

盆腔炎的怀疑里兜兜转转多年。

即使得到了确诊，在2023年预防药进医保之前，针对HAE的预防治疗主要依靠的还是激素药。2013年确诊后，阿婷就在协和医院开了激素药，价格不贵，一盒60粒的药物，售价60多元，每天服用0.2克。但激素药的问题是副作用有点大：影响内分泌，影响肝功能，会造成经期紊乱、长汗毛、体重增加等问题。

2021年之前，如果突然发病到最危及生命的咽喉部位，阿婷只能速速赶去医院，一边挂激素药，一边监测血氧饱和度，签署手术同意书，做好气切准备，同时等待肿胀自行散去。由于缺乏HAE急性发作期的针对性治疗药物，当时只有一种急救方法，就是依靠输注冻干的新鲜血浆，使水肿消退——但医院使用血制品的限制很多，许多医院也并没有冻干血浆可以输注。

2021年4月，HAE的急救药终于在国内上市，一开始的售价很高，一支要将近1万元（2021年10月进医保后自费部分有了极大下降，上海降到2000多元一支），但效果非常好，“打完当下水肿就停止恶化，慢慢往下消退”。因此尽管昂贵，许多HAE患者都会自备一两支在身边，以备不时之需。

关键时刻，急救药真的能保命。有一年国庆，阿婷在南昌探亲，吃了点辣的又喝了点冰的，她有点腹泻；谁知这么巧突然在这个节骨眼上“红码”了，被隔离在南昌的酒店里，当晚就开始剧烈腹痛，吃了肠胃药无果，她明白肯定是发病了。幸好随身携带了急救药，她立刻给自己打了一针，然后联系了当地的医院，半个小时后，腹痛就得到了



上图：注射一年的预防药后，大部分HAE病人的病情都能得到有效减轻。

缓解，随即被120转运去到医院的隔离病房。

“咽喉肿胀最危险，而肠胃肿胀最痛。”阿婷说，“痛的时候真的想死，好希望有人能把我敲晕。”

患者的恩物：药，还有家人

药物的进步，让HAE患者看到了希望。在急救药之外，近年来HAE也有了预防药可用——预防药的注射按照月份：前6个月强化，每个月注射2针；其后根据病情逐渐减量，每个月打1至2针。算下来，一年的注射总量在18针左右，每一针的价格是8万多元，因此一个疗程下来花费不小，超过100万元。尽管注射一年的预防药后，大部分病人的病情都能得到有效减轻，发病频率和程度都会大大降低，但这个价格并非人人都能负担得起。如今，预防药也已经进入医保，一针

从8万多降低到1万5，一年的花费也从100多万骤降到20多万，自费部分普通家庭也可以承受得起。这让阿婷和病友们看到了希望。

正值育龄的她最近在备孕，由于备孕期间不能使用激素药物，她准备先打几个月的预防药进行强化，这样孕期HAE就不会频繁发作。据她了解，身值育龄的HAE患者很多，她们共同的担心都是“孕期如果遇到咽喉水肿这样的危险情况该怎么办”。由于HAE本身就是发病率几分之一的小概率事件，一些罕见病药物在孕妇身上的数据更是无从得知。

而HAE的变异基因本身也有50%的概率会遗传给下一代，但携带变异基因的孩子却未必会发病——当年阿婷确诊后，她的家人也去做过基因检测，结果发现父亲也携带该变异基因，但从未发病，目前C4补体和C1抑制物浓度正常，C1抑制物功能待检测，暂时无法诊