

齐鲁晚报记者 李静 张琪

**“只能等死”的“玻璃人”**

“玻璃人”，是过去很多报道对血友病患者的称呼。在彭克意的记忆中，他的成长始终伴随着脆弱、肿痛和出血。

1993年，彭克意出生在山东济南章丘一个农村家庭。一岁多时的一天，彭克意一直疼得哭闹，父母发现他的臀部有一大块又肿又硬的淤青。父母将彭克意带到医院检查，重度血友病A型的确诊，彻底改变了这个家庭。

血友病是一种隐形遗传性罕见病，按照缺乏的凝血因子不同，分为A型、B型，其中A型（凝血因子Ⅷ缺乏）占比80%-85%。该病发病率约为万分之一，以发病率估算，中国约有14万名血友病患者，其中患者绝大部分为男性。血友病患者凝血时间延长，终身具有轻微创伤后出血不止甚至自发性出血倾向，临床主要表现为关节、肌肉、脏器的自发性出血，缺乏治疗可导致慢性和致残性的关节疾病，若出血点涉及脑部或其他主要脏器，短时间内即可导致不可逆的身体损伤甚至危及生命。

父母不希望在他们眼中身患“绝症”的儿子，成为别人眼中的“另类”，于是将他送进了幼儿园。彭克意每周都会有一两次关节不明原因的肿胀和出血，他会疼得整宿整宿睡不着觉。“关节肿起来就像气球似的。”即便累到睡着，彭克意仍然在睡梦中发出疼痛的呻吟声。

除了硬抗，彭克意没有更好的办法。

上初三时的一天，因为爬楼梯，彭克意的髂腰肌严重出血，回家躺了将近两个月。髂腰肌的损伤和两个月没有活动，彭克意发现自己已经失去了行走的力量。“即便躺着，身上还是会有地方出血。这里疼完那里疼，连呼吸都是疼的。”彭克意无奈辍学在家，彻底结束了校园生活。

最严重的时候，彭克意一年出血超过80次。有时候，他感觉到身体某一处关节不对劲，一个小时能够肿到正常关节的两倍大。疼痛是持续刺激的，有时候一次持续三五天，有时候几个月。可恶的是，他昏不过去，只能清醒地忍受着疼痛。

“最好的青春就是在家里躺着度过的。那时候，我已经觉得自己没有未来了，只能等死。”

**“既然不会死，当然要好好活”**

2009年，一次偶然的机会，彭克意得到北京血友之家联系的赠药——“人凝血因子Ⅷ”。输入“人凝血因子Ⅷ”后，彭克意第一次在脚踝肿胀的情况下睡了个好觉。

“既然不会死，当然要好好活，反正都会出血，不如多做些什么。”看到有药可医的希望，彭克意决定走出家门。

2011年，彭克意到一家培训机构学习电脑维修。当时彭克意的身体状况很差，只能坐在带轮的椅子上滑行。之所以不用轮椅或者拐杖，是因为他的肘关节稍不注意，就会出血。

2011年底，彭克意想找一份工作，攒钱买药。在参加过多次招聘会、投出海量简历、频频因为患有血友病而被拒后，彭克意逐渐变得心灰意冷。

没想到，有一家电脑维修店通知彭克意面试。为了这个难得的机会，彭克意特意打扮了一番。但是因为左腿伸不直，左脚就够不到地，彭克意只能在鞋里垫上厚厚的增高鞋垫。幸运的是，彭克意通过了面试，但他刚开始只能拿到一个1000多元钱的实习工资。

而这时，彭克意体重60公斤左右。一瓶200单位的“人凝血因子Ⅷ”价格是398元，他每个月使

# 他从一岁起患上血友病 靠不断注射药物与病魔抗争 **“玻璃人”的生死徘徊**

彭克意小心翼翼地规避着所有可能造成自己出血的地方，一旦出血，他就不得不面临难以忍受的疼痛和不可预知的危险。这是所有血友病患者都在面对的残酷现实，而彭克意正是一个血友病患者。

血友病是一种隐形遗传性罕见病，分为A型、B型。每一万名新生儿中就会有一名血友病患者，以发病率估算，中国约有14万名血友病患者，其中患者绝大部分为男性。每年4月17日是“世界血友病日”，在这个特殊的日子，让我们一起来关注彭克意和血友病群体面临的痛苦和困境。



面对病痛，彭克意依旧保持乐观的心态。 受访者供图

用六到八瓶药，一个月的药费3000元左右。“每个月凑来凑去只能凑这些钱，所以只能用这么多药。”彭克意说。

一个既现实又无奈的问题是，怎么买药呢？父母每个月会补给彭克意一部分钱，凑够3000元钱，彭克意就到血液中心买七八瓶药。买完药，彭克意再将发票给妈妈拿去报销，大概能报销2000元钱左右。妈妈报销来的钱给他，他再攒够钱继续去买药。如此循环。

报销需要一个多月，这就意味着彭克意需要用这七八瓶药撑到下个月把药买出来。所以他舍不得用足量的药，只是疼的时候才打上一针。

为了省下医院的器械费、手续费等，彭克意便在出租房附近找到一家小诊所，请求对方帮忙打针。

2012年的一天，天还没亮，彭克意就疼醒了。彭克意本能地感知到自己的腿已经开始肿胀，但是这个时候小诊所还没有开门，他需要熬到天亮才能去打针。

两个小时以后，已经错过了最佳的药物治疗时间。彭克意试探着将脚碰到地面，但这个时候，他已经疼得无法走路了。

彭克意疼急眼了，决定尝试着给自己打针。他心想：“针眼穿过皮肤的那一下能有多疼，总比身上这些地方疼得轻多了。”

彭克意央求房东帮他把药从冰箱里取出，然后他拔下了注射器的针帽。彭克意眉头拧紧，一边回忆着医生帮他注射时的动作，一边右手拿着注射器将针头扎进了左手的静脉血管，将药推了进去。这一针，顺利得有些意外。

但第二天，彭克意没有了

之前的好运气。他扎了好几针，要么没有扎进静脉血管，要么出现回血的情况，最后他忍痛到了诊所。彭克意向医生讲述前一天经历，讲着讲着就哭了。

医生给彭克意做了演示，并教了他注射的技能。

经历了这一次的生死挣扎，彭克意也感受到掌握注射技能的重要性。从那以后，他开始给自己打针。当左手布满针眼无处下针时，彭克意练就了左手扎右手的技能。他说，“不管是左手扎右手，还是右手扎左手，我都已经慢慢习惯了。”

## 他成了全家体格最好的

小时候，彭克意总会重复一个梦境。“爸妈万一身体有什么状况，而我的腿刚好也肿着。他们说渴了的时候，连小孩都能倒杯水，可我却做不到。我特别害怕那种无力感。”

“人凝血因子Ⅷ”这种药物，有止血功能，却没有关节修复功能。彭克意的身体状况还是在持续恶化，所以他想做双膝关节置换手术。

这也成了引发他与父母之间“战争”的导火索。一方面，筹钱难，父母无力支付手术费；另一方面，父母恐惧手术的风险。

通过网络众筹，彭克意解决了一部分手术费。2017年正月十七，彭克意终于做了双膝关节置换手术。

彭克意以为会迎来新生，却在术后一个半月复查时，发现膝盖有粘连的情况，需要二次手术。因为备下的药不足，造成出血，彭克意这一次整整疼了一个多月，体重也从120多斤骤降到86斤。

2018年下半年，在彭克意的身体恢复得越来越稳定时，他的生活又被撕开一个大口子。彭克意的母亲查出了乳腺癌。

庆幸的是，母亲住院的时候，彭克意没有发作。母亲经历了手术、化疗、锻炼，彭克意都陪伴在母亲身边，一起撑了下来。

彭克意的生活没有就此平静。

2020年，母亲确诊肺癌；同年腊月，父亲出车祸，腰椎有所损伤。彭克意无奈地说：“以前我是家里体格最差的，现在我成了家里体格最好的。”

## 日子再难也要走下去

作为终生使用药物，凝血因子用量与患者体重直接挂钩。彭克意现在体重80公斤左右，按照标准用药量，他需要至少隔一天注射700单位“人凝血因子Ⅷ”。但是，根据自己的支付能力，彭克意只能三天用药一次，一次打1000单位。一瓶1000单位的“注射用重组人凝血因子Ⅷ”价格是3000多元，一年需要用药120多次，一年总药费是36万元左右。按照居民医保年度最高报销25万元的额度，彭克意只能打80次，剩下的40次就需要再想办法。

日子很难，但是正所谓天无绝人之路，随着医保报销额度加大，加上各种援助基金以及参与临床试验项目，药费问题正在逐步解决。更让他高兴的还有两件事：一个是交了女朋友，今年就能结婚；一个是成为北京血友之家济南会员单位，济南血友之家于2020年正式注册，他担任会长。他从单一受助者开始帮助别人。他说，日子再难也要继续走下去。

## ■相关新闻

### 从“无药可医”到“有药难及” 血友病抗体患者面对高价药很无奈

对于很多像彭克意一样的血友病患者，眼下并不是最痛苦的时刻，他们更担心因为用药不规律而变成抗体患者。这样的担忧，已经是一些人需要面对的现实。作为“罕见病中的罕见病”，成为抗体患者就意味着再注射凝血因子就会无效。

日前，血友之家微信公众号发表的《比“无药可医”更令人绝望的是“有药难及”——中国血友病患者致罗氏制药的一封公开信》，引发大家对血友病A抗体患者的广泛关注。

北京血友之家罕见病关爱中心理事长关涛介绍，据血友之家不完全统计，2021年全国血友病A抗体患者约有1000人（该数据为血友之家App用户主动申报汇总结果，真实数据应远大于此），其中全年出血24次以上的抗体患者达35人，占有出血登记患者人数的20%。

“艾美赛珠单抗”是罗氏制药的一款创新药，于2018年12月在我国正式获批上市，是目前国内上市的唯一一款适用于血友病A抗体患者的预防治疗药物，可显著降低A型抗体患者的出血频率。

关涛介绍，作为终生使用药物，该药用量与患者体重直接挂钩，标准用量为1.5毫克/周/公斤，按照销售价格8100元/30毫克的定价计算，患者年治疗费用约为2万元/公斤，体重60公斤的患者年治疗费用将达到120万元，即便体重较低的儿童患者年治疗费用也高达数十万元。高昂的药费令抗体患者从原来的“无药可医”，无奈转变为“有药难及”。

据彭克意讲，济南应该还没有患者使用“艾美赛珠单抗”。考虑到研发成本高等因素，药企降价并不是一蹴而就的事情。关涛说：“从没有药到有治愈感，跨度是非常巨大的。我们希望艾美赛珠单抗能够降价或者入医保，这样患者才能用得起。”

而在“艾美赛珠单抗”降价之前，这一部分用不上药的抗体患者，只能面对高昂的费用做着生死徘徊。

## 科技赋能 助力织密禁毒网

齐鲁壹点记者 王震 通讯员 高洁琳

4月14日，威海市禁毒委召开全市禁毒工作高质量发展暨市禁毒委员会第一次全体会议，推动全市禁毒工作向高质量发展进行安排部署。威海市副市长、市禁毒委主任、市公安局局长董晓飞同志出席会议并讲话。

2021年，威海市各级各部门坚持靠前一步、主动作为，深入推进建设扫毒、易制毒物品管控、戒断康复、毒情监测预警、毒品预防教育、禁毒基础保障“六项工程”，普及“毛发检毒”和“污水验毒”，全市毒品治理能力得到全面提升。

会议要求，要从毒品治理格局、毒品治理体系、毒品治理能力“三个维度”上来理解把握禁毒工作高质量发展的内涵特征，将中央和省市党委政府关于禁毒工作的决策部署落实好、执行好。要在扫毒攻坚、禁吸戒毒、易制毒物品管控“三个战线”上持续发力，坚决打好新一轮禁毒人民战争攻坚战、收官战。要在督导考核、示范引领、队伍建设“三个层面”上强化保障，确保禁毒人民战争取得最大战果、最好效果。



扫码下载齐鲁壹点  
记者 上壹点

编辑：马纯潇 美编：马秀霞 组版：洛菁