



# 血友病的 照護原則

## 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。



# 課程大綱

- 血友病患者的照護有哪些需求與挑戰？
- 照護原則提供照護血友病患者的準則
- 考量『整體』血友病患者的照護原則
- 考量『個別』血友病患者的照護原則



血友病患者  
的照護需求  
與挑戰者  
有哪些？

照護者的  
原則提供  
血友病患者  
的準則

血友病患者的  
照護原則  
「整體」

血友病患者的  
照護原則  
「個別」



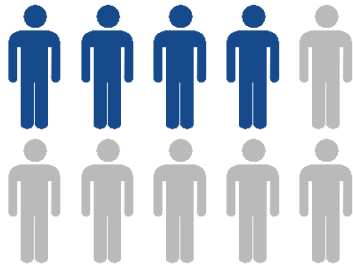
血友病患者  
的照護需求  
與挑戰者  
有哪些？

## 血友病患者的照護 有哪些需求？



# 血友病患者的治療 有哪些挑戰？

血友病患者  
的治療  
與挑戰  
有哪些  
需求？



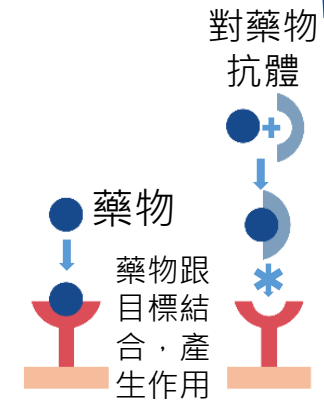
只有約**30-40%**病患能達到完全**預防自發性**出血的發生。



預防性療法每年需進行約**104-156次**輸注，造成對病患、家人的**負荷**。



需確保靜脈導管裝置的**可用性與安全性**。



病患發展出**對藥物的抗體**後，需要**有更好的治療方式**。

## 照護原則可提供做為 照護血友病患者的準則

1. 根據現有的科學知識與專家的討論。
2. 找出在血友病診斷及治療方面的最佳實務。

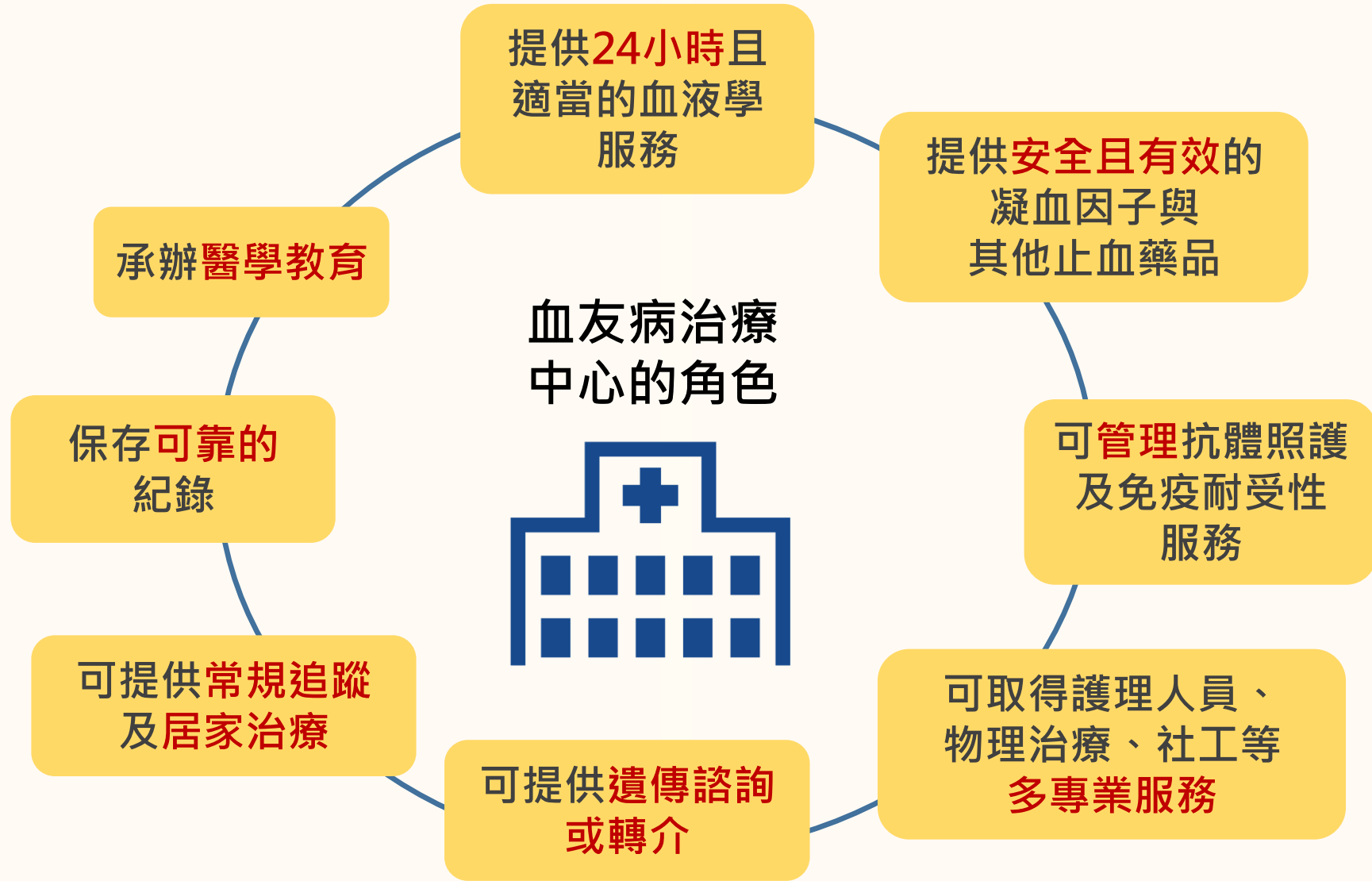


照 照 者  
護 護 的  
原 血 準  
則 友 則  
提 病  
供 患

3. 全方位照護介入及專業人士投入照護



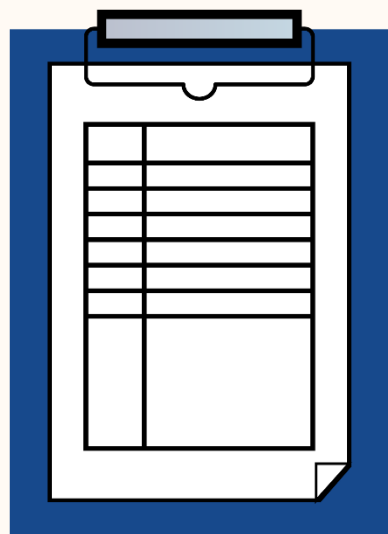
# 原則1：血友病照護的全國性協調及提供



的照護原則  
血友病患者  
「整體」  
考量

## 原則2：安全的凝血因子製劑、其他止血劑及治癒性治療方法的取得管道

- 應依據各國的醫療系統情況仔細審閱WFH的凝血因子製劑的評估準則。
- 針對血友病的新興及基因治療，建立持續監控其發展的系統相當重要，並在主管機關核准後儘速讓該系統上市。





## 原則3：血友病的實驗室 服務及基因診斷

血友病的診斷及治療需要備有適當資源及專門技能的實驗室設施，以正確進行凝血因子分析、凝血檢測、抗藥抗體檢測及基因檢測等。



的照護原則  
血友病患者  
考量「整體」

# 原則4：血友病照護的教育及訓練



的  
照  
護  
原  
則  
「  
整  
體  
」  
的  
血  
友  
病  
患  
者  
考  
量

## 原則5：臨床及 流行病學研究

- 血友病臨床研究的優先領域包括凝血因子**補充治療**的最佳化、**抗體產生**的更深入瞭解及預防、以及現有血友病**治療**及臨床醫療實務的**臨床數據收集**。



血友病患者  
的照護原則  
「整體」  
考量

# 血友病患者需要多專科提供急性與長期的照護

## 原則6：出血的急性及緊急照護



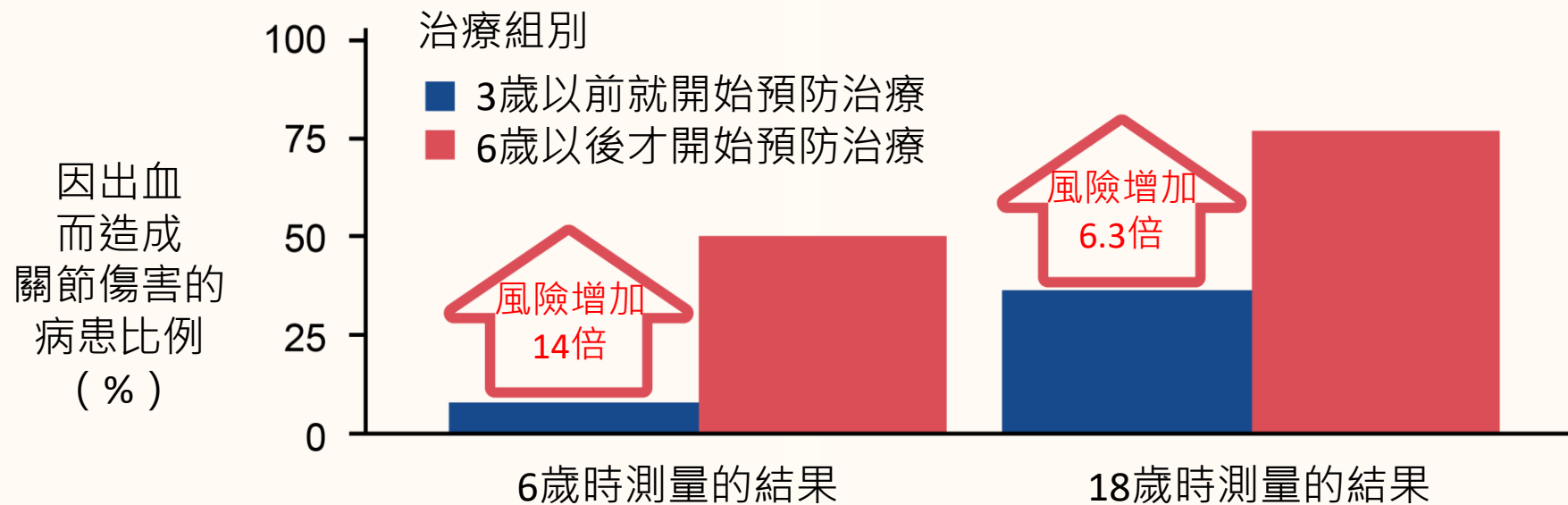
## 原則7：血友病的多專科照護



的  
照  
護  
原  
則  
「  
個  
別  
」  
考  
量  
血  
友  
病  
患  
者

## 原則8：定期補充治療（預防法）

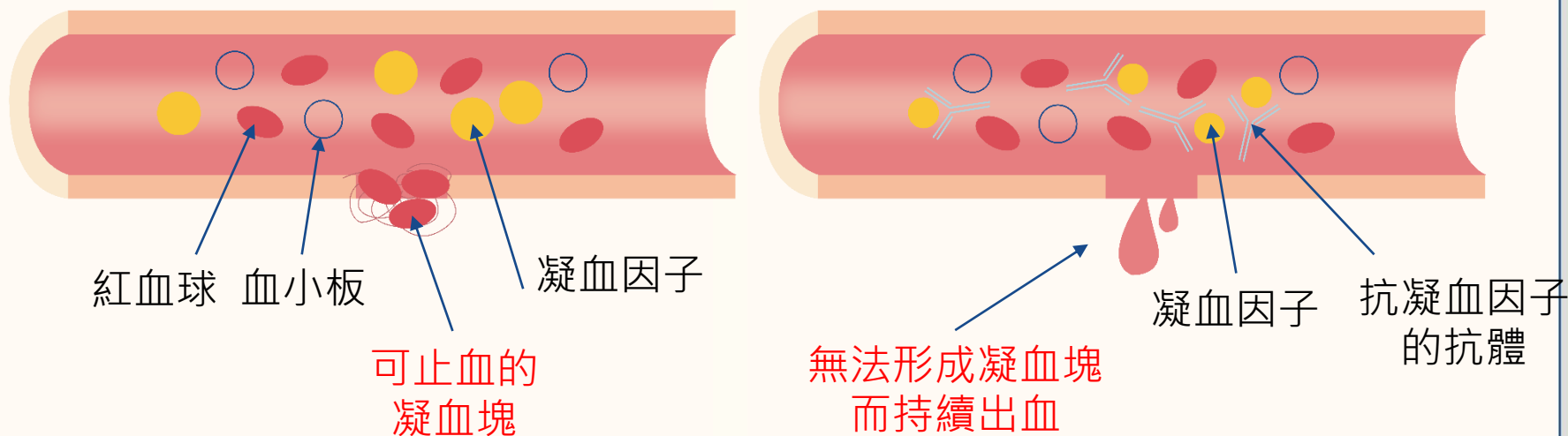
- 對於所有重度血友病患的標準照護，是以凝血因子製劑或其他止血劑進行定期補充治療（預防法）來預防出血，這在**早年生活（3歲前）**就始進行，以避免關節及肌肉的重複性出血而導致肌肉骨骼併發症。



血的量友照  
考友病護  
「個別者原  
則」

## 原則9：帶有抗體的病患處置

- 應為A型血友病病患進行抗體的系統性偵測及抗體的整體性處置。



- 產生抗體的病患應於有相關經驗的特定中心取得免疫耐受性誘導 (ITI) 治療、繞徑藥物或其他合適的藥物，並視需要進行介入性手術處置。

## 原則10：肌肉骨骼併發症的處置

- 所有的肌肉骨骼出血，需要合併凝血因子補充治療及有經驗的物理治療師進行物理治療，才能達到完全的功能復原。



- 血友病患者也應獲得每年肌肉骨骼評估及肌肉骨骼結果的長期監測，以及視需要採取的預防或矯正措施。



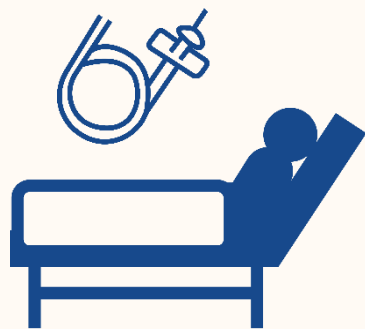
血的量「個別」  
友病患者  
照顧原則

## 原則11：特定病況及合併症的處置



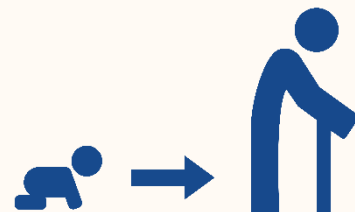
### 血友病帶原者

- 需要婦科醫師及專家特別針對**生殖議題**進行照護。



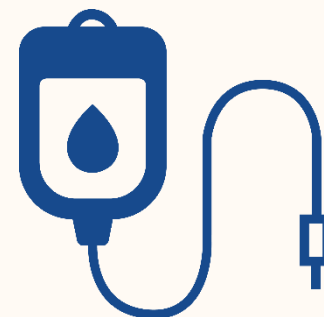
### 手術及其他侵入性檢查或治療

- **風險高**，需要多方面完整規劃及準備工作方能進行。



### 合併症及老化議題

- 血友病預期壽命的延長，有關於**長者疾病**需要特別關注管理。



### 輸血傳染性感染的處置

- 為過去主要併發症，現補充治療藥品**已完整病毒去活化**。



## 原則12：療效評估

- 療效評估指的是監控個人疾病的進程，並測量疾病與治療的療效。

- 止血治療療效的**最重要指標**是出血頻率，尤其是關節及肌肉出血。
- 出血頻率是治療決策的主要參數，也被用來作為**長期肌肉骨骼結果的預測因素**。



少許出血  
導致關節  
周圍軟組織  
發炎

出血  
越頻繁  
發炎  
範圍越大

出血發炎  
範圍越大  
導致骨頭  
開始變形

骨頭變形  
逐漸使得  
關節錯位

關節  
結構變形  
無法  
正常功能

的  
照  
護  
原  
則  
「  
個  
別  
考  
量  
友  
病  
患  
者  
」

## 原則12：療效評估

- 多項臨床及放射學工具可以用來評估關節及特定肌肉群的狀態。
- 活動力及生活的參與程度則可以透過自我通報或觀察所得。
- 臨床醫師及病患可利用血友病**特定的量測及評估工具**，更清楚瞭解及評估病患的損害及與疾病相關的功能受限程度。



以上為有關血友病的照護原則資訊

如有任何問題，請諮詢您的醫療照護人員