

## 血友病 腦出血及血胸的徵狀及處理

香港中文大學  
威爾斯親王醫院  
兒童血液及腫瘤科  
李偉生醫生



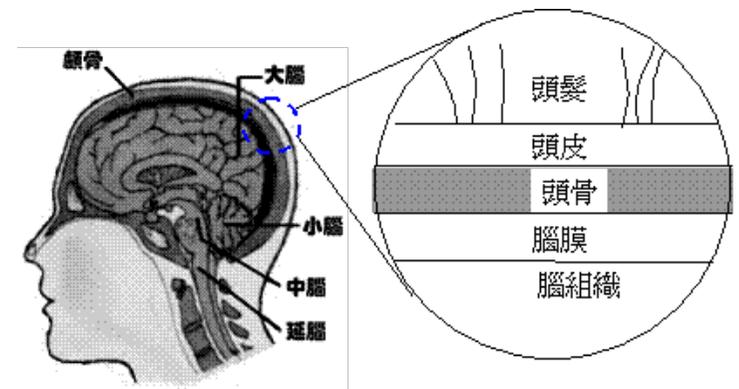
## 血友病

- 血友病是一種遺傳病，病人先天性缺乏凝血因子
- 如果缺乏其中某一種凝血因子，血液就不容易凝固
- 血友病甲型(Haemophilia A)：這些病人沒有足夠的第八凝血因子
- 血友病乙型(Haemophilia B)：這些病人沒有足夠的第九凝血因子

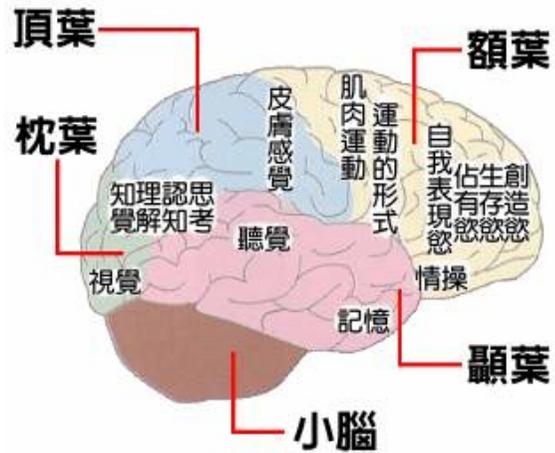
## 血友病症狀

- 臍帶掉落處可能會血流不止
- 經常出現皮膚的紫斑和烏青
- 口腔內傷口流血
- 關節出血
- 肌肉出血
- 手術時及手術後流血不止
- 鼻子、牙齦、泌尿系統，胃腸道出血
- 顱內出血

## 頭腦的構造



## 腦部結構及功能



## 腦部結構及功能

- 小腦
  - 維持軀體平衡
  - 活動協調
- 腦幹
  - 控制心跳、呼吸及吞嚥
  - 調節出汗，血壓，消化及體溫
  - 影響清醒程度及睡眠
  - 平衡感

## 腦出血

- 或頭顱內出血液
- 屬嚴重性出血，不過不常見
- 出血可能是因受傷，也可能是出於自發性

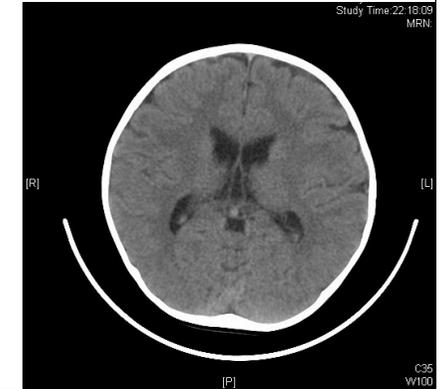
## 腦出血症狀 - 全腦症狀

- 廣泛性出血、水腫、顱內壓升高
  - 頭痛與嘔吐
  - 意識障礙
    - 躁動不安、意識模糊不清、目光呆滯
    - 感覺糊塗、飄渺、昏眩、昏沈或昏睡
    - 面色蒼白、大汗
    - 昏迷狀態、尿失禁
  - 抽搐
  - 發燒
  - 腦膜刺激症：視力不清，怕光，頸項僵直

## 腦出血症狀－局限性症狀

- 視乎出血位置
  - 側單癱或輕偏癱：一邊手、腳笨拙、無力
  - 局部肢體抽搐
  - 偏身感覺障礙
  - 說話不清
  - 視力模糊

## 正常腦部CT掃描

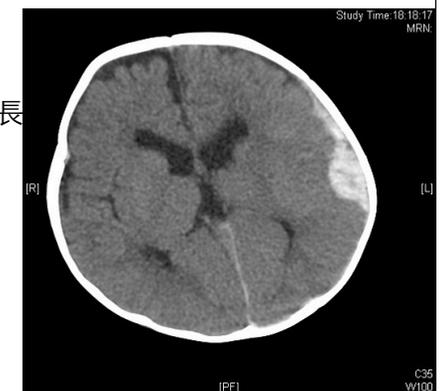


## 男 / 半歲

- 發燒、全身抽搐四次
- 無嘔吐
- 依然好動

## 男 / 半歲

- 發燒、全身抽搐四次
- 無嘔吐
- 依然好動
  
- 血液檢查
- APTT 血凝固時間過長
- 第九因子 1%
- B 型血友病



## 男 / 半歲

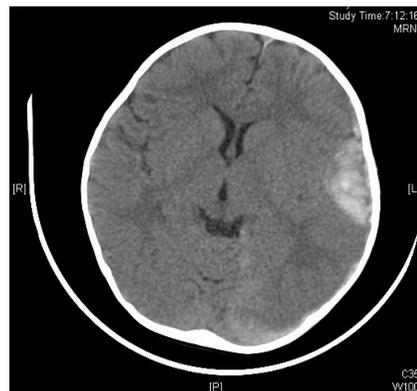
- 抗抽筋藥：抽搐受控
- FFP、第九因子治療
- 右手活動減少，目光呆滯
- 入住深切治療部、需要儀器輔助呼吸
- 接受開顱手術、清除顱內血塊
- 三星期後康復
- 開始定期預防性因子補充

## 男 / 歲半

- 重型血友病、未曾出血
- 發燒、右手抖震、步態不穩、臉色蒼白
- 無嘔吐、無抽搐

## 男 / 歲半

- 重型血友病、未曾出血
- 發燒、右手抖震、步態不穩、臉色蒼白
- 無嘔吐、無抽搐



## 男 / 歲半

- 重型血友病、未曾出血
- 發燒、右手抖震、步態不穩、臉色蒼白
- 無嘔吐、無抽搐
- 高劑量第八因子

## 男 / 17歲

- 重型血友病
- 打籃球後左肘關節腫痛、不能活動
- 左前額痛
- 但無嘔吐、視力模糊、四肢無力等徵狀
  
- 留醫接受第八因子治療
- 一星期後大至康復

## 男 / 17歲

- 重型血友病
- 打籃球後左肘關節腫痛、不能活動
- 左前額痛
- 但無嘔吐、視力模糊
- 四肢無力等徵狀
  
- 留醫
- 接受第八因子治療
- 四小時後出現
  - 說話不清
  - 眼睛斜視
  - 意識模糊



## 男 / 17歲

- 入住深切治療部、需要儀器輔助呼吸
  
- 高劑量第八因子 24 小時滴注
  
- 一星期後大至康復
  
- 無神經功能缺陷

## 腦出血的治療

- 凝血因子補充治療
  - 濃縮凝血因子：100% 補充
    - A：每 2 公斤體重 1 單位第八因子
    - B：每 1 公斤體重 1 單位第九因子
  - 新鮮冰凍血漿 (FFP)：
    - 含各種凝血因子，但輸注量大
  - 冷凍沈澱品(Cryoprecipitate)：
    - 含高濃度第八因子，但不含第九因子

## 腦出血的治療

- 腦外科手術
  - 需要與否因個別情況而定
  - 出血位置
  - 出血程度
  - 臨床病症：腦功能、生命危險

## 腦出血可以預防嗎？

- 預防性凝血因子補充
  - 短期：如參加帶有危險性運動前
  - 長期：規律的預防治療，即定時每星期二至三次
- 避免高風險運動
  - 有激烈身體接觸運動：足球、籃球、摔交
  - 高創傷風險活動：攀石、
- 若有頭部創傷，不論多嚴重
  - 立刻補充凝血因子
  - 若有病徵，立刻諮詢醫生、以進一步檢查及跟進

## 其他嚴重內出血 - 血胸

- 另一嚴重內出血現象
- 但不常見



正常的胸肺 X 光

## 男 / 15 歲

- 重型血友病 A 型
- 呼吸急促一天
- 無發燒、無創傷

## 男 / 15 歲

- 重型血友病 A 型
- 呼吸急促一天
- 無發燒、無創傷



## 男 / 15 歲

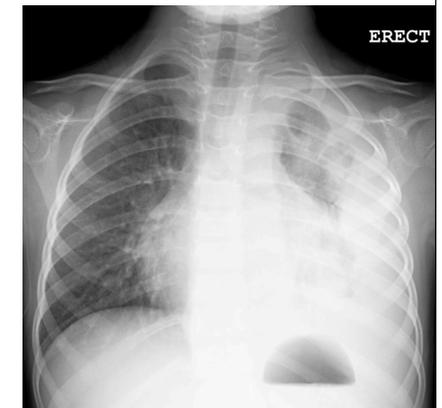
- 重型血友病 A 型
- 呼吸急促一天
- 無發燒、無創傷
  
- 胸腔引流管：2 L 血水
- 輸血四單位
- 高劑量第八因子：至 100 %
  
- 一星期後康復

## 男 / 18 歲

- 重型血友病 A 型
- 游泳後感覺呼吸急促及左胸口痛
- 無發燒、無創傷

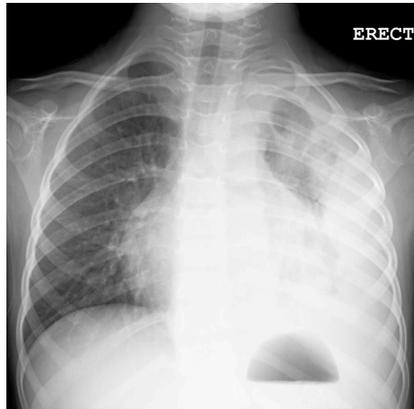
## 男 / 18 歲

- 重型血友病 A 型
- 游泳後感覺呼吸急促及左胸口痛
- 無發燒、無創傷



## 男 / 18 歲

- 重型血友病 A 型
- 游泳後感覺呼吸急促及左胸口痛
- 無發燒、無創傷
- 曾於泳池邊跳水



## 男 / 18 歲

- 重型血友病 A 型
- 游泳後感覺呼吸急促及左胸口痛
- 無發燒、無創傷
- 胸腔引流管：1 L 血水
- 輸血三單位
- 高劑量第八因子：至 100 %
- 一星期後康復

## 其他嚴重內出血 - 血胸

- 另一嚴重內出血現象、但不常見
- 常見病徵
  - 呼吸急促、氣喘
  - 胸口痛
  - 不安和焦慮感覺
  - 臉色蒼白、手腳涼冷
- 診斷
  - X 光 / CT
  - 胸腔液分析

## 其他嚴重內出血 - 血胸

- 治療
  - 插入胸腔引流：紓緩呼吸困難、防止缺氧
  - 輸血：一邊胸腔可容納數公升血胸腔液
  - 高劑量凝血因子補充

## 保持健康的生活

- 預防性凝血因子補充
- 適當安全的運動
- 注意預防受傷的措施
- 定期身體檢查
- 健康生活模式
- 保持心境愉快