

一、何謂血友病

- 1.血友病是一種 X 染色體性聯遺傳的先天性出血性疾病，因缺乏第八凝血因子 (A 型)、第九凝血因子(B 型)或第十一凝血因子(C 型)所致。
- 2.「凝血因子」是幫助血液凝固的蛋白質，主要有十三種，若缺乏其中某一種凝血因子，血液就不容易凝固。

二、血友病的發生率

- 1.目前全世界約有 35-40 萬名血友病個案。
- 2.每 1 萬人中約有 1 位，目前台灣約有 1500 位血友病患者。
- 3.A 型血友病居多、佔總數 80-85%，B 型約 15-20%，發病常見於男性。
- 4.基因缺陷的遺傳性佔 2/3；基因突變佔 1/3。

三、疾病嚴重程度分級

- 1.依凝血因子濃度，分為三種程度：

輕度(5-40%)

中度(1-5%)

重度(<1%)

- 2.出血情形分析：

輕度-只有在嚴重創傷或手術後才出血，自發性出血較為罕見。

中度-偶爾會自發性出血、輕微外傷或手術後出血時間延長。

重度-時常會有自發性出血，且沒有明確的原因。

四、血友病常見的症狀

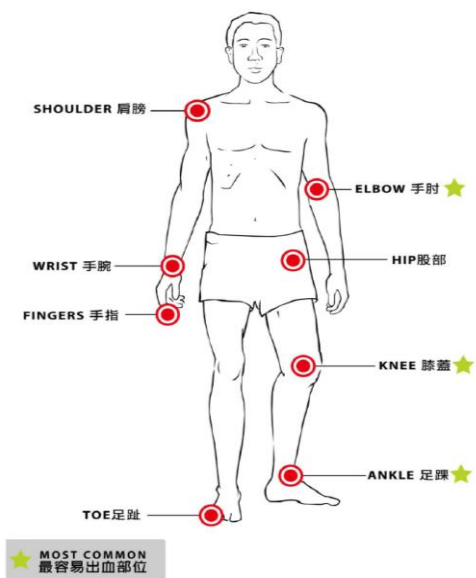
- 1.血友病常見症狀為關節、肌肉出血，長期會有滑膜炎、關節病變(組織攣縮、肌肉萎縮、畸形)與骨折等等，建議定期安排肌肉骨骼超音波檢查追蹤。
- 2.大多數出血發生在關節或肌肉中，早期症狀通常為「刺麻感」；有些出血類型會危及生命，需要立即治療。

嚴重	關節(關節血腫)
	肌肉、尤其在深層(髂腰肌、小腿和前臂)
	口腔內、牙齦、鼻腔和泌尿生殖道黏膜

危及生命	顱內
	頸部/咽喉
	腸胃道

五、常見出血部位

出血部位	大約頻率
關節	70-80%
樞紐關節較常見: 踝關節、膝關節和肘關節	
多軸關節不常見:肩 膀、腕、髖關節	
肌肉	10-20%
其他部位	5-10%
中樞神經系統	<5%



六、血友病的治療

1.血友病特有症狀是缺乏凝血因子而導致的出血，因此主要治療方式為施打凝血因子，大多可獲得改善；需要注意的是，血友病患者出血時間並不會比一般人快，若遇出血情形務保持鎮定來處理。

2.治療可分為需求性及預防性治療:

➤ 需求性治療(健保規範:適用輕度、中度血友病患)

出血時給予治療，無法維持凝血因子濃度，易有復發性出血及合併症。

➤ 預防性治療(健保規範:僅適用重度血友病患)

定時注射凝血因子，維持凝血因子濃度，可防止出血及關節損壞，以此做為治療目標，可以維持正常肌肉骨骼功能及減少合併症發生。

3.配合定期抽血、骨骼肌肉功能性評估，適時調整治療計畫。

七、凝血因子施打注意事項

1.重度血友病個案，在 1-2 歲時開始預防注射凝血因子，可減少急性出血與日後標靶關節的機會。

- 2.建議在早上進行預防性注射治療，以應付全天活動，但若有急性出血情形，最好能在 2 個小時內進行注射，以減少關節累積性的損傷。
- 3.接種肌肉注射疫苗前可先施打凝血因子，於注射後按壓 5 分鐘以上。
- 4.確實紀錄施打日期、劑量、出血部位及不良反應，回診時與醫療團隊有良好溝通與規劃。

八、預防性注射凝血因子的好處

- 1.降低手術風險及處理關節損傷的高額費用。
- 2.減少疼痛感，維持良好生活品質。
- 3.工作者減少曠職，維持更高就業穩定性。
- 4.學童減少曠課，維持學習品質及人際關係。
- 5.穩定的身體狀態，能自由參加旅遊及運動、維持生活娛樂及健康體態。

如有問題，歡迎隨時聯繫血友病中心
院內分機:07-3351121#1315
專線:0937-316-719，專屬 Line



參考資料、圖片來源：
世界血友病聯盟-血友病管理準則
【第三版】