

血友病是一種遺傳性血液凝固異常的疾病，患者因缺少某種凝血因子，導致正常止血過程出現問題。可是由於坊間仍對這個疾病一知半解，部分甚至毫不認識，往往忽略身邊患者的需要，加深對他們的傷害。適逢4月17日為世界血友病日，讓大家一起認識血友病的成因、治療及其注意事項。

# 認識血友病 成因與治療

## 患者 日常護理

- 適當的運動。
- 注意預防受傷的措施。
- 注意口腔護理。
- 在醫生的建議下，接受預防疫苗注射。
- 定期身體檢查。
- 保持心境愉快。

來源：香港血友病會

## 血友病

是一種遺傳性血液凝固異常的疾病。由於在遺傳基因上出現了病變，令病人的身體缺乏製造某種凝血因子的正常功能，以致容易出血及出現難於止血的情況。凝血因子是幫助血液凝固的蛋白質，在出血時能加速血凝塊的形成，以達至止血的效果，每個人的體內均有十多種凝血因子。

血友病通常是遺傳性的，人類的性別是由一對稱為X及Y的性染色體所控制：女性有兩條X染色體，而男性則有一條X及一條Y染色體。掌管製造第八及第九凝血因子的基因皆藏於X染色體內。因此，絕大多數的患者都是男性。患者多數是從母親遺傳了帶有病變基因的X染色體。然而，亦有小部分患者是因與生俱來的個人基因突變而得病，與遺傳無關。帶有病變基因的女性，由於還有一組正常的凝血因子基因藏於另一條X染色體內，因此大部分都不會有明顯的病徵。

根據血液內所缺乏的凝血因子類型，血友病主要可分為以下兩類：

- 甲型血友病：缺乏第八凝血因子；
- 乙型血友病：缺乏第九凝血因子。

病情的嚴重性取決於凝血因子的水平；水平愈低，病情愈是嚴重。臨床上，血液中第八或第九凝血因子的水平，只有5%至40%為輕度、只有1至5%屬中度，而少於1%已屬嚴重。

## 其他出血現象不可忽略

患者最常見的症狀和出血情況，包括皮膚容易撞瘀、傷口血液難於凝固關節和肌肉出血。另外，身體的其他部位，如牙肉、鼻黏膜、腸胃、泌尿系統、腦部及其他器官亦可能會有出血的現象。

當出血時，病人應盡快接受治療，經靜脈注射濃縮凝血因子製品，以補充血液中所缺乏的凝血因子。按個別情況考慮，輕度甲型血友病人或可使用一種能刺激人體增生第八因子的藥物，以代替凝血因子製品。此外，不同的輔助治療，如休息及抬高傷肢；冰敷及包紮出血的關節和肌肉；各種適當的物理治療等，亦有助減輕出血帶來的痛楚和促進傷肢的痊癒。

## 「米」字訣 先行自我救助

血友病患者發生急性出血時，應及早接受專業救治，並採用俗稱「米」字訣的RICE原則，即休息(Rest)、冷敷(Ice)、壓迫(Compression)及抬高(Elevation)，先行自我救助。

- 休息：讓受傷位置休息，以免傷勢進一步惡化。
- 冷敷：能降低患處痛楚及減少腫脹，它能增加流往皮膚的血量，減少流往較深層組織的血量，亦即是可能正在出血的部位。
- 壓迫：能防止體液在患處積聚，可用彈性繃帶包紮患處，但千萬不要包紮過緊，以免妨礙血液循環。
- 抬高：把受傷位置抬高，能借助地心吸力把體液引離受傷組織減少腫脹。

若受傷情況嚴重、施行療法後情況持續或有任何不確定性，或有任何疑問，應向醫生或醫療專業人員諮詢。

■ 患者可以在居家進行治療。

■ RICE原則可先行自我救助。

## 生活細節要留神

雖然已經有注射針劑的治療方式，可以讓血友病患者過正常生活，但患者還是要注意以下事項：

- 應避免進行身體劇烈碰撞的運動，例如籃球、足球、檯球。
- 維持口腔健康：預防牙齦疾病，盡量減少看牙醫的機率。
- 注意用藥：一些藥物如阿士匹靈(Aspirin)或布洛芬(Ibuprofen)，都可能影響血液凝固的能力。

## 裝App記錄出血情況

過去，不少醫生曾反映，在門診時跟病人討論病情，發現很多病人會忘記曾經出血多少次、什麼時候出血，出血前是否有碰傷等。須知道，醫生需掌握患者的真實出血情況，才能決定預防性治療方案是否足夠，包括是否需要加大第八或第九因子的劑量或輸注頻密程度等。

由香港血友病會及香港中文大學團隊研發的手機App(應用程式)「凝·視血友」(Eyes on Haemo)，可幫病友享受正常工作及生活之餘，又能照顧好自己身體。患者主要在App內記錄任何出血及打針事件，並在下次覆診時查看及分享報告，便能清楚地向醫生交代自身的出血情況。



■ App可詳細記錄出血事件。



■ 為免受傷流血，血友病患者須注意日常活動。