

这个苦难家族到底怎么了

跟踪五年,解开“神秘死亡”之谜

权威专家锁定“凶手”:这是一种家族遗传病,通过临床治疗可延缓病情

核心提示

“死亡名单”如此诡异,究竟是乡间传说的上天诅咒?还是一种可以传染的厄运?在大量媒体报道武氏家族的神秘病症后,一些医院给出了一些初步诊断。中南大学湘雅医院副院长唐北沙教授在长达五年的跟踪调研后,认定“死亡名单”现象实质上是一种家族遗传病,并且通过临床治疗,有望缓解病情。

1 南京诊断让家族命运出现“生机”

在武氏家族中,武超是一个不信邪的人:现年46岁的他,从30岁起,就开始为家族寻医问药、四处奔波。几乎每次都是他带着媒体一家一家地来回跑。现在的他,腿上已落下残疾,全家几乎依靠妻子一个人耕种着家里的三亩水田,每年养几头猪维持着生计和小女儿读书。记者打开他家的橱柜,只见小半碗吃剩的酸豆角藏在角落里,此外什么都没有。也许就是这样的恒心令他家

族的命运出现了转机,今年4月,江苏卫视特地来到长沙,将武超、武楚安接到了南京,在经南京鼓楼医院神经内科主任医师徐运诊断后,认为所谓的死亡名单实质上是“小脑萎缩共济失调”。

但相应的代价令这个家族望而却步:根据鼓楼医院的治疗方案,有效治疗需作干细胞移植手术,费用每次为2万元,需连续做8-10万元,可恢复80%。

2 湘雅教授五年跟踪后给出确诊结论

“死亡名单纯属以讹传讹,宁乡这个现象实质上是一种家族遗传病,和《一公升的眼泪》里女主人的病一模一样。”今日,中南大学湘雅第一附属医院、中南大学湘雅医院副院长、神经内科教授、博士生导师唐北沙一锤定音。五年前,以唐北沙为首,就开始对这个所谓的“死亡名单”开始关注,三天前的8月15日,他又派人去武楚安家采了血样进行基因诊断。

他介绍,在经过细致调查和诊断后,武家的病应为“脊髓小脑性共

济失调”,学名也叫SCA。“这是一种常染色体显性遗传病。”

唐北沙告诉记者,人体中共有23对染色体,其中22对被称为常染色体,另外一对则为性染色体,常染色体遗传是指致病基因在常染色体中,与性染色体无关,因此患者后代男女患病比例几乎相等。显性遗传是指染色体上来自父母的一对基因中只要有一个是致病基因,就会患病,显性遗传的特点是代代连续遗传,遗传发病率约为50%。

8月18日,湘雅医院,该院副院长唐北沙在查阅武家病例 记者 邹丽娜 摄

3 通过临床治疗有望延缓病情

“目前这种病没有非常好的诊断方法,主要是延缓病情。”对于鼓楼医院“可恢复80%”一说,同时身为中国医学遗传学国家重点实验室副主任的唐北沙未予肯定。他介绍,这种病,在台湾也叫“企鹅病”,是说生病的人会如企鹅一样扭来扭去,行动不便。但他也对记者透露了一个更为可怕的事实:这种疾病随着代代遗传,发病的症状就会逐渐地加重,死亡的年龄也会逐渐的提前。如武永安是34岁发病,而他的儿子武柔和仅仅24岁就已经发病。

“湘雅有全国600多种家族病的资料,有1000多个家族病人的案例,这种病例本月将进入临床一期

的药物治疗阶段。一般这种病分三型,武家的属于第三型,”他表示,如果宁乡武家的人愿意,也可以申请加入临床治疗。此外,有专家告诉记者,为了这种疾病不再困扰武家子孙,就一定要做好孕期基因检测,如果检测结果有问题,就需要马上停止妊娠。

即使如此,现实的经济问题仍在困扰着包括武超在内的武家每一个家庭。武超告诉记者,他准备在十月份到北京去向卫生部为家族申请救助,但他微薄的每年两三千元收入与一路上的费用相比,不啻于杯水车薪。

■记者 邹丽娜
实习生 王思思 汪艳

一起来为这个苦难家族“解难”

如果你愿意帮助武家终结51年的“死亡名单”,请拨打本报热线电话0731-84326110,我们一起来为这个家族出一份力。

看看国外“神秘死亡”怪圈

在电影《一公升的眼泪》里,女主人公池内亚也是一个开朗活泼的花季少女。然而,在她15岁时一场突如其来的灾难降临,亚也患上了一种病因不明的骨髓小脑变异症。这种病症以运动失调为主要症状,患者大多数属于遗传性质,病情呈慢性、进展性恶化。若得不到有效的控制,很快就会危及生命。为了鼓励自己以及家人和朋友,亚也从知道自己患病的那一天起便开始写日记,记录了自己的抗病过程:“死亡并不可怕,可怕的是我们在死亡面前轻易就放弃自己”。10年,和病魔抗争的10年;一个女孩最美好、最青春的10年。亚也用自己的方式记录着生活的美好,生命的宝贵。在25岁时平静地离开了这个世界。然而,亚也的日记被日本幻冬舍整理出版,一时间在日本引起巨大反响,销售量突破180万部。给无数人带去了生活的勇气和动力。