

## 第五章

# 止血剂

Steven W. Pipe, Manuel Carcao, Kim Chew, Radoslaw Kaczmarek, Steve Kitchen, Johnny Mahlangu, Margareth C. Ozelo, Ekawat Suwataroj, Jerzy Windyga, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

### 凝血因子浓缩物

#### 无抑制物血友病患者的止血剂

凝血因子浓缩物（CFC）是 PWH 的治疗选择，因其是非常安全有效的出血治疗和预防方法。有两种主要类型：

**1** 病毒灭活的**血浆源性产品**  
(捐赠血浆)

**2** 由工程细胞和重组技术制成的  
**重组产品**



- CFC 用于预防（预防治疗）或治疗 A、B 型血友病患者的（情景性）出血事件
- WFH 并没有表示更偏好哪种类型
- 产品选择应基于产品的安全性和质量、纯度、病毒灭活、疗效和是否在本国可用
- 延长半衰期（Extended half-life, EHL）产品具有较长的半衰期，其开发目的是减少预防治疗负担，维持较高的因子谷值水平，以改善出血预防

### 非因子替代疗法

#### 有和无抑制物血友病患者的止血剂

目前正在开发新兴的非因子治疗和替代的给药模式。

**Emicizumab** 是本出版物发表时第一个，也是唯一的非因子替代疗法。

Emicizumab 被推荐作为有或没有抑制物的 A 型血友病患者的常规预防药物。

#### Emicizumab 的主要益处

- ✓ 皮下给药途径
- ✓ 半衰期长
- ✓ 出血预防疗效显著
- ✓ A 型血友病患者出血的频率减少\*

\* Emicizumab 不可用于 B 型血友病患者。

## 第五章 止血剂

### 其他血浆产品

适用于**无**抑制物血友病患者的其它止血剂

**冷凝蛋白质**和**新鲜冷冻血浆**可能增加病原病毒传播的风险。

如果这些物质是唯一可获得或负担得起的治疗方案，可以采取某些措施来尽量减少风险，例如：

- 在 HIV、HCV 和乙型肝炎 NAT 试验检测病毒之前，
- 隔离捐献者的血浆。

.....

出于对质量、安全性和疗效的考虑，应该优先使用 CFC，而不是冷凝蛋白质或新鲜冷冻血浆。然而，WFH 认识到，现实情况是它们仍然在世界各地的国家广泛使用，因其是唯一可用的或负担得起的治疗方案。

.....

### 旁路制剂

适用于**有**抑制物血友病患者的其它止血剂

对于出现 FVIII 或 FIX 抗体的 A 或 B 型血友病患者，推荐使用旁路制剂治疗和预防出血并发症。

**活化凝血酶原复合物浓缩物 (aPCC)**

**重组活化因子 VIIa (rFVIIa)**

### 其它止血剂

其他特殊情况下使用的止血剂

**去氨加压素 (DDAVP)** 是一种适用于轻度或中度 A 型血友病患者及 A 型血友病携带者的治疗方案。

抗纤溶药物，如**氨甲环酸**，对于控制皮肤黏膜出血及牙科手术或出牙都有用。

**Epsilon 氨基己酸 (EACA)** 是另一种抗纤溶药物，但应用较少。