

Haemophilia 日本語版

Vol. 2 No. 2 の編集に当たって



担当編集委員

鳴 緑倫

奈良県立医科大学小児科

2001年最初の *Haemophilia* 日本語版です。本号では最初に Dr. Rickard による世界血友病連合 (WFH) の機関である国際血友病トレーニングセンター (WFH:IHTC) に関する特別寄稿文を全文で掲載いたしました (P. 4)。IHTC は WFH の重要な事業であり、現在世界中で 25 の血友病センターが認可されています。1999年5月に奈良医大小児科が IHTC の Vice President である Prof. C. Kasper による事前調査を経て、26番目の IHTC に選定されました (certificate を右ページ上に掲載)。今後、我が国も血友病医療に関する教育や訓練において国際的な貢献が求められています。

次に、血友病の人工関節置換術に関する Dr. Beeton らの総説を選び全文訳で掲載いたしました (P. 7)。我が国でも海外と同様に HIV などの感染症の問題が勃発してからは血友病性関節症の外科治療はあまり積極的に行われてきたとはいえません。しかしながら、激しい疼痛や変形を伴う重度の血友病性関節症には補充療法を中心とする保存的治療のみでは不十分であり、最近、我が国でも人工関節置換術に代表される整形外科的手術療法のニーズが高まってきています。この論文では幅広い文献検索に基づいて人工関節置換術の適応、効果、術後の長期的経過、合併症などが詳細に記述されており、現在の状況を展望することができます。我が国でも国立療養所福井病院など血友病の整形外科的手術を積極的に行っている施設がありますが、まだまだ少ないのが現状です。整形外科的手術の実施については整形外科医のみならず血友病専門医、あるいはリハビリテーション医などとの連携が必須です。ただし、すべてが揃っている施設は少なく、病院間の連携・協力体制も必要かと思えます。

もう一編の総説は血友病患者のスポーツ参加の現状に関する Dr. Heijnen らの論文を選びました (P. 16)。非常に重要なテーマであり、全文訳で掲載しました。運動は関節や筋肉出血の予防にもつながると考えられており、我が国でもこの領域への積極的な支援体制が求められています。運動種目については、それぞれの国の文化、歴史および教育など様々な条件に左右されることから、我が国独自のガイドラインが必要かと思えます。学童から青年期では重症血友病患者でも予防的投与が普及しつつあり、正常者と同様の活動ができるようになってきています。しかしながら、成人例ではまだまだ満足できる状況ではないようです。論文では運動を継続する重要性が強調されています。

抄録訳の掲載論文としては、まず免疫寛容療法 (ITI) に関する論文を2編選びました。我が国でも日本血栓止血学会免疫寛容療法小委員会が発足し、いよいよ国際血栓止血学会 (ISTH) /SSC の



ITI国際研究グループに参加することになりました。Dr. Damianoらの論文 (P. 27) ではITI成功の要因として過去のインヒビター力価のピークが100 BU/ml未満で、治療開始時の力価が10 BU/ml未満であることが挙げられています。開始された国際研究グループのプロトコールでは200 BU/ml未満で、かつ、インヒビター発生後短期間(1年間)であることが登録条件になっています。したがって、今後は乳幼児の患者にITIを実施することが多くなると予測されます。Dr. Unuvarらの小児(6か月~3.5歳)のITIに関する論文 (P. 28) によると、ITIを施行した14例中9例に中心静脈カテーテルが設置されていま

す。小児のITIにおいては静脈内投与の困難性やカテーテル設置に伴う感染リスクもITI成功を左右する大きな要因であることを認識する必要があります。

製剤に関するものとして、遺伝子組換え型第Ⅷ因子製剤の安定性に関する論文を取り上げました。我が国でも手術の際の連続輸注療法は一般的になってきていますが、本療法の実施においては製剤の安定性が不可欠です。Dr. Partiらの論文 (P. 30) では、希釈しない条件では96時間にわたり安定していたことが明らかにされています。

加熱処理や有機溶媒/界面活性剤(S/D)処理などのウイルス不活化処理は、血友病治療製剤の製法工程で極めて重要です。新たな不活化処理を追加した製剤を導入後、すでに治療歴のある患者(PTPs)において高率にインヒビターが発生したとの報告があり、不活化工程で製剤中の第Ⅷ因子が変化し、その抗原性を高める可能性が危惧されました。Dr. Powellらの論文 (P. 35) は、S/D処理を施した同一ロットの血漿由来製剤にさらに加熱処理を加えた場合の製剤の有効性とインヒビター発生への影響について調べたものです。結果的に、インヒビターの発生には影響がなかったとしていますが、製法工程が追加もしくは変更される時は、今までに治療歴のない患者(PUPs)のみならず、PTPsについてもインヒビター発生に関する検討が必要と思われます。

昨年からの新たなバイパス製剤として遺伝子組換え活性型第Ⅷ因子製剤(rFVIIa)が市販されました。rFVIIa製剤の導入によりバイパス止血療法の選択肢が広がることになりましたが、本製剤が手術療法にも使用可能であるかについては重要な検討課題です。Dr. Tagarielloらの論文 (P. 32) ではrFVIIa製剤の持続輸注によって施行した人工股関節置換術の2例が紹介されています。

通常の止血療法や装具療法でも改善がみられにくい重症血友病性関節症の新たな治療法としてヒアルロン酸の関節内注入療法に関するDr. Wallnyらの報告 (P. 33) も取り上げました。すでに我が国でも整形外科領域では変形性関節症を中心に広く使用されていますが、進行した血友病性関節症にも有効とのことで注目されます。そのほかに、英国スコットランドにおける血友病患者の入院状況に関する統計報告 (P. 36) および血友病患者における抜歯のプロトコールに関する調査報告 (P. 38) を掲載しました。

本号では整形外科の手術、運動、インヒビター治療、口腔外科的治療など血友病の包括的医療に関するテーマが多かったように思います。実際、血友病医療は止血療法の対応のみでは不十分であり、整形外科領域はもちろんのこと、リハビリテーション科、歯科・口腔外科など様々な領域の専門医や医療従事者との協力体制がますます必要となってきています。本号が血友病医療に従事する皆様のお役に立つことを願っております。