

(Level III, Grade B)。術前凝固因子活性レベルを80%以上とし、扁桃摘出術では術後7～10日間、CVAD留置では術後少なくとも3日間にわたり補充療法を行うべきである (Level III, Grade B)。割礼では、目標凝固因子活性レベルを80%とし、術後3～4日間の補充療法が推奨される (Level IV, Grade C)。抗線溶薬やフィブリン糊による補助療法

を考慮すべきである (Level IV, Grade B)。

4 抜歯を行う患者では補充療法が推奨され、凝固因子活性レベルは少なくとも50%とすべきである (Level IV, Grade B)。7日間の抗線溶療法が推奨される (Level I, Grade A)。フィブリン糊による補助療法を考慮すべきである (Level IV, Grade B)。

Abstract: J. G. van der Bom, et al.

Abstract (Inhibitors)

血友病患者におけるインヒビター出現頻度の評価

Assessment of incidence of inhibitors in patients with haemophilia

J. G. van der Bom, P. ter Avest, H. M. van den Berg, B. M. Psaty and N. S. Weiss

血友病患者では、欠乏している凝固因子の初期の投与時に、それらを中和する同種抗体 (インヒビター) がしばしば出現する。一方、初期の治療でインヒビターが出現しなかった患者では、その後のインヒビター出現頻度は極めて低い。このため、インヒビター出現の危険因子について評価する場合に

は、治療歴のある患者集団 (PTPs) とない患者集団 (PUPs) に分けて検討することにより最も優れた結果を得ることができる。今回我々は、インヒビター出現頻度について検討したこれまでの研究をデザインおよび分析方法の観点から評価し、提示されている結論の妥当性について考察した。

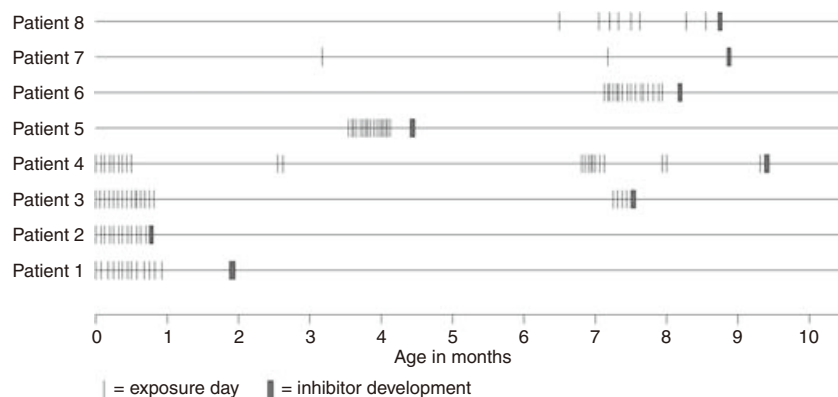


Fig. 1. Factor VIII exposure patterns in eight patients with severe haemophilia A who developed inhibitors. For example, patient 1 was exposed 12 days during his first month, and an inhibitor was found when he was 2 months old.

Product	Number of PTPs	Number of exposure days	Number of <i>de novo</i> inhibitors
Recombinate [27]	69	14–799	0
Kogenate [28]	86 (incl MTPs)	?	0
Kogenate [29]	58 (same pts longer follow-up)	22–1632	0
Kogenate Bayer [30]	71	?	0
Kogenate Bayer [31]	20	? (24 weeks)	0
Refacto [32–34]	113	? (12 months)	0
Advate [35]	108	Median 117	1
Total	467	14–1632	1

Table 1. Inhibitor incidence in PTPs with haemophilia A as observed in pivotal trials of recombinant factor VIII products (adapted from Peerlinck and Hermans [22]).

Abstract (Paediatrics)

若年重症血友病患者の身体的活動への参加と出血の特徴

Physical activity participation and bleeding characteristics in young patients with severe haemophilia

R. Tiktinsky, G. Kenet, Z. Dvir, B. Falk, M. Heim, U. Martinowitz and M. Katz-Leurer

現在では血友病患者のスポーツへの参加が広く推奨されている。しかし、実際に血友病患者がスポーツのような身体的活動 (PA) にどの程度参加しているかに関するデータは非常に限られている。本研究の目的は、若年重症血友病患者が余暇を利用して行っている PA のタイプと強度、継続時間を明らかにし、

	Total sample <i>n</i> = 44	Strenuous <i>n</i> = 25 (56.8%)	Non-strenuous <i>n</i> = 19 (43.1%)	<i>P</i>
Strenuous (units)	5.0 ± 6.9	8.8 ± 7.1	–	–
Moderate (units)	4.5 ± 6.9	6.6 ± 6.2	1.6 ± 4.2	<0.01
Mild (units)	3.0 ± 4.3	1.4 ± 2.4	5.0 ± 5.4	0.01
Total (units)	12.6 ± 10.8	16.8 ± 11.7	6.6 ± 5.4	<0.01
G&S total score	77.9 ± 80.2	117.6 ± 85.0	23.6 ± 21.2	<0.01

Values in the table are means ±SD, *P* value *t*-test.

Table 2. G&S units and scores in total sample and in activity level sub-groups.

	Total sample <i>n</i> = 44	Strenuous <i>n</i> = 25	Non-strenuous <i>n</i> = 19	<i>P</i>
Bleeds per month (<i>n</i>)	6.4 ± 2.5	6.3 ± 2.3	6.4 ± 2.7	0.54
Traumatic bleeds (%)	41 ± 34	60 ± 31	14 ± 14	<0.01
Pain rating (0–10)	5.3 ± 1.3	5.3 ± 1.3	5.6 ± 1.3	0.64

Values in the table are means ± SD, *P* value *t*-test.

Table 3. Bleeding characteristics in total sample and by groups (strenuous vs. non-strenuous).