

血液凝固因子製剤 文献情報

NO.63

平成23年12月

目 次

1192. インヒビター保有血友病に対するバイパス製剤の「併用」療法 (critical review)
1193. 人工僧帽弁不全における後天性von Willebrand症候群
1194. 血友病Aにおける手術とインヒビター発症 (Systematic review)
1195. 血友病AにおけるVWF含有血漿由来第VIII因子製剤を用いた免疫寛容導入療法
1196. APCインヒビターは、血友病A患者の全血および血漿におけるトロンビン形成能を是正する
1197. インヒビター保有血友病患者に対する活性型プロトロンビン製剤の予防投与
1198. イピリムマブによって誘導された後天性血友病A
1199. VWFプロペプチドによる評価はvon Willebrand病診断を向上させる
1200. 軽症von Willebrand病に不応性過多月経をきたした女性に対する遺伝子組換えインターロイキン-11治療 (第II相 臨床試験)
1201. von Willebrand病 (中等症～重症) における婦人科的および出産時出血
1202. 日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン (I)
1203. 日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン (II)
1204. 日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン (III)
1205. 著明な筋肉内血腫をきたした後天性血友病の1例
1206. 後天性血友病A

(財)血液製剤調査機構
血液凝固因子製剤委員会

1207. 成人ITP治療のrisk-benefitについて（コルチコステロイド）

1208. 成人ITP治療のrisk-benefitについて（脾摘）

1209. 血液専門医テキスト（単行本）

タイトル:インヒビター保有血友病に対するバイパス製剤の「併用」療法 (critical review)

著者名: Ingerslev J, et al.

雑誌名: Br J Haematol 155: 256-262, 2011.

【要旨】

血友病患者におけるインヒビターの発症は、最も重大な合併症である。インヒビター保有の血友病患者の多くでは、バイパス製剤（活性型プロトロンビン複合体製剤、遺伝子組換え活性型第VII因子製剤：rFVIIa）が止血に有効であるが、一部の症例においては、いずれか一剤または両バイパス製剤ともに無効のことがあり、そのような場合には両バイパス製剤の併用（同時投与または一剤の投与後に他の一剤を連続投与）を行うことにより止血に成功することがある。

しかし、バイパス製剤の併用は、血栓塞栓症を発症させる懸念がある。

著者らの調査の結果、バイパス製剤の併用療法に関するものが17文献あり、インヒビター保有の49症例（後天性血友病9例、先天性血友病でのインヒビター40例）のデータが集積された。

その結果、バイパス製剤の併用療法では血栓塞栓症の合併が高頻度であった。後天性血友病9例中5例、先天性血友病40例中5例において血栓塞栓症がみられ、全体で4例が死亡した。

以上、インヒビター症例に対してバイパス製剤の併用は有効ではあるものの、血栓症の合併症を明らかに増加させるものと考えられた。

タイトル：人工僧帽弁不全における後天性von Willebrand症候群

著者名：Perez-Rodriguez A, et al.

雑誌名：Eur J Haematol 87: 448-456, 2011.

【要旨】

重症の大動脈弁狭窄症患者のうち15～25%で出血症状がみられるが、後天性von Willebrand症候群 (AVWS) のためと考えられている。ただし、これまで人工僧帽弁 (MV) 不全においてAVWSを合併する報告はなかった。

著者らは、人工MV (不全あり) に対して適切な抗凝固療法の行われていた5症例で出血がみられた症例を経験している。全員入院加療が必要となり、2例では輸血が行われた。人工MV不全を伴っていない人工弁の2例をコントロールとした。

術前に抗凝固薬を中止したが、APTTの延長が持続していた。血小板機能解析では、4例ではclosure time (CT) が延長していた。第VIII因子活性 (FVIII:C)、VWFリストセチンコファクター活性 (VWF:RC₀)、VWFコラーゲン結合能 (VWF:CB) の上昇がみられたが、VWF抗原 (VWF:Ag) が最も上昇していた。

VWFの large multimerの欠損とともに、VWF:RC₀/VWF:Ag比やVWF:CB/VWF:Ag比の低下がみられた。術後には、全パラメーターは著増し、上記の比、CT、VWFマルチマー構造は正常化した。

人工MV不全患者においてもAVWSを合併していることがあり、このことは出血と関連しているものと考えられた。

人工MV不全患者において抗凝固療法が理由として考えられない出血に遭遇した場合には、AVWSも考慮すべきと考えられた。

1194

タイトル：血友病Aにおける手術とインヒビター発症 (Systematic review)

著者名：Eckhardt CL, et al.

雑誌名：J Thromb Haemost 9: 1948-1958, 2011.

【要旨】

血友病A患者に対して強力な補充療法を行うと第VIII因子インヒビターを発症しやすいことが知られているが、手術の関与の有無は不明である。

手術に伴う組織損傷に起因する免疫学的な危険シグナル（高濃度の第VIII因子抗原血症の状態）は、第VIII因子に対する抗体産生を誘発する可能性がある。

著者らは、第VIII因子製剤投与下の外科手術におけるインヒビター出現のリスクを、出血時の補充療法および予防投与の場合と比較した (systematic review)。

対象は血友病A：957例で342例はインヒビターを保有していた (cohort study 4, case control study 3)。

その結果、強力な補充療法はインヒビター発症リスクを上昇させ、特に5日間以上の強力治療は3日間未満に比較して明らかに上昇させた (OR：4.1)。

手術時に初めて強力な治療が行われた重症血友病Aのインヒビター発症を、出血時の補充療法や予防治療と比較するとオッズ比は4.1となった。

以上、血友病A患者に対する手術時の強力な補充療法は、特に初回治療例においてインヒビター発症のリスクを高めるものと考えられた。

1195

タイトル：血友病AにおけるVWF含有血漿由来第VIII因子製剤を用いた免疫寛容導入療法

著者名：Kurth M, et al.

雑誌名：J Thromb Haemost 9: 2229-2234, 2011.

【要旨】

重症血友病A患者におけるインヒビター発症は重大な合併症である。

免疫寛容導入療法（ITI）は、インヒビターを消失させる本質的な治療である。ITIに用いる濃縮製剤の種類、特にvon Willebrand因子（VWF）含有の血漿由来第VIII因子製剤（VWF/pd-FVIII）の意義は不明である。

著者らは、VWF/pd-FVIIIの1剤のみを使用してITI（初回治療および救済治療）を行った臨床試験について後方視的にデータを集積した。

対象は米国の11施設においてITI目的にVWF/pd-FVIIIの輸注を受けた血友病インヒビター保有症例である。

初回ITIが行われた8症例では、75%において完全または部分的に成功した。2回目のITIが行われた25症例では52%において完全または部分的に成功した。

以上、初回または救済ITIを行うに際しVWF/pd-FVIIIは有効と考えられたが、特にITIに対する反応が不良の症例において考慮すべき治療ではないかと考えられた。

1196

タイトル：APCインヒビターは、血友病A患者の全血および血漿におけるトロンビン形成能を是正する

著者名：Brummel-Ziedins KE, et al.

雑誌名：J Thromb Haemost 9: 2262-2267, 2011.

【要旨】

血友病患者に対する補充療法は費用がかかり、また発展途上国の多くでは入手困難である。

著者らは、血友病治療に用いることができる低分子量の薬剤を開発し評価した。

その薬剤は、PNASN-1という合成薬剤であり、活性化プロテインC (APC) に対するインヒビター活性を有している。

APTT法によるAPCレジスタンス測定においては、PNASN-1はAPCの作用を部分的に中和した。

トロンボグラフィーでは、PNASN-1はAPCによる正常血漿および第VIII因子欠乏血漿 (FVIII:C<1%) におけるトロンビン形成抑制作用を中和した。

血友病A症例 (FVIII:C<1~51%) の新鮮全血を用いた組織因子誘発のアッセイでは、トロンビン形成能を増加させた (78nmから162nmへ)。このレベルは健常人における結果 (201nm) に迫るものであった。

また、PNASN-1は血友病A全血における凝血塊の重量を47%増加させた。

以上、特異的APCインヒビターは、第VIII因子欠損状態における凝血能を有意に代償するものと考えられ、血友病治療へ応用化の可能性のあるものと考えられた。

タイトル: インヒビター保有血友病患者に対する活性型プロトロンビン製剤の予防投与

著者名: Leissinger C, et al. Brummel-Ziedins KE, et al.

雑誌名: N Engl J Med 365: 1684-1692, 2011.

【要旨】

重症血友病Aに第VIII因子インヒビターを発症すると、重症の出血をきたし関節症が進行しやすくなるが、その治療法はまだ確立していない。

著者らは、高力価インヒビター保有血友病A（2歳以上、バイパス製剤使用中）を対象に、前向き無作為交差試験を行った。以下、2群間の比較を行った。

I群: 活性型プロトロンビン複合体剤（AICC）85単位/kgを週に3回予防投与（6ヵ月間）

II群: 出血時にAICC 85単位/kg投与（6ヵ月間）

両治療間に、3ヵ月間の休薬期間をもうけた。34症例が登録され、26症例では両群の治療が行われた。

I群においてはII群と比較して、全出血エピソードが62%低下（ $P<0.001$ ）、関節症が61%低下（ $P<0.001$ ）、標的関節の出血（6ヶ月の治療期間中単節関節における関節血症が3回以上）が72%減少（ $P<0.001$ ）した。

少なくとも1回のAICC輸注が33症例において行われたが、1例においてアレルギー反応をおこした。

以上、インヒビター保有の重症血友病Aに対して、AICCの予防投与は有効かつ安全な治療法と考えられた。

1198

タイトル：イピリムマブによって誘導された後天性血友病A

著者名：Delyon J, et al.

雑誌名：N Engl J Med 365: 1747-1748, 2011.

【要旨】

イピリムマブは、細胞障害性Tリンパ球抗原4 (CTLA-4) に対するモノクローナル抗体であり、転移性悪性黒色腫の予後を改善することが知られている。

転移性悪性黒色腫症例（42歳男性）が、化学療法などによる加療が行われたが、病状が進行するために、イピリムマブ（3mg/kg、3週間毎）による加療が行われた。

4回目の投与の数日前に、肉眼的血尿が観察された（膀胱転移部位からの出血）。血液検査より、第VIII因子インヒビター（26B.U.）の存在が確認された。

ステロイドによる免疫抑制療法と遺伝子組換え活性型第VII因子製剤（rFVIIa）による止血治療が行われた。

固形癌は後天性血友病Aの原因となることがあるが、悪性黒色腫での報告は皆無である。

イピリムマブは、種々の免疫関連有害事象（大腸炎、下重体炎、甲状腺炎、肝炎、腎炎）を誘導することが知られているが、後天性血友病の発症もありうるものと考えられた。

タイトル：VWFプロペプチドによる評価はvon Willebrand病診断を向上させる

著者名：Casonato A, et al.

雑誌名：Semin Thromb Hemost 37: 456-463, 2011.

【要旨】

von Willebrand病(VWD)のなかには、von Willebrand因子 (VWF) の半減期が短くなる病型が存在することが知られるようになった。

VWFの半減期は、従来はデスマプレシン (DDAVP) 負荷試験により検査されてきた。

最近では、VWFプロペプチド (VWFpp) を測定することが可能となり、この方法であれば特に負荷試験を行うことなく、1回の採血でVWFの代謝を知ることができる。すなわち、VWFの半減期が短くなると血中VWFpp濃度は上昇する。

また、VWFpp/VWF抗原比 (VWFpp比) の算出は、DDAVP負荷試験の代わりとなるVWF代謝を評価する方法である。

VWD1型においてはVWFの量的な欠損でありVWFpp比は正常である。

VWD2B型においてはVWF半減期は短縮しており、VWFpp比は上昇している (VWFpp比とVWF半減期は負の相関となる)。

以上、VWFpp比を測定することによりVWFの半減期を評価することは、VWDの病態を正しく把握するのみでなく、最も適した治療法を選択する上でも有用である。

1200

タイトル: 軽症von Willebrand病に不応性過多月経をきたした女性に対する遺伝子組換え
インターロイキン-11治療 (第II相 臨床試験)

著者名: Ragni MV, et al.

雑誌名: Thromb Haemost 106: 641-645, 2011.

【要旨】

von Willebrand病 (VWD) 女性における過多月経の治療は、いまだ満足すべきものがない。

著者らは、このような症例に対する遺伝子組換えIL-11 (rhIL-11, Neumega®) の効果と安全性を検討した (単施設での第II相臨床試験)。

対象は止血薬やホルモン薬に不応性の過多月経がみられる軽症VWD7例であり、月経周期6回に際して最長7日間のrhIL-11皮下注を行った。

その結果、rhIL-11の投与によって、月経時出血の重症度は低下した (pictorial blood assessment chart <PBAC> で評価)。

rhIL-11の投与により、血漿VWF:RCo活性は1.1倍となったが、PBAC、出血日数、周期の重症度、高感度CRPとは関連しなかった。

血小板内のVWF-mRNAの発現は平均4倍 (1.0~13.5) となった。

副作用として、軽度浮腫、顔面紅潮、結膜充血、局所の紫斑がみられたが許容範囲内であった。

以上、rhIL-11は、軽症VWDにおける過多月経を安全に軽減し、さらなる検討の価値があるものと考えられた。

1201

タイトル： von Willebrand病（中等症～重症）における婦人科的および出産時出血

著者名： De Wee EM, et al.

雑誌名： Thromb Haemost 106: 885-892, 2011.

【要旨】

中等症～重症のvon Willebrand病（VWD）における婦人科的および出産時の出血調査が、オランダで開始された。

女性423症例（16歳以上）が登録された。出血の重症度は、Tosetto Bleeding Score（BS）で評価された。

その結果、過多月経は81%の症例で認められた。全VWD女性のうち78%の症例では、過多月経に対して何らかの治療をうけており、20%の症例では主として重症の過多月経のために子宮摘出術が行われていた。

過半数の症例においては、出産時の異常出血がみられていた。報告された妊娠のうち52%において、出血が原因のため掻爬術が行われていた。平均出生児数は1.9人であり、一般オランダ人と同様であった。

以上、中等症～重症のVWDにおいては治療を要する過多月経が高頻度にみられ、20%では子宮摘出術が行われていた。

過半数を越える症例では出産時の異常出血または流産がみられた。ただし、出生数には影響がないものと考えられた。

タイトル：日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン (I)

著者名：田中一郎、他

雑誌名：日本血栓止血学会誌 22: 295-322, 2011.

【要旨】

診断

1. 本症の診断ならびに治療は専門家の指導のもとで行われることが望ましい。すなわち、突然の出血症状とともにAPTTのみが延長（血小板数正常、PT正常）し、さらに第VIII因子活性（FVIII:C）の低下を認めた場合は本症を疑うことが重要である。さらに、必要であれば、専門家へコンサルトすることが勧められる。ただし、出血症状が重篤であり、すぐにFVIII:Cや第VIII因子インヒビター（以下、インヒビター）の結果が得られない場合はAPTTのみ延長の段階で専門家にコンサルトもしくは搬送することが望ましい。
2. APTT延長、FVIII:Cの低下に加え、インヒビターが陽性であれば、本症が強く疑われる。ただし、確定診断のためには、フォンヴィレブランド因子（VWF）の低下およびループスアンチコアグラントの存在を否定する必要がある。
3. インヒビターが検出された時点で明らかな基礎疾患がなくてもその後に基礎疾患が判明する場合があるので、絶えず自己免疫疾患や悪性腫瘍の存在に留意すべきである。
4. 先天性血友病Aと異なり、本症では臨床的重症度とFVIII:Cは一致しない。そのため、FVIII:Cが検出された場合でも重篤な出血を起こす可能性があることに留意すべきである。
5. インヒビターのFVIII:C抑制作用は時間および温度依存性であるため、APTTクロスミキシング試験を行う場合は混和直後と37℃で2時間孵置後の両方の測定を行うことが推奨される。
6. インヒビター力価を測定する際にはあらかじめ被検血漿を56℃で30分間孵置し、血漿中に存在する第VIII因子を不活化することが勧められる。
7. タイプIIインヒビターの力価測定法ははまだ標準化されておらず、インヒビター力価を重症度の絶対的な指標としない。むしろ、免疫抑制療法の効果判定のための検査として評価した方がよい。

（診療にあたっては、必ず、文献・ガイドラインを直接参照のこと）

1203

タイトル：日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン (II)

著者名：田中一郎、他

雑誌名：日本血栓止血学会誌 22: 295-322, 2011.

【要旨】

止血治療

8. 生命予後に直結する臓器出血もしくは貧血の進行をともなう軟部組織への出血に対しては速やかに止血治療を開始すべきである。
9. 止血治療として遺伝子組換え活性型凝固第VII因子製剤 (rFVIIa) もしくは活性型プロトロンビン複合体製剤 (APCC) を第一選択とする。ただし、両製剤のうちどちらがより有効かをあらかじめ予想することは困難である。
10. インヒビター力価が低く、かつFVIII:Cが検出される場合にはDDAVPもしくは第VIII因子製剤の使用も考慮される。ただし、その効果判定にはFVIII:Cを注意深くモニタリングする必要がある。

(診療にあたっては、必ず、文献・ガイドラインを直接参照のこと)

タイトル：日本血栓止血学会 後天性血友病A診療ガイドライン（Ⅲ）

著者名：田中一郎、他

雑誌名：日本血栓止血学会誌 22: 295-322, 2011.

【要旨】

免疫抑制療法

- 11.本症では重症、致死的な出血をきたすことがあり、診断後直ちに免疫抑制療法を開始すべきである。すなわち、重篤な出血はもちろん、軽度の出血ですぐに止血治療を必要としない場合でも免疫抑制療法を直ちに開始すべきである。
- 12.免疫抑制療法はprednisolone (PSL) の単独療法を基本とし、PSLの初期投与量は原則1mg/kg/日とする（保険適応あり）。
- 13.患者の年齢や基礎疾患、インヒビター力価、出血症状、これまでの免疫抑制剤の使用歴などを勘案した上で、より強力な免疫抑制が必要であり、かつ、患者が忍容できると判断される場合には、PSLとcyclophosphamide (CPA) の併用療法も考慮する。CPAは50～100mg/日の経口投与を基本とするが、高齢者などで感染症などの副作用のリスクが高いと判断される場合にはCPAパルス療法も考慮する（保険適応なし）。
- 14.妊娠中あるいは妊娠の可能性のある女性に対しては、CPAや他のアルキル化剤の使用を避けるべきである。
- 15.免疫抑制療法の効果はインヒビター力価の低下の程度を最も重視する。すなわち、治療開始後、順調にインヒビター力価が低下する場合は適時投与量を漸減するが、4～6週間たってもインヒビター力価が低下しない場合は、薬剤の追加や変更を考慮する。
- 16.PSLとCPA以外の免疫抑制剤は、cyclosporin A (CyA)、azathioprine (AZP)、rituximab などの中から選択する（保険適応なし）。また、高用量γグロブリン製剤の単独投与あるいは併用は推奨されない。
- 17.本症の死因の約半数は感染症に起因するとの報告があり、免疫抑制療法中は免疫機能を十分に評価しながら、感染症の予防ならびに早期発見に努めるべきである。
- 18.治療終了後に再燃をきたす症例が報告されており、寛解後も長期にわたる慎重なフォローアップが勧められる。

（診療にあたっては、必ず、文献・ガイドラインを直接参照のこと）

タイトル：著明な筋肉内血腫をきたした後天性血友病の1例

著者名：高橋有我、他

雑誌名：日本内科学会雑誌 100: 3052-3054, 2011.

【要旨】

83歳、男性、既往に水疱性類天疱瘡があり、プレドニゾロン10mg/日内服中であつた。誘因なく右下肢の筋肉内血腫が生じ、続いて側腹部および前腕の紫斑を認めた。第VIII因子インヒビターが検出され、後天性血友病と診断。プレドニゾロン1mg/kg/日とともに活性型第VII因子製剤を併用した。約1ヵ月後にインヒビター活性が消失、APTTは正常化した。自己免疫性水疱症に後天性血友病を合併した稀な症例と考える。

嶋らによると、後天性第VIII因子インヒビターを生じた症例のうち基礎疾患を有する割合は69%であり、中でも自己免疫疾患が24%と最も多く、次いで悪性腫瘍19%、糖尿病9%がこれに続く。発症前の使用薬剤では副腎皮質ホルモン剤の使用頻度が高い。本症例でも水疱性類天疱瘡に対し、プレドニゾロン10mg/日が投与されていたにも拘わらず、インヒビターの発生をみている。

本邦において自己免疫水疱症に後天性血友病を合併した報告は自験例を含め27例であり、本疾患が認知されるにつれ、ここ数年報告が増えている。

内訳は水疱性類天疱瘡17例、尋常性天疱瘡9例、後天性表皮水疱症1例であつた。

後天性血友病の特徴として、出血部位が皮下や筋肉内であることが多い。本症例でも、腸腰筋出血がみられたが、体内深部の出血の進行を評価することが困難であつた。このためHb値を指標とし、回復傾向となる第9病日まで活性型第VII因子製剤を使用した。

後天性血友病は本症例のような比較的少量の副腎皮質ステロイドを使用されている場合にも生じ、凝固異常を伴う突然の出血傾向を認めた際は、本疾患も鑑別する必要がある。また、重度の貧血や進行性の出血症状に対するバイパス療法と、インヒビター産生の抑制のため早期からの適切な免疫抑制療法が治療上重要である。

タイトル：後天性血友病A

著者名：西屋克己、他

雑誌名：日本検査血液学会雑誌 12: 305-311, 2011.

【要旨】

後天性血友病Aは、悪性疾患、自己免疫疾患や妊娠などを基礎として、これまでに出血歴や家族歴がない患者に、後天性に第VIII因子に対する自己抗体（インヒビター）が発生し、重篤な出血症状を呈する疾患である。

発生頻度は年間人口100万に対して、1.5人と報告されていて、年齢分布は、60～70歳台に第1のピークと、20～30歳台に第2の小さなピークが認められる。

後天性血友病Aの出血症状は、皮下出血や筋肉内出血が多く、先天性血友病Aに認められるような関節内出血は少ない。

治療には、急性出血に対する止血療法と、インヒビターの消失を目的とした免疫抑制療法がある。止血療法には、バイパス止血製剤である活性型プロトロンビン複合体製剤と、遺伝子組換え活性型第VII因子製剤の2種類がある。

免疫抑制療法では、プレドニゾロン単独か、シクロフォスファミドの併用が行われることが多い。近年、リツキシマブの使用も注目されている。

後天性血友病Aは、わが国でもその認識が高まりつつあり、今後さらに症例数も増加するものと思われる。しかしながら、その発症機序や病態は不明な点も多く、さらなる病態解明が望ましい。

タイトル：成人ITP治療のrisk-benefitについて（コルチコステロイド）

著者名：高木省治郎、他

雑誌名：臨床血液 52: 1751-1758, 2011.

【要旨】

日本の成人特発性血小板減少性紫斑病（ITP）のガイドラインではコルチコステロイドの維持量はプレドニゾン換算で5-10mg/日にすべきとされている。しかしながら、推奨維持量でも副作用が発現する可能性があり、慎重なベネフィットとリスクの評価が必要である。特に高齢者のITP患者が増加している現在では、コルチコステロイド投与による骨折の合併は患者のQOLを著しく低下させ、患者にとって大きなリスクとなる。たとえ少量のコルチコステロイドで血小板数が安定していても漫然と長期投与は行うべきではない。

コルチコステロイド投与後、無治療で血小板数を維持できない、あるいは血小板数を $3 \times 10^4/\mu\text{l}$ 以上に維持するために少なくとも2ヵ月間のコルチコステロイドの継続投与が必要な場合にはコルチコステロイド投与の中止、減量を検討すべきである。

しかしながら、コルチコステロイドを継続投与せざるをえない場合にはコルチコステロイド投与のリスク軽減を図るべきである。例えば、コルチコステロイドによる骨粗鬆症の予防として、1.禁酒、2.禁煙、3.適正な体重の維持、4.適度な運動（少なくとも週3回、30分以上）、5.転倒防止、6.適度なカルシウム（少なくとも1,500mg/日）とビタミンDの摂取、7.ビスホスホネート製剤の投与を行う。

ビスホスホネート製剤であるalendronateとrisedronateはコルチコステロイドによる骨粗鬆症の予防の第一選択薬としてコルチコステロイド投与開始時から併用すべきとされている。コルチコステロイドで治療されているITP患者への6-12ヵ月間のビスホスホネート製剤の投与で有意な骨量の増加が期待できる。

このようなリスク軽減策をとりながら、コルチコステロイド投与のベネフィットとリスクを常に念頭において治療することが大切である。

タイトル：成人ITP治療のrisk-benefitについて（脾摘）

著者名：高木省治郎、他

雑誌名：臨床血液 52: 1751-1758, 2011.

【要旨】

特発性血小板減少性紫斑病（ITP）患者における脾摘は血小板減少に対し有用な治療法であるが、長期的な臨床効果や合併症については必ずしも満足すべきものではない。

一般的に脾摘による臨床効果は若年者において良好とされるため、特に妊娠、出産の可能性のある若年の女性では脾摘が考慮される一方、高齢者では脾摘による副作用や若年者に比べその臨床効果が低いことから、他の治療が優先されるべきかもしれない。

しかし、脾摘の効果判定基準や年齢区分が報告によって異なるため、脾摘の効果をより高く期待できる年齢を明確にすることはできない。逆に脾摘時期が若年であればある程、脾摘による長期の合併症の頻度も高くなる可能性がある。

残念ながら、現時点では脾摘のベネフィットとリスクを正確に評価することは極めて困難であり、今後、さらに血小板数に対する効果のみならず、血管性合併症や動脈硬化等を視点に入れた疫学研究や臨床的検討が日本でも必要であり、長期的な視点のもとで脾摘のベネフィットとリスクを評価することが重要と思われる。

1209

タイトル：血液専門医テキスト（単行本）

著者名：日本血液学会

雑誌名：南江堂 2011.10.25（全556ページ）

【要旨】

本テキストは、血液臨床医にとっての実用書であるとともに、これから血液専門医を目指す医師にとっても指針となりうるよう編集されている。

巻末には過去の代表的な問題を記載して簡単な解説を加えてある。

さらには、小児科領域の「小児の造血器悪性腫瘍」や「形態学」で多数の病理像を示すなど、血液専門医に必要な知識を余すところなく盛り込んでいる。

血栓・止血疾患としては、血友病、von Willebrand病、先天性凝固・抗凝固因子欠損症、先天性血小板減少症・機能異常症、ITP、血管性紫斑病などが取り上げられている。

編集：血液凝固因子製剤委員会
血液凝固因子製剤文献情報研究班
班長 金沢大学医学部附属病院
高密度無菌治療部 朝倉英策

発行：財団法人血液製剤調査機構・血液凝固因子製剤委員会
〒105-0011 東京都港区芝公園2-3-3 寺田ビル 5階
TEL 03 (3438) 4305, FAX 03 (3437) 4810
