

## Abstract

## 1997年に単一施設で行われた von Willebrand 病臨床管理の精査, および 1980～1997年に施行された治療法の再吟味

Audit of clinical management of von Willebrand disease during 1997 at a single institution and review of treatment patterns between 1980 and 1997

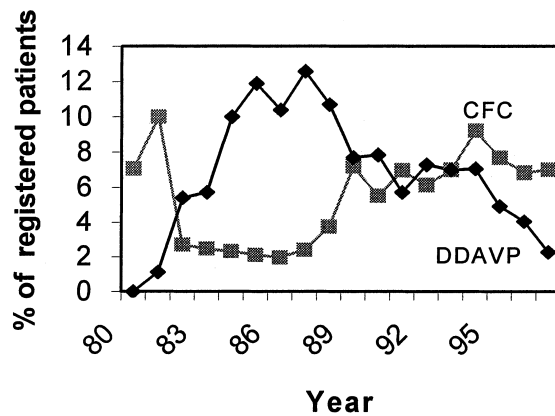
I. C. Nitu-Whalley, A. H. Miners and C. A. Lee

英国血友病センター各施設の所長で組織される UK Haemophilia Centre Directors Organization は、1997年に von Willebrand 病 (vWD) の診断および管理のためのガイドラインを発表した。このガイドラインでは、デスマプレッシン (DDAVP) は 1 型および 2N 型 vWD の治療に使用されるべきであり、また他の 2 型 vWD に対しては有効であることもあるが、3 型 vWD に対しては効果がないとされている。患者が DDAVP に対して反応しない場合、あるいは禁忌の場合、最良の治療法は凝固因子製剤 (CFC) 療法である。このガイドラインに照らし、我々は 1997 年において我々が実施した治療を review した。さらに、1980～1997 年にかけての vWD 治療法の変化を遡及的に再吟味した。1997 年には、vWD 患者 10 人が DDAVP による治療を受け、さらに別の患者 30 人は CFC による治療を受けた (総量 120 万 IU) [Haemate P (Centeon, ドイツ) か 8Y (BPL,

Elstree, 英国) のいずれか、または両者を使用]。DDAVP に対して明らかな禁忌を示す患者はごくわずかであったが、数人の 1 型および 2 型 vWD 患者に対しては、年齢あるいは von Willebrand 因子濃度が低いことを考慮して CFC による治療を行った (止血を十分に行うためには DDAVP は最適でないと判断された)。しかしながら、この憶測は、予備的な試験投与によって DDAVP に対する反応を評価することなく立てられたものであった。過去 17 年間における vWD 治療を分析したところ、1990 年代初期にクリオプレシピテートが使用されなくなったことや、DDAVP や CFC の使用がともに増加傾向にあったこと、などが判明した。結論として、今回の review ではガイドラインが全体的によく遵守されていることが明らかになったが、同時に、CFC を用いる前に DDAVP 検査を行う必要があることも判明した。

**Table 1.** Clinical and laboratory details of patients with type 1 vWD who were treated with clotting factor concentrates during 1997.

| No. of patients with vWD type 1 | Age years | VWF <sub>Ag</sub> IU dL <sup>-1</sup> | VWF <sub>Ac</sub> IU dL <sup>-1</sup> | FVIII IU dL <sup>-1</sup> | Reason for treatment with clotting factor conc. | DDAVP contraindication     |
|---------------------------------|-----------|---------------------------------------|---------------------------------------|---------------------------|---|----------------------------|
| 1                               | 67        | 49                                    | 50                                    | 95                        | Dental extraction                               | Age                        |
| 2                               | 53        | 5                                     | 5                                     | 62                        | GI bleed  | Low levels vWF             |
| 3                               | 26        | <10                                   | <10                                   | 27                        | PR bleed  | Low levels vWF             |
| 4                               | 79        | 37                                    | 16                                    | 46                        | Cataract surgery                                | Age                        |
| 5                               | 55        | 6                                     | 6                                     | 24                        | Mastectomy                                      | High blood pressure        |
| 6                               | 17        | 32                                    | 23                                    | 33                        | Tonsillectomy                                   | Unresponsive to DDAVP test |
| 7                               | 35        | 13                                    | 12                                    | 52                        | Colonoscopy                                     | Low levels vWF             |
| 8                               | 53        | 5                                     | 5                                     | 22                        | Bleed post-trauma                               | Low levels vWF             |
| 9                               | 22        | 5                                     | 5                                     | 23                        | Appendicectomy                                  | Low levels vWF             |
| 10                              | 32        | 14                                    | 8                                     | 40                        | Caesarian section                               | Low levels vWF             |
| 11                              | 61        | 18                                    | 8                                     | 37                        | Coronary angiography                            | Ischaemic heart disease    |
| 12                              | 60        | 55                                    | 56                                    | 66                        | Bleed post-trauma                               | Age                        |



**Fig. 5.** Percentage of patients with vWD treated with DDAVP or clotting factor concentrate per year, between 1980 and 1997, at the Royal Free Hospital Haemophilia Centre.