

日常生活及び学校生活を安定ならしめるには装具療法が重要である。装具装着初期における十分な指導により長期間出血発作なく行動しうることが確められたが、装具を忌避する患児も多く、装具の軽量化、機能化につとめることが必要と考えられた。

血友病患児の反復出血について、早期に適切な補充療法を行うことが重要であるが、昨年度より、専門医の指導、訓練下に家庭内輸注を行うことが2機関で試みられ、本年度は更に1機関で行われた。本法の利点として患者家族が出血に対する不安感より解放され、出血頻度、欠席日数の減少があげられるが、一方、注射回数の増加する傾向も認められた。副作用、法律問題と併せて、更に長期的かつ慎重な検討が必要と思われる。

血友病の出血治療には従来、Cohn分画I、クリオプレチベート剤が使用されてきたが、これら製剤の第Ⅷ因子活性は2-3 U/mlで、フィブリノゲン、第Ⅹ因子も多量含有しているため、血中レベルを50%以上に上昇せしめるには一定の制約があった。研究班では昨年度より、より高度に濃縮された第Ⅷ因子剤(25-50 U/ml)の臨床止血効果を検討してきた。本剤の使用により患者の血中第Ⅷ因子活性を正常人と同様に100%前後に上昇、維持することが可能である。本剤50 U/kgを1回輸注し、第Ⅷ因子活性を100%に上昇せしめると血尿、抜歯に際しては少くも48時間再輸注を要しないことが確かめられた。

人工関節置換術も創傷治癒まで1日1回輸注で充分であった。又、低力価の第Ⅷ因子抑制物質を有する血友病患児の出血に対し、本剤により抑制物質を中和し、かつ、有効な止血レベルを保持して止血せしめうることも報告された。今後、更に症例を重ねて検討し、濃縮第Ⅷ因子剤の適応出血及び効果的な使用法の基準化を急ぐ必要があると考える。

血友病遺伝相談の問題点

—妊婦相談を中心として—

奈良県立医科大学小児科 福 井 弘
吉 岡 章
国立大阪病院小児科 吉 岡 慶一郎

1. 目 的

血友病の発生予防上遺伝相談(Genetic counselling)は重要であり、その実際と問題点を指摘してきた。今回、血友病遺伝相談例のうち妊婦に関する12例についてその問題点を検討した。

2. 対 象

1975年11月～1978年10月の3年間に、国立大阪病院小児科（奈良医大小児科）遺伝相談外来を受診した血友病にかかわる36相談例中、妊婦に関する12例。

3. 結 果

①すでに保因者であると診断されていた妊婦 7例。

遺伝相談の結果、妊娠継続したもの2例（1例は現在妊娠中、1例は女兒を出産）。羊水検査による性別判定を希望したものは2例（妊娠16～18週に行った羊水穿刺・培養の結果1例は46XXで妊娠継続し、女兒出産。1例は46,XYで希望にて人工妊娠中絶）。羊水検査を行うことなく人工妊娠中絶を行ったもの2例。羊水検査予定中に自然流産したもの1例。

②未だ保因者診断の行われていない血友病血族妊婦 3例。

遺伝相談の結果、妊娠継続したもの2例（1例は健康男児、1例は女兒を出産）。他の1例は一旦人工妊娠中絶を行い、その後非妊娠時の凝血・免疫学的保因者診断にて「非保因者」と診断された。

③妊婦が血友病の妻 2例。

共にすでに男児あり。人工妊娠中絶をしたもの1例。羊水検査の結果46,XXのため人工妊娠中絶したもの1例。

4. 問 題 点

①羊水穿刺の長期的影響について追跡調査。②妊娠後の保因者診断法の検討。③保因者の遺伝相談医と接触させる最適年齢の研究。④総合的な血友病遺伝相談の形式と質が配偶形式と血友病発生頻度へ与える影響。

などについてさらに研究を重ねねばならない。

体 育 と 心 理 不 適 応

国立特殊教育総合研究所

永 峯 博

§ 1. 学校に於ける体育の参加状況・欠席日数

学校に於けるトラブルと不応不適応度（母、子）を調査するために関東地区及び関西地区の小学校1～4年生を対象にアンケート調査を実施した。

<アンケート調査> 発送39 回収34

↓ 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

1. 目的

血友病の発生予防上遺伝相談 (Genetic counselling) は重要であり、その実際と問題点を指摘してきた。今回、血友病遺伝相談例のうち妊婦に関する 12 例についてその問題点を検討した。