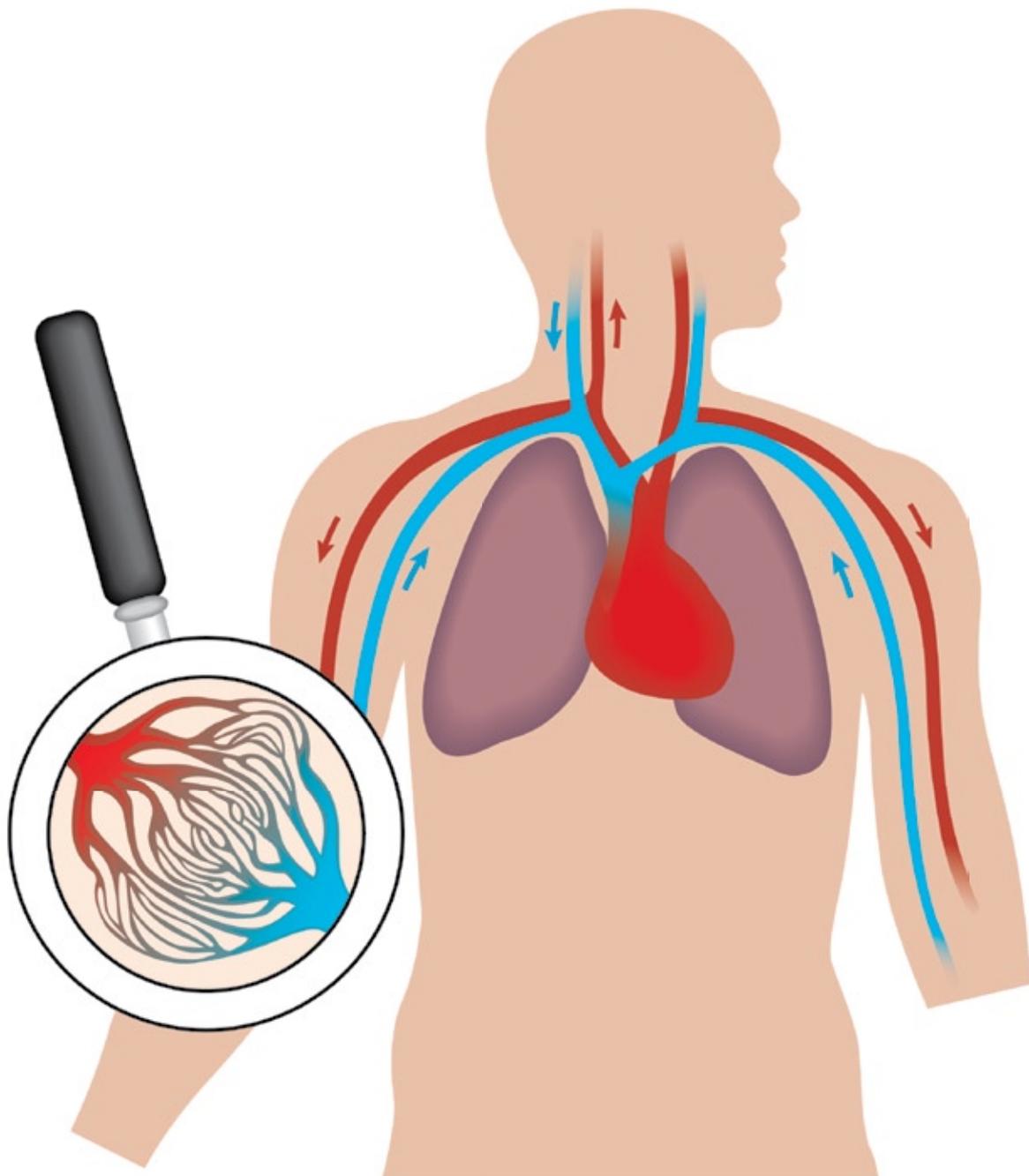




# 《血友病图解》

## 宣教者指南



世界血友病联盟(WFH)

世界血友病联盟出版

©世界血友病联盟, 2009

世界血友病联盟 (WFH) 鼓励非营利性血友病组织出于教育目的再次分发其出版物。如需获得重印, 转发或翻译本出版物的许可, 请通过下列地址联系出版和资讯部。

本出版物的PDF版本可从世界血友病联盟网站www.wfh.org上下载。也可从WFH处获得额外的副本, 其联系信息如下:

**World Federation of Hemophilia (世界血友病联盟)**

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

电话: (514) 875-7944

传真: (514) 875-8916

电子邮箱: wfh@wfh.org

网址: www.wfh.org

编写《血友病图解》宣教者指南的目的是, 提供关于血友病治疗和管理的一般信息。世界血友病联盟不推荐特定的治疗产品或制造商; 如本出版物提及某个产品名称, 并不代表WFH推荐该产品。世界血友病联盟不从事医学实践, 而且无论何种情况都不为具体的个人推荐特定的治疗。

**致谢**

《血友病图解》宣教者指南由来自世界各地的WFH志愿者编写。我们非常感谢本指南的撰稿人: Lara Oyesiku, Els Haan, Cathy Turner, Frederica Cassis, David Page和Kathy Mulder, 也感谢WFH护士委员会和抑制物工作组人员对本指南的审稿。上述专业人员自愿贡献他们的时间和专业知识, 为使用《血友病图解》的宣教者提供一份实用的指南。诚挚感谢赵永强医师, 杨惊医师和李魁星护师对中文译文的审校。

# 目录

引言: 血友病教育 .....	1
患者教育的基本原则和方法 .....	1
如何将《血友病图解》作为教学工具使用 .....	2
患者教育教学提示 .....	3
开发和利用教学工具 .....	5
复习活动 .....	6
第1部分: 血友病介绍 .....	9
血液凝固过程 .....	9
遗传模式及诊断 .....	10
遗传咨询和生育选择 .....	10
复习测验 .....	14
第2部分: 评估和管理出血 .....	15
血友病常见征象 .....	15
评估关节和肌肉出血 .....	15
复习测验 .....	18
第3部分: 治疗出血 .....	19
管理关节和肌肉出血 .....	19
因子替代产品及其使用方案 .....	20
血友病治疗相关并发症 .....	23
抑制物形成 .....	23
输血传播疾病 .....	26
复习测验 .....	28
第4部分: 保持健康和预防出血 .....	29
健康的生活习惯 .....	29
要保持健康能做什么? .....	29
复习测验 .....	32
附录 .....	33
《血友病图解》复习测验 .....	33
复习测验答案 .....	35
词汇表 .....	37
参考文献 .....	42



# 引言: 血友病教育

## 患者教育的基本原则和方法

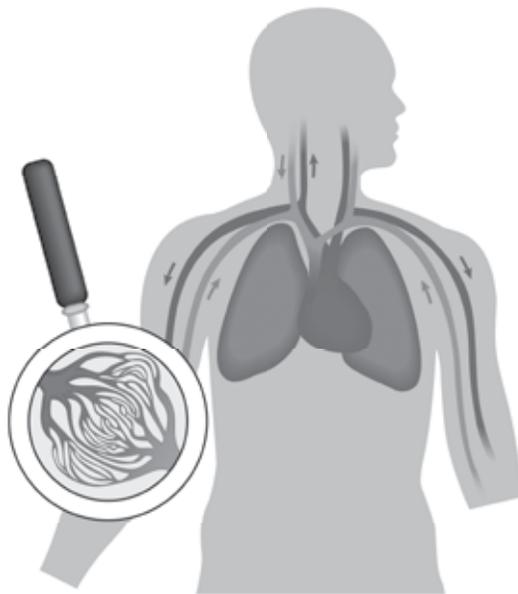
患者教育对患者身体,智力和情感的全面发展具有重大意义。专业医务人员必须全面了解自己的专业领域(护理,物理疗法,咨询等),以便能与患者有效地分享信息和资源。

血友病医疗需要团队合作。当宣教者指导血友病患者如何处理自己的医疗与情感需求,如何理解和接受自己患上一种慢性疾病以及如何带病生存的时候,请记住,血友病患者也可以教我们很多东西。

通过他们的故事和经历,血友病患者可以教给宣教者他们怎样带病生活,从而让宣教者知道如何才能更好地帮助他们。而宣教者则可以教血友病患者了解血友病,了解该疾病对他们的生活有何影响。患者需要在下列几个方面获得指导和培训:如何自我注射,如何利用急救装置和/或替代因子治疗出血,如何使用适当的止痛药控制疼痛,如何通过运动改善和保持运动灵活性,如何学着接受这一慢性疾病并继续积极地生活,工作和娱乐。家人,朋友和同事可以从血友病患者及宣教者处了解血友病,以便在需要时能给予支持与理解。

通过多方协作的学习过程,宣教者通过讲解,交谈,倾听,学习,能更有效地与患者及其他专业医务人员分享其专业技术和知识。

如要进一步了解人们如何才能学得最好,可以寻找有关学习方式,成人学习与儿童学习原理以及患者教育理论与实践方面的资源。您可以先从阅读本指南结尾处参考文献中所列的患者教育文章入手。



## 如何将《血友病图解》作为教学工具使用

《血友病图解》的编写目的是，通过图画和易于理解的信息提供有关血友病的基础知识。

本宣教者指南有双重目的：

- 为专业医务人员提供关键信息，帮助他们更好地向患者解释血友病，包括血友病的医治及其相关并发症。
- 为学习者（患者或接受血友病基础培训的专业医务人员）提供血友病护理和治疗的要点，并增强他们对血友病的认识 and 了解。

宣教者的目标：

- 同任何疾病一样，血友病仅仅是个人健康的一个方面。应从医疗、情感和智能三方面整体对待血友病患者。
- 了解患者。了解患者对血友病的了解程度。询问患者的慢性疾病生活经历。
- 以合乎逻辑、循序渐进的方式提供信息。请勿向患者提供过多或过于技术性的信息，而使她们不知所措。
- 鼓励患者，他们的朋友、家人和同事对其他人进行血友病教育。例如：“当我受伤并开始出血时，需要比常人更长的时间止血。我的血液之所以凝血较慢，是因为我的血液缺少某种东西。出血有时会给我造成健康问题，让我难以工作或玩游戏。”
- 教育血友病患者认真对待血友病和了解自我照顾基本要素的重要性。血友病患者能做到以下几点是非常重要的：
  - 快速发现出血；
  - 知道何时以及如何治疗出血，何时进行自我注射，何时需要前往治疗中心或急诊室接受治疗；
  - 会使用紧急救助方法，如休息、冰敷、压迫和抬高；
  - 能把握休息与运动的健康平衡。
- 教育父母亲让孩子体会身体可以给予乐趣而不仅仅是疼痛的重要性，如鼓励他们参加适当的游戏和体育活动，并鼓励他们利用运动和物理疗法增强体质。
- 告诉患者家人，他们可以从其他家庭成员、医生、护士、血友病治疗中心工作人员、社会工作者、物理治疗师、援助工作组、全国性和地区性协会以及世界血友病联盟处获得帮助，让患者家人放心。
- 解释血友病医治的多学科性质。能具有同情心并与其他专业医务人员一起代表患者及其家人提出倡议是很重要的。

血友病患者的目标：

- 随着时间的推移，您将了解血友病对您有何影响。您将知道导致出血的原因，如何预防或治疗出血，以及需要避免哪些活动。
- 您有自己的个人经历和故事可与大家分享。您的家人和医疗团队会给您提供帮助，与您合作，教育您并陪伴您走上学会带着血友病生活的历程。
- 作为患者，您既有权利也有义务：
  - 您有权要求最好的医疗。
  - 您有义务积极地参与到学习过程中，学习更多的血友病知识并分享您的经历，以便您的家庭和多学科团队能够为您提供支持。

## 患者教育教学提示

无论您是在血友病治疗中心教育患者，还是教患者的家人或照顾人如何照顾血友病患者，这些提示都能派上用场。

### 教学准备

- 设定一个总目标以及每一次教学的具体目标，不论教学时间多么短。这将帮助您专注于特定的教学目标，同时让学习者围绕着学习主题。这样有助于提高患者记住新信息的能力。  
例如：教学结束后，学习者应能：
  - 解释血液在身体内如何循环。
  - 使用“多米诺骨牌”效应论证出血如何开始和停止。
  - 使用“多米诺骨牌”效应讲述为什么有时候血友病患者的出血时间比其他人更长。
- 教学应该“以学习者为中心”而不是“以教师为中心”。避免一直讲课，而是应确保学习者能够充分参与，让他们提问题，告诉您他们对该主题已经知道了哪些东西，做有助于他们吸收新信息的活动，然后复习。
- 建立一个教学包，将您的全部课程计划和教学辅助材料一起放进去保管。

#### 学习者将记住

其阅读内容的10%	其看到并听到内容的50%
其听到内容的26%	其说出内容的70%
其看到内容的30%	其边做边说内容的90%

### 有效地教学

- 分发印刷材料。
- 使用简单易懂的语言。
- 说话不要太快。
- 大声阅读指令内容。
- 写出指令内容。
- 注意不要给学习者过多信息而使他们无所适从，注意检查学习者对内容的理解情况。
- 举例解释难懂的词语和概念。
- 使用一致的医学术语，不要轮换地使用意思相同的同义词，如“高血压”和“血压过高症”。
- 询问患者在家时他们如何能按照指令去做。
- 询问患者是否愿意让其家人参加讨论。
- 请患者复述所学内容。（“教学反馈”）
- 在发给患者的授课材料上标出要点。
- 请办公室工作人员与患者一起复习指令内容。
- 画图。
- 利用模型进行解释。
- 跟踪检查患者的理解情况和遵从情况。

## 提开放式问题

战略性提问是确定患者的需求,能力,健康信念和理解水平的最好办法。避免问可以用“是”或“否”来回答的问题,如“你明白了吗?”。而应提能揭示理解程度的开放式问题,如下列所示。要给学习者思考和反应的时间。

### 例子:

- 您有什么问题?
- 当您想到 \_\_\_\_\_ (血友病,运动等) 时,您会想到什么场景或词语?
- 本页告诉您关于 \_\_\_\_\_ (主题) 的什么信息?
- 这幅解说图告诉您要做什么?
- 您认为自己开始参加某项运动可能会有什么困难?
- \_\_\_\_\_ 对您家人的最大挑战是什么?
- 如果 \_\_\_\_\_, 您会怎么做?
- 您首先想改变的是什么? (列出推荐的项目供学习者选择)
- 如果您 \_\_\_\_\_ (服用这种药物,做物理治疗等), 您会担心发生什么?
- 您认为什么导致了 \_\_\_\_\_ (血友病,疼痛等)?
- 为什么 \_\_\_\_\_ 对您很重要? (健康相关信念,体育运动,饮食习惯等)
- 您每天需要 \_\_\_\_\_ (服用/做) 多少 \_\_\_\_\_ (药物/运动)?
- 以1到10之间的分数,说明自己有多少把握能够做到这一点? (某个具体项目,如自我注射或参加物理治疗运动。如果回答为7分或7分以下,则请学习者修改目标,以确保能成功做到。)

### 对于宣教者的一般提示

- 患者一经收到其疾病诊断,即请帮助患者及其家人慢慢接受事实。鼓励患者坦率表达自己的感受。在可能的情况下,告诉患者家人,血友病治疗中心的心理学家和社会工作者会给予他们全程支持,让他们放心。如果不可能,则许多中心都能够通过医院科室或社区组织获得紧急社会心理支持。
- 告诉患者,虽然患有血友病等疾病的患者会有相似感觉,但是,每一个患者都有自己独特的情感。为患者提供大量机会让其讲述自己的故事。区别对待每一位家庭成员,不要以先入为主的概念认定他们“应有何种感觉”。
- 帮助患者及其家人尽量多了解血友病。讨论时用简单易懂的语言。这要花时间,但最终将帮助他们接受血友病并理解何时该寻求适当的医学或心理治疗。
- 帮助家长在鼓励血友病孩子积极享受生活和确保他们不冒不必要风险之间找到一个平衡点。鼓励家长知道自己何时可能过度保护孩子了。
- 鼓励家长通过一些能增强如平衡和手眼协调性等能力的活动刺激学步婴儿的良好身体协调性和反应力。这些活动将鼓励孩子参加运动和游戏,并帮助血友病孩子在父母监护下尽早建立自信心和身体意识。
- 让血友病儿童比其他正常儿童更早准备好应对各种情绪,如对打针的恐惧,疼痛和愤怒。帮助家长处理自己对血友病的情绪,并帮助他们制定战略,为自己也为孩子创造一个平静的气氛。
- 鼓励采取积极主动的方法来处理牙科或外科程序等相关问题。父母必须使用简单易懂的语言认真地向孩子解释任何必要程序。对疼痛和并发症等的解释必须坦诚。
- 提醒家长:血友病儿童的需求和认知发展一般与正常儿童相同。帮助家长记住,某些行为(如发脾气)是儿童发育阶段的普通行为,与血友病并无关系。
- 帮助家长识别“倦怠”,让家长了解什么时候紧张性刺激是无法避免的,并知道何时以及从哪儿寻求帮助。鼓励他们加入血友病组织或协助组,以获取信息,分享知识和网络以及减轻压力。

- 提醒患者家人，理解血友病的影响是一个循序渐进的学习过程。向他们保证，可从社会心理学专业工作人员和血友病组织获得大量支持。初次见面之后，给他们提供清晰简明的详细联系方式，以便给予真正意义上的支持。
- 通过纳入新的文化信仰和价值观而不是改变其现有的文化信仰和价值观（除非这些现有文化信仰和价值观实际上有害），努力改善患者及其家人的健康行为。

## 开发和利用教学工具

辅助教材，如幻灯片，录像带，录音带和小册子，可帮助学习者达到教育目标。但是，并不需要购买大量的设计专业的昂贵辅助教材。简单的杂志，书籍，玩具以及您住宅或治疗中心周围的其它物体都可改造成辅助教材，几乎不花任何成本。

视觉辅助教材，尤其是可以说明事件顺序和因果关系的教材，是患者教育中极为有用的工具。例如，《血友病图解》18页和19页的插图可用作解说教学点的故事板或连环漫画。您也可以让患者将故事板排序然后复述故事（先遮住故事板的顺序号）。

### 一般指南

- 使用辅助教材是为了加强与患者的沟通，而不是取代沟通。
- 要考虑辅助教材是否适合患者和情景。是否能加快达到某个相关学习目标？
- 向青少年和成年人学习者解释您为什么要使用辅助教材。它是否含有与患者相关的其它信息？它是否有助于归纳某个讨论话题的重点？
- 辅助教材应配合口头讲解，而不是简单地让学习者将其带回家自己阅读。
- 点出在完成示教的技能时尤其需留意的重要部分和窍门所在。
- 向患者演示如何在家里复习所学信息。

### 教导幼儿和儿童

- 从书籍或杂志上找一些漫画和图画，或自己画一些简单的图，然后用胶水或浆糊粘贴到纸板或木片上做成抽认卡。
- 复印多份《血友病图解》中的插图和标题。使用患儿的姓名等方式将标题个性化。将标题与图画剪开，让能阅读的孩子把标题与图画配对。
- 黑白复印《血友病图解》的相关页，当您讨论插图时邀请儿童在插图的特定区域上涂上颜色。然后让孩子告诉你他们记住了标色区域的哪些东西？
- 使用插图或制作关于血友病各方面知识的抽认卡，吸引孩子。你一边翻抽认卡一边让孩子讲述故事。目的是根据孩子的经历将抽认卡个性化。
- 使用您家里已有或从本地图书馆借来的图画书。将这些图画书中的人物进行改造然后复述故事，将故事与儿童所患血友病关联起来。
- 尽量找一些能深入浅出解释复杂概念的图画。例如，画出塞子和水的简单图片，来说明血小板和未形成血块的概念。或者，把血液描绘成一池水，水中有小鱼游动，象征输液前后不同血细胞的游动。给缺失因子取一个幼儿容易记住的名称。使用对幼儿具有参照意义的任何东西，易于您解释和幼儿理解。
- 制作一些能展示急救程序的抽认卡。儿童最终将学会采取哪些步骤。这样，当孩子独自一人时发生出血，他就知道采取何种措施以及按何种顺序去做。
- 使用简单的图画，抽认卡，布娃娃，木偶等“模拟”医院就诊，注射和其它可能让患儿畏惧的情景，让儿童知道会遇到什么。使用易于儿童理解的简单语言，消除他对就医过程的神秘感。坦诚回答问题。
- 向患儿描述在一个新疗法中他将看到，听到，闻到和触摸到的东西。在你向非常小的年幼儿童讲述眼睛，耳朵，鼻子和手的时候，让他们指着自己的相应感官。
- 充分利用学习用具，使用与年龄相适应的语言。使用多种不同教育工具。富于创造性。利用图片，图画，漫画和游戏教学，不论是对成人还是儿童。让学习者把所学内容复述给老师听，以确信学习者理解了所授内容。

- 复习的时候，你们可以转换角色，让孩子做老师，你做学生。给孩子提供一个让他感觉自己老师的道具，如白衣服和夹板。

## 教导青少年

- 将《血友病图解》中的图画用作讨论点。插图是非常宝贵的患者教育工具。
- 描述相关问题情景然后要求青少年选择最佳解决办法，以此扩展插图话题，找出他们选择某种方法的原因，并讨论其它有效的解决办法。
- 在你和学习者一起阅读《血友病图解》每一节之后，可使用《血友病图解》每章末尾的复习测验题，测试青少年学习者对资料的理解和吸收了多少。
- 请记住，青春期学习者有叛逆心理，总是希望测试题的量不大。请以坦诚地处理这些问题。

## 复习活动

为了帮助任何年龄学习者记住自己在每一节《血友病图解》或其它教育材料中学到的知识，可以进行书面或口头测验，如第41页附录的测验。如果你有时间，请考虑使用互动方式（见下文所述例子）或改编你所在地区儿童已经知道的游戏，来进行测验。

本指南中的四部分复习测验题旨在测验学习者所学到的知识和吸纳了多少。你在《血友病图解》教学或者在下列每部分结束后进行学习测试时，可以逐页使用这些问题：第1, 2, 3和4部分。

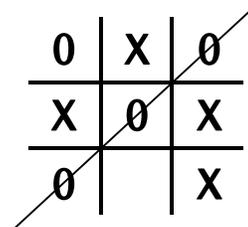
## 问题袋

制作一个订有11个袋子的板子。在1个袋子上写上“答案”，其它袋子分别标上1-10十个数字。（在一张大的纸板上，可以用信封代替袋子。）每节《血友病图解》设计10个问题，把这些问题和它们的答案分开写在卡片上，一共20张卡片。把问题卡片打乱，并在每个袋子里放一张。把答案卡片发给学习者。让他们把每张答案卡片放入装有匹配问题卡片的相应袋子内。演示操作方法。不要帮助做决定，除非他们的确无法确定。结束后，检查每个袋子。如果答案与问题不匹配，则将答案卡片还给学习者，那么在你检查袋子的过程中，他们就可以把卡片放在别的袋子里。重复该活动以加深学习者的记忆，但这次要求学习者加快速度或者以两队比赛的形式开展该活动。

- 非阅读者：对于无阅读能力的学习者，复印《血友病图解》中的图画，并将图画放入袋子内，每个袋子一张。让学习者选择一个袋子，然后取出图画。你可以就该图画向他们提问一个问题，也可以让学习者互相提问题然后回答问题。
- 等候室活动：当某节课不需要使用问题口袋时，可以把问题口袋放在等候室，方便患者及其家属进行自我测试。（将写有正确答案的折叠纸放入“答案”袋子。）

## 井字游戏（Tic-Tac-Toe）

在挂图或纸上画一个网格。分成两队。（如果是一对一课堂的话，你作为一组，学习者作为另一组。）确定哪组由“X”代表，哪组由“O”代表。告诉学习者比赛的目标是将其所在小组的三个符号呈垂直，水平或对角线排列。（参见示意图）



向第1组提问一个问题，然后给他们30秒钟回答。如果回答正确，则第1组成员可将X符号填入本组所选的某个方格内。如果回答错误，则让第2组回答这个问题。如果两组都回答错误，则给予提示引出正确答案，但不在方格内填入符号。继续进入下一个问题。

- 提示：你可以提问能以“正确”或“错误”回答的问题，也可以向学习者提问单项选择题（例如，给学习者三个可能答案，让他们试着从中选择一个正确答案）。

## 分类比赛

把属于不同类别或专题的名称放入约三个容器（如纸袋或盒子）内。每个类别制作约5张卡片，每张卡片画有一幅图或写有一个关键词。打乱卡片，然后发给学习者。让学习者尽快将卡片归入正确类别。这种活动可以两组比赛形式进行，让组员一次挑选一张卡片，然后跑步或快速行

走将卡片送到位于教室另一头的正确容器内。比赛结束时，让每个小组选择一个类别，并使用卡片或图片向另一组解说或演示信息。

类别例子：

- 自我输液时需要的东西
- 应用急救措施治疗出血的方法
- 可以让你保持健康的事情
- 有关血友病的基本信息

**本宣教者指南应与带图解的《血友病图解》配套使用。**

本《血友病图解》宣教者指南是专为使用WFH图解式出版物《血友病图解》的宣教者们所编写的指南。

需要参考《血友病图解》原文中的插图时，以  符号标记。

例如：

**血友病有哪些常见症状？** ( 第8页)

 = 《血友病图解》

本《血友病图解》宣教者指南中所有**粗体**词语的定义可见第44-49页的词汇表。



# 第1部分: 血友病简介

血友病家庭了解血友病的遗传方式, 血友病产生的后果以及自己所在国家目前能提供何种治疗选择, 是非常重要的。专业医务人员也需要了解家庭的血友病经历, 以便为他们提供适当的医护服务。

## 血液凝固过程

血友病是一种出血性疾病, 因此了解血液系统是非常重要的。

### 血液在体内如何循环? (🩸 第1页)

心脏将血液泵送到身体各部位。血液通过被称为动脉, 静脉和毛细血管的管道流遍全身。有些是大血管(动脉和静脉), 有些是小血管(毛细血管)。

### 出血如何开始和停止? (🩸 第2页)

出血始于毛细血管损伤而且血液漏出之时。毛细血管会收缩, 帮助减缓出血。然后, 一种称为**血小板**的血细胞将形成止血栓子, 修补毛细血管上的裂口。接着, **血浆**中的许多**凝血因子**共同作用, 在止血栓子上形成**血块**。这将增强止血栓子, 止住出血。



### 为什么有的时候血友病患者的出血时间比别人长? (🩸 第3页)

血友病患者缺失某个凝血因子或者该凝血因子的含量过低, 使得血液难以形成血块, 从而导致出血时间比普通入长, 并不是出血速度比普通入快。由于血浆中存在多种凝血因子, 因此以罗马数字命名(即凝血因子VII, VIII, IX等)。

### 所有血友病是否都一样? (🩸 第4页)

血友病分为两种不同类型。凝血因子VIII水平过低者称为**血友病A**, 凝血因子IX水平过低者称为**血友病B**。每种类型血友病根据凝血因子的缺乏程度可有轻型, 中型和重型之分。

**轻型血友病**  
5%–30%的  
正常凝血因子活性

- 外科手术或极严重受伤后可能会长时间出血
- 可能从无出血问题
- 不常出血
- 不出血, 除非受伤

**中度血友病**  
1%–5%的  
正常凝血因子活性

- 外科手术, 严重受伤或牙科操作后可能会长时间出血
- 可能大约一个月出血一次
- 无明显原因一般不出血

**重度血友病**  
<1%的  
正常凝血因子活性

- 肌肉或关节经常出血
- 可能每周出血一到两次
- 无明显原因也可能出血

### 如何诊断血友病?

血友病通过凝血试验测定血液中凝血因子VIII或IX的含量来诊断。缺乏凝血因子VIII称为血友病A, 缺乏凝血因子IX称为血友病B。血友病A和血友病B在总人群中的发病率分别为万分之一和五万分之一。

凝血试验可显示某人是否可能是血友病携带者。凝血因子低于正常水平表明可能为携带者, 但是携带者的凝血因子水平也可能保持正常。诊断携带者的唯一可靠方法就是DNA检测。

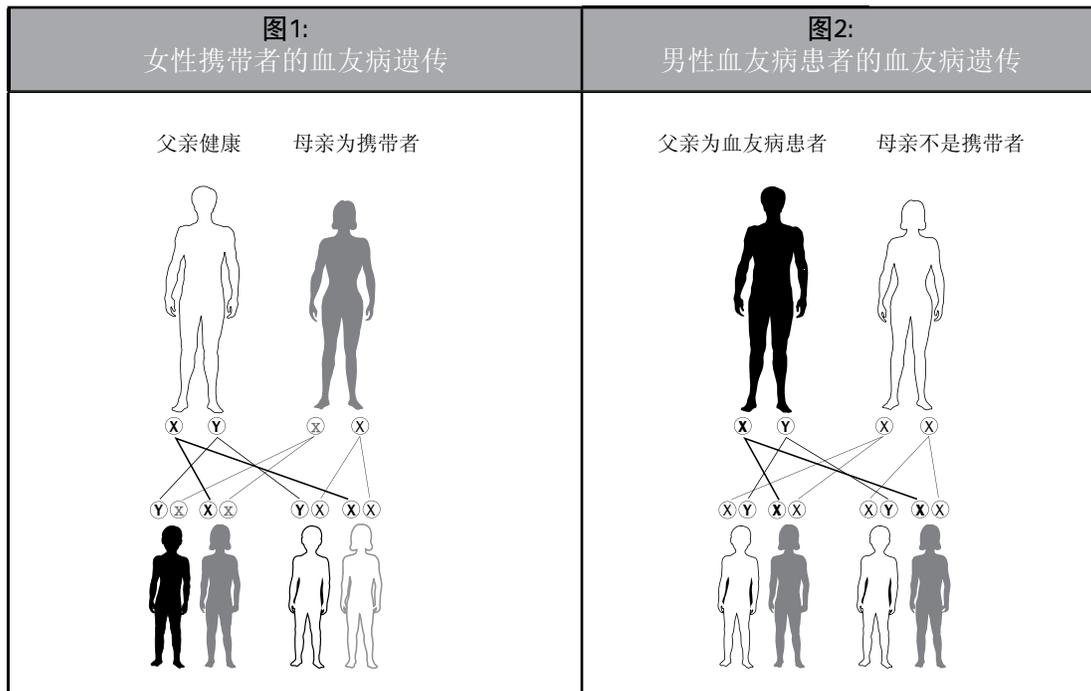
排除其它出血性疾病, 如凝血因子X或XI缺乏症或血管性血友病, 是非常重要的。采集个人病史与采集家族病史同等重要。

## 遗传模式及诊断

先天性血友病患者将终身无法摆脱该疾病。血友病患者应了解血友病的遗传模式和生育选择，如产前诊断，选择性人工流产和新生育技术，以便在养育孩子的问题上作出明智的决定，这点至关重要。

血友病如何遗传？（🔍 第6页）

血友病是一种性连锁隐性遗传的出血性疾病，通常通过父母的**基因**遗传，确切的说，是通过**X染色体**遗传。女性有两条X染色体，而男性有一条X染色体和一条Y染色体。对于女性，如果其一条X染色体正常，另一条X染色体存在缺陷，则被认为是携带者，她可以没有任何血友病症状，因为正常X染色体能够补偿缺陷的基因。她可以将血友病基因传给子女；每次怀孕，如果是儿子，有50%的可能性为血友病患者，如果是女儿，有50%的可能性为与其一样的血友病携带者。如果父亲是血友病患者，母亲不是携带者，则血友病不会传给儿子，但所有女儿都会携带血友病基因（肯定携带者）。



## 遗传咨询和生育选择

专业医务人员需要了解血友病的家庭史，以便提供适当的**遗传咨询**服务。血友病家庭了解血友病的遗传方式，血友病产生的后果以及自己所在国家能提供的治疗选择，是非常重要的。

### 什么是遗传咨询？

遗传咨询是指帮助夫妻评估和了解其将某些遗传性疾病或基因异常传递给子女的可能性，并为其提供选择。遗传咨询师将：

- 评价家族病史和医疗记录；
- 确定是否需要进行基因检测；
- 评价检测结果；
- 帮助未来父母理解检测结果的含义，让他们可以在知情的基础上决定如何行事。

作为遗传咨询的一部分，夫妻需要检查自己对血友病的看法和感受，因为这对他们决定是否要孩子会有重大影响。有些夫妻可能依然会选择怀孕，尤其是当他们充分了解，万一所生孩子为先天性血友病患者，可以在所在国家寻找到何种最新治疗方法。

## 受血友病影响的夫妻有哪些选择？

遗传咨询之后，受血友病影响的夫妻可考虑下列多个选择：

- 有可能生出一个血友病儿子或携带者女儿的自然受孕
- 进行产前诊断的自然受孕
- 使用捐赠卵子进行辅助受孕
- 使用胚胎植入前遗传学诊断（PGD）进行辅助受孕
- 精子洗涤处理（针对HIV血清不一致的夫妻）
- 收养或领养

### 可能生出一个血友病儿子或携带者女儿的自然受孕

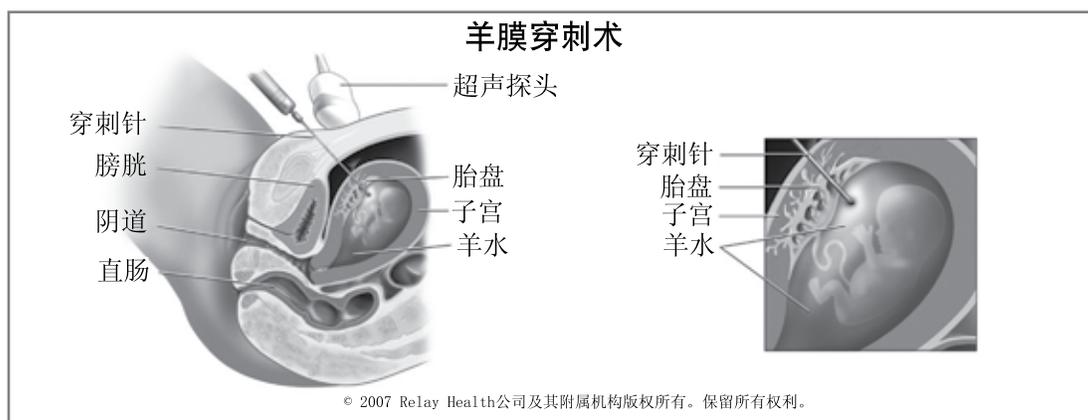
有些受血友病影响的夫妻可以选择可能生出一个血友病儿子或携带者女儿的自然受孕。有些国家能够使用安全凝血因子浓缩剂提供先进、高质量的医疗技术，在这些国家，血友病可视为一种可管理的疾病。因此，有些夫妻接受了生育一个天生有血友病孩子的风险，而且许多夫妻放弃产前检查。

### 进行产前诊断的自然怀孕

受血友病影响的夫妻可以进行产前诊断，确定胎儿是否有血友病。有些中心仅在夫妻承诺如果胎儿被发现是血友病患者则选择终止妊娠时，才提供产前诊断。夫妻将转诊到胎儿护理中心，获得专门信息和咨询服务之后再作出是否进行产前测试的最后决定。重要的是，这些夫妻应该明白自己可能怀上一个血友病儿子或携带者女儿。作出终止妊娠的决定是极其困难的。许多人可能会因宗教、伦理或文化原因而无法接受终止妊娠。产前诊断的测试和程序说明如下：

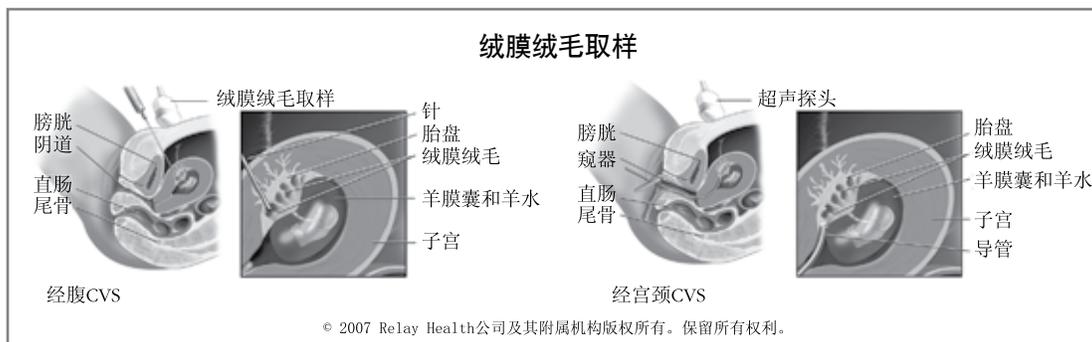
**羊膜穿刺术：**通常在胎龄第15周和第18周，经腹部或经阴道将细小的穿刺针插入子宫抽取少量羊水。选择经腹还是经阴道的途径，取决于胎儿位置。两种途径均在超声引导下进行。

羊水中含有从胎儿脱落下来的细胞，通过分析这些细胞可以确定胎儿的性别和发现某些遗传性疾病，如血友病。根据胎龄，除了基础风险外，还有1%的流产风险（即除了由孕周决定的普通风险外，还有1%的额外风险）。



**绒膜绒毛取样 (CVS)：**在局部麻醉和超声引导下，细针穿过腹部或经阴道从胎盘采集绒膜绒毛细胞样本。由于婴儿和胎盘源自同一细胞，因此胎盘细胞的染色体与婴儿的染色体相同。

CVS在胎龄第10周到第12周之间进行，风险比羊膜穿刺术高。这是因为胎龄越早，流产的背景风险就越高。根据胎龄，除了基础风险外，还有1%的流产风险。CVS是为血友病诊断目的而获取胎儿细胞的选择方法。



**胎儿性别鉴定：**可通过以下两种方法中的任意一种进行胎儿性别鉴定：母体血浆胎儿性别鉴定法或超声扫描法。

- **母体血浆胎儿性别鉴定法：**采集妊娠7至11周（最佳时间是胎龄第8周）母体血液，通过在母体血液中循环的胎儿细胞可确定出胎儿的性别。

该方法目前仅在专业单位进行。它的优势是可在妊娠早期鉴定胎儿性别。这种方法可以在胎龄第10周之前确定胎儿性别，并确定血友病等X染色体连锁疾病的可能性，而无需进行CVS这一有创性操作。

- **超声扫描法：**从妊娠第11周开始，胎儿的性别就可以通过超声确定。

超声法必须等到妊娠中期才可用于胎儿性别鉴定，此时，如果需要进行CVS，则已为时太晚。虽然母体血浆胎儿性别鉴定法的准确率很高，但仍不是百分之百准确，因此，如可能，使用超声扫描法确认胎儿性别是一种很好的做法。

## 辅助受孕

辅助受孕的方法有多种。在准备阶段，夫妻接受生育能力测试，体检和手术评价。女方作阴道超声以评估骨盆形态学，并作子宫输卵管造影。男方作精液分析，评估精液量，精子数目和精子活力。辅助受孕的方法包括：

- **捐赠卵子体外授精：**如果女方是携带者，对于不愿意生育血友病孩子的夫妻或因产前诊断决定终止妊娠的夫妻，接受捐赠卵子是他们的一种选择。经过体检，血液筛查和咨询之后，获得捐赠卵子，并在同一天使用男方的精子对捐赠卵子进行授精。通常将两个形成的胚胎（某些国家规定的胚胎数量不同）植入携带者女方，然后给女方服用激素药物，为胚胎创造一个适宜的环境。在有些国家获得捐赠卵子比较容易，有些国家则比较难。
- **胚胎植入前遗传学诊断 (PGD)：**应用常规体外授精方法获得植入前胚胎。经PGD鉴定出女性胚胎，然后植入子宫。然而，该技术尚处于实验阶段，在大多数国家尚未应用。
- **特异性诊断血友病的PGD：**如果找出父母一方有确切的基因突变，则有可能通过专门的聚合酶链反应 (PCR) 技术诊断出胚胎是否患有血友病。该技术让夫妻有机会获得非血友病男性或女性胚胎，植入未来母体。

## 生殖疗法有哪些相关的心理影响？

选用上述新生殖方法的夫妻面临伦理挑战的困境。咨询是处理这种困境的重要方法。许多患者对生殖疗法往往怀有不切实际的期望，因此，告诉他们其将进入一个充满压力和属于实验性的治疗方案，是非常重要的。

经生殖疗法成功孕育宝宝的夫妻大都经历过不至一次的尝试。已有大量资料证明生殖疗法带来的心理影响。不孕症带来压力和焦虑，尤其是需要体外授精时。遗传疾病的风险给人带来压力，抑郁和焦虑。有些人发现生殖疗法的压力太大，不再选择第二次尝试。

患有血友病不仅对患者本人而且对其亲密家人都具有深远影响。对于HIV血清不一致夫妻，即男方为血友病患者同时受艾滋病毒感染，其配偶血清阴性（即没有感染HIV病毒），如果他们想要孩子，这种情况将会更加复杂。

## 受血友病和HIV影响的夫妻有哪些生育选择？

许多国家在治疗HIV上已经取得重大进展。许多HIV感染者，其血液中的HIV病毒水平很低或无法检出，因而继续享有较高的生活质量。因此，他们可能会想考虑组建一个家庭。

研究表明，HIV男性感染者和健康女性进行未保护的阴道性交，其传播HIV病毒的机会为一千分之三到一千分之六。有些血清不一致夫妻，即男方为血友病患者同时被艾滋病毒感染，其配偶血清阴性，并不愿意冒这种风险，他们可能倾向于首选辅助受孕技术。

一些体外授精机构设有为HIV血清不一致夫妻提供治疗的装备。辅助受孕技术，如精子洗涤，卵胞浆内单精子注射（ICSI）和使用捐赠精子，为这些夫妻既生育孩子又不传染配偶提供了一种低风险或无风险的机会。

- **精子洗涤：**该技术主要基于“HIV传染性物质主要由精液携带而与精子本身无关”的假设。通过**密度梯度**和**离心法**将精液与精子分离。测试精子是否带HIV病毒，如果阴性，则待女性处于月经周期中的排卵期时进行**授精**。当所有生育研究参数正常时，可考虑该方法。
- **卵浆内单精子注射术（ICSI）：**该技术是指当精子活力太低和/或穿透卵子的能力太弱时，将一个精子直接注入玻璃管中的卵子内。对于血清不一致夫妻，ICSI可降低HIV传播风险，这不仅是因为它在体外进行，而且还因为它减少了怀孕尝试次数的同时能保证受孕。
- **使用捐赠精子：**捐赠精子来自丈夫外的其他男性。许多国家对精子捐赠有不同的地方性和区域性选择。有些夫妻前往有关匿名的法律比自己国家宽松的其他国家寻求捐赠精子。捐赠者需经筛查，判断是否感染病毒，并接受遗传学咨询。他们捐赠的精子随后被冷冻隔离起来。180天后，重新对捐赠精子进行筛查，若无病毒，则解冻，准备授精。
- **领养或收养：**有些夫妻选择领养或收养孩子，以避免将基因缺陷传给后代。遗传咨询师、医生、领养或收养机构以及血友病组织可以对当地领养或收养过程提供更多信息。

## 复习测验

### 第1部分：血友病介绍

- 1 血液通过血管流遍身体。大血管称为 \_\_\_\_\_ 和 \_\_\_\_\_。  
小血管称为 \_\_\_\_\_。
- 2 当 \_\_\_\_\_ 损伤而且血液漏出时，就会发生出血。 \_\_\_\_\_ 会收缩，帮助减缓出血。一种称为 \_\_\_\_\_ 的血细胞将形成一个止血栓子，修补毛细血管上的裂口。
- 3 当某个凝血因子缺失或者该凝血因子水平过低时，出血会比正常出血 \_\_\_\_\_  
(时间长/速度快)。
- 4 所有血友病是否都一样？(是/否)
- 5 血友病是否会传染？(是/否)
- 6 血友病是一种出血性疾病，通常通过父母的 \_\_\_\_\_ 遗传，确切的说，是通过 \_\_\_\_\_ 染色体遗传。
- 7 X和Y染色体决定一个人的性别。男性有 \_\_\_\_\_ 和 \_\_\_\_\_ 染色体。女性有两条 \_\_\_\_\_ 染色体。
- 8 血友病父亲会把血友病基因传给他所有（女儿/儿子）。
- 9 当携带者女性怀孕，她将基因传给孩子的可能性是：（二分之一/四分之一/百分之百）。

\*答案见附录。

## 第2部分：评估和管理出血

### 血友病常见征象

血友病有哪些常见症状？（🩸 第8页）

对于血友病患者，发生损伤或创伤时可使身体内部或外部任何部位发生出血。血友病患者容易瘀血，而且被刀划伤，拔牙，外科手术或发生损伤后出血时间比普通人更长。有时候无任何原因便出现瘀血。这种出血称为**自发性出血**，不过，也可能是因为导致出血的损伤十分轻微，以至患者无法意识到。婴儿开始有运动能力时，如坐立，爬动和行走，容易瘀血。受伤后他们比普通人出血时间更长，特别是嘴和舌头出血。随着孩子不断长大，自发性出血会变得越来越普遍，影响关节和肌肉。

### 评估关节和肌肉出血

关节内和肌肉内出血对血友病患者造成重大问题。

什么引起关节出血？（🩸 第9页）

**关节**是两个骨头连接的地方，由滑膜包裹，滑膜上有许多小血管。关节发生外伤甚至轻微损伤时，可导致**滑膜**中的毛细血管破裂，造成出血，血液进入**关节腔**。出血导致关节红肿，疼痛，行走困难。关节出血首先发生于学龄前儿童。主要影响膝，肘和踝部，但也有可能发生在脚趾，肩膀和臀部。同一关节内反复出血将引起**血友病性关节炎**并导致**血友病性关节炎**。

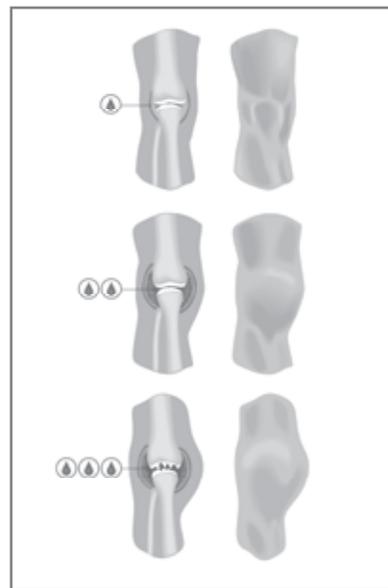
关节出血时会发生什么？如何识别关节出血？（🩸 第10页）

随着经验的不断积累，血友病患者能够判断关节何时开始出血，因为触摸关节部位有温热感，而且关节内还可能有刺痛感。出现关节积血任何明显迹象之前，通常有这种感觉。建议尽快接受治疗，以减小关节损伤和促进关节及时愈合。

患者，专业医务人员和照顾者可通过触摸来评估关节出血：

- 将手背放在离受累部位皮肤约1厘米的地方。
- 沿肢体方向来回移动手。通常情况下，肌肉区温度应比关节区温度稍高。
- 如果有关节出血，关节区较平时会更温热，就像将手靠近蜡烛火焰或灯光一样。

发生出血时能够识别出血并尽快止血是非常重要的。随着进入关节的血液增多，血液清理就变得越加困难。有时候，旧的出血血液还未清除，又开始新的出血。



#### 宣教者提示

让血友病患者描述其关节出血症状，并让患者阅读《血友病图解》第10页的清单。

## 哪种关节出血最常见？（🩸 第11页）

膝关节, 肘关节和踝关节比其它关节更常出血。这是由于以下诸多因素:

- 膝关节, 肘关节和踝关节只朝两个方向活动—弯曲和伸直, 好像门上的铰链, 而髋关节和肩关节可以向各个方向活动, 好像圆槽中的小球。活动自由度较高的关节不太受出血影响。
- 这些关节的周围有肌肉保护。膝部, 肘部和踝部肌肉附在膝关节, 肘关节和踝关节的顶部和底部。关节顶部和底部之间只有肌腱连接, 因此这些关节并不是在各个方向均得到保护, 而髋关节和肩关节却附有许多强健肌肉。

出血时每个关节都有自己的理想位置。发生关节出血时, 患者往往会自动将关节移到最舒适的位置。

- **肘关节:** 部分弯曲, 手朝向肩部。尝试伸直手臂时会疼痛, 活动受限。
- **膝关节:** 部分弯曲, 脚跟朝向身体。
- **踝关节:** 部分外伸, 休息, 使脚和脚趾朝下, 远离身体。

## 关节出血有哪些远期作用？（🩸 第12页）

出血会使附在关节上的滑膜受刺激。滑膜会增厚, 发红。随着滑膜不断增厚, 滑膜会很容易受到挤压和撕裂, 引起新的出血。随着关节内反复出血, 滑膜会出现慢性炎症并最终引发滑膜**肥大**, 造成关节严重肿大。这就是所谓的**慢性滑膜炎**。如果不进行治疗, 持续性慢性滑膜炎和反复性关节出血可对关节**软骨**造成不可逆的损害(血友病性关节炎), 导致活动不便, 肢体变形并引起疼痛。

## 如何预防关节功能恶化？

在发生关节出血之初便尽量预防关节功能恶化是非常重要的。以下是一些预防永久性关节损伤的方法:

- 尽快治疗每次出血
- 让关节休息, 给它时间愈合
- 一旦出血停止后, 进行运动以保持关节的运动性
- 实行**预防**

## 什么引起肌肉出血？（🩸 第13页）

直接击打, 突然伸展或扭伤或**肌肉**注射之后, 身体任何部位的肌肉均可发生出血。肌肉中的毛细血管受损时, 就会发生出血。肌肉出血通常涉及一组肌肉, 而不是单块肌肉。

## 肌肉出血时会发生什么？如何识别肌肉出血？（🩸 第14页）

血友病患者可能会意识到出血的原因, 也可能出血是自发的, 无任何明显原因。出血时, 肌肉感觉僵硬和疼痛。

出血导致肌肉肿胀, 肌肉变得温热, 伸展或触摸时感觉疼痛。肿胀可能使**神经**受压, 引起刺痛和麻木感。患者可能有“针刺感”, 功能丧失。

早期识别和治疗对防止永久损伤非常重要。患者, 专业医务人员和照顾者可通过触摸来评估肌肉出血:

- 手背停在离皮肤1厘米左右的位置, 感知温热。
- 沿肢体方向缓慢来回移动手。出血部位会比周边区域的温度更高, 就像将手靠近蜡烛或灯光。
- 如果出血部位邻近皮肤, 可出现青紫。但并不是任何时候都会出现青紫。有时出血开始一到两天后才会出现青紫。如果出血部位位于肌肉深部, 则不会出现明显的青紫。



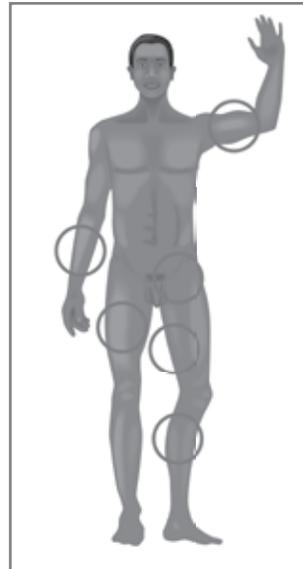
### 哪种肌肉出血最常见？（🔴 第15页）

大腿肌，小腿肌，二头肌，前臂肌和臀肌更容易出血。大腿肌和手臂肌肉内出血可能产生刺痛或“针刺感”，因为神经受压会切断血液和氧气的供应。如果不迅速处理出血，可造成永久性神经损伤，肌肉坏死和畸形。

发生肌肉出血时，每块肌肉都有各自的最舒适位置：

- **腘绳肌（位于大腿后）**：膝盖弯曲，脚跟朝向身体。
- **小腿肌**：脚趾下翻，膝盖轻度弯曲。
- **二头肌（上臂）**：手肘弯曲，手朝向肩部。
- **前臂肌（手掌面）**：手指弯曲握拳，手腕弯曲。
- **前臂肌（手臂背面）**：手腕和手外张，手指愿保持于张开的位置。
- **腰肌（髋部前方）**：髋关节屈曲，大腿朝向胸部，背部异常拱起。

当出血进入恢复期，肌肉便易于从其最舒适位置移开了。



### 肌肉出血有哪些远期作用？（🔴 第16页）

反复出血会导致肌肉结疤和肌肉无力。受伤肌肉无法继续保护关节，可能出血，而且受到异常压力会损伤。肌肉出血不进行治疗，可导致肌肉，神经和关节永久性损伤，并导致身体畸形，影响坐姿，站姿和行走。

### 如何预防肌肉功能恶化？

肌肉出血后进行康复治疗对预防远期问题非常重要。早期治疗后进行物理治疗将有助于保持肌肉的良好功能。出血停止后，必须长期坚持轻度运动，以便肌肉可以再次正常伸展和移动。然后，必须使用各种不同运动方式重新增强肌肉。物理治疗师应对该康复过程予以监督。如可能，开始计划性凝血因子输注或其它治疗，作为预防治疗。

### 哪种出血严重或威胁生命？（🔴 第17页）

头部或中枢神经系统内出血是非常严重的，可威胁生命。症状包括头痛，恶心，呕吐，嗜睡，迷糊，笨拙，虚弱和困倦。喉咙和颈部出血也是发生于血友病患者的非常严重的出血。

- **中枢神经系统出血/头部外伤**：属于医疗紧急事件，是导致血友病患者特别是儿童患者死亡的主要原因。所有重大外伤性头部损伤，不管是证实的还是仅是怀疑，以及剧烈头痛，都应当作颅内出血处理。如果上述任一症状非常明显，请立即寻求紧急治疗。
- **喉咙和颈部出血**：喉咙和颈部出血可伴随肿胀，吞咽困难或呼吸困难。属于医疗紧急事件，应立即治疗，即使尚未完成评估。

## 复习测验

### 第2部分：评估和管理出血

- 1 无任何已知原因的出血和瘀血称为\_\_\_\_\_出血。
- 2 两骨头相连接的地方称为\_\_\_\_\_。
- 3 骨头末端由称为\_\_\_\_\_的光滑物质覆盖。
- 4 骨头通过关节囊进行部分连接。关节囊有一层膜称为\_\_\_\_\_。
- 5 可能提示关节出血的两种迹象是\_\_\_\_\_。
- 6 最常见的三种关节出血发生在\_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 7 关节出血的两种远期作用是\_\_\_\_\_。
- 8 肌肉出血的迹象包括\_\_\_\_\_。
- 9 肌肉出血大多发生在\_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 10 腰肌位于\_\_\_\_\_。
- 11 \_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_部位的出血非常严重, 可威胁生命。

\*答案见附录。

## 第3部分：治疗出血

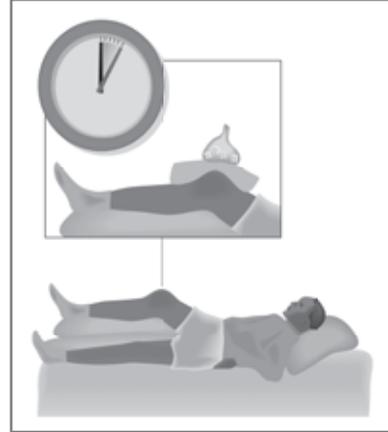
### 管理关节和肌肉出血

治疗、管理和预防出血是改善血友病患者健康和生活质量的关键。识别出血后立即采取一些简单措施有助于快速止血和预防远期损害。

如何对出血进行急救治疗？（🕒 第20页）

即便患者可以获得替代因子，在等待输液准备时也应该采取急救措施。RICE（休息，冰敷和/或固定，压迫或抬高）是管理肌肉和关节出血的重要措施。

**休息：**让身体受损/出血部分休息至关重要。如果出血位于腿部，患者应禁止行走，应使用拐杖或轮椅。如果出血位于手臂，可使用吊带支撑手臂。但重要的是，患者应保持独立，继续使用未受伤的关节及肌肉，防止关节和肌肉的功能减退。



**冰敷：**冰使血管收缩，减慢血液流动。冰还有助于减轻疼痛和**肌肉痉挛**。冰有许多使用方法，但必须始终使用准确：

- **冰袋：**碎冰块或小冰块可以裹在一条毛巾内，防止冰直接接触皮肤。将毛巾敷上皮肤之前，先用水湿润毛巾，这样冰敷部位将降温更快。把冰敷在受影响部位的上方而不是下方，否则，冰袋承受体重，可能会干扰血液循环。冰敷不超过5-10分钟，每天3-4次。取走冰袋，继续让身体受损部位休息。

优点：冰袋价格便宜，多数家庭一般都可获得，易做成符合受影响部位的形状，降温速度快。

缺点：冰袋散乱不平，年幼儿童有时不能耐受其冰冷度。

- **凝胶袋：**同碎冰用法相同，确保凝胶袋的塑料不接触到皮肤。

优点：凝胶袋不像冰袋那么散乱。

缺点：有些凝胶袋成形性不够好，不易于包裹手臂或腿，有些凝胶袋过重。有些凝胶袋的降温速度不如冰袋。

- **冰按摩：**使用冰杯或Popsicle®冰棒按摩是一种对小面积区域快速降温的非常有效的方式。将装满水的小纸杯存放在冰箱，需要时取出使用。以平滑划线或打圈的方式用冰按摩皮肤。按摩区域通常在5-7分钟内充分降温。

优点：冰按摩价格便宜，简单，应用方便，而且降温迅速。缺点：冰按摩需要冰柜，大面积区域（如大腿大范围出血）降温的效果不佳，极冷，患者可能难以耐受。

- **冰敷使用提示：**使用冰敷时可能会经历四种感觉阶段：冷感，痛感，灼烧感和麻木感。许多人在第二阶段或第三阶段就将冰撤离，但最好是等到略有麻木感时再将冰取下。

### 使用冰敷的一些注意事项包括：

- 刀口或擦伤的皮肤勿用冰敷。
- 勿将冰直接放在皮肤上。
- 如患者的感觉力弱或该部位的血液循环不良（例如，肌肉深部出血造成神经压迫时），慎用冰敷。每隔数分钟检查皮肤是否有发红。
- 冰不能放置太长。如果某部位过冷，血小板功能可能会受到影响，并可能引起血管扩张（血管直径增大），使更多血液进入该部位。这种反射称为**血管舒张或亨廷顿反应**，可使该部位温度升高，导致皮肤发红。反射时间约10分钟，但可7至12分钟不等。在这种反射发生之前撤走冰是很重要的，能防止受影响部位进一步出血。我们推荐的做法是，冰敷5分钟，然后间歇至少10分钟。

**固定：** 关节或肌肉保持不移动能促进愈合。可用夹板或半石膏来支持关节或肌肉，防止其再次受伤。有些小孩可能不理解为什么酸痛的腿不应行走或疼痛的胳膊不应使用，对于他们，固定尤为有益；固定还可以在使受伤部位休息的同时允许患者继续进行正常活动。固定通常要求医护人员安置夹板或石膏，只能在指定的一段时间内使用。如果受伤部位被固定的时间太长，肌肉会衰弱，使患者面临再受伤的风险。

**压迫：** 用弹性袜（如Tubigrip®）或弹性带（如Tensor或Ace绷带）进行牢固压迫将有助于最大限度地减轻肿胀。一旦发生肿胀，压迫无法消除之，但对损伤部位有一定支撑作用并可能会觉得舒服些。

**注意事项：** 如果您认为出血已压迫了神经或血管，切勿再施行压迫。经常检查手指或脚趾的颜色和温度，确保血液循环不会被阻断。

### 使用弹性绷带时：

- 总是从肢体或身体部分的远端向躯干方向缠绕。
- 绷带重叠1/3，随着缠绕，重叠部分逐渐增加到1/2绷带宽度。
- 缠绕时稍微拉伸绷带，当靠近躯干时力度应减轻。
- 白天多次解开绷带，然后重新包绕。

**抬高：** 将受伤部位抬高到心脏水平以上位置会降低受伤部位的压力，有助于最大限度地减少出血量和缓解肿胀。保持抬高姿势还可以提醒患者继续休息肢体。

### 宣教者提示

- 强调对损伤或出血作出快速反应的重要性。
- 提醒患者家人准备好急救用品：冰，冰袋，凝胶袋，弹性绷带等。

### 还有什么其它治疗有助于控制出血？

当一个关节有过多出血时，称为“靶关节”，应该对其进行最大限度的治疗，以防止进一步恶化。医生可以建议使用下列任一方法阻止滑膜出血：

- **滑膜去除法：** 将某种物质（化学或放射性同位素）直接注入关节，造成滑膜形成疤痕组织，疤痕组织不会出血。该方法如果使用得早，一般对减少出血非常有效。
- **滑膜切除术：** 手术切除受损滑膜，可避免关节将来发病。

这两种方法对血友病患者均是安全的，并可能有助于防止更严重的关节损伤。一些医学专家建议滑膜去除法或滑膜切除术应在早期进行，即在确认某一关节反复出血之后和出血对关节表面造成损伤之前就应该进行。

## 因子替代产品及其使用方案

### 如何使用因子替代疗法治疗出血？（ 第21页）

通过替代血液中缺失的凝血因子治疗血友病。凝血因子疗法用于治疗血友病A（缺乏凝血因子VIII），血友病B（缺乏凝血因子IX）和其它凝血因子（I, II, V, VII, X, XI和XIII）缺乏症。静脉注射所缺失凝血因子；当足够的凝血因子到达出血部位时，出血停止。尽早治疗对防止长期损害非常重要。

获得血液制品是血友病患者过上正常，积极生活的关键。如果没有凝血因子替代产品，他们将面临慢性疼痛和残疾加重。然而，血液制品并不是没有风险，血液和血液制品可能携带病原体，如HIV和肝炎病毒，可传染给接受受污染血液制品的人。

### 这些血液制品的安全性怎样？

尽管已有措施保持血液供应安全，但血液制品仍可能含有传染性物质，特别是当这些物质未经过病毒去除或病毒灭活处理（见第33页的“输血传播性疾病”）时。但是，20世纪80年代中期发

生HIV/艾滋病之后，世界各国政府，血液制品制造商及血友病患者倡导小组已经在提高血液制品安全性方面做了大量工作。在许多国家，现在要求对预备献血员进行筛查，检查是否有传播病毒风险。捐献血液前需检测是否存在已知病毒，如果结果为阳性，则必须丢弃。通过筛查的捐献血液进一步进行处理，以杀死可能存留的病毒。

## 有哪些不同的凝血因子产品？

凝血因子存在于以下血液制品（按浓度从高到低排列）中：

- 凝血因子浓缩剂
- 冷沉淀
- 血浆
- 全血

**凝血因子浓缩剂**是治疗血友病的首选。可由人体血液制造（称为血浆源性产品），也可使用携带人类凝血因子基因的基因工程细胞制造（称为**重组**产品）。所有商业生产的血浆源性因子浓缩剂都经过血源性病毒去除或灭活处理，是现今使用的治疗产品中风险最低者。

**冷沉淀**来自血液中的血浆，含有较高浓度的凝血因子VIII，但不含凝血因子IX。它能有效治疗关节和肌肉出血，但由于未经过病毒灭活，有可能传播血源性病毒，如HIV和肝炎病毒。因此，冷沉淀应仅在无法获得凝血因子浓缩剂的情况下才使用。使用由通过多次测试，病毒阴性的捐献者捐献的血浆制造冷沉淀，可最大限度地降低病毒传播的风险。

**新鲜冷冻血浆 (FFP)** 通过去除全血中的红细胞，白细胞和血小板然后冷冻血浆制得。血浆含有凝血因子VIII 和IX以及其它血液蛋白，用于治疗某些无法获得凝血因子浓缩剂的罕见出血性疾病。FFP治疗血友病A的效果不如冷沉淀，因为FFP中的凝血因子VIII浓度更低。治疗血友病A需要大量的FFP，这可能会导致循环超负荷。FFP还具有传播血源性病毒的危险。但是，在某些国家，FFP仍然是可用于治疗血友病A和血友病B的唯一产品。

全血不是血友病的有效治疗方法，因为全血方法需要大量血液才能达到足够的凝血因子浓度，可能会导致循环超负荷。

此外，**去氨加压素**和**抗纤维蛋白溶解药物**等也可用于控制出血。

- 去氨加压素（也称为DDAVP）可用于治疗轻型血友病A患者（正常凝血因子VIII活动超过5%的患者）或预防其出血。去氨加压素是一种合成化合物，可提高凝血因子VIII和血管性假血友病因子（vWF，另一种参与凝血的蛋白质）的水平。单次输注0.3微克/公斤体重的剂量预计可将凝血因子VIII水平提高3到6倍。该化合物可连续使用几天，不过反复使用后凝血因子VIII可能会被耗尽，其有效性降低。DDAVP有三种给药方式：50-100毫升生理食盐水稀释后静脉（通过静脉）输注20-30分钟以上；高强度配方（15微克去氨加压素/毫升）皮下（皮肤下）注射；高强度配方（150微克去氨加压素/喷雾）鼻内（喷鼻剂）喷用。
- 去氨加压素的低浓度形式，包括片剂，可用于治疗其它疾病，如尿崩症或遗尿（夜间尿床）。这些低浓度剂型对治疗血友病不太有效。
- 抗纤维蛋白溶解药物，如**氨甲环酸**和**6-氨基己酸 (EACA)**，有助于提高凝血块的稳定性，可作为有效**辅助疗法**。抗纤维蛋白溶解药物不能预防关节出血，但有利于控制粘膜出血（口腔出血，**鼻出血**和**月经过多**），在牙科手术中也特别有用。

## 凝血因子替代产品如何使用？

快速治疗出血对避免关节损伤非常重要。因子替代疗法可在需要时使用以治疗和阻止进一步出血，也可作为一种预防措施以预防出血。

- **按需治疗**，也称为基于出血发作的治疗，是在出现出血事件时输注所缺乏的凝血因子或进行其它治疗。这种疗法的目标是尽快治疗和止血，防止对关节或肌肉造成长期损伤。
- 预防性治疗，指定期输注凝血因子或接受其它治疗，通常是每周1次，2次或3次，以使血液中的凝血因子维持足够高的水平，防止发生自发性出血。预防性治疗已被证明能够减少关节出血，帮助保持关节功能和提高生活质量。预防性治疗应该是血友病凝血因子充足时所有血友病护理程序的一个核心组成部分。

- 血友病预防治疗的目标是将**凝血因子水平的谷值**维持在百分之一以上。大多数时间，患者凝血因子水平将维持较高水平。预防治疗已被证明对患者有益，即使未使凝血因子水平一直维持在百分之一以上。目前，最常推荐的预防治疗方案是：
  - 对于血友病A，输注25-40国际单位/公斤凝血因子VIII，每周3次（隔日使用）。
  - 对于血友病B，输注25-40国际单位/公斤凝血因子IX，每周2次或每三天1次。

最好是将输注预防治疗剂量作为晨起学习或工作之前的第一件事，以便在活动时而非夜间入睡时体内有高水平的凝血因子循环。然而，目前有许多不同的凝血因子替代治疗方案，预防治疗的最佳剂量尚在评估确认中。

## 什么是家庭治疗？（🩸 第33页）

在家里（有时是学校或工作地点）进行凝血因子的自我/家庭注射，可随时治疗，因而可实现最佳的早期治疗。家庭治疗的理想状况是它使用凝血因子浓缩剂或其它可存放在家庭冰箱且易溶的安全**冻干**产品。不过，如果患者家里有一个简单而可靠的冷藏室的话，家庭治疗也可使用冷沉淀。

自我/家庭注射必须在综合护理中心或血友病治疗中心的密切监督下进行。适当的教育和指导至关重要。输注方法应常规接受中心专业医务人员的评估。

患者教育应包括：出血识别方法及其常见并发症；剂量计算；凝血因子的制备，存放和使用；无菌技术；**静脉穿刺**；记录；针头的适当贮存和处理以及血液溢出的处理。

鼓励、支持和监督是自我/家人输液成功的关键。对技术、依从性和教育需求进行定期评估非常重要。可建立认证程序，定期进行再认证。

患者或家长应作好出血记录，包括出血日期和部位，使用产品剂量和批号以及任何不良反应。

安置了适当静脉通路的幼儿可接受自我/家庭注射，由已经过充分培训的有积极性的家人进行。年龄较大的儿童以及青少年可以在家人的支持下学习自我注射。

有些血友病幼儿和成年患者较难获得可靠的静脉通路。在这种情况下，植入静脉接入装置（VAD）可能是一种适当做法。

## 什么是静脉接入装置（VAD）？

植入静脉接入装置（VAD），如输液港Port-A-Cath®，可使输注变得容易得多。VAD是通过外科手术植入皮下的一个小装置。它由两部分组成：一个作为输注针入口点的带有硅体针座的钛或硅制加药塞，和一根直接连接到静脉的硅胶管或导管。皮下的加药塞在皮肤表面为硬币大小凸起。

VAD应该置于锁骨和乳头之间，以减少疤痕组织形成。使用无芯针插入VAD装置很重要，因为无芯针的穿刺性低，避免在硅座上形成孔。

## 什么时候可使用植入式装置？

- 治疗出血事件时
- 进行预防治疗时
- 使用免疫耐受诱导（ITI）疗法（见第32页）治疗抑制物时
- 采集血液样本时

## 有哪些优点？

- 可随时轻松接入静脉以采集血样和输注凝血产品
- 便于门诊和住院治疗
- 静脉入路差的情况下可维持可靠通路



有哪些缺点？

- 植入该装置要求全身麻醉
- 要求外科医生在植入VAD方面具有丰富经验

有哪些并发症？

- 导管内部和外部的感染
- **败血症**
- **血栓**
- VAD周围**水肿**
- 加药塞皮下移位
- 机械故障

如何使用VAD进行家庭治疗？

- 必须在专业血友病中心接受VAD使用培训
- 要求良好的**无菌技术**
- 患者必须在血友病治疗中心接受定期监测
- 患者/照顾者VAD接入技术必须在家庭和血友病中心接受定期评估
- 保持良好卫生至关重要
- 每次使用后导管注入少量**肝素**，以防止VAD系统发生血栓

## 血友病治疗相关并发症

### 抑制物形成

什么是抑制物？（📖 第23页）

抑制物是人体产生的用于消除外来蛋白（称为抗原）的**抗体**；在这里，抗原是指凝血因子浓缩剂中的外来凝血因子VIII或IX。由于血友病患者的血液中缺乏凝血因子VIII或者IX，所以输注的凝血因子VIII或IX被视为“外来入侵者”。为了保护自己，人体产生抗体，抗体与输注的凝血因子结合，从而中和“入侵者”。这样，输注凝血因子浓缩剂的疗效就会降低，无法纠正出血问题。

产生抑制物的患者发现常规治疗无效。由于凝血因子浓缩剂治疗无效，这些患者将面临出血和疼痛失控，同时关节损害变得更加频繁。治疗抑制物的现有方法费用昂贵，需要极大的耐心，勤奋与持之以恒。

抑制物是血友病患者面临的重大问题，治疗抑制物患者成了当今血友病医护领域的最大挑战之一。

哪些人有产生抑制物的风险？

抑制物在重度血友病中更为常见，而中度或轻度血友病中较罕见。绝大多数患者在**暴露天数**为50-75内产生抑制物，其中在第10-20次暴露时风险最高。这意味着，抑制物主要发生于重度血友病儿童患者，也可发生于此后年龄段未频繁接受治疗的轻度或中度血友病患者。

对重度血友病A儿童患者的研究表明，约25-30%重度血友病A儿童患者会产生抑制物。血友病B患者产生抑制物的比例要低得多：约1-6%。但是，必须指出的是，产生抑制物的血友病B患者如果继续输注凝血因子IX浓缩剂，可能会对这类产品产生严重过敏反应，包括过敏性休克。由



于存在该危险，在血友病治疗中心的直接控制下进行血友病B治疗就显得尤其重要，特别是在凝血因子IX浓缩剂头10-20次治疗期间。

增加抑制物产生风险的一些因素包括：

- 抑制物家族史；
- 严重基因缺陷（凝血因子VIII/IX基因几乎完全缺失或其结构几乎完全被破坏）；
- 非洲血统；
- 较早（头50个暴露日内）接受高剂量凝血因子强化治疗。

有证据表明，接受早期预防治疗的患者产生抑制物的可能性较低。

由于血友病B患者人群中的抑制物产生率很低，目前关于有关凝血因子IX抑制物产生风险的资料较少。

抑制物有哪些有临床症状？

存在抑制物不一定会改变出血的典型部位，频率或严重性。

出现下列情况时，可怀疑抑制物产生：

- 常规剂量的凝血因子浓缩剂无法及时控制出血。
- 治疗似乎越来越无效，出血变得越来越难控制。

如何诊断抑制物？

抑制物通常是在患者或其家人发现治疗不如以前有效时获得诊断。也可在常规实验室检查过程中发现。抑制物是一种临床诊断，需经多次实验室检测证实。

抑制物由Nijmegen方法（测定血浆中抑制物含量的一种试验）鉴定。但该方法要求特定专业技能，不是所有实验室都能够应用。因此，抑制物诊断有时基于**活化部分凝血活酶时间（APTT）测定法**。当存在抑制物时，加入正常血浆不能完全纠正患者血浆的APTT延长。

任何对正常治疗无反应的血友病患者均应怀疑产生抑制物。在首次输注和第50次输注间隔期间，对血友病儿童患者及刚诊断的成年患者进行筛查是否存在抑制物，是很好的做法。即使患者在第50次输注之后，也应每年检查至少两次，直至第150-200次输注，此后每年检查至少一次。进行任何有创外科治疗之前，也应该重复抑制物检测。

什么是低滴度抑制物和高滴度抑制物？

抑制物的数量和强度以Bethesda单位（BU）测量，称为滴度。滴度越高，抑制物对凝血因子的抑制活性就越强。根据滴度，可区分高滴度抑制物（>5 BU）和低滴度抑制物（<5 BU）。应当指出的是，这种分类虽然有用，但并不是绝对的。某些患者的临床表现可能与抑制物滴度分类不符。

根据**免疫回忆应答**强度，可将含抑制物的患者进一步分类。回忆应答是一种免疫系统机制，对先前暴露于外来物质的记忆触发新抗体的形成。低应答者是指暴露于凝血因子浓缩剂后抗体滴度从未超过5 BU，而高应答者是指暴露于凝血因子浓缩剂后抗体滴度在该患者一生中至少有一次超过5 BU。

对最初检测显示存在低滴度抑制物的患者，通常需再次输注凝血因子VIII或IX，以评估回忆应答的强度。

有哪些常用的处理策略？

抑制物患者的处理非常复杂。最理想的是，他们应该在具有专业技术的较大血友病综合治疗中心接受治疗。

抑制物患者的处理有不同方法：

- **治疗急性出血事件：**根据当前抑制物滴度和回忆应答选择一线疗法。**旁路因子**（bypassing agent，即激活的凝血酶原复合物浓缩剂[APCC]和重组凝血因子VIIa）通常用于治疗当前高滴度抑制物，而对于低应答抑制物，高剂量和/或更频繁输注凝血因子VIII或IX浓缩剂可能有效。当前低滴度抑制物的高应答者如果发生危及生命的出血事件，输注凝血因子VIII或IX是首选的治疗方案。
- **保守治疗策略：**不论是否可获得凝血因子浓缩剂，以下几点非常重要：
  - 让受出血影响的肢体/部位休息；
  - 腿部出血要使用拐杖；
  - 合适时佩带悬带；
  - 使用冰敷；
  - 使用止痛药和/或肌肉松弛剂，以减轻疼痛或不适。
- **通过血浆置换术迅速降低抑制物水平：**该方法通常在需要迅速降低抑制物滴度时（如大手术之前或发生旁路因子无法充分控制的严重出血时）使用。
- **通过免疫耐受诱导（ITI）疗法消除抑制物：**ITI涉及为期数月或数年的凝血因子输注以诱导耐受（见第32页“ITI如何工作？”）。

选择抑制物患者的处理方法时应考虑回忆应答，当前抑制物滴度及出血部位和严重程度。

抑制物持续存在时有哪些治疗方案？

治疗选择取决于患者属于高应答者还是低应答者，当前抑制物滴度，出血部位及严重程度，以及患者是否计划进行ITI。

- **高剂量凝血因子VIII/IX：**

高剂量凝血因子VIII/IX是低应答者的首选疗法。输注后应立即测量凝血因子水平，以确保凝血因子达到治疗目标水平，并确保在需要时是否可以输注更多凝血因子浓缩剂。持续输注也可能有用。

目前存在低滴度抑制物的高应答者如果接受高剂量凝血因子VIII/IX治疗，必须考虑到5-7天内有可能会出现回忆应答，可能需要换用旁路因子。
- **旁路因子：**

活化凝血酶原复合物浓缩剂（APCC）属于血浆源性产品，如 FEIBA®，含有数量不等的非活化和活化的维生素K依赖性凝血因子（如凝血因子VII, IX和X）。由于其使用伴有血栓风险，因此，频繁（每8小时）连续输注次数应不多于5次，总剂量不得高于200国际单位/公斤/天。

重组凝血因子VIIa（rVIIa, NovoSeven®）属于重组产品，其作用时间很短（2-3小时）。因此，必须频繁使用（每2-3小时），常造成静脉通路问题。快速注射剂量通常为90-120微克/公斤，但也可270微克/公斤单次注射。

注：旁路因子价格昂贵，并不是每一个国家都可获得。
- 如果患者计划进行ITI但尚未开始，则最好不要使用凝血因子VIII或APCC治疗出血，因为这些产品很可能引起抑制物滴度升高。此时，所有的出血事件都应使用rFVIIa治疗，因为rFVIIa不激发回忆应答。
- 氨甲环酸是一种抗纤维蛋白溶解药物，可阻止凝血块裂解。对阻止累及鼻或口腔等粘膜的出血有效。不过，不能与各种APCC一起使用。

抑制物可以消除吗？

在凝血因子VIII抑制物患者中，约有一分之三患者的抑制物自发消失（这种抑制物称为暂时性抑制物）。在持续性抑制物患者中，60-80%可以通过ITI（见下文）消除。另20-40%患者中ITI无效，抑制物伴随患者一生。

对于先前经历过过敏反应或过敏性休克的血友病B患者，暴露于高剂量凝血因子IX浓缩剂有时可成功消除凝血因子IX抑制物。不过，使用这种方法必须非常谨慎，而且也不是经常成功。

## ITI如何起效？

若ITI有效，抑制物将消失（药代动力学词汇上称为“体内恢复”），凝血因子VIII或IX输注应答恢复正常（**半衰期正常化**）。ITI是通过定期输注凝血因子浓缩剂至少9个月。多数患者在12个月内获得**耐受性**，疗效较差的患者可能需要2年或更长时间才能获得耐受性。

### ITI疗法有不同剂量的治疗方案：

- Van Creveld方案：输注低剂量凝血因子VIII（25-50国际单位/公斤），每周3次，即每隔一天一次。
- Bonn方案：输注凝血因子VIII 100国际单位/公斤，一天两次。
- 每天输注100国际单位/公斤凝血因子VIII剂量是广泛应用的方案，其成功率在国际免疫耐受登记处（IITR）数据库中有报告。

最佳方案尚未确定。目前，有一项称为“免疫耐受诱导研究”（www.itistudy.com）的前瞻性国际随机多中心研究正试图确定低剂量非每日给药方案与其它方案相比的成本效益及相关发病率。在这项研究中，对200国际单位/公斤/每日的高剂量和50国际单位/公斤/每周3次的低剂量进行了比较。这项研究的结果对发达国家和发展中国家凝血因子VIII抑制物患者更多获得ITI治疗至关重要。

尽管高剂量方案可快速获得耐受性，但其总体成功率是否优于低剂量方案目前尚不清楚。此外，考虑以下这点很重要：高剂量方案可能常需要置入中心静脉通路，该装置经常并发感染或血栓，而低剂量方案通常使用外周静脉便可。

## 哪些因素会影响ITI的结果？

预示成功的最重要因素是：

- 开始ITI之前，抑制物水平低于10BU（最理想的是< 5 BU）
- 历史最高滴度低于200 BU（最理想的是< 50 BU）
- 从诊断出抑制物到开始ITI治疗的时间间隔少于5年

研究人员还在研究凝血因子浓缩剂的类型或品牌（即，是中间或高纯度凝血因子浓缩剂还是重组产品）是否会影响ITI的成功率。到目前为止，得到的重组产品和血浆源性产品的成功率相似。

过早退出ITI治疗，治疗中断或并发感染可能会对ITI成功率和/或获得耐受性所需时间产生不利影响。

## 输血传播疾病

接受血液和血液产品治疗的患者有感染血源性病毒及污染物的风险。从70年代晚期到80年代中期，很大比例的血友病患者感染了人类免疫缺陷病毒（HIV）和丙型肝炎（HCV）。但此后，人们开发出更好的病毒筛查技术和引入新的**病毒灭活**方法（包括热处理, 溶剂清洗剂清洗和其它降低病毒活性的措施），几乎消除了通过凝血因子浓缩剂传播血源性病毒的风险。自从引入新的凝血因子浓缩剂处理工艺后，尚无经输血感染HIV或HCV的病例报道。

然而，并不是所有病毒和**病原体**都可以通过这些净化方法灭除。某些病毒，如细小病毒B19和其它潜在血液污染物，即使经过这些灭活方法处理也无法被消除。但经过病毒灭活处理的凝血因子浓缩剂仍然是当今使用产品中风险最低的治疗产品。

建议血友病患者使用经过病毒灭活处理的血液产品治疗，以避免传染HIV和肝炎。

## 丙型肝炎

丙型肝炎（HCV）感染者中约15%可自发恢复，25%不会出现任何症状。约20%慢性HCV患者10至20年后可最终发展到**肝硬化**。HCV同时感染HIV可增大肝硬化的风险，同时感染乙型肝炎也会增大肝硬化的风险。在使用未经病毒灭活的冷沉淀的国家中，仍需面临肝炎感染的问题。

## HCV如何传播？

HCV通过血液或针头刺伤传播。很少从父母传给孩子。HCV性传播非常罕见。

## HCV有哪些治疗方法？

慢性丙型肝炎的最佳治疗方法是同时使用干扰素和利巴韦林。治疗通常为6至12个月。

## 人类免疫缺陷病毒（HIV）

人类免疫缺陷病毒（HIV）是导致获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）的病毒。自从80年代中期引入病毒灭活方法后，没有发生过通过凝血因子浓缩剂传播HIV的病例。但是，HIV仍可以通过冷沉淀传播。

## HIV如何传播？

HIV可通过下列方式传播：接触HIV感染者的血液或体液；与HIV感染者发生无防护的性行为；发生受污染针头刺伤事故；HIV阳性母亲生产时传播给婴儿。

## HIV有哪些治疗方法？

自1980年代初期首次发现艾滋病后，在治疗方面已经取得了很大进展。在可获得治疗的情况下，HIV可作为一种慢性、长期疾病进行管理。HIV感染通过联合疗法治疗，该联合疗法称为**高活性抗逆转录病毒疗法（HAART）**，控制HIV感染非常有效。HIV药物可影响肝脏，可在肝脏病和传染病医生的仔细监测下有效治疗HIV和HCV合并感染的患者。

## 变异型克-雅氏病(vCJD)

变异型克-雅氏病(vCJD)是一种传染性海绵状脑病（TSE），于90年代中期首次在英国确定。大多数vCJD的发生是由于食用感染了牛海绵状脑病（BSE）或称“疯牛病”的牛肉。vCJD的致病因子称为朊蛋白，可破坏中枢神经系统，最终导致死亡。vCJD无治疗方法，也无法治愈。

与病毒一样，朊蛋白可通过捐献血液传播。迄今为止，所报告的vCJD病例均是由输注红细胞而不是血浆源性产品导致。目前尚无用于筛查vCJD的试验，而且没有方法可将其从血液中清除。输血相关的vCJD风险主要限于出现BSE大流行的地区，如英国和法国。感染风险可通过病毒灭活方法大大降低。

## 复习测验

### 第3部分：治疗出血

- 1 出血急救治疗的四个要素是\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 2 有两种凝血因子治疗产品，它们是\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 3 输注是指\_\_\_\_\_。
- 4 静脉穿刺是指\_\_\_\_\_。
- 5 如注射时进行\_\_\_\_\_，可避免感染。
- 6 体内产生的用于对抗其认为是“外来”物质的抗体被称为\_\_\_\_\_。在血友病中，输注凝血因子浓缩剂可以刺激人体的防御系统，导致防御系统对抗凝血因子，从而降低凝血活性。

\*答案见附录。

## 第4部分：保持健康和预防出血

### 健康的生活习惯

血友病只是健康的一个方面，医学治疗也只是良好健康的一部分。良好健康的其它组成部分包括运动和体育活动，定期体检以及接受推荐的疫苗接种。

### 要保持健康能做什么？（🩸 第25页）

#### 运动和体育活动

有些血友病患者规避运动，因为他们认为运动会引起出血，但是每个人都可受益于运动：经常参加体育活动对预防糖尿病，心脏病，肥胖症，骨质疏松症和癌症等疾病非常重要。血友病患者经常参加体育活动实际上有助于防止出血和关节损伤。运动对建立健康骨骼，强健支持和保护关节的肌肉非常重要。运动还可有助于减少紧张，焦虑和抑郁，培养自尊心和应对技巧，还能提高学习效率或工作表现。

WFH出版物《血友病患者的锻炼》（Exercises for People with Hemophilia）介绍了血友病性出血如何影响关节和肌肉，并推荐一些可以锻炼关节及肌肉的运动项目。运动锻炼的目的是抵消关节出血和肌肉出血的长期影响，并抵抗身体姿势发生异常的趋势。这些运动项目配有插图，说明应如何进行。



经常参与运动还可促进幸福感与满足感，有助于抵消寂寞，孤独或伴随血友病患者的其它情感问题。所有儿童，不论年龄，均应鼓励参加运动和了解哪些运动可能会导致出血。有时，通过佩带适当保护装备（如头盔和防护性填充垫）或提前输注预防性凝血因子，可以增强孩子坚持某项运动的愿望。

血友病患者推荐运动包括游泳，乒乓球，散步，钓鱼，跳舞，羽毛球，帆船，高尔夫球，保龄球，台球和骑自行车。严重血友病患者不建议进行以下运动：橄榄球，美式足球，空手道，摔跤，摩托车运动，柔道，曲棍球和滑板。患者应与医生或物理治疗师讨论确定适合自己的最佳运动。

#### 良好营养和健康体重

健康饮食对血友病患者非常重要。除了经常运动外，高质量营养是保持肌肉强健和关节稳固的关键。健康体重很重要，因为它使关节不需承受额外压力。营养丰富的饮食对HIV感染者也很重要。

### 为什么牙齿健康很重要？（🩸 第26页）

良好的口腔卫生对防止牙龈和牙周疾病至关重要。血友病患者保持良好的口腔卫生以减少牙科手术需要是非常重要的。个人牙科保健应包括刷牙，牙线清洁和定期检查：

- 每天应刷牙至少两次，以控制牙菌斑。
- 应使用含氟牙膏。
- 三氯生或洗必泰漱口水也可帮助减少牙菌斑。
- 牙线或牙间刷有助于减少牙菌斑。
- 血友病患者应该经常到自己的牙医处就诊。



## 如果需要药物或接种疫苗怎么办？（📍 第25页和第29页）

定期体检，包括关节和肌肉检查，对保持身体健康至关重要。血友病儿童患者应每6个月检查一次，成人患者每年至少一次。

血友病患者应接种疫苗，但疫苗接种应通过皮下注射，而不是肌肉注射。应考虑以下几点：

- HIV感染者应避免使用活病毒疫苗（如脊髓灰质炎口服疫苗，MMR）。
- 感染HIV的血友病患者应接种肺炎球菌疫苗，并每年接种流感疫苗。
- 乙肝和甲肝免疫接种对所有血友病都很重要，可通过皮下注射而不是肌肉注射进行接种。
- 接触治疗产品的家庭成员也应接种疫苗，但是，疫苗接种对使用病毒灭活产品的家人则不是太重要。

所有用药均应与血友病专家协商。药物和治疗产品必须按照指示进行贮存和使用。

血友病患者不应使用任何形式的乙酰水杨酸（ASA或Aspirin®）来减轻疼痛。**非甾体抗炎药（NSAID）**须经医疗咨询后方可使用。

## 为什么情感健康很重要？（📍 第27页）

患有血友病会产生压力。这种压力不仅影响血友病患者本人，还可能会影响家庭成员。

在血友病治疗中，“预防”这个词传统上是指定期输注凝血因子浓缩剂，维持凝血因子低谷水平在1%-2%左右，以防止自发性出血。然而，从心理角度看，预防是指以积极态度，平常心 and 预防意识来对待血友病生活的心理和情感方面。血友病不仅仅是一种身体疾病，而且会对患者本人及其家人的社会心理功能产生影响。对患者及其家人予以社会心理支持是血友病关怀的一个重要部分。

即使在可获得凝血因子预防治疗的国家，获取凝血因子浓缩剂或送血友病患者前往治疗中心也常常出现延误。在许多血友病关怀的新兴国家，凝血因子浓缩剂要么缺货，要么费用无法承受，要么难以获得。

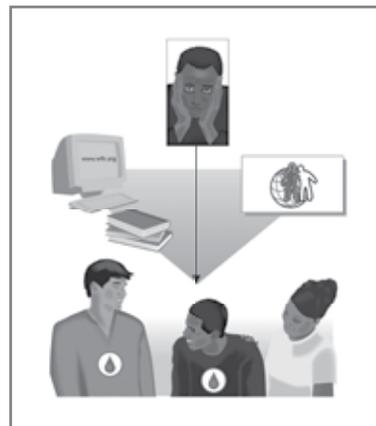
当患者并不是总能容易获得凝血因子替代产品和标准医疗服务时，护士，心理学家或社会工作者可以提供社会心理支持，包括教育，提供信息，表示同情和给予支持，帮助患者度过应对血友病的过程。社会工作者或心理学家可在帮助患者及其家人方面发挥重要作用，让患者及其家人了解并接受一个终身疾病，并享受高质量生活。

在某些治疗极度受限的新兴国家，心理治疗，物理治疗和联合医疗服务更容易承受和获得。另外，在某些以牢固的家庭关系和家庭支持为文化的国家，可能会有其它非传统的社会心理支持。

社会心理支持是指尽快发现患者及其家人在接受和应对血友病生活挑战时所遇到的困难。通过考虑血友病一旦被诊断后以及每种新情况下患者可能产生的各种情感，思想和感觉，教育工作者，医护人员，照顾者和父母可以帮助患者接受并了解自己的疾病。有了知识，就会产生力量，洞察力和自信心，最终让患者能过上健康，积极和有所作为的生活。

社会心理支持的一个十分重要的方面就是教导患者血友病并不属于“疾病”，而只是一种出血性异常。虽然血友病会伴随一生，但尽量减小其身体和心理消极作用是非常重要的。每个人都会生病。血友病患者有时会发生出血或身体疼痛，但他们并不是一直生病。鼓励血友病患者掌控自己的生活，识别危险行为，学会负责任，并将自己视为与其他无血友病正常人相同的人。每个人都有好的日子和不好的日子。

处理心理和情感挑战是帮助血友病患者及其家人学习如何与慢性出血性疾病生活的一个关键部分。除了如何接受血友病所造成的某些限制的提示外，给予有关如何快乐生活和有所作为的积极鼓励也很重要，这样，血友病就只成了生活的一方面。社会心理支持可用，容易获取，易负担而且容易提供。



## 父母如何给予帮助？

血友病儿童的父母的最好做法是鼓励孩子培养自然适应慢性疾病现实生活的能力。该教育必须扩展到患者的兄弟姐妹，因为他们常常会对自己没有患上血友病而产生内疚感，或担心可能自己“随后患上”，或对父母亲经常关注血友病兄弟姐妹而存积怨恨。

不论是血友病患者还是其家人，他们的感受和想法都可能在乐观建设性与悲观破坏性之间摇摆。这在慢慢接受血友病和学习在血友病下过有所作为的正常生活的过程中是正常现象。由于血友病是一种持续一生的慢性疾病，因此，血友病患者必须处理自己在某部分上将永远是“患者”这一事实。学习如何将血友病最好地融入日常生活，将有助于患者对血友病采取积极主动态度，使他們不冒不必要的风险就能掌控自己的生活。

## 复习测验

### 第4部分：保持健康和预防出血

- 1 经常\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_可帮助血友病患者保持健康，而且实际上有助于防止出血和关节损伤。
- 2 建议血友病患者参加的一些运动包括\_\_\_\_\_。
- 3 不建议严重血友病患者参加的一些运动包括\_\_\_\_\_。
- 4 除了经常运动外，\_\_\_\_\_是保持肌肉强健和关节稳固的关键。
- 5 良好的牙齿护理包括\_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 6 疫苗接种应通过\_\_\_\_\_而不是肌肉注射。
- 7 血友病患者不应使用任何形式的\_\_\_\_\_来减轻疼痛。
- 8 \_\_\_\_\_帮助血友病患者处理血友病生活的挑战和享受高质量的生活。

\*答案见附录。

## 《血友病图解》复习测验

### 第1部分：血友病介绍

- 1 血液通过血管流遍身体。大血管称为\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。  
小血管称为\_\_\_\_\_。
- 2 当\_\_\_\_\_损伤而且血液漏出时，就会发生出血。\_\_\_\_\_会收缩，帮助减缓出血。一种称为\_\_\_\_\_的血细胞将形成一个止血栓子，修补毛细血管上的裂口。
- 3 当某个凝血因子缺失或者该凝血因子水平过低时，出血会比正常出血\_\_\_\_\_（时间长/速度快）。
- 4 所有血友病是否都一样？（是/否）
- 5 血友病是否会传染？（是/否）
- 6 血友病是一种出血性疾病，通常通过父母的\_\_\_\_\_遗传，确切的说，是通过\_\_\_\_\_染色体遗传。
- 7 X和Y染色体决定一个人的性别。男性有\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_染色体。女性有两条\_\_\_\_\_染色体。
- 8 血友病父亲会把血友病基因传给他所有（女儿/儿子）。
- 9 当携带者女性怀孕，她将基因传给孩子的可能性是：（二分之一/四分之一/百分之百）。

### 第2部分：评估和管理出血

- 1 无任何已知原因的出血和瘀血称为\_\_\_\_\_出血。
- 2 两骨头相连接的地方称为\_\_\_\_\_。
- 3 骨头末端由称为\_\_\_\_\_的光滑物质覆盖。
- 4 骨头通过关节囊进行部分连接。关节囊有一层膜称为\_\_\_\_\_。
- 5 可能提示关节出血的两种迹象是\_\_\_\_\_。
- 6 最常见的三种关节出血发生在\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 7 关节出血的两种远期作用是\_\_\_\_\_。
- 8 肌肉出血的迹象包括\_\_\_\_\_。
- 9 肌肉出血大多发生在\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 10 腰肌位于\_\_\_\_\_。
- 11 \_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_部位的出血非常严重，可威胁生命。

### 第3部分：治疗出血

- 1 出血急救治疗的四个要素是\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 2 有两种凝血因子治疗产品，它们是\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 3 输注是指\_\_\_\_\_。
- 4 静脉穿刺是\_\_\_\_\_。
- 5 如注射时进行\_\_\_\_\_，可避免感染。
- 6 体内产生的用于对抗其认为是“外来”物质的抗体被称为\_\_\_\_\_。在血友病中，输注凝血因子浓缩剂可以刺激人体的防御系统，导致防御系统对抗凝血因子，从而降低凝血活性。

### 第4部分：保持健康和预防出血

- 1 经常\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_可帮助血友病患者保持健康，而且实际上有助于防止出血和关节损伤。
- 2 建议血友病患者参加的一些运动包括\_\_\_\_\_。
- 3 不建议严重血友病患者参加的一些运动包括\_\_\_\_\_。
- 4 除了经常运动外，\_\_\_\_\_是保持肌肉强健和关节稳固的关键。
- 5 良好的牙齿护理包括\_\_\_\_\_，\_\_\_\_\_和\_\_\_\_\_。
- 6 疫苗接种应通过\_\_\_\_\_而不是肌肉注射。
- 7 血友病患者不应使用任何形式的\_\_\_\_\_来减轻疼痛。
- 8 \_\_\_\_\_帮助血友病患者处理血友病生活的挑战和享受高质量的生活。

# 复习测验答案

## 第1部分：血友病介绍

- 1) 动脉；静脉；毛细血管
- 2) 毛细血管；毛细血管；血小板
- 3) 时间长
- 4) 否
- 5) 否
- 6) 基因； X
- 7) X和Y； X
- 8) 女儿
- 9) 二分之一(50%)

## 第2部分：评估和管理出血

- 1) 自发性
- 2) 关节
- 3) 软骨
- 4) 滑膜
- 5) 关节有刺痛感和温热感，然后肿大
- 6) 膝关节, 肘关节和踝关节
- 7) 滑膜受激（滑膜增厚和发红）；滑膜慢性炎症（造成关节严重肿大）
- 8) 肌肉变硬, 疼痛和肿胀；肌肉出血部位有刺痛感和麻木感
- 9) 大腿, 小腿和上臂
- 10) 髌部前方
- 11) 头部；中枢神经系统

## 第3部分：治疗出血

- 1) 休息；冰敷和/或固定；压迫；抬高
- 2) 凝血因子浓缩剂；冷沉淀（或血浆；全血）
- 3) 将治疗产品, 溶液或药物注射到静脉中
- 4) 将穿刺针插入静脉
- 5) 洗手, 无菌注射操作, 针头适当贮存和处理, 以及血液溢出处理
- 6) 抑制物

## 第4部分：保持健康和预防出血

- 1) 运动；参加体育活动
- 2) 游泳, 乒乓球, 散步, 钓鱼, 跳舞, 羽毛球, 帆船, 高尔夫球, 保龄球, 台球和骑自行车
- 3) 橄榄球, 美式足球, 空手道, 摔跤, 摩托车运动, 柔道, 曲棍球和滑板
- 4) 高质量营养
- 5) 刷牙；牙线清洁；定期检查
- 6) 皮下注射
- 7) 乙酰水杨酸（ASA或Aspirin®）
- 8) 社会心理支持



# 词汇表

**活化的部分凝血活酶时间 (APTT):** 一种测量血液凝血能力的检测方法。延长的APTT和正常凝血酶原时间是检测凝血因子VIII, IX, XI和XII的最有效筛查试验。也是诊断抑制物的最常用方法。

**激活凝血酶原复合物浓缩剂 (APCCs):** 含数量不等的非活化和活化维生素K依赖性凝血因子（如凝血因子VII, IX和X）的血浆源性产品，如FEIBA®。

**辅助疗法:** 配合主要治疗的治疗/疗法。

**羊膜腔穿刺术:** 将细小穿刺针插入子宫抽取少量羊水。

**羊水:** 子宫内的液体，胚胎悬浮该液体中。

**回忆应答:** 一种免疫系统记忆机制，对先前遇到外来物质的记忆触发抗体的形成。例如，输注凝血因子导致抑制物滴度水平快速升高。

**过敏性休克:** 一种常导致无法呼吸的严重过敏反应。

**抗体:** 机体为对抗其视为外来物质的物质而产生的蛋白质。

**抗纤维蛋白溶解药物:** 一种有助于阻止血凝块发生正常裂解并加快出血恢复的药物。也称为纤维蛋白溶解酶抑制剂。

**动脉:** 将血液从心脏送往身体各部位的大血管。人体有很多动脉。

**关节病:** 影响关节的炎症性疾病。

**无菌:** 未被污染；不存在有害微生物/细菌。

**辅助生殖:** 用于帮助受孕的程序。

**Bethesda单位:** 标本孵育一定时间后，中和一个单位凝血因子50%活性所需抑制物的量。

**快速注射:** 一种输注程序，短时间输注浓缩剂量的治疗产品。

**旁路因子:** 含有正常凝血因子抗体的患者所使用的一种特殊凝血因子，用于消除凝血系统的阻滞/中断。

**毛细血管:** 任何非常小的血管，可形成一个网络，将血液传遍身体各部位。人体有很多毛细血管。

**携带者:** 携带致病基因的人，通常无症状。

**离心:** 机器将液体从固体中分离的旋转运动。

**软骨:** 覆盖关节骨头两端的光滑面。

**绒毛膜:** 胎盘中的组织。

**绒毛膜取样 (CVS):** 细针穿过腹部或经阴道从胎盘采集绒毛膜细胞样本。

**染色体:** 位于人类、动物和植物细胞中心的非常细的蛋白质和DNA线状链。两条染色体（称为X和Y染色体）决定一个人的性别。女性有两条X染色体（XX=女性）。而男性有一条X染色体和一条Y染色体（XY=男性）。

**慢性滑膜炎:** 关节滑膜持续或反复发炎，使关节严重肿大。

**肝硬化:** 一种以疤痕组织形成和血流中断为特点的慢性肝病。

**血凝块:** 由凝血因子共同作用所形成的团块，帮助止血。

**凝血因子:** 血浆中能与其它因子共同作用形成血凝块以帮助止血的任一因子。

**凝血:** 体内出血正常停止的过程。

**凝血试验:** 测试血液的凝血能力。

**压迫:** 压迫出血点是指使用弹性袜或绷带施加压力或支撑力，以帮助停止肿胀。

**冷沉淀:** 一种从血浆制得的治疗产品。含有蛋白质，如凝血因子VIII（第八凝血因子）和血管性血友病因子，但不含凝血因子IX（第九凝血因子）。静脉输注可治疗或预防出血。

**密度梯度:** 一种利用不同密度液体将健康精子从废弃产物（如死精子细胞和白细胞）中分离出来的方法。

**去氨加压素 (DDAVP):** 一种可使血液中凝血因子VIII（第八凝血因子）水平升高的合成化合物，但不属于血液产品。可用于治疗轻度血友病A和某些类型的血管性血友病。

**抬高:** 在急救中，抬高是指将身体受伤部分升高到心脏水平之上。这可帮助停止出血和消除肿大。

**胚胎:** 子宫内头8周或12周生长期间的受精卵。

**鼻衄:** 鼻腔出血，或从鼻孔中流出血。

**ε-氨基己酸 (EACA):** 一种阻止血凝块溶解的抗纤维蛋白溶解药物。它使纤维蛋白溶酶的活性消失，纤维蛋白溶酶通常溶解血凝块。

**暴露天数:** 患者输注治疗出血的浓缩剂的天数。

**凝血因子浓缩剂:** 一种通过静脉注射以替代缺失凝血因子VIII（第八凝血因子）或凝血因子IX（第九凝血因子）的治疗。凝血因子可从人血浆制得，然后干燥制成粉末。注射前应使用稀释剂溶解。更多信息，见“重组”。

**胎儿性别鉴定**通过采集母体血样或作子宫超声确定胚胎性别。

**新鲜冷冻血浆 (FFP):** 一种通过去除全血中的红细胞、白细胞和血小板然后冷冻血浆制得的治疗产品。血浆中含有凝血因子。

**基因:** 基因携带身体细胞的信息。例如，基因确定一个人的头发和眼睛颜色。血友病通过基因传播。

**遗传咨询:** 帮助夫妻评估和了解其将某些遗传性疾病或紊乱症传递给子女的可能性并为其提供选择的程序。

**妊娠:** 从受精到分娩/出生过程中胚胎在子宫内的生长时间。

**半衰期:** 输注凝血因子后其活性水平降低到一半所需的时间。凝血因子VIII（第八凝血因子）的半衰期为8-12小时。继首次输注，此后输注凝血因子IX（第九凝血因子）的半衰期延长到18-24小时。

**关节积血:** 关节腔出血，如肩关节、肘关节、髋关节、膝关节或踝关节。

**血肿:** 血液局部聚集到某个器官或组织，即通常所说的“血块”。

**血友病:** 一种出血性疾病，患者血浆中的凝血因子VIII（第八凝血因子）或凝血因子IX（第九凝血因子）缺失或水平过低。

**血友病A:** 血浆中凝血因子VIII（第八凝血因子）缺失或水平过低导致的出血性疾病。

**血友病B:** 血浆中凝血因子IX（第九凝血因子）缺失或水平过低导致的出血性疾病。

**血友病性关节炎:** 由关节腔出血引起的进行性关节损伤。虽然任何关节都可受影响，但最常受影响的关节为（按降序排列）膝关节、肘关节、踝关节、髋关节和肩关节。

**血友病性关节炎:** 反复出血导致的关节炎，常有疼痛和肿胀。随着反复出血，关节软骨会受侵蚀，某些骨头会逐渐消失。有时候关节无法移动。

**出血:** “出血”的通用词, 可指体内出血或体表出血, 造成大量血液流失。血管受损或缺乏某些必须的血液成分如凝血因子蛋白质或血小板可引发出血。

**肝素:** 由肝素制得的溶液, 肝素存在于肺和肝组织中, 用于阻止凝血。

**肝炎:** 因损伤或通过血液产品输注所致病毒感染造成的肝脏炎症。最常见的病毒株为A型肝炎病毒, B型肝炎病毒和C型肝炎病毒。筛查方法和病毒灭活方法的引进消除了通过凝血因子产品传播B型肝炎病毒和C型肝炎病毒的风险。A型肝炎病毒耐受目前的病毒灭活方法, 但有疫苗可用。建议血友病患者接种A型肝炎病毒和B型肝炎病毒疫苗。

**高活性抗逆转录病毒疗法 (HAART):** 一种药物联合疗法, 对控制HIV感染非常有效。

**家庭治疗:** 不在医院而是通常在家里进行治疗产品的注射或输液。

**肥大:** 因现有细胞增大而导致的组织或器官尺寸/体积增大。

**子宫输卵管摄影:** 用于评估宫腔和输卵管通畅性(即无阻塞)的X射线研究。

**固定:** 防止移动。

**免疫耐受诱导 (IT) 疗法:** 为期数月反复输注凝血因子以诱导耐受性。

**输注:** 将治疗产品, 溶液或药物注射到静脉中。

**抑制物:** 机体为对抗其视为外来物质的物质而产生的抗体(蛋白质), 对凝血因子有抑制作用。

**授精:** 通过性交或辅助受孕情况下的人工手段使精液进入阴道。

**并发感染:** 在另一种疾病的进程中间出现的感染。

**颅内出血:** 头内出血。

**卵浆内单精子注射术 (ICSC):** 指从男性睾丸直接取出精子并将单个精子直接注射入女性卵子的过程。

**肌内:** 进入到肌肉。

**体外授精:** 卵子在子宫外的实验室受精并随后植入子宫。

**关节:** 两个骨头相连接的地方。

**关节腔:** 将骨头连接在关节处的区域或空隙。

**冻干:** 通过冰冻溶液并在真空下蒸发冰以从溶液中分离出固体物质的过程。

**月经过多:** 月经期出血过多。

**轻度血友病:** 血液中凝血因子VIII(第八凝血因子)或凝血因子IX(第九凝血因子)活性降至正常水平的5-40%所致的疾病。

**中度血友病:** 血液中凝血因子VIII(第八凝血因子)或凝血因子IX(第九凝血因子)活性降至正常水平的1-5%所致的疾病。

**运动能力:** 精子自发性移动。

**肌肉痉挛:** 人无法控制的疼痛性肌肉收紧。

**神经:** 敏感的索状纤维, 传递身体各部位信息, 包括疼痛。

**非甾体抗炎药 (NSAID):** 用于减轻疼痛和发烧但不包含类固醇的药物, 如布洛芬。

**按需治疗:** 出血发生时(而不是出血发生之前进行治疗以预防出血)治疗出血。

**病原体:** 引发感染的生物体。

**骨盆形态学:** 一种评估骨盆形状和架构的医疗检查。

**血浆:** 含有纤维蛋白和凝血因子的血液部分。

**血浆采集术:** 一种从献血者中采集血浆的方法，即从献血者抽取一个单位血液，从抽取血液中取出血浆然后将血细胞返回献血者。血浆采集术与全血捐献相比能使献血者更快恢复。这意味着，献血者一次可以捐献更多血浆，而且献血次数可以更加频繁。

**血小板:** 圆盘状的粘稠血细胞，可形成血栓子，从而修补动脉，静脉和毛细血管的裂洞。

**聚合酶链反应 (PCR) 技术:** 将DNA数量扩增到实验室可测数量的一种方法。

**胚胎植入前遗传学诊断 (PGD):** 1989年率先在伦敦Hammersmith Hospital医院使用的一种技术，可以用来检测通过常规体外授精方法获得的植入前胚胎存在的某些遗传性疾病。

**预防:** 在血友病上，“预防”是指定期输注凝血因子浓缩剂，维持凝血因子低谷水平在1%-2%左右，以防止自发性出血。

**腰肌:** 靠近腹股沟（髋关节前方）的肌肉，帮助移动髋关节和脊椎。

**社会心理:** 情感方面和心理方面。

**隐性:** 在遗传学上，隐性基因是指只有当两份基因拷贝（一份来自母亲，一份来自父亲）都同时才产生其作用的基因。

**重组的:** 一种在实验室制造而不是从人血液中分离制得的凝血因子浓缩剂类型。重组蛋白质是人血浆中某些类型蛋白质的拷贝。

**方案:** 一种指定的治疗过程。

**败血症:** 一种因血液中存在细菌而引起的全身性疾病，其特点是全身炎症反应以及炎症和凝血通道广泛激活。

**血清不一致:** 夫妻一方HIV测试结果呈阳性，另一方呈阴性。

**血清阴性:** 血液测试显示特定感染如HIV为阴性；未感染HIV。

**重度血友病:** 血液中凝血因子VIII（第八凝血因子）或凝血因子IX（第九凝血因子）活性缺乏或水平过低（通常在正常水平的1%以下）所致的疾病。

**精子洗涤:** 一种从精液中分离出精子并移除感染性生物体和死精子，白细胞及其它废物的程序。

**自发性出血:** 无明显原因的出血（不是发生在损伤或手术后）。

**滑膜:** 关节囊的膜。由特殊细胞组成，能分泌光滑油性液体，帮助关节轻松移动。

**滑膜消融术:** 将一种物质（化学或放射性同位素）直接注入关节，使滑膜消融。该程序如果使用得早，一般对减小出血非常有效。

**滑膜切除术:** 切除/去除滑膜（关节的膜）。

**血栓栓塞并发症:** 血管内形成血凝块的危险。静脉内形成的血凝块会引起深静脉血栓。如果动脉内形成血凝块，血凝块可造成脑血管事件（中风）和肺动脉栓塞（肺部形成血凝块）。

**血栓:** 血管（动脉或静脉）内形成血块。

**滴度:** 以滴定确定的溶液强度。在医学上，用来描述已知量血清中的抗体数量。

**获得耐受性:** 如果凝血因子VIII或IX的抑制物消失而且将来接受凝血因子VIII或IX治疗时不会再次出现这些抑制物，则称该患者“获得耐受性”。

**氨甲环酸:** 一种阻止血凝块溶解的抗纤维蛋白溶解药物。它使纤维蛋白溶酶的活性消失，纤维蛋白溶酶通常溶解血凝块。

**经腹:** 局部麻醉下经过女性腹部。

**经阴道:** 经过阴道。

**低谷凝血因子水平:** 下一次输注之前凝血因子的最低水平。

**变异型克-雅氏病 (vCJD):** 一种传染性海绵状脑病 (TSE)。该疾病会破坏中枢神经系统，最终导致死亡。通常由食用感染了牛海绵状脑病 (BSE) 或称“疯牛病”的牛肉所致。

**血管舒张/亨廷顿反应:** 静脉直径增大，使带入身体部位的血液增多。

**静脉:** 将血液从身体各部位送往心脏的血管。人体有很多静脉。

**静脉穿刺:** 将穿刺针插入静脉。可通过静脉穿刺来采集血液或进行静脉注射。

**静脉接入装置 (VAD):** 通过外科手术植入体内的一个小装置，以便允许反复插入针头，让输注变得更加简单。

**病毒灭活:** 杀死或灭除病毒的程序。

## 参考文献

- Costa, J.M., E. Gautier, and A. Benachi. "Genetic analysis of the fetus using maternal blood." *Gynecology Obstetric Fertility* 32 (2004): 646-50.
- DiMichele, D.M. *Inhibitors in Hemophilia*: 修订版. 世界血友病联盟, 2004.
- Doak/ Leonard G.et al. *Pfizer Principles for Clear Health Communication*. 2nd edition. Pfizer.
- Falvo, Donna R. *Effective Patient Education: A Guide to Increased Compliance*. 3rd edition. 2004.
- Geradts, J., A. Handyside, J. Harper, et al "ESHRE Pre-implantation Genetic Diagnosis Consortium:data collection 11 May". *Himab Reproduction* 15 (2000): 2673-83.
- Kanzer-Lewis, G. *Patient Education: You Can Do It! A Practical Guide to Teaching and Motivating Patients*. American Diabetes Association, 2003.
- Kasper, C.K. *Diagnosis and Management of Inhibitors to Factors VIII and IX*. 世界血友病联盟, 2004.
- Kasper, C.K. *Hereditary Plasma Clotting Factor Disorders and Their Management*. 修订版. 世界血友病联盟, 2004.
- Klug-Redman, B. *The Practice of Patient Education*. 9th edition. Mosby Inc., 2001.
- Lavery, S., R. Aurell, C. Turner. "Patients' perspectives of Pre-implantation genetic diagnosis and its psychological impact". Presented at Annual Meeting of European Society of Human Reproduction and Embryology, Bologna, June 2000.
- Lavery, S., R. Aurell, C. Turner, D.Taylor, & R. Winston. "An Analysis of the Demand for the Cost of Pre-implantation Genetic Diagnosis in the United Kingdom." *Prenatal Diagnosis* 19 (1999): 1205-8.
- Lorig, K., et al. *Patient Education:A Practical Approach*. 第3版. Sage Publications, 2001.
- Miller, R. *Genetic Counselling for Hemophilia*. 世界血友病联盟, 2002.
- Oyesiku, J.and C. Turner. "Reproductive choices for couples with haemophilia". *Haemophilia* 8 (2002): 348-352.
- Pertl, B. 和 D.W. Bianchi. "Fetal DNA in Maternal Plasma:emerging clinical application." *Obstetrics Gynaecology* 98 (2001): 483-90.
- Pilu, G.和 K. Nicoloides. *Diagnosis of Fetal Abnormalities*. The Parthenon Publishing Group, 2003.
- Semprini A., P. Levy-Setti, M. Bosso, M. Ravizza, A. Taglioretti, P. Sulpizio, et al. "Insemination of HIV-negative women with processed semen of HIV positive partners". *Lancet* 340 (1992): 1317-9.
- Souiss I., J. Harper, A. Handyside, & R. Winston. "Obstetric outcome of pregnancies resulting from embryos biopsied for pre-implantation diagnosis of inherited disease". *Br J Obstetrics Gynaecology* 8 (1996): 784-8.
- Wellisch D., A. Hoffman, S. Goldman, J. Hammerstein, K. Klein, & M. Bell "Depression and anxiety symptoms in women at high risk for breast cancer; pilot study of a group intervention". *American Journal of Psychiatry* 156 (1999): 1644-5.
- Wilde, J.T. *HIV and HCV Co-infection in Hemophilia*. 世界血友病联盟, 2003.
- 世界血友病联盟. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2005.



本出版物得到Wyeth非限制性教育基金支持。

**世界血友病联盟**

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

加拿大

电话: (514) 875-7944

传真: (514) 875-8916

电子邮件: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

网址: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

