向张兰提出太多要求,张兰有时候也想,是不是以前把儿子教的太严了?

儿子小的时候,张兰一遍遍地讲,什么东西能吃,什么东西不能吃,别人给的东西不能随便吃。亲戚塞到儿子嘴里一块红烧肉,张兰会立马给儿子抠出来;儿子喝了一口饮料,也得先吐了看看成分配料再说。儿子13岁了,已经知道自己能吃什么,不能吃什么。普通孩子们爱吃的汉堡,面包,儿子没吃过,也没说过想吃,只是母子俩在一个桌上吃饭,有时候儿子也问,“让我尝一口你们的馒头啥味行不”。

“饭就是药,药就是饭,要想学习好就得吃这些。”张兰告诉儿子,也是告诉自己,儿子长成今天这样的聪慧与帅气,确实离不开这些特制食品。张兰有时候也想,如果早几年知道有这些不含蛋白质的特制食品,那个长得模样更清秀的大儿子也许现在还好好好的。



▲对PKU患儿而言,许多美食要终生拒绝。

▶每天,给PKU患儿做饭也是道大难题。

两个PKU孩子,两个不同的命运

张兰第一次听说PKU是在1993年。新婚后的第二年,她和丈夫拥有了一个模样俊秀的男孩,全家都非常宠爱。但当孩子5个月大时,却表现出与同龄孩子的不同。“他不会笑,表情很呆,头发也开始变黄。”夫妻俩带着孩子去医院检查,济宁、济南跑了好几趟,医生告诉他们,孩子得了苯丙酮尿症,没有办法治疗。

那时候,张兰还不知道苯丙酮尿症是孩子体内缺少一种正常代谢苯丙氨酸的代谢酶,也不知道孩子不能吃蛋白质含量高的食物,如果吃了,就很可能变成痴呆。“年龄越大,症状越明显,晚上睡觉很乖,但是白天就跟疯了一样,一眼没看住,就往大路上跑,也不知道躲车,家里的玻璃也都被砸坏了,没一块好的。”

大儿子已经错过了治疗的机会,朋友都劝张兰再要一个孩子,但孩子的病情让她没有信心再生一个。直到听说济宁妇幼保健院可以筛查治疗苯丙酮尿症,张兰才下了决心。

2000年2月,天气正冷,一个皮肤白皙,头发黝黑的男孩诞生

了,张兰让丈夫带着新生儿的血片到妇幼保健院筛查,得出的结果让她哭着坐满了月子,第二个孩子竟然也是PKU患儿。“我当时也想过放弃,不要他了,但是他毕竟是个孩子,而且在济宁0-6岁的患儿都可以免费治疗,既然能治,我们也不想放弃。”

按照医生的要求,张兰严格控制小儿子的饮食,每天按克称量奶粉的重量,肉、蛋、鱼是绝对不能碰,大豆、花生也一并拒绝,蛋白质含量高于50的蔬菜也要按量搭配。看着小儿子健康长

大,上了小学,张兰很是欣慰,但老大却出了意外。

2009年5月的一个晚上,张兰发现大儿子在发烧,并且喘气声很粗,立即让丈夫出门去喊大夫,张兰给孩子倒了一碗水,当时是凌晨1点多,大夫走到床边看了看,告诉她“孩子已经没有呼吸了”。

张兰把大儿子的东西都收了起来,只留下一张小小的照片。她也不跟小儿子谈起已经离开的哥哥,担心孩子心里有压力,只是有时候她想,如果能够及时治疗,老大现在也许还好好好的。

给孩子买特食,一月要花2000元

两个孩子都是PKU患儿,张兰也烦过,这好像是老天给她开的一个玩笑,让她的孩子都摊上了这种病,去参加济宁市妇女儿童医院的PKU患儿家长联谊会,听有的家长为孩子上学吃饭的事情发愁,张兰觉得自己也很幸运。儿子上幼儿园就在家门口,上小学挨着姥姥家近,她都跟着全权负责儿子的饮食。现在儿子上中学了,张兰在济宁城区租了一间房子,每日三餐为孩子做饭。

丈夫两年前去外地打工,张兰也找了个零活做,半个月回老家打理一下3亩田地,除了干活,张兰的大部分时间都在想着做饭,怎么用

有限的食材给孩子做不一样的饭。张兰说儿子很能吃蔬菜,一次都能吃很多。“把西葫芦,西红柿,辣椒拌在一起炒一炒,他很喜欢吃。”说话时,张兰的眼睛里突然闪起了泪光,“这13年,每天都在想怎么让孩子吃好,又得控制着吃的东西,也是没有办法。”

每个星期,张兰会有意炒白菜时加一点肥肉,儿子吃得总是很香,快要过元旦了,张兰准备着全家包饺子吃,水饺馅也是白菜加点肥肉馅。儿子长大了,张兰不想给他太大压力,不能让他一点肉都不能碰。但是吃多了,张兰又紧张,要赶紧给儿子

采个血样送到医院去查查。“苯丙氨酸一高,就要想办法控制,让他多吃点特制食品。”

家里的秤换了几个,奶粉一顿喝几克,淀粉一次放多少,张兰不用称也拿捏得很清楚。但是,儿子早晚喝的奶粉,张兰还是要称一称,这一罐奶粉290多块钱,也就够喝两个星期,一个月花在儿子吃饭上的钱要2000多,靠丈夫外出打工赚钱,日子过得很紧张。“如果这一块的费用能纳入医保报销就好了。”张兰盼着国家能出台政策帮帮他们这些PKU患儿的家庭。

看张兰每天称奶粉,儿子问其

他的孩子已经不喝了,自己还得喝多久,但张兰不知道怎么回答儿子。想到未来,张兰也很发愁,儿子以后要工作结婚,虽然现在除了亲戚之外的人都不知道儿子的病情,但张兰知道,到了结婚的时候,总要告诉对方。“也不要求他以后多好多好,只要健康,能够照顾好自己就行。”

张兰很少和儿子谈未来的事情,但儿子会像大人一样说“走一步,看一步”,“我现在只想期末考试考个好成绩,如果考不出好成绩,老妈也不要太念叨我。”听着儿子的心愿,张兰笑了。

相关链接

PKU是phenylketonuria的缩写,苯丙酮尿症,是一种常染色体隐性遗传疾病。患儿体内的苯丙氨酸羟化酶基因突变,不能正常代谢蛋白质食物中的苯丙氨酸,从而使苯丙氨酸及其代谢产物在体内堆积,并从尿中大量排出,对患儿神经系统造成不可逆的损伤。患儿主要表现为:智力低下,癫痫发作,尿尿等症状。PKU患儿必须食用特殊食品来降低血苯丙氨酸浓度,防止神经系统的受损,不治疗或者晚治疗的患儿,99%都存在智能障碍,甚至连生活都不能自理。

在新生儿期对该病进行筛查来做出早期诊断,是目前唯一行之有效的办法。在新生儿出生后72小时充分哺乳后,由医生在孩子足跟上针刺取血,然后将血吸附在特定的滤纸上。一旦确诊即可开始治疗,治疗越早,效果越好。专家同时提醒,如果父母在生育一个PKU患儿以后,若再次生育,不要有侥幸心理,一定要做孕产期和产前检查,确保胎儿不是PKU患儿在继续妊娠到分娩。

金宇汽车汽配城

领航—汽车产业

- 16家汽车4S店
- 50多个轿车、商用汽车品牌
- 30多个工程机械品牌
- 200余家汽车配件用品商

地址: 金宇路与105国道交汇处 电话: 0537-2110088

SUNING 苏宁电器

科技苏宁 智慧服务

HELLO!

12.28.-1.3.

12月28日苏宁跨年大促提前启动!

赢新跨年提前放价

苏宁 2012-2013 盛典 跨年季

合资电视42寸3D LED 3299元

苏宁佳世客店	苏宁曲阜店	苏宁梁山店	苏宁邹城店	苏宁鱼台店	苏宁金乡店	苏宁汶上店
济宁永旺佳世客二楼北首	济宁曲阜富商城	济宁梁山水泊中路交汇	济宁邹城平阴路交汇	济宁鱼台湖陵二路交汇	济宁金乡中心街交汇	济宁汶上圣泽大街交汇

苏宁易购: www.suning.com
集团采购: 4008 516 516
全国服务热线: 4008 365 365

来苏宁 买电器!

加赠莫斯利安牛奶!

活动期间: 来苏宁购电器, 3C(手机、数码、电脑)满2000元、传统家电(彩电、冰箱、洗衣机、空调)满3000元, 即可送光明牛奶一箱。详见店内海报

跨年狂欢 满千返百

活动期间, 购传统大家电(彩电、空调、冰洗、厨卫等)单件商品满1000元返100元礼金券, 购3C品类(电脑、通讯、数码、OA等)单件商品满1000元返50元礼金券, 以此类推, 上不封顶, 特价机不参加。

2012年12月21日—2013年1月4日
刷指定银行信用卡购买商品单笔满1500元, 即可享受6期/12期分期付款0利息、0首付、0手续费。详情请见店内海报或咨询您身边的服务人员。

CCO

首付 手续费 利息

疯狂送 新年好礼 买就送!

累计与单品买赠不同时参加。特价、凉席、团购机型不参加。

单品满688元 赠 开米贝芬洗手液	单品满1388元 赠 东芝电水壶一个	生活电器单品买赠 单品满88元 送果蔬清洗剂 单品满188元 送开米洗手液 单品满288元 送东芝电水壶
----------------------	-----------------------	---

活动期间, 累计买赠指定机型累计购物两件以上, 单件满800元。与单品买赠不同时参加:

累计满5999元 赠 东芝电蒸笼	累计满6999元 赠 松下电压力锅	累计满9999元 赠 沁园净水器	累计满13999元 赠 32寸液晶
---------------------	----------------------	---------------------	----------------------