



# 11岁血友病男孩：“玻璃人”也能像“健康人”一样奔跑

中青报·中青网记者 余冰玥

见到11岁的刘子涵时，并不会把他和疾病联系在一起。这个开朗的男孩，擅长篮球、足球、羽毛球等多种运动，热爱骑行，会打架子鼓，可以随时随来一曲吉他弹唱，还学过武术。

但他同时是一名重型血友病A患者，凝血因子FⅧ活性低于1%。这意味着如果不加以治疗和控制，一次轻轻的磕碰，就有可能导致严重的出血，像个易碎的“玻璃人”。

作为遗传性罕见病，血友病(Hemophilia)是一类遗传性凝血功能障碍出血性疾病，于2018年被纳入我国《第一批罕见病目录》。在中国，约有10万名和刘子涵一样的血友病患者。

今年4月17日是第36个“世界血友病日”，主题为“认识出血性疾病，积极预防和治疗”。首都医科大学附属北京儿童医院(以下简称“北京儿童医院”)血液病科主任、血友病综合管理中心主任吴润晖说，预防治疗在儿童血友病治疗过程中具有重要意义。如果不做预防治疗，一个重型血友病的孩子可能终生依赖轮椅；做好预防治疗，“玻璃人”也可以像“健康人”一样好好生活。

## “血友病让我像个有缺口的圆”

吴润晖第一次在门诊见到刘子涵时，4岁的他被妈妈抱在怀里。由于出现关节出血和皮肤出血，家人带刘子涵来到北京儿童医院就诊，最终确诊为重型血友病A。

血友病可分为血友病A和血友病B两种。前者为凝血因子Ⅷ(FⅧ)缺乏，后者为凝血因子Ⅸ(FⅨ)缺乏，分别由相应的凝血因子基因突变所致。临床上血友病A最常见，约占80%—85%。按照症状轻重以及凝血因子的活性水平，血友病分为轻型(因子活性5%—40%)、中间型(因子活性1%—5%)和重型(因子活性<1%)。重型患者时常会发生肌肉或关节出血，通常是自发性的。反复关节出血可导致患者逐渐出现关节畸形甚至残疾，若出现颅内出血、喉部出血、内脏出血等，甚至可能危及生命。

在此之前，刘子涵不小心发生磕碰后，瘀青总要过很久才消去，父母一直以为是小孩子皮肤娇嫩。直到刘子涵4岁，某次吃饭时把舌头咬破，7天后依旧血流不止，这引起了一家人的警觉。由于子涵妈妈家中有关节患血友病，刘子涵被带着去医院进行了基因筛查，最后确诊为血友病。

频繁去医院做检查、接受治疗、静脉注射，组成了刘子涵童年时期的记忆。刘子涵告诉中青报·中青网记者，自己在6岁时曾问妈妈，为什么要一直打针，妈妈第一次正式告诉了他什么是血友病。

“我当时就觉得，为什么概率这么低的一个疾病会发生在我身上？这一点都不公平。”

在刚进入校园的年纪，刘子涵被迫接受了自己和别的孩子“不一样”。当同学在操场恣意奔跑时，他需要小心翼翼地保护自己，减少磕碰出血。刘子涵不敢告诉周围人他的病，担心别人觉得自己是异类，甚至孤立自己，他只能日常尽量减少和同学追逐打闹。

但意外还是发生了。三年级时，刘子涵不小心被同学的额头撞到了眼睛，在后续的一个月里，他眼睛下方的青紫和淤血都没有消失。由于这次意外，刘子涵的妈妈才和校方说明了他的病情。

因为不想让孩子失去童年快乐，刘子涵的父



吴润晖医生在诊室里递给血友病患者糖果。

母从小并没有限制他的活动，只是叮嘱一定要注意安全。在预防治疗充分的情况下，刘子涵可以和其他孩子一样上体育课、做运动，只是在运动前要做好充分的保护，比如戴好头盔和护具。他甚至还参与了一个武术社团学习武术。

由于患的是重型血友病，刘子涵需要接受两天一次的凝血因子注射治疗。最开始他很抗拒，“太疼了，我很怕疼”。“爸爸妈妈就不停地和我讲，为什么要打这个针，打针对我有什么帮助。”慢慢地，刘子涵开始接受并习惯预防治疗。

隔天跑一次医院非常辛苦。为了减少意外风险，刘子涵的父母在医生的指导下练习静脉注射，开始在家中给他注射凝血因子。有时父母出差无法及时给他注射，二年级时，他在妈妈的指导下，学会了给自己进行静脉注射。

“我其实就像缺了口的圆形，注射凝血因子就相当于把我缺的那个口给补上了，补上之后，我就变成了一个正常的圆形。”刘子涵说。

## 从无药可治到实现属地同质化诊疗

血友病治疗大体分为两种方式：按需治疗和预防治疗。按需治疗是指在出血发生后，根据患者实际情况输注凝血因子制品来控制出血；预防治疗又称规律性替代治疗，是在出血前定期注射凝血因子制剂，保证患者体内凝血因子维持在一定水平，以预防出血和关节损伤、降低致残率。“儿童期是血友病治疗的黄金时期。”吴润晖说。

在国内，血友病的治疗经过了无药可治、血制品、浓缩凝血因子3个阶段。刘子涵的姥姥张建芬对中青报·中青网记者说，自己的弟弟就是因血友病去世的。20世纪80年代，血友病还缺乏有效的药物治疗，患者由于出血会感受到剧烈的疼痛。如果关节反复出血得不到及时治疗，关节就会畸形甚至出现功能障碍。

“当时我弟弟的腿肿得老大，根本没有办法走路，还特别疼。”作为家中的长女，张建芬常常在外奔波，为弟弟寻找一种名为杜冷丁的药——这种药可以止痛，但具有成瘾性，不能多用。后来，张建芬了解到，出血时可以通过输血浆缓解疼痛，就带

着弟弟去输血浆。但弟弟病情还是在渐渐恶化，腿部肌肉日益萎缩。37岁那年，弟弟就去世了。除了疾病本身的痛苦，还有病耻感。张建芬回忆，当时在村里不敢对外说家里人血友病，“怕被歧视”。

多年来，我国血友病防治水平在不断提升，这一罕见病正在被越来越多的人认识、了解。吴润晖回忆，20年前自己刚进入血友病领域时，患儿来医院时基本都坐着轮椅，“有和子涵一样大的孩子坐着轮椅来，或是在家一躺就是两年，根本没法上学。”当时很多患者都被告知“先回家，出血了再说”，治疗药物稀缺又昂贵，“即使有药，家长也看不起”。

国际研究方案显示，血友病患者若要得到良好的治疗效果，每公斤体重每年需要4000到6000单位的凝血因子。以一个体重20公斤的孩子计算，每年仅这部分的治疗费用至少需要20万元，且伴随体重的增加而增加，还要终生用药。

为了让血友病孩子有得治、治得起，2006年，吴润晖开始探索具有中国特色的预防治疗方案，最终在2016年，儿童血友病小剂量预防治疗的“中国方案”正式被世界血友病联盟承认。

2012年开始，各地逐步建立了血友病分级诊疗体系。通过分级诊疗体系，血友病可以在全国各地得到救治，不必集中到少数大医院。吴润晖介绍，2020年，中国罕见病联盟联合中国血友病协作组发起中国血友病中心能力建设项目，优化完善血友病管理体系，设立三级诊疗中心。第一级是血友病综合管理中心，涉及所有血友病的诊疗，以及科技创新、方法创新，包括新药的研发、应用等；第二级是血友病诊疗中心，可以改善血友病等罕见出血疾病的诊断和治疗，一般都是省级三甲医院；最后一级是血友病诊疗中心，负责血友病的诊疗。如果患者病情诊断不清，可以先在上一级机构进行诊断，确诊后回到治疗中心，在当地机构，实现血友病患者的“属地化管理、同质化诊疗”。

“这些都非常好地整合了医疗资源。有人说‘我们的罕见病人要到西藏去过’，我说血友病不需要，西藏也有血友病中心，患者在专业的血友病



2023年，刘子涵参加武术比赛并获奖。

中心可以得到专业的医疗、医药以及医保。如果当地医生不清楚，我们有双向转诊体系，直接从网络上就可以开展诊疗指导。”

在政府和各方共同努力下，2017年版国家医保目录正式将儿童血友病预防治疗纳入医保报销范围。“现在的环境大不一样了，刘子涵可以得到专业的预防治疗，像普通孩子一样。还有专家一直在优化血友病治疗方式，我真的特别感谢时代的发展。”张建芬说。

## “血友病只是我的一个特点，不是我的缺陷”

刘子涵加入了血友之家的红苹果合唱艺术团，每到寒暑假，他会和其他患有血友病的孩子及志愿者一起放声歌唱。

“在合唱团我感觉我成长了很多，因为我明白，我不是世界上唯一有血友病的孩子，我看见了其他的孩子跟我一样，但他们也能很快乐。血友病只是我的一个特点，不是我的缺陷。”刘子涵说。

在红苹果合唱艺术团参加公益活动和慈善演出时，刘子涵常常遇到很多孩子家长，有的人是刚拿到孩子确诊血友病的诊断书。作为志愿者，刘子涵会在空闲时间和这些家长聊天。

“有的家长的孩子确诊了轻型血友病，其实可以不用进行预防治疗，但他们都很焦虑甚至崩溃。”刘子涵说，“这时我会和他们分享，我是重型血友病，必须要预防治疗，不治疗会有生命危险。做了预防治疗以后，我都能像一个正常人一样，甚至可能比正常人都做得好。”刘子涵说，他参加合唱团的心愿之一，也是想让这些家长看见，“虽然我们只是患了血友病的孩子，但可以和普通人一样生活”。

帮助他人的过程，让刘子涵觉得格外有意义。“未来，我想让血友病治疗变得越来越好。现在我能做的，一个是呼吁大家正确看待罕见病，让大家更了解血友病患者群体；另一个就是让这些去看病的家长能接受疾病本身。”刘子涵说，有一些谣言说得了血友病不能运动，必须一直在床上躺着。“我就通过自己的例子告诉他们，如果做好预防治疗，血友病患者也可以像正常人一样生活甚至运动。”

## 图片新闻

# 云南曲靖：爱国卫生运动融入百姓日常生活



今年4月是第36个全国爱国卫生月。4月18日，在云南省曲靖市沾益火车站广场上，志愿者们正在为老百性测量血压。沾益火车站现已停运，该车站始建于1944年，巅峰时期曾承担了曲靖近90%的货物和旅客运输量。由于城市发展需要，2014年7月沾益火车站正式关闭。停运之后，该火车站慢慢变成污水乱流、杂草乱长、垃圾乱堆的“三乱”之地。2020年7月，曲靖市沾益区以推进爱国卫生“7个专项行动”为契机，规划建设车站记忆项目，清理垃圾5000余吨，盘活70余亩长期闲置的土地资源。目前，该地已成为城市经济新的增长点。

中青报·中青网记者 刘昶荣/摄



67岁的杨晓花近日胸口有些不舒服。4月16日，云南省曲靖市麒麟区沿江街道社区卫生服务中心的医生吴国花正在给杨晓花听诊。身高152厘米的杨晓花，体重72公斤。吴国花说，目前杨晓花的各项指标控制得均比较好，她的体重是当前主要问题。

今年爱国卫生运动的主题是“健康城镇 健康体重”。4月17日，国家卫生健康委在云南曲靖召开新闻发布会，全国爱卫办副主任、国家卫生健康委规划司司长毛群安在发布会上表示，今年之所以聚焦“健康体重”，是因为肥胖是众多慢病的危险因素，因此希望通过爱国卫生运动，改变群众生活方式，管控好个人体重。

中青报·中青网记者 刘昶荣/摄



4月16日，云南省曲靖市麒麟区白石江街道幸福社区的健康体验馆内，老百姓正在排队使用体检一体机检测身体健康状况。这台机器可以检测体重、身高、血压、血糖、心率等，检测的数据可以同步到白石江街道社区卫生服务中心。

据了解，当天是这台机器运行的第一天，记者下午到访时已经有近300人体验过。健康体验馆周围是当地一个比较大的老旧小区，常住人口47469人，60岁以上老人有3442人，占社区总人口的45%。健康体验馆的设立有助于管理好当地的慢病人群。

中青报·中青网记者 刘昶荣/摄



云南省曲靖市麒麟区沿江街道社区卫生服务中心为了管理好辖区内的慢病患者，用“患者积分”的方法，通过奖励机制提高患者自我管理参与度和积极性。辖区内每名高血压、糖尿病患者都有一张慢性病管理积分卡，每季度接受医生一次面访，可以积2.5分，每季度规律服药可以积2.5分，此外，还有其它积分方式。达到一定分数后，慢病患者可以到社区卫生服务中心兑换相应奖品。奖品包括菊花茶、金银花茶、控盐瓶、杯子、牙刷等。图为该社区卫生服务中心主任汤占林介绍老百姓欢迎的奖品玻璃控油壶。

中青报·中青网记者 刘昶荣/摄

# 每个家长都应掌握这些儿童肿瘤自查法

中青报·中青网记者 刘昶荣

“我们在临床中，看到太多晚期的儿童肿瘤患者，看到太多家长的眼泪和懊悔。”首都医科大学附属北京儿童医院(以下简称“北京儿童医院”)肿瘤外科副主任医师成海燕表示，很多患儿的肿瘤是可以提前发现治疗的，可家长没有留意到。

正值全国肿瘤防治宣传周(4月15日至21日)，北京儿童医院组织专家科普了儿童肿瘤相关知识。

2022年，北京儿童医院倪鑫教授团队在《柳叶刀》杂志刊发了首个针对我国儿童和青少年癌症发病率和卫生服务可及性的现状研究。研究显示，2018年—2020年，我国平均每年新发儿童和青少年癌症患者4.038万名，其中，0—14岁儿童癌症的发病率为122.86/百万，15—19岁青

少年癌症的发病率为137.64/百万。

在儿童中，排名前三位的癌症依次为白血病(42.33/百万)、中枢神经系统肿瘤(19.59/百万)和淋巴瘤(11.54/百万)。在青少年中，恶性肿瘤发病率最高的是白血病(30.39/百万)，白血病(30.08/百万)和中枢神经系统肿瘤(16.75/百万)分列第二和第三位。

儿童白血病以急性淋巴细胞白血病为主，约占70%—80%。根据北京儿童医院公布的数据，目前我国儿童急性淋巴细胞白血病的5年无病生存率高达80%，与国际水平相当，大部分患儿可达到治愈。截至2022年，北京儿童医院已治愈3000余例白血病患儿，很多治愈的患儿已长大，步入工作岗位，结婚生子孕育出健康的下一代。

北京儿童医院白血病科副主任张瑞东表示，儿童白血病起病表现没有特异性，有时甚至很难

与普通感冒等常见病区分。如果孩子出现反复发热，常规抗感染治疗效果不佳；皮肤出血点瘀斑、牙龈出血、鼻出血；面色苍白，乏力，不爱活动，食欲差；颈部、腋窝、腹股沟可触摸到肿物；腹胀膨隆；颈项疼痛；某个关节肿胀疼痛等，需要及时就医接受专科检查。

虽然大众对白血病的关注度很高，但倪鑫教授团队的研究表明，近60%的患儿患的是实体肿瘤。在成海燕近17年的肿瘤外科工作生涯中，她切过最大的瘤子是一名12岁女孩的巨大卵巢肿瘤，瘤体达39厘米×25厘米×17厘米，重10.24公斤；最小的仅出生8天，患儿肾脏肿瘤破裂出血，情况紧急，危及生命，瘤体4厘米×3.5厘米×3.3厘米。

成海燕表示，与早期肿瘤相比，“长大”的肿瘤往往治疗难度更大，预后更差，治疗费用更高，孩子更遭罪。

儿童肿瘤病种多、治疗难度大，早发现、早诊断、早治疗至关重要。多年前，中国小儿外科创始人之一、已故中国工程院院士张金哲利用多年临床经验，为家长总结出一套在家通过给孩子洗澡就能自查儿童实体肿瘤的方法：

洗澡时按部位擦拭，同时顺便摸查全身。主要顺序可按三条线：头颈上肢，前身下肢，后身会阴。或按“八字诀”的顺序：头、颈、肩、臂、腹、腿、背、阴。家长的手指并拢，边涂肥皂边在孩子的皮肤表面触摸。从头部到会阴、四肢、指、趾，每次洗澡顺序不能漏。每次必查全套，养成固定习惯，以免漏掉某处隐蔽性肿瘤，既给孩子洗得干净，又摸得全面。正常淋巴结为可活动、无痛的、小豆形、不坚硬的皮下颗粒，长圆、扁形如蚕豆，最长径一般不超过1厘米。如果超过这个大小，家长应该警惕，必要时可以咨询专科医生。

中青报·中青网记者 蒋肖斌

今年清明节之前，很多中国读者在书店和网店看到一本新书，《生命的最后一公里：关于死亡，我们该做什么，我们能做什么，我们该如何面对》。该书是德国安宁疗护医学领军者吉安·波拉西奥教授为普通读者撰写的，由生活·读书·新知三联书店出版。

随着全世界人口老龄化趋势越来越明显，越来越多老人和病人需要长期护理和安宁疗护；越来越多子女和亲友关心这些问题，更需要这方面的指导。本书基于医学事实，关注医学、心理学、伦理学的交叉领域，提出了很多具有启发性、适应中国老龄化社会现状的具体观点、方法和措施。

作者波拉西奥教授曾是神经外科的专科医生，在接触病患的过程中他逐渐意识到，如何保证患者生命末期的生存质量，是一般的医疗措施无法解决的难题。由此开始，他将目光转向新兴的“安宁疗护医学”。

从事安宁疗护实践30余年，陪伴超万名患者从走向生命的终点，波拉西奥总结出了安宁疗护团队的作用，就是在生命的终点，陪伴患者走好生命的“最后一公里”，还生命以应有的尊严。

## 有备而行，就是给生命的最好礼物

在《生命的最后一公里》序言中，波拉西奥介绍了他的写作目的：“把人们对于死亡的恐惧减少一些，尤其是对于痛苦的死亡过程的恐惧。”该书直面衰老、生命末期和死亡问题，以普通读者能够读懂的方式，介绍了安宁疗护医学的方方面面。

作者认为，如果一个人要为自己的生命末期作充分准备，就需要注意到3个具有核心意义的先决条件：认知、信息、对话。为此，作者在不同章节中，以简洁易读的方式详细介绍了如何获得这3种先决条件。

第一，澄清误解、纠正关于生命末期的错误认知。第二，为患者和家属讲授了一些实用方法，比如，如何与医生沟通、如何进行家庭之间的沟通。前者让患者和家属从医疗团队处获得尽可能多的信息；后者则是为了避免信息不对等、不及时、不充分而造成误解和错误。第三，尽量保持对话，无论患者处于生命周期的哪个阶段，尤其在生命的末期，对话是简单但有效的，确保患者和家属能做出好的重大决定。

永生暂时是无法实现的。但是，在良好的照护下让生命带着尊严终结，对越来越多的人来说，可以成为现实。

## 澄清误解，减少不必要的医疗措施和过度治疗

北京清华长庚医院疼痛科主任、安宁疗护医学负责人路桂军在《生命的最后一公里》新书发布现场，分享了他们科室的一个真实案例，很恰当地说明了什么是安宁疗护医学，对安宁疗护常见的误解是什么。

一名患者的女儿将处于癌症晚期的母亲带到安宁疗护病房进行初诊，但路桂军发现，她们对安宁疗护有抵触心理。原来她们最后就医的常规医院医生说，你的母亲不用治疗了，去安宁疗护病房吧。

路桂军介绍，其实，安宁疗护绝非放弃患者，而是一种更积极的方式管理症状。暂停原发性的抗癌治疗，将一些不必要的医疗措施减少到最低限度，但同时会对生命末期常见的疼痛、呼吸困难、麻木，甚至患者对死亡的恐惧、担心，以及家属的痛苦，采取更积极、更全面的照护措施。

波拉西奥也在《生命的最后一公里》中介绍了多种常见的错误医疗措施。比如，为避免患者渴死，会定期给临终者输液；为避免他们窒息而死，会通过鼻腔插管向患者输氧。但这些看起来很人道、很理性的措施很可能对患者无益，而且对他们有害。通过鼻腔插管输氧，会让人口腔黏膜变得干燥，出现真正口渴的感觉，而进入人体内的液体无法再离开身体，从而产生呼吸窘迫。

与此类似的还有患者在生命末期接受的过度治疗。有证据表明，在心理学意义上，医生们很难终结已经开始的治疗，也很难对一重病患者什么都不做。这是导致在患者临终阶段实行许多不必要、经常有副作用的治疗的原因。

## 尽早进行安宁疗护咨询，完成生前预嘱

在最后的照护方面，最常见的错误是，太晚才想到进行安宁疗护咨询。在医院里，当患者家属请求让安宁疗护介入时，不少人会得到治疗医生的这类回答：“他还没有到临终的时候”或“我们还没有穷尽全部治疗的可能性”。这种情况也表明，安宁疗护服务经常被涂上一层“死亡天使”的光晕。

美国波士顿哈佛医学院泰勒尔进行的一项研究显示，及早有安宁疗护介入的患者，生活质量更高，抑郁症状的比率更低，在临终阶段做的经常带有侵害性的治疗(比如化疗)不那么多，这也意味着治疗费用减少。最迟至病程进展到足以预见死亡的程度时，患者和亲友就应该进行首次安宁疗护咨询。

越来越多的人要求，自己有机会决定在生命的最后阶段使用或不使用哪些措施。当患者已处于无法表达自己意愿的境况时，一份提前完成的、有见证人、有法律效力的生前预嘱，就显得格外重要。

在临终时保持应有的尊严。要实现这个愿望，就要提前在个人有充分决定权的清醒而相对健康的状态下，说明自己的“五个愿望”，包括自主选择临终时使用什么医疗服务，是否使用呼吸机等其他人工生命支持系统，如何实现遗愿或安排自己的葬礼，希望亲友在自己离世后了解什么等等。

也许，就像作者波拉西奥建议的那样，我们应该以一种自然的态度来看待死亡，正如我们把出生当作一件自然的事情。做好必要的生理、心理、精神和法律上的准备，从我们都将走向死亡的角度出发，反观我们的生活、调整我们的价值观，我们才能走好生命的“最后一公里”。

如果不得离开，如何走得有尊严