

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

建议

2.2 | 综合护理

建议 2.2.1

对于血友病患者，WFH 建议由具有血友病专长和经验的 multidisciplinary 专业医护人员组成的团队协调提供综合护理。

• **备注：**综合护理小组的核心成员应包括一名医务主管、护士协调员、肌肉骨骼专家、医学实验室专家、心理社会专家以及患者和家庭护理人员。核心小组成员在不同的中心所承担的作用可能不同，这取决于中心受过培训的工作人员的数量和专门知识以及服务的组织情况。CB

建议 2.2.2

对于血友病患者，WFH 建议提供和使用：

- 随时提供合适紧急护理；
- 能够进行凝血因子分析和抑制物试验的凝血实验室；
- 合适的凝血因子浓缩物 (CFC)，血浆源性或重组，以及其他止血药物，如去氨加压素 (DDAVP)，emicizumab 和抗纤溶药物；
- 安全血液成分，如新鲜冷冻血浆 (FFP) 和经充分筛选、测试和/或（如果没有 CFC）病毒灭活的冷凝血蛋白质；
- 模型和/或夹板固定和移动/支持辅助（根据需要）；
- 解决某些人可能遇到的具体医疗和健康相关问题的其他专家，（根据需要）。CB

建议 2.2.3

对于所有血友病患者，WFH 建议制定书面的临床管理方案，以确保在临床人员发生变化时能够持续提供护理。CB

建议 2.2.4

对于血友病患者，WFH 建议进行多学科检查，包括血液病、肌肉骨骼病和核心综合护理团队成员至少每年进行一次生活质量评估（儿童每 6 个月一次）。

• **备注：**较小的中心和家庭医生可以提供一些血友病并发症的初级护理和管理，以及与血友病综合护理中心的频繁咨询，特别是对距离最近的血友病治疗中心较远的患者。

建议 2.2.5

对于所有血友病患者，WFH 在可能的情况下，在患者登记处收集系统的数据，以便分配资源，支持改善提供护理服务，并促进中心之间的合作，共享数据并进行研究。CB

建议 2.2.6

WFH 建议向血友病患者、其家庭成员和其他照顾者提供适当的教育，使他们能够自我管理和充分了解这种疾病，以预防出血和相关并发症，并进行生活规划。CB

建议 2.2.7

对于血友病患者及其家人，WFH 建议与患者组织合作，推广和/或引导教育和娱乐活动，让他们可以发现新的兴趣和能力，并与血友病社区的不同成员建立支持网络。CB

2.3 | 健身和体育活动

建议 2.3.1

对于血友病患者，WFH 建议推广有规律的身体活动和健身，特别注意骨骼健康、肌肉加强、协调、身体机能、健康体重和积极的自尊。CB

建议 2.3.2

对于血友病患者，WFH 建议推广非接触性运动。患者应避免高接触和碰撞运动和高速运动，除非患者已采纳了足以涵盖此类活动的预防方案，并接受了有关潜在风险和其他必要保护措施的合适教育。

• **备注：**选择体育活动时，应考虑个体的身体条件和能力、偏好和兴趣、当地风俗习惯和现有资源。CB

第二章：血友病综合护理

建议 2.3.3

对于血友病患者，WFH 建议在进行运动和体育活动之前咨询理疗师或其他肌肉骨骼专家，讨论自己是否适合其特定病况的活动，以及对特定的身体技能和/或防护装备的要求。CB

2.4 | 辅助管理

建议 2.4.1

对于肌肉或关节出血的血友病患者，WFH 建议除了增加因子水平外，还应遵循 PRICE 原则（保护、休息、冰敷、加压、抬高）。CB

建议 2.4.2

对于关节或肌肉出血好转的血友病患者，WFH 建议在有血友病经验的理疗师的监督下逐步重新开始身体活动，以评估运动发育和协调能力是否恢复正常。

• **备注：**对于关节或肌肉出血好转的血友病儿童，理疗师和家庭护理者应保持密切联系，讨论并决定适合儿童逐步康复的运动和活动。CB

建议 2.4.3

对于确诊血友病性关节炎或肌肉骨骼出血恢复后的血友病患者，WFH 建议进行物理治疗和康复活动。CB

建议 2.4.4

对于血友病患者，WFH 建议单独使用抗纤溶药物（如氨甲环酸、epsilon 氨基己酸[EACA]）或作为辅助治疗，特别是在控制粘膜出血和侵袭性牙科手术中。CB

2.5 | 家庭疗法

建议 2.5.1

应教导血友病患者（或儿童照护者）如何居家自我护理，并让患者了解如何识别出血以及掌握输注或自我输注的能力，并终生监测患者的静脉输液技能。CB

建议 2.5.2

对于血友病患者，应该详细记录给予的所有治疗（原因、批号、单位数量等），并用于制定个体化的治疗计划。CB

建议 2.5.3

对于血友病患者，可考虑使用中心静脉通路装置，促进提前进行出血治疗和预防治疗。CB

2.6 | 疼痛管理

建议 2.6.1

对于急性或慢性疼痛的血友病患者，WFH 建议使用适合年龄的疼痛评估工具来确定病因并指导适当的治疗。CB

建议 2.6.2

对于静脉通路疼痛、不适或焦虑的血友病患者，WFH 建议在静脉通路部位使用局部麻醉喷剂或药膏。CB

建议 2.6.3

对于因关节或肌肉出血而伴有剧烈疼痛的血友病患者，WFH 建议立即给予能够止血的凝血因子、止痛药，并酌情采取固定、压迫和夹板等辅助措施以减少疼痛。CB

建议 2.6.4

对于血友病和术后疼痛的患者，WFH 建议与麻醉师或疼痛专家协调，对术后疼痛进行适当管理。CB

建议 2.6.5

对于术后疼痛的血友病患者，WFH 建议使用类似于无血友病患者使用的止痛剂，包括，在适当的情况下，使用静脉注射吗啡或其他麻醉止痛剂，然后口服阿片类药物

（如曲马多、可待因、氢可酮等）和扑热息痛/对乙酰氨基酚来镇痛。

• **备注：**除选择性 COX-2 抑制剂外，不应将 NSAID 用于血友病患者。

• **备注：**不建议肌肉注射镇痛剂。CB

第二章：血友病综合护理

建议 2.6.6

对于需要疼痛管理的血友病和慢性血友病患者，WFH 建议在使用适当的止痛剂的同时进行功能训练和适应。**CB**

建议 2.6.7

对于血友病和慢性血友病关节病患者，WFH 建议实施疼痛管理教育，包括使用补充疼痛管理技术（例如，冥想，分散注意力，正念，或音乐疗法）。**CB**

建议 2.6.8

对于因慢性血友病性关节炎病而伴有疼痛的儿童和成人血友病患者，WFH 建议使用扑热息痛/对乙酰氨基酚、选择性 COX-2 抑制剂、曲马多或吗啡，并避免使用其他 NSAID。可待因可用于 12 岁以上的儿童，但更小的儿童则禁忌使用。

• **备注：**这些药物的长期使用可能会产生依赖性 or 成瘾的风险，以及器官损伤，因此必须仔细监测。

• **备注：**应该将持续疼痛的患者转诊至专门的疼痛管理团队。**CB**

建议 2.6.9

对于因慢性血友病性关节炎病而导致伤残性疼痛的血友病患者，WFH 建议将其转诊至骨科专家，以考虑进行骨科手术。**CB**

建议 2.6.10

对于患有血友病的儿童和成人，WFH 建议根据缓解疼痛的合适方法对牙齿或口腔疼痛进行临时治疗，并将其转诊至牙科专业医护人员进行评估。**CB**

2.7 | 牙科护理管理

建议 2.7.1

对于患有血友病的儿童和成人，WFH 建议提供包括定期预防性牙科和口腔保健的血友病综合护理。**CB**

建议 2.7.2

对于血友病患者，WFH 建议在第一次出牙时（大约 6 个月大）或 1 岁之前转诊至指定的牙科护理中心，以减少血友病患者的并发症、发病率、费用以及与口腔疾病有关的健康和心理社会影响。**CB**

建议 2.7.3

对于血友病成年人，WFH 建议向他们提供适当的成人牙科服务和程序，以及终生的定期牙科评估，以使用循证和个体化的预防性牙科方案监测和保护口腔健康。**CB**

建议 2.7.4

对于血友病患者，WFH 建议将预防性牙科和口腔护理作为优先事项，以确保口腔达到最佳健康

和卫生状态，预防牙周病和龋齿，这些疾病容易导致牙龈出血、牙齿疼痛、牙齿脱落、咀嚼困难和社会影响。**CB**

建议 2.7.5

对于所有血友病患者，WFH 建议开展关于良好口腔卫生重要性的教育，以预防牙齿问题和并发症，包括说明每天使用软质或中等软硬程度牙刷和含氟牙膏刷牙两次，以清除菌斑沉积物；刷牙后，不应该冲掉牙膏，而应该留在口中（“吐出来，但不要冲掉”），以最大限度地利用氟化物。

• **备注：**应鼓励使用牙线或牙间刷，以确保彻底清除菌斑。

• **备注：**肘部或肩部活动限制的患者可能从改良或电动牙刷和牙线辅助中受益。**CB**

建议 2.7.6

对于 6 岁及以下的血友病儿童，WFH 建议父母/护理人员监督他们刷牙。**CB**

建议 2.7.7

对于血友病患者，WFH 建议，只有在与血液病专家协商后，才能根据个性化止血管理计划的情况，进行拔牙或其他口腔内的侵入性手术（例如，牙齿种植、牙周手术或牙龈活检）。**CB**

建议 2.7.8

对于血友病患者，WFH 建议在术前和术后进行牙科干预时使用全身或局部的氨甲环酸或氨基己酸 (EACA) 作为辅助治疗，以减少因子替代治疗的需要。**CB**

第二章：血友病综合护理

建议 2.7.9

对于需要拔牙的血友病患者，WFH 建议采取局部止血措施。典型的步骤包括伤口缝合，局部使用抗纤维蛋白溶解剂、氧化纤维素、纤维蛋白密封剂（适当使用）。

• **备注：**建议患者保持软性饮食，术后至少 3-5 天仔细刷洗伤口部位，以避免干扰牙槽内的血块和伤口愈合。CB

建议 2.7.10

对于血友病患者，WFH 建议在牙科治疗中使用局部麻醉，作为疼痛和焦虑管理的重要组成部分。如果牙科专业医护人员使用局部麻醉和血管收缩剂进行注射，或者使用一次性细针缓慢注射，那么大多数牙科注射对血友病患者的风险较低。CB

建议 2.7.11

如果血友病患者需要高风险肌肉内口腔注射，这些注射通常与提供的外科牙科治疗相关（如下牙槽神经阻滞 [IDB]，上牙槽神经阻滞，或在口腔底或舌血管组织注射），WFH 建议术前采取全身止血措施以避免血肿的风险。应与血液学家协商确定这些措施。

• **备注：**替代性的低风险局部麻醉给药途径（如单牙牙周膜内麻醉或 4% 阿替卡因颊部浸润注射）是 IDB 的有效替代方案，它可以在乳牙和恒下颌磨牙进行牙科手术。CB

建议 2.7.12

对于血友病患者，WFH 建议使用抗纤溶药物作为口腔卫生治疗管理中有效的辅助治疗，使患者能够获得由牙科护理师提供的常规牙科护理。CB

建议 2.7.13

对于血友病患者，WFH 认为，血液传播感染的存在并不影响牙科治疗的安全性，因为目前所有牙科学科都强制实行严格的普遍交叉感染程序，并建议全面牙科服务的规定，而不考虑其传染性或免疫状况如何。CB

2.8 | 从儿科护理过渡到成人护理

建议 2.8.1

对于患有血友病的儿童和青少年，应提供持续的教育和技能发展支持，包括自我输注能力和其他自我效能技能，以获得必要的血友病知识，以便在他们从儿科护理过渡到成人护理之前自行管理自己的病情。

• **备注：**综合护理小组应支持年轻患者及其家属度过过渡时期。在可能的情况下，首次就诊应由儿科和成人血液科医生进行。CB

建议 2.8.2

对于接受预防治疗的血友病青少年，WFH 建议进行个人教育和培训，最好是由血友病护士协调员进行，以确保对血友病有足够的了解，并支持坚持预防和自我护理管理。这应该包括了解依从性的测量，以及可能导致出血率变化的因素和风险。CB

建议 2.8.3

对于 12-18 岁患有血友病的青少年，WFH 建议举办各年龄组的血友病营，以促进同侪团体的支持，发展他们的自我输注技能和对坚持治疗的重要性的理解。CB

CB, 基于共识; CFC, 凝血因子浓缩物; DDAVP, 去氨加压素; EACA, 氨基己酸; FFP, 新鲜冰冻血浆; IDB, 下牙槽牙块; NSAID, 非甾体抗炎药; PRICE, 保护、休息、冰敷、加压、抬高。