

生活情報

MEGALIFE

vol
214

06.10.2008
www.megalife.com.hk

Life Design

七彩音樂隨街播
家庭電腦也Touch Screen

MAX FACTOR

一百年歷史品牌
化妝師的化妝品

M.A.C

全新秋季彩妝系列
帶你闖進櫻桃世界

漁喜小菜皇

大掛檔風味小炒
無添加系列小菜

一個樂觀青年的故事
認識黏多醣貯積症

On Cover

古巨基

SEE YOU NEXT TIME

一個樂觀青年的故事

認識黏多醣貯積症

週末的下午，天空萬里無雲。旺角麥花臣球場裡，一班小孩子隨著父親在踢足球，在場邊，有一個跟這些孩子身高相約，但實際上已經十六歲的年輕人在觀看著，他也愛踢足球，但他從來沒有踢過，也不能踢。他叫馬歷生，兩歲時被發現患上了罕有的遺傳病——黏多醣貯積症 (Mucopolysaccharidoses，簡稱黏多醣症MPS)，在香港，患上這病症的只有估計約四十人，歷生所患的是第六型，嚴重的只能生存到二十歲左右。疾病，阻礙了他長高，卻阻不到他積極的生活，而這些年來陪著他的，還有一位好父親。今期，我們便透過這位樂觀青年的故事，認識什麼是黏多醣症。



什麼是黏多醣症

要了解什麼是黏多醣症，我們先要知道什麼是黏多醣，其實黏多醣是一種由許多類似糖份的份子組成的生物化學物質，存在於皮膚、骨骼、血管、眼角膜等部位，是組成人體結構的重要成份之一，你與我每個人都有。而黏多醣症的成因，是由於身體的遺傳基因細胞中缺少了能將黏多醣分解的酵素，當細胞內的黏多醣無法新陳代謝時，便會一直在體內細胞堆積，損害各個器官。由於黏多醣的堆積是個漸進的過程，因此孩子在剛出生時並無異樣。這是一種先天性遺傳遺傳基因所引致的疾病，必須在父母都同時缺少能將黏多醣分解的酵素，而孩子又同時遺傳了兩者的細胞才會病發，若只遺傳了父親或母親的，則只屬於隱性病患，未必會病發，可以像正常人一般生活。



黏多醣貯積症是罕有的遺傳病。



黏多醣症可令患者的手足扭曲變形。

症狀眾多影響廣泛

黏多醣症患者體內的酵素因人而異，故黏多醣症共分為第一至第七型。隨著年齡的增加，黏多醣也逐漸堆積在體內，各種症狀便會陸續浮現，損及病童的外貌、智能、內臟器官及骨骼關節，造成面容毛髮粗糙、角膜混濁、智力受損、語言障礙、腹部突出、關節變大、脊椎變形、手指屈曲僵硬、行動不便等最常見的現象，以及視力、聽力障礙；其呼吸道會逐漸變窄，同

時其分泌物量多且稠，因此容易併發支氣管炎或肺炎。

不同類型的黏多醣症會損壞不同的器官，輕重程度不一，就腦部和智力而言，嚴重的第一、二和三型者可能有嚴重的智力障礙，而第四和第六型病人的智商和正常人一樣，第四型則主要影響骨骼。



出書、辦活動 盼喚更多注意

為了使更多人有機會認識黏多醣症和病人們的希望，香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組除了積極邀請傳媒作出報導之外，亦先後曾出版兩本相關書籍《醣豆豆大夢想》及《醣豆豆・情書書》，又曾舉辦遊行、慈善音樂會及研討會等活動，獲得社會各界不少熱心人士支持，如：余若薇大律師、立法會議員張超雄、香港防癌會主席高永文醫生等等。

1963年首度發現 黏多醣症第六型

歷生所患的是黏多醣症第六型，在黏多醣症中屬於十分罕見的類型。1963年，兩位法國醫生Maroteaux和Lamy才首度描述了此病症的各種症狀，因此黏多醣症六型又名為「馬洛托拉米氏症」。

黏多醣是連結成長串的巨大醣份子，主要功能在構成人體內的結締組織。人體會不斷地將用過的物質淘汰，並將他們分解以

便排出體外。但患有黏多醣症第六型的病童體內少了一種特別的酵素。這種酵素是分解稱為「皮膚素硫酸鹽」(dermantan sulphate)的特殊黏多醣的重要元素。這些分解不完全的黏多醣在骨骼與軟組織的發育中無法被利用，而積存於身體的細胞內，進而對人體造成漸進式的破壞。此病在嬰兒時期狀況可能不明顯，但隨著越來越多的細胞遭到破壞，症狀也逐一浮現。



2005年5月1日香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組成立典禮



香港病友參加台灣黏多醣症會的聖誕派對

治療費用昂貴

至目前為止，尚無有效的方法可以治好黏多醣症，現今的科技研究中，只有第一及第六型患者，若在疾病的早期進行骨髓移植，可以減輕病情及延長壽命。此外，目前已有針對第一、第二和第六型的酵素，但由於注射式酵素不能直達腦部，因此對患者的大腦功能和智力均無幫助。另外，酵素注射必須定時進行，不可間斷，否則無效。

現時，香港約有三十至四十位黏多醣症病患者，據資料透露，罕有遺傳病常被稱為「孤兒病」，因為患者人數很少，故患者亦較易被政府忽略或得不到資助或支持。就如歷生的例子，雖然市面上有醫治的藥物，但價格極昂貴，並非一般家庭負擔，做成有藥沒錢醫的現象。

香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組簡介

香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組(簡稱MPS)是由一群極罕有病患者及家長組成，旨在讓病友及其家人互相支持和鼓勵，在2005年註冊成為合法慈善團體，並於2007年成立「用藥基金」，為有緊急需要的病友提供支援。MPS一方面會向公眾推廣對黏多醣症及其他罕有遺傳病的認識及對病患者的支持，另一方面更希望得到各界及政府更多的資助及鼓勵。讀者們如想了解更多，可到以下網址瀏覽：
<http://www.hk-mps.com>。如欲捐款的話，則可將支票寄往：九龍橫頭磡村宏禮樓地下，支票抬頭寫：「香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組」，亦可直接將善款存入東亞銀行戶口015-246-40-426130 或 015-246-10-37986-7。





1 歷生對攝影具興趣，這是一位專業攝影師替他拍的照片。2 笑容，經常都能在歷生臉上找到。3 歷生跟父親一樣，都是樂觀和豁達的人。

惡耗前後

在歷生兩歲前，馬先生夫婦跟所有為人父母的一樣，望子成龍，冀盼他將來能夠出人頭地，但當發現患孩子的病時，一切都不得不放下。「最初知道時心情當然傷痛，但當冷靜下來後，便學習理性去面對，是從那時開始，不斷上網搜尋相關的資料。其實當時最擔心的，是會影響他的智商，因我認為生命質素本身才是最重要，要他一生躺在床上什麼也做不來，是最不願看見的。」幸好，馬先生最憂慮的並沒有發生，歷生跟正常人一樣，而且還頗聰明。

豁達人生

接受了現實之後，其中一件殘忍但必須的事，就是要讓歷生知道他的狀況。「當時他只有五歲多，但我是沒辦法不告訴他的，因為他總要面對其他人。」一個五歲多的孩子，得悉自己的病情，並且可能隨時會死，歷生的心情又是如何呢？「當然是不開心，覺得自己很不幸。」除此以外，讀者們也可以想象得到的，就是其他人的眼光，歷生從小到大每次上街，都經常被寄以注目禮，感覺當然不好受。幸好他有一位好爸爸在身邊向他安慰、解釋和鼓勵：「我就是對他說出事實，別人看他無非是出於好奇，換轉他是別人，也一樣會有同樣的反應，很正常，不必介意。」父親的理性和豁達，似乎也遺傳到

歷生身上，「最初真的會不開心，但後來就覺得很好笑，有時在街上，還會有些小孩子跟著我，像我的小Fans般，讓我很有明星的感覺。」

或許正正是這份樂觀和豁達，讓歷生在很多方面也如正常人一樣生活，他從中一開始便由特殊學校回到正常學校唸書，而且成績總是名列前茅，跟大部份的年輕人一樣，愛上網玩電腦遊戲、愛看足球比賽和奧運、會為荷蘭出局而氣憤，會幻想取得奧運金牌。當然，偶爾也會感到失落，「上體育堂時，我只能在一邊看，學校舉行球類比賽，我也只能在旁邊打氣。」問歷生可有曾經埋怨為什麼會患上這種病，他搖頭，然後感歎道：「抱怨是沒有用的，改變不了什麼。」

視力逐漸減退

歷生說他不怕死，甚至覺得可能死了更好，因為不用再拖累父親。他最怕的，是有一天自己會無法站起來，什麼都不能做。難怪訪問當天，能夠感受到歷生的心情似乎不太好，原來是因為最近幾星期，他的視力開始逐漸減退，已經不能再細閱文字，因而令他擔心影響學業。雖然父親曾嘗試帶他往配製特別的眼鏡，希望有所幫助，但成效不大，目前只有等待向盲人輔導會求助，結果未知，當然難免不安。「假如有一天我真的完全看不見東西，我就只有盡量不停不停地睡覺。」說話背後的，是擔憂、是惶恐，是不敢想象可以如何面對。

視力逐漸減退，是歷生目前最大的憂慮。

有藥服不得

從前，歷生的病症是無藥可醫的，但兩年多前，馬先生發現了美國原來有一種藥物，可控制黏多醣症的病情，可是費用極之昂貴，以一個兩年的療程計，要接近一千萬。可是，為了歷生，這位慈父竟用盡各種方法，說服了對方免費用藥一年(而非永久)讓歷生服用藥物，可惜，由於該種藥物在本地尚未被通過列入藥物名冊，所以一直不能使用。這是令馬先生最為氣惱的，也因此，他一直努力透過傳媒幫助，讓大眾留意到這問題，希望能發出聲音，引起政府關注，真的去幫助他們這被忽略的一群。

身為馬先生的兒子，歷生當然首當其衝，不斷接受訪問，他坦言是被迫的，一點也不享受，馬先生聞言，竟微笑著回應：「你也十六歲了，算你二十歲便死，也不過辛苦多幾年，為其他人多做一點，不可以嗎？」歷生才笑笑，點頭說好。兩父子對死亡一點都不忌諱，令人訝異。問他們假如有一天，歷生真的要離開，有什麼要對對方說，歷生竟老氣橫秋地笑說：「幫我



身為基督徒的馬先生說從不敢向上帝抱怨，反說自己也有比其他人多得的。

後記 歷生，不用怕！

根據馬斯洛的自我實現理論，每個人都總是先求生存，改善生活質素，再追尋生命意義，然而卻有些人，他們連生存也成問題，卻可以樂觀地生活著，並同時活出生命意義，在歷生父子身上，我見證了這一點。歷生，不用怕，我深信即使有一天你真的不能再看見，你父親還是會為你將周遭的一一細訴，你已看過這世界上最美的，你們也讓我看到了，那就是你們的生命力和愛。

辦得好看一點。(指身後事)」而馬先生則淡淡地說：「我也沒什麼要說，就是叫他安心去吧！」後來，我趁歷生不在馬先生身邊時再問他，到底有沒有埋怨過。本身是基督徒的他回答：「我不敢問上帝為什麼這事要發生在我身上，而不發生在其他人身。我會想我也得到一些其他人得不到的，例如跟孩子一直有這樣深厚的感情。現在，我只想盡力讓歷生生活得好好的，陪他走完人生的路。其實現在你問我當他離開時我會怎樣，我也只是用理智回答你的，到時是怎麼，我根本不會知道。」是的，因為那畢竟是他最愛的兒子。



歷生父子的生命，早已不可分割。

一人一信助歷生

如果讀者們了解過黏多醣症後，也希望出一分力去幫助歷生和其他病患者，那除了捐款之外，也可以參與香港黏多醣症暨罕有遺傳病互助小組發起的一人一信行動，呼籲有關部門關注他們的訴求。信件可寄：香港花園道美利大廈19樓，香港特別行政區食物及衛生局局長周一嶽醫生收。