

## Abstract

### 第 VIII 因子 (または第 IX 因子) インヒビターを有する小児における免疫寛容導入：単一施設における経験

#### Immune tolerance in children with factors VIII and IX inhibitors: a single centre experience

M. Mathias, R. Liesner, I. Hann and K. Khair

同種免疫性の第 VIII 因子 (FVIII) インヒビターおよび第 IX 因子 (FIX) インヒビターの発現は、ウイルスによる血液製剤の汚染がピークを過ぎた今日において最も重大な血友病の合併症であり、その至適治療法については未だ結論が得られていない。今回我々は、当施設において過去 9 年にわたり免疫寛容導入療法を施行した重症血友病男児 15 例について報告する (血友病 A 14 例と血友病 B 1 例)。12 例 (80%) は種々の用量で免疫寛容導入に成功したが、

3 例 (血友病 B 1 例を含む) は不成功であった。この患者群において免疫寛容導入の成功と関連していた因子は、インヒビター力価最大値の低さと、インヒビター検出から治療開始までの期間の短さであった。免疫寛容を達成するまでに要した期間は 1 ~ 27 か月と様々であったが、再発は認められなかった。治療不成功であった 3 例中の 2 例では、インヒビター検出から治療開始までの期間がそれぞれ 72 か月と 69 か月であった。

Table 3. Immune tolerance details in the 3 groups (see text).

Group (number of boys)	Median maximum inhibitor titre/ BU (range)	Median time to start of IT/ months (range)	Median time to tolerance/ months (range)
A (8)	2.75 (0.6-13)	1 (1-8)	4 (1-6)
B (4)	77 (10-337)	5.5 (1-8)	20 (9-27)
C (3)	60 (50-80)	69 (1-72)	NA