

# *Haemophilia* 日本語版

## Vol. 10 No. 1 の編集に当たって



担当編集委員  
**三間屋 純一**  
静岡県立こども病院血液腫瘍科

日本語版 *Haemophilia* 10巻1号をお送り致します。フル翻訳として次の3編を紹介致します。わが国の血友病治療もEBMに基づいた日本独自のガイドラインが日本血栓止血学会学術標準化委員会血友病部会のメンバーにより作成され、日本血栓止血学会雑誌（2008年19巻4号）に掲載公表されている。その内容は、血友病止血治療法とインヒビター症例の治療ガイドラインである。今後、後天性血友病や定期補充療法に関する治療ガイドラインの作成も検討されている。前者においては間もなくガイドラインが公表されるであろう。最初に紹介するのは過去、現在、未来において血友病において最も重大な問題であるインヒビターの論文である。インヒビター患者に対しインヒビター除去を目的としてITIに加えCD20に対するモノクローナルであるリツキシマブを併用した、29編49例のレビューである。まだ予備的なものであるが、約5割の患者において有効性がみられ、特に重大な副作用もみられなかったと紹介されている。今後インヒビター除去治療の選択肢の1つとなるかもしれない。現在わが国においても奈良県立医科大学の吉岡章学長のもと平成19年度より血友病インヒビターの発生要因と新規血友病患者を対象とした前向きコホート研究がなされており、その研究の成果が待たれている。次に紹介する論文は、血友病定期補充療法に関するカナダのヘモフィリアセンターからの報告で、22施設2,663名の患者の定期補充療法（1年間に45週以上にわたり少なくとも週1回の頻度で行ったものを対象）の2006年時点での実施状況と有効性を見たものである。その施行率は90%以上で、しかも最初から週1回投与で開始した者の25%は投与回数を増やすことなく順調に経過しているとのことである。日本小児血液学会血友病委員会でも聖マリアンナ医科大学小児科の瀧正志教授を中心に定期補充療法の臨床研究が行われているが、まだ登録症例が少なく、その有効性について結論を出すに至っていないのが実状である。対象患者、投与間隔、投与ルート、終了時期を考えるうえで本論文は今後わが国における定期補充療法のあり方の参考となるであろう。次に紹介する論文は、ヨーロッパ6カ国において血友病患者における血液凝固因子製剤の投与量および投与間隔のアドヒアランスすなわち遵守度を調査したものであるが、結果として他の慢性疾患に比べ約85%と比較的高い遵守率であったと報告されている。わが国での実態は不明であるが、長期間家庭自己注射を行っている患者家族の多くが自己判断で行っている傾向がみられる。わが国においても同様な調査が必要と考えられる。自己判断は関節障害の進展にも影響を及ぼす可能性があり、調査結果次第では患者家族への再教育が必要となるかもしれない。その他本号ではVWD、第X因子欠乏症、AT欠乏症、血小板異常症など血友病以外の先天性凝固・出

血異常症など10編の論文をアブストラクトとして紹介しています。いずれも示唆に富む興味ある論文であるので、原著でお読みいただくことをお勧めします。

長年にわたりわが国の血友病医療をリードしてきた医師の中に今年、来年で現役を引退する者が数名おり、既に世代交代が始まっています。今後は昨年暮れに奈良県立医科大学小児科教授に就任した嶋緑倫先生を軸とした血友病専門医に課せられた課題は若手血友病専門医の養成であろう。もちろん治療研究を推進し、世界の血友病医療をリードしていくことは当然であるが、そのためにも基盤作り、すなわち後継者養成が急務である。私も今年3月で静岡県立こども病院を退官し、4月から静岡県中部健康福祉センター（保健所）に赴任しますが、今後は行政の立場から血友病医療の発展に少しでも寄与出来ればと考えています。今後とも宜しくお願い致します。