



## 血友病

血友病就是 X 性染色體長臂端的第八、第九凝血因子基因遺傳錯失，這兩者基因相距接近，導致血中無法產生足夠數量的第八或第九凝血因子，影響正常凝血。

### 症狀

- 重型：凝血因子活性小於 1 %，可能自動出血不止。
- 中型：凝血因子活性 1~ 5%，在微小管傷害即可能出血不止。
- 輕型：凝血因子活性 5~25 %，除非有外傷或進行手術時，病人仍能過著正常生活而不需求診。

### 治療

這些病人在出血時，能夠補充足夠的凝血因子就能消除症狀。因子補充量預定達到血中因子百分比濃度作依據：

- 達到 30% 即有止血效果。
- 若作手術準備預防治療，自 50 ~ 100 %，視手術種類而定。

### 常見的重要問題

- 輸血感染
- 關節病變
- 抑制抗體

### 預防

若要避免關節受損，必須長期保持血友病人血液中第八、第九凝血因子濃度達 1 % 以上。

能夠採取每日注射較間日注射或每週3次給予法來得經濟有效，所需藥量約可節省80 %。若能使用連續靜脈注射則更能再減少50 % 的劑量，並應自孩童2歲時開始規律治療，直至20歲骨骼生長完成為止。

