

Haemophilia 日本語版

Vol. 6 No. 3 の編集に当たって



担当編集委員

白幡 聡

産業医科大学小児科

2005年8月7日から12日まで Sydney で第20回国際血栓止血学会 (ISTH) が開催された。南半球の8月といえば日本の2月にあたるので、かなりの寒さを覚悟して厚手のセーターを持参したが、気温は最低が6～10℃、最高は20℃前後で、しかも陽射しが結構強く、過ごしやすい毎日であった。

総演題数は3,000題弱、そのうちの200題弱が血友病関連演題で、ポスター発表だけでも毎日30題以上の演題があり、日本血栓止血学会と比べると正に桁違いの数であった。血友病関連演題の中で今回、目についたのは、QOLに関する演題の増加であった。これまでも世界血友病連合 (WFH) の総会ではQOL関連演題が散見されたが、ISTHでも増えたのは、血友病専門医が止血治療にとどまらず、患者の生活全般の改善に関心を持つようになった結果であろう。

その他の臨床関連の発表では、様々な血液凝固因子製剤の止血効果、インヒビター対策、定期補充療法に関する報告が多数を占めた。私が興味をもったのは、インヒビターの発現頻度を検討した報告で、出血時投与と比べて、週1回の定期補充療法の方がインヒビターができにくいという成績であり、定期補充療法には関節症の予防の他にインヒビター発現のリスクを減らす効果もあるかも知れない。一方、輸注を早期に始めることのリスクについて、イタリアの報告では、インヒビター発現例の定期補充療法開始月齢の中央値は13カ月で、対照群の中央値 (35カ月) より短かった。この点について英国の報告によると、6カ月以前に最初の輸注が行われた群ではインヒビター発現率が高い傾向にあったが、有意ではなかった。いずれにしても、臨床的に重症なケースでは、より早期から輸注が行われることが考えられるので、後方視的解析ではその bias がかかっている可能性がある。

さて、わが国では聖マリアンナ医科大学小児科の瀧正志先生を代表者として「乳幼児重症型血友病に対する凝固因子製剤の定期補充療法に関する前方視的研究」がスタートした。そこで今回の *Haemophilia* 日本語版では、1番目の全訳論文として「血友病の定期補充療法における投与方法と凝固因子活性レベル、出血発生頻度：関節の状態との関連に焦点を当てた6年間の追跡調査」を取り上げた。Sydneyの学会でもトラフ値を何%にすべきか議論があったが、スウェーデンからのこの報告によると、トラフ値が1%未満でも出血が起きなかった例がある一方、3%以上でも出血が起こっていた例があり、定期補充療法における投与方法は各患者の臨床症状に合わせて個別化すべきで、それぞれの患者を注意深く観察して柔軟に対処する必要があるという結論であった。カナダでは週1回の定期投与から始めて関節内出血をコントロールできなければ、週2回、さらに週3回まで投与回数を増やしてゆく前方視的研究が進行

中であるが、その中間報告によると5年以上経過を観察できた23人中、5人は週1回、10人は週2回の輸注で関節内出血をコントロールできており、週3回まで進んだのは8人のみであった。

2番目の全訳論文は、定期補充療法の目的として関節症撲滅をめざすべきか、ある程度の関節症までは許容すべきか、健康関連QOLの観点から検討した成績である。オランダからのこの報告では、血友病性関節症が健康関連QOLの中で身体機能の項目に対してわずかながら有意な影響を及ぼしているという成績であった。我々の血友病センターではこれまでは二次定期補充療法を基本としてきたが、インヒビターをもたない8歳以下の重症血友病患者の中で単純X-p所見により血友病性関節症が認められたのは18例中1例(左足関節)のみであった。血友病性関節症の部位と程度が患者に対して心理学的、臨床的ならびに社会経済学的にどのような影響を及ぼすかについてはさらなる検討が必要であろう。

3番目の全訳論文は、2003年11月にカナダで開催されたInternational Haemophilia Prophylaxis Study Group (IPSG)のMeeting Reportである。IPSGは2001年に血友病関連領域の専門臨床医と科学者により結成された研究グループで、トロント小児病院に事務局をおいている。今回は、定期補充療法が世界規模で標準的治療となりつつある中、血友病患者の関節損傷をできるだけ早く見つけるための方策について検討した。そして、理学療法の研究グループと磁気共鳴画像の研究グループがそれぞれの長所を持ち寄って、新しい評価方法を開発した。本論文ではそのプロセスが詳しく述べられている。

抄録翻訳論文は13編を取り上げた。そのうち、6編はインヒビター関連の報告で、第VIII因子製剤の研究におけるインヒビター発現リスク評価の新たな試み、インヒビターを有する患者の口腔内出血、整形外科的大手術、肝移植時の止血管理、後天性血友病がテーマである。その他の7編は様々なテーマの論文であるが、いずれも一読の価値がある論文と思われる。

本号で取り上げた論文が読者の皆様の血友病患者の診療に役立つことを期待して、担当編集委員の挨拶とする。

(謝辞：本号の監訳にご協力頂いた当教室の酒井道生先生と佐藤哲司先生に深謝致します)。