

して記録する群（日記帳群 19 例）に無作為に振り分け、6 か月間調査した。その結果、コンピューター群

Table 3. End-points (over 6 months).

	Hand-held computer (N = 22)	Paper diary (N = 19)	P-value†
Median* number of data submissions per patient	23 (15, 43)	4 (2, 6)	<0.0001†
Median* elapsed time between infusions and receipt of data (days)	0.25 (0, 3)	25 (19, 35)	<0.0001†
Median* number of reminder phone calls for data	1 (0, 1)	5 (4, 6)	<0.0001†
Total number of vials not accounted per patient	3 (0, 12)	5 (0, 22)	0.45†
Number (%) of patients with an error in the number of vials not accounted	15 (68.2)	13 (68.4)	1.00‡

*Interquartile range.

†Mann-Whitney *U*-test (two-sided).

‡Fisher's Exact test (two-sided).

では全輸注の約 86.2%（788 回中 679 回）でデータ提出スケジュールが遵守されたが、日記帳群では 48.3%（741 回中 358 回）にすぎなかった ($p < 0.0001$)。輸注時からデータ提出までの経過時間は、コンピューター群の方が極めて短かった [中央値でそれぞれ 0.25 日 (コンピューター群) vs. 25 日 (日記帳群), $p < 0.0001$]。また、コンピューター群ではデータを督促するために電話を必要とした回数が著明に少なかった (中央値 1 回/症例 vs. 5 回/症例, $p < 0.0001$)。データの正確性については、差がなかった。さらに、コンピューター群では、データ提出へのコンプライアンスが優れていた。コンピューター群ではほとんどの場合、投与当日にデータが送付され、看護師がより効率的に臨床的アドバイスを提供することが可能であった。データの正確性については両群間に差はみられなかったが、コンピューター群ではより迅速にエラーの検出および修正が可能であった。さらに、コンピューターを使用して電子的にデータを収集・管理した場合は、日記帳を使用した場合に比べて、データの検証・解析および要約が容易であった。

Abstract

症例報告

重症血友病 B の初発症状としての頭蓋内出血：症例報告および Mayo Clinic Comprehensive Hemophilia Center の経験

Case Report

Intracranial haemorrhage as initial presentation of severe haemophilia B: case report and review of Mayo Clinic Comprehensive Hemophilia Center experience

V. Rodriguez, K. A. Schmidt, J. A. Slaby and R. K. Pruthi

出生時に頭蓋内出血 (ICH) を発症した新生児 1 例が、生後 6 か月時に重症血友病 B と診断された。

ICH が、この症例における血液凝固異常症の初発症状であった。家族歴は認めなかった。当施設のこれまでの経験および文献を調査した結果、血友病の初発症状として頭蓋内出血を認めることは稀であることが示唆された。

Table 2. Mayo Clinic paediatric patients with severe bleeding disorders.

Patient*	Diagnosis	Mode of delivery	Age at diagnosis of bleeding disorder	Neonatal CNS bleeding	Family history of bleeding disorder	First occurrence of bleeding/treatment
1	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	Closed head injury at 7 month/FVIII
2	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	Heel stick, circumcision/FVIII at birth, prophylactic
3	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	FVIII infusion at birth, prophylactic
4	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	FVIII infusion at birth, prophylactic
5	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	2 days	Yes, cephalohematoma-subdural haematoma (by ultrasonography)	No	Cephalohematoma at 2 days/factor replacement
6	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Prenatal amniocentesis	No	Yes	FVIII infusion at birth, prophylactic
7	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	2 years	No	No	Bruising at 2 years/factor infusion
8	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes (older brother)	Circumcision/FVIII infusion at 6 weeks (also factor VIII infusion at birth)
9	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	4 months	No	No	Abdominal wall haematoma/factor replacement at 4 months
10	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	15 months	No	No	Circumcision/factor replacement (age not available)
11	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Caesarean (prolonged labour)	10 days	No	Yes	Hand trauma/FVIII infusion at 4 months
12	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	FVIII infusion at birth, prophylactic
13	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Birth	No	Yes	FVIII infusion at birth, prophylactic
14	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Vaginal	Prenatal	No	Yes	Prebirth infusion (through umbilical vein), inhibitor developed at 1 year of age/immunotolerance for 15 months, currently receiving prophylaxis
15	Haemophilia A (FVIII < 1%)	Caesarean (prolonged labour)	Birth	No	Yes	Circumcision/FVIII infusion at 1 month
16 (present report)	Haemophilia B (FIX < 1%)	Vaginal (assisted with forceps and vacuum)	6 months	Yes, intracranial/subgaleal bleeding (by computed tomography)	No	Intracranial bleeding at birth/FIX infusion at 7 months after extremity haematoma
17	Type 3 vWD	Caesarean (failure to progress)	19 days	No	No	Heel stick (prolonged), circumcision 5 days/factor replacement
18	Type 3 vWD	Vaginal	6 months	No	Yes	Epistaxis/rectal bleeding 3-4 months, head trauma at 4 months/factor infusion at 4 months

CNS, central nervous system; vWD, von Willebrand disease.

*All patients were male except patient 18.