

血友病病童 的暑假作業

文 / 陳淑惠 花蓮慈濟醫學中心小兒血液腫瘤科主治醫師



一個人要有正常的止血功能，必須有健康的血管、足夠數量且功能良好的血小板，以及血液中的凝血因子，才能使個人免於出血的危機。

五千分之一罹病 注射凝血因子治療

「血友病」就是先天血液中缺乏某種凝血因子，導致血液無法凝固的疾病。血友病大致區分為A、B型，A型是指缺乏第八凝血因子，百分之八十五的患者屬於此型；其餘百分之十五則為B型，是指缺乏第九凝血因子。

血友病的發生機率是每五千名男嬰中，約有一人罹病。台灣目前約有兩千多名病友。

根據凝血因子的含量，血友病可分為嚴重、中等及輕微三種程度。嚴重型的患者會自動出血，任何受傷都會過量出血。中等程度的患者，則偶而出血，但遇外傷也會過量出血。輕度患者則平常很少出血，手術或意外時才會大出血。

治療的方法為迅速注射凝血因子。目前使用的凝血因子濃縮劑，包括由血漿製品純化或基因工程合成兩種。使用的劑量及頻率，則依據病友的體重、出血

部位及嚴重度而定。

百分之十五的A型血友病患者注射凝血因子濃縮劑後會產生抗體，多半在注射前二十劑的階段發生。這些產生抗體的病友一旦出血時，若抗體量不高，還可使用較高劑量的第八凝血因子克服。若抗體量太高，則需使用其他凝血製劑。要消滅抗體則需使用免疫耐受引導療法。

提早保護關節 生活品質不打折

血友病友最常出血的部位在關節，其次則為肌肉。關節的出血則以膝關節、踝關節和肘關節最常發生。出血時會有疼痛、腫脹、活動受限的症狀，即刻接受凝血因子的注射是最佳處理方式。

若關節血腫沒有接受適當的治療，則關節內淤血堆積，刺激滑液膜血管增生，則將來這個關節很容易因輕微受傷而反覆出血，一旦此惡性循環發生，則

可能導致關節變形，活動範圍受限，肌肉萎縮，不良於行。

為了避免關節病變，A型血友病自一九五八年起、B型血友病自一九七二年起，許多國家開始實施預防性治療。患者若發生同一關節反覆出血，則啟動預防性治療，A型病友一周注射三次凝血因子，B型病友則一周注射二次。自從實施預防性治療後，病友的關節受到保護，可以從事適度的運動，生活品質顯著提升，自信心增加，幾乎與一般健康者沒有差別。

適當復健與運動 牙齒保健莫忽視

當關節肌肉出血時，除了給予凝血因子以外，骨科及復健科醫師的參與對病人的預後相當重要，適當的處置及教導何時開始、如何復健運動，可使病友的關節骨骼、肌肉、韌帶功能保持強健，進而可預防出血。

血友病凝血因子治療的歷史回顧

1930年代	發現輸血可能可以治療血友病人的出血
1947	發現A型血友病是缺乏第八凝血因子
1948	發現B型血友病是缺乏第九凝血因子
1960年代	血液製品、凝血因子濃縮劑問世，使得治療更加便利
1985	成功分離、製造第八及第九凝血因子的基因
1989	基因工程合成的第八凝血因子製劑開始用於治療病人
1990	基因工程合成的第九凝血因子製劑正式上市

牙齒的保健是病友另一項重要的功課，健康的牙齒及牙齦可以減少凝血因子的注射。拔牙對血友病患者而言是一大考驗，必須補充足夠凝血因子，嚴陣以待。一旦恆齒拔除之後，植牙及假牙也會產生其他的問題。因此，從小開始就必須做好口腔衛生。一天最少刷牙兩次，用含氟牙膏，年齡稍大時，使用牙線或牙間刷，並用漱口水，每年最少看一次牙科醫師，十二歲以前必須要有一次詳細的牙科評估，以防止第三臼齒生長至不當位置。

年度醫療評估 全身總檢查

暑假來了，花蓮慈院血友病童的作業就是要到醫院來，接受一年一度的整體醫療評估；我們會安排抽血，項目包括：全血球計數、肝功能、腎功能、凝血因子濃度，以及凝血因子抗體，除此

之外，會再檢查是否有愛滋病、ABC型肝炎。因為若使用血液製品，新鮮冷凍血漿來補充凝血因子，則必須定期檢查是否造成感染。我們也會安排腹部超音波，以確保腹部器官的正常。病友也須至牙科、骨科及復健科會診，專科醫師會詳細檢查，及早察覺異狀，予以矯正。

學會自我注射 外出旅遊好自在

今年的暑假，花蓮慈院的護理同仁教導家屬和病童「自我注射技術」，大家很快就學會了，現在當病友要外出旅行、就學，都不再受限了。

血友病需有完整、良好、專業及多科別的照顧，期盼病友、家屬、醫護、社會團體都能投入，使病友有優質的生活。



由護理同仁教導病童與家屬自我注射的技術，讓病友自由外出不受限。