

Haemophilia 日本語版

Vol. 3 No. 3 の編集に当たって



担当編集委員

福武 勝幸

東京医科大学臨床検査医学講座

今年5月19日から24日まで、スペインのセビリヤで第25回WFH国際会議が行われました。開発途上の諸国も含む世界各国から患者さんと医療関係者が集まり、血友病と類縁疾患について様々な方面からの研究成果が発表され、たくさんの討議が行われました。昨年来、大きな問題となった遺伝子組換え型第Ⅷ因子製剤の供給不足もようやく解消の見通しがたち、我々の関心事は遺伝子治療、インヒビターの治療、慢性C型肝炎の治療、整形外科治療などを中心としたものへと戻ってきました。

慢性C型肝炎の治療にはPEGインターフェロンとリバビリンによる治療が良好な成績を呈しています。治療法も週に1回の皮下注射と内服という従来より容易なものであり、今後は治療法の中心になるものと思われます。PEGインターフェロンとリバビリンによる治療は日本では現在は臨床試験中であり未承認ですが、厚生労働省のエイズ治療薬研究班の血友病患者100名を対象とした臨床研究が6月から始まったところです。非加熱製剤を使用したことのある患者の多くがHCVに曝露しており、多くが慢性C型肝炎の状態となっていると思われます。血友病でHCVに感染している人の多くは、感染後20年以上が経過しており、早急に治療が必要な状況です。特にHIVとの重複感染者からは肝臓癌の発生も多くみられますので、特に早く治療を進める必要があると思われます。

本号では、まずインヒビターに関する基礎研究から臨床研究までをまとめた非常に読み応えのある総説を収載しました。ここでは、第Ⅷ因子の機能から代謝経路までの基礎的解説、第Ⅷ因子の活性化とvon Willebrand因子との複合体、リン脂質、Xaseの構築における各因子との相互作用、インヒビターの様々なエピトープとそれぞれの活性阻害機序の相違、免疫学的寛容への導入の考え方や免疫学的応答のメカニズムとその阻害への新しいアプローチなど豊富な内容についての解説が述べられています。次に、稀ではあるが初期治療を誤ると発生する危険がある血友病性偽腫瘍に関する総説を収載しました。一旦発生すると、治療が大変難しい血友病性偽腫瘍の成立機序から様々な治療法までを要領よくまとめてあり、治療法を選択する上

で参考になる総説となっています。また、原著の完全訳として、予防投与療法と出血時治療のQOLへの影響を比較した貴重な論文を収載しました。

抄録のみの翻訳部分では予防投与療法の効果と費用の問題、予防投与療法の継続性の問題、HAARTの肝炎ウイルスへの影響、HCVクリアランスについては特に興味のある論文です。そのほかにはインヒビター患者の問題として、カテーテル関連の合併症、遺伝子の広範囲の欠失によるインヒビター発生のリスク、小児の後天性血友病の発生について、特殊な副鼻腔の偽腫瘍や von Willebrand病に発症した偽腫瘍の病態についての報告も是非ご一読いただきたい内容として選択しました。

日本でもそろそろ遺伝子組換え型Ⅷ因子製剤の供給が回復し始めると考えられます。その後の治療方法については本号の論文にみられるように予防投与療法とするか出血時の治療のみにするべきかについて、保険適応とは別の次元ではありますが、QOLと経済性の両面から考えなければならないことは日本でも同じです。慢性C型肝炎の治療については、特にHIVとの重複感染例では血中HCV-RNAの量も高く、肝臓癌の発生も多いことから積極的な治療を急がなければなりません。この面でもQOLを保ちながら治療を進めることが重要であり、週に1回の注射で治療できるPEGインターフェロンの役割は重要と考えられます。この治療法を希望される場合、当面はエイズ治療薬研究班(主任研究者：福武勝幸、<http://www.ijnet.or.jp/aidsdrugmhw/>)のPEGインターフェロンによるC型肝炎の臨床研究を利用していただく以外に方法はありませんが、わが国でもPEGインターフェロンが早期に承認され、血友病患者の予後とQOLの改善に貢献することを切望するものです。