

4.2.4. 類血友病治療藥品，VWF/FVIII 濃縮製劑(如 Haemate P, Alphanate 等)、Desmopressin(DDAVP) 等：(103/4/1)

1. 各分型類血友病治療規定：

(1) 第一型類血友病(Type 1 von-Willebrand Disease)：

- I. 以 DDAVP 治療為原則，如患者 VWF:RCo <10 IU/dL，則不建議使用 DDAVP。
- II. 輕度出血或小手術處置：使用 DDAVP，治療目標為 VWF:RCo 及 VIII:C 都上升到 30-50 IU/dL 以上，維持 1-5 天，若 DDAVP 治療無效或有禁忌症時可使用 VWF/FVIII 濃縮製劑。
- III. 嚴重出血治療或重大手術處置：使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VWF:RCo 及 VIII:C 起初濃度都上升到至少 100 IU/dL 以上，接下來劑量於 7-10 日內維持 VWF:RCo 及 VIII:C 最低濃度(trough level)都在 50IU/dL 以上。
- IV. 如重複給予 DDAVP 使得藥物效果降低，或已知對 DDAVP 治療無效，應使用 VWF/FVIII 濃縮製劑。

(2) 第二型類血友病(Type 2 von-Willebrand Disease)：

I. Type 2A 及 2M VWD

- i. 輕度出血治療或小手術處置：如病人對於 DDAVP 治療有效，應以 DDAVP 治療為原則。如使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VWF:RCo 及 VIII:C 都上升到 30-50 IU/dL 以上，維持 1-5 天。
- ii. 嚴重出血治療或重大手術處置：依 Type 1 VWD 之 III 規定處置。

II. Type 2B VWD

- i. DDAVP 不適合使用於 Type 2B VWD。
- ii. 輕度出血或小手術處置：使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VWF:RCo 及 VIII:C 都上升到 30-50 IU/dL 以上，維持 1-5 天。
- iii. 嚴重出血治療或重大手術處置：依 Type 1 VWD 之 III 規定處置，並且應注意血小板濃度，必要時應給予血小板輸注。

III. Type 2N VWD

- i. 使用 DDAVP 治療可能提升 VIII:C，但 VIII:C 半衰期會減短。
- ii. 輕度出血或小手術處置：使用 DDAVP 或 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VIII:C 上升到 30-50 IU/dL 以上，維持 1-5 天。
- iii. 嚴重出血治療或重大手術處置：使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VIII:C 起初濃度上升到至少 100 IU/dL 以上，接下來劑量於 7-10 日內維持 VIII:C 最低濃度在 50 IU/dL 以上。

(3) 第三型類血友病(Type 3 von-Willebrand Disease)：

- I. 原則應使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，DDAVP 則不應使用。
- II. 輕度出血或小手術處置：使用 VWF/FVIII 濃縮製劑，治療目標為 VWF:RCo 及 VIII:C 都上升到 30-50 IU/dL 以上，維持 1-5 天。
- III. 嚴重出血治療或重大手術處置：依 Type 1 VWD 之 III 規定處置，惟 Alphanate 不適用於 Type 3 VWD 病人進行重度手術。

2. VWD 患者輔助治療及懷孕患者處置：

- (1) 血小板輸注可以考慮使用於已使用足量 VWF/FVIII 濃縮製劑達成治療目標濃度但

仍有出血之患者，尤其是腸胃道出血時。

- (2) 冷凍沉澱品(Cryoprecipitate)可以考慮使用於已充分使用其他各種藥物治療但仍無法控制的頑固性出血。
- (3) 抗纖維蛋白溶解製劑(如 tranexamic acid)可以單獨使用於黏膜輕微出血(如月經量過多、口腔出血、流鼻血)，如果治療無效，應合併使用 DDAVP 或 VWF/FVIII 濃縮製劑治療。
- (4) 拔牙時大多數病患可使用單次 DDAVP 加上 tranexamic acid 治療，不適合使用 DDAVP 患者則用單次 VWF/FVIII 濃縮製劑加上 tranexamic acid 治療。
- (5) 月經量過多患者可單獨使用雌性激素/黃體素製劑或 tranexamic acid 治療，如果無效時則需合併使用 DDAVP 或 VWF/FVIII 濃縮製劑治療。
- (6) VWD 患者懷孕生產治療建議：
  - I. DDAVP 避免使用於子癲前症或體液增加(fluid retention)患者。
  - II. Type 1 VWD：分娩時大多數不需要預防性治療。
  - III. Type 2 VWD：剖腹生產或自然生產預期要進行 episiotomy 時，要給予藥物預防性治療。
  - IV. Type 3 VWD：各種生產方式都需要給予藥物預防性治療。
  - V. 對於 Type 1 及 Type 2 VWD 的懷孕婦女，應該要在懷孕第三期與生產前檢查 VWF:RCo 與 VIII:C。如果 VWF:RCo <50IU/dL，產程期間則應該給予藥物預防治療。Type 2B 懷孕婦女應特別注意血小板有無減少。
  - VI. 生產後至少應該維持 VWF:RCo > 50IU/dL 3-5 天。