

し、以降の治療をどう選択するかについて意見をまとめた。出血のタイプに基づいて、次のように意思決定ポイントを定義した——四肢の重篤な出血：最初の24時間は8～12時間ごと、その後は24時間ごと；生命を脅かす出血：2～4時間ごと（2～7日間）。

結果：インヒビター陽性重症血友病A患者の止血困難な出血に対する治療の指針となる一般化された方法論を提供するコンセンサスガイドラインがまとまった。これらのガイドラインは、止血が不十分で

あることを示す最初の徴候がみられた時点で治療を変更するほうが賢明であることを強調するものであった。患児と成人患者とに分けた分析も行ったが、この治療アルゴリズムは両者に当てはまるものであった。

結論：これらのガイドラインは、治療に関する意思決定のタイミングを最適化することに焦点を当てたものであり、より速やかな効果の発現とより良好な予後につながるものである。

Abstract

血友病患児の血友病性関節症の評価における超音波検査法：体系的プロトコール

Sonography for assessment of haemophilic arthropathy in children: a systematic protocol

K. Zukotynski, J. Jarrin, P. S. Babyn, M. Carcao, J. Pazmino-Canizares, A. M. Stain and A. S. Doria

血友病患児における関節のX線学的評価は、異常の検出、重症度の評価、さらに、治療効果のモニタリングを行ううえで重要である。単純X線検査と磁気共鳴画像法（MRI）では血友病性関節症の進行度を分類するためのスコアリングシステムが既に確立されている。しかし、定期補充療法を受けている血友病患児の関節症を評価するにはX線検査単独による評価は不十分であり、また、MRIは検査が大掛かりであるとともに、小児では鎮静が必要とされる。超音波検査は、血友病性関節症の評価において補助的ツールとして有用であり、簡便に施行可能であるうえに、患児の鎮静を必要としない。今回我々は、血友病性関節症の評価において現在使用可能な画像診断スケールを簡潔にレビューするとともに、血友

病患児の膝関節および足関節を評価するための体系的超音波検査プロトコールを提示する。さらに、このプロトコールを適用した場合の関節内浸出液貯留、関節内血腫、滑膜肥厚および軟骨非薄化の所見の例を提示する。また、MRIの各種描出画像断面に相当する、超音波検査での画像所見を呈示する。血友病性関節症において軟部組織病変は最も早期に出現するが、超音波検査はこの変化を評価するうえで有望な検査機器である。超音波検査は、現時点では骨軟骨病変の評価が困難である、検査結果が術者の技能に依存性である、などの限界があり、これらについては今後さらなる検討が必要である（後者については、多施設臨床試験で特に重要といえる）。

Table 1. Transducer positions in the sagittal plane for ultrasound scanning of the knees.

View	Anatomical landmarks
Anterior – patient supine (45° flexion) Superior aspect of knee imaged (Fig. 2)	Inferior landmark: upper pole of patella Central scan: transducer placed at mid portion of distal thigh with long axis parallel to long axis of femur Additional scans medial and lateral to centre (parallel to central scan)
Anterior – patient supine (45° flexion) Mid aspect of knee imaged (Fig. 2)	Inferior landmark: proximal tibial epiphysis. Mid portion of the transducer should be at the joint space Lateral and medial scans: transducer placed at mid portion of knee joint with long axis parallel to the long axis of the lower extremity
Anterior – patient supine (45° flexion) Inferior aspect of knee imaged (Fig. 2)	Superior landmark: upper aspect of articular cartilage of proximal tibial epiphysis Central scan: transducer placed at mid portion of shin with long axis parallel to long axis of tibia Additional scans medial and lateral to centre (parallel to central scan)
Posterior – patient prone (flat) Mid aspect of knee imaged (Fig. 3)	Popliteal fossa Central scan: transducer placed at mid portion of knee joint with long axis parallel to long axis of femur Additional scans medial/far medial and lateral/far lateral to the centre (parallel to central scan)

Table 2. Transducer positions in the axial plane for ultrasound scanning of the knees.

View	Anatomical landmarks
Anterior – patient supine (45° flexion) Superior aspect of knee imaged (Fig. 4)	Inferior landmark: upper pole of patella Central scan: transducer placed at mid portion of distal thigh with long axis perpendicular to axis of femur Additional scans medial/far medial and lateral/far lateral parallel to central scan
Anterior – patient supine (45° flexion) Mid aspect of knee imaged (Fig. 4)	Inferior landmark: mid portion of the articulating component of the femoral condyle Central position: transducer placed at mid portion of knee joint with long axis perpendicular to long axis of femur Scans medial/far medial and lateral/far lateral parallel to central scan
Anterior – patient supine (45° flexion) Inferior aspect of knee imaged (Fig. 4)	Superior landmark: upper aspect of articular cartilage of proximal tibial epiphysis Central scan: transducer placed at mid portion of shin with long axis perpendicular to long axis of tibia Additional scans medial/far medial and lateral/far lateral parallel to central scan
Posterior – patient prone (flat) Mid aspect of knee imaged (Fig. 4)	Popliteal fossa Central scan: transducer placed at mid portion of knee joint with long axis perpendicular to long axis of femur Additional scans medial and lateral parallel to central scan

Table 3. Transducer positions in the sagittal plane for ultrasound scanning of ankles.

View	Anatomical landmarks
Anterior – patient supine Anterior aspect of ankle imaged (Figs 5 and 6)	Central scan: transducer overlies mid ankle/foot with long axis parallel to long axis of foot Medial landmark: medial malleolus (tibial epicondyle) Lateral landmark: lateral malleolus (fibular epicondyle) Additional scans medial/far medial and lateral/far lateral parallel to central scan
Posterior – patient prone Posterior aspect of ankle imaged (Figs 5 and 7)	Central scan: transducer overlies the Achilles tendon with long axis parallel to long axis of the tendon Medial landmark: medial malleolus (tibial epicondyle) Lateral landmark: lateral malleolus (fibular epicondyle) Additional scans medial/far medial and lateral/far lateral parallel to central scan