

第七章：特殊出血疾病的治疗

Johnny Mahlangu, Gerard Dolan, Alison Dougall, Nicholas J. Goddard, Enrique D. Preza Hernández, Margaret V. Ragni, Bradley Rayner, Jerzy Windyga, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

建议

7.2 | 关节出血

建议 7.2.1

重度关节积血的血友病患者应立即静脉注射浓缩凝血因子替代输注，直到出血痊愈为止。CB

建议 7.2.2

伴有中度或轻度关节出血的血友病患者，应静脉滴注凝血因子浓缩物 1 次，如有临床需要，可根据出血痊愈情况反复滴注。CB

建议 7.2.3

伴有关节积血的血友病患者，应根据 WHO 疼痛量表对疼痛的严重程度进行分级和监测。CB

建议 7.2.4

对于因关节出血引起疼痛的血友病患者，应根据疼痛的严重程度给予止痛药物。CB

建议 7.2.5

对于伴有严重疼痛的血友病患者，应根据患者的临床症状，在患者能够舒适负重或尽可能无疼痛使用关节的情况下，使用阿片类药物。CB

建议 7.2.6

患有关节积血的血友病患者，除凝血因子浓缩物替代外，还应采用 RICE 方法（休息、冰敷、加压和抬高）。

•备注：WFH 认识到，在世界某些地区，如果缺乏足够的 CFC 或其他止血剂供应，RICE 可能是唯一可用的初始治疗或最佳治疗方法。CB

建议 7.2.7

患有关节积血的血友病患者应避免负重，直到症状改善到患者能够舒适负重，无明显疼痛。CB

建议 7.2.8

血友病患者使用阿片类镇痛治疗疼痛时，应尽量限制持续时间。CB

建议 7.2.9

关节积血的血友病患者，应在疼痛症状停止后，在使用凝血因子覆盖情况下立即开始物理治疗实践。CB

建议 7.2.10

对于关节积血的血友病患者，物理治疗的目的应该是使关节功能恢复到出血前的状态。CB

建议 7.2.11

对于出现关节出血和持续疼痛但没有因子替代治疗抑制物的血友病患者，只有在出现紧张、疼痛的关节积血或怀疑有感染时，才建议进行关节穿刺。不建议常规关节穿刺。

•备注：在许多医疗机构中，由于害怕引入关节内感染，关节穿刺术并不常见。CB

7.3 | 中枢神经系统与颅内出血

建议 7.3.1

对于怀疑有中枢神经系统出血或出血相关症状的血友病患者，应在检查前立即给予凝血因子替代治疗。CB

第七章：特殊出血疾病的治疗

建议 7.3.2

对于怀疑有中枢神经系统出血可能危及生命的血友病患者，应在检查前立即给予凝血因子替代治疗，并持续到出血痊愈。

•备注：已经治疗中枢神经系统出血的血友病患者，建议采取二级预防防止出血复发。CB

7.4 | 喉咙和颈部出血

建议 7.4.1

在喉咙和颈部出血的血友病患者，应立即采取凝血因子替代治疗，并寻求重症监护评估。CB

建议 7.4.2

在喉咙和颈部出血（包括舌头损伤）的血友病患者中，应继续使用凝血因子替代治疗，直到出血症状痊愈。CB

建议 7.4.3

血友病患者出现喉咙、颈部出血和局部感染时，应开始使用抗纤溶药物治疗出血，使用抗生素治疗感染。CB

7.5 | 胃肠道/腹部出血

建议 7.5.1

对于胃肠出血的血友病患者，应立即提高因子水平，查明出血的潜在病因并进行治疗。CB

建议 7.5.2

胃肠出血的血友病患者应服用抗纤溶药物。CB

建议 7.5.3

胃肠出血的血友病患者应进行内镜和影像学检查，以确定所有出血部位。CB

建议 7.5.4

胃肠出血的血友病患者应定期监测血红蛋白水平。CB

7.6 | 肾脏出血

建议 7.6.1

对于尿路出血的血友病患者，应及时发现出血部位，并立即给予凝血因子替代治疗。CB

建议 7.6.2

对于肾出血的血友病患者，应补充足够的水分，并规定卧床休息，直到出血停止。CB

建议 7.6.3

肾出血的血友病患者不应服用抗纤溶药物。CB

建议 7.6.4

对于肾出血的血友病患者，应持续给予凝血因子替代治疗，直到出血消退。CB

7.7 | 眼部出血

建议 7.7.1

对于眼部出血的血友病患者，应立即提高凝血因子水平，并由眼科医生对患者进行评估。CB

第七章：特殊出血疾病的治疗

建议 7.7.2

对于眼出血的血友病患者，在眼出血持续时间内，应每 6-8 小时定期体检一次。

•备注：如有临床指征，可进行影像学检查。CB

建议 7.7.3

对于眼科出血的血友病患者，应继续治疗和监测，直到出血消退。CB

7.8 | 口腔出血

建议 7.8.1

对于口腔出血的血友病患者，如果可能，应确定出血部位并直接加压和/或缝合。CB

建议 7.8.2

对于口腔出血的血友病患者，应开具抗纤溶药物处方，并给予适当的剂量。CB

建议 7.8.3

对于持续口腔出血的血友病患者，应采用凝血因子替代治疗，同时采取缝合、局部施用肾上腺素等局部措施止血。CB

7.9 | 鼻出血

建议 7.9.1

对于鼻出血的血友病患者，应抬高头部，并对鼻腔黎氏区进行冷敷。CB

建议 7.9.2

对于鼻出血的血友病患者，应避免使用鼻腔填塞，因为在取出时可能引起出血。然而，在实际应用中，鼻腔填充物被广泛使用。CB

建议 7.9.3

对于鼻出血的血友病患者，将纱布浸泡在抗纤溶剂，可用于除凝血因子替代治疗。CB

建议 7.9.4

对于持续性鼻出血的血友病患者，应监测生命体征和血红蛋白水平，直到出血停止（通常在 24-48 小时内）。CB

建议 7.9.5

对于复发性鼻出血的血友病患者，应立即查明基础病理并治疗。如果出血与过敏有关，应使用减充血剂和抗组胺药，如果出血与感染有关，应使用抗生素。CB

7.9 | 裂伤和擦伤

建议 7.10.1

对于裂伤和擦伤的血友病患者，应给予凝血因子替代治疗，并在适当的情况下，咨询适当的外科医生，立即缝合伤口。CB