

Abstract

フランス人血友病患者における頭蓋内出血 (1991～2001年): 臨床症状, 治療および死亡と関連する予後因子

Intracranial haemorrhages in French haemophilia patients (1991 – 2001): clinical presentation, management and prognosis factors for death

N. Stieltjes, T. Calvez, V. Demiguel, M. F. Torchet, M. E. Briquel, E. Fressinaud, S. Claeysens, B. Coatmelec, H. Chambost and The French ICH Study Group

頭蓋内出血 (ICH) は、稀な事象ではあるが、血友病における重大な合併症である。1991～2001年に血友病患者で発症した ICH に関する情報を収集する国家規模の調査がフランスで実施され、ICH の治療そして診断に関する推奨事項が提示された。今回我々は、この調査の結果と、提示された推奨事項を本稿で報告する。この期間中、106例で123件の ICH が発症していた。これらの患者の2/3は重症血友病症例であった。また、半数は15歳未満の症例であり、このうちの67.2%は外傷後の発症であった。10件は新生児で発症し、うち3件が死亡につながった。全体的に死亡率が高く (21.9%), 凝固因子製剤が使用可能であっても、この事象の予後は改善されないことが示唆された。また、その後の罹病率も高く、60%で長期にわたる後遺症が認められた。次のようなパラメーターが死亡と関連する予後因子であった: 血小板減少症, C型肝炎ウイルス (HCV) 感染, 脳室内出血または脳実質内出血。発症症例の43.3%では診断の遅れについて記載され、この遅れはしばしば極めて一般的といえる初期症状に関する認識の欠如と関係していた [一般的な初期症状: 無関心, 乳幼児における泣きだしそうな表情 (涙ぐんだ表情), 高齢患者における頭痛]。また、37.2%で

は補充療法の遅れについて記載されていた。さらに、これらの患者の半数は、初期段階に救急外来で処置されていた。これらの事象に関する知識と治療に関する情報は、重症血友病症例のみならず、軽症～中等症の血友病症例についても、常に産科の小児科医および救急外来の医師、そして患者とその血縁者に伝達すべきである。

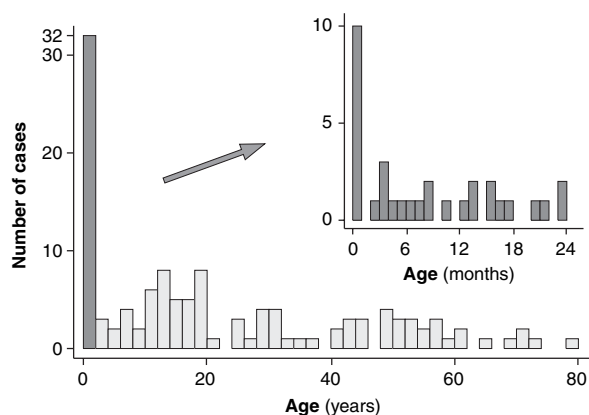


Fig. 1. Age at the time of intracranial haemorrhage (ICH). Main histogram: distribution of ICH by 2-year-age brackets; small histogram: distribution of ICH for children ≤ 2 years by 1-month-age brackets.

Table 1. Death related to intracranial haemorrhage (ICH) according to patients' characteristics, risk factors and localization of ICH.

	No. of ICH episodes	No. of deaths	Percentage	Risk ratio	CI _{0,95}	P-value
<i>Patients' characteristics</i>						
Age (years)						0.074*
≤2	32	5	15.6	1.0	–	
>2–15	26	2	7.7	0.5	0.1–2.3	
>15–50	45	14	31.1	2.0	0.8–5.0	
>50	20	6	30.0	1.9	0.7–5.5	
Severity of haemophilia						0.570
Severe (<1 U dL ⁻¹)	83	17	20.5	1.0	–	
Moderate and mild (≥1 U dL ⁻¹)	40	10	25.0	1.2	0.6–2.4	
History of inhibitors						0.731*
No	110	25	22.7	1.0	–	
Yes	13	2	15.4	0.7	0.2–2.5	
HIV infection						0.166
No	102	20	19.6	1.0	–	(0.660 Adjusted on age)
Yes	21	7	33.3	1.7	0.8–3.5	
HCV infection						0.022
No	68	9	13.2	1.0	–	(0.282 Adjusted on age)
Yes	53	16	30.2	2.3	1.1–4.7	
<i>Risk factors for ICH</i>						
Thrombocytopenia						0.029*
≥100 g L ⁻¹	88	12	13.6	1.0	–	(0.064 Adjusted on HIV infection)
<100 g L ⁻¹	12	5	41.7	3.1	1.3–7.1	(0.102 Adjusted on HCV infection)
Hypertension						0.175*
Negative	108	21	19.4	1.0	–	(0.544 Adjusted on age)
Positive	14	5	35.7	1.8	0.8–4.1	
Trauma						0.534
Negative	53	13	24.1	1.0	–	(0.932 Adjusted on age)
Positive	68	13	19.4	0.8	0.4–1.6	
<i>Localization</i>						
Intraventricular						<0.001
No	93	11	11.8	1.0	–	(<0.001 Adjusted on age)
Yes	26	14	53.8	4.6	2.3–8.8	
Intraparenchymatous						0.004
No	64	7	10.9	1.0	–	(0.012 Adjusted on age)
Yes	55	18	32.7	3.0	1.3–6.6	
Total	123	27	21.9			

*Fisher's exact test.