

Abstract

HIV 非感染血友病患者および他の先天性血液凝固異常症患者における死亡予測因子

Factors predictive of death among HIV-uninfected persons with haemophilia and other congenital coagulation disorders

L. S. Diamondstone, L. M. Aledort and J. J. Goedert, for the Multicentre Hemophilia Cohort Study

従来、血友病患者そして他の先天性血液凝固異常症患者の主な死因はコントロール不可能な出血であった。また、死亡率は第VIII因子欠乏症または第IX因子欠乏症の重症度、特に高力価インヒビターの存在と相関していた。ドナー由来の血漿プールにヒト免疫不全ウイルス (HIV) が混入するという惨事が起きた結果、後天性免疫不全症候群が血友病患者の最も頻度の高い死因となってしまった。しかし、HIV非感染患者の死亡率に関する報告は比較的少ない。本研究の目的は、Multicentre Hemophilia Cohort Study において平均 8.8 年間の追跡調査が行われた HIV非感染患者における死因とそれに関連する因子を特定することである。364 例の小児患者 (平均年齢 8 歳) のうち 4 例の死亡が認められ、死因は 2 例が癌関連、1 例が外傷、残りの 1 例が出血および末期肝疾患、敗血症関連であった。一方、HIV 非感染

成人患者 387 例 (平均年齢 35 歳) では 29 例の死亡が認められ、第一の死因は出血、次いで肝疾患、脳卒中および癌であった。これらの成人における全死因死亡の予測因子として、インヒビターが発生した血友病 A [年齢調整相対死亡率 (RR) 3.1 ; 95%信頼区間 : 1.4 ~ 6.9] および血清学的に証明された B 型・C 型肝炎ウイルスへの感染 (RR 4.1 ; 95%信頼区間 : 0.97 ~ 17.6) などが認められた。B 型肝炎ウイルスキャリアにおいては C 型肝炎ウイルスの量は、非キャリアに比べてわずかに低かったが、死亡とは無関係であった。結論として、HIV 非感染血友病患者の死因および予測因子は現時点では HIV 流行以前と類似していた。インヒビターと肝炎ウイルス感染に関する理解をより深め、これらの予防法と治療法が確立されれば、血友病患者の寿命は飛躍的に改善されると考えられる。