

第八章

凝血因子抑制物

Margaret V. Ragni, Erik Berntorp, Manuel Carcao, Carmen Escuriola Ettingshausen, Augustas Nedzinskas, Margaret C. Ozelo, Enrique D. Preza Hernández, Andrew Selvaggi, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

抑制物：您需要知道的内容

什么是抑制物？

抑制物是一些血友病患者在因子治疗时产生的抗体。抑制物是血友病治疗的严重并发症。抑制物可以阻碍常规凝血因子替代疗法的止血作用。

抑制物如何治疗？

如果您出现一种抑制物，您将得到血友病治疗中心医疗团队的药物治疗，以阻止您的身体产生抑制物。与您的医疗团队沟通非常重要。



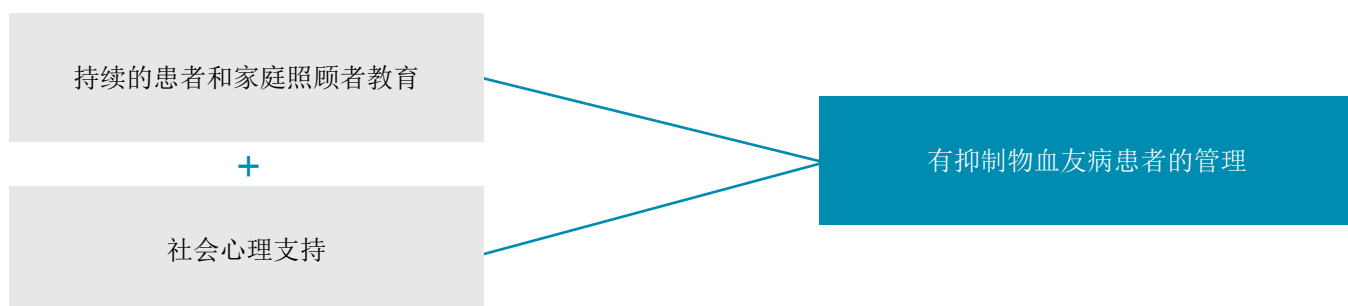
我什么时候应该检测抑制物？

抑制物检测是通过一种特殊的血液检查完成的，称为 Nijmegen 改良法 Bethesda 测定。您应该在治疗期间的特定时间进行抑制物检测。

我什么时候应该检测抑制物？

- ✓ 在您开始 CFC 治疗之后，然后每年一次
- ✓ 强化 CFC 治疗后，如每日治疗，持续超过 5 天
- ✓ 手术前
- ✓ 如果 CFC 不能阻止您出血

出现抑制物的血友病患者，需要与您的血友病治疗中心保持良好沟通，制定协调护理计划，才能获得最佳护理



第八章 凝血因子抑制物

A 型血友病和 B 型血友病患者都可能出现抑制物，但两者在抑制物的发生率、管理和对治疗的反应方面存在差异。

A 型血友病和抑制物

约

30% 既往未经治疗的**严重 A 型血友病**的发病率

抑制物在重度 A 型血友病患者中比在中度或轻度血友病患者中更常见

B 型血友病和抑制物

约

5% 严重 B 型血友病的**发病率**

抑制物在 B 型血友病患者中并不常见

当您出现抑制物时，治疗的依据是控制您的出血，并治疗抑制物，直到它消失

管理有抑制物 PWH 的出血

如果您在出现抑制物时确实出血了，医生会决定使用最好的治疗方法来阻止出血。这取决于抑制物的滴度，您对产品治疗的临床反应，既往输注反应，出血的部位和性质，以及在您的国家可用的产品。治疗方法包括以下其中一种：

管理有抑制物 PWH 的出血

- ✓ 凝血因子浓缩物替代疗法
- ✓ 旁路制剂（重组因子 VIIa 或活化凝血酶原复合物浓缩物）
- ✓ Emicizumab（只适用于 A 型血友病）

消除抑制物的治疗

免疫耐受诱导疗法，即 ITI，常用于消除抑制物。ITI 是一种较长时间的凝血因子替代治疗方案。确切的剂量和频率由医生根据个体情况确定。ITI 在严重 A 型血友病患者中消除抑制物的成功率为 70%–80%，但在 B 型血友病患者中消除抑制物的成功率较低。