

Abstract (Clinical haemophilia)

血友病患者における心臓手術

Cardiac surgery in patients with haemophilia

M. Tang, P. Wierup, K. Terp, J. Ingerslev and B. Sørensen

現在の血友病患者の余命は、多くの国々において以前と比べて著明に延長した。これと関係してこの患者集団では、動脈疾患などの加齢と関連する疾患の有病率が高まり、外科手術が必要になる頻度が今後増加すると想定される。心臓手術では胸骨切開、全身ヘパリン化、体外循環、軽度低体温および心停止が必要とされるため、この処置は重大な止血負荷となる。血友病患者に我々が行った心臓手術の経験そしてそれらの結果を評価する目的で、今回我々は当施設で心臓手術を行った血友病 A 患者 6 例（重症 1 例、中等症 1 例、軽症 4 例）について報告する——冠動脈バイパス術 (CABG) 2 例、大動脈弁置換術 1 例、CABG + 大動脈弁置換術 2 例、心室切除術 + 僧帽弁再建術 1 例。本稿では、適用した止血治療レジメン（凝固因子製剤投与量、投与のタイミング、継続期間）および術後血栓予防治療（低分子ヘパリン投与量、継続期間）の詳細情報を提示する。さ

らに、合併疾患（高血圧症、高コレステロール血症、心房細動、糖尿病）、左室駆出率（30～60%であった）、使用した麻酔のタイプ、ヘパリン総使用量（中央値 34,500～53,500 IU であった）および体外循環継続時間（80～115 分であった）のデータを示す。臨床転帰として次の項目を評価した——出血のために必要になった再手術（0 件であった）、輸血の必要性、周術期および術後の失血および合併症、そして術後のインヒビター出現（0 件であった）。これらの項目について血友病 A 患者集団と対照群（非血友病患者集団 5,993 例）とを比較した。その結果、両集団の臨床転帰に差はなかった。細心に監視された止血治療レジメンを適用した結果、我々は血友病 A 患者における主要な心臓手術を安全に施行することができた。臨床転帰ならびに術後合併症の重症度および頻度は、両集団の間で差はなかった。

Table 2. Haemostatic treatment regimens.

ID	Substitution therapy	Antifibrinolytics	Use of postoperative thromboprophylaxis
1	Product: Advate® Before surgery: 3000 IU After surgery: 1000 IU Evening of day 0: 2000 IU Day 1–4: 2500 IU × 2 Day 5–9: 2000 IU × 2 Day 10–14: 1000 IU × 1 Total factor consumption: 51.000 IU Total factor consumption per kg: 772 IU kg ⁻¹	Tranexamic acid 1 g × 2 in the first six postoperative days	Fragmin 5000 IU × 1 in 6 weeks postoperatively (stopped because of gastrointestinal bleeding)
2	Product: Advate® Before surgery: 4000 IU After surgery: 2000 IU Day 1–4: 3500 IU × 2 Day 5–10: 2500 IU × 2 Day 11–13: 1000 IU × 2 Total factor consumption: 70.000 IU Total factor consumption per kg: 752 IU kg ⁻¹		Aspirin 75 mg × 1
3	Product: Kongenate® Before surgery: 3500 IU After surgery: 2000 IU Day 0 evening: 3500 IU Day 1–5: 3500 IU × 2 Day 6: 2500 IU × 2 Day 7–9: 2000 IU × 2 Day 10–11: 1000 IU × 2 Total factor consumption: 63.000 IU Total factor consumption per kg: 707 IU kg ⁻¹		None
4	Product: Advate® Before surgery: 4000 IU After surgery: 2000 IU Day 0 evening: 4000 IU Day 1 morning: 4000 IU Day 1 evening: 3500 IU Day 2: 3500 IU × 2 Day 3–6: 3000 IU × 2 Day 7–10: 2500 IU × 2 Day 11–14: 2000 IU × 2 Day 15–24: 1000 IU × 1 Total factor consumption: 94.500 IU Total factor consumption per kg: 1260 IU kg ⁻¹	Tranexamic acid: 2 g every sixth hour until day 10	Day 1–10: injection Fragmin 7500 IU × 2 Day 11 until 3 months postoperative: injection Fragmin 5000 IU × 2
5	Product: Refacto® Before surgery: 3000 IU End of surgery: 2000 IU Day 0 evening: 3000 IU Day 1–4: 3000 IU × 2 Day 5–7: 2000 IU × 2 Day 8–9: 1500 IU × 2 Day 10–15: 1000 IU × 1 Total factor consumption: 50.000 IU Total factor consumption per kg: 714 IU kg ⁻¹	Tranexamic acid: 2 g every sixth hour until day 10	Day 1–10: Injection Fragmin 7500 IU × 2 Day 11 until 3 months postoperative: injection Fragmin 5000 IU × 2
6	Product: Advate® Before surgery: 4000 IU End of surgery: 1000 IU Day 0 evening: 4000 IU Day 1–5: 3000 IU × 2 Day 6–10: 2500 IU × 2 Day 11–15: 1000 IU × 1 Total factor consumption: 69.000 IU Total factor consumption per kg: 750 IU kg ⁻¹	Tranexamic acid 1 g × 4, 7 days preoperatively 1 g × 2 on the day of surgery	Injection Fragmin 5 000 IU × 1, day 1–5 Injection Fragmin 5000 IU × 1, 1 month postoperatively because of atrial flutter