

系统性硬皮病患者： 身披坚硬“盔甲”，爱让我们变柔软

60% 以上的系统性硬皮病患者会出现肺动脉高压和肺纤维化等肺部并发症，终于有一款药物能够治疗肺纤维化，但在国内纳入医保的落地过程并不顺利。

□ 撰稿 | 李婷婷 记者 | 金 姬

你一定在影视剧中看到过这样的画面，行军出征前，士兵们整齐列发，穿戴坚硬、厚重的盔甲。代入其中一员，不知你是否这样想过：“要是我的身体坚硬，刀枪不入就好了。”

事实上我们身边真的存在这样一种人，他们或是皮肤肌理，或是已深入内脏，身体各个部位开始发硬发紧，就像穿上了一身厚厚的天然“盔甲”，但这“盔甲”不是保护他们，相反施予无尽的伤害。他们被称作硬皮病患者。

是天妒红颜，故多将“硬皮” 诅咒施予女性

诅咒从冬天双手莫名红肿，盛夏里手指遇冷也会变白发紫开始，到最后阵阵刺痛麻木感如电流般丝丝缕缕从手指蔓延至双脚，8岁的郑媛疼到哇声大哭出来。一千多公里外，此时的张海云正度过着人生中最健康和无忧无虑的时光，那年她11岁。8年之后，她的手在冬天同样出现了时不时就会变紫的情况。

直到夏天，父母才意识到问题的严重，但在县城医院郑媛并没有被查出病因。直到经人介绍，父女俩连夜赶往西安的大医院，在儿童



上图：系统性硬皮症患者的手会在寒冷时会变白发紫，这种情况被称为“雷诺现象”。

住院部她被确诊为系统性硬皮病患者。确诊前夜，因为住院部不允许男性家属陪护，郑媛爸爸在病房外的椅子上坐了一整晚，他时不时蹑起脚尖透过窗户告诉女儿：“小媛，

老伙儿在哈，莫怕。”郑媛隔一会儿就对着窗户喊“爸爸”，窗户那边总是能传来爸爸的回应，这一夜，父女俩各有各的心境。

手指在冬天遇冷变紫，在生活中太常见了，以至于张海云一开始并没有在意。2006年、2008年，张海云两次到医院就诊，一个医生告诉她“你这个是雷诺现象，没事的。”一个医生告诉她“没事的，就是因为血液循环不好”。医生们都说没事的，张海云便也没放在心上。

雷诺现象是指手指在寒冷或情绪紧张等因素刺激下，发白发紫或变红，也会存在血管的损伤，若不伴随相关疾病，一般不会显著影响身体机能，约15%的患者能自然缓解。但数据显示，88.3%的系统性硬化症患者都会出现雷诺现象，且常常是疾病最早期的表现。

因为太常见，以及在自身免疫性疾病中包括系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等，也可能出现雷诺现象，导致系统性硬皮病极易漏诊误诊，从而加大确诊难度。

到了2014年，除了手指遇冷变白发紫，张海云的嘴唇皮肤没有征兆地出现发紧，双手皮肤也开始变硬萎缩。更严重的是她的肺开始出现症状，干咳、气喘，一直持续了两个月。后来加之感冒，扁桃体发炎，