

血友病的長期照護



陳淑惠主任

數據統計，第一型與第二型血友病患人數約為 4:1，大於 50 歲有四分之一，涵蓋各年齡層，因此需要結合各專科資源，全面照護！由於凝血因子的進步，血友病友的壽命已逼近一般族群，所以病友必須設想之後生活會遇到的問題，做好準備！中年的血友病患，除了血友病的併發症，也必須提前面對糖尿病、白內障、攝護腺肥大等一般族群的老年問題，尤其長期肌肉骨骼問題與疼痛長期困擾病友，也容易引起骨質疏鬆等問題。

義大利研究比較 65-78 歲血友病與一般族群，在肌肉骨骼、肝炎及高血壓選項的發生率遠高於一般民眾，而膽固醇的發生率較低，但最近的研究指出，可能由於飲食文化的改變，兩個族群在膽固醇過高的發生率相當。以下將就血友病患的各種身心問題進行概述以及說明應變的治療方法。

- 長期肌肉骨骼問題與疼痛
由於病友多有骨骼相關問題，因此骨科與復健科的資源對病友相當重要。比如滑膜炎需要經常性的注射類固醇（稱為預防療法），及關節固定與物理治療。如果滑膜炎持續存在並對上述療法無效，則使用滑液膜切除術、關節造形術、關節固定術、人工關節置換等方法，之後也須結合復健科的後續治療。而疼痛部分，應解決疼痛的根源，而非一味抑制疼痛，延生抗藥性及止痛藥成癮等問題。
- 肥胖與過重
血友病患者過重比率與一般族群相似，但發生率也較 1980 相較上升 3 倍，且對肌肉骨骼系統傷害較一般族群嚴重，關節活動角度減少，因此減少運動更連帶引起肥胖、有氧適能（心肺耐力）下降的問題，引起一系列惡性循環。建議理想的 BMI 控制在 25 以下。

- 骨質疏鬆
由於關節病變、活動較少、肌肉萎縮引起骨質疏鬆，病友成人與小孩均骨質密度較一般族群低，幼年決定最大骨質量的黃金時期，因此從小就要開始運動，運動可鍛鍊骨骼及肌肉，強壯有力的肌肉可以促進身體的協調性，也可以保護關節，建議做一些承受身體重量的運動例如：走路、慢跑、適度曬太陽(每天15-30分)，以及補充鈣質。
- 動脈粥狀硬化
動脈粥狀硬化會引起血栓、冠狀動脈疾病等心血管疾病，處理方式為出血危險與血栓危險必須達到平衡。
- 冠狀動脈心臟病
為冠狀動脈狹窄或阻塞，導致心肌缺氧所造成的疾病(不穩定心絞痛或心肌梗塞)。

危險因子：

- 大於 45 歲的男性，停經後的女性
- 家族有心臟病或猝死的病史
- 高血壓
- 糖尿病
- 抽菸
- 高血脂

預防策略：

血壓保持 $<140/90$ ，空腹血糖 <100 ，不吸菸，膽固醇 <160 ，三酸甘油酯 <150 ，壞的膽固醇 <100 。

年老血友病患者接受心血管侵入性檢查與治療時，建議補充凝血因子。

有抗體病友出血機會較大，年長輕型血友病患者接受手術和凝血因子補充；需注意是否產生抗體。

- C 型肝炎
1990 年前輸過血漿製品的血友病患者，8 成以上受到感染。治療方式為干擾素合併使用 Ribavirin，干擾素治療成功仍然會有肝癌；所以仍要每 3-6 各月做腹部超音波，肝功能、胎兒蛋白檢查。同時應避免酗酒。干擾素一早期感冒樣症候群，發冷、發燒、全身倦怠和肌肉痛、畏寒等。晚期全身倦怠、肌肉痛、

頭痛、胃口不佳、體重減輕、嗜睡、不安、抑鬱、掉髮、血小板和白血球減少等。

- B 型肝炎：每 3-6 個月做腹部超音波，肝功能、胎兒蛋白檢查、抗病毒藥物治療。
- 愛滋病：必須定期抽血測血糖、脂質、腎功能。
- 腎臟疾病：血友病患與一般族群比較，更易有腎臟疾病，必須小心提防，進行定期檢查。
- 攝護腺肥大與攝護腺癌：40 歲開始攝護腺指數 PSA 每 8 年一次，建議使用 α -reductase inhibitor 如 finasteride, α -blocker 如 tamsulosin 較不影響凝血可安全使用。
- 白內障：手術前 1 小時 1 劑凝血因子即可
- 癌症自我評估：如有以下症狀可能為癌症徵兆，盡快就醫檢查—呼吸困難、吸煙、淋巴腺腫大、血尿、血性出精、勃起障礙、發燒、便秘、噁心、嘔吐、直腸出血、黑色大便、體重減輕、骨頭疼痛、小便習慣改變；頻尿、夜尿、尿急。