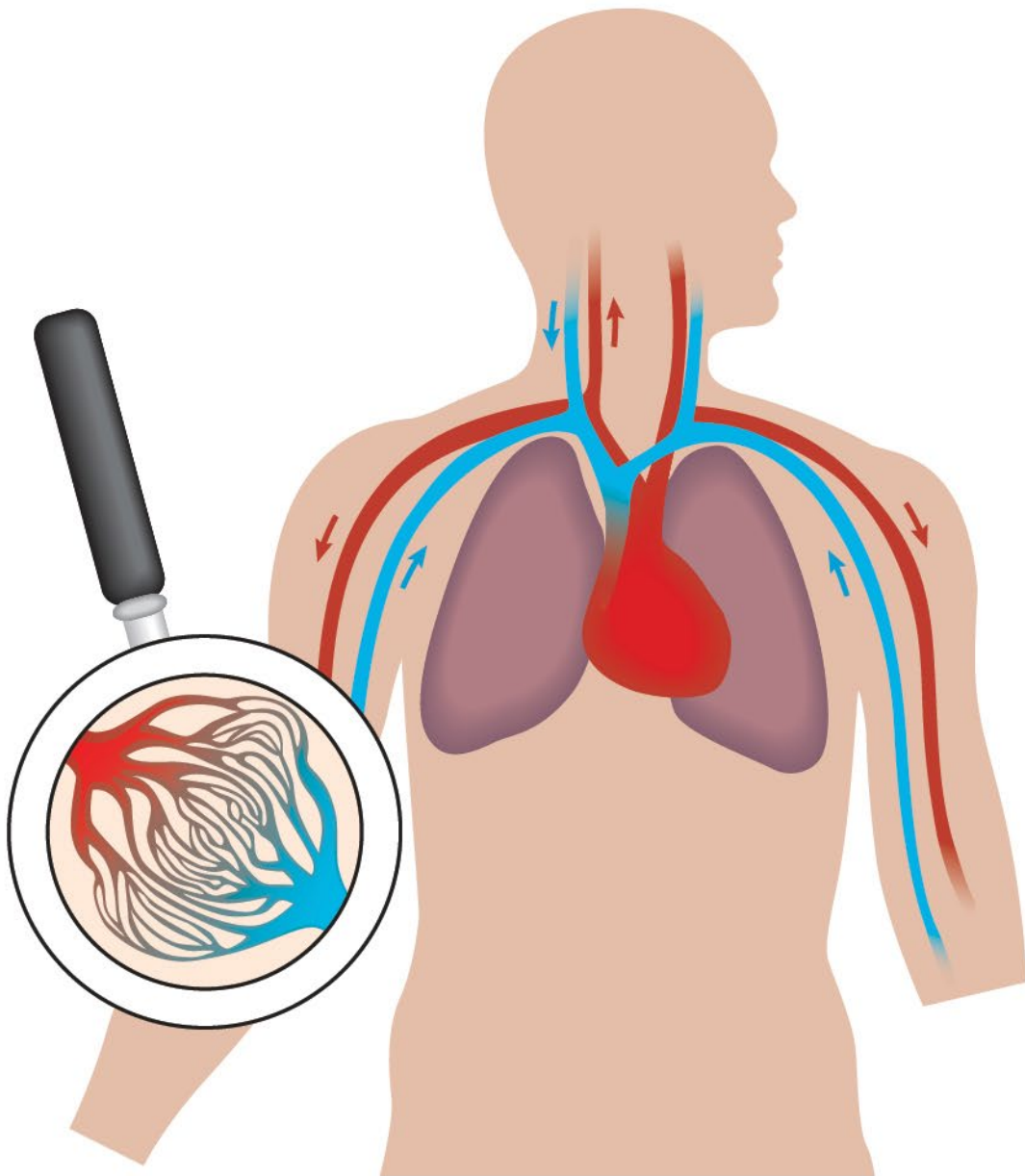




血友病图解



本出版物由世界各地的大量志愿者编写和测试, 这些志愿者大部分都是血友病专家或者患者。超过75个血友病组织 and 治疗中心响应了我们对《血友病图解》(HIP) 的鉴定请求。更多的志愿者参与测试了新的网页程序并就其可读性和“面友好性”提供了反馈。

WFH的护理委员会和肌肉骨骼系统委员会慷慨地投入了宝贵的时间对1998年的版本进行了回顾, 并且为新版本提供了建议。

非常感谢《血友病图解》工作组。这些专家们在长达十二个月的编撰阶段里义务地贡献出他们的时间和专业知识, 以确保内容的准确性、易读性以及形式上的实用性。

工作组成员:

Lara Oyesiku, HIP工作组和护理委员会主席, 英格兰;
Martin Bedford, 教育顾问, 英格兰;
Annie Gillham, 护理顾问, 南非;
Dr. Peter Jones, 博士, 医学顾问, 英格兰;
Kathy Mulder, 物理治疗顾问, 加拿大;
David Page, 教育顾问, 加拿大。

项目协调:

Laurie Blackstock, 世界血友病联盟 (WFH) 教育官

创作与技术开发:

Peggy Messing 和 Susan Rakita
Creative Image, 4150 Steinberg, St- Laurent,
Quebec, H4R 2G7 Canada

COPYRIGHT © World Federation of Hemophilia, 2005

世界血友病联盟鼓励非盈利组织出于教育目的再次分发它的出版物。为了获得重印、再分发或翻译这些出版物的许可, 请通过以下地址联系出版和资讯部。

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West – Suite 1200
Montreal, Quebec H3G 1T7 Canada
E-mail: wfh@wfh.org
Web site: www.wfh.org
elearning.wfh.org

Tel: +1 (514) 875-7944
Fax: +1 (514) 875-8916

第一部分: 血友病介绍

1. 血液是如何在身体中流动的?
2. 出血是如何开始和停止的?
3. 为什么血友病患者有时候出血时间比其他人更长?
4. 血友病都是一样的吗?
5. 人们是如何患上血友病的?
6. 一个新生儿患有血友病的机会有多大?
7. 血友病是终生的吗?

第二部分: 出血的评估和处理

8. 血友病的常见症状是那些?
9. 关节出血是如何引起的?
10. 关节出血时会发生什么情况?
11. 那些关节出血最常见?
12. 关节出血的长期后果是什么?
13. 肌肉出血是如何引起的?
14. 肌肉出血时的症状是什么?
15. 最常见的肌肉出血是哪些?
16. 肌肉出血的长期后果是什么?
17. 哪些出血是严重的, 甚至是威胁生命的?

第三部分: 出血的治疗

18. 为什么出血时应该尽快治疗?(A部分)
19. 为什么出血时应该尽快治疗?(B部分)
20. 出血时如何急救?
21. 如何用因子替代疗法治疗出血?
22. 还有其他有益的治疗方法吗?
23. 抑制物是什么?如何治疗?
24. 出血后恢复的迹象有哪些?

第四部分: 保持健康 避免出血

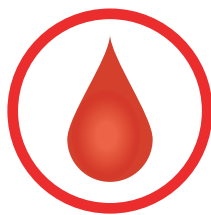
25. 如何才能保持健康?
26. 为什么牙齿健康很重要?
27. 为什么情绪健康很重要?
28. 如果需要做手术, 应该怎么办?
29. 如果需要药物治疗或者接种疫苗, 应该怎么办?
30. 治疗导致的过敏反应有哪些?
31. 需要随身携带什么医疗信息
32. 从哪里可以得到关于血友病的帮助和建议?

附录: 家庭治疗和静脉穿刺术

33. 什么是家庭治疗?
34. 什么是静脉穿刺术?
35. 替代疗法要做什么准备工作?
36. 注射时如何避免感染?
37. 如何进行替代疗法?(A部分)
38. 如何进行替代疗法?(B部分)

额外资源

术语表

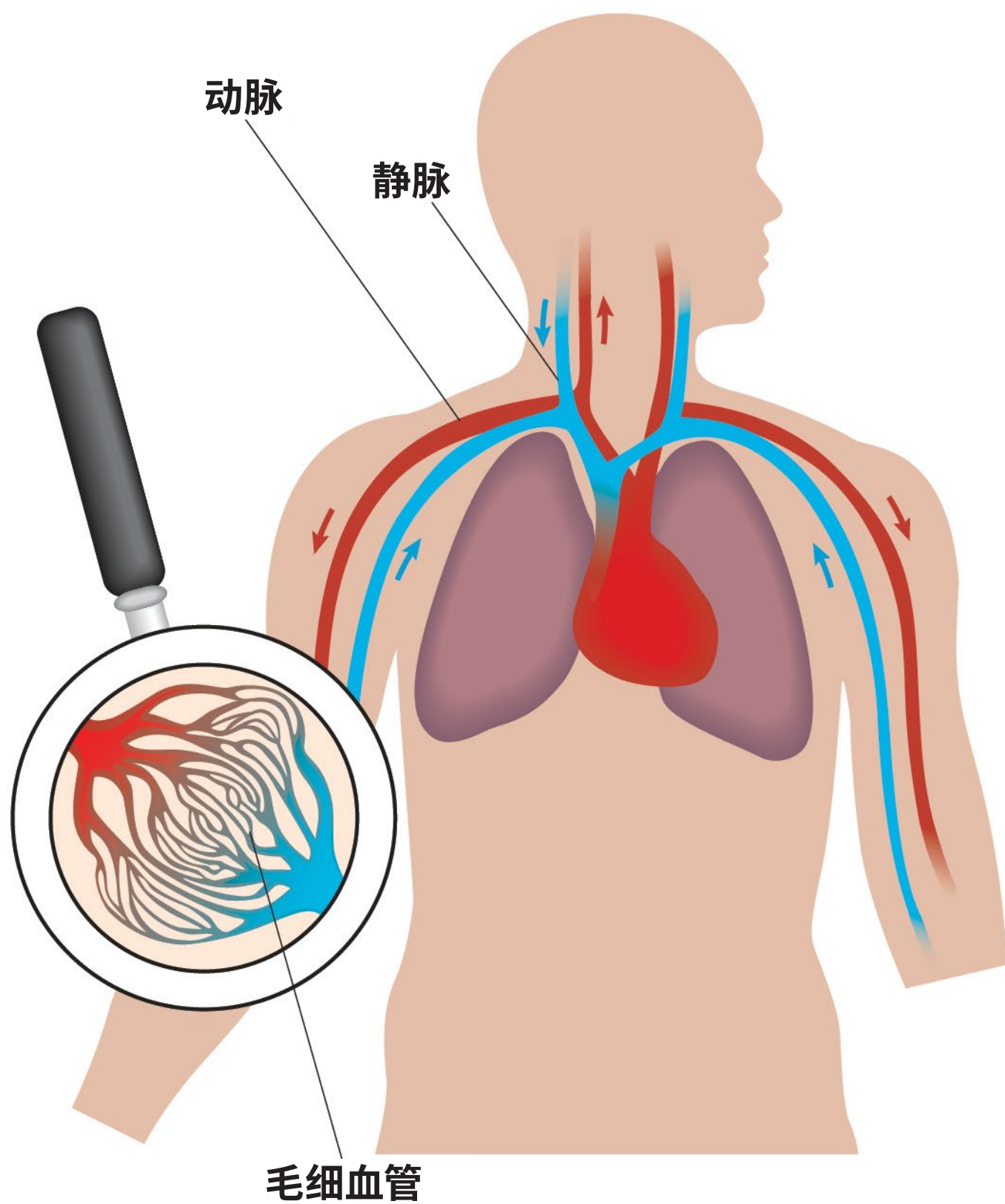


第一部分

血友病介绍

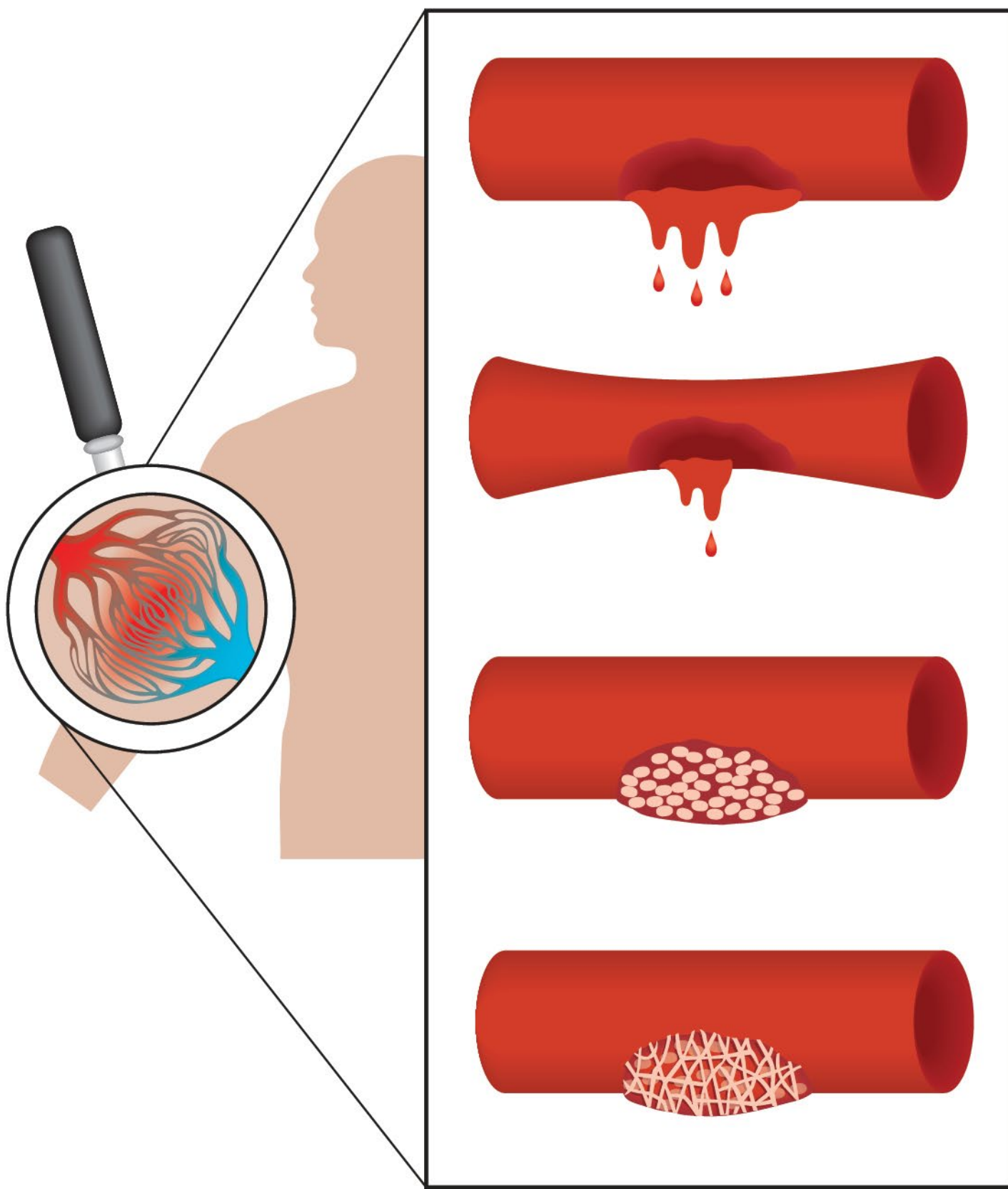
血液是如何在身体中流动的?

- 血友病是一种出血性疾病, 所以了解血液系统是很重要的。
- 心脏把血液泵到全身各处。
- 血液通过身体中的许多管子流遍全身, 这些管子叫做**动脉、静脉和毛细血管**。有些管子比较粗大(动脉和静脉), 有些较为细小(毛细血管)。



出血是如何开始和停止的？

- 当毛细血管受到损伤造成血液漏出时, 出血就开始了。
- 毛细血管收缩, 以帮助减慢出血。
- 然后, 一种叫做**血小板**的血细胞形成栓子, 修补破洞。
- 接下来, **血浆** (血液的一种成分) 中的很多**凝血因子**一起参与工作, 在栓子上形成血凝块。这就使得栓子更加牢固, 出血随即停止。

**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© World Federation of Hemophilia

为什么血友病患者有时候出血时间比其他人更长?

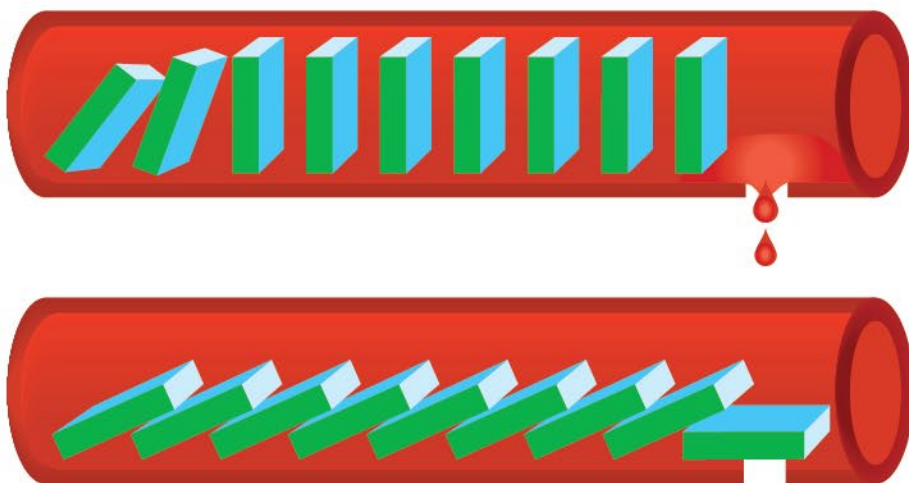
- 血友病患者的血液中缺乏了一种凝血因子, 或者是这种因子的浓度低。这就使得血液难以形成血凝块, 所以出血持续时间会比平常人长, 但并不比他们出血更快。
- 因为血浆中有多种凝血因子, 要用一个罗马数字来为每一种因子命名。

例如:

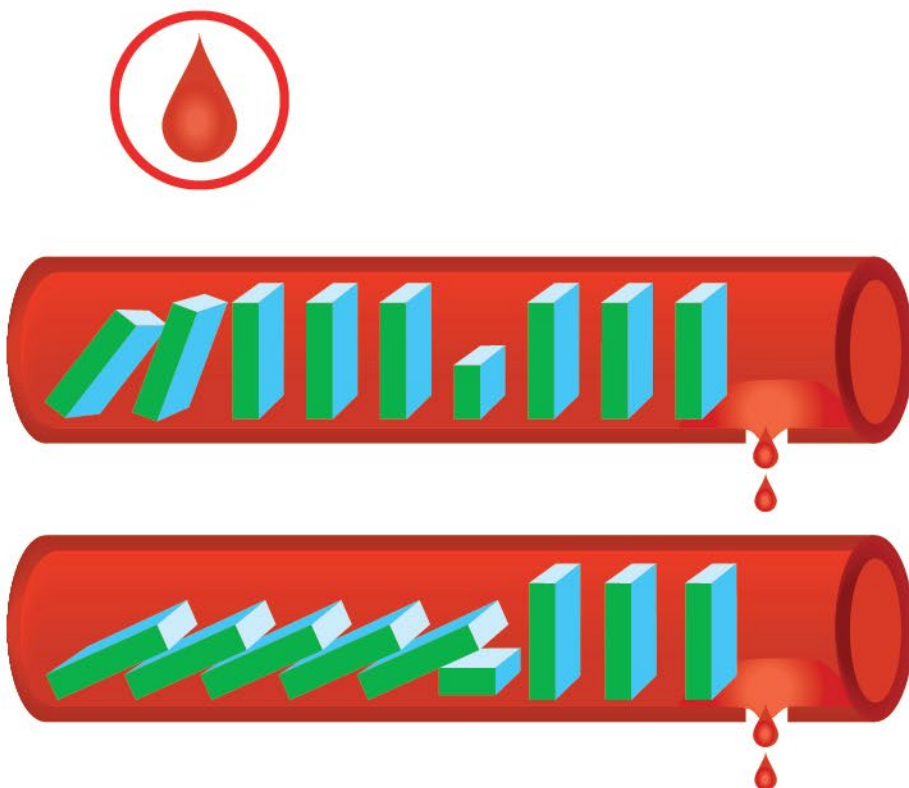
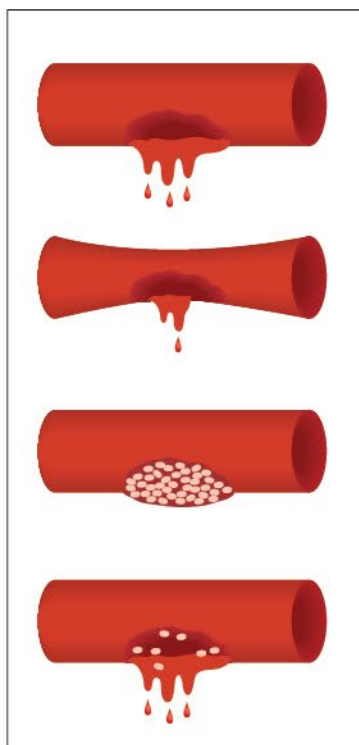
VIII = 八

IX = 九

正常凝血过程



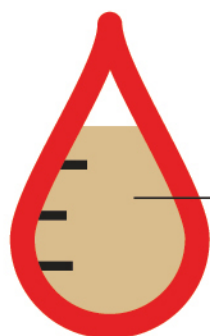
血友病患者的凝血过程



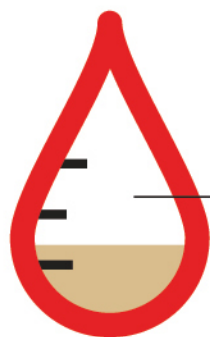
 = 血友病

血友病都是一样的吗？

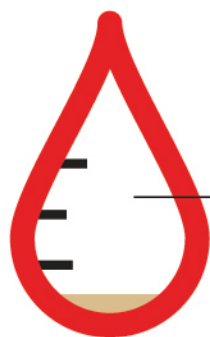
- VIII (八) 因子含量低的人患有**甲型血友病(或称血友病甲)**。
- IX (九) 因子含量低的人患有**乙型血友病(或称血友病乙)**。
- 根据凝血因子浓度的高低, 血友病可被分为轻型、中型和重型。



正常
VIII 因子或IX因子活性
50 - 150%



轻型
VIII 因子或IX因子活性
5 - 40%



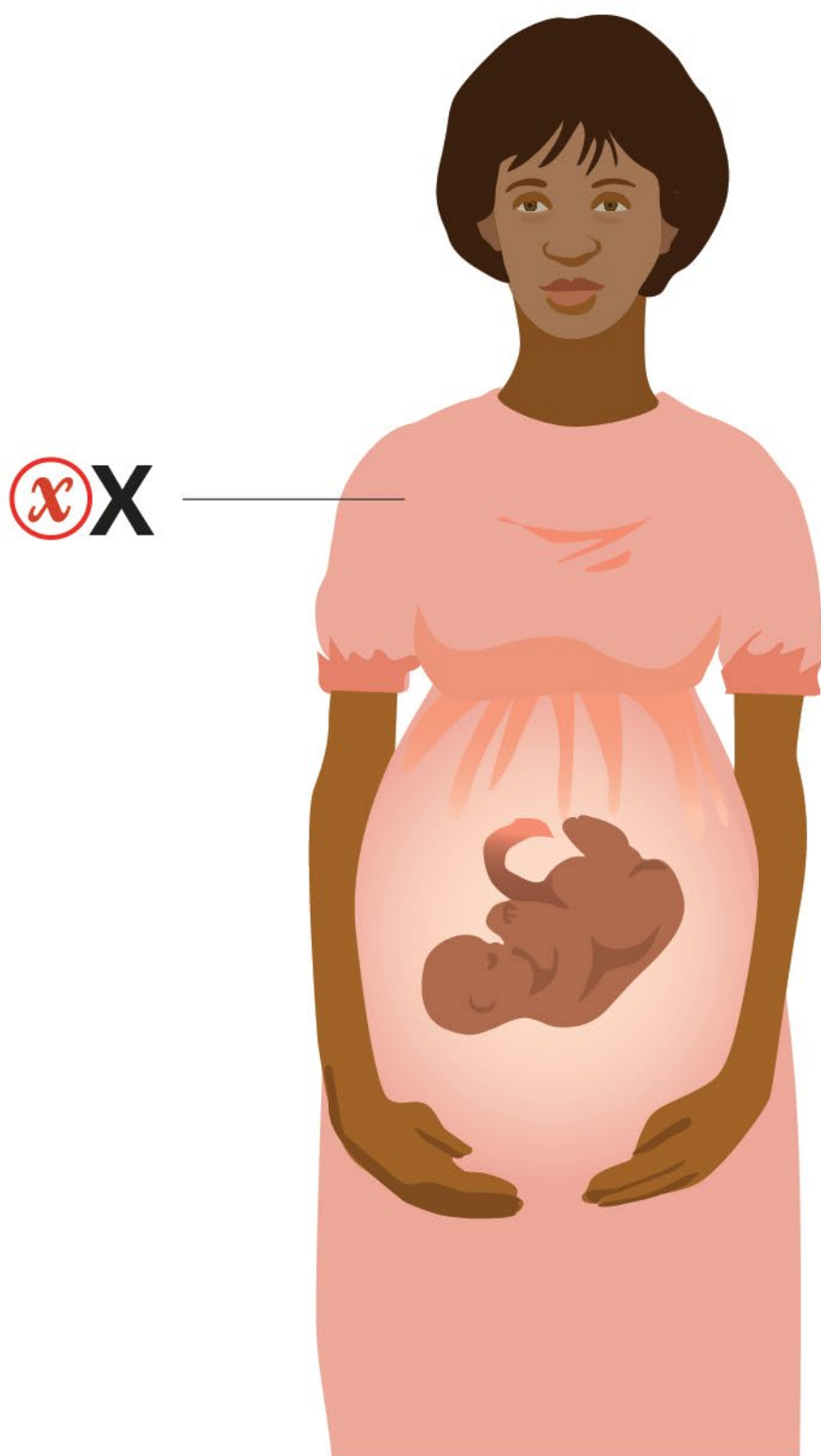
中型
VIII 因子或IX因子活性
1 - 5%



重型
正常 VIII 因子或IX因子活性通常低于
1%

人们是如何患上血友病的?

- 血友病是先天性的。**不会**经人传染。
- 血友病通常是通过遗传得来的, 这意味着它是通过父母一方的**基因**传递给下一代的。基因携带着身体中各**细胞**如何工作的讯息。例如, 基因决定一个人头发和眼睛的颜色。

**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

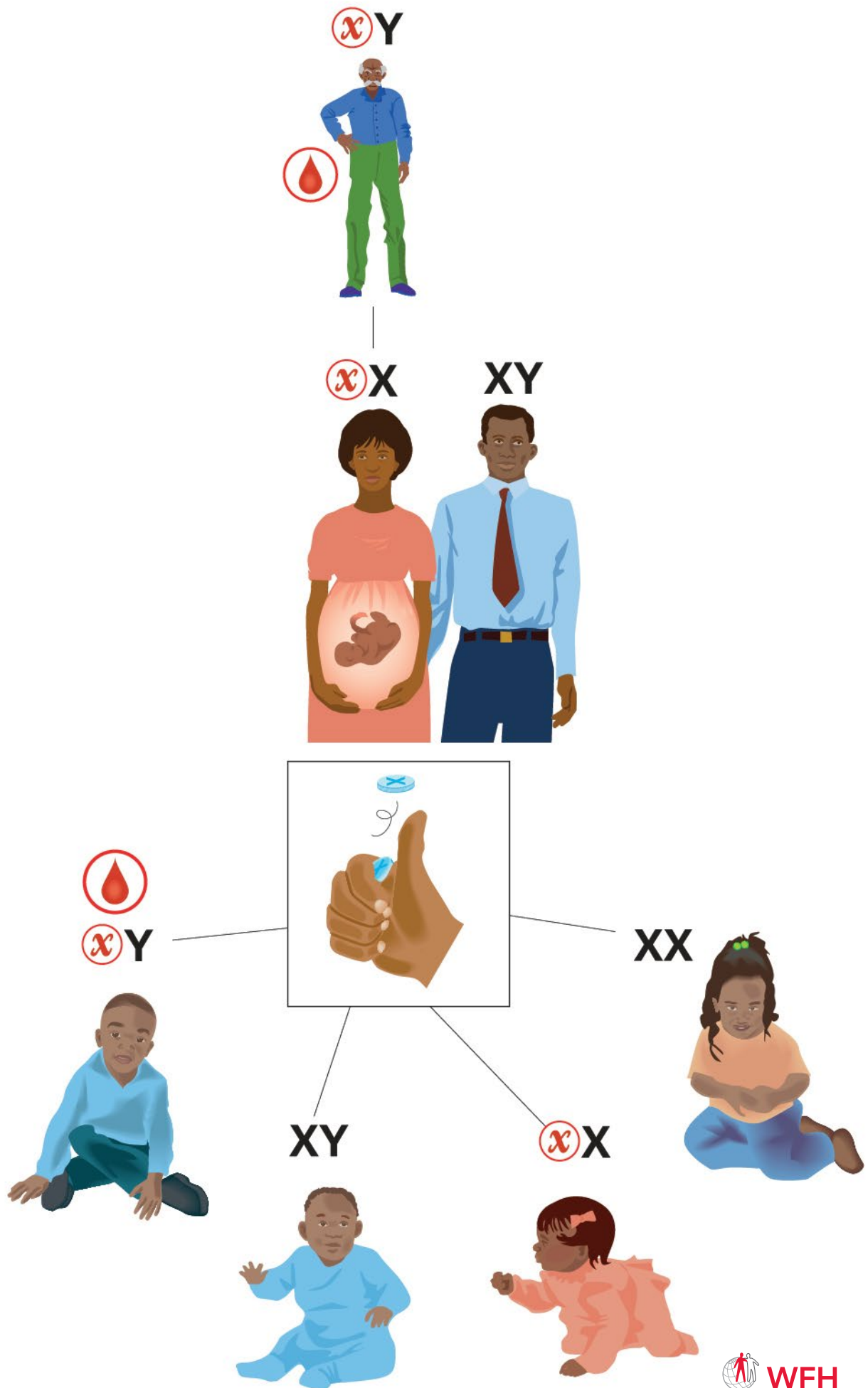
© World Federation of Hemophilia

一个新生儿患有血友病的机会有多大？

- 基因存在于**染色体**中。其中的两条染色体（分别称为**X**和**Y**）决定了一个人的性别。女性拥有两条X染色体，男性有一条X染色体和一条Y染色体。
- 血友病基因存在于X染色体上。
- 男性血友病患者将血友病基因传给他所有的女儿，但是不会传给他的儿子。他的女儿被称为**携带者**，因为她们带有血友病基因。
- 当携带者生儿育女的时候，她有二分之一的机会把血友病基因传给孩子。如果她把血友病基因传给了儿子，那么儿子就会患有血友病。如果她把血友病基因传给女儿，女儿就会像母亲一样成为携带者。
- 有些血友病患儿的母亲并不是携带者，这是因为VIII因子或者IX因子基因仅在婴儿体内发生了变化。在三个血友病患者当中，就有一个是没有家族血友病史的。

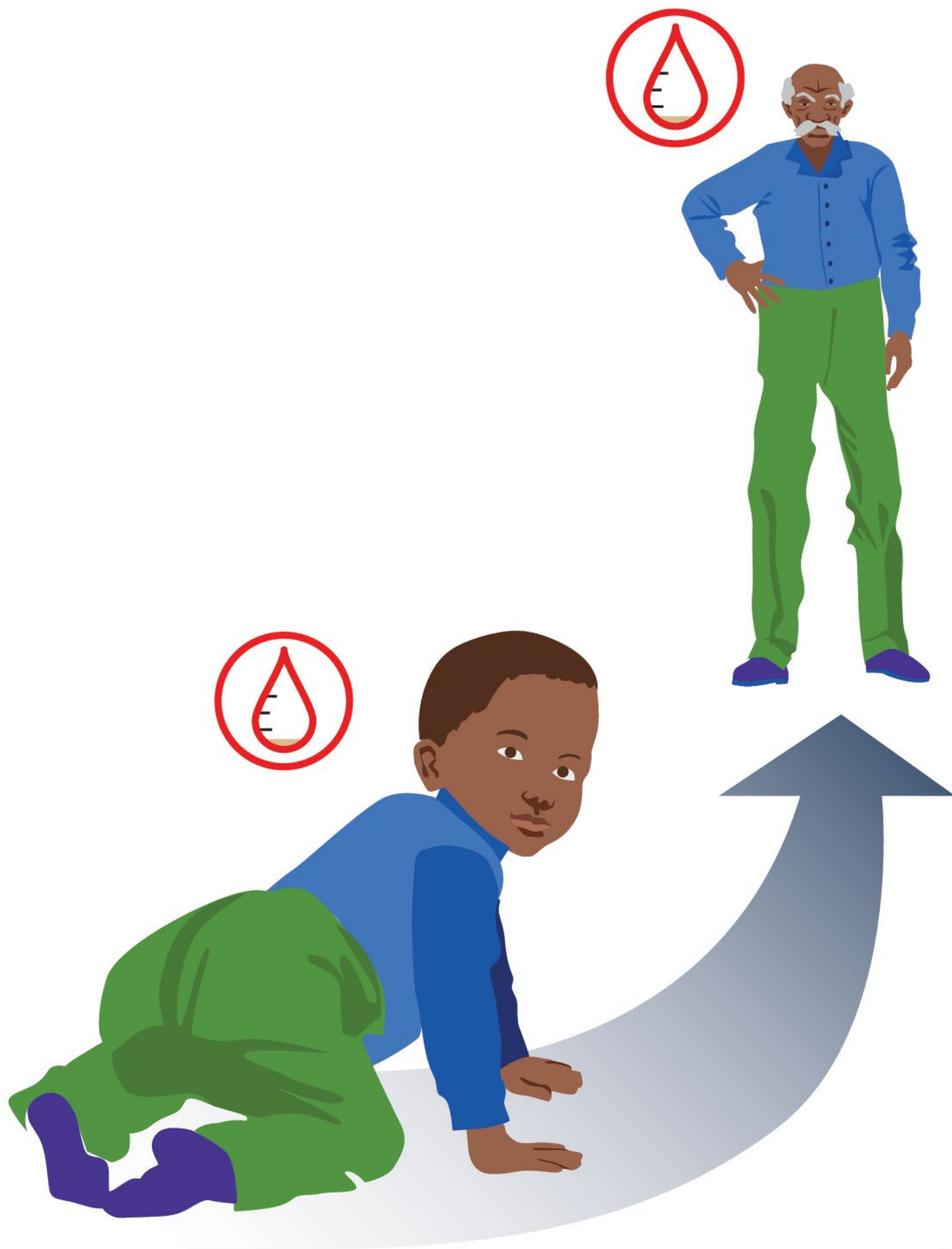


= 带有血友病基因的性染色体



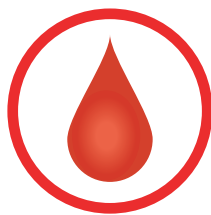
血友病是终生的吗?

- 如果某人出生时就有血友病, 此病将伴随他终生。
- 患者血液中的VIII因子或IX因子浓度通常在一生中保持不变。

**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© World Federation of Hemophilia



第二部分

出血的评估和处理

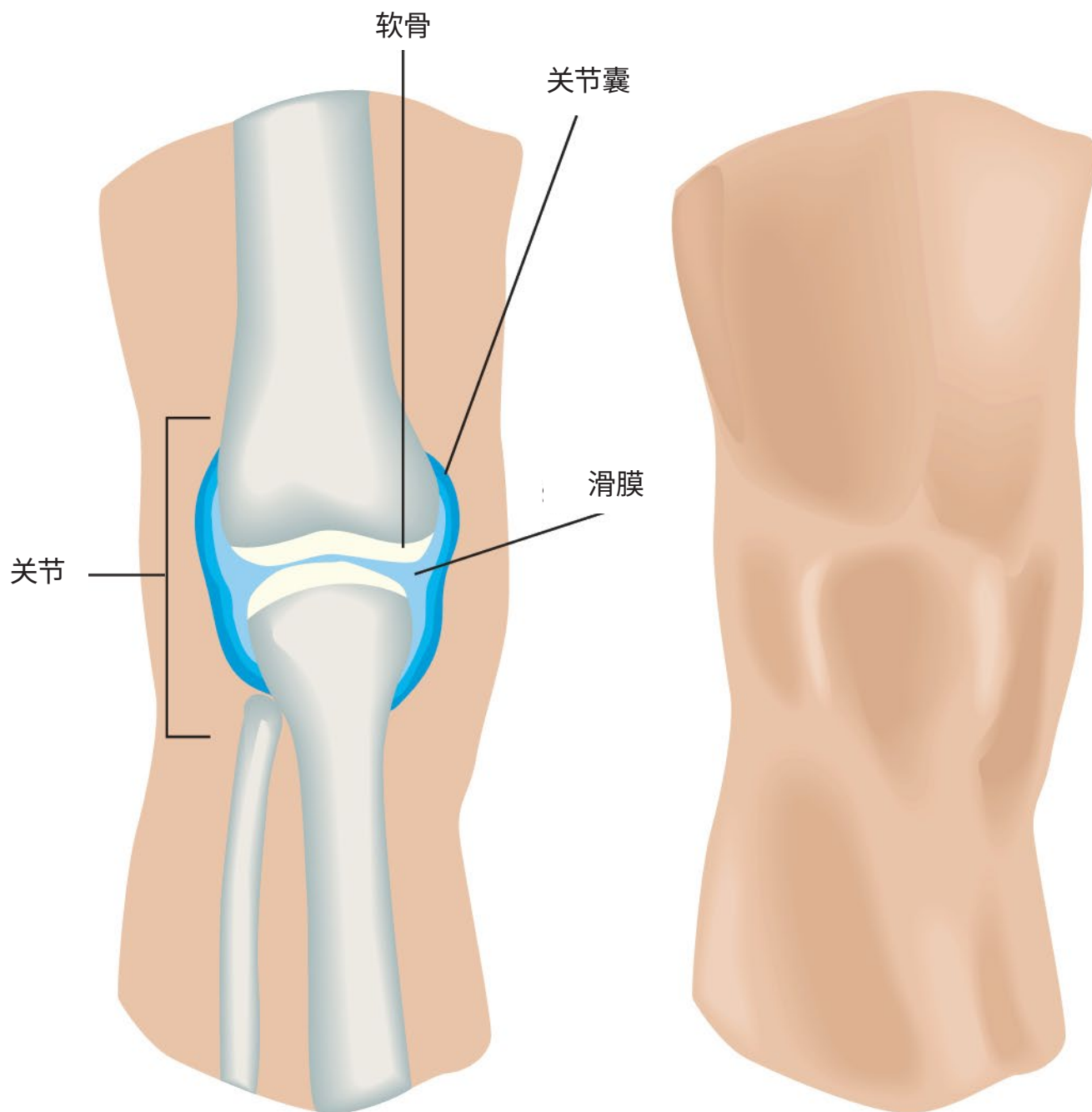
血友病的常见症状是那些？

- 血友病患者身体的任何部位都可能发生出血。有时候出血是可见的, 而有时候却不可见。
- 创伤或者手术后可能发生出血。出血的原因有时是不明确的, 这种情况称为**自发性出血**。
- 血友病婴儿的出血很少见。但如果他们做了包皮环切术, 可能会有长时间的出血。
- 当婴儿开始学走路时, 他们很容易发生瘀伤。受伤后, 特别是在口腔和舌头的部位, 会有较长时间的出血。
- 随着孩子不断成长, 自发性出血会更常见。关节和肌肉的自发性出血也较常见。



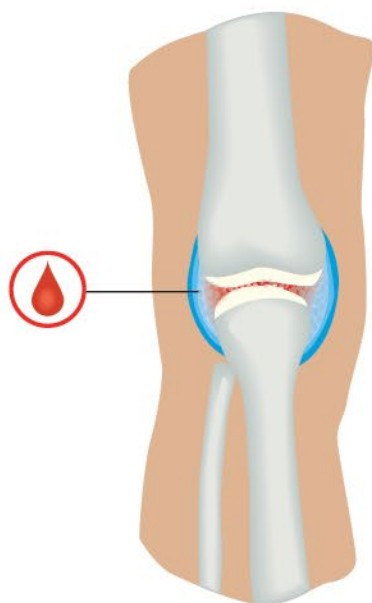
关节出血是如何引起的?

- 两块骨头接触的地方称为**关节**。骨头的末端覆盖着一层光滑的表面,称为**软骨**。
- 骨头之间通过**关节囊**部分地结合在一起。关节囊的内层称为**滑膜**,里面有很多毛细血管(小血管)。滑膜会产生一种润滑的油性液体,使得关节活动顺畅。
- 如果滑膜上的毛细血管受损,就会出血。这种出血一般没有确切的原因,特别是重型的血友病患者。对于没有血友病的人,他们的血液凝固系统会迅速止血。但对于血友病患者来说,就会持续出血。引起关节肿胀和疼痛。

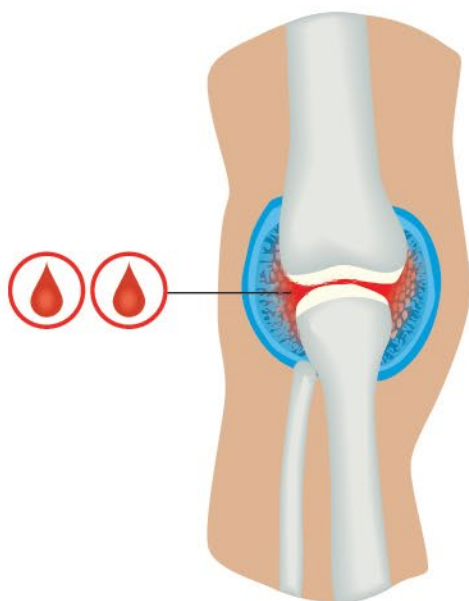


关节出血时会发生什么情况？

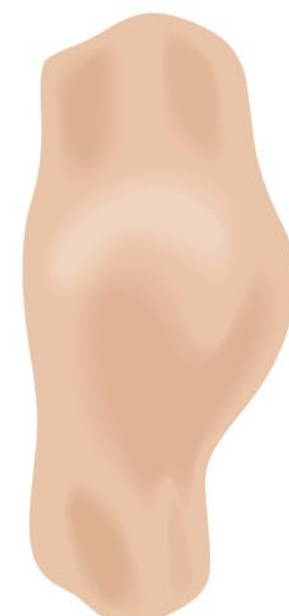
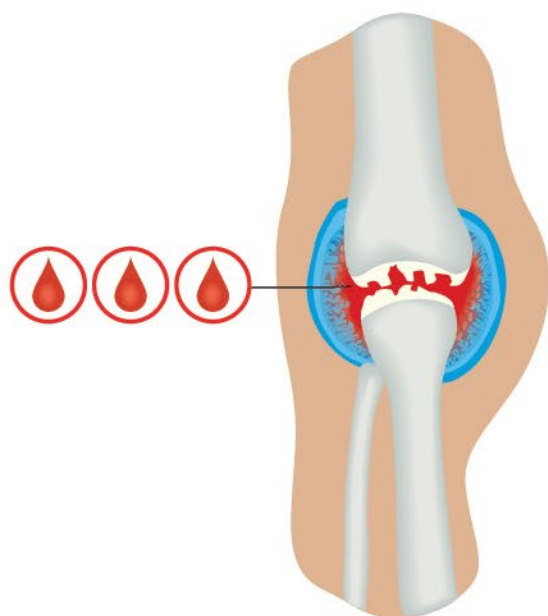
- 血友病患者能够感到什么时候关节开始出血了, 因为关节会感到痒刺、发热。
- 当血液充满关节囊, 关节便变得肿胀、疼痛和活动困难。
- 如果未得到治疗, 肿胀的压力最终会使出血停止。随后, 一些特殊的细胞会把绝大部分关节流出的血液清除掉。



肿胀开始
麻刺感
发热



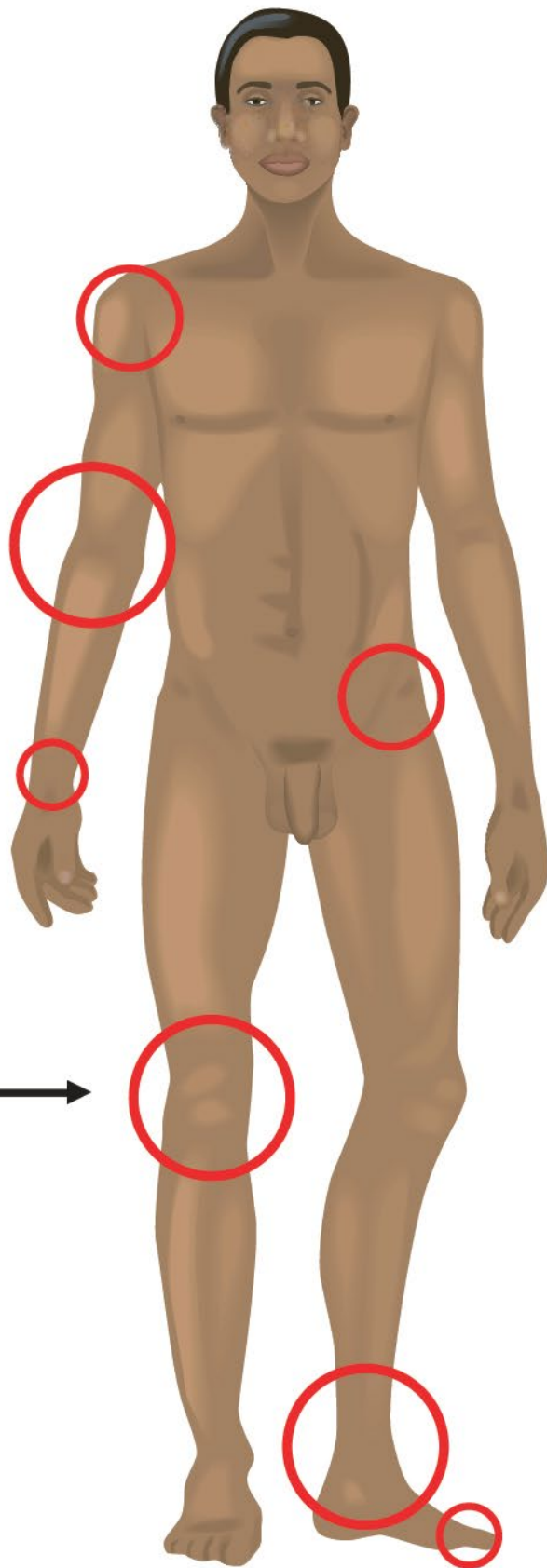
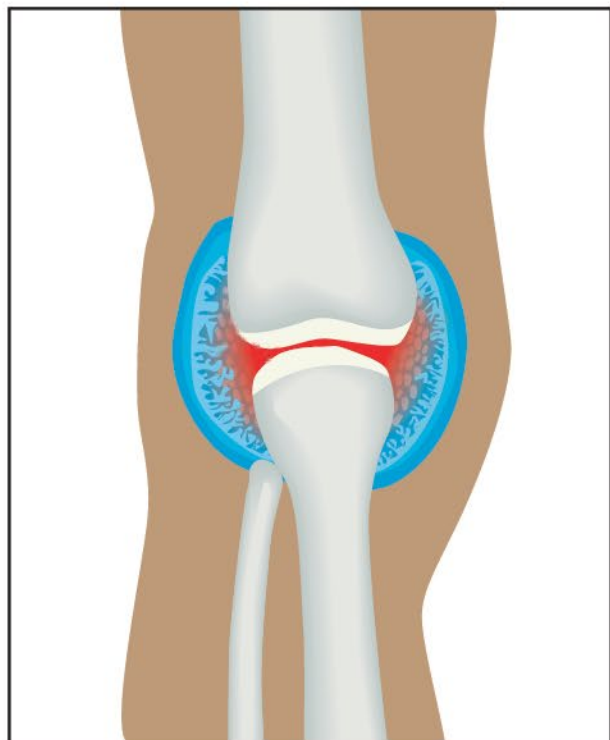
肿胀
疼痛
发热



酸软无力
肿胀
肌肉萎缩
晨僵
长期疼痛
运动受限

哪些关节出血最常见？

- 最常出血的关节是踝关节、膝关节和肘关节。
- 其他关节也可能发生出血, 包括脚趾关节、肩关节、以及髋关节。
- 除非受伤, 手部关节的出血不常见。

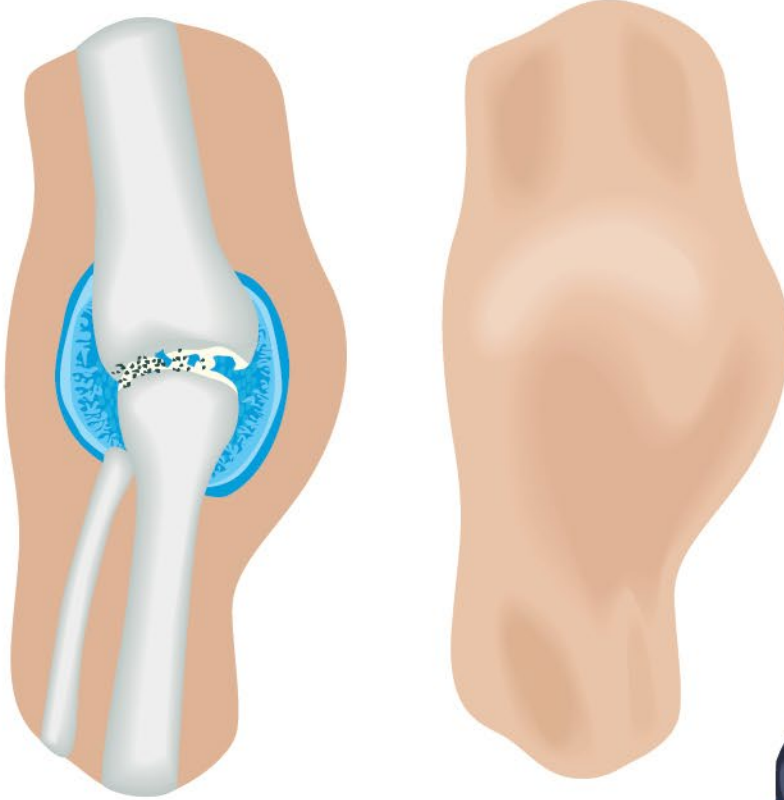
**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© World Federation of Hemophilia

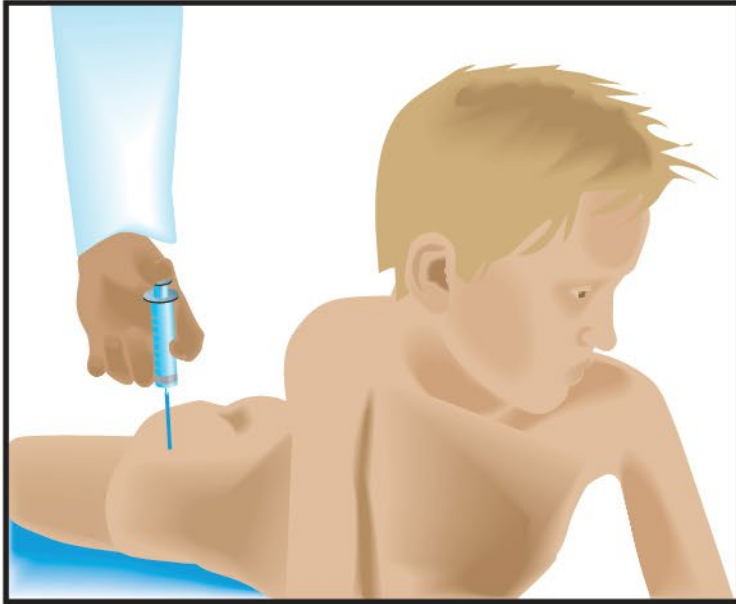
关节出血的长期后果是什么？

- 同一关节的反复出血会导致滑膜(关节囊内表面)肿胀, 变得更容易出血。
- 每次出血后, 会有一些血液残留在关节囊中。导致滑膜停止产生润滑关节活动的油性液体。
- 这会损坏覆盖在骨头末端的光滑软骨。关节会变得僵硬, 活动时疼痛, 不稳固。当关节周围的肌肉力量减弱时, 关节就会变得更加不稳固。
- 随着时间的推移, 大部分的软骨被损坏, 一些骨头也被磨损。有时关节甚至完全不能活动。这一过程被称为**血友病性关节炎**。



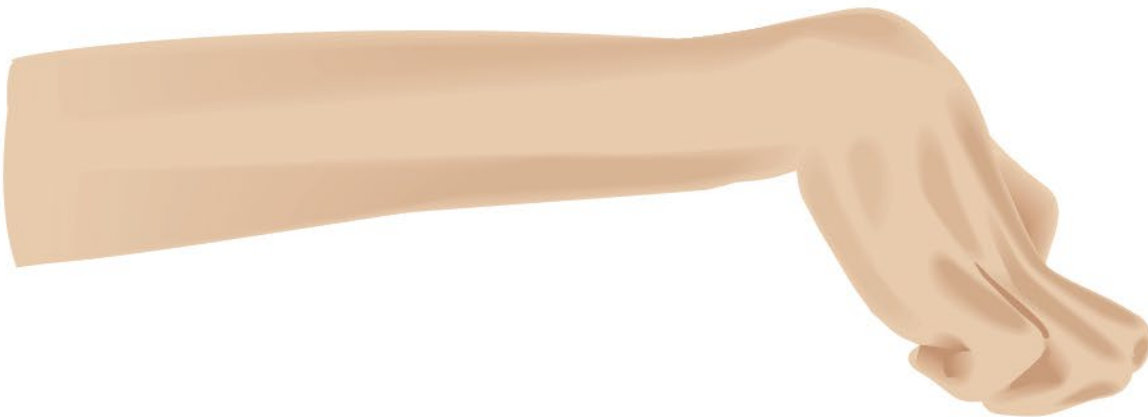
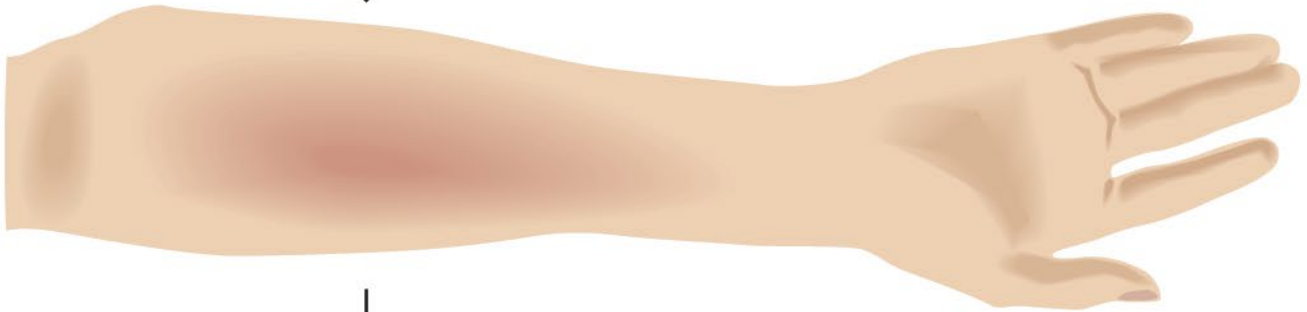
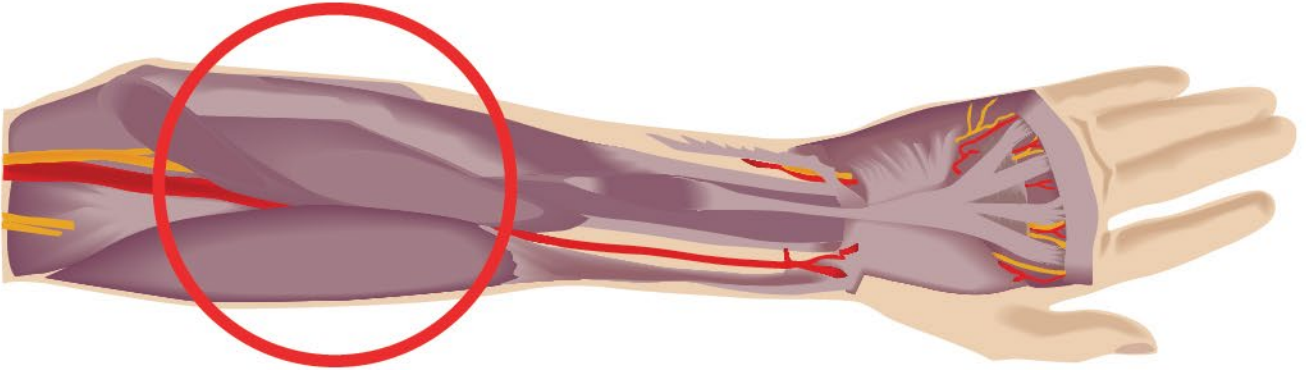
肌肉出血是如何引起的?

- 当肌肉中的毛细血管受伤时,就会导致肌肉出血。
- 有时候出血的原因是知道的,但有时候出血的原因是不明确的。



肌肉出血时的症状是什么？

- 出血时, 肌肉感到僵硬和疼痛。
- 出血导致肿胀, 摸上去会感到温热和疼痛。如果出血发生在靠近皮肤表面的地方, 可能会看到瘀青。
- 当某些深层的肌肉出血时, 肿胀可能会压迫**神经或动脉**, 导致痒刺和麻木。
- 肌肉会紧绷以便自我保护, 这称作**肌肉痉挛**。这样由这块肌肉带动的关节就不能正常活动了。

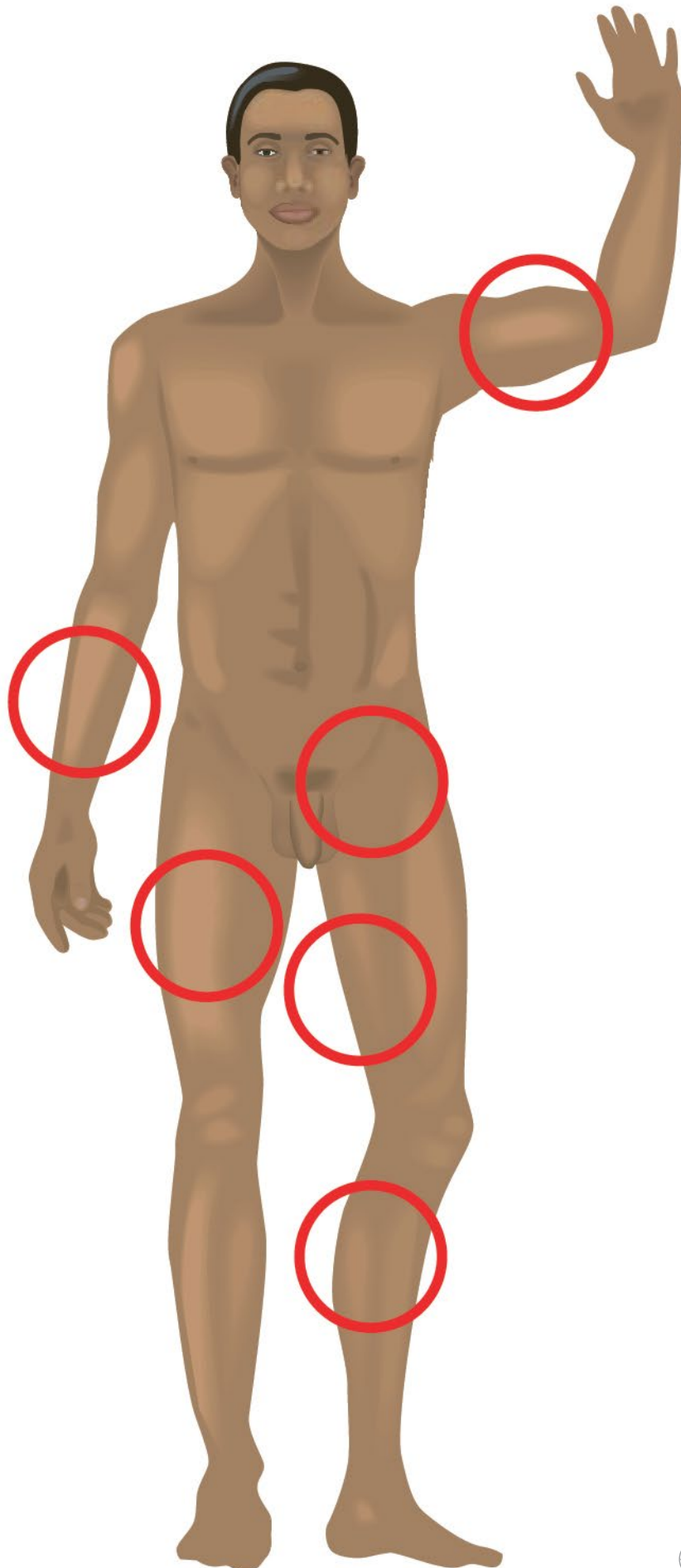
**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© World Federation of Hemophilia

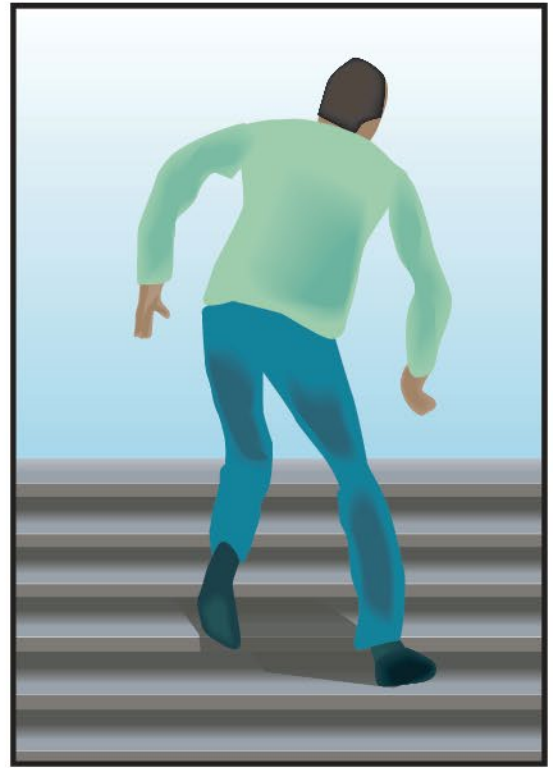
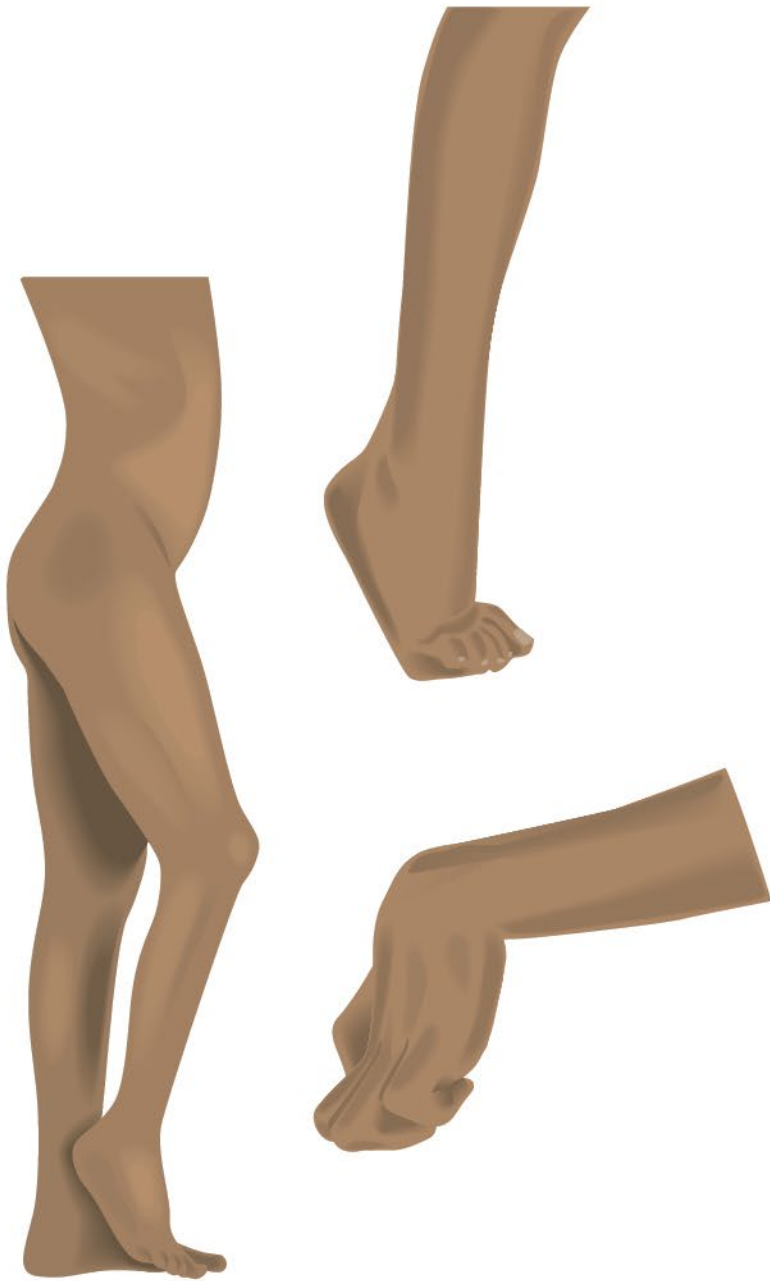
最常见的肌肉出血是哪些？

- 肌肉出血最常发生在**小腿, 大腿, 以及上臂**的肌肉。
- **腰肌**(在臀部的前面)和**前臂肌**的出血也很常见。这些出血会压迫神经和动脉, 导致永久性损伤。
- 手部肌肉的出血是罕见的, 通常在受伤后才会发生。



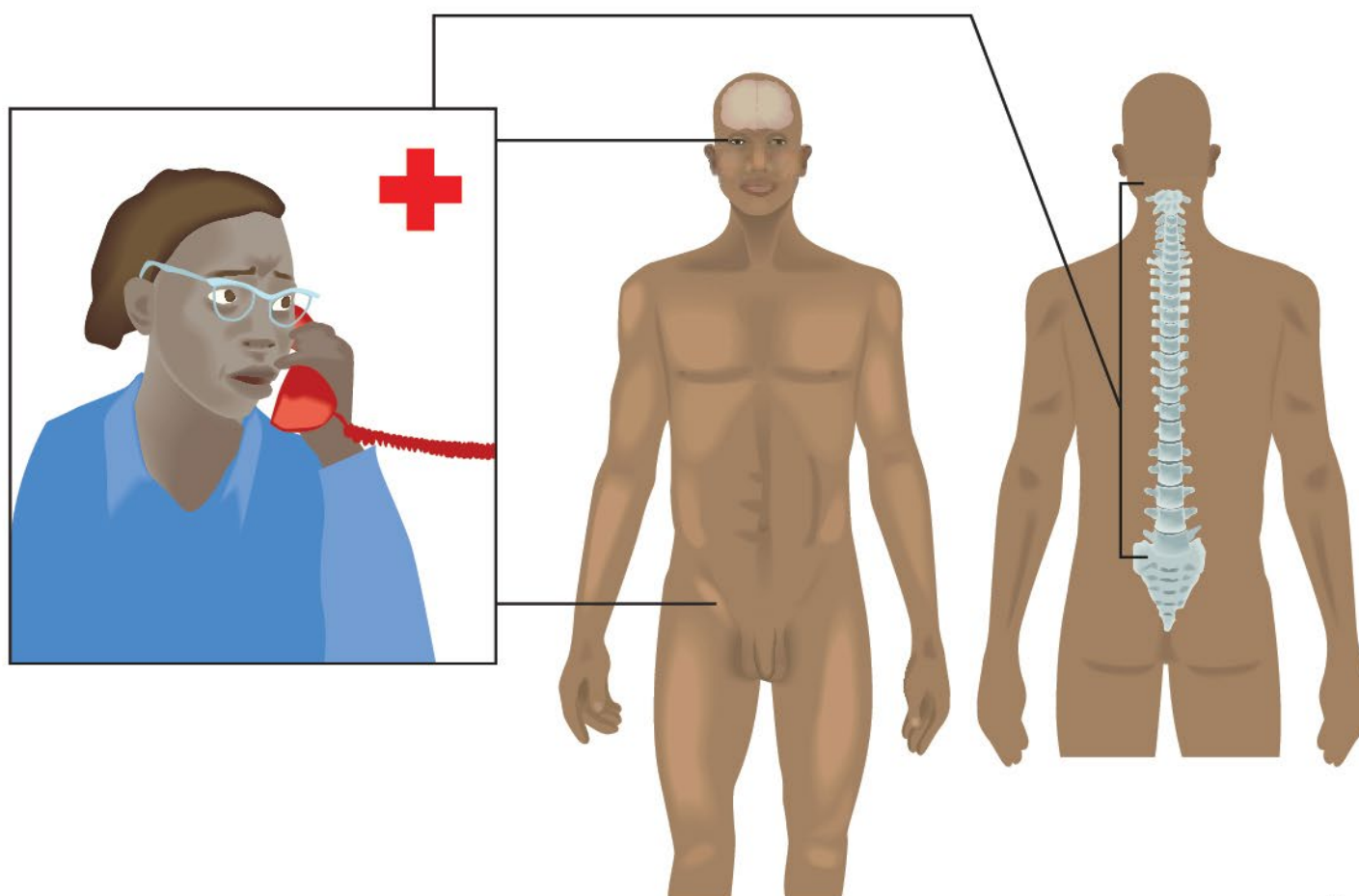
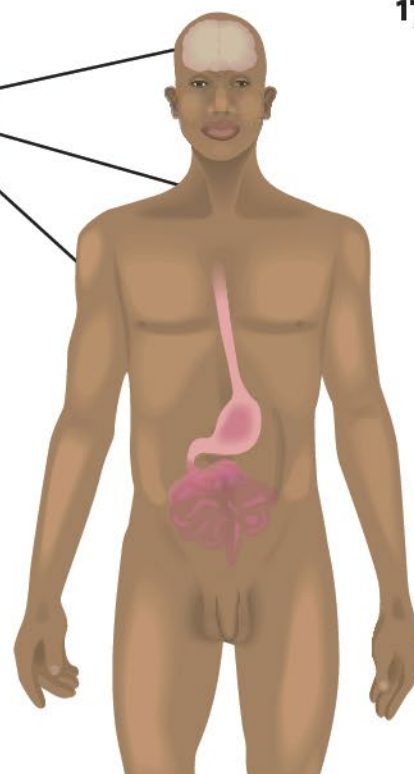
肌肉出血的长期后果是什么？

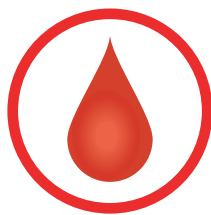
- 反复出血之后, 肌肉会变得软弱无力、产生疤痕, 比正常的缩短 (有时是永久性的), 不再具有保护关节的作用。
- 这块肌肉上下的关节不能正常地活动。这块肌肉可能会更容易出血。
- 如果肌肉出血时损伤了神经, 肌肉会变得无力甚至瘫痪。
- 关节、肌肉和神经的永久性损害会影响人的坐、立、行。



哪些出血是严重的, 甚至是威胁生命的?

- 颅内出血(通常由外伤引起)是血友病患者的主要死因, 尤其是儿童。颅内出血会引发头痛、恶心、呕吐、嗜睡、思维紊乱、动作失调、虚弱、抽搐和失去知觉。
- 喉部出血可由感染、外伤、牙科注射或者手术引发。喉部出血引起肿胀, 可导致吞咽和呼吸困难。
- 失血过多会威胁生命。但除非是在受伤之后, 或者与其他医疗状况有关, 对血友病患者来说并不常见。
- 其他出血, 例如眼睛、脊柱和腰肌出血, 可能会非常严重, 但通常不会引起生命威胁。
- 血尿常见于重型血友病患者中, 但很少引起危险。



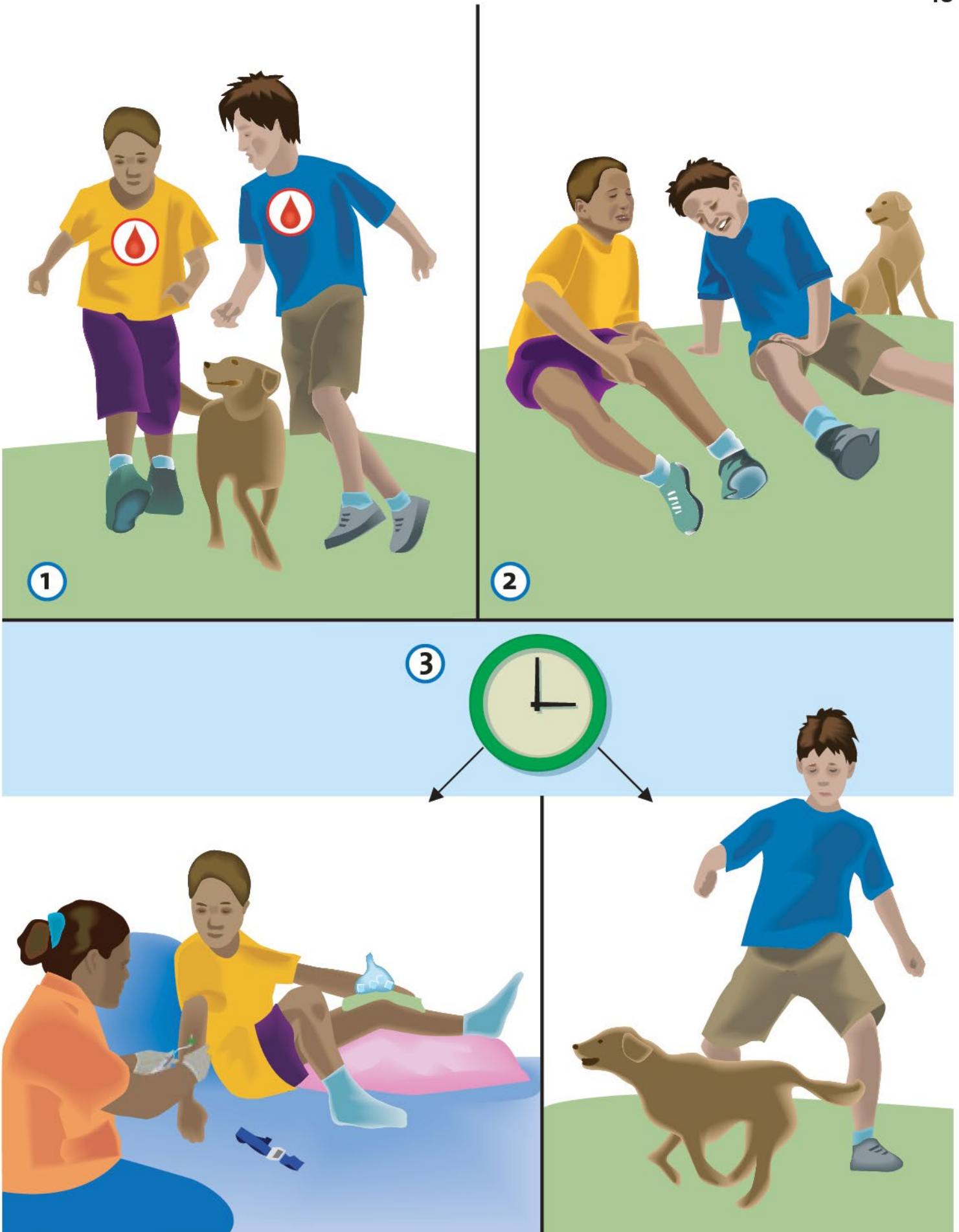


第三部分

出血的治疗

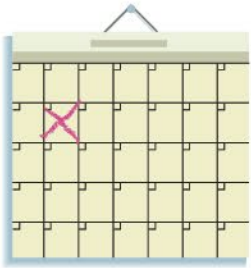
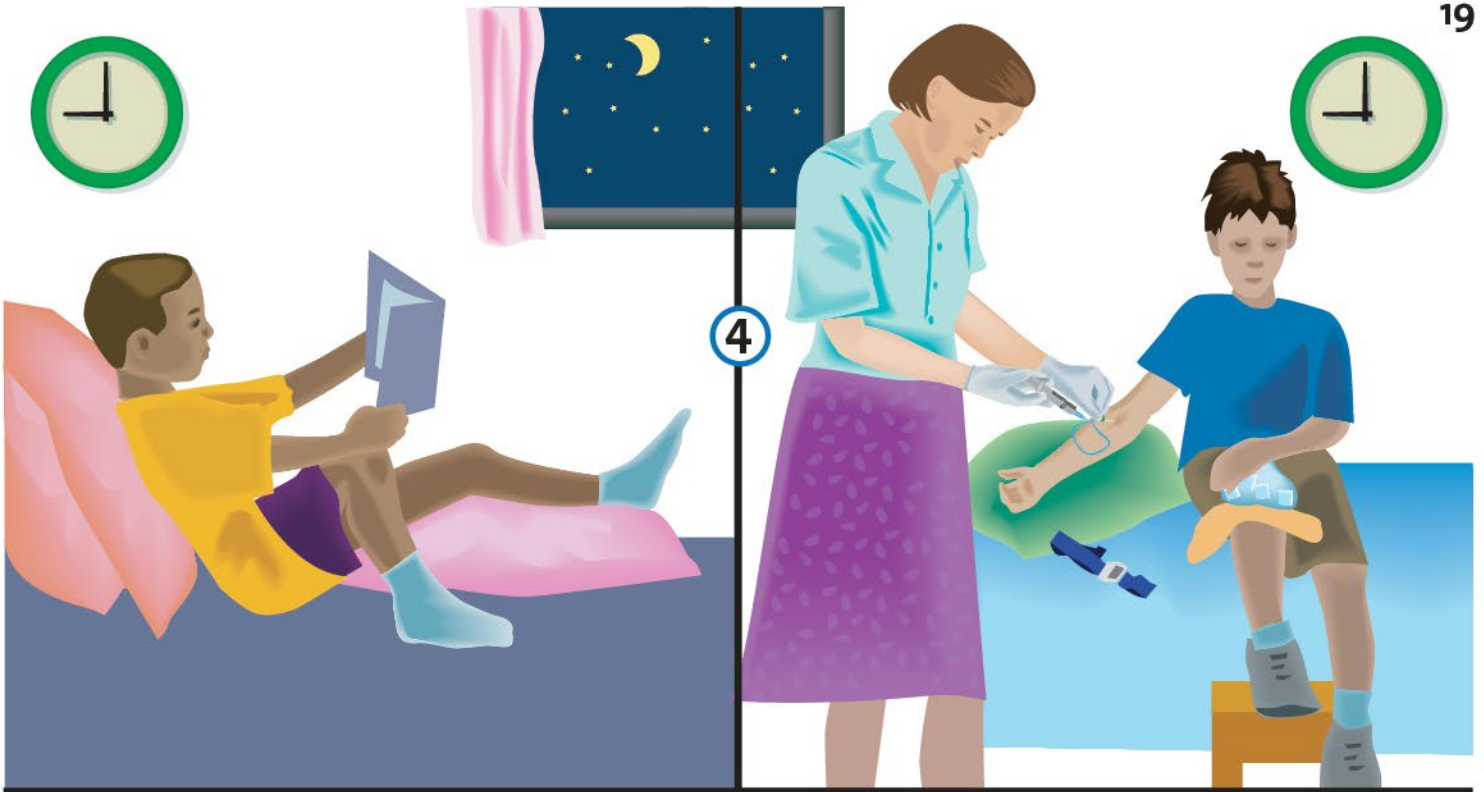
为什么出血时应该尽快治疗? (A部分)

- 出血应该尽快治疗, 以便能够尽快恢复并防止继发性损害。
- 如果怀疑出血, 应马上治疗。不要耽搁!



为什么出血时应该尽快治疗? (B部分)

- 如果治疗不及时, 治愈出血就需要更长时间, 需要使用更多的VIII或IX因子。



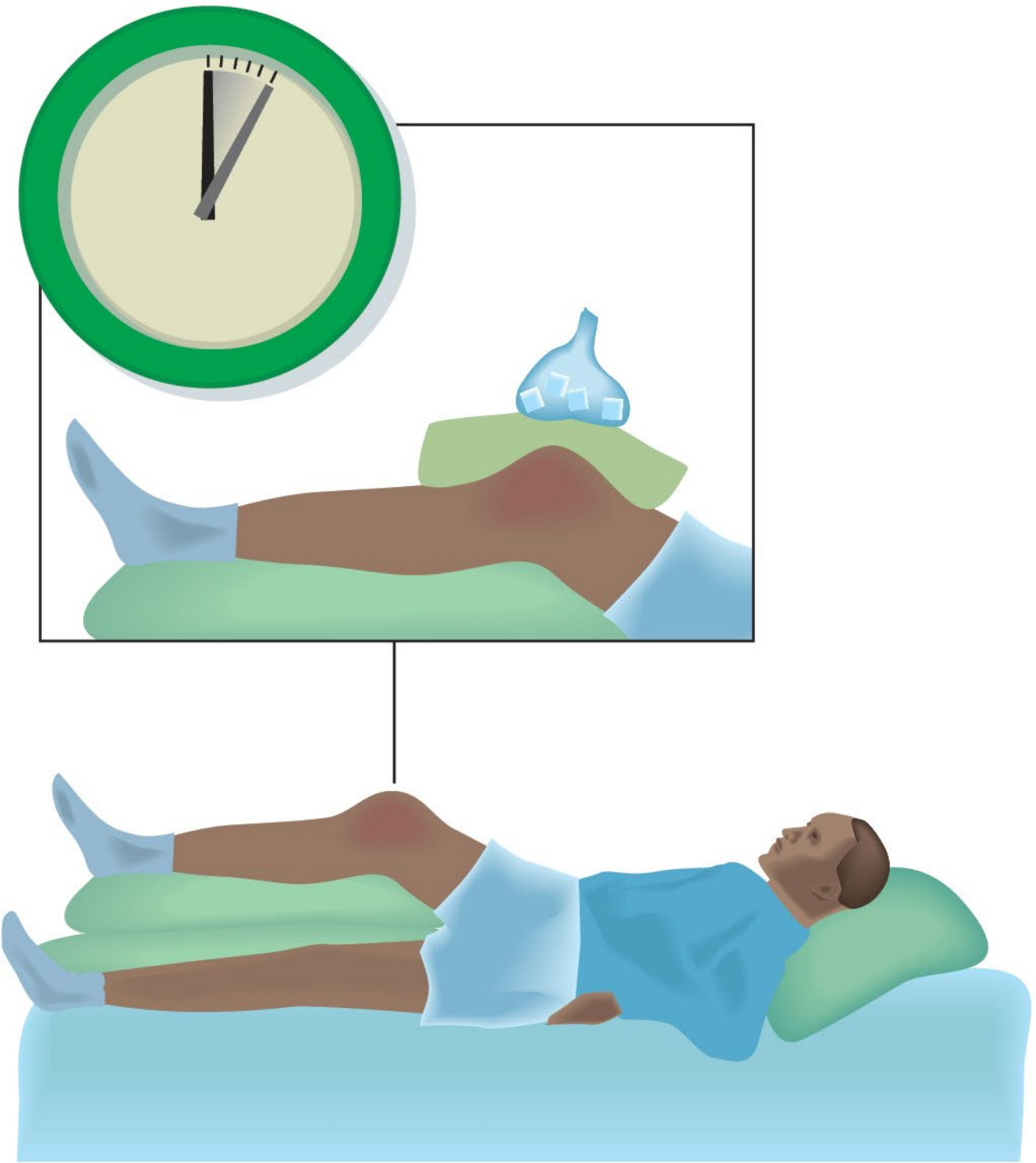
5



6

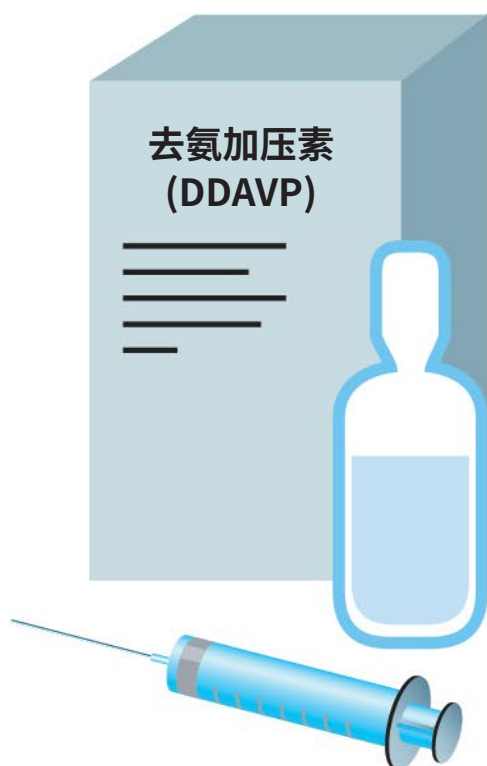
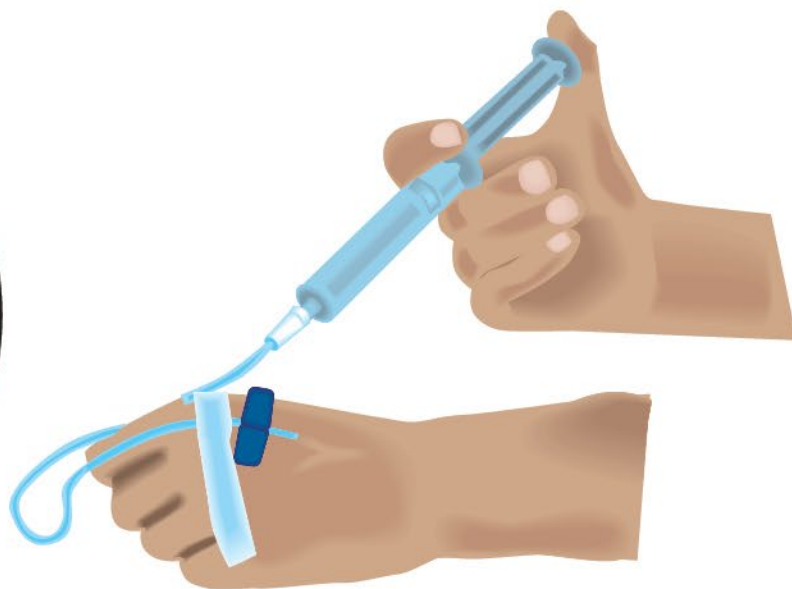
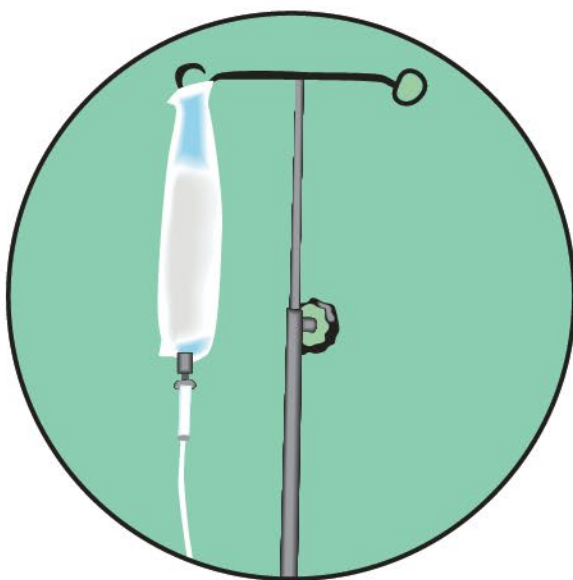
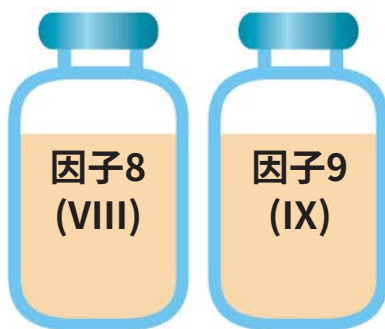
出血时如何急救?

- 尽快开始急救来限制出血和损害的程度。即使已准备输注因子替代治疗也要这样做。
- **休息:**
将手臂或腿用枕头垫高休息, 或者使用吊带或绷带。不要活动出血的关节或用它走路。
- **冰敷:**
用湿毛巾包捆冰袋, 敷在出血部位。敷五分钟后, 暂停至少十分钟。要是关节仍然感觉发热, 应保持交替间隔: 敷五分钟, 停十分钟。这样可以减少疼痛, 限制出血。
- **压迫:**
可以用弹性绷带或者弹性袜包扎关节。轻柔的压力有助于限制出血和保护关节。对于肌肉出血, 如果怀疑有神经受损, 应慎重使用压迫法。
- **抬高:**
把出血部位抬至心脏高度以上。这样就减低了出血部位血管的压力, 可以减缓出血。



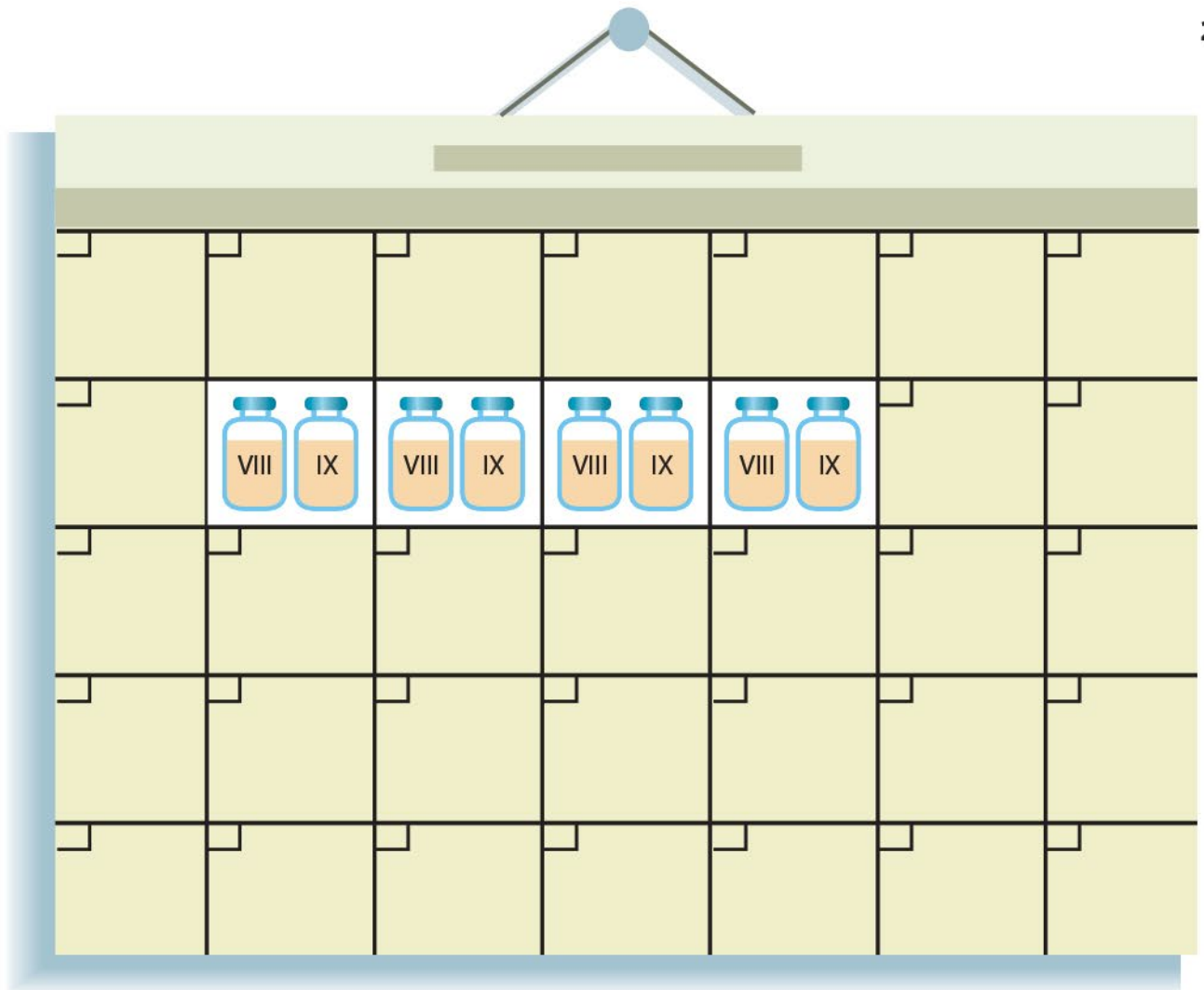
如何用因子替代疗法治疗出血？

- 血友病通常的治疗方法,就是将患者所缺乏的凝血因子输注到静脉中。凝血因子不能通过口服或者其他途径给药。
- 凝血因子可存在于各种不同的治疗产品中,例如**冷沉淀**和**因子浓缩物**(亦称“浓缩因子”)。在使用之前,应该考虑清楚产品是否可能产生副作用。
- 轻型的血友病甲患者(或者另一种称为血管性血友病的情况)可使用一种名为**去氨加压素(1-去氨基-8-D-精氨酸加压素)**或叫DDAVP的药物治疗。可以通过静脉注射、皮下注射或鼻腔喷雾方式给药。
- 通常需要重复治疗。



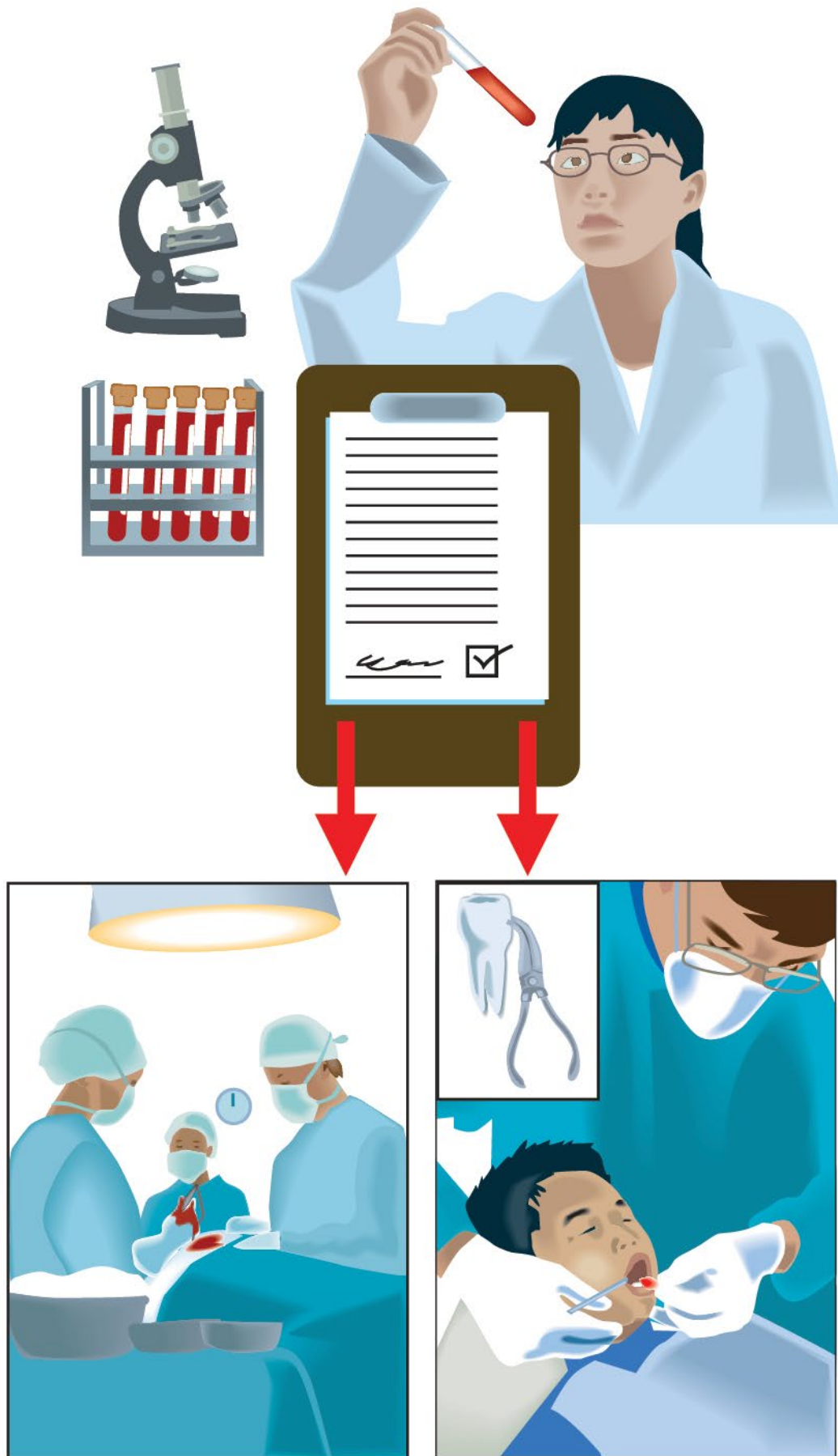
还有其他有益的治疗方法吗？

- 其他的治疗方法也可能有帮助, 例如:
 - 止痛治疗;
 - **消炎药**治疗, 用于减轻肿胀;
 - 采用不同剂量和时间表的因子替代疗法;
 - 重复输注VIII因子或IX因子。
- 物理治疗师可以:
 - 对肌肉锻炼和恢复关节功能的方法提出建议;
 - 帮助判断是否能安全地恢复日常活动;
 - 提出避免再次受伤的建议。



抑制物是什么？ 如何治疗？

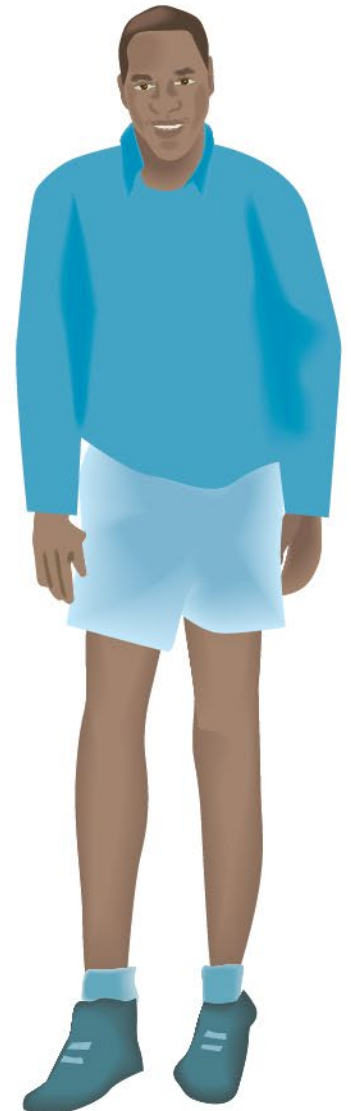
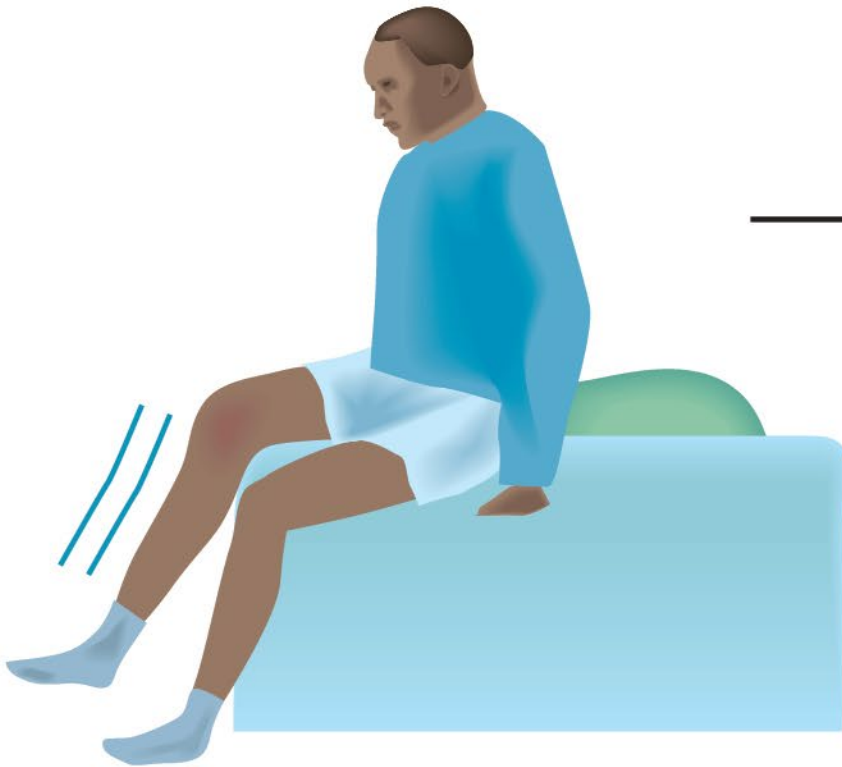
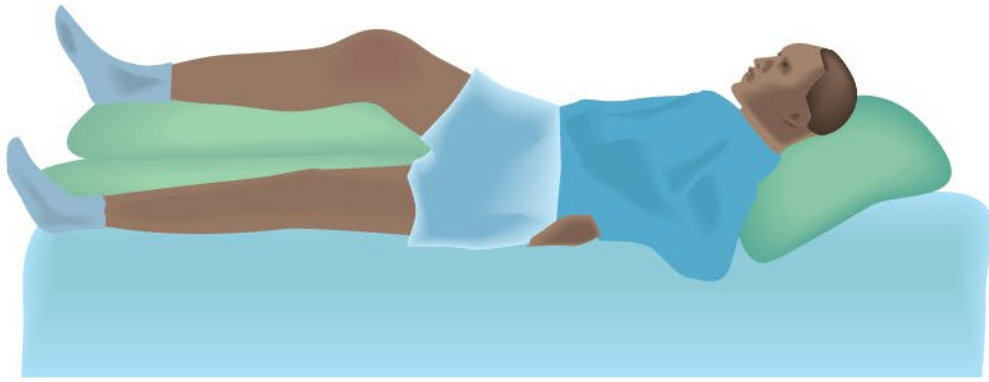
- **抑制物**是一些体内产生的抗体(蛋白质),用以排斥机体认为是“外来”的东西。
- 血友病人的体内可能会产生抑制物,它会排斥治疗产品中的外来蛋白质。如果抑制物很强,使用常规的治疗产品数量就可能无效了。
- 抑制物并不十分常见。只要发生在重度的甲型血友病患者。
- 在做手术前,包括牙科手术,检测是否有抑制物。
- 现在已有针对抑制物的特殊治疗方法。

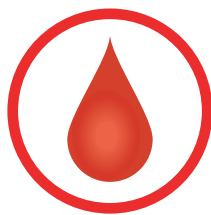


出血后恢复的迹象有哪些?

当有如下迹象时, 表明出血已经完全康复了:

- 关节或肌肉恢复了完全的活动度。
- 肌力完全恢复。





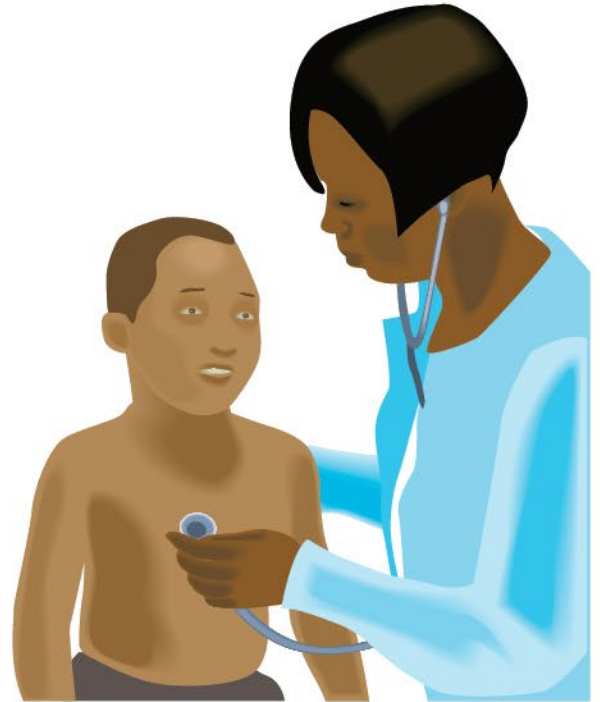
第四部分

保持健康 避免出血

如何才能保持健康?

医疗只是保持健康的手段之一。血友病患者应当:

- 通过锻炼保持健康。
- 进行体育运动,并在活动时穿戴适当的保护用品。
- 定期进行体格检查,包括对关节和肌肉的检查。
- 接种所有推荐的疫苗,包括甲肝和乙肝疫苗。
- 保持健康的体重。不锻炼的人很容易超重。血友病人需要控制体重,以便不给关节增加额外负担,特别是他患有关节炎的时候。

**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© World Federation of Hemophilia

为什么牙齿健康很重要？

- 健康的牙齿和牙龈可以减少血友病治疗的需要。
- 定期的口腔护理可以减少注射和手术的需要。
- 口腔护理应该包括刷牙, 使用牙线, 以及牙医的检查。

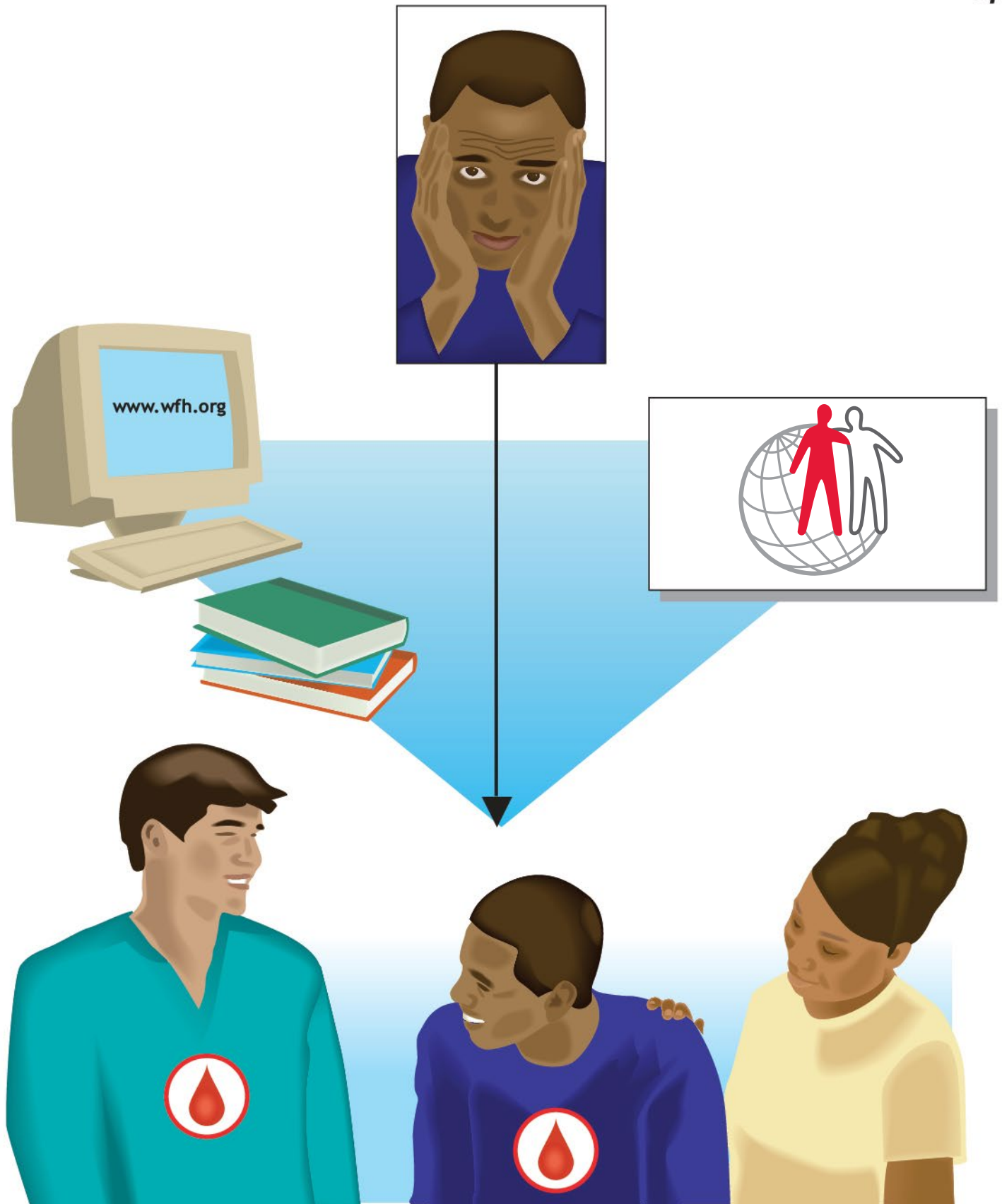


为什么情绪健康很重要？

血友病给生活造成压力。这种压力除了会影响血友病患者本人，还会影响其家庭成员。

这样做会有帮助：

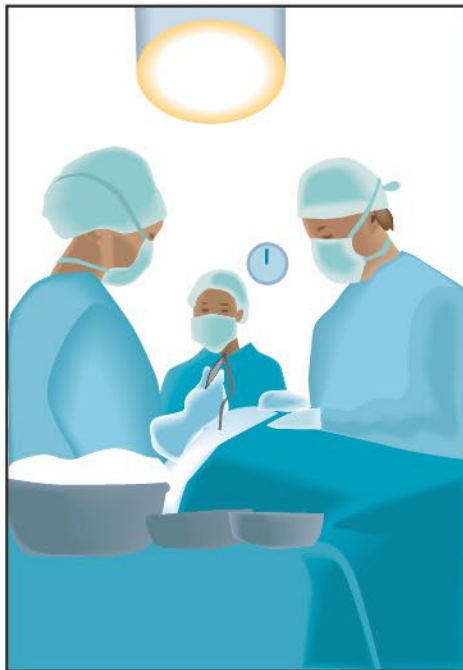
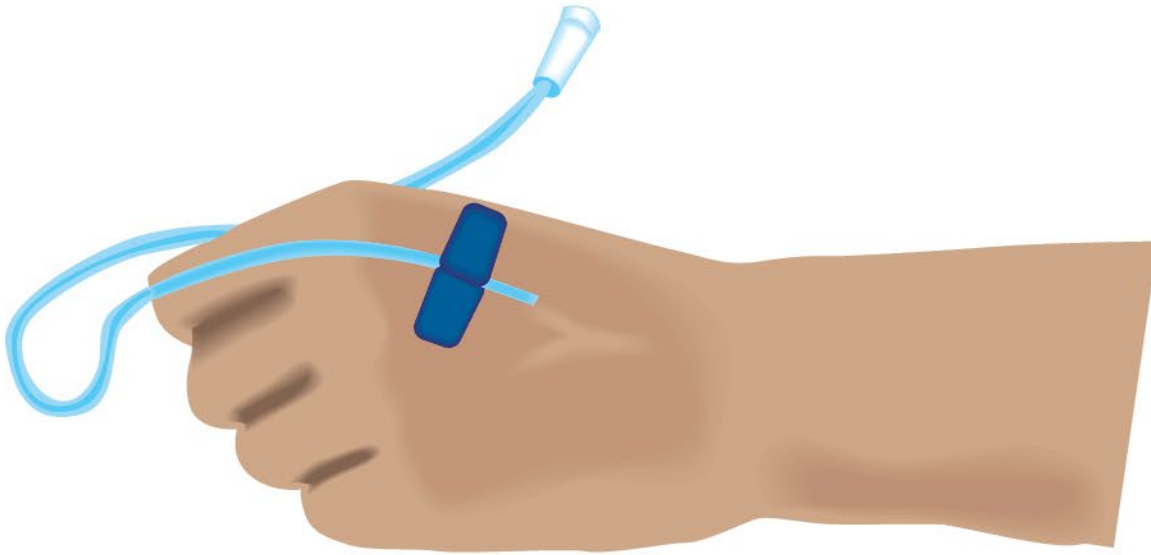
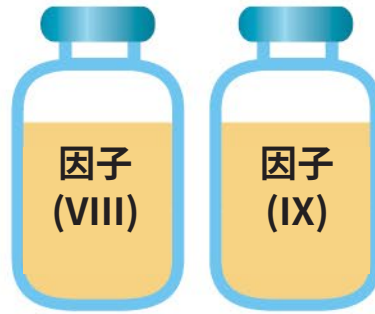
- 尽可能地掌握血友病知识。知识能使人感觉更有把握。
- 认识其他血友病患者。分享知识有助于减轻压力。
- 加入血友病组织。



如果需要做手术, 应该怎么办?

在外科手术、牙科手术或者牙科注射之前:

- 为治疗和完全康复过程的止血准备好足够的治疗产品。
- 测试有无抑制物。
- 考虑其他有助于加快恢复的医疗方法, 例如止痛药。**抗纤维蛋白溶解药物**可用于阻止机体对血块的正常破坏, 减轻出血。



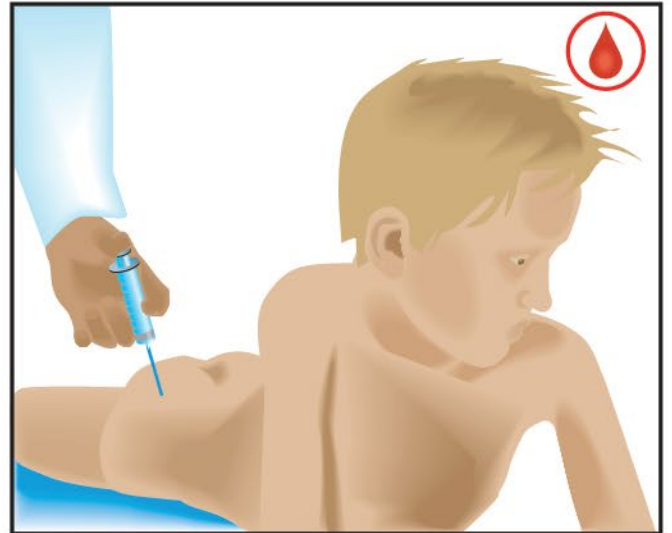
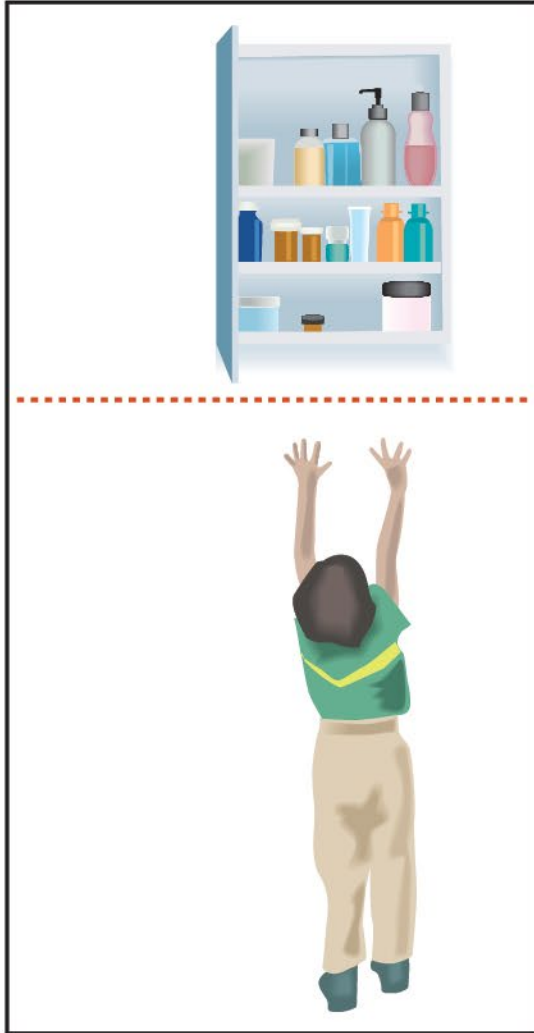
如果需要药物治疗或者接种疫苗, 应该怎么办?

应该做到:

- 与血友病医护人员一起检查所用的药物是否适合血友病患者。
- 根据药物和医疗产品说明书来存贮和使用他们。
- 把所有药物放在小孩子拿不到的地方。

不应该做的:

- 不要服用任何含有乙酰水杨酸(阿司匹林ASA®)的止痛药。
- 如果没有医生建议, 不要使用**非类固醇类的消炎药(NSAIDS)**进行治疗。
- 避免肌肉注射。如果必须接种疫苗, 应该用皮下注射代替。



治疗导致的过敏反应有哪些？

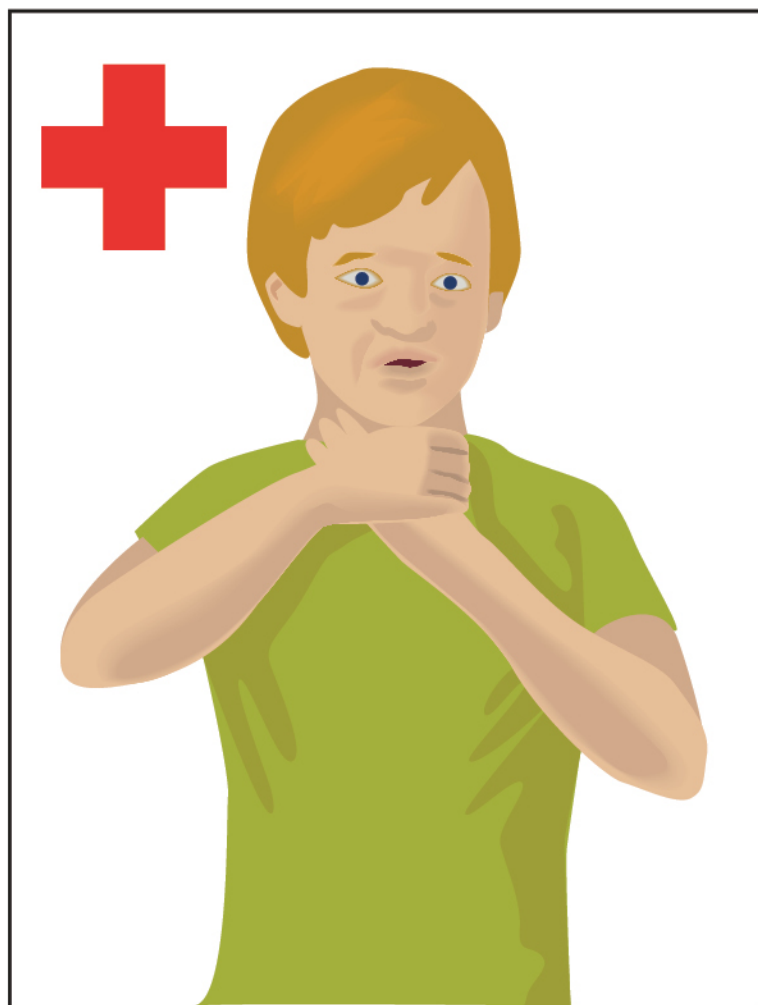
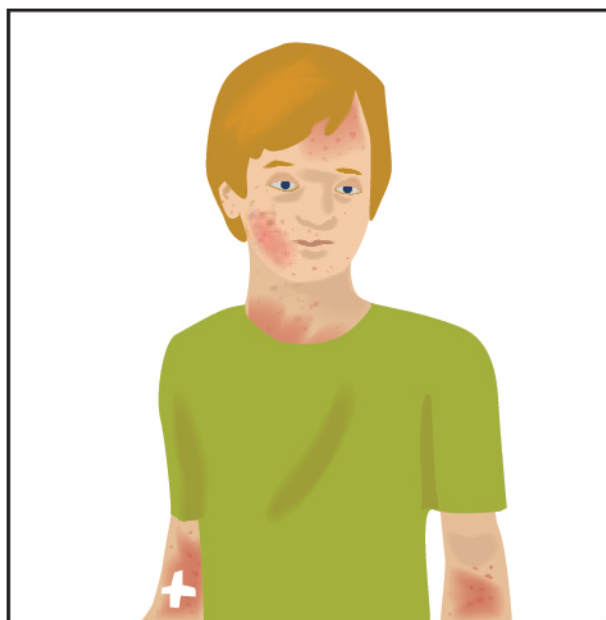
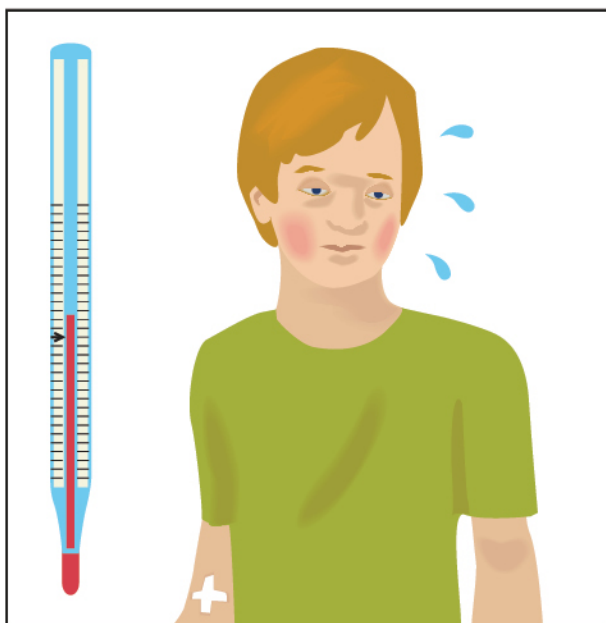
某些治疗可能导致过敏反应, 引起:

- 发烧
- 寒战
- 皮疹

这些反应通常是轻微的, 服用一些**抗组胺剂** (通常是药片) 就可缓解。

如果出现下述情况, 必须尽快就医:

- 呼吸困难
- 胸部有压迫感



需要随身携带什么医疗信息

- 血友病患者应该随身携带身体健康信息, 包括血友病类型, 所需的治疗, 以及有哪些过敏反应。
- 世界血友病联盟可免费提供的国际医疗卡。一些称为医疗警示和护身符的标签也在某些国家有售。



WFH

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



WFH

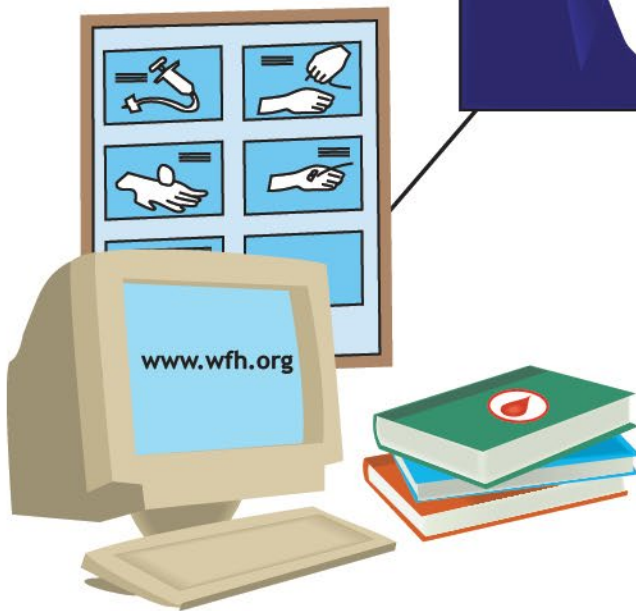
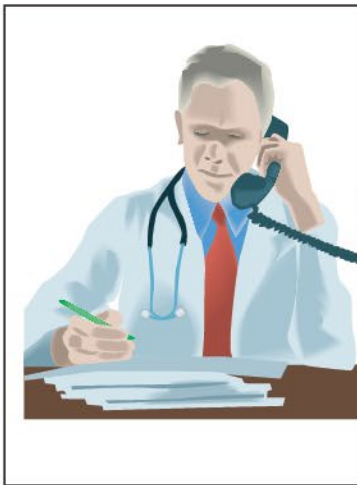
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

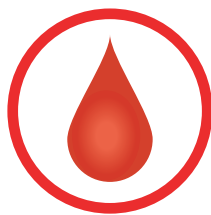
© World Federation of Hemophilia

从哪里可以得到关于血友病的帮助和建议?

可以从以下方面得到帮助和建议:

- 血友病医疗工作者。
- 血友病团体(在世界血友病联盟的网页中列出)。
- 其他血友病患者和他们的亲属(通过会议或者电话求助热线)。
- 有关血友病的出版物。





附录

家庭治疗和静脉穿刺术

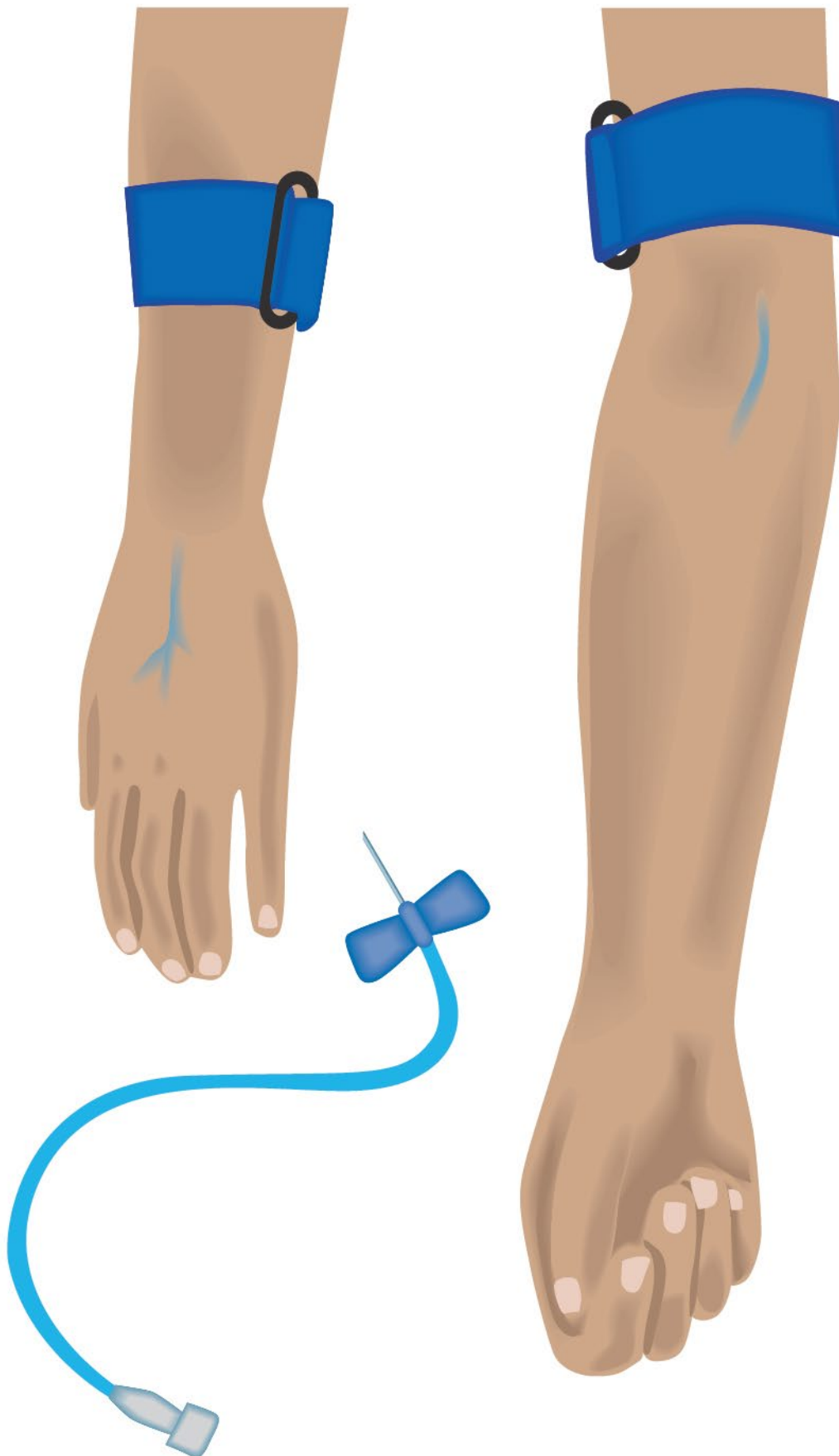
什么是家庭治疗？

- 家庭治疗就是指在医院以外的地方**输注**凝血因子。血友病患者可以在家里、学校、工作地点,或者其他地方输注凝血因子。
- 必须书面记录下所做的全部治疗。
- 血友病患者和家人为了保持自身的健康,应该与血友病医护人员共同负起责任。
- 家庭治疗不能取代医生的关照。



什么是静脉穿刺术？

- **静脉穿刺术**即指把针头插入静脉血管。可用于抽血，或者输注药物。
- 任何可见的或容易触摸到的静脉血管都可用于注射。通常，最好用的静脉在手背或手肘内侧。
- 在血友病婴儿的颈部或腹股沟注射时，可导致严重出血。有时医生会从这些部位抽取血液标本。为血友病婴儿抽取血液标本和治疗都应在其他部位进行。

**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

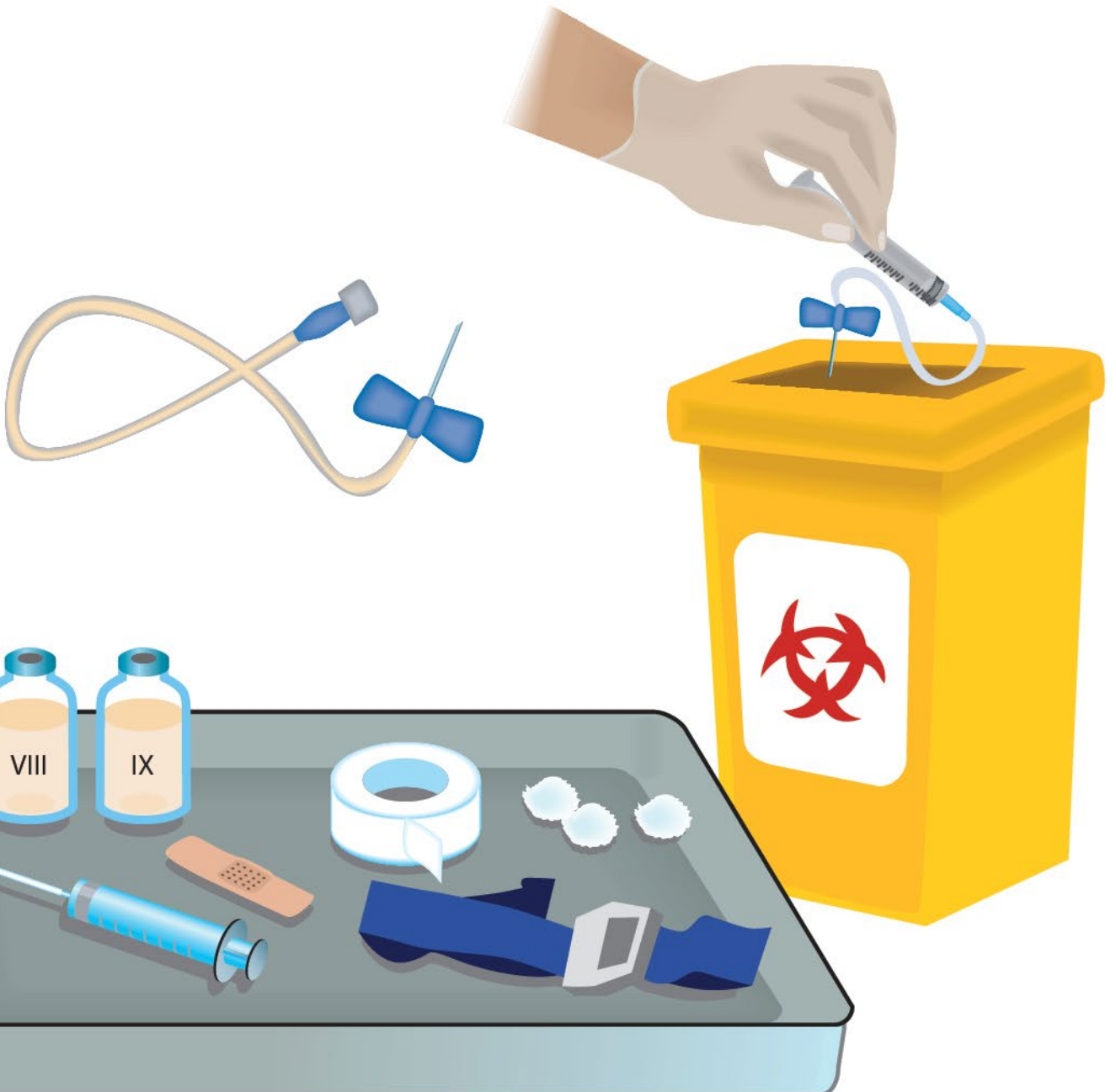
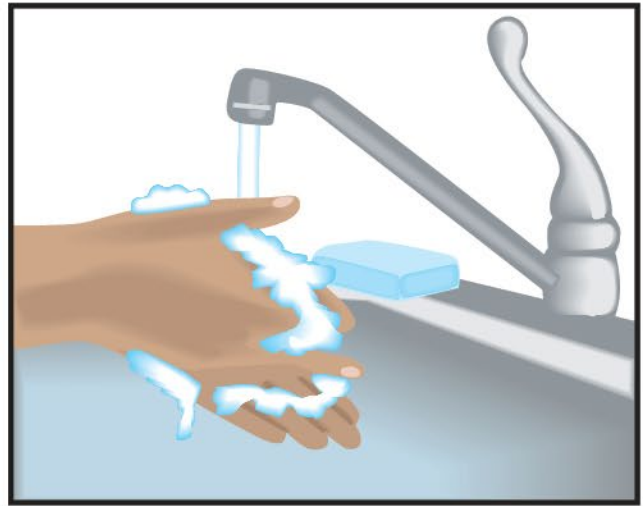
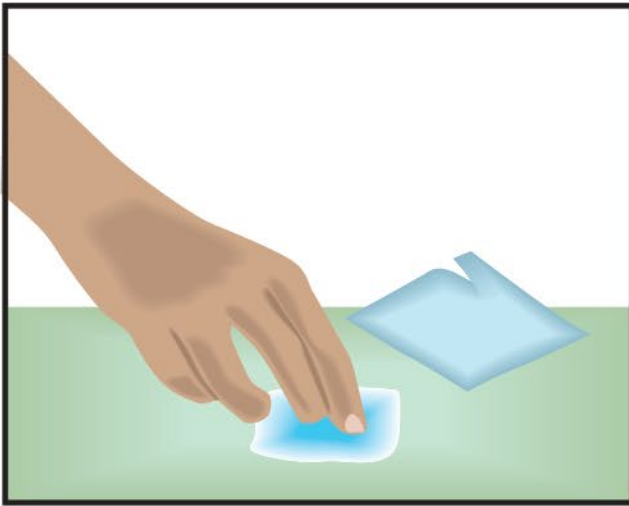
© World Federation of Hemophilia

替代疗法要做什么准备工作？

阅读浓缩因子产品附带的说明书。在接触任何器材前，先用肥皂和清水彻底洗净双手。工作区要用消毒剂消毒。在半升水中加入一瓶盖含氯漂白剂就可制成非常好的消毒剂了。请确认漂白剂没有过期失效。

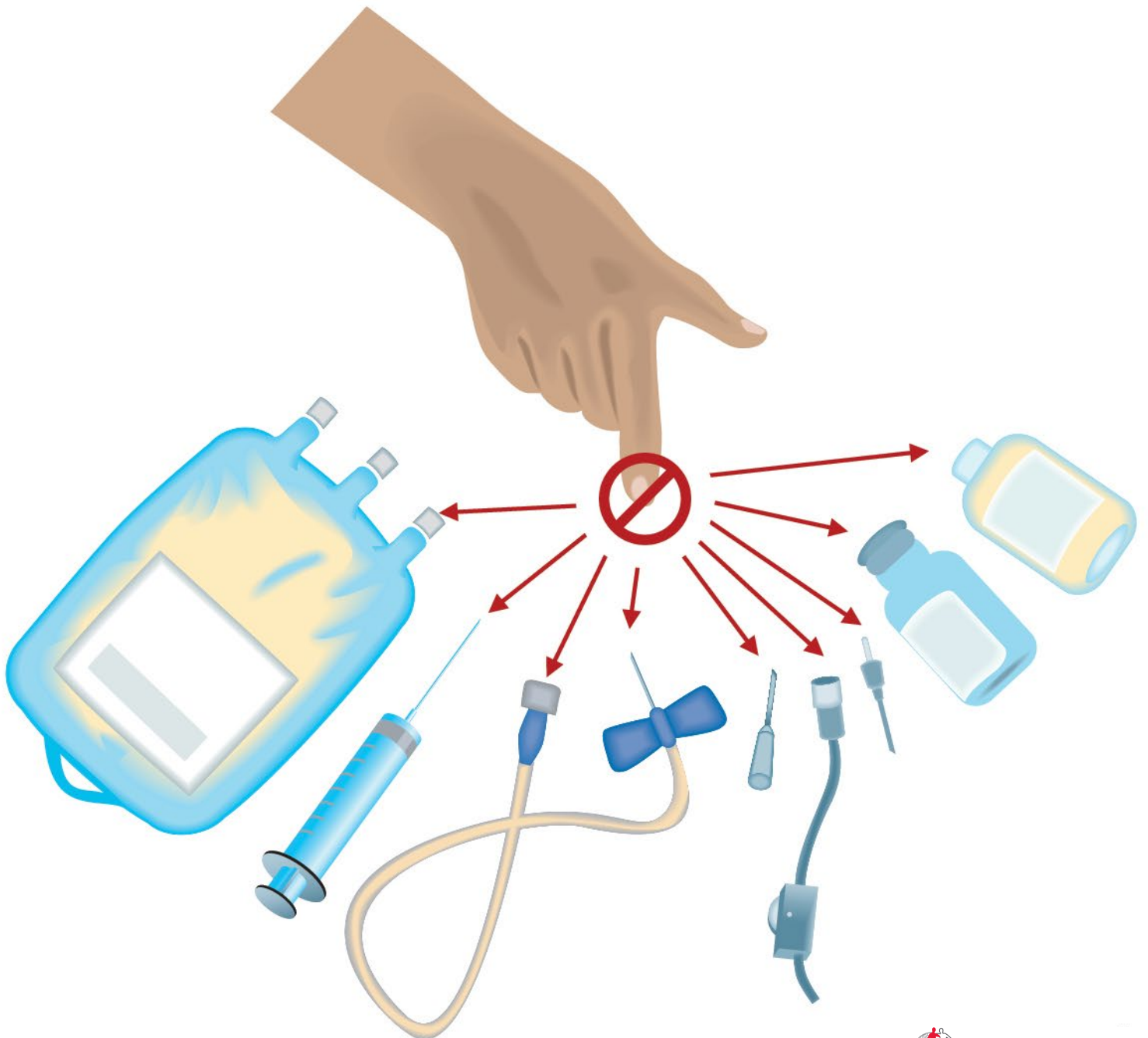
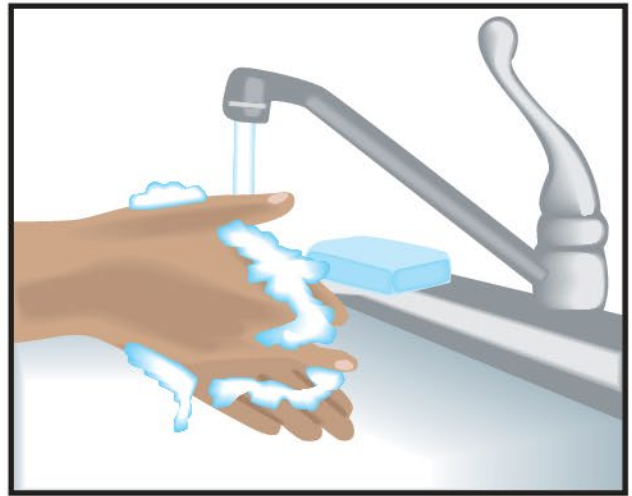
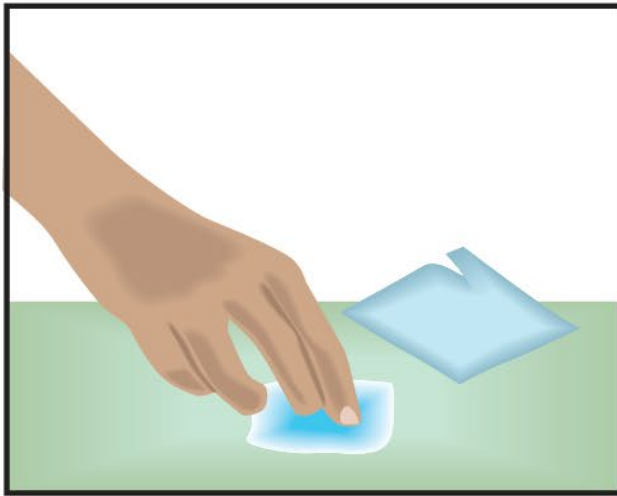
浓缩因子替代疗法所需的物品包括：

- 存放锋利物品的容器
- 一次性棉签
- 酒精棉签
- 绷带
- 棉球
- 胶带
- 止血带
- 头皮针
- 注射器
- 转移针头/过滤针头
- 浓缩因子
- 乳胶手套
- 浓缩因子附带的**稀释液**
(无菌水)



注射时如何避免感染？

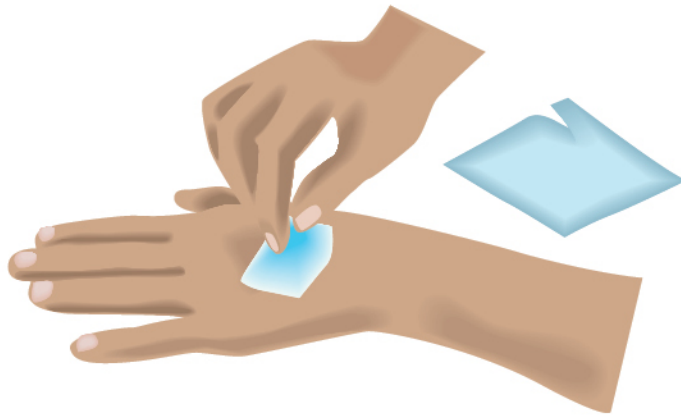
- 使用医疗器械时要特别小心。手和各种器械要保持清洁。助手应该洗手并戴上手套。
- 小心谨慎！时刻记住手指要远离针头两端和所有锋利的物品，远离瓶子、袋子和注射器的开口处。这些地方需要保持非常干净。
- 浓缩因子开封后就应一次用完，不能留待后用。
- 把所有用过的针头和注射器丢到存放锋利废物的容器里。
- 按照血友病医护人员指导的方法，使用消毒剂处理洒落的液体和血渍。
- 必须根据地方法规安全妥善地处理注射过程中使用过的所有物品，请咨询附近的血友病中心或诊所。



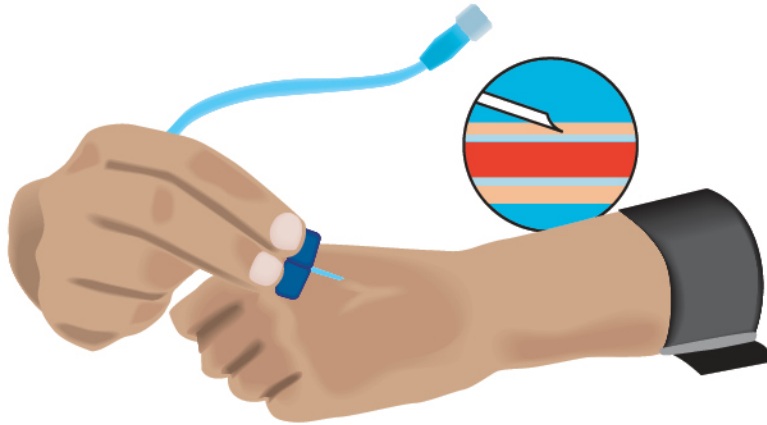
如何进行替代疗法？ (A部分)

- 确定手部清洁干净。
- 认真遵从医护人员的指导意见。
- 把溶解的浓缩因子一次用完。不要冒险把一部分剂量留下来以备将来使用。凝血因子的含量在它被复员后(在浓缩因子加入稀释液之后)就开始消失。另外,这样做引起感染的风险也很高。

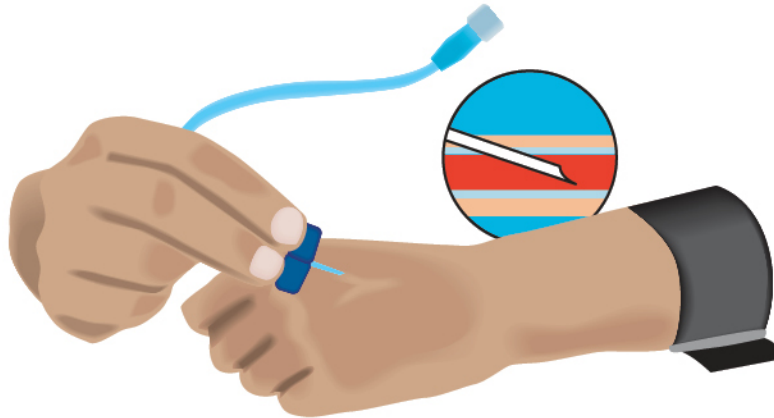
1



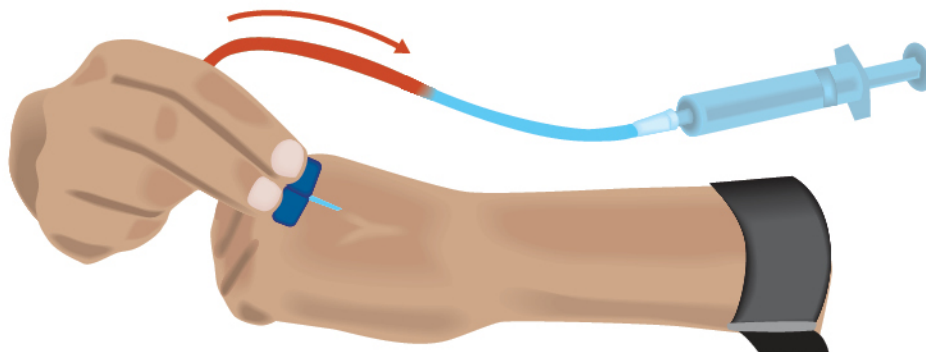
2



3



4

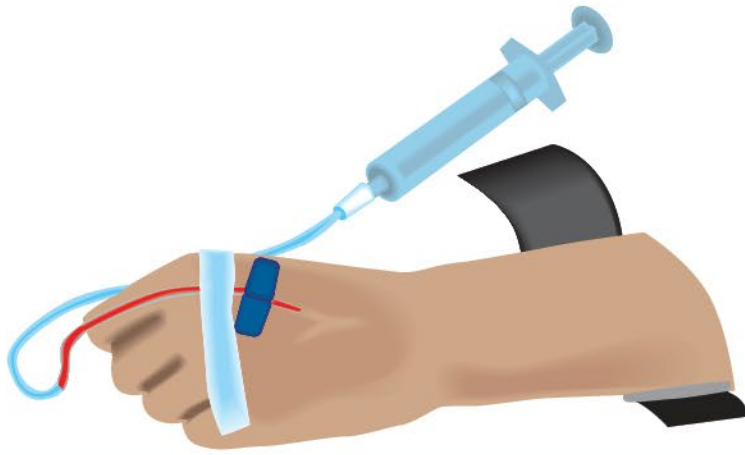


如何进行替代疗法？ (B部分)

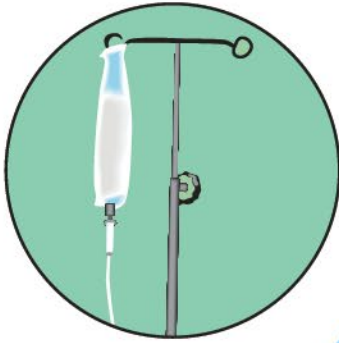
- 认真听从医护人员的指导意见。
- 记住，一旦注射完毕并从静脉中将针头拔出后，要持续按压穿刺部位至少五分钟。

5

38



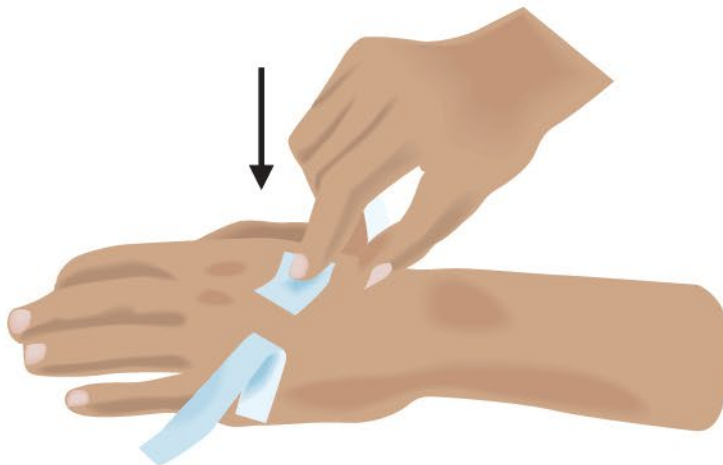
6

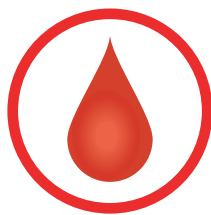


7



8





额外资源

术语表

抗纤溶药物, p. 28: 一种药物, 用于阻止血液凝块的正常分解, 有助于加快出血恢复的速度。

抗组胺剂, p. 30: 一种药物, 可以减轻或防止过敏反应。

消炎药, p. 22: 一种药物, 可以减轻或防止由于炎症(身体对刺激、损伤或感染的反应)引起的疼痛、充血和肿胀。

动脉, p. 1&14: 输送血液从心脏通往身体各处的血管。身体内有几条主要动脉。

小腿, p. 15: 腿部从膝盖到脚踝之间的部分。

毛细血管, p. 1: 输送血液到身体各处的很微小的血管, 在体内呈网状分布。身体内有很多毛细血管。

携带者, p. 6: 带有致病基因的人, 通常本人是没有病症的。

软骨, p. 9: 在关节中, 覆盖在骨骼末端的光滑表面。

细胞, p. 5: 世界上最小的独立生命单位。人的身体由万亿个微小细胞组成。

染色体, p. 6: 一些非常纤细的线状蛋白和 DNA, 位于人类、动物和植物细胞的中部。有两条染色体(称为 X 和 Y)决定人的性别。女性有两条 X 染色体(XX=女), 男性有一条 X 染色体和一条 Y 染色体(XY=男)。

凝块, p. 2: 由凝血因子共同作用形成的血液实块, 有助于停止出血。

凝血因子, p. 2: 血液中所有的参与共同作用形成凝块以帮助止血的因子。

压迫, p. 14: 对出血部位加以压迫, 即使用弹性长袜或包扎带给予稳固压力或支撑, 以帮助肿胀停止。

冷沉淀, p. 21: 由血浆提取的一种治疗产品, 含有几种蛋白质, 例如 VII(I 八)因子和血管性假血友病因子, 但没有 IX(九)因子。应经由一定时间的静脉输注给药。

DDAVP 或去氨加压素, p. 21: 一种药物, 并不是血制品, 用于提升血管中自身 VIII 因子的浓度。可用于治疗轻型血友病甲以及某些类型的血管性血友病。

稀释液, p. 35: 用于混合浓缩因子粉末的液体。最终产物用于注射, 治疗出血。

抬高, p. 20: 在急救中, 抬高的意思是把患处抬起至心脏高度以上, 有助于停止出血和肿胀。

因子浓缩物(浓缩因子), p. 21: 通过静脉注射, 替代所缺乏的 VII(I 八)因子和 IX(九)因子的一种治疗。因子可以从人体血浆中提取, 然后干燥制成粉末。在注射前先用稀释液溶解。请看另一种因子浓缩物重组因子的描述。

腰肌, p. 15: 腹股沟附近的一块肌肉, 用于运动髋关节和脊骨。

基因, p. 5: 基因携带着身体中各细胞如何工作的讯息。例如, 基因决定一个人头发和眼睛的颜色。血友病就是通过基因传递的。

血友病, p. 1: 用于表示出血性疾病的术语。患者血浆中的凝血因子 VII(I 八)或 IX(九)缺乏或处于低浓度水平。

甲型血友病, p. 4: 一种出血性疾病, 患者血浆中的凝血因子 VIII (八) 缺乏或处于低浓度水平。

乙型血友病, p. 4: 一种出血性疾病, 患者血浆中的凝血因子 IX (九) 缺乏或处于低浓度水平。

血友病性关节炎, p. 12: 由于反复出血造成的关节炎, 通常伴有疼痛的肿胀。软骨被损坏, 一些骨头也被磨损。有时关节甚至不能活动。

家庭治疗, p. 33: 在医院以外的地方使用治疗产品进行注射, 通常是在家里。

输注, p. 20: 把治疗产品注射入血管里。

抑制物, p. 23: 身体产生的抗体, 用于排斥它发现的外来物。会对血液凝结因子产生抑制。

IX (九), p. 4: 罗马数字“9”(九)。血浆中的每一种凝结因子都以一个罗马数字命名。

关节, p. 8: 两块骨头接触的地方。

NSAIDS 或非类固醇类的消炎药, p. 29: 一种不含类固醇的具有止痛和退热功能的药物, 例如异丁苯丙酸(布洛芬)。

血浆, p. 2: 血液的一部分, 含有纤维蛋白和凝结因子。

血小板, p. 2: 在动脉、静脉和毛细血管中形成栓子修补破损的一种血细胞成分。

腰肌, p. 15: 腹股沟附近的一块肌肉, 用于运动髋关节和脊骨。

重组因子, p. 21: 在实验室中生产的而不是从人血提取的一种浓缩因子。重组蛋白是以人体血浆中的特定蛋白为模板复制而成的。

重型血友病, p. 17: 由于血液中的 VIII(八)因子或 IX(九)因子的活性非常低而导致的一种疾病, 通常低于正常水平的 1%。

自发性出血, p. 8: 没有明确原因(不是由于受伤或手术引起)的出血。

滑膜, p. 9: 关节囊的内层。由一种特殊的细胞构成, 能够产生一种润滑的油性液体, 使得关节活动顺畅。

上臂, p. 15: 手臂上介于手腕和肘之间的区域, 肌肉出血的常见部位。

静脉, p. 1: 输送血液从身体各处通往心脏的血管。身体内有很多静脉。

静脉穿刺术, p. 33: 把针置入静脉。可用于抽血和静脉注射。

VIII (八), p. 3: 罗马数字“8”(八)。血浆中的每一种凝结因子都以一个罗马数字命名。

本出版物得到Wyeth非限制性教育基金支持。

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West – Suite 1200
Montreal, Quebec H3G 1T7
Canada

电子邮件: wfh@wfh.org

网址: www.wfh.org
elearning.wfh.org

电话: +1 (514) 875-7944
(514) 875-8916



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA