

Abstract

インヒビターを有する血友病患者の免疫寛容導入：米国西部での症例解析

Immune tolerance for haemophilia patients with inhibitors: analysis of the western United States experience

M. L. Damiano, J. J. Hutter Jr. and The Tri-Regional Nursing Group

1990～1997年に米国西部の17血友病施設においてインヒビターを有する血友病例に施行された免疫寛容導入 (ITI) を解析した。インヒビターを有する血友病AおよびB 139例のうち104例 (75%) にITIが施行された。用量と投与スケジュールは様々であったが、ほとんどの例に凝固因子製剤25～200 U/kg/dayを投与している。治療結果は、治療を完了した81例中57例 (78%) で成功であった [成功の定義はBethesda Unit (BU) < 1.0]。過去の力価が100 BU未満 ($p < 0.0003$) の例および治療開始時の力価が10 BU未満 ($p < 0.0001$) の例で成功率が有意に高かった。ローおよびミディアム・レスポンドの16例では全例でITIが成功している。2歳未

満の幼児では、高力価インヒビターの存在や静脈アクセスの複雑さなどのために治療は困難であった。ITIを施行する際にしばしば問題となっていたのは、静脈カテーテル挿入に伴う出血と感染症であった (頻度はそれぞれ20%, 64%であった)。ITIはインヒビターを有する血友病例に対する治療法として広く用いられている。ITIに対する患者の受け入れや治療管理は、血友病とその合併症に精通したナースコーディネーターの努力により大幅に改善できる。ITIにおける望ましい初回投与量や投与スケジュール、用量調整、成否判定基準をより明確にするためには、さらなる臨床試験が必要である。