

# Haemophilia 日本語版

## Vol. 10 No. 2 の編集に当たって



担当編集委員

**嶋 緑倫**

奈良県立医科大学小児科

*Haemophilia* 日本語版第10巻2号をお届けいたします。本号では完全翻訳論文として3編を選択させていただきました。まず第1編は、国際的にも有名な Malmö 大学の Berntorp 博士によるバイパス止血療法製剤の止血効果のバラツキに関する総説です。インヒビター保有血友病患者の治療は血友病の治療管理上、重要な課題ですが、中でも免疫寛容療法の導入が困難な例あるいは不成功例における止血管理には難渋することが多いのが現状です。このような症例における止血療法の主体は活性型プロトロンビン複合体製剤 (APCC) と遺伝子組換え型活性型第 VII 因子製剤 (rFVIIa) の2剤です。文献上、いずれの製剤に関しても高い有効率が報告されていますが、止血効果は必ずしも確実ではなく、症例間のみならず同一症例においても止血効果が異なることをしばしば経験します。本総説はこのバイパス止血療法の治療効果に関する“バラツキ”を特に両製剤の作用機序を基盤に文献的に考察したものです。いくつかの仮説が提唱されていますが、決定打は明らかにされていません。しかしながら、より有効なバイパス止血療法を実施するためには、投与量の変更や他剤への切り替えなど、症例ごと、出血エピソードごとに詳細に止血効果を評価しながら実施することが重要であることが強調されています。第2編目は、バレンシア大学の Gomis 博士らの血友病患者の運動・スポーツに関する総説です。血友病患者の予後は、関節障害の程度とそれに伴う筋肉の機能に左右されるのは周知のことです。また、適切な運動やリハビリは、この関節/筋肉の機能アップや維持に重要であることが以前から報告されてきました。現在は、定期補充療法の普及により、血友病患者も運動やスポーツを一般の健康者と同様に実施できるようになってきています。血友病患者の運動指針については米国小児科学会の「APS リスト」が有名ですが、本基準は定期補充療法を基盤に作成されておらず、現在の血友病医療の状況において再評価する必要があります。本総説は、計3,603編から103編の文献を網羅して考察したもので、このテーマについてこれほどの総説は初めてだと思われます。この総説により改めて血友病患者が運動やスポーツに積極的に参加することが重要であることが明らかにされています。しかしながら、同時に、個々の身体的、治療的、環境的要因を基盤とした研究アプローチが今後益々必要になると思われます。第3編目は、聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科教授の瀧博士と産業医科大学名誉教授の白幡博士によるわが国における定期補充療法の現状に関する原著論文です。わが国でも定期補充療法は年々普及しており、血友病患者の QOL は益々向上しています。本論文はわが国の血友病診療施設48箇所から計1,267症例を集計して解析を行った論文であり、日本の血友病患者人口が約5,000人である

ことを考慮すると、わが国の現状を十分反映しうる極めて重要な論文といえます。報告によると2～14歳の患児の約半数で定期補充療法が実施され、その多くが二次定期補充療法であったとのこと。2歳未満の患児における一次定期補充療法実施率は重症血友病Aで24%、血友病Bで29%と依然低いことなどが明らかにされています。今後、一次定期補充療法をわが国でどのように進めていくのかが重要な課題になってくると思われます。これら3編の論文以外に、血友病患者におけるC型肝炎の治療時期に関する総説、透析治療時の止血管理、中等症・軽症患者の臨床アウトカム、心臓手術の止血管理、新たなアルブミン無添加の von Willebrand 病治療製剤に関する論文の抄録も紹介しています。皆様の日々の診療に少しでもお役にたてれば幸いです。

本年、7月に米国 Boston で開催されました第22回国際血栓止血学会 (ISTH) に参加しました。血友病に関する演題は基礎・臨床を含め約400題にもわたり、あまりにも多い情報量に困惑するくらいでした。臨床的には定期補充療法 (特に成人患者)、新たなバイパス止血療法製剤、長時間作用型製剤、インヒビター発生リスクの評価、遺伝子治療の再評価などの演題が印象に残りました。次回、2011年にはいよいよ池田康夫会長のもと京都で開催されます。ISTHにおける血友病の分野はきわめて重要です。アジアの代表として、今後のわが国における血友病医療の進歩を切に祈って巻頭の言葉としたいと思います。