

cetin cofactorの欠陥に起因すると考えられているが、血管内皮下組織への血小板粘着の著しい障害として表現されるであろう。Baumgartner法を用いて7名の重症 von Willebrand病患児の血小板粘着能を観察すると正常の15%しか粘着を示さず、正常血漿あるいはクリオプレシピテートの添加によってこの障害はある程度改善された。近年導入された第Ⅷ因子濃縮製剤は臨床的にも無効で、血小板粘着障害に対しては輸注・添加とも効果を認めなかった。血管内皮下組織をクリオプレシピテートで前処理してから、患児血小板の粘着能を観察すると著しい改善効果が認められ粘着率は2倍以上となった。濃縮製剤による前処理はまったく無効であった。

血友病の出血予防としての定期的補充療法の試み

国立大阪病院小児科 吉 岡 慶 一 郎
木 下 清 二

重症型血友病では幼児期より出血を反復し、特に関節出血は学童期になると同一部位にくりかえしておこる傾向大で、そのため運動障害、変形をきたし、学校も欠席しがちとなり、出血のないときも正常の学校生活をおくることが困難なことが少なくない。これらの症例に対して、その出血の頻度を軽減し、より正常に近い生活をおくらせることを目的として、定期的に濃縮剤の輸注療法を試みた。

(対象および方法)

同一関節(膝8例、足4例、胴1例)に週1回以上出血を反復し、更にその他の出血も加わって学校欠席日数の多い重症血友病A12例(6~15才)、重症血友病B(10才)に対して施行した。これらの症例はいずれも定期輸注療法を積極的に希望した。

学業になるべく支障をきたさないように毎週月曜と金曜午後3時を輸注日とした。

Cryoprecipitate 8~10単位/Kgを点滴輸注した。

(成績)

輸注療法開始後5~6か月における効果について調査した。

1. 出血回数 減少11例 不変 2例 増加0
2. 欠席日数 減少10例 不変 3例 増加0
3. 情緒的效果: 全症例が日常生活に安心感をもち、本人は式程度自信を得て、学校行事への参加も可能となり、友人関係も好転した。

Inhibitorの発生例はなかったが、Cryoprecipitateの使用量は約1.5倍に増加した。

(考 察)

以上の成績から、かなりの好結果が得られたと考えられる。しかし、注射間隔の量も長い木曜日に出血頻度の多い症例もあり、Schimpfの述べた如く、12単位/Kg週3回注入で、関節変型の少ない年齢の若い時期より開始するのが望ましい。

血友病患者の家庭注射療法

九州大学小児科 宮 崎 澄 雄

病院から遠隔の土地に住み関節出血が頻発する血友病患者5例に自宅での抗血友病製剤注射療法を試みているので、その後の成績を報告する。

対象患者は表に示すごとく7才から16才までの血友病Aの患児で、いずれも当社での治療期間が2年以上になるものである。自宅注射に切替えてからの観察期間は6ヵ月から2年であり、手技者は両親のいずれかである。抗血友病製剤(1本100単位)の使用本数は、平均して月に1ないし2本であり、いずれも早期止血を目的とした。

Home infusionを実施してから、5例中3例では休学日数が減少している。また本人の情緒的安定がみられ、通院による経済的負担も軽減している。法律的にも事故対策等にも問題点はあるが、血友病患児の家庭注射療法は前向きに考慮されるべきであろう。

表 血友病患者の自宅注射療法

患児	年齢	期間	手技者	総回数	総本数	目的	休学回数(月平均)	
S.A	8才	2年	母	22	35	早期止血	前5	後3
T.S	16	1年8ヵ月	父	14	22	〃	6	3
A.Y	11	1年0ヵ月	父	8	9	〃	2	2
T.T	13	1年5ヵ月	母	7	10	〃	1	1
N.K	7	6ヵ月	母	5	5	〃	2	1



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



重症型血友病では幼児期より出血を反復し、特に関節出血は学童期になると同一部位にくりかえしておこる傾向大で、そのため運動障害、変形をきたし学校も欠席しがちとなり、出血のないときも正常の学校生活をおくることが困難なことが少なくない。これらの症例に対して、その出血の頻度を軽減し、より正常に近い生活をおくらせることを目的として、定期的に濃縮剤の輸注療法を試みた。