

血友病患儿运动管理的最佳证据总结

张焕梅¹, 胡昕孜¹, 吴丽芬², 周亚芬¹

摘要: **目的** 系统检索、评价并汇总血友病患儿运动管理的最佳证据,为临床实践及家庭管理提供参考。**方法** 系统检索中英文网站及数据库中关于血友病患儿运动管理的证据,检索时限为建库至 2025 年 11 月 1 日。由 2 名研究者独立进行文献质量评价、证据提取及整合。**结果** 共纳入 15 篇文献。从运动管理目标与原则、运动前评估、运动类型与方式、运动频率与强度、安全防护与出血处理、健康教育与心理支持 6 个方面,汇总了 40 条最佳证据。**结论** 形成的血友病患儿运动管理的最佳证据,可为临床实践与家庭管理提供系统参考。后续需结合临床实际进一步验证证据的适用性。

关键词: 血友病; 儿童; 运动管理; 循证护理; 证据总结

中图分类号: R473.72 **DOI:** 10.3870/j.issn.1001-4152.2026.11.099

Best evidence summary for exercise management in pediatric patients with hemophilia

Zhang Huanmei, Hu Xinmei, Wu Lifan, Zhou Yafen. Department of Pediatric Outpatient and Emergency, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022, China

Abstract: **Objective** To systematically retrieve, evaluate, and summarize the best evidence on exercise management for children with hemophilia, and to provide references for clinical practice and home care. **Methods** Relevant evidence regarding exercise management in children with hemophilia was searched in Chinese and English official websites and databases from the inception of databases to November 1, 2025. Two researchers independently performed literature quality appraisal, evidence extraction and integration. **Results** A total of 15 articles were included. Forty pieces of best evidence were summarized across six aspects: goals and principles of exercise management, pre-exercise assessment, types and modes, frequency and intensity of exercise, safety protection and bleeding management, and health education and psychological support. **Conclusion** The synthesized best evidence for exercise management in children with hemophilia provides systematic references for clinical practice and home care. Further validation of the applicability of the evidence in clinical settings is needed.

Keywords: hemophilia; children; exercise management; evidence-based nursing; evidence summary

血友病是一种 X 染色体连锁隐性遗传性出血性疾病,其特征为凝血因子Ⅷ或Ⅸ缺乏,导致凝血功能障碍^[1]。血友病患儿面临自发性出血或轻微外伤后出血风险,其中以关节、肌肉出血最为常见。反复出血可导致关节畸形、肌肉萎缩,严重影响患儿运动功能与长期生活质量^[2-3]。受传统“保护性限制”观念影响,血友病患儿常被过度限制体育活动,此举虽在一定程度上避免了创伤性出血,但也进一步加速了关节功能退化及肌肉废用性萎缩、肥胖以及心理社会适应不良等一系列问题^[4]。对血友病患儿而言,科学合理的运动能够有效增强关节周围肌肉力量、改善本体感觉、提升骨密度,从而形成对关节的保护,降低出血频率,并对患儿的身心健康及社会融入产生深远积极影响^[5]。儿童处于快速生长发育阶段,其生理、心理特点及运动需求与成人显著不同,运动管理需兼顾疾病安全与成长发育的双重目标。目前,相关证据缺乏专

门针对患儿群体的系统性整合;对于如何准确评估患儿的运动风险与潜力、选择安全且有益的运动项目及适宜的运动强度与频率、如何在家庭和社区环境中实施持续的运动管理等^[6-7],仍需一个整合了最佳证据的清晰、结构化指引。因此,本研究聚焦血友病患儿的运动管理进行证据总结,以期为医护人员及患儿家庭提供参考。

1 资料与方法

1.1 确立循证问题 采用 PIPOST 模型^[8]构建循证问题。研究对象(Population,P):确诊为血友病 A 或血友病 B 的儿童及青少年(年龄<18 岁)。干预措施(Intervention,I):运动,包含有氧运动、抗阻运动、水上运动、其他运动等。应用证据的人群(Professional,P):儿童血液科医生、护士、康复治疗师、患儿及其家长或监护人。结局(Outcome,O):包括关节功能、肌肉力量、疼痛情况、患儿生命质量、运动相关不良事件。应用场景(Setting,S):医疗机构、社区和家庭环境。证据类型(Type of evidence,T):临床实践指南、证据总结、专家共识、系统评价、随机对照试验(RCT)、队列研究、类实验研究。

1.2 文献检索策略 采用“6S”循证金字塔模型^[9]自上而下进行系统检索。检索 UpToDate、BMJ Best

作者单位:华中科技大学同济医学院附属协和医院 1. 儿科门急诊 2. 护理部(湖北 武汉,430022)

通信作者:吴丽芬, wulifen009@yeah.net

张焕梅:女,硕士,主管护师,护士长,307035910@qq.com

科研项目:湖北省自然科学基金面上项目(2025AFB957)

收稿:2025-08-10;修回:2026-01-12

Practice、JBI 循证卫生保健中心数据库、国际指南协作网、世界血友病联盟、美国国家血友病基金会、加拿大血友病协会、医脉通、美国医学会期刊数据库、Cochrane Library、物理治疗证据数据库、Embase、PubMed、中国生物医学文献数据库、中国知网、万方数据知识服务平台、维普网、中华医学期刊全文数据库。检索时限为建库至 2025 年 11 月 1 日。同时,对检索结果通过“文献分类”下的“指南”“标准”“成果”等模块进行筛查,并手动查阅相关学会发布的共识。英文检索式以 PubMed 为例: # 1 "hemophilia A"[Mesh] OR "hemophilia B"[Mesh] OR haemophilia[tiab] OR hemophilia[tiab] OR "factor VIII deficiency"[tiab] OR "factor IX deficiency"[tiab] OR OR F VIII [tiab] OR "Christmas disease"[tiab]; # 2 "exercise"[Mesh] OR "exercise therapy"[Mesh] OR "physical exertion"[Mesh] OR "resistance training"[Mesh] OR "hydrotherapy"[Mesh] OR exercise * [tiab] OR "physical activity"[tiab] OR "physical exercise"[tiab] OR "aerobic exercise"[tiab] OR "resistance training"[tiab] OR rehabilitation[tiab] OR rehab * [tiab] OR "aquatic therapy"[tiab] OR "water exercise"[tiab] OR swim * [tiab]; # 3 "child"[Mesh] OR "adolescent"[Mesh] OR "pediatrics"[Mesh] OR child * [tiab] OR pediatric * [tiab] OR paediatric * [tiab] OR adolescen * [tiab] OR teen * [tiab] OR youth[tiab]OR kid * [tiab]; # 1 AND # 2 AND # 3。检索过程均由 2 名研究者独立完成并交叉核对。

1.3 文献纳入与排除标准 纳入标准:①明确诊断为血友病 A 或血友病 B 的患儿(年龄≤18 岁);②干预措施或研究主题涉及血友病患儿运动的相关研究;③证据类型为临床决策、临床指南、证据总结、专家共

识、系统评价、Meta 分析、RCT、队列研究类实验研究;④发表语言为中文或英文。排除标准:①不符合研究主题的文献;②无法获取全文的文献;③文献质量评价过低的文献;④文献类型、研究对象不符的文献。

1.4 文献质量评价工具 指南采用 2017 版临床指南研究与评估系统(AGREEII)^[10-11] 进行评价;系统评价、专家共识、RCT、队列研究采用 JBI 循证卫生保健中心制订的相应质量评价标准(2016)^[12] 进行评价。

1.5 文献质量评价过程 由 2 名经过系统循证培训且具有实践经验的研究者独立进行,如遇分歧,由第 3 名研究者检查核对。证据整合遵循以下原则:始终以解决“制订与实施安全有效个体化运动方案”这一临床问题为导向;合并意见一致的证据;对于意见不一致的证据遵循高质量证据优先、循证医学证据优先、最新的权威证据优先的原则。

1.6 证据汇总与分级 采用 2014 版 JBI 证据预分级系统文献对纳入的证据进行质量等级划分,根据研究设计类型的不同将证据划分为 1~5 级,最高级别为 1 级,最低级别为 5 级。

1.7 证据整合与管理框架构建 在完成证据提取与汇总后,研究团队以证据总结为基础,构建儿童血友病运动管理框架图。

2 结果

2.1 文献检索结果 初步检索共获得相关文献 669 篇,去重后剩余 413 篇;由 2 名研究人员根据题目和摘要筛选相关文献 49 篇;经全文阅读后,最终纳入 15 篇文献^[5,13-26],包括临床决策 1 篇^[13],指南 3 篇^[5,14-15],专家共识 3 篇^[16-18],系统评价 4 篇^[19-22],类实验研究 1 篇^[23],队列研究 1 篇^[24],RCT 2 篇^[25-26]。文献筛选流程见附件 1,纳入文献的基本信息见表 1。

表 1 纳入文献的基本信息

责任者	发表年份	文献来源	文献类型	研究主题
Magdalena 等 ^[13]	2025	UpToDate	临床决策	血友病 A 和血友病 B:包括预防的常规管理
Srivastava ^[5]	2020	World Federation of Hemophilia	指南	血友病的管理
中华医学会儿科学分会血液学组等 ^[14]	2025	医脉通	指南	儿童血友病诊疗指南
Blokzijl 等 ^[15]	2024	PubMed	指南	血友病患者初级保健理疗临床实践指南
Biasoli 等 ^[16]	2021	PubMed	专家共识	意大利促进血友病患者的体育活动
中国血友病治疗协作组儿科专业组 ^[17]	2021	中华医学期刊全文数据库	专家共识	儿童血友病家庭治疗
Martin 等 ^[18]	2020	PubMed	专家共识	血友病患者参与体育运动所需凝血因子水平的最低值与理想值
Strike 等 ^[19]	2016	Cochrane	系统评价	血友病患者的锻炼
Cruz-Montecinos 等 ^[20]	2022	PubMed	系统评价	血友病患者的运动能力
Tomschi 等 ^[21]	2021	PubMed	系统评价	血友病患者有氧运动的安全性、可行性和健康影响
Timmer 等 ^[22]	2017	PubMed	系统评价	血友病患者活动与参与能力评估:常用评价工具的系统评价
Kumar 等 ^[23]	2016	PubMed	类实验研究	有氧运动对血友病患儿止血指标的影响
Feldberg 等 ^[24]	2021	PubMed	队列研究	血友病患儿水中运动对心电图与功能学结果的影响
El-Shamy ^[25]	2017	PubMed	RCT	全身振动训练对血友病患儿股四头肌力量、骨密度及行为能力的影响
Gönen 等 ^[26]	2022	PubMed	RCT	闭合式动力链训练对血友病患儿本体感觉及身体活动水平的影响

2.2 纳入文献的质量评价结果 本研究来自 UpTo-Date 的临床决策^[13] 为高质量证据,直接纳入。共纳入 3 篇指南^[5,14-15],6 个领域标准化得分百分比为 61.4%~100.0%,质量评价结果均为 A。纳入专家共识 3 篇^[16-18],所有条目的评价结果均为“是”,文章观点清晰,整体质量较高,予以采用。纳入系统评价 4 篇^[19-22],所有条目的评价结果均为“是”,研究整体设计完整,研究思路清晰,质量较高,予以采用。纳入 1 篇类实验研究^[23],条目均为“是”,予以采用。纳入 1 篇队列研究^[24],条目均为“是”,予以采用。纳入 2 篇 RCT,El-Shamy 等^[25] 条目 4~6(是否对研究对象实施了盲法、是否对干预者实施盲法、是否对结果测

评者实施了盲法)评价为“不清楚”、条目 8(随访是否完整)评价为“否”;Gönen 等^[26] 条目 6、8 评价为“否”;其余条目均为“是”;尽管 2 篇 RCT 存在盲法实施不明、随访不完整等局限性,但其研究问题与主题高度相关且能提供高质量证据所缺乏的具体干预细节(如特定运动方式的参数、新兴技术的初步效果数据),仍予以纳入。

2.3 证据汇总 最终从运动管理目标与原则、运动前评估、运动类型与方式、运动频率与强度、安全防护与出血处理、健康教育与心理支持 6 个方面,汇总了 40 条最佳证据。见表 2。

表 2 血友病儿童运动管理的最佳证据总结

证据维度	证据条目	证据等级
运动管理目标与原则	1. 运动管理的核心目标是增强肌肉力量、保护关节功能、减少出血风险、改善身体健康、提升患儿自信心和生活质量 ^[5,13-15]	5
	2. 尽早开展促进患儿运动的相关工作,由多学科团队协助其选择最为适宜的运动类型,全面评估潜在风险,避免因不合理的限制使患儿产生挫败感并完全抵触运动 ^[13,16,20]	5
	3. 综合考量患儿个人偏好、运动能力、身体状况、地域习俗以及可利用资源等因素,在专业人员的指导下制订个性化运动处方 ^[5,13,15-16,18]	5
	4. 运动均应遵守无痛原则 ^[5,17]	5
	5. 运动遵循循序渐进的原则,从低强度运动开始,逐步增加运动强度和难度 ^[5,15]	1
运动前评估	6. 运动前需综合评估患儿状况,包括年龄、血友病类型与严重程度、既往出血史、目标关节状况、是否具有行走能力、凝血因子抑制物等 ^[16]	5
	7. 推荐将关节超声作为常规关节结构评估项目,并将血友病关节健康评分(Hemophilia Joint Health Score,HJHS)作为 4~18 岁患儿关节功能评估的首选工具。建议对出血频繁或已有关节病变的患儿,至少每 6 个月进行 1 次关节超声和 HJHS 评估,以动态指导运动方案的调整 ^[5,14,17]	2
	8. 推荐 8 岁以上患儿选用儿科血友病活动清单(Pediatric Haemophilia Activity List,PedHAL)作为核心评估工具测量患儿对自身活动能力的主观感受,7 岁以上的患儿采用血友病功能独立评分(Functional Independence Score in Haemophilia,FISH)评估其日常生活、转移及活动能力方面的表现 ^[5,22]	1
	9. 推荐通过 6 分钟步行试验(6 Minute Walk Test,6MWT)或心肺运动试验(Cardiopulmonary Exercise Test,CPET)来评估青少年运动能力 ^[20]	1
	10. 存在凝血因子抑制物的患儿,运动前需由血液科医生评估出血风险,运动时需额外加强防护并缩短单次运动时间 ^[16]	5
运动类型与方式	11. 评估和干预的重点应放在下肢功能、平衡能力、耐力以及学校体育和休闲运动的参与度上 ^[22,25]	1
	12. 运动能力评估需在无出血或出血停止后进行 ^[22] 。	5
	13. 建议将力量/抗阻训练(如弹力带训练、深蹲练习等)、柔韧性训练(如拉伸活动、瑜伽、太极等)、有氧运动(如水中运动、慢跑、自行车等)以及平衡/本体感觉训练(如悬吊训练、单足支撑训练、平衡垫训练等)相结合 ^[5,21]	1
	14. 推荐有氧运动结合抗阻运动用以改善关节稳定性和控制运动末端关节过度运动 ^[21] 。	1
	15. 推荐患儿采用闭合式动力链(Close Kinetic Chain,CKC)运动方案来改善本体感觉和增加体力活动水平 ^[26]	1
	16. 推荐患儿采用全身震动训练(Whole Body Vibration,WBV)来改善股四头肌力量 ^[25]	1
	17. 跑步机训练相较于自行车测力计训练,能更显著地提升儿童的平衡能力 ^[19]	1
	18. 推荐血友病患儿优先选择非对抗性有氧运动,如游泳、散步、慢跑、自行车、乒乓球、太极等,以降低创伤风险;避免密切接触和冲撞性运动(如足球、曲棍球、橄榄球、拳击、摔跤等)以及高速运动(如越野赛车、滑雪等) ^[5,13,15,17]	3
	19. 推荐患儿运用集抗阻训练、有氧训练、柔韧训练和本体感觉训练于一体的水中技术,例如 Halliwick 技术等 ^[19-20,24]	1
	20. 鼓励学龄期儿童将运动融入日常生活,如步行或骑行通勤、做家务、走楼梯等),婴幼儿可在严密监护下尝试进行跑步、跳跃活动,以及骑乘如平衡车、扭扭车等贴近地面的带轮玩具 ^[16-17]	5
运动频率与强度	21. 建议各年龄段患儿尽可能避免或限制久坐行为,如看电视、上网和玩视频游戏,2~5 岁患儿屏幕时间不超过 1 h/d,6 岁以上患儿屏幕时间不超过 2 h/d ^[20]	5
	22. 建议 6 岁以上的患儿每次进行 12~15 min,每天至少 60 min 的与其年龄和身体状况相匹配的、以中等强度有氧运动为主的体育活动 ^[23]	3
	23. 建议在运动前开展 5~10 min 的热身活动,例如关节活动、轻度拉伸等 ^[23]	1
	24. 建议 6 岁以上患儿每周开展 1~2 次结构化和/或有组织的体育锻炼;每周进行 3~4 次高强度活动和锻炼以增强肌肉骨骼系统;每周参与 4~5 次户外活动,如跑步等 ^[16]	5
	25. 对于关节状况良好的患儿,其运动技能应能逐步达到健康同龄人的水平 ^[16]	5

续表 2 血友病儿童运动管理的最佳证据总结

证据维度	证据条目	证据等级
安全防护与 出血处理	26. 医务人员及照护者密切观察患儿身体反应,能识别出血早期迹象,如关节感觉异常、皮温升高、肿胀、疼痛或活动受限等情况 ^[17]	5
	27. 患儿尝试新的运动项目时,应有专业人员在场监督和指导,确保动作规范 ^[15]	5
	28. 运动应选择在患儿凝血因子水平稳定、无急性出血或关节肿痛症状时进行,避免过度运动 ^[16,18]	5
	29. 建议根据运动类型,佩戴适当的防护装备,如头盔、护膝、护踝等护具,选择缓冲性好的运动鞋;运动场地需平整、安全,避免湿滑、障碍物多、地面过硬或过软的环境 ^[17]	5
	30. 在任何身体活动过程中,应尽量避免关节活动度的总体延伸幅度达到最大,以防止关节承受过度的机械应力 ^[21]	1
	31. 当患儿年龄增长、身体发育或病情变化时,应及时更新运动计划,确保运动方案的适宜性与安全性 ^[15]	5
	32. 建议预防性输注凝血因子,对于计划进行中高强度运动的患儿,建议将运动安排在预防性输注后 1~2 h(血药浓度达峰时)进行,以提供最佳保护 ^[13-14,16]	1
	33. 推荐对于未患有关节病变的患儿,开展从低风险到高风险的运动时,凝血因子Ⅷ(FⅧ)平均最低水平处于 4%~48%区间,理想的 FⅧ水平为 12%~64%。对于患有关节病变的患儿,FⅧ平均最低水平 7%~47%,理想的 FⅧ水平分别为 9%~52% ^[18]	3
	34. 避免使用增加出血风险的药物,包括阿司匹林和其他非甾体类抗炎药 ^[13]	3
	35. 对于存在凝血酶原抑制物的患儿,同样应鼓励其参与运动,及时监测预防措施对急性出血事件的防控效果,以确保身体活动在绝对安全的前提下进行 ^[16]	5
	36. 一旦发生急性关节或肌肉出血,在补充凝血因子的基础上应立即实施 PRICE 原则:保护(Protect)、休息与制动(Rest)、冰敷(Ice)、加压包扎(Compression)和抬高患肢(Elevation) ^[17]	1
	37. 建议出血急性期(0~72 h)限制负荷,可使用婴儿车、推车或轮椅,可考虑冰敷缓解疼痛;出血亚急性期(4~21 d)肌肉训练以等长收缩和轻柔的牵伸为主,禁止对患处肌肉进行被动拉伸,关节活动度训练以主动运动为主,避免高强度或爆发性运动;出血后急性期(≥21 d)进行功能性运动锻炼,目标是恢复至出血前的活动水平 ^[15]	5
健康教育与 心理支持	38. 关注患儿的心理健康,鼓励其参与安全的社交性运动,减少病耻感,并对患儿、家属、学校教师进行持续的血友病儿童运动相关健康教育 ^[17]	5
	39. 对于运动中出现焦虑、恐惧等心理问题的患儿,建议结合心理疏导或行为干预,帮助其建立积极的运动心态 ^[17]	5
	40. 建议引入游戏化运动干预、同伴支持小组等方式,通过成功的运动体验逐步增强其自信心,引导其正确看待疾病与运动的关系,主动融入正常的运动社交圈 ^[15]	3

2.4 基于证据构建血友病儿童运动管理实践框架

为实现证据向实践的更优转化,以汇总的最佳证据为基础,构建了血友病儿童运动管理框架图,见附件 2。

3 讨论

3.1 运动管理的首要前提是确立正确的目标与基本原则

血友病患儿科学运动的核心目标并非单纯避免出血,而是通过增强肌力、改善关节稳定性、提升心肺功能及心理健康,最终提高患儿生活质量。证据 1~5 明确了运动管理目标与原则,这一目标的实现,依赖于早期的运动介入、个体化运动处方制订以及严守安全底线。早期介入旨在抓住患儿运动习惯养成的关键窗口期,避免因过度限制导致运动恐惧;个体化运动处方要求综合患儿偏好、功能状况及家庭资源,而非采取“一刀切”的运动方式;无痛与循序渐进原则是保障运动安全、获得长期依从性的根本。这一目标的设定,意味着运动管理需从“被动防护”转向“主动促进”,将运动融入血友病患儿的全程健康管理体系中。

3.2 精准评估是血友病患儿运动管理的必要支撑

安全有效的运动干预必须建立在客观、全面的评估基础之上,证据 6~12 构建了一个从身体结构与功能到活动能力与社会参与的多层次评估框架。在关节结构评估层面,证据 7 推荐将关节超声与血友病关节健康评分相结合。关节超声能够早期发现关节或软骨

损伤等病变,弥补体格检查的局限性;而血友病关节健康评分作为国际公认的标准化评估工具,可系统量化关节肿胀、肌肉萎缩、运动范围受限等指标,二者互为补充,形成对关节健康状态的动态监测^[5,14,17]。在活动能力与参与层面,证据 8 引入患者报告结局工具,PedHAL 和 FISH^[5,22]。PedHAL 侧重于患儿对自身活动能力的主观感受,反映其日常生活、学校活动及运动参与中的实际困难;FISH 则从客观角度评估患儿在转移、行走、自我照顾等方面的功能独立性。两者的结合,既能捕捉患儿的主观体验,又能提供客观功能数据,为制订切实可行的运动目标提供依据。证据 9 进一步推荐采用 6 分钟步行试验或心肺运动试验评估青少年运动耐力,这些标准化测试可量化患儿的运动能力基线,并为后续效果评价提供参照。但对于 4 岁以下重度血友病患儿而言,目前仍缺乏针对特定疾病的标准化评估工具^[5]。

3.3 制订科学合理的运动处方是实现运动管理目标的核心环节

证据 13~14 提示 4 种训练类型相互协同,共同构成对关节及肌肉的多维保护。力量/抗阻训练可增强关节周围肌肉的支撑作用;柔韧性训练有助于维持关节活动范围;有氧运动改善心肺功能;平衡/本体感觉训练则能提升关节稳定性、降低跌倒风险。证据 18 明确推荐游泳、自行车、散步、太极等非对抗性有氧运动为首选,同时严格规避足球、拳击、橄

榄球等高冲撞性运动,这一分类标准为家庭和学校选择运动项目提供了明确指引。证据 19 特别推荐水中运动,例如 Halliwick 等水中治疗技术^[19-20,24],基于流体力学原理,通过水的浮力、阻力和涡流等特性,帮助患儿进行平衡训练、核心肌群激活以及协调性练习,以提高其运动能力、身体协调性和心肺耐力,同时减少关节压力^[27]。对于已有关节病变或体质量过大的患儿,水中运动往往是理想的起始选择。证据 15~17 介绍了一些具有潜力的新型训练方法,例如闭合式动力链训练^[26],这些方法虽需在专业人员指导下进行,但为患儿提供了更多元化的运动选择。在运动频率与强度方面,证据 22~25 提供了具体量化指标,对于关节状况良好的患儿,提出其运动技能应逐步达到健康同龄人水平,这一目标设定打破了传统观念中对血友病患儿运动能力的低估,体现了“赋能”而非“限制”的管理理念。然而,不同证据源中对“中等强度”的定义存在差异,部分研究采用主观疲劳感知(Borg 量表)^[21],另一些则使用心率储备百分比或最大摄氧量百分比等客观指标^[5,21,25]。这一差异提示临床实践中需结合患儿年龄、认知水平及个体反应灵活调整运动强度,对于低龄或表达困难的患儿,应以客观监测指标为主。此外,运动过程临床需全程专业监护,证据 26~27 提及医护及照护者动态监测患儿体征,及早识别关节异常、皮温升高、肿痛及活动受限等出血先兆;患儿尝试新运动时,需专业人员现场指导、规范动作,防范运动相关出血风险。

3.4 安全防护与出血处理是运动管理的基本保障

任何运动干预都必须以安全性为前提,证据 28~37 构建了一个覆盖运动前、中、后及出血发生后的全流程安全保障体系,为临床实践提供了操作规范。对于计划进行中高强度运动的患儿,证据 32 建议将运动安排在预防性输注后 1~2 h,因子浓度达到峰值时进行,以获得最佳保护效果。证据 33 进一步量化了不同关节状况下开展不同风险运动时理想的因子水平目标范围,为运动计划与输注方案的协同制订提供了参考依据。证据 30 特别提醒,应避免关节活动度达到最大延伸幅度,以防止关节承受过度机械应力,这一原则在力量训练和柔韧性训练中尤为重要。证据 36 确立了急性期在补充凝血因子后立即实施“PRICE 原则”^[17]的标准处置方案。证据 37 则系统规划了出血后的分期康复策略,明确了急性期、亚急性期及恢复期各自不同的活动重点与禁忌,为安全、有序地恢复功能提供了指导。

3.5 健康教育与心理支持是提升运动依从性与可持续性的关键支撑 运动干预的最终成功,不仅取决于方案的科学性,更取决于患儿的执行意愿与心理体验,证据 38~40 将关注点从生理管理扩展到心理社会层面。家庭是患儿运动管理的责任主体,学校则是患儿日常活动的主要场所,通过对家长和教师的有效

培训,可一定程度上避免因信息不对称导致的过度限制或放任不管。对于存在焦虑、恐惧等心理问题的患儿,需结合专业心理疏导或行为干预,帮助其建立积极的运动心态。为了将运动从一项“治疗负担”转化为“生活乐趣”。已有学者将数字墙、VR 游戏等整合到传统运动疗法中^[28-29],以提高青少年患者运动乐趣。但基于我国国情,部分家庭可能缺乏购买 VR 设备或组织同伴活动的经济和场地条件;偏远地区基层医院可能因专业人员不足,难以系统开展游戏化运动设计与指导;不同家庭对疾病认知和教育理念有差异,部分家长或因担忧出血风险拒绝新型运动等。这些问题提示,推广此类干预措施需结合当地医疗资源和家庭实际情况个性化调整,如开发低成本游戏化运动方案、通过线上平台形成同伴支持网络、加强对家长的认知干预等。

3.6 血友病儿童运动管理框架图为临床提供了直观的参考路径 血友病儿童运动管理框架图将运动管理流程整合为“目标—评估—运动处方—运动安全—教育支持”5 个核心环节,并将各维度的证据有机融入相应环节,展现了运动管理的决策要点,是对前述证据总结的系统集成与可视化呈现,旨在为临床提供一套直观的参考路径。

4 小结

本研究归纳总结了目前血友病患儿运动管理的最佳证据并构建了血友病儿童运动管理框架图,为患者及医护人员提供了参考。但本研究存在一定的局限性:首先,部分推荐意见,尤其是关于具体运动参数的高等级证据仍有限,更多依赖于专家共识与临床经验;其次,证据主要来源于国外文献,其推荐内容在中国本土文化、医疗资源及体育环境下的适用性需进一步验证;最后,对于不同年龄阶段(如婴幼儿与青少年)、不同严重程度及并存病患儿的差异化管理策略,仍需更细致的证据支持。未来研究应着力于:开展更多高质量的干预性研究,特别是长期随访的 RCT,以形成运动处方具体参数(如强度、频率、类型组合)的证据基础;进行本土化的应用与转化研究,探索适合我国国情的运动管理模式与实施路径;并加强数字健康技术,如可穿戴设备、VR/AR、远程监测平台等在运动指导、依从性管理与效果评价中的应用探索,以推动血友病儿童运动管理向更加智能化、个体化、精准化的方向发展。

附件 1 文献筛选流程

附件 2 血友病儿童运动管理实践
框架图

请用微信扫码查看



附件1 文献筛选
流程



附件2 运动管理
实践框架图

参考文献:

[1] Blanchette V S, Key N S, Ljung L R, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH

- [J]. *J Thromb Haemost*, 2014, 12(11):1935-1939.
- [2] 周春明, 黄美欢, 陈怡静, 等. 长期预防治疗的血友病儿童关节健康功能状况及其影响因素分析[J]. *安徽医药*, 2023, 27(10):1965-1969.
- [3] 艾迪, 吴润晖. 血友病儿童运动现状及出血预防策略研究进展[J]. *中国小儿血液与肿瘤杂志*, 2025, 30(1):74-77.
- [4] 刘颖, 李魁星, 杜晓娟, 等. 血友病儿童关节健康状况及其影响因素分析[J]. *中华物理医学与康复杂志*, 2017, 39(10):776-779.
- [5] Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition [J]. *Haemophilia*, 2020, 26 Suppl 6:1-158.
- [6] 胡静怡, 麦青欣, 梁杏珊, 等. 血友病成年患者运动干预的最佳证据总结[J]. *中国实用护理杂志*, 2024, 40(26):2052-2058.
- [7] Zetterberg E, Ljungkvist M, Salim M. Impact of exercise on hemophilia[J]. *Semin Thromb Hemost*, 2018, 44(8):787-795.
- [8] 胡雁, 郝玉芳. 循证护理学[M]. 2版. 北京: 人民卫生出版社, 2018:30-33, 64-77.
- [9] DiCenso A, Bayley L, Haynes R B. ACP Journal Club. Editorial: Accessing preappraised evidence; fine-tuning the 5S model into a 6S model[J]. *Ann Intern Med*, 2009, 151(6):JC3-2, JC3-3.
- [10] Hoffmann-Eßer W, Siering U, Neugebauer E A, et al. Guideline appraisal with AGREE II: Systematic review of the current evidence on how users handle the 2 overall assessments[J]. *PLoS One*, 2017, 12(3):e0174831.
- [11] Brouwers M C, Kho M E, Browman G P, et al. AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in healthcare [J]. *Prev Med*, 2010, 51(5):421-424.
- [12] The Joanna Briggs Institute. Critical appraisal tools [EB/OL]. (2017-07-15) [2025-11-13]. [https://joannabriggs.org/ebp/critical appraisal tools](https://joannabriggs.org/ebp/critical%20appraisal%20tools).
- [13] Magdalena L M. Hemophilia A and B: routine management including prophylaxis [EB/OL]. (2025-10-29) [2025-11-01]. <http://www.uptodate.com/contents/hemophilia-a-and-b-routine-management-including-prophylaxis>.
- [14] 中华医学会儿科学分会血液学组, 中国医师协会儿科医师分会血液学组, 中华儿科杂志编辑委员会. 儿童血友病诊疗指南(2025) [J]. *中华儿科杂志*, 2025, 63(11):1170-1181.
- [15] Blokzijl J, Pisters M F, Aspdahl M, et al. A clinical practice guideline for primary care physiotherapy in patients with haemophilia [J]. *Haemophilia*, 2024, 30(5):1115-1129.
- [16] Biasoli C, Baldacci E, Coppola A, et al. Promoting physical activity in people with haemophilia: the MEMO (Movement for persons with haEMophilia) expert consensus project [J]. *Blood Transfus*, 2022, 20(1):66-77.
- [17] 中国血友病治疗协作组儿科专业组. 儿童血友病家庭治疗专家共识[J]. *中国实用儿科杂志*, 2021, 36(12):881-889.
- [18] Martin A P, Burke T, Asghar S, et al. Understanding minimum and ideal factor levels for participation in physical activities by people with haemophilia: an expert elicitation exercise [J]. *Haemophilia*, 2020, 26(4):711-717.
- [19] Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for haemophilia [J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2016, 12(12):CD011180.
- [20] Cruz-Montecinos C, Núñez-Cortés R, Vasconcello-Castillo L, et al. Exercise capacity in people with haemophilia: a systematic review [J]. *Haemophilia*, 2022, 28(6):891-901.
- [21] Tomschi F, Ransmann P, Hilberg T. Aerobic exercise in patients with haemophilia: a systematic review on safety, feasibility and health effects [J]. *Haemophilia*, 2022, 28(3):397-408.
- [22] Timmer M A, Gouw S C, Feldman B M, et al. Measuring activities and participation in persons with haemophilia: a systematic review of commonly used instruments [J]. *Haemophilia*, 2018, 24(2):e33-e49.
- [23] Kumar R, Bouskill V, Schneiderman J E, et al. Impact of aerobic exercise on haemostatic indices in paediatric patients with haemophilia [J]. *Thromb Haemost*, 2016, 115(6):1120-1128.
- [24] Feldberg G, Ricciardi J B S, Zorzi A R, et al. Aquatic exercise in patients with haemophilia: electromyographic and functional results from a prospective cohort study [J]. *Haemophilia*, 2021, 27(2):e221-e229.
- [25] El-Shamy S. Effect of whole body vibration training on quadriceps strength, bone mineral density, and functional capacity in children with hemophilia: a randomized clinical trial [J]. *J Musculoskelet Neuronal Interact*, 2017, 17(2):19-26.
- [26] Gönen T, Yakut Y, Akbayram S. The effects of close kinetic chain exercises on proprioception and physical activity level in pediatric patients with hemophilia [J]. *Haemophilia*, 2022, 28(6):e189-e198.
- [27] Rohn S, Novak Pavlic M, Rosenbaum P. Exploring the use of Halliwick aquatic therapy in the rehabilitation of children with disabilities: a scoping review [J]. *Child Care Health Dev*, 2021, 47(6):733-743.
- [28] 吴英英, 石彩晓, 韩亮, 等. 数字墙在儿童运动障碍康复护理中的应用 [J]. *护理学杂志*, 2025, 40(22):104-107.
- [29] Azab A R, Elnaggar R K, Aloraini G S, et al. Adolescents with hemophilic knee arthropathy can improve their gait characteristics, functional ability, and physical activity level through kinect-based virtual reality: a randomized clinical trial [J]. *Heliyon*, 2024, 10(7):e28113.

(本文编辑 吴红艳)