

# 認識類血友病！

von Willebrand disease

中國醫藥大學台中附醫兒童醫院  
兒童血液腫瘤科暨血友病治療與教育訓練中心  
主治醫師 翁德甫

## ◎什麼是類血友病 (VWD)?

類血友病 (von Willebrand disease, VWD) 是一種遺傳性出血性疾病，又稱之為「溫韋伯氏疾病」或「汎，維萊伯蘭特病」，與血癌或白血病無關。患有類血友病的人，由於其血液中一種幫助控制凝血的蛋白質出現問題，患者體內這種蛋白質的數量不夠或者蛋白質不能發揮正常的功能，因此造成血液凝固和出血停止需要較長的時間。

類血友病有許多不同的類型，所有類型皆是因類血友病因子 (von Willebrand factor, VWF) 蛋白質異常而引起的。而當血管受損出血時，VWF 幫助血液中的血小板形成血塊而止血。

類血友病是最常見（國外統計約一百人中即有一人）的一種出血性疾病。男女都可罹患此病，且在家族內呈顯性遺傳。類血友病的出血嚴重度通常低於其他出血性疾病，多表現於口腔、鼻腔出血或月經過多等，但由於出血症狀輕微，絕大多數類血友病患者可能並不知道自己患有該病。然而，類血友病對於每個月都有月經週期的女性有較大的影響，由於較多的經血量容易引起疼痛、反覆貧血等問題，而導致生活品質下降。而嚴重型的類血友病患者則會表現更嚴重的出血問題，如瘀青、更多「的經血量、手術後出血等等。

## ◎人們如何患上類血友病？

類血友病通常是一種遺傳病，經由父母任何一方的基因遺傳給男孩或女孩。

有時候，出血現象具有家族史特點。不過，家族成員之間的出血症狀會有顯著差異。有時候並沒有家族病史，而是類血友病基因的自發突變，造成疾病。

## ◎類血友病有哪些症狀？

類血友病的主要症狀是：

- 容易瘀青
- 鼻出血頻繁或鼻出血時間延長（超過三十分鐘）
- 牙齦出血
- 輕微傷口出血時間延長
- 月經量多（導致反覆缺鐵性貧血），或經期延長（如經期超過七天等）
- 上腸胃道和下腸胃道出血
- 受傷後、外科手術後、牙科手術後出血時間延長

許多類血友病患者症狀很輕或沒有症狀，嚴重類血友病患者可能伴有較多的出血問題，症狀也可隨著時間而改變。大部份病人會在嚴重事故、牙科手術後或外科手術後，變成大量出血時才發現患有類血友病。

女性類血友病患者顯著的症狀比男生多，一半以上的女性類血友病患者，通常經期延長或出血量比正常多，部分病患常有痛經或月經不規律，而排卵期的疼痛也較無類血友病者強烈。

血型也影響此病的症狀，O型血的人其體內的VWF水平通常低於A、B和AB型血的人，這就意味著O型血的病患可能會有更多出血問題。

## ◎如何診斷類血友病？

類血友病不易被診斷，多數醫院對此並無相關之檢查，如果懷疑自己有出血問題應該去看出血性疾病專科的血液學專家，血友病中心可做正規的檢測。由於VWF蛋白具有多個功能，因此應進行多項實驗室檢測才能診斷類血友病的類型。而且輕度類血友病因子缺陷極易受到壓力、懷孕、疾病等之影響，因此常須要反覆一到兩次檢查才能確定。

## ◎類血友病的不同類型

類血友病有三種主要類型，每一型又可分為輕度、中度和重度。同一類型類血友病的出血症狀可大不相同，部分取決於類血友病因子的活性。了解所患類血友病屬於何種類型很重要，因為每個類型的治療方法都有所不同。

- 第一型類血友病最常見，80% 以上的患者為此型，患者的 VWF 因子稍低於正常水平，且隨著壓力、懷孕與疾病改變，症狀大多輕微。但是有些第一型患者還是有可能出血較為嚴重。
- 第二型類血友病則佔二成，病患的 VWF 功能有缺陷而使得 VWF 蛋白不能正常工作，導致 VWF 活性低於正常水平。此型類血友病有幾種亞型缺陷，症狀通常為中度。
- 第三型類血友病通常最為嚴重，約三十到五十萬人會有一位病患。此型類血友病具有很少或沒有 VWF，症狀大多較早被注意到。此類患者可能發生自發性出血、肌肉或關節出血、也易被誤診斷為重型 A 型血友病，需做仔細檢查。

## ◎如何治療類血友病？

類血友病可使用一種稱作「合成抗利尿激素」的鼻噴劑的合成藥物，或含有 VWF 的凝血因子濃縮劑之藥物作為主要治療方式，而其它有助於減少出血的藥物進行輔助治療。患者所患之類血友病的類型決定治療的方式和措施，除了要做外科或牙科手術或臨床上有反覆出血之情形，輕型類血友病患者多半不需要治療。

- 一、抗利尿激素 (Desmopressin) 鼻噴劑或皮下注射通常可以有效治療第一型類血友病，可在緊急情況或外科手術時控制出血。利用注射或鼻噴使用，可提高 VWF 和第八凝血因子水平而促進凝血。但並非每個患者都可使用此類製劑，且可能有低血鈉或寡尿。需要經過測試才能確定此藥對某個患者是否有效，治療前應做完這些測試。
- 二、第八凝血因子血漿濃縮製劑 (Alphanet/Humate-P) 是一種極為安全之血漿製劑，在 DDAVP 無效或者有大出血風險時使用。凝血因子濃縮劑內含有 VWF 和第八凝血因子，可用於第三型與第二型類血友病、以及所有類型的類血友病患者在嚴重出血或大手術時使用。



- 三、常用止血藥物 (Transamine) 可治療鼻腔、口腔、腸道或子宮等黏膜部位出血。這些藥物作用為阻止血塊溶解，而不是促使血栓形成，因此使用上極為安全。
- 四、而對於女性經血過多，可考慮荷爾蒙激素療法，如口服避孕藥等，亦可提高 VWF 濃度而控制月經出血，如果醫生不建議激素治療者，使用抗纖維蛋白溶解藥物也可有效治療月經過多。但是以上這些治療都有可能會有副作用的產生，因此類血友病患者應與醫生權衡治療可能帶來的副作用。

### ◎類血友病女孩和婦女患者須關注的問題

由於月經和分娩，女性類血友病患者通常比男性患者有更多的症狀，女孩通常在月經初潮時出血可能尤其嚴重。而患有類血友病婦女通常經血量較多（和 / 或）經期較長。經血量較多可引起貧血（紅血球含鐵量降低，導致體虛乏力），而導致生活品質下降。女性類血友病患者應定期（每半年至一年）檢查貧血指標。

女性類血友病患者一旦有疑似懷孕之現象，應立即去看婦產科醫生。婦產科醫生應與血友病中心醫師合作，以便為產婦在懷孕和分娩時能提供最佳的醫療。懷孕期間，第一型類血友病女性體內的 VWF 和 FVIII 水平會提高，這有益於預防分娩時出血不止。然而，分娩後。這些凝血因子水平會下降，因此導致女性類血友病患者較易發生產後出血的情形。而第三型類血友病患者體內之 VWF 在懷孕過程中則不會改變。

進入停經期的婦女是月經紊亂和經血量過多的高風險群（月經停止通常在 45-50 歲之間），接近停經期的類血友病患者應經常至婦產科看診。

### ◎類血友病患者須知

- 一、應隨身攜帶治療手冊，內含有關所患的疾病。以及診治醫生或血友病中心的名稱或電話號碼，發生緊急情況時，醫護人員可由手冊或其他標示物瞭解您的出血性疾病。
- 二、家長應告知學校類血友病的基本知識以及相應的處置技能知識，學生在校園內最常遇見的是鼻出血。
- 三、至血友病中心進行登記或就診，因為這類中心可為您提供最高水平的醫療和服務。
- 四、在使用任何一種藥物之前都諮詢過自己醫師，應該避免使用某些藥物妨礙凝血功能的非處方藥。

五、定期運動，促進關節和肌肉強健，才能保持身體健康。

六、旅行前，請查詢過當地血友病中心的地址和電話號碼並隨身攜帶。

### ◎結論：

類血友病雖不是一個嚴重的疾病，但是卻不容忽略，因為它可能會引起許多不必要的治療或輸血，認識這個疾病將可以促進病友的健康與提昇生活品質。

### 中國附醫血友病中心

位址：復健大樓 1F 血友病治療與教育訓練中心

諮詢專線：04-22052121 分機 2186

服務時間：週一至週五早上 08：30 至下午 17：30

血友病特別門診：

週四上午 188 診 08：30 至 12：00

週五晚上 125 診 18：30 至 21：00

中國醫藥大學附設醫院血友病治療與訓練中心關心您

### 參考資料

[http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Other\\_Languages/VWD-booklet-Chinese.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Other_Languages/VWD-booklet-Chinese.pdf)

<http://www.cch.org.tw/cch-httc/index.aspx> ☺