



## 结构与功能

### 血友病综合治疗中心

血友病是一种复杂的疾病。由多学科医疗专业人员团队按照作为实用和全国治疗指南的公认方案（如果有）提供协调性综合护理可最大限度地满足血友病患者及其家庭的广泛需求 [1,2]。综合护理可促进生理、心理健康和生活质量，同时降低发病率和死亡率 [3,4]。

为了确保血友病患者能够获得管理疾病所需要的全方位服务，应建立血友病综合治疗中心 (HTC)。改善健康和生活质量的关键措施包括：预防出血、关节和肌肉损伤长期管理、以及管理因治疗带来的并发症（包括出现抑制物和输血传播的感染）。[5]

- 核心多学科团队应包括：
  - 一名医务主任，最好是儿童和/或成人血液科医生、或对止血有兴趣和专长的医生；
  - 一名护士；
  - 一名可解决预防和治疗问题的物理治疗师或其他肌肉骨骼专家（职业治疗师、理疗师、骨科医生、风湿病医生）；
  - 一名实验室专业人员
  - 一名心理专家（最好是社工或心理医生）。
- 根据患者的需求和现有的临床专家，综合护理团队还可以包括慢性疼痛专科医生、牙科医生、遗传学专家、肝病专家、传染病专科医生、免疫学专家、妇科医生、职业咨询师等。
- 核心团队的所有成员都应该具有治疗出血性疾病患者的专业知识和经验、并且让患者能便捷地接受服务。应该可以随时提供适当的紧急治疗。
- 理想状况是，协调员（通常是护士）应在血友病治疗中心任全职。其他团队成员将根据患者人群的需要，向血友病治疗中心投入一定比例的时间。注意：虽然这是理想状态，但是，综合护理团队不一定要到同一地点提供各种保健服务，只要医疗专业人员之间经常进行充分的沟通即可。
- 以下的支持资源也是必要的：
  - 具有能够进行准确且精确的凝血因子检测和抑制物检测的出凝血实验室。
  - 提供适当的凝血因子浓缩剂（血浆源性或重组）、以及其他辅助止血药物，如去氨基加压素 (DDAVP) 和氨甲环酸（如果有）。
  - 如果没有凝血因子浓缩剂，则提供安全的血液成分，如新鲜冰冻血浆 (FFP) 和冷沉淀。
  - 如有需要，能提供石膏和/或夹板以便制动，也有协助移动/支撑工具。

#### 血友病综合治疗中心的功能 [2,5]

1. 为患者及其家庭提供并协调住院（即在医院住下来）和门诊（诊所就诊和其他就诊）治疗和服务。

所有核心团队每年至少给患者看一次病（儿童每六个月一次），进行全面的血液、肌肉骨骼、心理评估，并制定、审核和完善个人综合管理计划。在这些就诊期间，也可提供其他服务的会诊。

2. 若有凝血因子浓缩剂，开始家庭治疗，提供相应的培训，并进行监督。
3. 教育患者、家人和其他照顾者，以确保血友病患者的需求得到满足。
4. 收集关于出血部位、所给治疗类型和剂量、远期结果评估（尤其要提及肌肉骨骼功能）、治疗并发症以及外科手术治疗的数据。这些信息最好以计算机登记的方式记录，并应由指定的人定期更新。系统地收集数据将有利于审核血友病治疗中心提供的服务并对护理的提供方式进行改进，有助于通知资源分配情况，并促进各中心在共享和发布数据方面进行合作。登记资料必须按照保密法律和其他国家法规保存。
5. 如有可能，实施基础和临床研究。由于每个中心的患者数量可能是有限的，因此，最好与其他血友病中心合作进行临床研究。

### 参考资料

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*. Prepared by Peter Jones and Victor Boulyjenkov. Published jointly by the World Health Organization and the World Federation of Hemophilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2<sup>nd</sup> edition. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008;14(2):361-74.