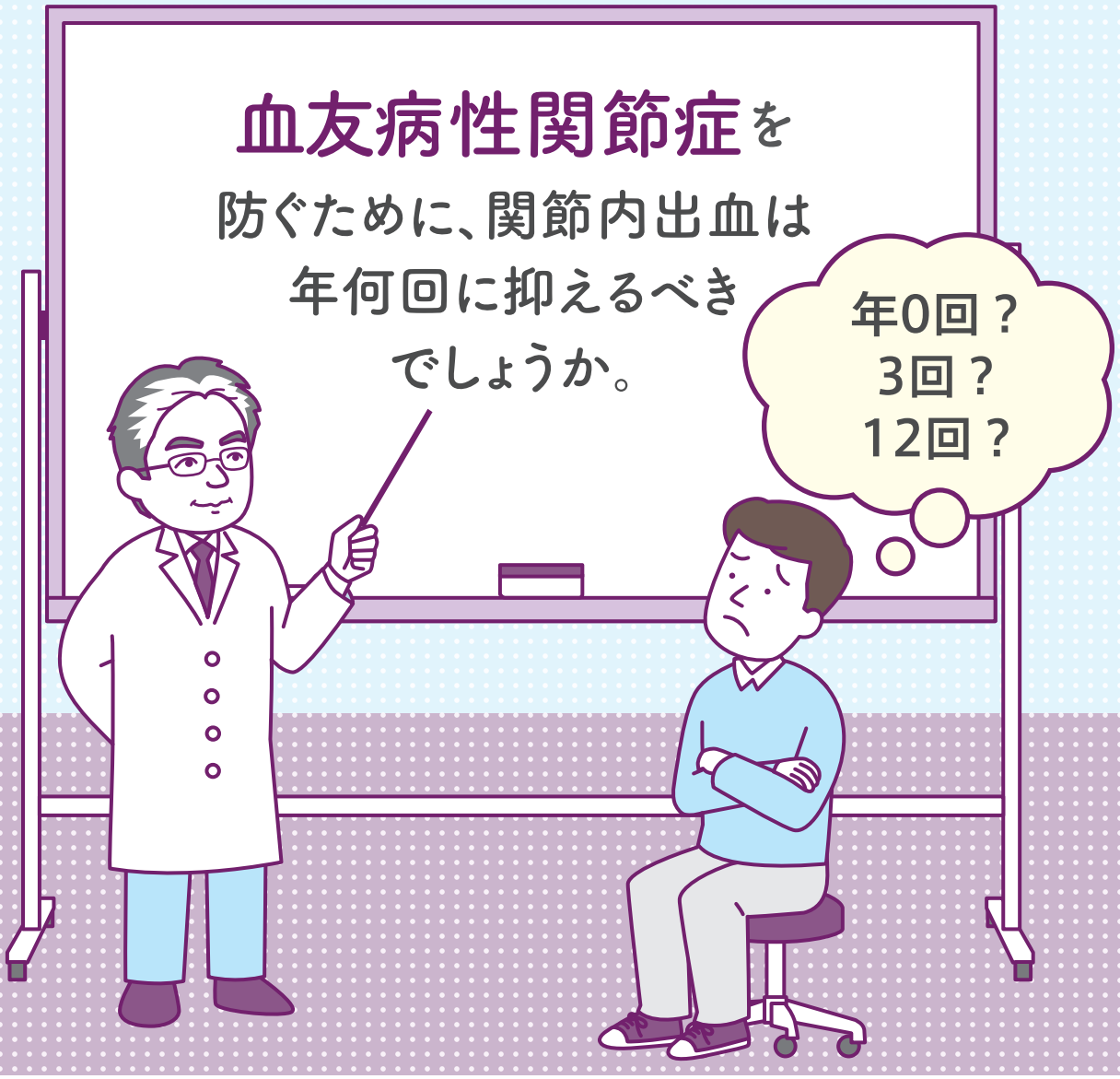
出血を繰り返している血友病患者さんへ

定期補充療法を検討してみませんか

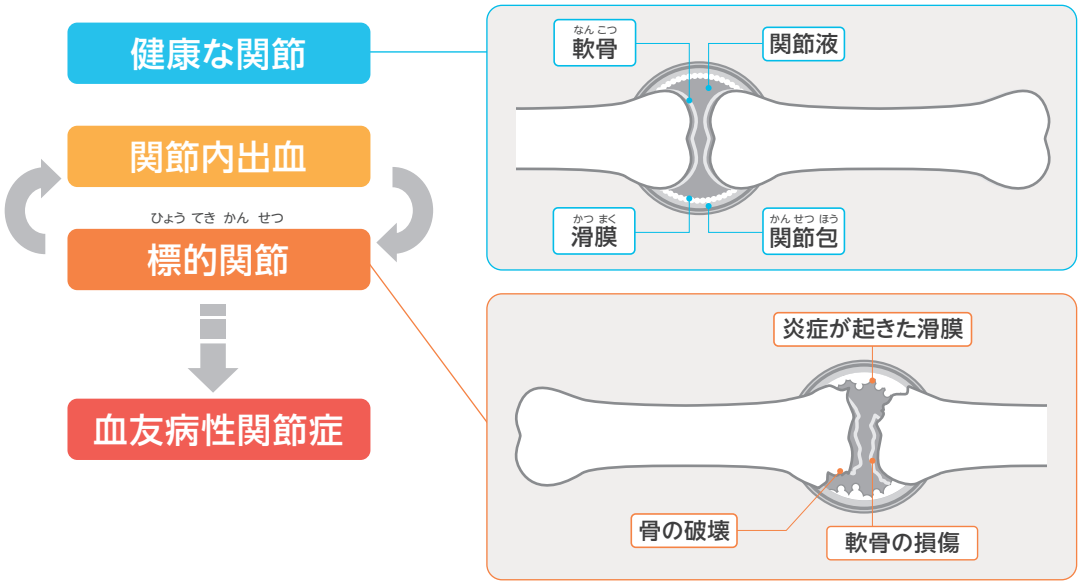
監修 広島大学病院 血友病診療センター長 藤井 輝久 先生



サノフィ株式会社

sanofi

出血が続いたり、繰り返し起こると?



関節内出血とは、関節包内での出血です。
標的関節とは、繰り返される関節内出血により、滑膜が炎症を起こした結果、出血を起こしやすくなった関節のことです(具体的な出血頻度は右ページ参照)。
血友病性関節症とは、さらなる関節内出血により、関節の変形や骨の破壊が進み、痛んだり、動かしにくくなった状態です。

血友病性関節症を防ぐためには、関節内出血のような、外からはわかりにくい出血もしっかり防ぐことが重要です。

血友病性関節症になるのを防ぐには?

標的関節の定義
(ISTHワーキンググループ)

- 6ヵ月で3回以上同一関節で自然出血があること
- 12ヵ月で2回以下の出血であればもはや標的関節ではない

ISTH : International Society on Thrombosis and Haemostasis
Blanchette VS. et al.: *J Thromb Haemost*. 2014; 12: 1935-1939.

血友病性関節症に進行する前には、その状態となる手前の標的関節を防ぐことが必要です。
標的関節は、同じ関節に半年で3回以上出血がある状態です。

年2回以下の出血に抑えることができれば、
標的関節ではなくなったといえます。

関節内出血を年2回までに抑えることができれば、健康な関節を保つことができると期待されます。

Q 今よりも関節内出血を減らすための補充療法は?

❶ 定期補充療法

長期間にわたって定期的に注射をすることで、凝固因子活性を一定レベルに維持し、中等症・重症患者さんの出血頻度を減らします。
血友病性関節症の進行を抑制することが期待できる治療法で、現在、主流になっています。

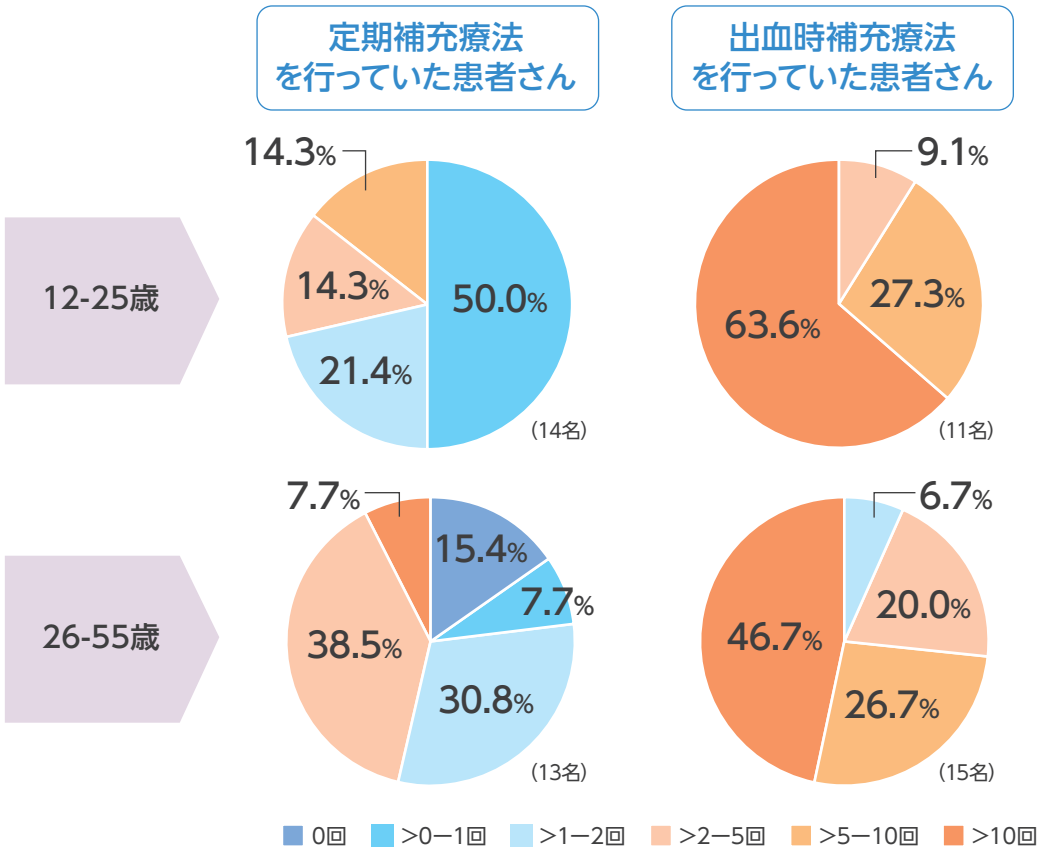
❷ 予備的補充療法

スポーツや旅行などのイベントの前に、あらかじめ凝固因子製剤を輸注して凝固因子活性を高めておき、出血を予防する治療です。

もしあなたが出血を繰り返しているのであれば、定期補充療法を検討してみても良いかもしれません。

定期補充療法により、どのくらい出血が減ると期待できる?

定期補充療法、出血時補充療法を行っていた患者さんの、関節内出血の平均年間回数の割合<海外データ>



対象 12〜55歳の、インヒビターのない重症血友病A男性患者さん53名

方法 多施設共同プロスペクティブ2群間非盲検試験。対象患者さんを、凝固第Ⅷ因子製剤を週3回投与する定期補充療法群と、出血時に投与する出血時補充療法群に分け、各治療群における関節内出血回数を比較した。

Tagliaferri A. et al.: *Thromb Haemost*. 2015; 114:35-45.

あなたが成人であっても、定期補充療法により、関節内出血を減らすことが期待できます。

定期補充療法で出血が減ることにより期待できることは?

出血が減ること以外に定期補充療法で期待できること

血友病性関節症をまだ発症していない患者さん

1. 血友病性関節症を予防することが期待できる[1)-4)]
2. 頭蓋内(ずがいない)の出血を予防することが期待できる[5)]

血友病性関節症をすでに発症している患者さん

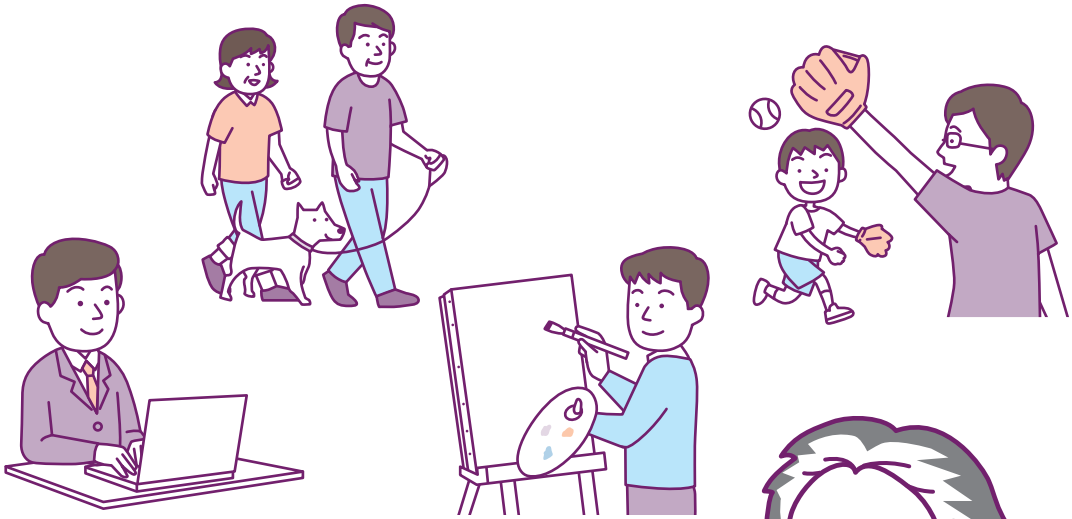
1. 関節症の進行を予防することが期待できる[6)-9)]
2. 欠席や欠勤が減ることが期待できる[6),9)]

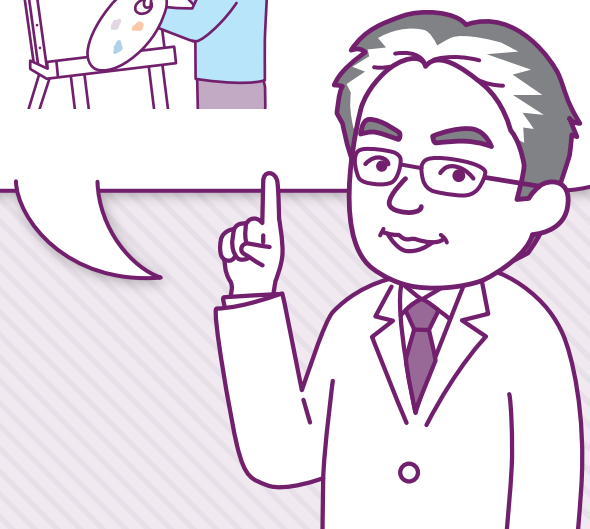
1)Nilsson IM. et al.: *Acta Paediatr Scand.* 1976; 65: 129-135.
2)Astermark J. et al.: *Br J Haematol.* 1999; 105: 1109-1113.
3)Gringeri A. et al.: *J Thromb Haemost.* 2011; 9: 700-710.
4)Dodd C. et al.: *Haemophilia.* 2012; 18: 561-567.
5)Witmer C. et al.: *Br J Haematol.* 2011; 152: 211-216.
6)Tagliaferri A. et al.: *Haemophilia.* 2008; 14: 945-951.
7)Collins P. et al.: *J Thromb Haemost.* 2010; 8: 83-89.
8)Liou WS. et al.: *Haemophilia.* 2011; 17: 45-54.
9)Mondorf W. et al.: *Haemophilia.* 2013; 19: 558-563.

あなたに関節症があってもなくても、
定期補充療法は多くの方に
お薦めできる治療法です。

健康な関節を保ち、
将来にわたって不自由なく
毎日を送るために、ご自身の
出血症状を見直してみましょう。

年3回以上、同一関節で
関節内出血を起こしている方は、
定期補充療法の導入について
主治医と相談してみましょう。





病・医院名

MAT-JP-2407628-1.0-11/2024
2024年11月作成

サノフィ株式会社