

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。