

Haemophilia 日本語版 Vol. 1 No. 2 の編集に当たって



担当編集委員
白幡 聡
産業医科大学 小児科

血友病の病態あるいは止血治療など血液学的観点からの論文だけでなく、血友病に関する様々なテーマの論文が幅広く掲載されている英文誌“*Haemophilia*”の日本語版第1巻2号の編集を、私ども産業医科大学小児科が担当させていただきました。今回は、1999年（第5巻）の1号（1月）と2号（3月）の中から論文を選択しました。まず、総説ですが、この2冊の中には、HIVに感染した血友病患者の、ヘルスケアにおける最近のニーズの変化を調査した総説、血友病の診断と遺伝のカウンセリングに関する総説、血友病の出生前診断をとりあげた総説の3編が掲載されています。その中で、血友病の出生前診断は、日本の雑誌の総説でもよくとりあげられるテーマであり、この論文に特に目新しい内容が含まれていないことから、日本語版“*Haemophilia*”では前2者を取りあげました。

最初の血友病HIV感染者のニーズの変容をとりあげた総説ですが、カナダのブリティッシュコロンビア州からの報告です。ここでは、HIVに感染した血友病患者が抱える様々な問題に効率的に対処するために1991年、血友病対策事業強化プロジェクト（the Haemophilia Programme Enhancement Project, HPEP）がスタートしました。このプロジェクトは血友病HIV感染者の包括的サポートに大きな役割を果たしてきましたが、近年の、血中ウイルス量を指標にしたカクテル療法の導入によって患者さんのニーズが変化したことからプログラムの内容の見直しが必要になりました。そこで、調査研究班が組織されて、患者さんはもとより、診療を担当している医師、HPEPのスタッフを対象に、聞き取りあるいはアンケート調査が実施されました。本総説は、この調査結果をもとに、現在、HIV感染血友病患者がどのようなサポートを必要としているかを論じています。わが国でも抗レトロウイルス薬の多剤併用投与の普及によって患者さんの状況が大きく変わってきていますので、ブリティッシュコロンビア州の調査で明らかにされた新たなニーズは、私達がHIV感染血友病患者を包括的にサポートしていくに当たって参考になると思います。

二つ目は血友病の診断と遺伝についてのカウンセリングをとりあげた総説です。残念ながら、諸般の事情からわが国では、血友病に限らず遺伝性疾患の出生前診断は実施しにくい状況になっていますが、本総説は、「保因者であることが確定している者や、その可能性がある者

に対しては、子供をつくる前に、自分自身やその子供達に起こり得る将来について考える機会を与えるべきである」と明確に述べています。そして、血友病を遺伝させないための代替法の選択肢として、子供を持たない、養子縁組あるいは体外受精、出生前診断による罹患男児の選択的中絶を挙げています。同時に、「最終的選択は、保因女性とパートナーに任せるべきであるが、その決定には、助言内容およびそれらがどのように伝えられたかに大きく左右されるので、保因者がインフォームドチョイスをきちんと行えるかどうかは、医師およびその医療チームの責任が大きい」とも述べています。本総説は遺伝相談に限らず、われわれが、若い血友病の患者さんをもつご両親にインフォームド Consent を行う際に参考になることがいろいろと書かれていると思います。

抄訳論文につきましては、13の論文をとりあげました。冒頭にも申し上げましたが、“*Haemophilia*”という雑誌の特色は、血液関連の論文だけでなく、周辺テーマを含めて血友病に関する論文を幅広くとりあげていることです。血友病患者を診療している医師は、血液学を専攻あるいは血液学に興味をもつ医師が多く、血液関連の雑誌に目を通す機会は少なくないと思いますが、他科（例えば、整形外科）の雑誌や、心理的問題、社会的問題を扱った雑誌に掲載された血友病の論文に触れる機会は非常に少ないので、多彩なテーマの論文が掲載されている“*Haemophilia*”の存在価値は大きいと思います。“*Haemophilia*”の日本語版を発刊した目的のひとつに、血友病患者を包括的にサポートしていく上で大きな役割を果たすナースや理学療法士などパラメディカルの人達にも本誌を読んでもらいたい、ということがあると思います。そこで抄訳論文ではあえて、関連分野の論文にウエイトをおいて選択しました。その結果、心理的問題を扱った論文や、内科（小児科）以外の領域の論文が多くなりましたが、いずれも興味深い論文と考えます。血液学的専門性の高い論文は **original paper** を読んでいただきたいというのが今回の選択のスタンスです。

さて、本誌の編集の問題から離れますが、本年8月に Washington DC で第17回国際血栓止血学会が開催され、3,000題近い発表がありました。血友病関連では、血友病遺伝子治療、第VIII因子の構造と機能、第VIII因子インヒビター、血友病治療における新たな展開とテクノロジーなどのシンポジウムと多数の一般演題の発表がありました。その中で多くとりあげられていた臨床的テーマは、遺伝子治療、遺伝子組換え製剤の最近の動向、インヒビター対策の3つでした。遺伝子治療については本誌創刊号の総説で詳しくとりあげられていますが、トンネルの向こう側がはっきりと見えてきたと同時にいざ始めてみると細かいところで、しかし重大な問題が次々と出てくるのでは、という不安も感じました。遺伝子組換え製剤の発表ではインヒビターの発生率は血漿由来の製剤と差がないことが定説になったようです。最後にインヒビター対策ですが、遺伝子組換え活性型第VII因子製剤に関する発表と、第VIII因子製剤による中和療法についての発表があり、第VIII因子製剤の中等量投与による中和療法はかなりの効果が期待できそうです。わが国でも、長尾大先生、神谷忠先生、吉岡章教授のご尽力で、第VIII因子製剤を使った血友病インヒビター患者の中和療法の治験が始められることになり、その成果が楽しみです。