

開始時のインヒビター力価 (10 BU/mL 以下), ITI 開始前における過去のインヒビター力価ピーク値 (50 BU/mL 未満), 最初のインヒビター診断から ITI 開始までの経過時間 (12 ヶ月未満) が見いだされた。

結論として, この後方視的研究では, 低用量 ITI プロトコルの成績は満足できるものではなかった。

Abstract (Registry)

エミリア-ロマーニャ州におけるインターネットを利用した遺伝性血液凝固異常症登録: 3.5年間の成果

A web-based registry of inherited bleeding disorders in the region of Emilia-Romagna: results at three and a half years

A. Tagliaferri, G. F. Rivolta, C. Biasoli, L. Valdré, G. Roderigo, M. D'Inca, S. Moratelli, P. Albertini, D. Vincenzi, M. C. Arbasi, M. Marietta and C. Pattacini

遺伝性血液凝固異常症に関する情報を収集するため, そしてこれらの疾患をもつ患者に対するケアの質を改善する目的で, 数年前にエミリア-ロマーニャ州 (イタリア) に遺伝性血液凝固異常症登録が開設された。2003年1月から州内の血友病治療センター (HC) 8施設が同一の臨床記録コンピューター管理システムの使用を開始した。6ヵ月ごとにこれらの施設からハブ施設であるパルマ HC (University Hospital of Parma 内) へデータが送付され, 必要な処理がなされた後にウェブサイト (<http://www.registroemofiliarer.it>) に反映された。データの質を高水準に維持するために最大限の努力が払われた。一般的に関心の高い情報は, 無料で閲覧できる“公開エリア”に掲載され, 慎重さを要する情報は“非公開エリア” (HCと保健衛生当局のみに開示) に掲載されている。2006年6月までに610例が登録された [血友病A (HA) 249例, 血友病B (HB) 63例, フォンヴィレブランド病 173例, 稀な血液凝固異常症 69例, 血小板疾患 7例, 血友病保因者 49例] [遺

伝子型解析は131例で, インヒビター検査は188例でなされた (後者では16例が陽性であった)]。最も頻度の高かった出血は, 関節内血腫であった。関節スコア (血友病患者 104例で評価) は, 重症HAで高かった。ヒト免疫不全ウイルス (HIV) 感染陽性患者は22例, C型肝炎ウイルス (HCV) 感染陽性患者は182例 (うち21%が慢性肝炎, 2例が肝細胞癌) であった。2005年に一次定期補充療法を受けた患者は2例, 二次定期補充療法を受けた患者は47例, 免疫寛容導入療法下にあった患児は4例であった。2003年から2005年にかけて遺伝子組換え型凝固因子製剤の使用が著明に増加し, 大多数の患者でこのタイプの凝固因子製剤が使用されていた。定期補充療法での平均凝固因子製剤消費量は, 出血時投与療法での平均消費量よりも多かった。この登録の主な特徴は, HCが追跡している全患者の質の高い包括的データを収集していること, これらの患者に対するケアの改善を目的としていること, そしてインターネットを通じてデータの閲覧が可能であることである。