

ランチョンセミナー8

成人血友病診療の“い・ろ・は”～当科の診療経験と取り組みを交え～

小川 孔幸

群馬大学医学部附属病院 血液内科

優れた凝固因子製剤の開発や在宅自己注射療法の普及などにより、過去 30 年ほどで血友病患者の治療は長足の進歩を遂げた。1990 年代にはリコグナト技術により凝固因子製剤の安全性が増し、2010 年代には半減期延長製剤が次々と上市され、補充療法の利便性が向上した。さらに、パイクシマク抗体の登場により、Non factor 製剤という新たな治療概念も提唱され、患者ニーズに合わせた個別最適化医療のための様々な選択肢が選べる時代となって来た。そのため、現在の若い世代における血友病診療の目標は、小児期からの定期補充などによる出血抑制療法によって患者の望む運動や活動を達成すること、そして血友病性関節症を作ることなく成人になっても健常人と同様の QOL を保つ、という非常に高い次元になって来ている。しかしながら、この治療法の進歩の恩恵を十分に享受されなかった中高年世代の患者においては、進行した血友病性関節症による QOL の低下や薬害 HIV や肝炎などの併存症に苦しむ例も多い。本邦では僅か 6000 人強の血友病患者が全国各所の医療機関に通院しているが、なかには最新の情報や専門的ケアにアクセスできていない患者も存在することが指摘されている。そのため、血友病患者が居住地域近くの施設で治療を受けるといった利便性を損なうことなく、個別的包括治療を受けられるという血友病診療体制の構築を目指し、2018 年に日本血栓止血学会の血友病診療連携委員会が設置され、全国にブロック拠点および地域中核病院が配備された。群馬大学医学部附属病院は血友病診療連携地域中核病院に指定されており、当科では約 50 名の成人血友病患者の診療を行っている。本セミナーでは、1) 血友病性関節症、2) イビクタ含有例、3) 救済医療としての薬害感染症 (HIV・肝炎ウイルス)、4) 高齢化による諸問題、5) 小児科からの診療移行 (トランスジション)、6) 包括的ケアと診療連携体制の整備などを key word として、当科における成人血友病診療について具体例を挙げて紹介したい。