

Abstract

インヒビターを有する血友病 A 患者の止血治療：体系的レビュー

Control of bleeding in patients with haemophilia A with inhibitors: a systematic review

M. Lloyd Jones, J. Wight, S. Paisley and C. Knight

本稿では、インヒビターを有する血友病 A 患者における急性出血の止血治療に関してこれまでに得られている優れたエビデンスに基づいて各治療法の臨床の有効性について体系的に検討する。この問題については十分な数の無作為化比較試験 (RCT) が未だ行われていないことから、各治療戦略について得られている最も優れたエビデンスを評価するために、研究デザインに関しては幅広い文献選定基準を適用した。また、各研究で得られたエビデンスは臨床的あるいは方法論的に均一ではないため、全研究のデータを一括して評価するのは不適切である。そこで、一覧表および質的評価に関する叙述を用いてデータをまとめた。その結果、出血症状に対して高用量第 VIII 因子 (FVIII) 製剤の利用を特に支持するエビデンスはみられなかった。しかし、低力価インヒビターを有するローレスポンドーの手術においては高用量 FVIII 製剤が極めて有効 (奏効率 100%) であることが示された (ハイレスポンドーでは信頼性に欠けていた)。ブタ FVIII (pFVIII) 製剤は、高力価イン

ヒビターを有するハイレスポンドーにおける重症出血の治療に有効であり (奏効率 100%)、手術での奏効率は 60 ~ 90% であった。活性化プロトロンビン複合体製剤 (APCCs) は、軽症 ~ 重症の出血症状の治療において、プロトロンビン複合体製剤 (PCCs) よりも有効と考えられた。また、手術における PCCs の有効性を示す有力なエビデンスは認められなかった一方で、APCCs は術中出血症状の約 90% で有効であった。遺伝子組換え型活性型第 VII 因子 (rFVIIa) 製剤は、ハイレスポンドーにおける軽症 ~ 重症出血症状の 70 ~ 100% で奏効し、早期の使用により、より良好な結果がもたらされていた。また、術中出血に対する奏効率は 60 ~ 100% であった。使用された用量は各研究ごとに異なっており、有害事象については軽症のものから、稀ではあるが重大なものまで報告されていた。また、エビデンスの質には違いがみられた。なお、他の治療選択肢に関するエビデンスも認められ、多くはないが、これらも本稿に記述することとした。