

患者及家庭教育手冊 —— 類血友病 (VWD)

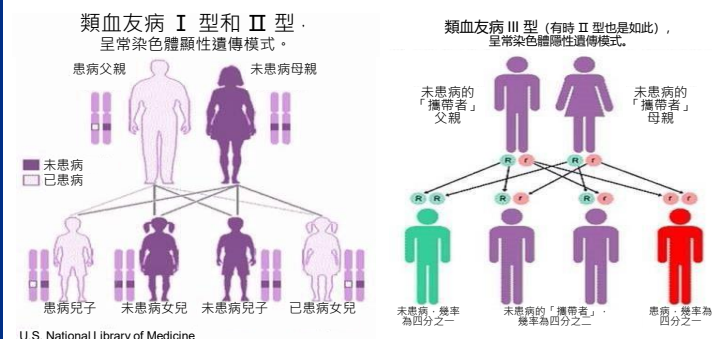
什麼是類血友病？ 類血友病 (von Willebrand Disease, VWD) 是最常見的遺傳性出血性疾病。男性與女性受其影響的程度相當，但女性更常出現出血症狀，例如月經量過多。VWD 的發生源於體內名為類血友病因子 (von Willebrand Factor, VWF) 的凝血蛋白濃度偏低。這種蛋白質能充當血小板與其他凝血蛋白的「黏合劑」，幫助血液凝固（即使血液變得更稠、更具黏性，從而阻止出血）。患有 VWD 的人群，常出現易出血的症狀，比如頻繁且面積較大的瘀青、反覆鼻出血，或是在接受牙科治療、手術後出現出血情況。部分患者的症狀較為輕微，只需日常留意即可；但也有患者會反覆出現出血症狀，甚至出血程度較嚴重，需要透過藥物來控制出血情況。VWD 的診斷往往需要一定時間，這是因為 VWF 的濃度會隨時間波動，還可能受到多種因素影響，比如身體患病、日常活動量、荷爾蒙變化以及精神壓力等。有時需要反覆進行數次 VWF 檢測，才能準確確認個人的基礎濃度，從而明確診斷。

VWD 的症狀有哪些？

- 即便只是輕微意外或輕度創傷，也容易出現頻繁且面積較大的瘀青，嚴重程度超出一般預期
- 經常發生鼻出血，且/或每次鼻出血的持續時間超過 20 分鐘
- 青少年及成年女性可能出現月經週期延長（超過 8 天）、且經量明顯過多的情況
- 刷牙時或接受牙科治療後，牙齦出現持續出血，或出血量較大且難以自行止住
- 在手術或牙科治療過程中，或是治療結束後，出現非預期的出血症狀

類血友病的成因是什麼？

- VWD 的根本成因，是負責指導身體製造類血友病因子 (VWF) 的「VWF 基因」發生了變異。每個人體內都有兩個 VWF 基因。變異的基因可能由父母中的任何一方遺傳給子女。
- 只要其中一個 VWF 基因發生變異，就可能引發 VWD，這種情況下通常表現為 1 型或 2 型 VWD。
- 若兩個 VWF 基因均發生變異，患者可能會患上更嚴重的類血友病，比如 3 型類血友病或部分 2 型類血友病。
- 需要注意的是，即便身處同一家庭，患有 VWD 的成員，其疾病類型與出血的嚴重程度也可能存在差異。



如何診斷 VWD？

如需確診 VWD（或其他出血性疾病），瞭解患者自身的出血症狀，以及家族中其他成員是否有出血症狀至關重要。此外，還需進行專門的血液檢測，包括類血友病因子檢測組合，必要時還需開展其他凝血功能檢測，才能明確異常出血的具體原因。

VWD 主要分為 3 種類型

VWD 類型	VWF 濃度	佔 VWD 患者比例	症狀與相關資訊
1 型	<30%	約 75%	常見出血症狀包括：容易出現瘀青、反覆鼻出血、月經量過多、接受牙科治療或手術後出血。
2 型	<50% 且功能異常	約 15%-25%	出血症狀與 1 型類血友病相似，但程度可能更嚴重。2 型 VWD 還可進一步分為多個亞型。
3 型	檢測不到	罕見，佔比 <5%	通常屬於嚴重的出血性疾病。除上述常見症狀外，還可能出現肌肉與關節出血，這是 VWD 中最罕見且最嚴重的類型。



患者及家庭教育手冊 —— 類血友病 (VWD)

如何治療 VWD？

VWD 的治療方案，需根據 VWD 類型、出血部位以及出血的嚴重程度來制定。對多數 VWD 患者而言，僅在出現出血症狀時，或在牙科治療、手術前後需要接受治療。對於 VWD 病情最嚴重的患者，有時需要定期使用預防性出血藥物（亦稱「預防性療」），以降低出血風險。

常見的 VWD 治療方式包括：

- **去氨加壓素 (DDAVP)**：這種藥物能促使體內細胞釋放更多 VWF 與第八因子至血液中。給藥方式包括靜脈輸注 (Intravenous, IV) 或鼻腔噴霧（濃度為 150mg/mL）。適用於大多數 1 型 VWD 患者，以及部分 2 型 VWD 患者。
- **抗纖維溶藥物（氨基己酸 [Amicar] 或氨甲環酸 [Lysteda]）**：這類藥物可減慢人體分解血塊的速度，既可單獨使用，也可與 DDAVP、VWF 濃縮製劑等其他治療方式聯用。給藥途徑包括口服或 IV，其中氨基己酸有液體劑型，氨甲環酸則僅有片劑劑型。
- **VWF 濃縮製劑**：透過靜脈輸注 (IV) 的方式，為患者補充 VWF 凝血蛋白。適用於對 DDAVP 無反應、需要連續治療數天，或患有較嚴重 VWD 類型的患者。目前臨床上已有多種 VWF 濃縮製劑產品可供選擇。

DDAVP 反應測試

多數（約 90%）1 型 VWD 患者對 DDAVP 有反應，但並非所有患者均如此。因此，臨床上需透過 DDAVP 反應測試來確認個人的反應情況。在受嚴格監控的環境下（通常為本院的 CATCR），為患者靜脈輸注 DDAVP。分別在輸注前、輸注後 1 小時，通常還需在輸注後 4 小時採集血液，進行 VWF 檢測組合分析。使用 DDAVP 後，部分患者可能出現面部潮紅等症狀。本院另有詳細的 DDAVP 反應測試教育手冊以供參考。

是否需要採取特殊預防措施？

- 若發生出血或受到創傷，應先採取基礎急救措施，並持續對出血部位施加壓力，以幫助止血。
- 出現鼻出血時，需捏住鼻子的柔軟部位，並讓兒童輕微前傾，避免血液流入咽喉部位（參見圖 1、圖 2）。



圖 1



圖 2

- 患有 VWD（及其他出血性疾病）的人士，應盡量避免不必要的創傷，尤其是可能導致頭部受傷的接觸性運動。
- 患有 VWD 的兒童，應避免使用非類固醇抗炎藥 (Nonsteroidal Anti-inflammatory Drug, NSAID)，例如（阿司匹林和布洛芬）。NSAID 會影響血小板功能，可能增加出血風險。服用對乙酰氨基酚相對安全，因其不會對血小板功能產生影響。同時，也應避免使用抗凝血藥物，如氯吡格雷 (Plavix) 或華法林 (Coumadin)。
- 患有 VWD 的女孩，可能會出現月經量過多的情況。建議提前做好準備！隨身攜帶備用的衛生棉或更換衣物，以應對突發狀況。目前有多種針對月經的治療方式，可有效改善月經控制效果，患者可與血液科、青少年醫學科或小兒婦產科醫生溝通配合，共同討論可用方案，並制定最適合自己的月經管理計畫。

對未來有何影響？

- 患者可能需要透過藥物來預防或治療出血，尤其是在手術或牙科治療前後，需格外注意出血風險。
- 建議每年至少到血液科門診就診一次，接受後續的疾病教育、病情評估，以及出血預防與治療方案的更新。
- 在進行任何手術或治療前，務必主動告知外科醫生或牙科醫生自己患有 VWD。
- 大多數 VWD 患者的預期壽命與健康人群相同，可正常參與學校學習、工作等各類日常活動，無需過度擔心疾病對生活的影響。

常用網站和教育資源

波士頓出血性疾病中心 (Boston Bleeding Disorders Center) <https://www.childrenshospital.org/programs/boston-bleeding-disorders-center>

全國出血性疾病基金會 (National Bleeding Disorders Foundation) www.hemophilia.org

新英格蘭血友病協會 (New England Hemophilia Association) www.newenglandhemophilia.org

血友病世界聯盟 (World Federation of Hemophilia) www.wfh.org

HemAware www.hemaware.org

LA Kelley Communications www.kelleycom.com



兒科出血性疾病計畫

300 Longwood Ave., Fegan 6, Boston, MA
電話：617-355-6101 | 傳真：617-730-0641