

Abstract

症例報告 血友病でみられる様々な骨化性筋炎

Case report

The Spectrum of Myositis Ossificans in Haemophilia

G. V. Massey, J. G. Kuhn, J. Nogi, S. E. Spottswood, L. D. Narla, N. L. Dunn and E. C. Russell

骨化性筋炎 (MO) は、複数の病因から生じ得る非腫瘍性の異所性軟組織骨化である。MO は病因により大きく3種類に分けられる。最も一般的なものは外傷性MOで、急性または慢性外傷に引き続いて発生する。神経疾患に伴ってMOが発症することも

あり、稀に先天的なものもみられる。先天的なもの (進行性MO) は、進行性の軟組織石灰化を引き起こす先天性骨異常の遺伝性疾患である。MOでは軟組織での出血傾向が高まるが、血友病におけるMOの報告は稀である。最近我々は、重症度の異なる思春期血友病患者3例のMOを治療した。結果は症例ごとに異なるが、本稿でこれらを紹介する。

Haemophilia (2004), 10, 189–193
© Blackwell Publishing Ltd.

Abstract: E. J. Favaloro, et al.

Abstract

von Willebrand病の検査室診断：各施設で実施されている検査プロセスの詳細なレビューによる質および診断能力の向上

Laboratory diagnosis of von Willebrand's disorder: quality and diagnostic improvements driven by peer review in a multilaboratory test process

E. J. Favaloro, R. Bonar, G. Kershaw, J. Sioufi, M. Hertzberg, A. Street, J. Lloyd and K. Marsden, on behalf of the RCPA QAP in Haematology

過去7年間に、主としてオーストラリア、ニュージーランド、東南アジアの施設を対象に、von Willebrand病 (VWD) 診断の熟達度および用いられる診断的検査の変化を評価する目的で、多施設を対象とした定期サーベイが行われてきた。今回我々は、2003年に実施された2つのサーベイで得られたデータに基づいて、VWD診断的検査の熟達度および検査内容の変化を評価した。参加施設 (現在45施設) に血漿サンプルを送り、通常行われている一連のVWD検査を実施してもらうとともに、結果を判定してもらい、VWDの有無ならびにサブタイプを判定してもらっ

た。提供された血漿サンプルは次の通りである。

調査A / 標本群1：正常ドナー血漿、von Willebrand因子 (VWF) レベルが正常域値にある血漿および正常域値に満たない血漿 (各2標本) および2A型VWD症例の血漿。

調査B / 標本群2 (家族を対象としたVWD検査)：父親、母親、息子から得た血漿で、VWFレベルが正常域値にある血漿と正常域値に満たない血漿、ならびに3型VWDをもつ娘の血漿。

結果として、定量法間および各定量法での変動係数 (CV) は過去のサーベイでの結果とほぼ一致して、いずれの定量法についてもほぼ同等であった (15~25%)。しかし、VWF:RCoとVWF:CBにつ

Haemophilia (2004), 10, 232–242
© Blackwell Publishing Ltd.