

Fig. 2. Means + SD of muscle strength (in kg) as percentage of body mass (in kg) by groups (strenuous vs. non-strenuous) and side (target vs. non-target side). White column: strenuous group; Dark column: non-strenuous; target side: T; non-target side: NT.

出血の特徴および筋力の相違と、行っている PA の強度との間に関連性があるかを評価することである。重症血友病男性 44 例（12 ~ 25 歳）を対象に検討した。PA は、Godin & Shephard (G&S) の質問票を

使用して評価した。出血の特徴は、各患者が記載した 1 ヶ月間の日誌に基づいて決定した。ハンドヘルドダイナモメーターを使用して下肢の筋力を評価した。結果として、PA を全く行っていないのは 3 例にすぎなかった。25 例は、少なくとも週 1 回の頻度で強い PA を行っていた。G&S スコアと年齢との間に中等度の逆相関 ($r_p = -0.45$, $p < 0.002$) が認められた。行っている PA の強さの異なる集団間で出血頻度や疼痛に有意差はなかったが、出血の原因では有意差を認めた。すなわち、強い PA を行っていた集団では、外傷が原因の出血の頻度が高かった ($p < 0.01$)。行っている PA の強度と筋力との間に関連性はみられず、また、筋力と出血の特徴との間にも直線的な関連性はなかった。PA と出血の時系列および出血の原因を評価するためのさらなる研究（前方視的研究を含む）が必要である。

Abstract (Inhibitors)

血友病 A 患者の免疫寛容導入療法における第三世代遺伝子組換え型第 VIII 因子製剤 (Advate) の使用経験

Experience with a third generation recombinant factor VIII concentrate (Advate®) for immune tolerance induction in patients with haemophilia A

L. A. Valentino, M. Recht, J. Dipaola, A. D. Shapiro, S. W. Pipe, N. Ewing, J. Urgo, T. Bullock, M. Simmons and C. Deguzman

インヒビターの出現は、血友病 A 患者における最も対処困難な合併症の 1 つである。インヒビターを根絶するための最適な治療法は免疫寛容導入療法 (ITI) であり、一般にこの治療では高用量第 VIII 因子 (FVIII) 製剤が投与される。Advate は、動物およびヒトの蛋白質が添加されていない第三世代の遺伝子組換え型 FVIII 製剤である。本剤を使用して ITI

を行った 12 例中 9 例 (75%) で ITI が成功した。この 9 例には高力価インヒビターを保有していた 10 例中の 7 例 (70%) が含まれていた。2 例は ITI が未だ成功しておらず、現在も継続されており、残りの 1 例では ITI が不成功であった。ITI 成功までの期間の中央値は、全例を対象とした場合も高力価インヒビター保有例のみを対象とした場合も 4.0 ヶ月であった。Advate の忍容性は良好で、有害事象は認められなかった。ITI 成功率そして有害事象の頻度という点で Advate は、他の FVIII 製剤と同等であった。

Table 2. Patient characteristics based on titre and prognostic classifications and outcome.

Patient number	Titre classification [17]		Prognostic classification [23]		Outcome	Time to Immune tolerance (months)
	High	Low	Poor	Good		
1	X			X	Successful	3
2	X			X	Successful	5
3	X		X		Ongoing	52
4		X		X	Successful	9
5	X			X	Successful	6
6	X		X		Successful	4
7	X			X	Successful	3
8		X		X	Successful	0.7
9	X		X		Successful	1
10	X			X	Ongoing	27
11	X		X		Successful	18
12	X			X	Failure	44

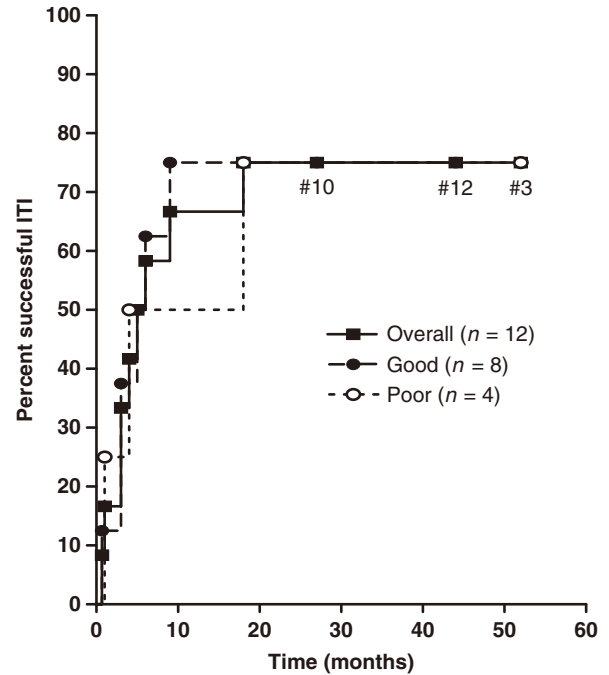


Fig. 2. Response of patients to ITI therapy.

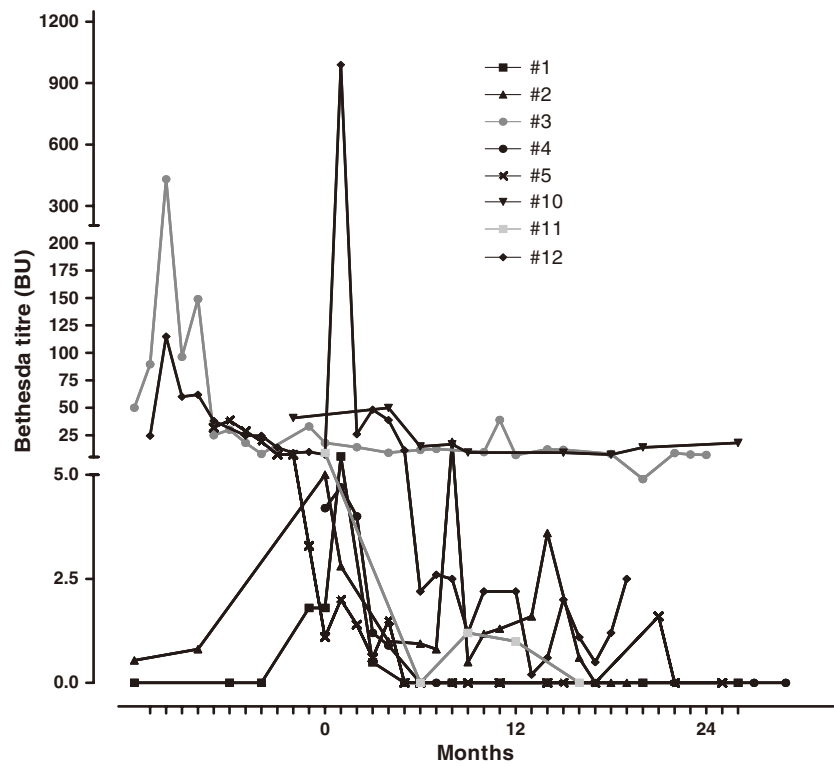


Fig. 3. Response to ITI based on prognostic factors. Interval inhibitor titres were available for eight patients prior to and during ITI therapy. Black symbols represent patients with favourable prognostic features, as defined by the I-ITI study; symbols in red denote patients with unfavourable prognostic factors.*

*モノクロ印刷とするため、Fig. 3 レジエンド中の “symbols in red” (#3 と #11) は本誌ではグレー色で示した。