

Haemophilia 日本語版

Vol. 6 No. 2 (Issue 2) の編集に当たって



担当編集委員

嶋 緑倫

奈良県立医科大学小児科

前号 (Vol. 6 No. 2 Issue 1) に引き続き Issue 2 をお届けする。血友病患者において補充療法は患者血漿中の第 VIII 因子や第 IX 因子を補うことにより正常に近い止血能を目指すことにある。近年、定期補充療法や外科手術時の止血管理が進歩したことに伴って、補充レベルは増加傾向にある。これは同時に血栓傾向も出現しうることも理解しなければならない。従来、インヒビター陽性例のバイパス療法における血栓症については報告されてきたが、補充療法における血栓傾向に関する指針は少なかった。Dr. Dargaud らの総説 (P. 4) では血友病治療におけるバイパス療法や補充療法においては、止血効率のみを考えるのではなく、常に、血栓症のリスク因子と止血療法のバランスとを考慮すべきであることが述べられている。ところで、“thrombophilia” に当たる適切な日本語がないので、本号では「thrombophilia」のまま記載させていただいたことをお断りしておく。

2 つ目の総説は Dr. Theodore らの遺伝性血液凝固異常症における C 型肝炎と肝生検に関する総説である (P. 13)。C 型肝炎をはじめとする慢性肝疾患の診断において肝生検は重要であるが、出血傾向を有する出血性疾患では出血のリスクを伴う。さらに、現在、特に C 型肝炎の診療においては抗体検査や核酸定量検査が普及し、肝生検の意義を疑問視する意見もある。しかしながら、著者らは診断のみならず肝生検により感染から線維化にいたる経過の把握が可能であり、C 型肝炎の診療上重要な情報になることを強調している。一読すべき論文と思われる。

次に、Dr. Ewenstein らの血友病における中心静脈カテーテルの使用に関するガイドラインに関する総説である (P. 23)。補充療法がどんなに進歩しても、静脈アクセスが必要であることには変わらない。特に、幼少患者で定期補充療法や免疫寛容療法など頻回に投与する必要がある場合には患者および家族の精神的・身体的負担はきわめて大きい。中心静脈カテーテルは 1 つの解決法である。しかしながら、出血や感染の問題もあり、我が国では十分普及しているとはいえない。本論文は具体的な管理方法についても詳細に述べられており非常に有用である。血友病医療に携わるすべての医療従事者に参考になるとと思われる。

原著論文からは、まず、Dr. Ewenstein らの遺伝子組換え型第 VIII 因子製剤投与症例におけるインヒビター発現率に関する論文を取り上げた (P. 46)。インヒビターの発現率に関する従来の調査研究は過去に治療歴のない患者 (PUPs) を中心に実施されてきたが、本論文は治療歴のある患者 (PTPs) も対象にした研究報告である。2 編目は Dr. Auerswald らのドイツにおけるインヒビター陽性例の治療形態と

医療費に関する報告である (P. 47)。インヒビター陽性例の治療指針については我が国もドイツと同様であるが、医療コストについての評価も重要であり、参考になる論文である。3 編目はスウェーデンのグループによる出血時の on demand 投与療法と定期補充療法の医療コストを比較した報告である (P. 50)。是非、原文と合わせて読んで頂きたい。4 編目はタイにおける血友病患者の生存率に関する報告である (P. 52)。アジアの発展途上国ではいまだに補充療法はクリオ製剤や FFP が主体で、凝固因子製剤がほとんど使用できない状況にある。血友病の医療において国家間の格差が大きい現実も理解すべきである。5 編目は保因者の認知に関する論文である (P. 53)。保因者の認知の有無は分娩後の医原性出血の頻度に関係することが報告されている。

以上、本号では実際の血友病医療に関連する論文を中心に選択したが、興味を持たれた掲載論文については原文も併せて読まれることをすすめたい。