

感染症発生時までの日数(中央値)は1,977日であった。CVAD挿入時または研究終了時に年齢が高かった患児群(CVAD挿入時に2.7歳を超えていた患児群と、研究終了時に7.8歳を超えていた患児群)では感染に対する相対危険率が低かったが(それぞれ  $p = 0.05$ ,  $p = 0.09$ )、インヒビターを有する患児群では、統計学的に有意ではないが、相対危険率が比較的高く、1.88であった ( $p = 0.13$ )。

**結論:** 以上の結果から、極めて多くの患児にCVAD関連感染症が発生するが、カテーテル挿入から感染症が発生するまでにはかなりの期間がかかることが示された。また、CVAD挿入時年齢が若年であるほど感染症発生率が高くなる傾向が示された。CVAD関連感染症の発生リスクは幼年患児で極めて高いと考えられることから、予防策はこれらの患児群に焦点を当てて講じられるべきである。

## Abstract

### 血友病 A におけるインヒビターの管理：現行治療法の紹介とその体系的レビュー

#### The management of inhibitors in haemophilia A: introduction and systematic review of current practice

S. Paisley, J. Wight, E. Currie and C. Knight

血友病は英国で最も頻度の高い血液凝固異常症であり、患者人口は約5,400例で、そのほとんどが男性である。血友病患者では第VIII因子(FVIII)の血漿中レベルが低下しているか、またはこれが全く存在しないため、特に関節内または筋肉に出血が生じる。血友病の治療には一般的に外因性FVIII製剤が使用される。しかし、一部の血友病患者では、治療目的で投与されるFVIII製剤が外来蛋白質として認識され、抗体(インヒビター)産生を刺激して、この抗体がFVIIIと反応し、FVIIIが無効化されてしまう。したがって、このような患者の出血症状に対しては代替療法を用いる必要がある。また、免疫寛容

導入(ITI)療法によってインヒビターを消滅させる治療戦略が既に確立されている。今回我々は、FVIIIインヒビターを有する血友病A患者に対して現在各国で適用されている治療法に関する体系的レビューを行った。1995年以降の論文に焦点を絞った。各国の現行の治療法がこれであると、明確に特定するのは若干困難であったが、現在のガイドラインは、患者の特徴と各レジメンに関する医師の知識、費用を考慮したレジメンでITI療法を行うことが至適選択肢であることを示唆している。また、出血症状の治療には、類似の血液製剤を用いた様々なアプローチが利用可能である。