

doi:10.3969/j.issn.1005-3697.2022.04.031

❖ 护理 ❖

家庭治疗和护理行为干预模式在 A 型血友病患儿中的临床应用

李颖¹, 高华²

(西南交通大学附属医院·成都市第三人民医院, 1. 康复医学科; 2. 血液科, 四川 成都 610000)

【摘要】目的: 探讨家庭治疗和护理行为干预模式在血友病中的临床价值。**方法:** 将 60 例 A 型血友病患儿按护理方式不同分为观察组和对照组, 每组各 30 例。对照组采用常规护理干预, 观察组在对照组的基础上采用家庭治疗和护理行为干预模式。比较干预前后两组的功能独立性评分 (FISH)、关节健康评估表 (HJHS) 评分、负性情绪 (HAMD) 评分及出血并发症情况。**结果:** 干预前, 两组 FISH、HJHS 评分、HAMD 评分比较, 差异均无统计学意义 ($P > 0.05$); 干预后, 两组 FISH 均上升, HJHS 评分、HAMD 评分均下降, 且观察组优于对照组, 差异均有统计学意义 ($P < 0.05$)。观察组出血并发症发生率低于对照组, 差异有统计学意义 ($P < 0.05$)。**结论:** 家庭治疗和护理行为干预模式护理可提高 A 型血友病患儿的生活自理能力和关节肌肉功能, 缓解负性情绪, 减少出血并发症发生, 临床应用价值较高。

【关键词】 A 型血友病; 家庭治疗; 护理行为; 干预模式

【中图分类号】 R554.1; R473.72 **【文献标志码】** A

Clinical application of family therapy and nursing behavior intervention model in children with type A hemophilia

LI Ying¹, GAO Hua²

(1. Department of Rehabilitation Medicine; 2. Department of Hematology, the Third People's Hospital of Chengdu, Affiliated Hospital of Southwest Jiaotong University, Chengdu 610000, Sichuan, China)

【Abstract】Objective: To investigate the clinical value of family therapy and nursing intervention mode in hemophilia. **Methods:** 60 children with hemophilia were divided into observation group and control group according to different nursing methods, 30 cases in each group. The control group was treated with routine nursing intervention, and the observation group was treated with family therapy and nursing behavior intervention on the basis of the control group. The scores of FISH, HJHS, HAMD and bleeding complications were compared before and after the intervention. **Results:** Before intervention, there was no significant difference in FISH, HJHS score and HAMD score between the two groups ($P > 0.05$). After the intervention, FISH increased significantly, HJHS score and HAMD score decreased significantly in the two groups, and the observation group was better than the control group ($P < 0.05$). The incidence of bleeding complications in the observation group was significantly lower than that in the control group ($P < 0.05$). **Conclusion:** For children with type A hemophilia, family therapy and nursing behavior intervention can improve self-care ability and joint muscle function, alleviate negative emotions and reduce bleeding complications. It has high clinical value and is worthy of clinical application.

【Key words】 Type A hemophilia; Family therapy; Nursing behavior; Intervention model

A 型血友病是一种遗传性出血性疾病, 目前尚无有效的根治方式, 只能靠治疗和护理维持生命。临床常以凝血因子替代治疗作为主要治疗手段^[1], 患儿大多由其家属自行在家为其注射凝血因子。另外, 血友病康复护理治疗是一个漫长甚至可能持续终生的过程, 由于疾病、经济等原因, 更多的康复护理需要在医院外完成。病人如何在回归家庭后继续系统康复护理, 巩固前期治疗效果, 成为医患双方亟

须解决的问题。因此为其开展家庭治疗与护理行为干预模式对血友病患儿康复至关重要^[2]。本研究拟探讨家庭治疗和护理行为干预模式在血友病中的临床价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选取 2019 年 10 月至 2021 年 6 月成都市第三

人民医院收治的 60 例 A 型血友病患儿作为研究对象,按护理方式不同分为观察组和对照组,每组各 30 例。所有患儿均为男性 A 型血友病,且均知晓研究内容并签署知情同意书。本研究已通过医院伦理委员会同意(成都第三人民医院伦理编号:2022-S-2)。观察组中,年龄 5~11 岁,平均(8.07±2.05)岁;对照组中,年龄 5~12 岁,平均(8.90±2.12)岁。纳入标准:(1)符合血友病 A 的诊断标准^[3];

(2)患儿及其家属均知晓本研究,并经深思熟虑,自愿参与本研究;(3)家庭环境安全,至少有 1 名稳定的亲密家庭成员陪伴,可配合研究。排除标准:(1)B 型及 C 型血友病患儿;(2)不愿参与研究或中途退出研究的患儿;(3)临床资料缺失者;(4)伴有意识障碍或精神疾病不能配合研究者。两组患儿一般资料比较,差异无统计学意义($P>0.05$)。见表 1。

表 1 两组患儿一般资料对比 [$\bar{x} \pm s, n(\%)$]

组别	年龄(岁)	出血部位					
		鼻出血	消化道	关节	尿血	腹腔内	其他
观察组($n=30$)	8.07±2.05	3(10.00)	5(16.67)	11(36.67)	3(10.00)	2(6.67)	6(20.00)
对照组($n=30$)	8.90±2.12	2(6.67)	6(20.00)	12(40.00)	4(13.33)	3(10.00)	3(10.00)
t/χ^2 值	1.547				1.677		
P 值	0.127				0.917		

1.2 方法

对照组给予常规护理干预,医护人员对患儿及其家属给予常规血友病健康宣教、用药指导、饮食指导。干预 6 个月。

观察组在对照组的基础上,采用家庭治疗和护理行为干预模式,主要包括:(1)认真查阅儿童血友病的相关资料与护理文献,且通过电邮、书信等方式咨询国内血友病诊疗中心专家,对血友病 A 的相关治疗及护理进展进行了解,然后指导并督促患儿及其家属掌握家庭治疗及护理的基本知识及技能,1 次/月。(2)根据干预前血友病 A 家庭治疗护理行为测评结果开展针对性的培训,定期组织患儿家属及患儿进行凝血因子注射培训,1 次/月。(3)组织患儿及家属参与血友病 A 健康知识讲座等,1 次/月。(4)对家庭治疗护理行为进行随访,及时纠正家庭护理中存在的问题,1 次/两周。(5)与患儿建立良好的医患关系,及时安抚患儿的悲观、抑郁等负面情绪。(6)在患儿病情稳定后,协助患儿适当的进行关节功能训练,通过轻微活动逐渐促进肢体感觉恢复,减少再次出血。总干预时长为 6 个月。

1.3 观察指标

(1)功能独立性评分(functional independence score, FISH)^[4]:评估血友病患儿日常活动能力的特异性量表,主要包括以下 3 个方面:自我照顾功能(5 项,5~35 分)、转移功能(3 项,3~21 分)、移行功能(2 项,2~14 分)和括约肌控制(2 项,2~14 分),采用 7 分级,共计 12 项,总分 12~84 分,分值越高,患儿日常独立活动能力越强。(2)关节健康评估(hemophilia joint health score, HJHS)^[5]:评估病人的膝、肘和踝关节以提示关节出血或关节病变,评

分越低,说明关节健康状况越好。(3)负性情绪:采用汉密尔顿抑郁量表(Hamilton depression scale, HAMD)^[6]评估患儿心理情绪,分值越高,表明抑郁程度越严重。(4)并发症:记录两组患儿在护理干预过程中出血并发症发生情况。

1.4 统计学分析

采用 SPSS 18.0 软件进行统计分析。计量资料使用($\bar{x} \pm s$)表示,组间比较使用 t 检验;计数资料用 [$n(\%)$] 表示,组间比较采用 χ^2 检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 两组 FISH 对比

干预前,两组患儿 FISH 差异无统计学意义($P>0.05$);干预后,两组 HJHS 均上升($P<0.05$),且观察组 FISH 优于对照组($P<0.05$)。见表 2。

表 2 两组 FISH 对比 ($\bar{x} \pm s$)

FISH(分)	观察组($n=30$)	对照组($n=30$)	t 值	P 值
干预前				
自我照顾功能	12.53±5.38	12.73±5.12	0.148	0.883
转移功能	7.53±3.41	7.77±3.32	0.269	0.789
移行功能	4.50±1.53	4.70±1.37	0.535	0.595
括约肌控制	4.77±1.52	4.50±1.48	0.688	0.494
总分	29.43±9.63	29.70±9.41	0.108	0.914
干预后				
自我照顾功能	29.63±3.58*	22.60±3.80*	7.380	<0.001
转移功能	17.57±2.47*	11.27±2.29*	10.241	<0.001
移行功能	11.33±1.58*	7.60±1.16*	10.411	<0.001
括约肌控制	11.43±1.38*	7.30±1.39*	11.537	<0.001
总分	69.70±7.53*	48.67±7.32*	10.976	<0.001

* $P<0.05$,与同组治疗前对比。

2.2 两组 HJHS 评分对比

干预前,两组患者 HJHS 评分差异无统计学意义($P > 0.05$);干预后,两组 HJHS 评分均下降,且观察组 HJHS 评分优于对照组,差异均有统计学意义($P < 0.05$)。见表 3。

表 3 两组 HJHS 评分对比 ($\bar{x} \pm s$)

HJHS 评分(分)	观察组(n=30)	对照组(n=30)	t 值	P 值
干预前				
肿胀情况	9.20 ± 2.96	9.30 ± 2.67	0.137	0.891
肌肉情况	6.20 ± 1.68	6.13 ± 1.85	0.146	0.884
关节活动度	11.33 ± 3.52	11.27 ± 3.64	0.072	0.943
摩擦音	4.20 ± 0.85	4.13 ± 1.07	0.267	0.790
关节疼痛	4.10 ± 1.16	4.00 ± 1.20	0.328	0.744
步态	2.90 ± 0.92	2.80 ± 0.81	0.447	0.656
干预后				
肿胀情况	4.67 ± 1.58*	5.83 ± 2.42*	2.208	0.031
肌肉情况	4.10 ± 1.09*	5.43 ± 1.55*	3.855	<0.001
关节活动度	6.43 ± 2.43*	8.10 ± 2.94*	2.393	0.020
摩擦音	2.07 ± 0.91*	3.07 ± 0.94*	4.182	<0.001
关节疼痛	2.00 ± 1.08*	2.90 ± 1.27*	2.955	0.005
步态	0.77 ± 0.68*	1.23 ± 0.94*	2.212	0.031

* $P < 0.05$,与同组治疗前对比。

2.3 两组 HAMD 评分对比

干预前,两组 HAMD 评分,差异无统计学意义($P > 0.05$);干预后,两组 HAMD 评分均下降,且观察组低于对照组,差异均有统计学意义($P < 0.05$)。见表 4。

表 4 两组 HAMD 评分对比 ($\bar{x} \pm s$,分)

组别	干预前	干预后	差值
观察组(n=30)	19.23 ± 3.46	8.47 ± 1.61*	10.73 ± 2.91
对照组(n=30)	19.13 ± 3.36	13.43 ± 2.67*	5.63 ± 2.37
t 值	0.114	8.711	7.440
P 值	0.910	<0.001	<0.001

* $P < 0.05$,与同组治疗前对比。

2.4 两组出血并发症对比

观察组出血并发症发生率低于对照组,差异有统计学意义($P < 0.05$)。见表 5。

表 5 两组出血并发症对比 [n(%)]

组别	水肿	肢体疼痛	呼吸困难	发生率
观察组(n=30)	1(3.33)	0(0.00)	1(3.33)	2(6.67)
对照组(n=30)	3(10.00)	4(13.33)	2(6.67)	9(30.00)
χ^2 值				5.455
P 值				0.042

3 讨论

血友病是一组由于凝血因子 VIII 生成缺陷导

致的先天性出血性疾病,主要包含血友病 A、血友病 B、血友病 C 三种类型,其中血友病 A 型最为常见,约占据全部血友病的 85% 左右^[7]。该病的临床表现以不同程度的出血为主,关节出血是最具特征性的表现,最终导致永久性关节破坏、关节活动受限、变形、出现残疾。重型血友病 A 患者常自发出现致命性的出血,严重威胁健康及生命安全^[8-9]。由于该病为遗传性疾病,现阶段临床上尚无根治的有效方式,仅用凝血因子替代治疗以延长生存期^[10]。

随着医疗技术的不断发展,家庭治疗逐渐成为血友病患者早期治疗的首选方式以提供更便捷、及时的临床干预^[11]。家庭治疗不仅节约治疗费用、减轻家庭经济负担,还可减轻医疗系统的压力,提高血友病患者及家庭的生活质量。而有效的护理干预对血友病患者家庭治疗效果及行为至关重要。本研究以综合护理方式对 A 型血友病患者及其家庭进行家庭治疗及行为干预,结果显示两组干预后 FISH 均高于干预前,HJHS 评分低于干预前,且观察组优于对照组,提示家庭治疗和护理行为干预模式护理可提高 A 型血友病患者生活自理能力和关节肌肉功能,与既往研究^[12-13]结果基本一致。究其原因可能是:在家庭治疗和护理行为干预模式护理下,患儿肌肉强度提高,关节的稳定性和舒适度增强,同时免去了往返医院的奔波劳碌,更易于继续或恢复日常活动。本研究中,两组干预后 HAMD 评分均低于干预前,且观察组低于对照组,表明家庭治疗和护理行为干预模式护理可显著缓解 A 型血友病患者负性情绪,与 Ribeiro 等^[12]研究类似。此外,本研究还指出观察组出血并发症发生率显著低于对照组,与既往研究^[14]结果一致,提示采用家庭治疗和护理行为干预模式护理可减少出血并发症发生,这可能是由于家庭治疗和护理行为干预模式护理通过家庭康复计划使患儿及其家属和医院联系起来,形成了良好的家庭和社会支持系统。但是,本研究局限性在于样本量较小,研究结果仍需进行多中心、大样本、随机、对照试验设计以进一步论证。

综上,家庭治疗和护理行为干预模式护理可提高 A 型血友病患者的生活自理能力和关节肌肉功能,缓解负性情绪,减少出血并发症发生,临床应用价值较高。

参考文献

[1] 赵雪莲,王西阁,宋丽丽,等. 重组人凝血因子 VIII 预防治疗中间型和重型血友病 A 患儿临床效果分析[J]. 广东医学,2019,40(17):2487-2490.

[2] 郭玉林,赵华,田丽姣,等. 家庭康复训练在血友病病人家庭护理中的应用[J]. 护理研究,2019,33(17):3074-3077.

- [3] 首都医科大学附属北京儿童医院血友病综合关怀团队. 血友病骨关节病超声诊断应用推荐方案和共识(2017年)[J]. 中国实用儿科杂志, 2017, 32(1): 6-10.
- [4] Liu Y, Chen L, Li K, *et al.* Severe haemophilia A children on low-dose tertiary prophylaxis showed less joint deterioration and better maintenance of functional independence than children on on-demand treatment: A 6-year follow-up study[J]. *Haemophilia*, 2020, 26(5): 779-785.
- [5] Kempton CL, Recht M, Neff A, *et al.* Impact of pain and functional impairment in US adults with haemophilia: Patient-reported outcomes and musculoskeletal evaluation in the pain, functional impairment and quality of life (P-FiQ) study[J]. *Haemophilia*, 2018, 24(2): 261-270.
- [6] Arbab SN, Amiri MM, Baghdassarians A. The effectiveness of cognitive-behavioural therapy on emotional regulation and quality of life in children with Haemophilia[J]. *Haemophilia*, 2021, 27(4): 599-605.
- [7] Lei B, Liang C, Feng H. Congenital hemophilia A with low activity of factor XII: A case report and literature review[J]. *Italian Journal of Pediatrics*, 2021, 47(1): 204.
- [8] Bowyer A, Kitchen S, Maclean R. Effects of emicizumab on APTT, one-stage and chromogenic assays of factor VIII in artificially spiked plasma and in samples from haemophilia A patients with inhibitors[J]. *Haemophilia*, 2020, 26(3): 536-542.
- [9] Carcao M, Shapiro A, Hwang N, *et al.* Real-world data of immune tolerance induction using recombinant factor VIII Fc fusion protein in patients with severe haemophilia A with inhibitors at high risk for immune tolerance induction failure: A follow-up retrospective analysis[J]. *Haemophilia*, 2021, 27(1): 19-25.
- [10] Delavenne X, Dargaud Y, Ollier E, *et al.* Dose tailoring of human cell line-derived recombinant factor VIII simoctocog alfa: Using a limited sampling strategy in patients with severe haemophilia A[J]. *British Journal of Clinical Pharmacology*, 2019, 85(4): 771-781.
- [11] 金皎. 儿童血友病家庭治疗和护理[J]. 中国实用儿科杂志, 2017, 32(1): 44-47.
- [12] Ribeiro AJT, Amorim FF, Soares BMD, *et al.* Functional and joint evaluation in a prospective cohort of patients with severe haemophilia[J]. *Haemophilia*, 2021, 27(2): 314-320.
- [13] Rossnagel E, Jackson Y, Bartholomew C, *et al.* Haemophilia home care: A qualitative evaluation study of the Be Involved infusion program[J]. *Haemophilia*, 2019, 25(5): 807-813.
- [14] 邢伟. 慢性疾病轨迹护理模式干预对血友病患者日常生活能力出血性并发症及关节功能状态的影响[J]. 山西医药杂志, 2021, 50(10): 1749-1752.

(收稿日期: 2021-10-12)

修回日期: 2021-11-11

(上接第 523 页)

综上所述, TEG 在评估 PCI 术后患者抗血小板药物疗效中有较高的应用价值, 但无法预测支架内血栓、MACE 等临床事件。

参考文献

- [1] 高润霖. 我国冠心病介入治疗的进展与展望[J]. 中华心血管病杂志, 2019, 47(9): 675-679.
- [2] Neumann FJ, Sousa-Uva M, Ahlsson A, *et al.* 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization[J]. *Kardiologia polska*, 2018, 76(12): 1585-1664.
- [3] Piche SL, Nei SD, Frazee E, *et al.* Baseline thromboelastogram as a predictor of left ventricular assist device thrombosis[J]. *ASAIO J*, 2019, 65(5): 443-448.
- [4] 中华医学会心血管病学分会介入心脏病学组, 中国医师协会心血管内科医师分会血栓防治专业委员会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 中国经皮冠状动脉介入治疗指南(2016)[J]. 中华心血管病杂志, 2016, 44(5): 382-400.
- [5] Ducrocq G, Schulte PJ, Becker RC, *et al.* Association of spontaneous and procedure-related bleeds with short-and long-term mortality after acute coronary syndromes: an analysis from the PLATO trial[J]. *EuroIntervention*, 2015, 11(7): 737-745.
- [6] Marquis-Gravel G, Dalggaard F, Jones AD, *et al.* Post-discharge bleeding and mortality following acute coronary syndromes with or without PCI[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2020, 76(2): 162-171.
- [7] Dorsch MP, Lee JS, Lynch DR, *et al.* Aspirin resistance in patients with stable coronary artery disease with and without a history of myocardial infarction[J]. *Ann Pharmacother*, 2007, 41(5): 737-741.
- [8] Sofi F, Marcucci R, Gori AM, *et al.* Residual platelet reactivity on aspirin therapy and recurrent cardiovascular events—a meta-analysis[J]. *Int J Cardiol*, 2008, 128(2): 166-171.
- [9] 魏洪杰, 石俊婷, 李星星. 对比分析血栓弹力图指导下的替格瑞洛与氯吡格雷治疗急性冠脉综合症的临床疗效[J]. 临床和实验医学杂志, 2017, 14(38): 89-92.
- [10] 邹行斌, 黄鹤. 血栓弹力图在 PCI 患者血小板活性变化趋势中的监测价值研究[J]. 海南医学院学报, 2015, 21(10): 1443-1446.
- [11] Bai Y, Shi M, Yang X, *et al.* The value of FDP/FIB and D-dimer/FIB ratios in predicting high-risk APL-related thrombosis[J]. *Leukemia Research*, 2019, 79: 34-37.
- [12] 张岩, 王作君, 任天舒, 等. 急性冠脉综合征患者氯吡格雷治疗后血小板高反应性的影响因素分析[J]. 药物流行病学杂志, 2020, 29(6): 387-390.
- [13] 张金洪, 孙永安. 血栓弹力图评价缺血性心脑血管病患者抗血小板药物疗效及影响因素[J]. 中华老年心脑血管病杂志, 2016, 18(6): 623-627.
- [14] Kim H, Lee HK, Han K, *et al.* Prevalence and risk factors for aspirin and clopidogrel resistance in patients with coronary artery disease or ischemic cerebrovascular disease[J]. *Ann Clin Lab Sci*, 2009, 39(3): 289-294.
- [15] 许晶晶, 姜琳, 宋莹, 等. 以血栓弹力图定义的阿司匹林及氯吡格雷双药抵抗对经皮冠状动脉介入治疗远期预后的评估价值[J]. 中国循环杂志, 2019, 34(12): 24-29.

(收稿日期: 2021-12-07)

修回日期: 2022-01-11