

血友病衛教單

一、什麼是血友病

是一種先天性血液凝固異常的出血疾病，原因是血液中缺乏某一種“凝血因子”。凝血因子是可以幫助血液凝固的蛋白質，主要有十三種。如果缺乏其中某一種凝血因子，血液就不容易凝固。主要發生於男性，大部分來自遺傳，其中 A 型血友病約有三分之一患者來自基因突變且無家族病史，是一種隱性性聯遺傳，而缺損的基因位於性染色體上則稱之為性聯遺傳。隱性遺傳則是指一對(兩條)染色體皆有缺損才表現出病徵者。產生第八第九因子的基因皆位在 X 染色體上，而非 Y 染色體，因此當男性唯一的 X 染色體發生缺損，就成了血友病患。目前醫療技術無法治癒，必須終生輸注凝血因子治療。

二、血友病種類

依其缺乏凝血因子種類之不同，可分為：

A 型血友病：缺乏第八凝血因子，佔 80%~85%。

B 型血友病：缺乏第九凝血因子，15%~20%。

C 型血友病：缺乏第十一凝血因子，病患者較少見且症狀輕微屬於個體隱性遺傳，男女均會出現症狀，另外 C 型血友尚有後天性血友病患。

三、血友病嚴重度分類

血友病依其血液中凝血因子濃度的高低可分為：

輕度：凝血因子濃度 5%~30%之間

中度：凝血因子濃度 1%~5%之間

重度：凝血因子濃度 <1%

血友病的嚴重程度因人而異，輕度血友病患者只有在嚴重創傷或手術時才会有出血的問題。中度血友病患者較不常出血，也許一個月出血一次，出血通常是遭受創傷，也有部份患者可能自發性出血。重度血友病患者時常會發生肌肉或關節出血，他們可能每個禮拜出血一至二次，出血通常是自發性的，那表示沒有任何明顯的原因，但還是會發生出血。

四、診斷

主要診斷依據為：

PT(凝血酵素原時間)正常。

PT(Prothrombin Time)：可測試凝血外在路徑(extrinsic pathway)是否正常，如其延長代表外在路徑所涉及之凝血因子(因子 I、II、V、VII、X)可能異常。

1. aPTT(部份凝血活酵素時間)延長。

aPTT(activated partial thromboplastin time)：可測試凝血內在路徑(intrinsic pathway)是否正常，如其延長代表內在路徑所涉及之凝血因子(因子 I、II、V、VIII、IX、X、XI、XII、XIII)可能異常。

2. 其因子 VIII 或 IX 之活性低，通常小於 30%以下，嚴重者小於 1%。

3. BT(出血時間)正常。

BT(Bleeding Time)：可測試血小板和微血管功能是否正常，如時間延長代表血小板或微血管功能異常。

血友病人缺乏第八或第九凝固因子，經常因出血需要補充凝固因子，如果再產生抗體，使注射的凝固因子破壞失去效用，將是治療上一大困難。