

Abstract (Clinical haemophilia)

ウィーンの血友病治療センターにおける 1983 ~ 2006 年までの患者 コホートから得られた生存率

Survival in a cohort of patients with haemophilia at the haemophilia care center in Vienna, Austria, from 1983 to 2006

S. Reitter, T. Waldhoer, C. Vutuc, K. Lechner and I. Pabinger

血友病患者の生存率は、依然として多大な関心をひく問題である。そこで、ウィーンの血友病治療センターで治療されている 226 例の血友病 A および B 患者（うち 128 例が重症型）を対象として生存率について分析した。今回の患者コホートの死亡票はオーストリア中央死亡登録（Austrian Central Death Register）から入手した。全体として、226 例中 96 例（42.5%）が 1983 ~ 2006 年に死亡していた。このうち 37 例（38.5%）はヒト免疫不全ウイルス（HIV）感染、15 例（15.6%）は C 型肝炎ウイルス（HCV）感染、15 例（15.6%）は出血による死亡で、残りの 29 例（30.2%）はその他の様々な原因による死亡であった。解析した期間内で HIV 陽性患者（55 例）の死亡率は 74.3%、HCV 陽性患者（55 例）のそれは 40.4%であった。患者の死亡率を、年齢と期間を一致させたオーストリアの一般男性と比較したところ、全血友病患者の累積比較生存率は 0.694（95%信頼区間：0.614 ~ 0.767）であった。これを重症型患者（凝固因子活性 1% 以下）に限定すると 0.489（同 0.394 ~ 0.579）とさらに低くなったが、軽症型もしくは中等症の患者の累積比較死亡率は 0.986（同 0.858 ~ 1.082）で、一般人口と変わりなかった。生存率は、HIV 陽性患者が 0.287（同 0.186

~ 0.398）で最も低く、一方、HIV 陰性者では 0.874（同 0.776 ~ 0.951）であった。以上の結果から、HIV 感染の有無にかかわらず、重症型血友病患者の生存率は、軽・中等症型血友病患者および一般男性と比べて低いことが明らかである。

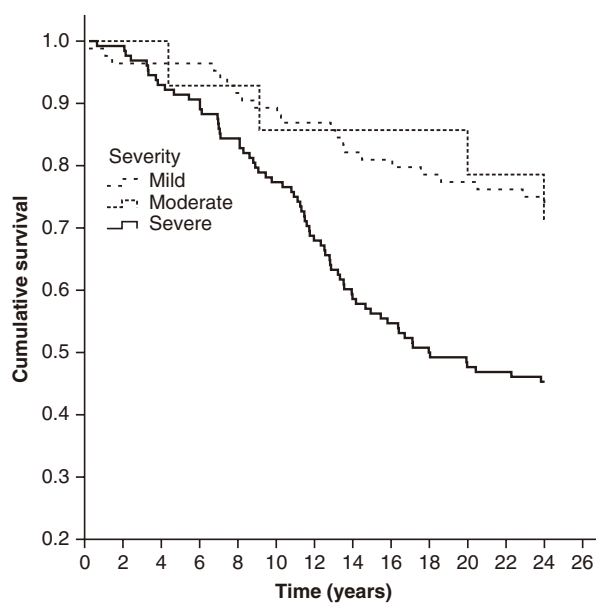


Fig. 1. Cumulative survival of patients with different severity of disease.

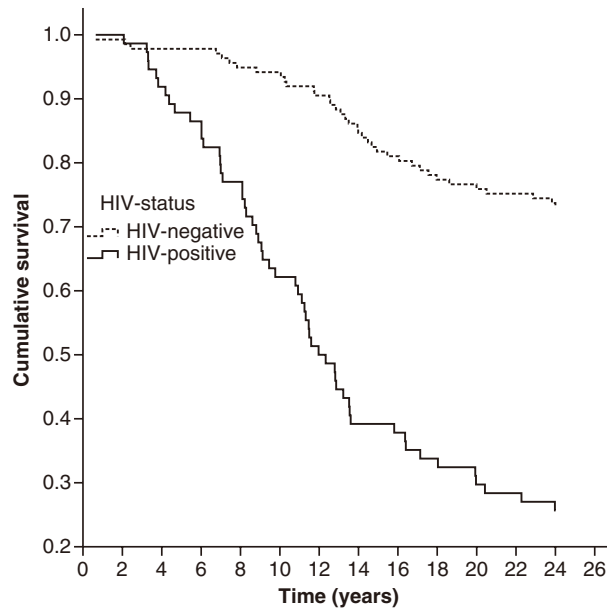


Fig. 2. Cumulative survival of patients with or without HIV-infection.

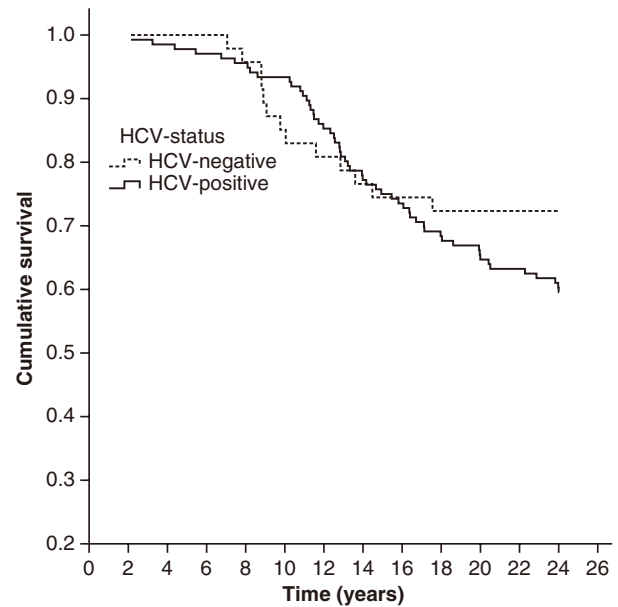


Fig. 3. Cumulative survival of patients with or without HCV-infection.

Abstract: U. Martinowitz, et al.

Abstract (Inhibitors)

インヒビター保有血友病患者に対する低用量rFVIIaと低用量FEIBAの併用投与

Concomitant infusion of low doses of rFVIIa and FEIBA in haemophilia patients with inhibitors

U. Martinowitz, T. Livnat, A. Zivelin, and G. Kenet

インヒビター保有重症血友病 A 患者は、FEIBA あるいは（および）遺伝子組換え活性型第 VII 因子製剤（rFVIIa）に対して治療抵抗性になることがあり、このような患者に対する両製剤の逐次的投与が試みられている。本パイロット研究では、インヒビター保有血友病患者の出血時における rFVIIa と FEIBA の併用投与の安全性と有効性を検討した。

さらに、個々の状況に応じた治療のガイドとして役立つべく、両製剤の様々な混合液を血漿に添加してトロンビン産生能（TG）を測定した。すなわち、8 例の血友病 A 患者から得られた血漿を用い、これに *ex vivo* で、rFVIIa、FEIBA あるいは両製剤の濃度を上げて添加した後、Ca を添加して TG を測定した。rFVIIa と FEIBA の低濃度混合液はすべての