

## Abstract

### 実験的血友病性滑膜炎: ヒト第VIII因子欠乏症マウスモデルの理論的根拠とその開発

#### Experimental haemophilic synovitis: rationale and development of a murine model of human factor VIII deficiency

L. A. Valentino, N. Hakobyan, T. Kazarian, K. J. Jabbar and A. A. Jabbar

血友病は、第VIII因子(FVIII)または第IX因子(FIX)の欠乏により生じる遺伝性疾患である。出血が一般的にみられ、特に関節内出血がその特徴であり、これらは衰弱性の関節炎そして血友病性関節症に帰結する炎症性で増殖性の滑膜炎を引き起こす。血液誘発性の血友病性滑膜炎(HS)の病因については未だほとんど解明されていない。ヒトにおける関節血腫および実験的関節血腫に引き続いて生じる滑膜の肉眼的、顕微鏡的、超微細構造的変化については既に報告されている。出血の再発は、滑膜細胞の肥大と過形成、強度の血管新生反応および滑膜の炎症を誘発する。血液中のどの成分がこれらの反応を開始させるのかはわかっていないが、これまでの研究では鉄である可能性がしばしば指摘されている。本稿で我々は、多数の動物とその組織標本の検査を容易にする

新しいヒト血友病Aマウスモデルについて報告する。主に、関節内出血に引き続いて生じる物理的、肉眼的、顕微鏡的な変化に対する関節血腫の影響について述べる。スプリングで強度を制御した装置を用いて膝にわずかな損傷を与えた結果、出血と炎症の組合せにより一貫して関節腫脹が生じた。滑膜中にはヘモジデリンが認められた。ヒト血友病における関節血腫と同様に、マウスにおける関節内出血では活動性低下、体重減少、拘縮が認められ、急性血友病性滑膜炎に帰結した。時間経過とともに症状は回復した。今回我々が報告した実験的マウスHSモデルは、HSの病因を研究するうえで有用である。今後我々は、これまでに発表されている他のモデルと比較しながら血友病性滑膜炎の病態生理やこのモデルの特徴について考察を加えた一連の論文を発表していく予定であるが、本稿はその最初の報告である。今回の我々の研究は、今後血友病性滑膜炎の治療法を評価するうえで有用なモデルになるはずである。

*Haemophilia* (2004), 10, 280-287  
© Blackwell Publishing Ltd.

Abstract: W. Y. Tcheng, et al.

## Abstract

### 症例報告

#### 重症先天性第VII因子欠乏症患者に対する遺伝子組換え活性型第VII因子製剤を用いた定期補充療法

#### Recombinant factor VIIa prophylaxis in a patient with severe congenital factor VII deficiency

W. Y. Tcheng, J. Donkin, S. Konzal and W.-Y. Wong

先天性第VII因子欠乏症患者の外科手術関連の出血の予防(予備的補充療法)および急性出血の止血治療における遺伝子組換え活性型第VII因子(rFVIIa)製剤(NovoSeven)の使用については、既に

報告されている。rFVIIa製剤は半減期が短いため、これまでのところ定期補充療法(予防投与療法)には一般的に用いられてこなかった。今回我々は、重症FVII欠乏症の思春期患者に対して、標的関節での再出血を防止する目的でrFVIIa製剤を用いた定期補充療法(80 μg/kg × 2/week)を行って成功した経験について報告する。

*Haemophilia* (2004), 10, 295-298  
© Blackwell Publishing Ltd.