

# 患者及家庭教育手冊 —— 類血友病 (VWD)

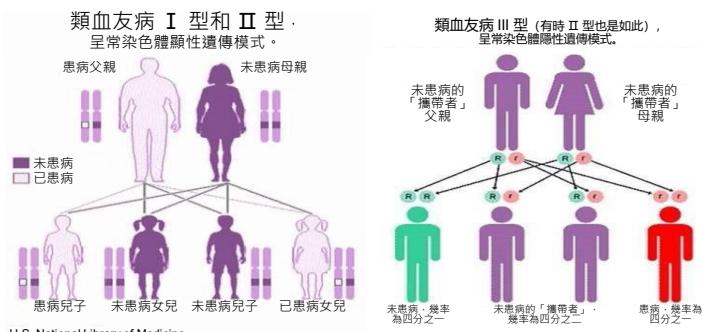
**什麼是類血友病？**類血友病 (von Willebrand Disease, VWD) 是最常見的遺傳性出血性疾病。男性與女性受其影響的程度相當，但女性更常出現出血症狀，例如月經量過多。VWD 的發生源於體內名為類血友病因子 (von Willebrand Factor, VWF) 的凝血蛋白濃度偏低。這種蛋白質能充當血小板與其他凝血蛋白的「黏合劑」，幫助血液凝固（即使血液變得更稠、更具黏性，從而阻止出血）。患有 VWD 的人群，常出現易出血的症狀，比如頻繁且面積較大的瘀青、反覆鼻出血，或是在接受牙科治療、手術後出現出血情況。部分患者的症狀較為輕微，只需日常留意即可；但也有患者會反覆出現出血症狀，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。



U.S. National Library of Medicine

## 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。

竭力幫助出血性疾病患者恢復健康

兒科出血性疾病計畫 • (617) 355-6101



# 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註 (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。
- **抗纖溶藥物 (氨基己酸 [Amicar] 或氯甲環酸 [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，氯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。目前臨牀上已有多種 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，臨牀上需透過 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），為患者靜脈輸註 DDAVP。分別在輸註前、輸註後 1 小時，通常還需在輸註後 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。服用對乙醯氨基酚相對安全，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](http://www.hemophilia.org)

新英格蘭血友病協會 (New England Hemophilia Association) [www.newenglandhemophilia.org](http://www.newenglandhemophilia.org)

血友病世界聯盟 (World Federation of Hemophilia) [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

HemAware [www.hemaware.org](http://www.hemaware.org)

LA Kelley Communications [www.kelleycom.com](http://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