

Abstract

いかなる因子が重症血友病A, B患者の予防投与における用量および投与間隔に影響を及ぼすか？

What factors should influence the dosage and interval of prophylactic treatment in patients with severe haemophilia A and B?

P. Petrini

血友病性関節症の発症を予防するためには、関節内出血が繰り返し起こる前の若年段階で予防投与を開始する必要がある。中心静脈ラインの利用により初期治療が簡便になったが、これには副作用が伴うために欧州の小児科医のほとんどは可能な限り末梢血管からの輸注を行っている。1～2歳の時期に週1回の輸注による定期的予防投与を開始することに

より、後に外科的なインプラントが必要になる可能性を低減できると考えられる。今回我々は、1988～1998年に出生しストックホルムの血友病センターで治療を受けていた重症血友病A, B患者43例を対象に血友病性関節症に対する定期的予防投与における用量および投与間隔について検討を行った。これらの患者のうち34例は満2歳になる以前または初めて

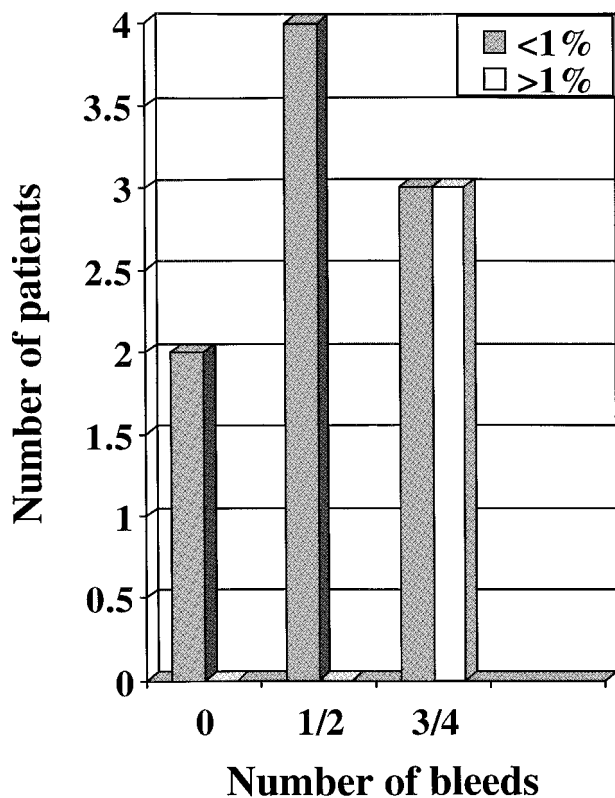


Fig. 1. Number of reported bleeds in boys on primary prophylaxis.

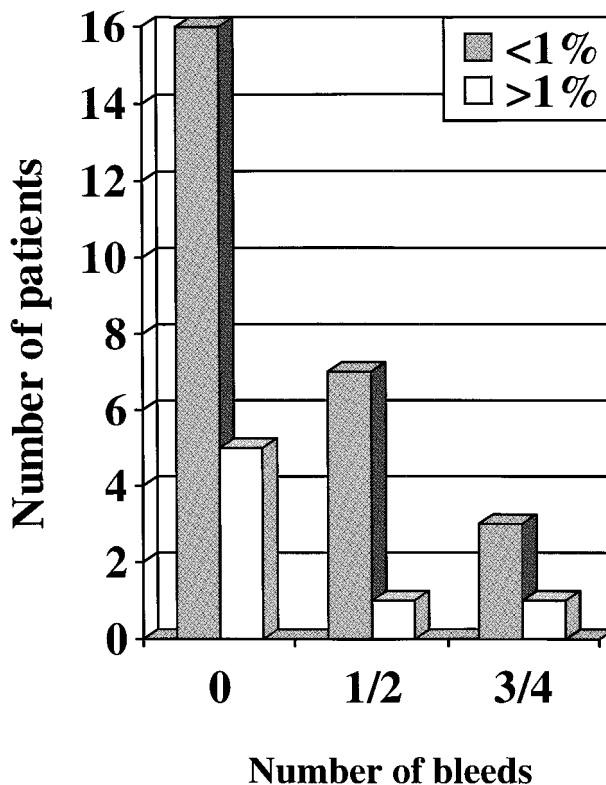


Fig. 2. Number of bleeds in patients on secondary prophylaxis.

の関節内出血が起こった後に定期的予防投与を開始していた。この34例のうち、定期的予防投与で輸注を行う際にポート (Port-a-Cath®) を必要としたのはわずか4例であった。定期輸注の間隔は、血管確保が容易になるまでは週1回、それ以降は血友病Aでは週3～4回、血友病Bでは週2～3回とした。この34例の第VIIIまたは第IX因子のトラフ濃度を測定した結果、27例(79%)が1%未満、7例(21%)が1%以上であった。しかしながら、1998年の両群

(1%未満群, 1%以上群)における関節内出血の発生はいずれも稀であったことに加え(0～4回), 1%未満群の59%ではこの年に関節内出血の発生は認められなかった。両群における関節内出血の年間発生数の平均はほぼ同等であった(1%未満群で0.70回, 1%以上群で0.71回)。定期的予防投与さらにそれ以降のイベント時の予防投与における第VIII因子製剤あるいは第IX因子製剤の最小有効量は個々の患者ベースで決定されるべきである。

**Table 3.** Patients with severe arthropathy on secondary prophylaxis.

Treatment and bleeding details	Patient 1*					Patient 2**				
	Year after start of prophylaxis					Year after start of prophylaxis				
	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
CFC (U per 2 days)	1000	1000	1000	1000	1000	1000	1000	1000	1000	1000
U kg <sup>-1</sup> bw	32	29	26	23	17	37	32	30	27	20
Joint bleeds year <sup>-1</sup>	25	15	8	3	2	24	18	12	5	3

\*1 Born 1982, haemophilia B. Prophylaxis from the age of 12 years. Target joints: ankles, right knee, left elbow. \*\*2 Born 1983, haemophilia A. Prophylaxis from the age of 11 years. Target joints: ankles, left knee, left elbow.