

Table 3. Per cent increase in VWF and FVIII activity and antigen after recombinant IL-11.

	Dose I (10 µg kg ⁻¹)	Dose II (25 µg kg ⁻¹)	Dose III (50 µg kg ⁻¹)
	Mean level (per cent over baseline)		
VWF:RCo			
Day 1, pre	85 (68–98) [†]	72 (45–100)	114 (57–160)
Day 1, 30 min	104 (122%)	81 (112%)	105 (92%)
Day 4, 30 min	138 (162%)	107 (149%)	179 (157)
Day 7, 30 min	152 (179%)	81 (144%)	179 (157)
Day 7, after DDAVP	267 (314%)*	114 (158%)	359 (315)
VWF:Ag			
Day 1, pre	101.8(67.6–139.2)	59.1 (48.7–75.1)	109.5 (53.0–204.3)
Day 1, 30 min	120.0 (118%)	32.0 (54%)	116.3 (106%)
Day 4, 30 min	158.6 (156%)	101.8 (172%)	240.3 (219%)
Day 7, 30 min	154.5 (152%)	104.9 (177%)	206.3 (188%)
Day 7, after DDAVP	301.5 (296%)*	113.2 (191%)	276.8 (253%)*
FVIII:C			
Day 1, pre	147.9 (115.8–202.2)	59.4 (16.2–99.5)	46.7 (10.9–101.1)
Day 1, 30 min	155.2 (105%)	47.2 (79%)	42.7 (91%)
Day 4, 30 min	186.2 (126%)	114.8 (193%)	64.9 (139%)
Day 7, 30 min	199.5 (135%)	67.9 (114%)	68.7 (147%)
Day 7, after DDAVP	307.9 (208%)	164.4 (277%)	147.8 (316%)
FVIII:Ag			
Day 1, pre	97.8 (74.0–129.8)	57.8 (18.1–79.6)	36.1 (8.2–62.2)
Day 1, 30 min	93.9 (96%)	42.9 (74%)	29.1 (81%)
Day 4, 30 min	146.9 (150%)	129.0 (223%)	45.1 (125%)
Day 7, 30 min	143.9 (147%)	131.1 (227%)	48.5 (134%)
Day 7, after DDAVP	295.5 (302%)**	221.1 (382%)	105.4 (292%)

DDAVP, 1-8 deamino-D-arginine vasopressin; VWF, von Willebrand factor; VWF:RCo, von Willebrand ristocetin cofactor; IL, interleukin; FVIII:C, clotting factor VIII; Ag, antigen.

[†]Range in parentheses. Statistical significance is indicated by * for $P < 0.01$ and ** for $P < 0.05$.

Abstract (Quality of life)

小児医療から成人医療への移行が血友病患者とその両親に与える影響に関するパイロット研究：患児と両親の不安、疾患に関係する両親の悩み、健康関連 QOL

A pilot study on the effects of the transition of paediatric to adult health care in patients with haemophilia and in their parents: patient and parent worries, parental illness-related distress and health-related Quality of Life

E. Geerts, H. Van De Wiel and R. Tamminga

本パイロット研究の目的は、血友病患者の小児医

療から成人医療への移行が患児とその両親に与える影響を評価することである。移行前の14歳以上の患児(9例)[15.3±1.1歳(平均±標準偏差)]とその

両親 (18 例), さらに移行後患児 (8 例) (19.4±2.1 歳) とその両親 (16 例) を対象に検討した。移行前患児と移行後患児との間で健康関連の生活の質 (QOL) (自己評価) や不安の程度に差はみられなかった。移行後患児の父親は, 移行前患児の父親と比較して, 患児の QOL を有意に低く評価し ($p = 0.034$), 疾患に関係する悩みの程度が, 移行前患児の父親よりも高レベルであることが示された ($p = 0.034$)。こ

れらの結果は, この移行が患児よりも両親により大きな影響を与えることを示唆している。また, この移行に伴う両親の不安の程度で性差がみられ, 父親よりも母親のほうがより不安を感じる傾向が認められた。これらの知見は, 血友病患児の成人医療への移行を容易にするプログラムに両親に対する対策も含める必要があることを示している。

Abstract (Clinical)

遺伝性血液凝固異常症患者における頭蓋内出血

Intracranial haemorrhage in patients with congenital haemostatic defects

P. Mishra, R. Naithani, T. Dolai, R. Bhargava, M. Mahapatra, A. Dixit, T. Seth, R. Kumar and R. Saxena

我々は, 1998 ~ 2007 年にかけて当施設を受診した遺伝性血液凝固異常症患者 457 例のうち, 52 例で頭蓋内出血 (合計 57 件) を認めた。今回我々は, これら 52 例のデータを後方視的に評価した。患者の疾患は次のとおりであった — 重症血友病 38 例, 第 XIII 因子欠乏症 6 例, 第 X 因子欠乏症 5 例, 第 V 因子欠乏症 2 例およびタイプ 3 フォンヴィレブランド病 (VWD) 1 例。年齢の中央値は 8 歳 (生後 1 ヶ月 ~ 22 歳) で, ほとんどの患者 (86.5%) が 15 歳未満であった。第 X 因子欠乏症患者は, 全例が生後 1 ~ 5 ヶ月であった。全例の 19.2% は, 頭蓋内出血 (ICH) が凝固因子欠乏症の診断へつながった出血エピソードであった (重症血友病患者 5 例と第 X 因子欠乏症患者全例)。全 ICH の 66% は, 外傷後の発症であった。第 X 因子欠乏症患者では, ICH 発症以前の外傷

歴をもつ患者はいなかった。硬膜下血腫の 5 例では手術が施行され, 死亡例はなかった。欠乏凝固因子活性レベルを 3 日間にわたり 100% に補正し, その後 7 日間にわたり 50 ~ 60% に補正する保存的補充療法は, 全例の 60% で可能であった。治療の延長を要する発作を 8 例で認めた。15 例 (29%) の死亡を認めた。この 15 例中の 7 例では治療開始の遅れ, または補充療法の不十分さを認めた。全体として, すべての凝固因子欠乏症患者の 11.3% で ICH が発症していた。第 X 因子欠乏症では, 生後早期に ICH が発症していた。また, 全死亡のほぼ 50% は, 不十分な補充療法 (治療開始の遅れを含む) が原因であった。大多数の患者は, 適切な補充療法のみで良好に治療可能であり, 手術は神経症候の悪化を伴う患者の救済療法とすることが可能であろう。