

Haemophilia 日本語版

Vol. 11 No. 1 の編集に当たって



担当編集委員

瀧 正志

聖マリアンナ医科大学 横浜市西部病院小児科

気温の変動が激しい昨今ですが、これも地球温暖化の兆候の一つなのでしょうか。2010年から本誌編集委員に新たに加わりました聖マリアンナ医大の瀧でございます。本年最初の*Haemophilia*日本語翻訳版をお届けいたします。

今回の日本語翻訳版は、2009年15巻のNo. 5と6から選定させて頂きました。全訳3編と「血友病高齢者の新たな臨床問題」などの7編の抄録訳を予定しましたが、紙面の関係から抄録訳は「第IX因子欠乏症におけるインヒビター」の1編のみとなってしまいました。全訳の「妊娠と稀な血液凝固異常症」は、稀な血液凝固異常症における妊娠時合併症に関する文献的考察を中心に、妊娠に伴う止血の変化、稀な血液凝固異常症の妊娠、分娩そして出産の管理に関する一般的原則が考察されているreviewです。未だ、コンセンサスの得られていない疾患もありますが、産科の関係者だけでなく、止血血栓の専門医も是非一読して頂きたいです。他に「2歳未満で血友病と診断された乳幼児の初発出血部位、分娩様式および診断時年齢についての米国CDCのユニバーサルデータ収集プロジェクトからの報告」および「新しいplasma/albumin free 遺伝子組換え第VIII因子製剤のオランダのVan Creveldkliniekにおける定期補充療法を含めた有効性評価」を選びました。前者は、米国HTCのネットワークの研究者による新生児期および乳幼児期の最適な治療を提供することを目的とした調査研究です。米国での2歳未満の血友病患者の現状が良く分かり、興味深い論文です。後者はアドベイトの有効性に関するオランダからの原著です。

さて、遠く3300年前の難事件、古代エジプト王ツタンカーメンの死因が病死であるらしいことが最近明らかにされました。かつて王には事故、病死のほか暗殺説もあったようですが、王のミイラのDNA鑑定を行ったところマラリア原虫のDNAが発見されたことから、病死らしいと分かったようです。昨年、血友病に関してもこれに類似した重大な報告がありました。既にご存知の方もあろうかと思いますが、簡単にご紹介します。血友病は英国王室ヴィクトリア女王からヨーロッパの王室に遺伝していったRoyal diseaseとして有名です。家系調査ではRoyal diseaseの遺伝子変異はロシアのアレクサンドラ皇后から皇太子のアレクセイに伝えられ、彼は乳児期から重篤な出血を繰り返していました。残された写真からも膝関節、肘関節の拘縮が窺い知れるところです。彼の父親はいわずと知れたロマノフ王朝最後の皇帝ニコライII世です。2007年、ロシア革命においてシベリアで謀殺されたアレクセイを含むニコライII世の家族全員の遺骨が発見されました。Rogaev EIらはこの遺骨のDNA解析からこのRoyal family

の血友病のタイプが血友病Bであることを明らかにしました (*Science* 2009; 326: 817)。このネタ元は、昨年
末の日本血液学会主催の若手医師セミナーの折、奈良医大の吉岡章先生から教えて頂いた論文でした。

最近、日本血液学会など様々な学会が若手医師育成のための講演会を開催しています。私の若い頃にはこ
のような催しはなく、文献・雑誌などで高名な先生に学会で質問あるいは罵倒されて(先輩の先生方は鍛錬す
べく質問されたのだと今となっては想像できますが、当時はそのように感じたものでした) 鍛えられてきたか
と思いますが、若手医師育成のための活動も重要な時代のニーズと感じる昨今です。わが国の血友病診療に関
して、私どもが2006年に行った血液凝固異常症QOL調査において患者あるいは保護者の皆様から次世代の
血友病専門医師が枯渇するのではとの危惧が示されました。これは、わが国だけの問題ではなく、世界的に
も同様の傾向にあるようです。次世代医師をリクルートする必要性は患者サイドのみならず、私ども医療関
係者、そして製薬メーカーの共通の認識となりました。そこでいよいよ、本年から次世代医師育成の具体的
なアクションがいくつか開始されます。乞うご期待！です。