

Abstract (Clinical haemophilia)

血友病と類縁疾患のイタリアでの患者登録について：目的，方法そしてデータ解析

Italian Registry of Haemophilia and Allied Disorders. Objectives, methodology and data analysis

A. Iorio, E. Oliovecchio, M. Morfini and P. M. Mannucci on behalf of the Association of Italian Hemophilia Centres Directors

全国的な血友病患者登録は、ヘルスケアと研究を支える有力なツールである。イタリアでは1999年まで全国患者登録が保健省 (Istituto Superiore di Sanità; ISS) と Italian Association of Haemophilia Centres (AICE) との協力の下に維持されてきた。AICEは、2003年に新たな独自の患者登録「Italian Registry of Haemophilia and Allied Disorders」を構築することを目的としたプログラムに着手した。まず、AICEによってこの患者登録を管理する専門家パネルが指名された。患者管理を支援するソフトウェアを開発し、AICEに加盟している全血友病治療センター (HTC) に導入を促した。年2回、決められた匿名のデータセットを集約し、全国のデータベースに統合した。データ重複の問題は、秘密性解除システムによって解決できるようにした。このデータベースには患者の人口統計学的データ、臨床データ、検査データおよび治療に関するデータが集積されている。一部のデータは、

ISSと共有することとなった。これまでに、全国のHTC 49施設のうちの43施設から6回にわたってデータを収集した。41施設は、2006年12月までのデータ更新を既に完了している。現在データベースには6,632例のデータが含まれ、うち442例は既に亡くなった患者である。データベースの規模が次第に大きくなるとともに、欠落データも補完されてきており、本データベースは着実に充実してきている。現在までに次の生存患者のデータが集積済みである — 血友病A患者 (重症1,364例, 中等症398例, 軽症935例), 血友病B患者 (重症231例, 中等症138例, 軽症204例), フォンヴィレブランド病 (タイプ1: 1,208例, タイプ2: 346例, タイプ3: 96例)。うちインヒビター出現歴のある患者は、296例 (ハイレスポンダー 194例, ローレスポンダー 65例) である。AICEによって運営されるこの患者登録は、治療ガイドラインの確立およびイタリアにおける研究活動の促進を意図したものであり、既存の全国的な患者登録に新たな1つとして加わった。

Table 1. Summary data for Italian male patients with haemophilia A as on December 2006.

Category	Number	Age (years)				
		0-9	10-24	25-44	45-64	65+
Haemophilia A severe	1100	122	267	465	217	29
Haemophilia A severe with inhibitor	261	54	60	91	49	7
Subtotal	1361	176	327	556	226	36
Haemophilia A moderate	377	35	94	143	78	27
Haemophilia A moderate with inhibitor	17	2	6	6	2	1
Subtotal	394	37	100	149	80	28
Haemophilia A mild	914	66	194	350	199	105
Haemophilia A mild with inhibitor	10	0	1	1	5	3
Subtotal	924	66	195	351	204	108
Total	2679	279	622	1056	550	172

Haemophilia (2008), 14, 444-453
©Blackwell Publishing Ltd.

Table 2. Summary data for Italian male patients with haemophilia B as on December 2006.

Category	Number	Age (years)				
		0-9	10-24	25-44	45-64	65+
Haemophilia B severe	223	34	64	84	31	10
Haemophilia B severe with inhibitor	7	4	2	0	1	0
Subtotal	230	38	66	84	32	10
Haemophilia B moderate	137	16	27	53	30	11
Haemophilia B moderate with inhibitor	1	0	0	1	0	0
Subtotal	138	16	27	54	30	11
Haemophilia B mild	199	24	49	66	46	14
Haemophilia B mild with inhibitor	0	0	0	0	0	0
Subtotal	199	24	49	66	46	14
Total	567	78	142	204	108	35