

身高1.5米 体重近150公斤

这种罕见病让他怎么都吃不饱 好在医生和家人都没有放弃

身高1.5米、体重近150公斤，总是控制不住暴食，生气的时候像个幼儿园的小朋友哭闹撒娇……半个月前，普拉德-威利综合征(PWS)患者、19岁的小潘(化名)因出现意识不清、全身水肿、呼吸困难，被收入北仑区人民医院(浙大一院北仑分院)ICU救治，当时，他在面罩吸氧下氧饱和度仅85%。8月1日，经过ICU医护团队的精心治疗，小潘可以出院了。临走前，他拉着主管医生陆志峰主任医师的手合影，露出了纯真的笑容。



陆志峰医生和患者合影。

1 “小潘，你要和我们一起再努力！”

PWS是一种先天的罕见遗传病，由15号染色体长臂基因缺失所引起，又被称为“小胖综合征”。在新生儿期表现为肌张力低下、喂养困难、生长缓慢、性器官发育不全。由于下丘脑功能失调，一般自2岁左右开始出现不可抗拒的食欲亢进和强烈的索食行为，由于无节制的饮食而导致严重肥胖及高血脂、高血压、糖尿病、心肺功能衰竭等一系列并发症，同时伴有轻中度智力障碍。

此次小潘住院，主要是由于近期肺部感染诱发心力衰竭、呼吸衰竭。初次接诊小潘时，他的病情危重，这让救治经验丰富的ICU医生陆志峰也是犯了难：一来对这种罕见病缺乏治疗经验；二来小潘的身躯进不了CT机，检查都没法做，难以对病情做一个准确的评估。

2 “怪病”的背后是无尽的辛酸

刚出生时，小潘格外体弱瘦小，特别容易感冒、拉肚子。“老家县里大大小小的医院全都认识我们。”小潘妈妈无奈地说，她的育儿生活就是在不同的医院之间周转。

到了2岁，小潘在医生的建议下做了“隐睾”手术。过了这个坎儿，小潘不再频繁生病了，而且食欲大增，这一切迹象都让小潘的父母以为生活向好发展。

但随着年龄的增长，小潘对食物的索求愈加严重，好像从来吃不饱似的。他会因为食物发脾气，无论父母怎么管教都控制不住，语言、运动、学习能力也较同龄人差一大截。直到9岁，小潘在上海被确诊为PWS。

自从小潘的病确诊以后，妈妈就把工作辞了，全身心在家里照顾这个吃不饱的“天使”。家里的柜子、冰箱全都上了锁。即便如此仍不能放松警惕，有一次妈妈无意间撞到

家属拿着一叠厚厚的病历资料，请求医生救救小潘，但对于医生气管插管的建议却有所顾虑——他们不忍心让小潘承受痛苦。此时的小潘显然已无法耐受转院。看到昏睡中的小潘依然带着纯真可爱的神情，医生和家属都不忍心就此放弃。“小潘，你要和我们一起再努力！”陆志峰将其收入ICU监护治疗，给予无创呼吸机通气支持，同时查阅文献资料制订治疗方案。

经过一周的无创通气支持及抗感染、强心利尿治疗，小潘的病情有了明显好转，全身水肿基本消退，呼吸困难缓解，精神也好了起来，会在探视时间向家人讨吃的了。随着病情好转，小潘的妈妈也渐渐向医生敞开了心扉，主动聊起了儿子的“怪病”。

小潘躲在房间里偷吃狗粮……

聊到未来，小潘妈妈几度哽咽：“我也知道小潘的人生没有未来，他不能像别的孩子一样读书、工作，不能谈恋爱、结婚生子。但作为妈妈我只想用全部的爱来弥补上天对他的不公。”

小潘还是幸运的，尽管沉重的身体已经给他带来了糖尿病、高血压、肺动脉高压等诸多并发症，但他的家人从未想过放弃。7年前，小潘做了胃减容手术来控制食欲，身体条件允许的情况下，妈妈会带他去公园里摆摊卖小玩具，鼓励他试着接触社会。

罕见病患者需要社会给予他们多一点帮助和包容。前路未知，跋涉不易，愿医学的发展、人们的关注和家人的支持，都能为罕见病患者创造一片光明。

记者 陆麒雯 通讯员 高捷 杨文颖 文/摄

30岁新手奶爸查出大肠癌 4年后，他带着宝宝上门感谢医生

4年前，30岁新手奶爸突然查出大肠癌，一家人陷入巨大恐慌。4年后，重获新生的他带着萌宝来到医院，感谢医生几年来的尽心守护；77岁老人因为晚期阑尾癌导致的肠梗阻无法进食，也失去手术根治的机会，通过精心治疗，老人顽强地存活4年多，每次可以自己走来复诊……每周三是上海交通大学附属仁济医院胃肠外科专家钟鸣在宁波市杭州湾医院坐诊的日子，作为宁波市杭州湾医院普外科执行主任，他从宁波市杭州湾医院建院之初就每周往返于沪甬两地，在他的诊室里常常能遇到这样振奋人心的故事。

4年前查出大肠癌如晴天霹雳 4年后他带着家人专程来感谢

“谢谢钟医生，让我能一直陪着宝宝成长。”上周三上午，一位男患者带着自己4岁的宝宝来到钟鸣主任的诊室，他是专程来随访的。检查结果显示，他身体状况良好，曾经笼罩在这一家人头上的肿瘤阴霾已经远去。

“这位患者是我们宁波市杭州湾医院普外科开科之初收治的一位本地患者，如今手术已经有4年多了。”钟鸣主任回忆，4年前这位患者才30岁，他在照顾妻子坐月子的时候突然感觉肚子痛，大便有血，到医院查出患有中期盲肠癌，还有淋巴结转移。年纪轻轻就患上了恶性肿瘤，对一家人而言，如遭雷击，迎接新生命的喜悦也被这突如其来的噩耗冲淡了。

刚确诊肿瘤，这位患者的家人第一

反应是去上海就医，听说杭州湾医院有上海专家，他们慕名来到钟鸣主任的门诊。得知了患者一家的情况后，钟鸣主任一边耐心安慰患者和家属，一边尽快为患者做了手术，术中还清扫了转移的淋巴结。手术后，患者在该院进行了为期半年的规范化疗。

至此，这位患者一直定期在钟主任的门诊接受随访，其间患者的身体恢复良好，4年多来一直没有复发迹象。

钟鸣主任介绍，如今宁波市杭州湾医院普外科能开展各种疑难的普外科手术，4年多来累计完成5244例普外科手术，其中258例结肠直肠癌手术，都保住了肛门。

晚期大肠癌患者已失去手术机会 通过口服化疗药顽强存活4年多

大肠癌已经成为发病率排名第二



钟鸣主任在坐诊。

的恶性肿瘤，对于已经失去手术机会的大肠癌患者来说，医生也能通过姑息治疗的方法帮患者改善生存状况。

77岁的患者老王(化名)也是宁波市杭州湾医院普外科开科之初接诊的患者，当时被送到医院的时候，他已经被阑尾粘液腺癌造成的肠梗阻折磨得骨瘦如柴，插着胃管维持营养，也不能自己走路。

因为已经无法进行手术根治，在来到杭州湾医院之前，老王已经被多家医院判定治疗价值不大。钟鸣主任接诊了患者之后，先为老王进行了捷径手术，通过肠道改道让他能自己进食，改善营养状况。手术后，又为患者制定了口服化疗药物治疗的方案，每次口服半个月化疗药物、休息一周，之后再继续评估病情进行下一个阶段的治疗。

在医护人员的精心救治下，老王的

情况渐渐好转。通过4年多的口服化疗药物治疗，他身体里的癌肿一直在可控范围内。“真没想到像我这样的情况还能活4年多！”如今老王已经生活如常，还能自己走路来医院复诊。

除了带领宁波市杭州湾医院团队开展各类疑难手术，钟鸣主任还把自己最新研究成果应用到临床。对于低位直肠癌患者来说，最头疼的就是术后的吻合口瘘，为了减少吻合口瘘的发生，有八成左右的低位直肠癌患者需要做腹部造口，也就是说有半年多时间要挂着粪袋生活。钟鸣主任牵头制定的低位直肠癌吻合口瘘预防标准，使得低位直肠癌术后患者的造口率下降一半左右，目前这套标准已经应用到宁波市杭州湾医院，帮助不少患者减轻了痛苦。

记者 孙美星 通讯员 韦新闻 陈思言 文/摄