

# *Haemophilia* 日本語版 Vol. 3 No. 1 の編集に当たって



担当編集委員

**高松 純樹**

名古屋大学輸血部

*Haemophilia* の日本語版第3巻1号をお届けいたします。本号のもとになったのは2001年2号(3月号)と3号(5月号)ですが、今回は種々の出血性疾患における治療法についての会議報告と、北米の血友病担当医に対する von Willebrand 病管理に関する調査の成績を中心に取り上げました。

血友病患者の治療は出血そのもの、出血に起因して起こってくる二次的な障害、あるいは治療による副作用の対応など多岐にわたっており、実際には担当医ごとに異なっていることも多いのが現状です。今回の報告は2001年1月にロンドンで行われた Louis M. Aledort 博士を議長とする米国、英国、カナダ、イタリア、スウェーデン、ベルギーからの専門家により、予防療法、インヒビター対策、輸注法およびライン、稀な出血性疾患に対する対策、von Willebrand 病への対応、そして整形外科的な諸問題について討議されたものです。

しかし、予防投与などにはまだまだ検討すべき多くの項目があります。予防投与の効果により関節障害への進展が少なくなることから、推奨されるものでありますが、厳密なプロトコルの更なる検討が必要でしょう。インヒビター対策は今後引き続き検討される最も重要な問題の1つであり、そのためのヒントとなるいくつかの成績が述べられています。血友病Bインヒビター患者ではアナフィラキシーとネフローゼ症候群が特異的にしばしば合併する現象であることは以前我々も報告しましたが、興味ある点であります。整形外科的な検討について、従来は内科・小児科系医師との合同で検討されることは少なかったのですが、外科的処置以外に、化学的あるいは放射線による滑膜切除など種々の治療法の比較が期待されます。

von Willebrand 病患者は先天性出血性疾患の中で最も多いにもかかわらず、その診断、治療などに関する情報は血友病に比して少なく、血友病治療以上に個々の担当医による差も多いと思われます。北米の医師を対象とした調査報告の論文では、診断には von Willebrand 因子活性が不可欠であるというコンセンサスは我が国の多くの医師も同意されるでしょうが、治療においては我が国では DDAVP による治療は少ないように思われます。今後は、種々の局面における治療の詳細な検討が我が国においても必要であると思われます。

一般の論文でも多くの治療に関する報告がありました。因子製剤そのものの検討、投与方法さらには遺伝子治療に関する基礎的な検討成績も含まれており、皆様においても興味深いものと思っています。

本年初頭に始まったリコンビナント製剤の供給問題は現時点においても解決されておらず、このことだけでも我が国の血友病治療に限らず全世界的な影響を与えました。世界の血友病治療が安全で、十分な供給体制のもとで行われることは言うまでもなく理想的ではありますが、もろくも崩れかけています。

そのような中、2001年9月11日に起こった米国に対する同時多発テロ事件は世界のすべての分野に大きな衝撃を与えました。今後の動きによっては政治的、経済的な衝撃のみならず、その波紋は我々医療界にも大きく及ぶ可能性があります。

今や医療に関する多くの諸材料、薬剤、機械さらにはソフトウェアとしての情報までが単一国においてのみ存在することはあり得ず、すべての国と国が強固にリンクしています。しかし、今回のことではその強いリンクは決して強力なバックアップのもとでなされていないこと、一旦大きな事件(例えば空港閉鎖)が起これば世界中の身動きがとれなくなることがわかりました。旅行者は帰国できず、物資は届かず、情報は錯綜するなど脆い世界リンクが明らかになりました。

血友病治療用製剤は、その原料を血漿由来に依存する血漿製剤とリコンビナント技術を基礎としたリコンビナント製剤とがあります。前者については原料血漿と製造技術があれば各々の国で生産は可能ですが、未知のウイルスや夾雑蛋白などについての心配は残っています。一方、リコンビナント製剤は血漿由来製剤にみられる未知のウイルスや夾雑蛋白などについての心配は少ないものの、特定の国、特定の企業によるいわば独占的な製造システムに依存していること、今回のような緊急時における供給体制についての保証はどの程度確実性があるかわからないこと、また、血漿分画製剤と違い一旦技術的な問題が発生した場合には、その解決は容易ではないことなどの問題を抱えています。以上述べた問題は個々の医師と患者だけでは解決できることではありませんし、また、一国のみで解決できる問題でもありません。

世界があらゆる面でリンクした現在、我々は今後いかなる方法をもって先に述べた問題を解決したらよいのでしょうか。