

血友病的 生理數值檢驗及追蹤

什麼是「血友病管理準則」？

- 科技不斷在進步中，近年來血友病的診斷與治療也不停有創新與突破性的進展。
- 世界血友病聯盟（WFH）以科學實證為基礎，在許多專科醫療人員及血友病病患的共識之下，針對血友病的診斷、監測、治療、評估與照護等，提出了最新且詳細的資訊，這就是「血友病管理準則」。
- 不論是醫療照護專業人員、病友團體、或是病患以及照護者，都可藉由此最新版的疾病照護寶典，清楚了解血友病的治療與處置。



我 進 檢
為 行 驗
什 生 及
麼 理 追
需 數 蹤
要 值 ？

抽 準
血 備
前 什
我 麼
需 ？
要

血 生 有
友 理 哪
病 數 些
相 值 ？
關 檢
的 驗

課程大綱

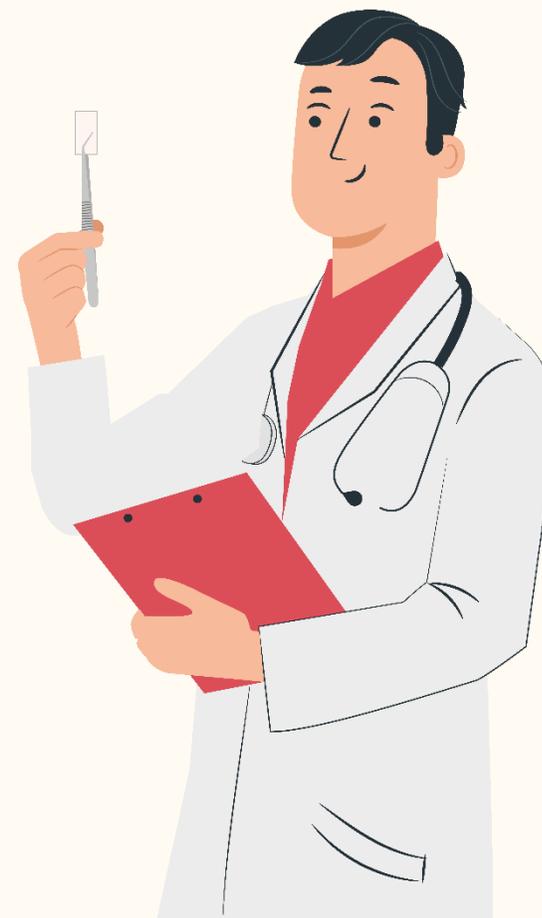
- 我為什麼需要進行生理數值檢驗及追蹤？
- 抽血前我需要準備什麼？
- 血友病相關的生理數值檢驗有哪些？
 - A. 凝血因子
 - B. 凝血酶原時間 (PT)、
活化部分凝血活酶時間 (APTT)
 - C. Emicizumab相關檢測
 - D. 抗體
 - E. 健康相關生活品質
 - F. 合併症/共病症



我 進 檢
為 行 驗
什 生 及
麼 理 追
需 數 蹤
要 值 ？

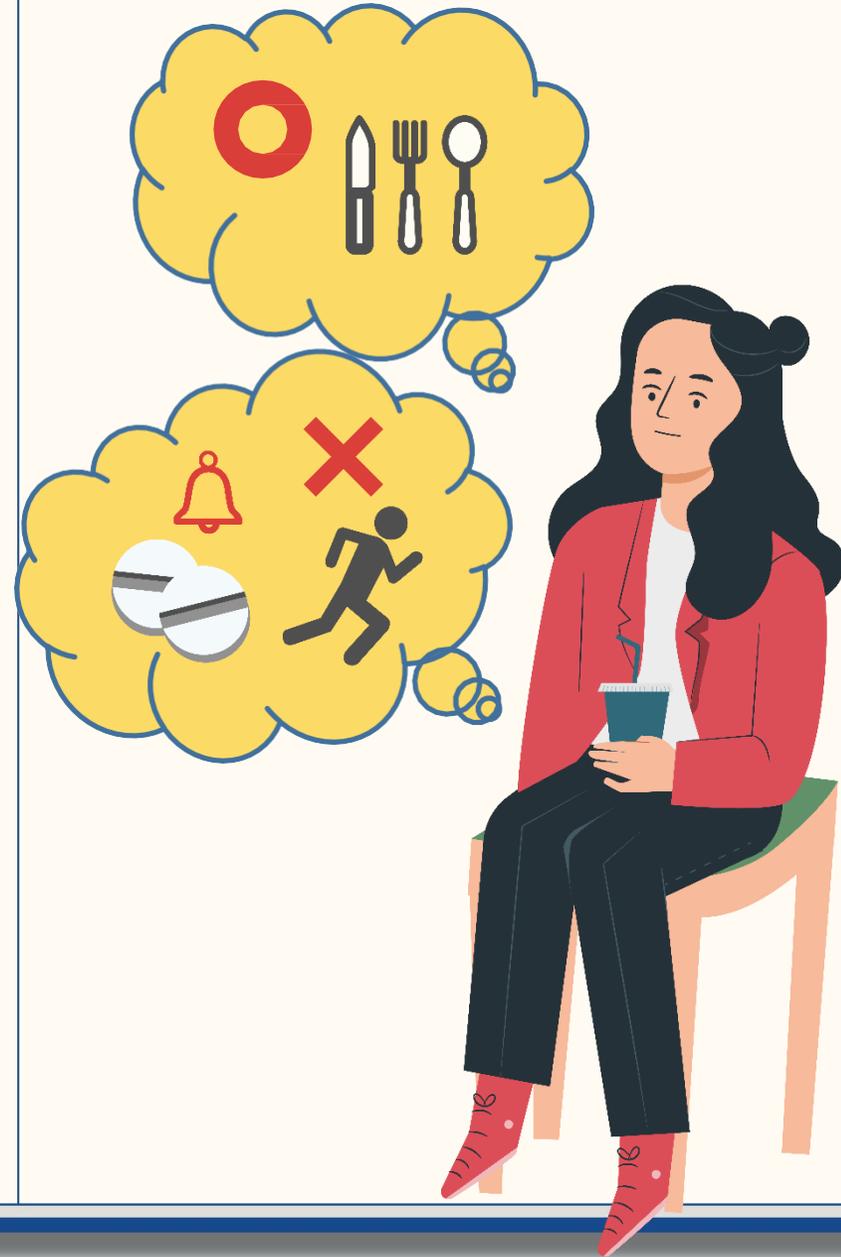
我為什麼需要進行生理數值的檢驗及追蹤？

- 血友病是一種先天的出血性疾病，不同的出血性疾病可能會有類似的症狀，因此檢驗相關的生理數值可以幫助醫師正確地診斷疾病，以確保病人獲得正確的治療。
- 規律地追蹤相關生理數值，則可以**監控**個人的疾病進程，並**測量**治療的療效。



抽血前我需要準備什麼？

- 抽血檢查出血性疾病相關的數值之前**不需要禁食**。
- 有些藥物可能會影響檢測的結果，例如阿斯匹靈。請在抽血前告訴您的醫師您目前正在**服用的藥物**，以便醫師提供相關的指示。
- **劇烈運動或緊張**可能會使凝血因子的濃度**暫時升高**，因此請您在靜脈穿刺之前應靜坐幾分鐘休息。



總結WFH針對抽血前的準備，建議：

抽 準
血 備
前 什
我 麼
需 需
要 要

- 建議3.2.1：
在凝血酶原時間（PT）、活化部分凝血活酶時間（APTT）、或第八凝血因子/第九凝血因子活性檢測所需血液樣本採集的準備中，WFH建議血友病患者可維持常規飲食—抽血前無需隔夜禁食。

- 建議3.2.2：
在活化部分凝血活酶時間（APTT）或第八凝血因子/第九凝血因子活性檢測所需血液樣本採集的準備中，WFH建議血友病患者在抽血前避免劇烈運動。

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

凝血因子

- 凝血因子是止血過程中必要的物質。



血友病的診斷就是
靠發現凝血因子濃
度的低下：

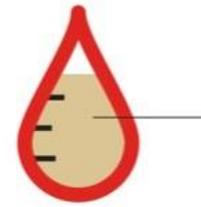
A型血友病是缺乏
了第八凝血因子。

B型血友病是缺乏
了第九凝血因子。

第八凝血因子與 第九凝血因子的濃度判斷

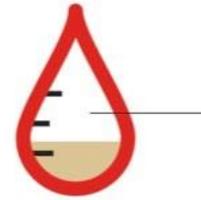
- 血友病的診斷及嚴重度，皆由第八凝血因子與第九凝血因子的濃度來決定。
- 因此不僅可能是血友病的患者，連所有潛在帶因者，不論是患者的女性親屬，或是帶因者所生的男嬰，都應進行凝血因子的檢測。

血友病
生理數
值相
關檢
驗



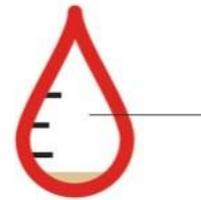
50 - 100%

正常
(無血友病)



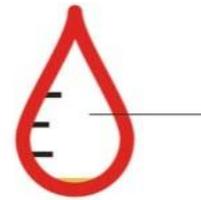
< 50% 且 > 5%

輕度血友病



1 - 5%

中度血友病



< 1%

重度血友病

第八凝血因子與 第九凝血因子的濃度 可預測患者出血結果

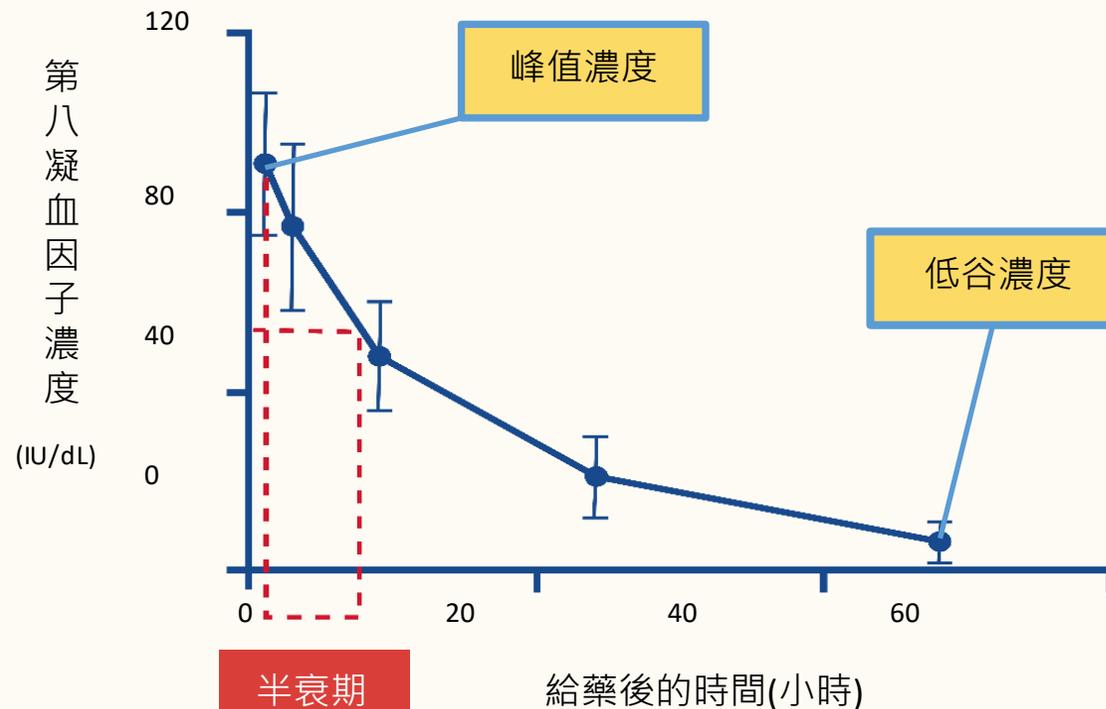
- 研究已發現體內凝血因子濃度**越低**，血友病患者出血的次數**越高**。
- 因此血友病的治療**多靠輸注凝血因子**來預防出血。



有
些
理
數
值
相
關
的
檢
驗

第八凝血因子與第九凝血因子的濃度監測

- 不同凝血因子產品在患者體內會有不同的藥物動力學表現，因此建議根據患者常規使用的凝血因子產品進行濃度監測，以便將治療調整至最適當。



有生理
哪些
數值
相關
的檢
驗

總結WFH關於凝血因子的 的檢測，包括：

- 建議5.3.1：
對於接受第八凝血因子製劑且可
獲益於預防性治療優化的血友病
病患，WFH建議應進行個人化
的藥物動力學監測。

- 建議5.3.9：
對於接受第九凝血因子製劑且可
獲益於預防性治療優化的血友病
病患，WFH建議應進行藥物動
力學監測。

總結WFH關於凝血因子的 的檢測，包括：

- 建議9.2.3：
所有血友病的可能帶因者及責任帶因者，在**重大處置、手術、或懷孕前**，均應檢測其第八凝血因子/第九凝血因子濃度以建立基礎期濃度。

- 建議9.2.9：
血友病的確診或潛在帶因者所生的**男嬰應進行臍帶血檢測**活化部份凝血活酶時間(APTT) 或凝血因子濃度。

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

凝血酶原時間 (PT) 、活化部分凝血活酶時間 (APTT)

- 凝血酶原時間 (PT) 和活化部分凝血活酶時間 (APTT) 都是用來測量血液多快會凝結。
- PT測量的是第八和第九以外的凝血因子功能，所以血友病患者的PT通常是正常的。
- APTT測量包括第八與第九凝血因子的功能，因此血友病患者的APTT通常會比較長。

血友病
生理數
值相關
的檢驗



WFH關於凝血功能檢測的建議，包括：

- 建議3.2.8：

對於臨床上疑似血友病而接受評估之病患的檢測研究，**WFH建議不應因為APTT在參考區間內，而排除輕度A型或B型血友病的存在。**

- ◆ 備註：

在某些輕微的A型或B型血友病病患的案例中，其APTT結果可能在正常範圍內。

可能的診斷	PT	APTT	血小板計數
正常	正常	正常	正常
A型及B型血友病	正常	延長	正常
溫韋伯氏疾病 (類血友病)	正常	正常或延長	正常或減少
血小板缺乏	正常	正常	正常或減少

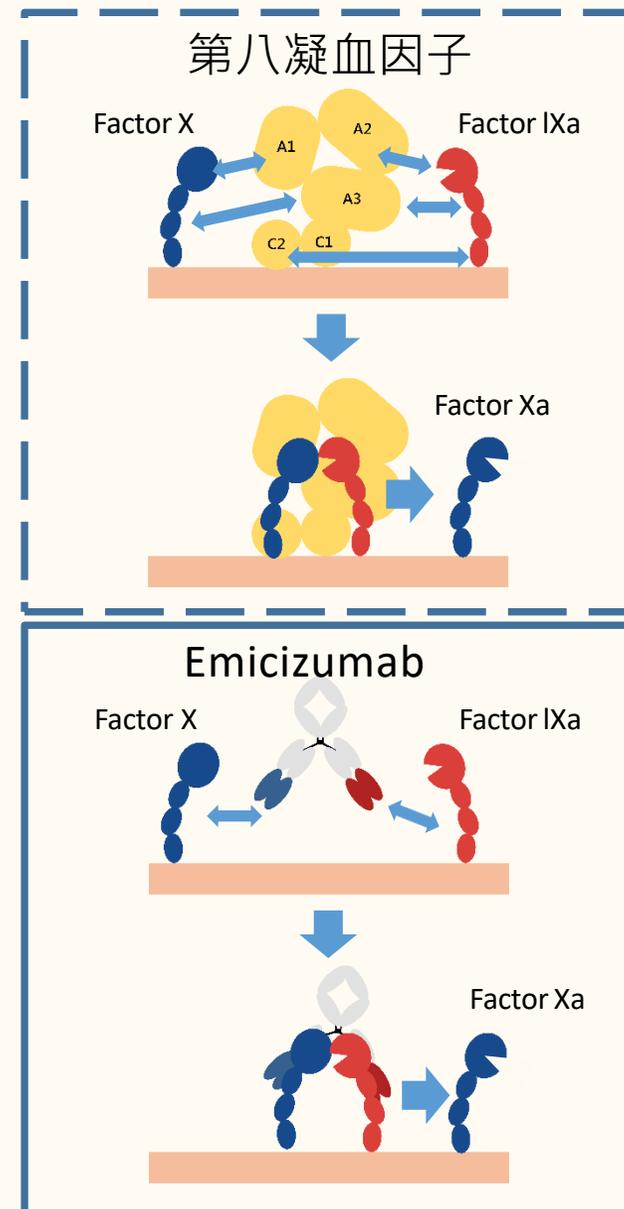
血生有
友理哪
病數些
相值？
關檢
的驗

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

Emicizumab相關檢測

- Emicizumab是經過設計可與人的**第九凝血因子**及**第十凝血因子**結合的**雙特異性抗體**，此抗體不受制於第八凝血因子的調控機制，但可作為第八凝血因子擬似物。
- 臨床上用來治療**A型血友病**。

血生有
友理哪
病數些
相值？
關檢
的驗



接受Emicizumab治療時 檢測相關注意事項

- Emicizumab使得APTT大幅縮短至參考區間範圍之內或更低，因此對於所有與APTT相關的檢測與分析都會影響。
- 在檢測第八凝血因子時，Emicizumab會明顯干擾使用人源活化型第九凝血因子及第十凝血因子的呈色分析法，但對於使用牛源活化型第九凝血因子及第十凝血因子的分析法則無影響。
- 檢測Emicizumab濃度時，WFH有建議的分析法與校正方法。



WFH對於Emicizumab 相關檢測的建議：

- 建議3.2.31：
對於接受Emicizumab且需要確認Emicizumab預期濃度的病患，WFH建議利用經改良的單步驟分析法，包括檢測血漿事前稀釋的額外步驟，以及以特定Emicizumab校正物進行分析校正。

- 建議3.2.32：
檢測以Emicizumab治療的A型血友病病患的第八凝血因子活性時，WFH建議採用含有牛源FX的第八凝血因子呈色分析法。

WFH對於Emicizumab 相關檢測的建議：

- 建議3.2.33：
檢測以Emicizumab治療的病患的第八凝血因子抗體濃度時，WFH建議採用含有牛源第十凝血因子的第八凝血因子呈色分析法。

- 建議3.2.34：
對於疑似有中和性抗Emicizumab 抗體的病患，WFH建議利用經改良的單步驟分析法來檢測 Emicizumab 濃度，包括測試血漿事前稀釋的額外步驟以及以特定 Emicizumab校正物進行分析校正。

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

抗體

- 血友病的「抗體」指的是對外來的第八凝血因子或第九凝血因子所產生的抗體，會中和輸注的凝血因子製劑，導致藥效降低。
- 相較於**無抗體的患者**，抗體的產生會造成血友病患者的疾病負擔增加，包括**提高肌肉骨骼併發症風險、疼痛、體能受限、以及治療挑戰**，這些都可能對病患的身體功能、活動力、以及生活品質產生影響。
- 為確保治療適當性，及**早偵測到抗體很重要**。



應要考慮檢測抗體的時機

- 第一次使用凝血因子之後

有一半抗體的案例是在第一次使用凝血因子製劑後測得的

- 在高強度接受凝血因子後，例如持續超過5天接受輸注。

高強度治療可能會導致抗體產生

- 在手術前
- 術後對凝血因子製劑補充治療的反應不盡理想。

確認凝血因子製劑補充治療是否可確實預防出血

- 雖有適當凝血因子製劑補充治療，但仍反覆發生出血。
- 對適當的凝血因子製劑補充治療沒有反應。
- 凝血因子製劑補充治療後，凝血因子的回復率或半衰期低於預期。
- 對凝血因子製劑補充治療的臨床或實驗室反應不盡理想。

確認凝血因子製劑補充治療後反應不佳是否因抗體所引起

WFH對於A型血友病病患 檢測抗體的建議：

- 建議8.2.3：
對於適當的凝血因子補充治療反應不佳或沒有反應、或是凝血因子回復率或半衰期低於預期的A型血友病病患，WFH建議進行抗體篩檢。

- 建議8.2.4：
對於進行手術的A型血友病病患，WFH建議進行術前的抗體篩檢來確定是否有抗體出現，若有抗體存在，可能需要不含第八凝血因子的治療。

WFH對於B型血友病病患 檢測抗體的建議：

- 建議8.2.5：
對於新近診斷為B型血友病的病患，WFH建議至少每6-12個月進行定期抗體篩檢，之後則每年進行。

- 建議8.2.6：
對於接受凝血因子製劑治療超過連續5天的B型血友病病患，WFH建議在最後一次輸注4週內進行抗體篩檢。

WFH對於B型血友病病患 檢測抗體的建議：

- 建議8.2.7：

對於適當的凝血因子
補充治療沒有反應、
或是凝血因子回復率
或半衰期低於預期的
B型血友病病患，
WFH建議進行抗體
篩檢。

- 建議8.2.8：

對於第九凝血因子治
療發生過敏反應（包
括過敏或腎病症候群）
的B型血友病病患，
WFH建議進行抗體
篩檢來確定是否有抗
體存在。

- 建議8.2.9：

對於進行**重大手術**的
重度B型血友病病患，
WFH建議在手術前
進行抗體篩檢。

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

健康相關生活品質

- 血友病的治療療效會反映在患者的出血頻率，以及出血對於肌肉骨骼系統和其他系統的短期及長期影響，包括社會心理影響。
- 因此WFH建議應使用一些公認的工具，定期對健康相關的生活品質評估。



血友病關節健康評分量表

- 醫療照護人員可能會根據以下量表詢問你關於你的關節狀況：

	左肘	右肘	左膝	右膝	左踝	右踝
腫脹						
腫脹持續時間		✓				
肌肉萎縮						
運動時關節出現 「嗶嗶啵啵」聲	✓					
屈曲度降低						
伸展度降低		✓		✓		✓
關節疼痛						
劑量強度			✓			

超音波或核磁共振造影檢查 肌肉骨骼系統

- 超音波是利用聲波產生體內肌肉、肌腱、韌帶、關節等的影像。
- 超音波是安全且非侵入性的檢查。



- 核磁共振造影是使用一個強大的磁場、無線電波與電腦來產生關節內骨骼、肌腱、肌肉與血管等的詳細圖像。主要用來評估傷害。



有
些
理
數
值
？
有
些
生
理
病
相
關
的
檢
驗

血友病活動度問卷調查表

- 醫療照護人員會針對以下個面向，詢問你最近的狀況：

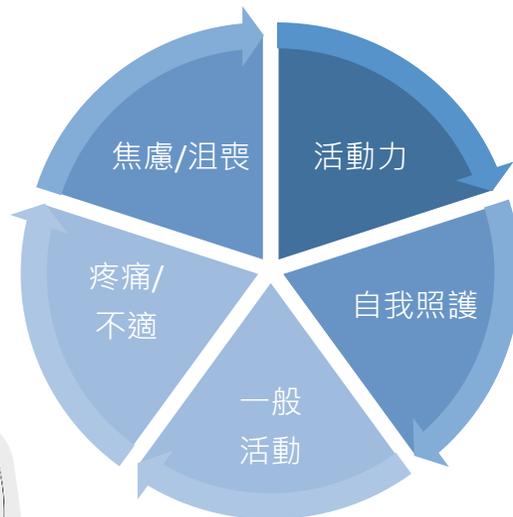
面向	問題數
躺/坐/跪/站	8
腿部功能	9
手臂功能	4
運輸工具的使用	3
自我照護	5
家務工作	6
休閒活動及運動	7

你最近一個月在「坐下」時，是否因血友病而感到困難？



多面向評估健康狀態

- EQ-5D工具是其中一種方式，分別針對五方面，詢問患者最近的健康狀態。



有
些
理
數
值
相
關
的
檢
驗



- 以活動力為例，患者可根據以下三個選項回答：



我的行動能力沒有問題。



我行走有些困難



我只能躺在床上



WFH對於監測健康相關 生活品質的建議：

- 建議11.7.1：

WFH建議至少每年評估及紀錄各個病患的肌肉骨骼及整體健康情形。

這應包括在適合的臨床狀況中，盡可能的依據世界衛生組織（WHO）的國際健康功能與身心障礙分類系統（ICF），而對身體結構及功能、活動程度、參與、以及健康相關生活品質進行評估。

- ◆ 備註：應盡可能採用標準定義及確效的工具，包括下列：

- 對於身體結構及功能，兒童及成人的關節臨床評估（最常）採用血友病關節健康評分量表（HJHS）。
- 在同一領域中，超音波（US）或核磁共振造影（MRI）關節是早期結構變化的最佳評估方式。晚期的骨軟骨變化可以在一般X光片上進行評估。
- 功能性活動程度應採用該病患可選用的最適當方式進行評估，包括血友病活動度問卷調查表（HAL）、兒童適用的血友病活動度問卷調查表（PedHAL）或是血友病病患功能獨立性評分表（FISH）。
- HRQoL是結果測量的重要面向，可以採用通用性或疾病特定工具進行評估，但僅能與WHO ICF其他領域合併使用。

血友病相關的生理數值檢驗 有哪些？

合併症/共病症

- 由於血友病的照護越來越進步，血友病患者的壽命也隨著增加，因此伴隨著一些新挑戰的出現。
- 例如，越來越多的血友病患者會出現**顯著的合併症**，例如心血管及代謝性疾病、腎臟病、以及癌症/惡性腫瘤等。
- 因此，針對逐漸老化的血友病患者，WFH也建議應該定時監測可能會出現的疾病。



WFH對於監測 合併症/共病症的建議：

- 建議9.8.1：

WFH 建議應對血友病病患進行**適齡的癌症篩檢**。

- 建議9.8.16：

血友病病患應**定期測量身高及體重**來監測身體質量指數。

- 建議9.8.19：

血友病病患應進行與一般族群一樣的**糖尿病篩檢**。

WFH對於監測 合併症/共病症的建議：

- 建議9.9.3：
WFH建議所有血友病病患應定期檢測血壓，作為標準照護的一部份。

- 建議9.9.5：
對於各個心血管疾病危險因子，
血友病病患應接受與一般族群一樣的篩檢及處置。

以上為有關血友病的生理數值檢驗及追蹤
如有任何問題，請諮詢您的醫療照護人員