

## 第二章

# 血友病综合护理

Elena Santagostino, Alison Dougall, Mathieu Jackson, Kate Khair, Richa Mohan, Kim Chew, Augustas Nedzinskas, Margareth C. Ozelo, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

### 综合护理

血友病是一种罕见的遗传性疾病，诊断和管理都很复杂。最佳护理，特别是对患有严重疾病的人，需要的不仅仅是急性出血的治疗。

#### 患病率

每 10 万名男性中有 17 人患有 A 型血友病

每 10 万名男性中有 4 人患有 B 型血友病

**每 10 万名男性有 21 名患有血友病**

#### 出生时患病率

每 10 万名男性新生儿中有 25 人患有 A 型血友病

每 10 万名男性新生儿中有 5 人患有 B 型血友病

**每 10 万名男性新生儿，有 30 名天生就有血友病**

#### 怀疑有以下症状的人患有血友病：

- ✓ 容易瘀伤
- ✓ “自发性”出血（即未知原因的出血），特别是在关节、肌肉和软组织
- ✓ 外伤或手术后出血过多

血友病出血表现的严重程度通常与凝血因子缺乏的程度相关。

#### 轻度血友病

凝血因子水平：

- 5-40 IU/dL（正常的 5-<40%）
- 罕见的自发性出血
- 只有在严重创伤或手术时才会出现严重出血



#### 中度血友病

凝血因子水平：

- 1-5 IU/dL（正常的 1-5%）
- 偶发的自发性出血
- 外伤或手术后出血时间延长



#### 重度血友病

凝血因子水平：

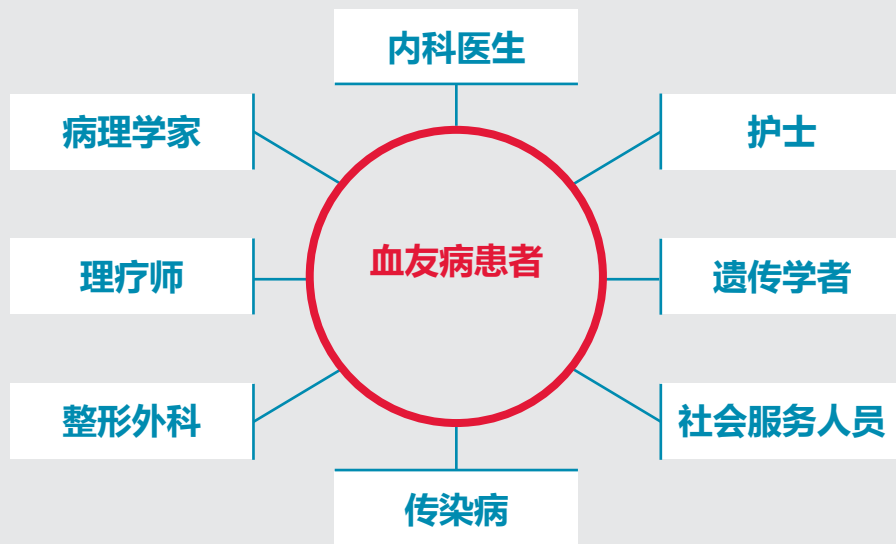
- <1 IU/dL（正常的 <1%）
- 关节或肌肉自发出血



## 第二章 血友病综合护理

### 多学科综合护理小组

血友病的综合护理包括诊断、治疗和管理血友病及其并发症所需的多学科医疗服务，它由血友病治疗中心综合护理小组的核心成员提供。



### 综合护理的关键组成部分

- 预防出血和关节损伤
- 及时处理出血事件，关节出血后的物理治疗和康复
- 疼痛管理
- 骨骼肌肉并发症的管理
- 抑制物和其他并发症的预防和管理
- 牙科护理
- 生活质量评估和社会心理支持
- 遗传咨询与诊断
- 持续的患者/家庭护理人员教育和支持
- 应随时提供紧急护理，并提供实验室服务和治疗