

# *Haemophilia* 日本語版

## Vol. 7 No. 3 の編集に当たって



担当編集委員

**福武 勝幸**

東京医科大学臨床検査医学講座

*Haemophilia* 日本語版は早くも第7巻となり、これまでに多くの論文を日本語に翻訳して提供してきた。血友病の医療は血友病の専門医のみでは遂行できないものであり、専門診療科を擁する病院においても様々な職種の協力が必要であるし、密接に関連する肝臓病科、整形外科、歯科などとの連携を推進することも必要である。さらに、血友病患者が生活する地域の医療施設の協力が重要であり、そうした施設で血友病医療に従事する医師、看護師、薬剤師や臨床検査技師などへ、血友病に関する最新の情報を分かりやすい日本語の情報として伝えることが大切である。本書はまさに血友病に関する様々な分野の内容を網羅するものであり、日本語版の編集に当たっては、英語版に掲載された論文の中から日本の血友病医療の現場へ広く紹介すると有用であろうと思われるものを抽出している。

本号では、全文翻訳として血友病性肘関節症の総説 (P. 4)、血友病インヒビターの診断と治療のガイドライン (P. 10)、そして私信ではあるがインヒビター患者の定期補充療法の試みとそのコストと利益についての考察 (P. 20)、最後に遺伝子組換え型製剤を用いたカナダにおける ITI の多施設調査 (P. 24) を取り上げた。

まず、はじめに血友病性肘関節症についての総説を紹介している。血友病患者では再発性の関節内出血により、関節の破壊が発生し血友病性関節症を来す。肘関節は血友病性関節症の標的関節として高率に罹患する部位である。肘関節の血友病性関節症が上肢の重大な機能障害に結びつく例は必ずしも多くはないが、保存的な管理が困難な症例には全肘関節置換術が施行される。この総説では肘関節症の病因から診断・治療に至るまでを英国の整形外科専門医が考察したものである。次は、インヒビターをもつ血友病患者の診断と治療についてのイタリアのガイドラインを紹介する。これは2004年までに発表された臨床研究に基づいて作成されたもので、診断と治療について詳細に述べられている。インヒビターの測定法とハイレスポンダー/ローレスポンダーの定義、初期治療時のインヒビターモニタリングの手順、インヒビター除去治療としての ITI や抗 CD20 モノクローナル抗体の使用、急性出血の管理方法などがエビデンスに基づくグレードとともに記載されている。血友病の基本的治療法として定期補充療法が普及し、高度の関節障害を伴う患者が減りつつある中で、インヒビター患者においては血友病性関節症の発生による悪循環を断ち切ることが難しい状況である。ここに紹介する論文では FEIBA による定期補充療法がインヒビター患者の関節障害の進展防止に一定の効果を示すことを示唆している。全文翻訳の最後は、遺伝子組換え型製剤を用いたカナダにおける ITI の多施設調査で

ある。この報告での ITI の成功率は 79% となっており、血漿由来製剤による ITI と比較して成功率に差がないことを示している。

本号では抄録のみの掲載となった論文も含めてインヒビターの問題を多く取り上げるようになった。血友病患者においてインヒビターの発生は QOL の低下につながる重大な問題であり、治療法の確立のみならず、もし、その予知や予防が可能になれば安心して補充療法を受けることができる。しかし、血友病の患者数は少なく、インヒビター患者はさらに少数であることから、正しいエビデンスとなる研究結果は簡単には得られないのが現状である。最近、特にインヒビターの発生について、十分なエビデンスとは言えない情報が注目されすぎた結果、患者や医療従事者が不安を訴えるような事態が見受けられた。かつての HIV 感染のように重大な情報の伝達が遅れてはならないが、過剰な反応も戒めなければならない。インヒビター発生の原因として製剤の性質は重要ではあるが、これまでの知見を総合して考える限り、血漿由来製剤と遺伝子組換え型製剤との間にインヒビターの発生に明らかな差は認められておらず、多くの専門医は差がないだろうと考えている。また、ITI の成功率においても、これまでの報告には一定の傾向は見られず、血漿由来製剤と遺伝子組換え型製剤の間には明らかな差はないと考えられている。現在、日本を含む国際 ITI 研究が行われており、エビデンスレベルの高い研究結果が得られることを期待している。

血漿由来凝固因子製剤の安全性は高いものになってきたが、原料が人為的に制御できない血漿である以上、未知の感染症についての不安は今もなお残っている。これに対して、遺伝子組換え型製剤は原料を十分に吟味して制御することにより、可能な限りの安全を確保することができる。さらに、遺伝子組換え型製剤では培養技術の進歩によりヒトや動物由来の成分を完全に排除した製剤も使用することが可能になっている。

我々専門医は常に広い視野に立ち、かすかな危険に対しても敏感に反応するとともに、エビデンスに基づく医療の確立に向けて努力を続けなければならない。また、同時に講演会や本誌のような紙面を通じて、様々な立場の関係者と情報を共有し医療に生かすことにより、患者の生活の質の向上に役立ちたいと考えている。