

血友病の筋骨格問題

世界血友病連盟 12回国際筋骨格学会

2011年3月31日—4月2日 ドバイ、アラブ首長国連邦

開催 世界血友病連盟（WFH）開催

協賛 エジプト血友病学会

監訳 柿沼章子（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
翻訳 水越栄一（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
編集 「全国調査 患者背景調査研究」（分担研究者：柿沼章子）
「血友病の筋骨格問題」翻訳チーム

平成23年度 厚生労働科学研究費補助金（エイズ対策研究事業）
「H I V ・ H C V 重複感染血友病患者の長期療養に関する患者参加型研究」
（H22 - エイズ - 指定 - 009）
「全国調査 患者背景調査研究」（分担研究者：柿沼章子）成果物

血友病の骨格筋問題
（世界血友病連盟 第12回国際筋骨格学会）

研究分担者 柿沼 章子
（ 社会福祉法人 はばたき福祉事業団 ）
平成 24 年 3 月

(はじめにお読みください。)

「血友病の筋骨格問題」について

日本では、血友病に関する医療情報は医師や製薬会社が提供するものが多いのが実情です。海外では、患者が主体となって医療関係者の協力を得ながら血友病をとりまく諸問題に対して対処するための情報を発信しています。本書は、「血友病の筋骨格問題」に主眼をおき作成されたものです。

「血友病の筋骨格問題」は、血友病患者・家族にとって関心が高く、生活様式・QOLと深く関連する問題です。インヒビター・加齢などにも関連し、新しい解決法が模索されています。

本書の翻訳は、はばたき福祉事業団で専門家相談員として在籍している血友病患者が行いました。それをもとに一般読者に読みやすいかたちになるように WFH や欧米の血友病学会との交流を重ねております。

翻訳・編集にあたり、研究班で翻訳チームをつくり、複数のスタッフで編集を行いました。依頼していた医療関係者のスケジュールの都合上、医学的な監修はおこなっていません。しかしながら、不完全であっても今すぐに情報を提供する責務があると私たちは考えました。できるだけ原文に忠実に訳していますが、誤訳や、言語の相違の埋めきれない部分も否定できません。原文へのリンクを張っていますので是非、原文も一緒にご参照してください。

また、主治医や医療関係者に出す場合には原文と翻訳文の両方を提示することをお勧めします。これは、誤訳などにより間違った情報が伝わるのを防ぐためです。

基本的には、固有名詞(人名、医療機関名など)、また、日本語の名称が決定していない薬名は英語表記にしている場合があります。一般的に通用するものはカナ表示しています。また、海外と日本では治療法や使用できる薬、医療・保健・福祉制度が異なりますのでご承知ください。

誤訳、医学的な誤りおよび改善点などがある場合は、お手数ですがご報告くださると幸いです。ご指摘を受けることでより完成度の高いものを目指していきたいと思っております。

お気付きの点は、はばたき福祉事業団宛てにお知らせください。

連絡先

社会福祉法人はばたき福祉事業団

〒162-0814 東京都新宿区新小川町 9-20 新小川町ビル 5F

TEL : 03-5228-1200

FAX : 03-5227-7126

Email : info@habataki.gr.jp

本冊子は、WFH（世界血友病連盟）から翻訳の許可をいただいています。



Monday, March 12, 2012

Eiichi Mizukoshi
Social welfare corporation Habataki
Tokyo, Japan

The WFH is pleased to grant Social welfare corporation Habataki permission to translate Book of Abstracts from the WFH's 12 International Musculoskeletal Congress into Japanese for educational purposes with the following conditions:

1. The translation must include the following acknowledgement on the copyright page or inside front cover:

This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH) and has been translated with permission. The WFH is not responsible for the translation or for any errors or changes to content from the original English edition.

© 2011 World Federation of Hemophilia

2. Organizations are encouraged to have translations reviewed by local experts before publication to ensure that the translation, especially of medical terms and procedures, is correct and that the meaning of the original English edition has not changed.

3. The WFH is granted reciprocal permission to reproduce and distribute the translated edition in print and/or on its website for educational purposes.

4. The WFH is sent an electronic copy, if available, and two copies of the print edition for our library.

Please note that permission does not extend to the translation or reproduction of this document, in whole or in part, for sale or for use in conjunction with commercial purposes.

Thank you again for your interest in this publication, and do not hesitate to contact me if you have any questions or need further information.

Sincerely,

Jennifer Laliberté
Educational Materials Manager
World Federation of Hemophilia

PRESIDENT
Mark W. Skinner

VICE PRESIDENT MEDICAL
Alison Street, MD

VICE PRESIDENT FINANCE
Rob Christie

VICE PRESIDENT PROGRAMS
Nigel Key, MD

VICE PRESIDENT NMO
Aris Hashim

**VICE PRESIDENT
COMMUNICATIONS AND
PUBLIC POLICY**
Alok Srivastava, MD

EXECUTIVE COMMITTEE
Paula Bolton-Maggs, MD
Magdy El Ekiaby, MD
Johnny Mahlangu, MD
Carlos Safadi Márquez
Thomas Sannié
David Silva Gomez
Eric Stolte
Deon York

FOUNDER
Frank Schnabel

PATRON
Jan Willem André de la Porte

CEO/EXECUTIVE DIRECTOR
John Bournas

1425 René-Lévesque Blvd. West
Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
Canada
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Email: wfh@wfh.org
Website: www.wfh.org

Treatment for All

2011年3月31日(木)

14:00-16:00

同時学会前セッション

■ 血友病の筋骨格問題

- ・ 膝登録更新
- ・ 発展途上国における血友病治療の筋骨格の結果
- ・ 発展途上国用の革新的な治療
- ・ 頭蓋内出血
- ・ 臨床事例
- ・ カイトトレーニング発案

17:30 - 18:10

オープニング・セレモニー

開会の辞

最新の世界血友病連盟

2011年4月1日(金)

8:30-10:00

セッションA1

■ 血友病患者：生活様式

若年成人：

- ・ 若年血友病患者の一次予防
- ・ 青年期～若年成人期における理学療法士の役割
- ・ 一次予防に関して患者の外科治療：発生率はどのくらいか？

■ 血友病と加齢

医学的側面

筋骨格問題の対処

10:30-12:00

ライブ・セッションパート1

- ・ 血液学による総合的評価
- ・ 整形外科、リハビリテーションおよび理学療法

14:00-14:45

セッションA2

■ 血友病と軟骨

- ・ 血液効果
- ・ 関節吸引、粘弾性、成長因子、もしくは何もしない？
- ・ 運動の役割

2011年4月1日(金)

14:45-15:30

セッションA3

■血友病と骨

- ・溶骨性病巣：鑑別診断かつ治療
- ・生体工学は新しい解決法となりうるか？
- ・骨粗鬆症：臨床的意義
- ・骨粗鬆症と運動

16:00 - 17:30

セッションA4

■自由演題—非手術

- ・筋骨格機能の評価および血友病 A 青年期における気分：横断的研究
- ・コミュニティバランスと移動尺度を用いて、血友病患者のバランスを測定する。
- ：予備実験
- ・レバノン人血友病患者の筋骨格状態の評価
- ・血友病患児における滑膜炎治療のガイドライン：血友病男児2人の足首滑膜炎に関する事例報告
- ・エジプト人成年血友病患者における有酸素容積
- ・血友病看護のチャット・ボットの進歩（注*チャット・ボット◆自然言語でチャットの相手ができるプログラム）
- ・ブラジルにおける理学療法看護分析結果-血友病治療センター18病院の評価
- ・血友病関節症：血液以外の要素が疾患の肉体的痛みに影響を及ぼすことは可能か？
- ・軽症血友病患者経験：治療が必要な時の態度、行動、医療看護チームとの連携および決定
- ・血友病患児における固有受容体トレーニング
- ・CDC 正常可動域 (ROM) 公的利用データ・セットの臨床かつ研究利用
- ・血友病患児における予期せぬ摂動後の体位調整
- ・イン・ビトロでの IL-4 および IL-10 の早発性投与は出血性軟骨障害を予防する。

2011年4月2日(土)

08:30 - 10:00

セッションB1

■滑膜炎

- ・病因
- ・保存療法・血友病
- ・滑膜炎の予防と治療での理学療法の役割
- ・血管造影による塞栓術を含む外科選択

10:30 - 12:00

ライブ・セッション—パート2

レントゲン撮影スコアリングと MRI

手術前検査：結果

測定/スコアリング機器

14:00 - 14:50

セッションB2

■インヒビター患者：事実

- ・未解決問題：予防と ITI
- ・手術前：
 - 外科医が知りたいことは何か？
 - 血液学者の観点
 - リハビリテーションプログラム：違いはあるのか？
 - 手術の結果で違いはあるのだろうか？

14:50 - 15:30

セッションB3

■フォンウィルブランド病と稀な血液凝固異常症患者の筋骨格問題

2011年4月2日(土)

16:00 - 17:30

セッション B4

■自由演題—手術

- ・膝の屈曲変形：血友病患児の大腿骨拡張骨切断
- ・コラリン・ハイドロキシアパタイトを用いての骨原状回復
- ・血友病 A 青年患者における筋骨格機能とレントゲン撮影の関節スコアの関連性
- ・放射線滑膜切除術を受けた血友病患者の染色体切断可能性の小核評価
- ・神経絞扼と神経診断、血友病における我々の経験
- ・成人血友病患者に対しての観察者間 3 種類のレントゲン撮影スコアの信頼性
- ・コロイド状クロムリン酸 P-32 を用いて放射線滑膜切除術を受けた患者の医薬品安全性監視
- ・血友病患者における腸腰筋血腫の CT ガイド経皮的減圧術：症例レポート
- ・人工肘関節の長期間の転帰 血友病患者関節での人工関節は、人工橈骨頭より優れている場合もある。—いくつかの症例
- ・重症血友病患者用の膝蓋腱部荷重式装具を用いて、関節鏡下滑膜切除手術と足関節固定術
- ・重症血友病患者の術後無痛覚にするための持続的な末梢神経ブロックの実現可能性
- ・血友病患児の腰椎骨塩濃度を正常化するゾレドンの有効性
- ・人工膝関節置換術での末梢血凝固因子置換と感染

2011年4月3日(日)

08:30 - 10:00

セッション C1

■足関節形成

保存管理：理学療法

- ・整形器具：いつ？なぜ？

・血友病関節症の手術前および手術後の理学療法管理

- ・関節融合：発展途上国用の解決策？

- ・人工足関節置換術の新しい進歩

10:30 - 12:00

ライブ・セッション—パート 3

- ・関節鏡止下での滑膜切断手術焼灼法

- ・血管造影塞栓術

12:30 - 14:00

昼食/総会/授賞式

若年血友病患者の一次予防

何十年にも及ぶ臨床経験で、出血に応じて凝固因子補充療法をおこなうか、もしくはすでに発症した関節障害に二次予防投与を開始した場合を比較すると、重症血友病AおよびBに関しては一次予防の凝固因子補充により、関節出血や関節障害の発症頻度が低下しているという事実が確認されている。これまで使用されてきた一次予防の様々な定義があるが、関節障害発症前に予防を開始することは重要である。ふんだんに補充凝固因子がある国でさえも、一次予防の制度は、早期の「十分な」スケジュール制度を必ずしもふくんでいない。合併症を最小限にし、あるいは家族の遵守(*訳注、アドヘレンス：投薬遵守、患者自身が自発的に(医療関係者から指示されるのではなく)投与をすること)と投与委任にあうよう個々にあったアプローチが求められているかもしれない。最近、アメリカのデータベース上での 10,962 患者の分析によると、一次予防により頭蓋内出血の危険性が、有意に低くなっている可能性と関係あることがさらなる有効性を裏付けている。集中投与もしくは出血時投与しない場合、早期の 1 次予防制度は第VIII因子インヒビターのリスクを軽減していることもさらに議論をよんでいる。いまや、非常に積極的な用事補充スケジュール と比べると無作為化臨床データもまた、一次予防を用いることで有意な転帰を示唆している(Manco-Johnson et al, N Eng J Med 2007)。しかしながら、その治験のなかで予期もしない知見、数多くの臨床で診断された出血は、MRIにより判別した関節の転帰がわずかに見出された。この知見は、臨床的に明白な出血症状がなくても、反復性の骨軟骨出血は予防的補充がない場合に関節の増悪となる可能性がある。さらに実験動物モデルから、出血に応じて十分な初期の恒常性は正常な創傷治癒を保証していない。それは、かわりに創傷治癒の過程で一部恒常性の可能性を維持することをもとめる場合がある。凝固因子が関節を守る機序の範囲を新しく洞察することは 1 次予防治療を適正にするように求められているかもしれない。

キーワード：一次予防、血友病関節性

血友病患者の生活様式：青年期～若年成人期における 理学療法士の役割

青年期から若年成人期はものごとの多くがいろいろな割合で起こり、肉体的、感情的、社会的および心理学的変化などが増加している。身体的な大きさや体つきは劇的に変化し、その結果、自己イメージが生じる。青年期の人間は独立性を得ようと努力しており、限界に挑もうとすることが多く、あるいは友人の容認が重要である。血友病男児にとって、この移行期間は克服すべき課題が多く、同時に発生し、潜在的に圧迫感を感じるようになってくる。このとき、関節の健康は、若者にとっては優先度が低いかもしれない。血友病プログラム理学療法士は、この移行期間に青年期/若年成人を教育や支援するさいに重要な役割を果たすことができる。出血の発見/管理、活動に戻ること、可能性のある結果および活動選択に関して、小児の間は両親が決定する。青年期では、重点を置くことは、受動的な関係ものから能動的な関係へと移行する。関節出血の影響をよく理解するようにと進歩するために若者の知識が徐々に備わっていき、慢性的な滑膜炎や関節症は、出血の回復時間と何をしなければいけないかとのバランスをみつけるのには助けになるであろう。補充凝固因子のみでは、関節や筋肉出血を治療するのに十分ではないことは注意が必要である。リスク/ベネフィットがある活動や肉体的な仕事/キャリアについて探索することや可能性のある変化を推奨するさいに青年期/若年成人期の重要な鍵は、理学療法士が若い男性の選択肢にポジティブな影響を及ぼすのに力のかすことである。グループ教育セッションは理学療法士によって取り上げられた青年や若年成人に一般の興味/関心事は、恥ずかりやもしくは自信をもてない個々人に、とりわけベネフィットになる場合がある。そのセッションは、多様でありさらには形式的にならず、退屈ではないか、もしくは威圧的ではないはずである。移行期間で受け身から活動的な参加者へと青年期初期からはじめることは、若い時分に良い習慣を促すことになる。実際に、若者の優先度にあうようにアプローチをあわせることは各個人のコミットメントを確実にする。

セッション A1 – PWH:生活様式

A1.3 G. Pasta

一次予防に関して患者の外科治療：発生率はどのくらいか？

予防は、濃縮因子がふんだんに入手可能な地域在住の重症血友病患者のために最初の選択治療であると推奨されている。一次予防は関節症を発症するまえの小児で予防治療を開始すると引用されており、一次予防のベネフィットは十分に立証されている。スカンジナビア各国や北ヨーロッパの国々は長い間、重症血友病全小児の標準治療である一次予防を導入してきた。通常、関節の状態は予防研究の主要評価項目であると考えられている。しかし、整形外科手術の必要性が低下する一次予防の主な効果に関するデータは、まだ十分ではない。さらに、安全で有効な補充治療法が大々的に手に入りやすくなったので、効果的な整形外科術数が増えつつあることは有利である(たとえば、関節置換や関節鏡検査術式)。異なる患者コホート群間で比較は難しいながらも、ここ10年にわたって、世界中に様々な方法で外科診療の上記にあげた変化は生じた。さらに、一次予防の導入により、若年血友病患者のハイリスクな活動を被験者が可能になった。その結果、スポーツ外傷学のようないくつかの外科術式の必要性が増えつつある。一次予防による長期的な転帰の評価が保証されている。この点に関して、臨床に対する見方のみならず、医薬品の経済性評価という観点からも整形外科手術の必要性により、関連性のある成果を示している。

セッション A1 – PWH:生活様式

A1.4 A. Street

血友病と加齢：医学的側面

血友病人口、特に先進諸国では、加齢が進行している。例をあげると、アメリカでは第 VIII 因子および第 IX 因子欠乏の 2%の患者は 65 歳以上であり、45 歳以上の人はさらに 15% である。癌、血液疾患、加齢プロセスに伴う合併症を患っているコミュニティの拡大によって、慢性関節症や長期間の輸血に伴う感染症などが組み合わさり、血友病集団の特有の問題が生じている。血液疾患のリスク要因は、重症血友病患者は違うが、血友病患者と一般集団は同じである。血友病センターは必ずしも十分でないかもしれないが、通常、数多くの出血性疾患特有の状況を超えて医学的看護を提供している場合がある。診断スクリーニングや加齢状態に関連した予防策は、統一していることや伝えることを必要としている。治療情報を提供する臨床データは不足気味であり、多施設診療や治療研究が必要である。治療センターは迅速に小児科医を多くの専門分野にわたるチームに加えるべきである。

A1.5 A. Forsyth

血友病と加齢：筋骨格問題の対処

血友病高齢者では、出血性の筋骨格 (MSK) 合併症は加齢とともに生じる罹患率が高い。血友病出血性は変形性関節症と同じであり、痛みや構造的な関節障害は機能的な能力を損なうことや身体的な活動に影響を及ぼすことがおおい。さらに、血友病患者 (PWH) もバランスの低下、転倒の発生率および骨粗鬆症のような加齢に伴う一般 MSK 合併症を罹患している。付随して生じる MSK 出血性によって、この問題は PWH ではさらに増悪する可能性がある。有酸素運動、筋力トレーニング、バランスと結びついている定期的な運動プログラムや柔軟性活動は機能的な運動を強化し、あるいは血友病出血性症状、バランス、転倒リスク、骨粗鬆症および骨粗鬆症性骨折を管理することは重要である。非出血性の集団からの研究によると、運動は変形性関節症に対処する有効な手段であり、転倒の危険性を低下し骨密度を維持するのに役立っている。血友病に伴う特別な課題のため、血液凝固障害の原因や症例の多くで MSK と関連があるので、運動療法をはじめている患者は適切に訓練された理学療法士に評価、教育、指導および経過観察を問い合わせるべきである。一般集団の情報のいくつかは PWH に適用することができるかもしれないが、PWH に関してこれらの問題を特に対処するさらなる研究が求められている。

セッション A2-血友病と軟骨

血友病と軟骨:血液の影響

血友病性関節出血から発症する炎症性滑膜炎は、出血性関節疾患と特徴づけられる亜急かつ慢性的な2次骨軟骨損傷と関係がある。鉄触媒構造を有し強力な酸素生成物が軟骨細胞アポトーシスを起こし、軟骨マトリックスを減少させる。出血誘因の関節障害の進行をメカニズム的に理解する上でのギャップは、我々に答えることができない鍵となる質問を残したままである。なぜ一部のPWH（血友病患者）は、健常人では相対的に十分耐えられる出血に影響されて軟骨減少や軟骨下骨の変形に進行するのか？イン・ビトロの関節組織やイン・ビボの恒常的に正常な動物での血液が惹起した変化モデル、出血性関節疾患における炎症性サイトカイン（たとえば、TNF- α やIL-1 β ）ならびに抗炎症性サイトカイン（たとえば、IL-10）などの関わりを含めて、学ぶことは多い。最終的には、ヒト出血性関節症での骨軟骨の変性（たとえば、出血後の異常創傷治癒など）は、ヒト臨床試験への道標となる動物モデルを用いたイン・ビボの前臨床的な試験により十分に解明される可能性がある。

関節吸引、粘弾性、成長因子もしくはは何もしない？

出血性関節疾患の病因性メカニズムは十分に理解されていない。しかし、一般の認識は血液の反復性血管外漏出が関節窩洞に入りこむ要因が滑膜や軟骨の変化の原因であるという事実である。出血性関節症の軟骨損傷を予防あるいは/もしくはは治癒する適切な治療法は、いまだに、未解決の問題である。いくつかの経験からもとづいた研究は、関節血症の場合、血液感染性軟骨障害を予防するために関節吸引が果たす可能性を提示している。だが、血友病患者の関節血症治療はまだ議論の余地がある。安全な関節穿刺をする条件は確立されていないことが多く、血友病センターでそのような術式を実践していることはほとんどない。軟骨や骨の障害は自己治癒することは非常に限定的であり、軟骨を生む術式や組織培養が求められている。関節内にヒアルロン酸(関節内補充療法)を注入することは、成長因子のように関節内軟骨消失を著効することが示されている。この問題は、これまで十分に研究されていない。しかしながら、予備実験は将来的に有望である。この分野の最新研究実績、慢性血友病関節性疾患の治療での新技術の臨床応用の可能性など精査しつつ意見を交わせるであろう。

運動の役割

関節にとって、軟骨は必須の構造である。血液は軟骨を破壊し、炎症やさらに軟骨損傷へと悪循環を開始する。関節損傷の増悪は症候性出血ではおこらないことを示している。軟骨は代謝・増殖が遅い組織であり、栄養物質と再生のために、加圧したり、加圧をのぞいたりすることが必要である。したがって、運動は軟骨を維持し、保存するうえで重要な役割を果たす。3次元運動解析で我々は関節運動を測定し、軟骨負荷を予測することが可能である。最適な負荷は、加速のピークがなく、かつ軟骨上に良い分布でリズムカルに、規則正しくかつ正弦曲線である。軟骨細胞は水平に縞状に位置しているので、負荷は常に垂直方向にかけるべきである。加速ピーク、膝関節のグライディングのような垂れさがり、もしくは乱雑な加圧分布は、（訳注 **輝板 lamina splendens**）を傷つけるだろう。上層は骨性の終板よりずっと高い位置に加圧するという機械学的な証拠がある。幼児では偽の動きが常に生じる。幼児は軟骨がまだ成長中であるため高い再生能力を有するという利点がある。関節に活発な運動により過剰負荷をかけた場合にも同様に再生する。機械的に破壊された軟骨は化学的に死滅した細胞のように作用し、関節の損傷をさらにはやめるという結果になる。結論：強さ、しなやかさおよび調整に関して、上手にトレーニングされている全関節の初期の穏やかな運動や良い筋系は軟骨の垂直負荷に良い圧力分布を提供するであろう。

外科治療：外科治療は有効だろうか？

要旨 提出なし。

溶骨性病巣：鑑別診断かつ治療

血友病患者では、2種類の嚢胞があり、病態生理学と臨床所見を有する。関節症がある場合に軟骨下骨嚢胞は常に出現している。対照的に骨内嚢胞は骨内出血に続発する。レントゲン画像上での関節出血の最初の徴候は関節腔が縮小しつつあり、あるいは軟骨下骨のわずかな異常がみられることである。軟骨下嚢胞は後にみられ、多発性であり、あるいは不規則に分布している。レントゲン画像では軟骨下嚢胞はのちにみられる。しかし、CTスキャンやMRI画像上では、早期にみられる。軟骨下嚢胞はつながっており、関節に接触し、軟骨下骨の崩壊に伴っている(1-2-3-4)。嚢胞と関節のつながりは滑膜炎が発症している間、関節内部の圧力が上昇する原因となり、嚢胞の進行となる。軟骨下嚢胞の臨床的所見は特定のなものではなく、あるいは滑膜炎の症状もしくは出血性疾患の症状に関連している。時折、嚢胞の進行は大きな溶骨性病巣となり、病的骨折となる場合もある。骨内の嚢胞は骨内の出血に起因する。その部位は一般に骨幹端であり、関節出血とは関連がない。ほとんどの場合、その部位は患部の骨の栄養動脈の部位に関連している。臨床所見は、通常、幹部の骨で急性の痛みがあるが、急性骨髄炎とは異なる。患者は通常、熱はない。初期の診断はMRIによって行われる。放射線画像は後に実施され、関節症でない骨の骨幹端での溶骨性病巣と特徴づけられる。軟骨下嚢胞の手術はいつかと下期に明記してある。

1 – 嚢胞の大きさは関節領域の15%以上である。とりわけ、関節に荷重がある場合、膝や肘で内側区画と外側区画と分離していると考えられる。それゆえに、それぞれ別々に評価すべきである。

2 – 対照レントゲン写真は嚢胞の大きさが、すでに進行したことを示している。たとえば、軟骨下骨拡張が15%未満であっても。

治療の目的は関節崩壊をさけることであり、最終的な関節形成が行われるのに必要な場合、骨のストックを再構成することである。6か月以内は補充療法に感応しない場合、関節内嚢胞は外科手術を求められている。コンピュータ断層撮影や磁気共鳴映像法(MRI)により、適切な手術前計画が可能である。

生体工学は新しい解決法となりうるか？

要旨 提出なし

骨粗鬆症：臨床的意義

骨粗鬆症により、関節疾患に伴い血友病患者（PWH）の生活の質は低下する。身体活動の低いレベル、低い BMI（ < 19 ）、肝炎ウイルス C に伴う肝機能不全、HIV 血清学的陽性、全身性ステロイドおよび長期間固定などは共通の原因となり、人生初期の 20-25 年での低い最大骨量に至っている。このことにより、骨量密度（BMD）が減弱し、次に骨減少症および最終的には骨粗鬆症となる。様々な文献によると、血友病患者での骨減少症の頻度は 43%までにのぼっており、あるいは骨粗鬆症の頻度は 25~27%である。しかし、同様な幅が世界の本当の状況を表しているかどうかは十分に正確ではない。U.K.総意のあるグループは一般集団の男性で、30%は股関節骨折、20%は脊椎骨折が起きていると発表している。血友病患者（PWH）では、骨減少性骨折の頻度を示す発表されたデータはない。BMD を測定するために実施された二重エネルギー X 線吸収測定法（DEXA）は、治療の特徴となっている。DEXA は、年齢と性に匹敵した健康な人たちと比較して、患者の腰、手首および脊柱まわりの骨密度を測定する。それは正常血清カルシウムリン酸の研究室値やアルカリホスファターゼ値と関連している。高いアルカリホスファターゼ値は骨軟化症との関連性を示しており、血清ビタミン D3 値で裏付けることができる。幼児期以後、予防を用いることで、重症血友病患者の正常 BMD を維持している場合がある。「リスク」集団用に骨減少や骨折を予防するためにビタミン D 補充も考慮されていた。身体活動、理学療法に関連する体重、関節疾患部位を再び動かすための手術、カルシウムやビタミン D などは、どの人、どの年代でも推奨することができる。ビスホスフォネートのような抗吸収性の薬剤は、連続的な BMD 測定により裏付けられた急速な骨密度の減少や虚弱骨折を罹患した患者のために必要であることを示している可能性がある。骨粗鬆症の場合、手術は課題である。長い骨を固定するような負荷保護インプラントと比較すると、髄内固定のような負荷分散インプラントが望ましい。圧縮プレートを固定することはある程度、有効であった。鋭い穴あけを用いて、穴あけ後タッピングすることは避けなければならない。骨移植/骨セメントは既存の固定用のテクニックの一部である。大腿骨、首および上腕骨骨折を対象としたセメント補充した骨形成は、高齢者の集団の選択肢である。

骨粗鬆症と運動

骨粗鬆症はギリシャ語 osteo と poro 由来である。osteo は骨を意味し、あるいは poro は多孔性と訳されている（穴だらけ）。健康な骨ですら、部分的に複雑なハチの巣のようなデザインであるかのように骨の中に穴がある。骨は骨粗鬆症により影響を受けるが、さらに大きい穴があり、骨をいっそう脆くし、あるいは骨折しやすくなる可能性がある。骨粗鬆症は頻度が高く、世界中で発症しており、国民の主な健康関心事である。若年齢期での十分な骨量集積は骨粗鬆症を予防するのに重要である。骨密度や年齢の寿命プロットは、小児期後期や青年期は骨のミネラル獲得の重要な期間であることを示している。青年期後半に最大の骨量をもつ人々は、加齢とともに生じる骨量漸次的低下に対抗する最大の防御をもっている。身体活動は骨密度の重要な要因であり、骨粗鬆症の予防を促進する因子であると考えられている。骨密度は血友病により減少していると報告されている。血友病の骨量減少の主要な原因は、最も可能性の高いものは出血性関節症であり、典型的に慢性的な痛みや関節機能の損傷は、後に不活動につながっている。どの年代でも運動は骨密度を強化かつ維持する可能性があることをエビデンスは示している。重さのあるものを持ち上げたりするような定期的な抵抗運動を週に2～3回することによって、骨密度が増加することをいくつかの研究が示している。この種の体重を負荷する運動は骨形成を刺激し、重さに耐える骨へカルシウムを貯蔵しているように見える。骨を反対方向にひく筋肉の力は骨を再生するプロセスを刺激する。それゆえに、骨に力を加えるどんな運動でもその骨を強化することになる。重さのあるものを持ち上げる運動は骨を作るのもっとも有効である。これらはウォーキング、階段をのぼること、ランニング、ハイキングおよびウェイトリフティングのような活動である。だが、水泳や自転車に乗ることは体重をかける運動とは考えられていない。

キーワード 骨粗鬆症、重さのあるものを持つ運動および血友病

セッション A4 自由演題-非手術

A4.1 M. Ahmed Badr, T. Hasan Hassan, N. Raafat Abdel Fattah, S. Mohamed Badawy

筋骨格機能の評価および血友病 A 青年期における気分：横断的研究

序論：血友病 A は、関節内や筋肉内出血が頻繁に自然におこることを特徴としている。不十分に治療をした場合、関節や筋肉に進行性損傷になり、深刻な影響を与える変形や筋骨格機能障害に至る。これらの合併症は生涯にわたる慢性的な痛みや患者の気分に大きな影響を与える可能性がある身体障害となる。我々は、血友病 A 患者の筋骨格機能や患者の憂うつな気分と筋骨格機能の関係を評価し、筋骨格機能と気分に関して第 VIII 因子欠乏の程度、さまざまな補充療法レジメンおよび関節出血頻度を決定した。**方法：**横断的研究は 50 人の青年期血友病患者でおこなわれた。筋骨格機能は血友病患者用の機能的自立度スコア (FISH) により評価した。気分の状態はベック抑うつ評価尺度-短形式により評価した。

結果：FISH 平均値は 23.32 ± 4.69 (レンジ 13-28) 評価が 1 番低いスコアで得られた課題は登るステップ、スクアットあるいはウォーキングであった。我々の 50 人の患者の中で、16 人 (32%) は憂うつな気分ではない、18 人 (36%) が軽症うつ症、11 人 (22%) が中等度うつ症、5 人 (10%) が重症うつ症であった。FISH スコアと平均値 BDI-SF の間には非常に有意な逆相関がみられた ($P < 0.001$)。結論：補充療法レジメンがよいほど、血友病 A 患者で得られた筋骨格機能や彼らの気分もよくなるであろう。

セッション A4 自由演題-非手術

A4.2 C. Bos, M. Wright, A. Chan, T. Almonte, K. Decker, R. Goldsmith, K. Strike, . Walker, L. Waterhouse, K. Webert

コミュニティバランスと移動尺度を用いて、血友病患者のバランスを測定する。： 予備実験

序論：本研究は軽症、中等度および重症血友病 A と B 患者、個々人のスコア・パターンをコミュニティバランスと移動尺度 (CB&M) を用いて、検証することである。本研究はまた、血友病関節の健康スコア (HJHS) と CB&M スコアの相関性および肥満度指数 (BMI) CB&M スコアとの関係を研究することである。方法：単一中心、横断的研究デザインを用いて予備実験はおこなわれた。HJHS と CB&M は 15 人の患者におこなった。相関分析、T-検定、既述分析がおこなわれた。サブグループ分析は重症血友病 A および B 患者でおこなわれた。結果：CB&M スコア 軽症血友病患者と重症血友病患者の間には有意差はみられなかった。CB&M スコアと HJHS の間で有意な相関がみられた ($r=-.805, p<0.001$)。年齢と CB&M スコア全体は有意な相関がみられた($r=.765, p=0.045$)。BMI と CB&M スコアの間には有意な相関が見られなかった。特定の項目 CB&M パターンは一般に同集団の標準値と比較している。結論：血友病患者が加齢するにつれ、バランスと転倒は一義的な重要な問題となってくる。本予備実験は、健常者集団と比較して血友病患者は、血友病の程度にかかわらず、CB&M に関してデータが低いことを示している。動態機能性能と関節健康状態との関係を調査したのは、はじめての研究である。また、単一有効測定 CB&M は血友病集団のバランスを測定するための有効な臨床的手段であることを示したのも最初の研究である。

セッション A4 自由演題-非手術

A4.3 **C Haddad**, C. Djambas Khayat, A. Hage, J. Bakhos Asmar, P. Noun, H. Samaha, A. Taher, A. Inaty, S. Sakr

レバノン人血友病患者の筋骨格状態の評価

序論：管理用の最適なプロトコルを発展するために記述された、転帰に関するデータは重要である。血友病看護では、筋骨格転帰は主な特徴である。本研究の目的はレバノン人血友病患者（PWH）の関節状態を測定することである。方法：レバノン人血友病協会看護センターでの横断研究をおこなった。159人登録されている中の65人の重症血友病患者の測定をおこなった。患者は実年齢により5グループに細区画した。グループA患者5歳未満であった(n=8); グループBは5歳~10歳(n=9); グループCは10~20歳(n=12); グループDは20歳~40歳(n=25); グループEは40歳超(n=11)であった。筋骨格状態は血友病関節健康スコア（HJMS）および血友病患者の機能的自立度（FISH）を用いて測定した。結果：平均年齢は23歳だった。平均HJMSおよびFISHはそれぞれ25.57、23であった。平均歩調は2.34であった。患部関節のなかでは膝が一番多く、その次が肘、足首であった。次に運動に影響を及ぼし、自立活動が損なわれた。年齢による平均値HJMSとFISHスコアは

グループAでは2、33であった。グループBでは8.77、32であった。グループCでは35.36、25.48であった。グループDでは35.36、25.48であった。グループEではそれぞれ43.09、23.09であった。スコアは高齢者で有意に低下していた。結論：我々の結果から、看護の新しい方策を取らねばならない。保健当局による看護基準の強化するために、集められたデータは陳情活動用に使わなければならない。

セッション A4 自由演題-非手術

A4.4 T. Flannery, A. South, A. Westoby

血友病患児における滑膜炎治療のガイドライン

：血友病男児 2 人の足首滑膜炎に関する事例報告

目的：(男児 A と男児 S) の滑膜炎の治療のさい、使用した先進ガイドラインに関して批評と再考をおこなう。方法：理学療法士による関節評価は急性出血と続いておこる男児 A (右足首) の慢性滑膜炎や男児 S の両足首の慢性滑膜炎の臨床エビデンスを同一であると扱った。両患者とも先進ガイドライン、日常的な因子；P.R.I.E (圧力は非常に限定している)。そえぎ固定や活動低下、ランソプラゾールに加えて 6 週間のイブプロフェン 10mg/kg 経口服用；関節内ステロイド注射、定期的なリハビリ理学療法；統合されている足病専門治療医院の利用；ベースライン磁気共鳴断層撮影。結果：両男児とも使用されたガイドラインに順調に応じているようにみえる。男児 A での慢性滑膜炎の臨床的徴候の低下や男児 S での完全な回復が示された。結論：併存療法および小児リウマチを含む広範囲におよんだチームの支援で、慢性滑膜炎を奏効して対処される場合がある。関節の経過観察評価は治療の長期にわたる可能性を評するために引き続き行われている。理想的には、反復 MRI がさらに客観的なデータを提供する可能性がある。

キーワード：滑膜炎、血友病 A

A4.5 H.A. Fouda, A.H. Sabbour, A.A. Abdel-Hady, M.A. El-Ekiaby, M.H. Gad, N.F. Mahmoud

エジプト人成年血友病患者における有酸素容積

背景と研究目的：血友病患者にとって、身体活動は重要であり、生活の質を向上させることができることがよく知られている。身体トレーニングもまた、出血症状のリスクを軽減し、あるいは血友病をなんとかさらに良いほうへと向かわせるために身体を整える。これらの有効性にかかわらず、エジプトにおける血友病小児を対象とした身体活動に参加するものがつきりさせられる。本研究の目的は、エジプト成年血友病患者における血友病患者の有酸素容積を調査し、また、最大酸素消費量 (VO₂max) と全体負荷量 (TWL) を決定するために最大心肺運動テスト (CPX) の可否を調べることである。研究デザイン：30 人血友病A患者 (16 人中等度および 14 人重症) 彼らの平均年齢は 17.92+/-1.92 歳からCPXテスト (呼気ごとに) の間に得られたVO₂maxとTWLは人体測定データと年齢に匹敵する標準と比較された。結果：全患者が運動テストに関して最大もしくは、ほぼ最大のレベルですることができた。出血や他の副作用はどの患者にもみられなかった。有酸素容積指標；VO₂maxとTWLの値が、血友病患者はそれぞれ 56.5%と 32.5%であり、健常人より劣っていた。中等度と重症患者の間に有意な差はみられなかった。結論：血友病患者にとって、最大運動テストは安全かつ有効であった。健常人と比べると、出血障害のエジプト成年者は有酸素容積が損なわれていた。このことは、適切な治療不足、患者の過保護ならびに社会経済学的な要素に起因している。出血障害の程度は有酸素容積不全に寄与していなかった。

血友病看護のチャット・ボットの進歩

(訳注*チャット・ボット◆自然言語でチャットの相手ができるプログラム)

序論：過去数年のあいだに、情報技術は医学領域を支援するようになった。本プロジェクトの目的は血友病患者のチャット・ボット専門家を提示することである。接頭辞 ‘chatter’ はくだけた会話が成り立っていることを意味している。一方で、接頭辞 ‘bot’ は単語ロボットからきている。それゆえに、このコンピューター・プログラムはどんな特定問題に関しても、使用者にチャットを用意することを目的とする。その進歩は人口知能と血友病看護の融合の結果である。方法：チャット・ボットの進歩はウェブインターフェースを実行するためJava・プログラミング言語とその知識ベースを処理するためにプロログ人工プログラミング言語を用いた。チャット・ボットはポルトガル語を初期設定で使用されているが、将来、他言語で支援されるであろう。その知識ベースは、血液学者や理学療法士の助力を経て血友病教育ソフトウェアに基づいて作製されており、オンデマンドで進歩することができる。結果：このコンピューター・プログラムの最終目標は、子供たちに血友病に対処する方法を教えることである。子供たちは、質問することやテキスト、イメージあるいはビデオを通じて答えを得ることによって、相互に交流しあっている。チャット・ボットはインターネット上で入手可能であり、血友病看護の専門家によって監修されている。結論：子供たちにとって、血友病と取り組むことは課題である。どの行動が可能であるか、あるいは何か予期もせぬことが生じた場合、進む方法を知らなければならない。チャット・ボットは子供たちに、楽しむと同時に制限を理解することを支援するために開発された。多くの専門分野にわたる分野が血友病患者児にコンピューター・プログラムを用いて、血友病について学習するさいに手助けになることを示している。

セッションA4自由演題-非手術

A4.7 **M. Matta**, S. Thomas, A. Wolff, A. Luz, C. Ribeiro, J. Silveira, A. Do Nascimento, B. Oliveira Junior, L. Nunes, M. Sayago

ブラジルにおける理学療法看護分析結果

-血友病治療センター18 病院の評価

2009年にブラジル血友病連盟はブラジル全地理的領域から理学療法士（PT）からなるグループを任命した。ブラジルMSKグループの主要目的は血友病でのMSK出現について話し合うことやトレーニングを進歩させることである。様々なセンターの間で血友病看護の理学療法士のプロフィールを得るために、グループは85人のPTへ電子メールを治療への要望、補助器具リソースの入手しやすさ、学際的な相互交流あるいは患者のプログラムへの遵守などの質問表と一緒に送信した。我々は18人（21.1%）から完全な回答を得た。これらの44.4%がもっぱら血友病看護に偏っており、参加している患者のほとんどは血液専門医により無作為に選ばれた（83.3%）。理学療法士は、電気療法用のすくなくとも2種類の補助器具の使用を回答した。全員がプログラムのみならず、寒冷療法（83.3%）やハイドロセラピー（66.6%）を持続している。治療の望ましい様式は運動プログラム（100%）、治療用超音波（88.8%）あるいは寒冷療法（83.3%）である。患者は週に3回予約をしており（77.7%）、1セッションあたり平均66.6分、理学療法前に凝固因子注射を行っている（50.0%）。理学療法に参加している72.2%が交通を利用している。集中的なプログラムが必要な場合、77.7%が家をあてにしている。1施設を除いて、全施設が多くの専門分野にわたるチームをもっている。治療遵守への最大の障壁のひとつは交通である。3施設のみ（16.6%）が定期的に自宅用のプログラムを提供している。2施設だけ（11.1%）が他の理学療法士に電子書籍のガイダンスを供給している。インフラは十分なように見えるので、我々は、患者のニーズや教育に焦点をあてて理学療法看護を保証するためにさらに努力をするべきであると結論づけた。

血友病関節症：血液以外の要素が疾患の肉体的痛みに影響を及ぼすことは可能か？

血液以外の要素が血友病の症状に影響を及ぼしている場合があり、それゆえに出血性関節炎に進行している可能性の知見が増えつつある。臨床知見は、他者よりはやく出血しやすい可能性のある人に影響を及ぼす因子のグループを示しているようにみえる。これらは過度の可動性、固有受容性の鋭敏さ、および生体運動学の因子である。予防は標準治療であるが、必要に応じて治療をする強化療法で順調に対処している男児が、なかにはいることを示しているようだというエビデンスがでた。重症血友病患者で出血する人とならない人の間の違いを、説明する可能性のあるトラフレベルの保持のような血液学的な説明はあるが、他の因子もまた、機能している可能性もある。症状の範囲内で、Ehlers-Danlos 症候群の全症状は組織過可動性や易挫傷することであり、固有受容性や筋肉の弱さもまた特徴である。血友病と並列して考えるとき、十分な予防をした場合でも、出血が続く患者が、なかにはいるのはなぜかを説明する可能性のある概念図式を提示している。血友病の文献のなかで足や足首の生体運動学もまた定期的に話し合われており、そこでは非理想的な生体運動学と出血は原因と結果の関係が存在するという推定がある。しかし、著者らは、これを完全に支持する確固たるエビデンスをもっておらず、少なくとも部分的にこの観点に挑戦することになる。本講演は、これらの因子の影響の可能性をはなしあうだろう。次回のプログラムの仕事はそれらの影響を調査し始めることになる。

キーワード：血友病、過可動性、病因因子、固有受容

セッションA4自由演題-非手術

A4.9 J. Nilson, K. Mulder, P. Hilliard, C. Jarock, M. Hahn, M. Steele, C. Schachter

軽症血友病患者経験：治療が必要な時の態度、行動、 医療看護チームとの連絡および決定

カナダ血友病看護理学療法士（CPHC）は軽症血友病若年成人の質的研究を行った。目的：これらの男性が障害や医学的な配慮を必要とする障害についてどのように決定するのだろうか議論すること。身体的な活動に際して検討すること。効果的な連絡法を識別すること。方法：グラウンデッド・セオリーを用いて、カナダからの18～30歳の男性に直接もしくは電話で18件構造インタビューがおこなわれた。結果：障害に伴う過去の経験の重要性。治療を利用するのに気がすすまない、精力的な身体活動への参加を含めて、これらの面談から理論の多くが現れる。結論：これらの面談は若い男性と医療管理者の間のつながりが最適でないことを強調している。出血の識別および管理について、知識上での隔たりもまた生じている。軽症血友病患者は自分たちが「正常」であると感じており、積極的なスポーツに参加している。実践への貢献：補充因子が必要な場合、質的研究は軽症血友病患者に損傷を評価するのに有効な手段を開発するのに役に立つ。この集団に伴うスポーツや身体活動について推奨は再評価されるべきである。それはまた、医療看護チームによって使用を示されたいいくつかの質問の土台となる。強化されたコミュニケーションは臨床チームと若い男性の間でさらに効果的な意思の疎通となることが期待されている。

血友病患者児における固有受容体トレーニング

有効な運動機能とバランスの保持は、動いている作業の間では、単なる力が生じることで、より複雑となる。それは固有感覚であるモーター制御のための一次感覚メカニズムを必要とする。本研究の目的は、後に適切な治療を評価するために固有受容能の変化を研究することである。本研究の目的：Biodex Stability System を用いてバランスと固有受容トレーニング・プログラムに参加したのち、運動介入が血友病小児のバランスを改善するかどうか決定することである。7歳から14歳までの血友病AとBの30人の男児が、本研究に参加した。かれらは無作為に均等に2群（対照群と研究群）に分けられた。研究群は固有受容トレーニングと凝固因子補充を受けた。固有受容パラメーターは両方の群、目を開けた状態と目を閉じた状態、3カ月の治療プログラム適用前と適用後でBiodex Stability System を用いて評価した。本研究の結果は、治療前後を比較した場合、あるいは治療後の対照群と比較した場合、研究群の全測定変数で（ $P < 0.01$ ）統計学的に非常に有意な進歩が明らかになった。本研究から得られた結果、固有受容トレーニングは、血友病患者児の関節に最小限のストレスをかけることで、姿勢制御を改善するために使用される有効な方法である。キーワード 血友病、関節出血、固有受容

CDC 正常可動域 (ROM)公的利用データ・セットの 臨床かつ研究利用

目的: 可能性のある正常可動域測定の公的利用データ・セットの臨床かつ研究利用は 2~64 歳の正常健康者男性および女性被験者 674 人でおこなわれた。**方法:** 4 つの年齢群の健康被験者から得られた ROM 用の 95%信頼区間と中央値の人口パーセンタイルを用いて、ROM 寿命チャートは性別にそれぞれの関節に対してつくられた。正常 ROM の可能性のある研究利用は、正常 ROM から比例減少の概要測定を出すために、これらのデータとアメリカの公的健康サーベランス・システムに参加している重症血友病患者の 4,655 人が最近のクリニック訪問で肩、肘、腰、膝および足首に撮影された両側の ROM 測定を組み合わせた。**結果:** 臨床設定のさいに正常 ROM 寿命チャートは患者 ROM をプロットするために用いられた。これは、同年代群の正常 ROM と比較して、患者の関節がどうなのかを患者に理解させるのに役立つ視覚的ツールを提示するであろう。研究設定では、寿命をこえて血友病患者用に調和のとれた正常 ROM の平均的な全体概要をプロットすることができる。このプロットは重症血友病群の間での関節転帰と比較されるために使われる。血友病患者に関連する看護: 寿命チャートに関して、クリニック訪問の間に得られ、プロットした ROM 測定は疾病の進行をモニターするのに役にたつ。公的利用のデータ・セットは研究と比較して、研究者により用いられた。慢性関節障害の患者集団の ROM パターン変化を研究することである。

セッション A4 自由演題-非手術

A4.12 **F. Bessa de Souza**, N. Minuque, R. Pereira, C. Carmo, M. Mello, P. Villaca, C. Tanaka

血友病患者児における予期せぬ摂動後の体位調整

序論：突然、平衡を失うことから回復する人の能力は、転倒やその後の負傷を予防するのに重要である。支持基部の限界で圧力の中心を維持あるいは保持するために、平衡回復は適切な体位反応を選択することによる。血友病患者は関節内部や筋肉内部で出血することが多い、それは身体セグメントの体位に関して不十分な感覚情報となる。本研究の目的は、対照群と比較して血友病患者児の急な摂動後の体位調節を評価することである。方法：血友病患者児 11 人 (10.3+/-1.3 歳) や健常小児 11 人 (9.7+/-1.1 歳) は血友病患者群と対照群から構成された。制御した外後部摂動 (EPP) は、固定したプーリー・システムを使い、被験者の背側に水平方向牽引することによって適用された。EPP が予期もなく取り除かれると、体位調節が生じた。前後方向での COP 転位は、歩行板によって得られた。対になっていない学生 t 検定を用いて、体位反応は EEP 除去瞬間から始まり 1 秒間に 8 回の間隔 (t1-t8) で両群を比較した。結果：COP 転位は t2(p=0.02) および t6(p=0.02) t7(p=0.04) 間隔で血友病群においてさらに高かった。このような結果は血友病患者児が突然の平衡喪失下では、体位を制御するのに十分な能力をもちあわせていないことを示している。結論：対照群と比較して予期しない摂動後に平衡を制御するために、血友病患者児はさらに大きな圧力中心転位を使用している。

イン・ビトロでの IL-4 および IL-10 の早発性投与は出血性軟骨障害を予防する。

序論：インターロイキン(IL)-10 は、イン・ビトロでの血液誘因の軟骨損傷を制限するとの報告がある。さらに IL-4 は軟骨を保護する性質を有する。したがって、我々の目的は血液曝露の間（予防）と血液曝露発症後（治療）に投与した場合、IL-4 さらに IL-10 が軟骨障害を防ぐことができるかどうかを調べることである。方法：ヒト軟骨移植片は、50%v/v 相同血液（関節出血擬態）存在下もしくは非存在下で 4 日間培養をおこなった。IL-4、IL-10 あるいは 2 つのサイトカイン併用は、血液曝露の間および血液曝露開始後 24 時間後もしくは 48 時間後に投与された。4 日後培養液は交換した。軟骨は、軟骨組織基部のターンオーバーを決定するために、さらに 12 日間培養をした。結果：血液曝露した軟骨はプロテオグリカン合成割合の低下、プロテオグリカンの分解の増加、あるいはプロテオグリカンリカンの減少(all $p < 0.05$)を示した。この血液誘因の軟骨基部への損傷は IL-4 および IL-10 だけで制限された。プロテオグリカン合成割合はそれぞれ 125%、512%改善した。プロテオグリカン分解量はそれぞれ 34%、50%減少し、プロテオグリカン量は増加した(all $p < 0.05$)。さらに、IL-4 ならびに IL-10 の併用は IL-10 単独より有意に保護的であった。血液曝露発症後 IL-4 および IL-10 の投与は、血液が最初に取り除かれた場合でも軟骨障害を防げなかった。結論：IL-4 ならびに IL-10 の併用は血液曝露開始後 24 時間以内に投与された場合、もっとも保護的であった。それゆえに、治療はできるかぎりはやく開始される必要があり、出血性関節症を防ぐために、血液曝露期間は限定的でなければならない。

セッション B1 滑膜炎

B1.1 L. Valentino

病因

滑膜炎と関節疾患は血友病患者で頻度が高くかつ反復性関節出血の深刻な合併症であり、その結果、痛み、変形、障害および生活の質の低下となる。血友病出血症は十分に解明されていないとはいえ、一方で変性関節障害は、変形関節症やリウマチ性関節炎に関連した炎症プロセスでおこっている。本発表は、最終的に出血性の滑膜炎や関節症の進行になる関節構成要素に関して、様々な血液構成成分の可能性のある作用を検討する。

セッション B1 滑膜炎

B1.2 E. C. Rodriguez-Merchan, H. De La Corte-Rodriguez, V. Jimenez.Yuste

保存療法・血友病

放射線滑膜切除術 (RS) は慢性滑膜炎の保存・管理に関して有効な処置である。有効性の定量化は文献で十分に研究されていない。我々は RS の有効性を試み、評価するため、10 関節のパラメーターを解析した。材料及び方法：78 人の血友病患者群での出血性滑膜炎と診断のもとで、104 関節で RS156 症例をおこなった。患者の平均年齢は 18 歳であった (レンジ：7-51)。58 人の患者は 1 関節で RS をおこない、20 人の患者は複数関節で RS を必要とした。104 関節のなかで、33 肘を処置、24 足首および 47 膝であった。我々はイットリウム-90 を膝に濃度 185MBq、レニウム-186 を肘に (56-74MBq) あるいは足首に (74MBq) 用いた。術式は適切な放射活性物質 (RS-1、RS-2、RS-3) 3 カ月から 6 カ月の間隔をあけて、1~3 回の注射を必要とした。104 関節の中で、68 箇所は RS-1、20RS-1 プラス RS-2、RS-2 および RS-3 を必要とした。それゆえに、RS の総計数は 156 症例であった。8 症例 (7.6%) 外科治療 (関節鏡止下での滑膜切除法) は RS 失敗後に最終的に必要とされる。我々は RS の有効性：関節症例数、関節痛 (VAS)、関節可動域- (ROM) - (屈曲性と伸長性)、臨床的滑膜炎の程度、画像 (超音波および/もしくは MRI) によって計測された滑膜 (mm) の大きさ、WFH 臨床スコアおよび放射線学上のスコアを評価するために RS 前と RS6 カ月経過後の 10 関節パラメーターを調査した。結果：WFH 臨床的放射線学上のスコアを除いて、RS は有意に全パラメーターを改善した。さらに、そのようなパラメーターは独立の方法で、RS (RS-1、RS-2、RS-3) を改善した。平均して、関節症症例数および疼痛の程度は 70% 改善した。滑膜の大きさは 35% 改善した。WFH 臨床スコアは 19% 改善し、一方、筋力は 19% 改善したが、ROM は 3% 改善した。RS の有効性が、年齢、種類、血友病の程度、過去の血液学治療 (発症時もしくは予防)、インヒビターの存在の有無、滑膜の大きさ、関節の種類 (肘、膝、足首)、過去の身体活動、関節の変形 (関節症) の有無、放射性物質使用歴、RS 後の合併症有無などに関係がないことを示した。また、我々は RS-1 後の膝は肘や足首よりそれぞれ 3.2 倍、3.4 倍、疼痛が著効しないリスクがあることを得た。ROM に関して、RS-1 後重症血友病は軽症ならびに中等度血友病より ROM の著効欠如のリスクが 2.1 倍あった。さらに、足首は肘や膝より ROM の著効しないリスクが 2.1 倍あった。結論：我々は、1~3 回の注射 (RS-1、RS-2、RS-3) 3~6 カ月間隔で必要とするが、慢性出血性滑膜炎の保存的管理に関して、RS が効果的な術式であることを裏付けた。一方で、RS 前ならびに RS6 カ月経過後、10 関節の研究で RS の有効性を計測し、予後因子を明確にしている。

セッション B1 滑膜炎

B1.3 N. Zourikian

滑膜炎の予防と治療での理学療法の役割

出血性滑膜炎（HS）-滑膜の炎症-関節出血の影響かつ結果に直接的および間接的に関連がある。過去 50 年にわたって、洞察や関節出血の管理に関してよりよい選択および慢性 HS に漸次的に提供してきた。だが、先進国および発展途上国では、血友病患者での関節出血や慢性滑膜炎の長期間の結果は、まだ依然として総合的な看護メンバーにとって課題となっている。関節出血を防ぐか、もしくは緩和する予防は、出血後に必要時治療よりはるかに効果的であると現在考えられている。理学療法に関して、同じように予防的アプローチも関節出血頻度や HS ならびに関節変形のような直接の合併症緩和において、はるかに有効である。血液学者、整形外科医、リウマチ専門医、研究者ならびに理学療法士、看護師、心理学者のような総合的な看護チームの他のメンバー、それぞれが HS の管理で重要な役割を担っている。本講演は現在理学療法 HS の治療で用いられた普遍的なアプローチのいくつかを考察をおこない、それらを俯瞰し現在のエビデンスの融合に基づいた予防論拠を提供する。

セッション B1 滑膜炎

B1.4 A. Llinas

血管造影塞栓術を含む外科選択

外科的滑膜切除は、開放状態もしくは関節鏡、いづれにせよ、経験を積んだチーム、血友病センター専用並びに十分な凝固因子の供給などの大規模なリソースが必要である。外科的滑膜切除は今日めったに必要ではない、他の低侵襲的なかつ等しく有効な術式が失敗した場合のみと考えられている。非外科治療に関して難治性の滑膜炎グループは、治療するうえで克服するのに困難なサブグループから成り立っている。過去の失敗につながる理由を識別すること、低侵襲的なアプローチは成功を獲得するための鍵である。失敗に関しての説明は、おそらく多因子であり、未検出のインヒビター、初期出血性の表現型、他の凝固障害、関節内および関節周囲での力学的な問題である可能性がある。後者の例は、裂けた半月板、関節ねずみ、腸腰筋出血の期間中に大腿神経損傷の二次的症候である(訳注 *quadricipital palsy*→ポルトガル語で**大腿四頭筋麻痺**という意味)がある。歴史的に、慢性的な出血性滑膜炎用の滑膜切除は開放状態のもとで関節切開を通じて行われた。大部分の滑膜は関節から除去することができる。開放状態の滑膜切除の再発性の出血を制御することで成功率は80%であった。これらの術式のほとんどがすでに大部分が関節表面破壊した患者で行われた。しかしながら、疾患の末期段階への自然進行は最終的にみられた。開放状態のもとでの滑膜切除後では、可動域を回復するのは困難であった。さらに、この術式はかなりの量の凝固因子補充や長期の入院を必要とした。これらの事由で、開放状態での滑膜切除はほとんど打ち切れ、関節鏡検査下での滑膜切除にとって代わられた。関節鏡検査下での滑膜切除は現在、滑膜不活性の有効な手段であると認められている。最初の選択で、その術式はいくつか利点があるが、放射線滑膜切除術後の防護の第2番目に用いるがベストであるという一般の合意がある。術式は外科的な専門知識や慎重な施術をすることが求められている。最小の外部切開で関節の大部分に近づくことが可能である。患者は入院、外科的な凝固因子補充ならびに熱心な理学療法を必要としている。その技術は、骨細胞の除去、軟骨障害の治療あるいは半月板裂傷の再構成することができ、それは関節症グレード III や IV の特徴である。関節周辺の動脈の血管造影塞栓術は有望な経皮的術式である。発表された論文では、この介入は血友病患者の軟骨滑膜炎の自然経過を改変する。この成果は、出血頻度低下で実現している。比較すべきデータがないので慢性滑膜炎の治療に関して、この治療法が医療施設で役割を果たす可能性があるかと結論するのは時期尚早である。術式の動脈内部の本質と考えると、広い範囲で利用を薦める前であるが、安全に関して出ているデータは大変良い。

セッション B2—インヒビター患者：事実

B2.1 E. Santagostino

未解決問題：予防と ITI

バイパス治療により獲得された進歩のおかげで、インヒビター血友病患者での選択的な整形外科手術が可能になった。しかしながら、既に経験があるセンターのみが、この問題に取り組むことができる。外科医、血液学者および理学療法士との十分な協力がうまくいくことは、長期間の転帰にとっては重要である。治療の選択は現在のインヒビターの力価や歴史的な最高の力価の情報に基づいている。バイパス薬、活性化したプロトロンビン複合体濃縮剤(aPCC)あるいは組み換え型活性化因子 VII(γ FVIIa)は高応答インヒビター患者での最初の選択となる。どのバイパス生成物も持続した止血を保証するものではない。治療の有効性を予見するどの研究データもない。高齢者もしくは血栓リスク要因の患者におけるバイパス薬投与は注意が必要である。高濃度の因子補充は、低力価インヒビターを中和する可能性がある。手術で実施するために、望ましい因子レベルの獲得と維持を考慮する。至適濃度レジメンを確立するために、予備的な薬物動態学実験はこれらの症例で有効である。因子補充療法は低応答性インヒビター患者に関して、最初の選択アプローチである。時間的に低インヒビター力価の高反応性患者において、それはまた考慮されるだろう。実験室監視は濃度調整に関して重要である。因子回復は退院まで少なくとも一日に一回測定するべきである。手術後管理の基本は、出血合併症を避けることである。出血が生じた場合、遅延なく治療されなければならない。始めの運動は個人調整しなければならないし、注意深く始めるべきである。出血リスクを低下させるために、理学療法セッション前に単一の濃縮製剤を投与する場合がある。

セッション B2—インヒビター患者：事実

B2.2 P.L. Solimeno

手術前：外科医が知りたいことは何か？

血友病 A もしくは B 患者の補充療法のもっとも共通で深刻な合併症である、FVIII/FIX に対してインヒビターになった患者の再発性の関節出血、慢性的な滑膜炎および慢性的関節症はいつそう難解だが興味深い。そのような患者において、関節出血の頻度や重症度は、非インヒビター患者と同じである。我々は、ささいな治療反応に関連した関節重症度を登録した。γFVIIa のようなバイパス薬の導入はインヒビターをもつ血友病患者での、再発性の出血期間や滑膜炎の管理を改善した。今日、たとえ非インヒビター患者と比較して高い合併症の割合があるとしても、インヒビター患者での手術をおこなうことは可能である。合併症リスクを避けるために、血液学者や整形外科医の観点から手術前管理を著者らは評している。

B2.3 P. Giangrande

手術前：血液学者の観点

血友病患者の平均寿命は、豊かな国ではいまや一般の人々と変わらない。この良い知らせは、インヒビターをもつ患者がかねらの生活の質に不可避の悪影響を及ぼす障害が大きな負担になることが多いという事実によって相殺されている。選択的な整形手術はある程度良好な結果を伴うと保証されているが、これは細心の計画を必要としており、必要な経験をもつセンターでのみ取り組まれるべきである。止血の十分な評価は、血小板機能テストを含めて、手術前に行われるべきである。肝臓疾患患者やHIV感染患者もまた、凍結血漿および/もしくは血小板濃縮剤で治療を必要とする場合がある。フィブリン組織接着剤は、手術中の失血を減らすのに役立つ。トラネキサム酸はノボセブンと併用して用いるべきである。周術期の実験室監視は一般に必要としていないが多くのグループは血栓弾性描写法やトロンビン生成テストの適用を必要としている。FEIVAや組み換え型活性因子VIIa（ノボセブン）は成功率が高い選択手術を取り扱うために広く用いられている。両方の血液製剤のコストは高いが出血頻度減少の結果で見られるように、その後何年かで回収する可能性はある。手術に代わるものとして、さらに保存的な選択を考慮する必要がある。これらはCOX-2 抗炎症薬、放射性ヌクレオチド、化学的滑膜切除術、感染などによる治療もある。

セッション B2—インヒビター患者：事実

B2.4 A. Forsyth

インヒビター患者：リハビリテーションプログラム ：違いはあるのか？

出血症状は予防や治療で進歩したが、関節症は血友病患者（PWH）でもっとも頻度の高い合併症である。関節症は、疼痛や機能的な限界に対処するために選択的な整形手術（EOS）の必要がある場合もある。バイパス薬、血友病センター（HTCs）で蓄積している経験により、PWHにおけるEOSは容易に利用可能な国々では普及している。理学療法士は総合的な、多くの専門分野にわたる統合メンバーである。最適な転帰に関して、理学療法はインヒビターをもつPWHでのEOSに至るまでや手術後の回復に重大な鍵を担っている。手術前の目的は、リハビリ・プログラムに関して、PWHの準備や特定のEOSの現実的な予測を確保することである。手術部位に近い筋肉や関節のみならず患部を取り扱っている一方で、熟達した理学療法士はPWHの参加レベルを判断できる可能性がある。これは、のちに手術後の規定された治療の遵守を予測するのに役に立つ。手術後のリハビリの間、インヒビターをもつPWHを看護している理学療法士は、介入と手術関節の他の部位での出血のリスクを最小限にする微妙なバランスを話し合わなければならない。手術関節の出血は回復を損なうのみならず、感染症になる素地は、さらなる合併症やその後の手術の必要性を生じることが意味している。インヒビターをもつPWHでのリハビリ・プログラムは、インヒビターをもたないPWHのリハビリを超えることとリハビリを超えないことが克服すべき課題であり、脚光をあびるであろう。

セッション B2—インヒビター患者：事実

B2.5 N. Goddard

手術前：手術の結果で違いがあるのだろうか？

インヒビター患者の止血を覆うバイパス薬（rFIIa や FEIBA）の入手しやすさは、従来では、できないと考えられていた多くの治療を可能にしている。世界各国で、インヒビター患者の整形手術を行う症例が増えつつある。おこなわれた手術はさらに進取的であり、恐れのあるものではない。血栓性の合併症はインヒビター患者でめったにおこらない。

外科医は頻繁に血栓予防という考えを忘れてしまうことがおおい。出血合併症、創傷治癒の問題および感染症の割合が増えていることは懸念である。我々の最大限の努力にかかわらず、世界中でそのような手術を受けている患者の登録を確立することは可能になっていない。我々は最終的な転帰にかんして、いまだ覆い隠されたままである。この分野では、まだ数が限られた発表で、単一症例レポートである場合がおおく、標準化されていない管理体制による多施設から小系列か十分でないでデータである。現在発表されているガイドラインは真実の「一番良い実践」や信頼のできるエビデンス根拠により、外見上「最も良い当て推量」シナリオに基づいている。肯定的な転帰を報告することにたいして文献の偏見があり、結果として治療の失敗は過小に報告している。適切なデータのみで、術前管理に関して適切な推奨を作ることができるので、我々が他者の間違いを繰り返さないようにこの情報を得ることは極めて重大である。私が尋ねることができる範囲では、インヒビター患者の主な手術（TKH もしくは THR）は良好な状態を保っている。手術後の感染の頻度や未熟な失敗に関する深刻な懸念を依然として示している内輪だけのエビデンスもある。止血被覆の費用は非常に増えていることと結びついたリスクの増大は、何人かにこれらの患者の手術をする叡智を問いかけている。明らかに、保健経済学の根本的な問題があるが、どの患者が外科介入に適しているか否かについて手引きや手術前の治療体制に関して確かな推奨を提示することである。

フォンウィルブランド病と稀な血液凝固異常症患者 の筋骨格問題

VWDとRBD患者の筋骨格問題に関して血液学者の視点。フォンウィルブランド病(VWD)は、もっとも頻度が高い遺伝性の出血疾患であり、一般人口のおおよそ1%発症している。それはフォンウィルブランド因子(VWF)の質的かつ量的欠如によって起こる。これに対して、稀な血液凝固異常症(RBD)は全出血障害患者の5%未満を占めている(血友病やVWDは残りの95%を構成している)。皮膚粘膜出血を経験している患者の大半で、患者によってVWDの臨床的出現は異なる。VWDの罹患率にもかかわらず、これらの患者の筋骨格もしくは整形学的な合併症に関する発表された情報はすくない。さらにRBDの症例で知られていることは少ない。入手可能な情報の多くは、他の凝固異常症と類似性を多く共有している疾患のような出血性関節症から推定した。「集中的に」得られたVWDやRBDの症例を出血性患者コホート群にあてはめた多くが研究された。これらの問題の現状は話しあうことになる。

整形外科医

フォンウィルブランド病 (VWD) は男性および女性に影響を及ぼす、もっとも頻度が高い遺伝性の出血疾患であり、一般人口の 1.3% の推定有病率である。この疾患の臨床的出現は、主に量的かつ質的な接着性糖タンパク質フォンウィルブランド因子の欠如を原因とする過度のかつ長期間の皮膚粘膜出血や術後出血からなる。稀な血液凝固異常症 (RBD) は遺伝性の全凝固欠損症患者の 3~5% をしめており、遺伝性のフィブリノーゲン因子 (F)II、FV + FVIII、FVII、FX および FXIII の欠損であり、通常、常染色体劣性遺伝する。女性が影響を受ける患者の約半分をもちあわせていることを意味している。著者らは、これらの患者：肩補充、膝補充、腰補充、および肩や膝の関節症などのここ数年の外科的経験（外科的徴候、周術期、管理および合併症）を評している。

理学療法士

本発表は、フォンウィルブランド病 (VWD) と稀な血液凝固異常症 (RBD) に焦点をあてている。彼らは最も一般に血友病経験をもつ患者と比較してどうだろうか。

血友病を治療する場合、主な相違点は、凝固異常それ自体も凝固異常が影響を及ぼしている種類の患者も理学療法士に通常遭遇しない困難な課題を提示している。直面している問題の中には障害それ自体を原因としているものがある一方、他方は提供された医学的治療に関連している。本講演は性の影響はいかなるものか、さらに長い要因の半減期、様々な出血疾患により標的とされた組織、それらの影響が MSK 系にとって直接的もしくは間接的な脅威となるかどうか取り組むことになる。本講演は理学療法士を VWD や RBD に対処する必要なその種の問題を決定するのを支援し、それゆえにもっとも適切な治療技術を選択する。

セッション B4 自由演題—手術

B4.1 R. Bernal-Lagunas, J. Aguilera-Soriano, I. Kalach-Bucay, S. Fuentes-Figueroa, A. Berges-Garcia, F. Gonzalez-Martinez

膝の屈曲変形：血友病患児の大腿骨拡張骨切断：コラリン・ハイドロキシアパタイを用いての骨原状回復

目的：膝関節屈曲の補正のための逆「V」形の大腿骨骨切り手術による（訳注：表示技術:display experience）（訳注：クロス・スタインマン線：cross steinman wires）を用いての骨末端骨切り手術は、広い接触面と易固定を提示する。材料と方法：膝関節拘縮拘縮は 40° ～ 70° を示した。（3 症例： 40° 2 症例： 50° 1 症例： 60° ）全患者が能動—受動移動性と歩行で痛みがあった。関節出血の平均回数は年間 13.4 回(月間 1.11 回)。7 症例は(右 4 症例と左 3 症例) は外科的に逆「V」大腿骨遠位骨切り手術で治療をおこなった。内部固定はスタインマン線でおこなった。外部固定は長いギブスで固定した。結果：骨治癒は平均して 9.1 週(8～10 週) で達成された。経過観察は 2.8 年(最大 4 年、最小 1 年)手術後、患者は、筋強化および歩行訓練のために理学療法に送られた。拡張は 100%の症例で達成された。平均活性運動は 60° であった。どの患者も移動性と歩行で痛みはなかった。平均関節出血は年間 3.1 回であった。結論：逆「V」骨切り手術は非常に安定的、おこなうのが容易、リスクが低い、あるいは外部固定と同様の時間で最小限に内部固定除去を必要とする。必要とするものが最小なのでリソースがほとんどない国で有効である。

キーワード：拘縮、大腿骨骨切り手術

ハイドロキシアパタイト・コラリンを用いての骨原状回復

序論：軟骨下嚢胞は、血友病患者で頻繁に発症し、関節障害となる。目的：本研究の目的は軟骨下嚢胞発症の血友病患者でのハイドロキシアパタイト・コラリンを充填し、人工骨の修復を示す。：材料と方法：39 病変部位がある血友病患者 31 人を治療した。29 人は血友病A、2 人は血友病Bを罹患している。2 人はインヒビターをもっていた。1 人は低い応答性であった。平均年齢は 23 歳であった(6~47 歳)。平均経過観察期間は 7 年であった(1~16 年)。下嚢胞のもっとも頻度の高い病変は、脛骨 (19 症例)、距骨 (7 症例)、尺骨 (5 症例)、上腕骨 (5 症例)、大腿骨 (3 症例)、橈骨 (1 症例) であった。軟骨下嚢胞が関節部位の 15%以上である場合、とりわけ、関節負荷がある場合、対照レントゲンが下嚢胞の進行を示すか、たとえその軟骨下骨拡張が 15%未満であった場合でも手術の必要が示された。どの嚢胞もレントゲン写真、CTスキャンおよびMRIで評価された。全患者は同じ処置、イメージ増倍管、嚢胞吸引およびハイドロキシアパタイト・コラリン充填をおこなった。結果：18 病変は治癒に向かった。回復は 10 カ月を要した。1 人の患者では、嚢胞充填は不十分で、充填を完全にするために再手術を必要としたが、その後治癒へと向かった。結論：軟骨下嚢胞にハイドロキシアパタイト・コラリンを充填することは関節障害の進行を防ぎ、将来外科用インプラントの再構築を容易にする。

血友病 A 青年患者における筋骨格機能とレントゲン 撮影の関節スコアの関連性

序論：血友病患者の筋骨格機能を評価するために、血友病患者の機能的独立性（FISH）は能力に基づいた装置を使用した。我々は青年期血友病 A 患者の機能的独立性と放射性関節スコアの相関性を評価することを目的とした。方法：横断的研究は、50 人の青年期血友病 A 患者に関して行われた。筋骨格機能は FISH スコアを用いて評価された。個々の関節は X 線上でパターンソン・スコアと MRI により評価された。データは検査、入力、SPSS バージョン 2.2 によって解析された。**結果**：我々の患者の平均年齢は 16 ± 11.1 歳、FISH 平均値 23.32 ± 4.69 (レンジ 13-28)、パターンソン・スコア平均値は膝 2.32 ± 3.09 (レンジ 0-13)、足首 1.86 ± 2.67 (レンジ 0-10)、および肘 1.42 ± 2.17 (レンジ 0-10)であった。MRI スコア平均値は 3.92 ± 2.74 (レンジ 0-10)、一方で足首 3.16 ± 2.64 (レンジ 0-10)、および肘 2.34 ± 2.63 (レンジ 0-10)であった。X 線上関節スコアと FISH の間、VIII 因子欠如の程度とそれぞれの FISH、パターンソン・スコアおよび MRI スコアの間には非常に有意な相関関係がみられた。MRI は既存の X 線上での軟骨下嚢胞や関節縁の摩耗の検出より優れている。

結論：X 線上での両方の関節スコアの非常に有意な相関を前提として、FISH は青年期血友病 A 患者における機能的独立性を評価するための信頼できる手段である。MRI は初期関節異常を検出するさいに既存の X 線より優れている。

セッション B4 自由演題—手術

B4.4 **K. Kavakli**, S. Aydogdu, O. Cogulu, H. Ozkiloglu, E. Karaca, B. Durmaz, C. Balkan, D. Yilmaz, Y. Ay, F. Ozkinay

放射線滑膜切除術を受けた血友病患者の染色体切断可能性の小核評価

序論：放射線滑膜切除術（RS）は血友病患者の標的関節に放射性同位体を関節内注入することであると定義されている。本研究の目的は血友病若年層集団における Y90 と Re186 の可能性のある遺伝毒性を調査することである。末梢血リンパ球の小核（MN）アッセイは遺伝毒物学分野でのイン・ビボ細胞遺伝学アッセイで一番確立されたひとつであると報告されている。方法：RS 術式を受けた 19 人の患者は研究に登録された。平均年齢は 20.6 \pm 10.4 歳(レンジ 6-52 歳)であった。17 人の患者は血友病 A であった。RS 術式を受けていない 18 人の血友病患者は対照群として選ばれた(平均年齢 22 \pm 10.6 歳、レンジ 5-45 歳/13 人血友病 A 患者)。サイトカラシン B を用いて MN アッセイはおこなわれた。二核の 1000 細胞は医学遺伝学研究室での光学顕微鏡下で測定された。結果：MN 値については患者群間(1000 細胞あたり 18.2 \pm 10.3)や対照群(16.6 \pm 7.8)で有意な差はなかった。だが、両方の値とも RS を受けた患者群と対照元は健常者対照群(4.4–9.8/1000 細胞)よりはるかに上昇した。20 歳未満(15.4 \pm 8.2)の患者の平均値は 20 歳以上(22.2 \pm 12.0)よりはるかに低かった。しかしながら、差はなかった。MN 頻度は Re186 (22.5 \pm 10.0) 群と Y90 (19.3 \pm 11.3) 群もまた解析された。有意な差はなかった。結論：結論として、健康状態の影響をさらに良く理解するために大規模患者数を含めてさらなる研究が必要であるが、放射線滑膜切除術は安全な術式のようにみえる。

神経絞扼と神経診断、血友病における我々の経験

序論：血友病患者の血腫の存在はときおり、位置に応じて様々な神経の絞扼性神経障害の原因となることがある。神経絞扼の神経徴候は独特なものであるが、計画できるもっとも最適な治療のいずれから、同じ非侵襲的な方法でその障害を定量化し裏付けることは必要である。方法：神経刺激での運動神経伝達あるいは表面電極棒もしくはリングを通じて計測する神経生理学テクニックを用いた。結果：神経絞扼の臨床的疑いは、肯定的研究で 9 人の患者にみられた。1 人以外の全患者が理学療法や投薬で回復した。1 人の患者だけが回復するために外科的介入を必要とした。患部神経は主に正中神経、2 番目が尺骨神経、次が橈骨神経、最後に単一の症例は 外側大腿皮神経であった。結論：この論文では、非侵襲的な神経生理学治療のための神経伝導テクニックを用いて、検出、確認あるいは血友病患者での神経絞扼の治療での我々の経験を示している。

成人血友病患者に対しての観察者間 3 種類の X 線写真採点の信頼性

序論：本研究の目的は、血友病性関節症の放射線測定システムの観察者間信頼性を評価することである。方法：血友病専門の 3 人のシニア整形外科医は独立して、成人血友病患者の総数 525 関節 X 線写真を、いかなる臨床データもなしに評価をおこなった。結果：本研究は、放射線学的測定システムを評価するために、最大規模の研究であった。結果に関して、アーノルド-ヒルガートナー病気分類システムは、中程度の信頼性 (κ 値： $\kappa=0.40$ 、 $p=0.000$)、あるいはデパルマ等級システムとパターンソン・採点システムは、公正な信頼性 ($\kappa=0.40$ 、 $p=0.000$)、若干の信頼性 ($\kappa=0.12$ 、 $p=0.000$) をそれぞれ示した。パターンソン・採点システムの 8 所見の信頼性に関して、3 所見は実質的もしくは中程度の信頼性を示した。これらは「関節腔狭窄」($\kappa=0.70$ 、 $P=0.000$)、「変形した軟骨下表面」($\kappa=0.70$ 、 $P=0.000$)、「関節端のびらん」($\kappa=0.70$ 、 $P=0.000$)。他の所見は公正な信頼性かもしくはやや信頼性にかけるものであった。伝統的な放射線学的評価システムは十分な観察者間信頼性はない。両者の進行的なスケールは、加算性のスケールよりも高い信頼性を示した。パターンソン採点システムは良好な信頼性を示した。結論：我々の結果、3 つの信頼性の高い所見を含む進行的なスケールは、さらに信頼性が高い放射線学的評価システムであることが示唆された。

コロイド状クロムリン酸 P-32 による放射線滑膜切除術を受けた患者の医薬品安全性

監視序論：放射性同位体は、抵抗性滑膜炎の局所放射線治療法として炎症性関節症の治療に広く行われている。それらの有効性はいくつかの試験で取り組まれている。しかし、安全懸念 確率的影響や報告されている悪性腫瘍症例の理論的リスクによる安全懸念が、多くの国々での使用を排除されている。我々は、核医学専門家との共同研究で包括的な血友病グループにより行われた放射線滑膜切除法 P-32 を手術後、15 年間にわたる患者経過観察を通じて安全問題にアプローチをおこなう。1995 年以後、個々の 287 術数の関節放射線滑膜切除術は 148 人の患者 4 歳～71 歳(平均 21.9 歳)でおこなわれた。関節症につながる主な基礎的条件は、血友病(71.6%)、のちに続くのが、リウマチ性関節炎 (9.5%)、変性性関節炎 (6.1%)、PVNS (6.1%)、あるいは血清反応陰性関節炎 (4.1%) であった。手術した関節は膝(53.3%)、肘(27.5%)、足首(8.3%)、腰 (5.9%)、あるいは肩 (3.1%) であった。1 関節あたりコロイド状態の P-32 濃度は 0.25～1.0mCi の範囲である。1 患者あたりの手術した関節数は 1～10(平均 1.97)であった。全関節の平均的経過観察は 8.5 年 (16 カ月から 15.8 年) である。放射線同位体曝露による患者の悪性腫瘍の記述された症例はない。経過観察中、1 人が血友病の出血性合併症で死んだ患者がいる。結論：この一連の過程で、我々は累積的なデータを長期間の放射性滑膜切除術の安全性を確立するための専用の普遍的な蓄積に貢献してきた。滑膜肥厚を制御するための既知の効果と組み合わせる場合、長期間の放射性滑膜切除術の安全性を確認することは関連性がある。この術式は非常に危険であるが有効性のある介入である。このコホートの厳格な臨床的観察を維持することで、集団が加齢するにつれ、より安全な情報を提供することになる。

キーワード：血友病性関節症、放射性滑膜切除術

セッション B4 自由演題—手術

B4.8 J.H. Ramirez, P. Ramirez, G. Salom

血友病患者における腸腰筋血腫のCTガイド経皮的減圧術：症例レポート

腸腰筋血腫は血友病の合併症である。引用文献によると 0.3-13%発症している。それは、リスクが高いコンパートメント症候群（CS）や大腿神経障害で潜在的に生命を脅かしている。現在の治療は濃縮凝固因子や安静での保存療法である。経皮的減圧術は様々な病理学で用いられており、腸腰筋血腫以外では、抗凝固療法による患者に関して発表されたわずか3成功症例だけである。我々は、中等度血友病、重症左鼠頸部痛、腰屈曲、（訳注：positive Psoas sign:明らかな腰筋損傷兆候）大腿神経領域の感覚損傷を患っている14歳男性患者の症例を報告する。彼は第VIII因子補充や鎮痛剤を投与された。CTは急性左腸腰筋血腫を報告した。我々は18腰椎穿刺針を用いて、CTガイド経皮的減圧術を厳格な無菌状態でおこなった。コンパートメント間の圧力は手動の圧力計で測定した。30mmHgは最初の測定値だった。血液10mlは排出し、後部圧力は即時鎮痛と足の感受性の改善で23mmHgであった。CSによるこの術式は、重症腸腰筋血腫治療において重要な代替術式であり、血友病センターの熟練した理学療法士によって行われなければならない。

キーワード：腰腸血腫、経皮的術式

人工肘関節の長期間の転帰 血友病患者関節の人工肘関節は、人工橈骨頭より優れている場合もある。—いくつかの症例

序論：血友病関節症における関節合併症で肘は第 2 番目に多い。対照的に、人工股関節、人工膝関節ならびに人工肘関節は、いまだに確立した方法ではない（低機能障害、長期間ではない転帰、人工関節の簡単な緩み、インプラントのデザイン）。長期間の転帰が待たれている。方法：2001 年、進行した肘関節症の 6 人の患者(35—64 歳) は人工肘関節手術をおこなった。1 人の患者(27 歳男性)は人工橈骨頭手術を受けた。我々はこの患者も、日常生活上の活動的な転帰も含めて、可動域 (ROM)、出血傾向ならびに疼痛評価を 1 年に 1 回おこなった。結果：全患者での日常生活上の転帰は非常に満足のものである。ROM はおもに手術前の関節囊の硬直程度による。可動増加の平均値は 20°であり、ほとんどの症例で十分な拡張は達成しなかった。7 人のうち 5 人の患者は完全に痛みが軽減した。人工肘関節している 1 人の患者で痛みがのこっていることが観察され、ガバペンチン治療下で手の感覚異常が改善した。2007 年に人工橈骨頭術式を受けた患者は 1 人もこの間にどんな鎮痛も完全には消えず、増悪することはなかった。人工橈骨頭は反対側の関節を傷つけている持続的外傷のように見え、反復性の微量出血につながっている。結論：膝関節全置換および肘関節部分置換は、有意にもしくは若干痛みを軽減し、可動域や肘関節能を改善する。人工橈骨頭術式はおおきく大層な術式でないが血友病性関節症で不利な点がある可能性があり、反対の骨で微量性出血を引き起こしている。

セッション B4 自由演題—手術

B4.10 **Tanaka**, A. Taniguchi, T. Matsuda, S. Kamijo, S. sukamoto, T. Kumai, M. Shibata, I. Tanaka, M. Shima, A. shioka

重症血友病患者用の膝蓋腱部荷重式 (PTB) 装具を用いての足関節固定術と関節鏡下滑膜切除手術

序論：関節固定術は重症足首関節症の良質かつ標準的であるが、我々はとりわけ、若年患者に関して、その術式を避けたい。我々は滑膜切除術後に膝蓋腱部荷重式装具を用いて、足関節固定術による治療法を考案した。方法：進行した足首関節症の患者 9 人(全男児、5～18 歳、平均年齢 18 歳)の治療をおこなった。注意深い関節鏡下滑膜切除術式が行われた。切除した軟骨領域は骨髄刺激テクニックで治療をおこなった。PTB 装具は術後 1 年装着した。荷重評価を用いて、臨床知見および放射線画像所見を診断した。経過観察期間は 24～64 カ月にのぼった。結果：痛みや日常生活動作 (AOL) は劇的に改善した。平均的な AOFAS スコアは 59 点から 88 点に改善した。関節出血発症は治療後有意に減少した。侵食的な変化は元にもどり、関節腔の狭窄はほとんど正常に回復した。{訳注：The Arnold-Hilgartner stages アーノルド・ヒルガートナー・ステージ(アーノルド評価)} もまた改善した。平均パターンソンも改善した (7.7～4.7)。自閉症患者 1 人は手術後改善し、彼は今や自分のバンドでドラムを演奏している。結論：関節鏡下滑膜切除術式は血友病性足首関節症の確立した治療選択肢である。しかしながら、滑膜切除術は現存している関節変性を改善できなかった。我々の考案した治療法は進行した足首関節症用の放射線学的段階を改善した。若年患者用に関節固定を支持する前に我々の考案した方法を採用するべきである。

セッション B4 自由演題—手術

B4.11 A. Tirichine, S. Fourmas, K. Koroghli, A. Benbouzid, S. Hassam, L. Ait Elhadj

重症血友病患者の術後無痛覚にするための持続的な末梢神経ブロックの実現可能性

背景：関節出血性の血友病患者は慢性的な疼痛がある。疼痛治療は整形外科手術で重要である。術式は関連性のある術後疼痛を伴うことが多い。さらに血友病患者での手術の実施は、最適な機能的回復（さらなる大きな疼痛の原因）を最適にするために、早期の可動化リハビリが必要である。持続した末梢血神経ブロック（CPNB）は標準的なアプローチである。；本研究は、これらの患者での現実化(安全)や効果を評価した。材料と方法：当病院では、十分な因子補充のもと、超音波もしくは電気神経刺激ガイダンスに従って、患者が一般麻酔から覚醒前（症例の 35%）と覚醒後（65%）CPNB（Contiplex B.BraunR）を投与することができる。微妙な伝達の中断は、ブピバカイン（*訳注：局所麻酔薬）0.125%溶液弾力性ポンプ（Easy pump R 8ml/h）を用いて 神経ブロックをしない場合に、低濃度の麻酔薬で可能である。27 人の患絞扼性神経障害者で行われた。彼らは早期の関節可動化-要素活動の 5 日間プログラムは 30%以上維持したまま経て、一次的転帰であるカテーテル留置を評価された。2 次的転帰は VAS、疼痛測定、副作用、疼痛コントロールの満足度あるいは理学療法士への遵守である。結果：カテーテル留置の成功率は電氣的刺激法(92%)を比較すると、US(100%)を用いた方が有意である。VAS は全患者中 3 人を除いて、2.5 まで減少した。副作用=1；可動化と患者の満足かつ良好な遵守（2 人を除いて全員）。結論；CPNB は血友病患者で安全に行われた可能性があり、良好な術後無痛を示した。麻酔専門医は治療の質を改善に貢献するために、もっとも適正なアプローチを採用し、管理するべきである。キーワード：疼痛、CPNB、リハビリテーション

セッション B4 自由演題—手術

B4.12 A. Tlacuilo-Parra, P. Lopez-Barrera, M. Fernandez-Cesena,
R. Garibaldi-Covarrubias, J. Soto-Padilla, J. Orozco-Alcala

血友病患者児の腰椎骨塩濃度を正常化するゾレドン酸の有効性

血友病患者児は年齢の割には骨密度が低い場合が多い。ビスホスホネートは、過剰な吸収に伴う成人骨疾患の治療に用いられている。しかしながら、小児骨疾患で（投与が）増えており、かつ奏効している薬剤がある。ゾレドン酸を用いた試験は、この集団で行われてこなかった。目的：血友病小児の骨量を改善するためにゾレドン酸の有効性と安全性を決定する。方法：非盲検第 II 相試験で、血友病および骨減少症患者（腰部脊椎骨塩量（BMD）性および年齢の基線平均値の 2 標準偏差（SD）未満の Z-スコアと定義している）は、6 カ月間、月 4 回ゾレドン酸を服用する。一次的な転帰は、二重 X 線吸光度を用いて、6 カ月後に腰部脊椎 BMD (LSBMD) での変化であった。二次的な転帰は副作用を考慮した。結果：6 人の患者は用事治療をおこなった。12 歳男性の平均値も含まれた。6 カ月時の-0.95SD、LSBMD Z スコア値と比較すると、ベースラインの LSBMD Z スコア値の平均値は-2.6SD であった（ $P=0.027$ ）。この治療法は良好な忍容性がある。副作用は風邪のような徴候やかゆみがあるが、それ以上の作用もなく治癒している。血友病全患児で 6 カ月後 LSBMD が正常値に取り戻すために、ゾレドン酸は安全かつ効果的な選択肢であるように見える。しかしながら、これは制限がない非対照群研究であるためプラセボ二重盲検法の対照群研究が必要である。

人工膝関節置換術での末梢血凝固因子補充と感染

血友病は重症関節炎の原因となる X 染色体遺伝性の出血性疾患である。膝はもっとも頻度が高い罹患した関節であり、もっとも有意に障害が伴っており生活の質を悪くしている。過去数十年、人工膝関節置換は成人血友病患者でもっともよくある術式となっている。全膝置換の転帰(TKR)は、発表された論文で高いばらつきはあるものの、研究のなかで 1-16% 報告されている。原因となっている一つの因子が様々な凝固因子補充プロトコルである可能性がある。現在世界血友病連盟 (WHF) の末梢血 VIII 因子レベルのガイドラインは施術前のレベル 80~100%、14 日後に 30~50%に緩やかに減少することを推奨している。最新の動物実験の研究は、血漿因子不足の高い初期レベルは創傷治癒に十分ではないことを示しており、正常創傷治癒は長期間の適切な恒常性機能を必要としている。本研究の目的は、感染症の割合との関係性を決定するために、血友病関節症の TKR の発表された論文で使われた様々な凝固因子プロトコルを比較することである。発表された論文のメタ分析は感染症と凝固因子補充の間に統計学的に有意な結果があることを示している。このことは末梢血に 100%補充使用や施術後 2 週間、高いレベルを維持することを支持するものである。このプロトコルのコスト分析をすると、暗に「前払い」のコストが増えている可能性があるが、最終的に合併症低下したという長い目でみると高い濃度のレジメはさらにコスト効果的である。我々は自分たちの治験が現在国際ガイドラインの改定を支持するものと確信している。

キーワード：膝関節症、周術期管理

セッション C1-足首関節症

C1.1 A. Thomas, H. Caviglia, G. Galatro, N. Moretti, C. Daffunchio

保存管理：理学療法

足首関節症は血友病患者、若年期および青年期ですら、もっとも頻度が高い疾患のひとつである。多くの治療選択肢があるが、保存療法は第一義的な選択肢である。この関節症の典型的な発症はなんだろうかと学び理解し、この状況を発症する高いリスクを有する男児と青年期を識別することは大変重要である。いったん始まると、柔軟性消失、可動性、あるいは筋グループの強さ低下、固有受容体や神経-筋肉コントロールの減弱を含むパターンを認識することは重要である。これらの患者の多くは、足首だけでなく多くの関節を患っていることを強くいいたい。そういうわけでかれらの歩行パターンは関連性がある。この状態の患者の症例を治療している我々の経験において、柔軟運動、固有受容ドリルならびにウォーキング再学習などを適切に応用し、非常に良い結果を得ている。本発表は、この状態は保存療法を選択し、治療することできる方法を伝え、あるいは上述のポイントを詳細に描きだすことを期待している。

セッション C1-足首関節症

C1.2 N. Janković

整形器具：いつ？なぜ？

血友病の持続的な改善にもかかわらず、関節は出血が発症している最頻度の部位であるため、関節症は血友病の有意な臨床的問題の主な原因である。文献では、足首関節は他の部位よりも低発症頻度であるといわれることが多いが、血友病患者の足首関節は早期発症であると明らかにしていることはよく知られている。それゆえに、この集団では頻度が高い。関節症治療は、履物の交換、活動修正、整形器具の使用を含めて単純なステップとともに常に始めるべきである。初期段階で使用される場合は、整形器具管理は足首関節症のために非常に有効である。整形器具の種類は多い。軽症関節症では、装具は足首位置を適切な位置に支えるのを役立てるように応用できる。もしくは、中等度の症例では、それらは特注品で作製可能であり、短下肢装具もしくは AFO s と呼ばれる。装具着用は 2 つの主な目的がある。最初に、荷重が関節内部に迂回するように足首を通じて力を減らす。二番目に関節を通り抜ける力を減らし、足首の可動を身体的に制限し、このようにして変形した滑膜の摩耗もまた、防ぐことである。安静および就寝中の場合、徴候が荷重活動に限定し、出現しない限りは、装具は有効である。いったん、装具をつけても緩和しない兆候が表れたならば、外科的な選択のようなさらに侵襲的な治療も考えてみる場合もある。

キーワード：血友病、足首関節症、装具

セッション C1-足首関節症

C1.3 S. Lobet, M. Avaux, C. Hermans

血友病関節症の手術前および手術後の理学療法管理

足首は自然関節出血する頻度が高い。出血発症は脛距関節および/もしくは距骨下関節でおこり、重症退行性変化を原因となる。識別されているいくつかの機械的かつ機能的な障害で、関連性のある痛みあるいは機能的な損失となっている。既存の標的関節がもとで、筋委縮関連性、脛一距骨および距骨可動域、筋肉柔軟性および固有受容などの低下は明確である。目につかない徴候のひとつに横足根関節や足根中足関節の可動域の減少がある。この減少は、患者が疼痛増悪、硬直さおよび 知覚運動性系への固有受容の入力を障害の素因となりやすい。それゆえに足首や足関節全体で装身具および生理的運動の改善は、臨床的に考慮すべき事項である。限局性の関節可動化は有効な介入となる可能性がある。投薬治療、患者教育、靴補正、身体的要因のような保存療法の役割や有効性は本講演で話しあうことになる。外科的術式は滑膜切除、滑膜整復、壊死組織切除および関節固定などである。滑膜切除は制御不能な、関節出血や慢性滑膜炎の反復性を抑えるのに役立つ。滑膜関連が除去されるので、関節出血は著効することが多いか、もしくは有意に低下する。それぞれに適合した理学療法のプログラムを提案するために、大切なことは後の比較的安全な出血しない期間を利用することである。関節固定後、融合していない関節の可動化は手術 2 週間後に開始する。融合が完全に治癒したならば、低レベルの平衡かつ固有受容運動を始めることが可能である。靴に中敷きをいれることや船靴底は、足をステップしやすくするだろう。

Session A1 – PWH: The Way of Life

A1.1

Primary Prophylaxis in Young People with

Hemophilia

P.E. Monahan

Pediatric Hematology and Gene Therapy Center, University of North Carolina at Chapel Hill, North Carolina U.S.A.

A1.2

Living with Hemophilia: The Physiotherapist's Role in Adolescence to Young Adulthood

P. Hilliard

The Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

A1.3

Surgical Treatment in Patients on Primary Prophylaxis: What is the Incidence?

G. Pasta

Orthopaedics and Traumatology Department and Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia Center, IRCCS Ca' Granda Maggiore Hospital Foundation, Milan

A1.4

Hemophilia and Ageing: Medical Aspects

A. Street

The Alfred Hospital, Melbourne, Australia

A1.5

Hemophilia and Ageing: Addressing Musculoskeletal Problems

A. Forsyth

Penn Hemophilia and Thrombosis Program, Thorofare, NJ, U.S.A.

Session A2 - Hemophilia and Cartilage

A2.1

Hemophilia and Cartilage: The Blood Effect

P.E. Monahan

Pediatric Hematology and Gene Therapy Center, University of North Carolina at Chapel Hill, North Carolina U.S.A.

A2.2

Joint Aspiration, Viscosupplementation, Growth Factors, or Nothing?

G. Pasta

Orthopaedics and Traumatology Department and Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia Center, Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milan, Italy

A2.3

The Role of Movement

A. Seuser

Orthopaedic Departement Kaiser-Karl-Klinik, Bonn (Germany)

A2.4

Surgical Treatment: Is It Useful?

M. Silva

No Abstract Submitted.

Session A3 - Hemophilia and Bone

A3.1

**Osteolytic Lesions: Differential
Diagnosis and
Treatment**

H. Caviglia

A3.2

Is Bioengineering the New Solution?

F. Forriol

No Abstract Submitted.

A3.3

Osteoporosis: Clinical Implications

S.S. Mohanty

Dept. of Orthopaedics, King Edward
Memorial Hospital,
Mumbai, India

A3.4

Osteoporosis and Exercise

A. Sabbour

Head of Physical Therapy for Women's
Health Dept.,
Faculty of Physical Therapy – Cairo
University, Egypt

Session A4 – Free Papers: Non-Surgical

A4.1

**Assessment of Musculoskeletal
Function and
Mood in Hemophilia A Adolescents: A
Cross-
Sectional Study**

M. Ahmed Badr¹, T. Hasan Hassan¹, N.
Raafat Abdel Fattah²,
S. Mohamed Badawy¹

Departments of Paediatrics¹ and
Psychiatry², Zagazig
University, Egypt

A4.2

**Measuring Balance in Individuals with
Hemophilia Using the Community
Balance**

and Mobility Scale: A Pilot Study

C. Bos¹, M. Wright¹, A. Chan^{1,2}, T.
Almonte¹, K. Decker¹, R.

Goldsmith¹, K. Strike¹, I. Walker², L.
Waterhouse¹, K. Webert²

1 McMaster Children's Hospital; 2
McMaster University,
Hamilton, ON, Canada

A4.3

**Assessment of Musculoskeletal Status
of a**

Lebanese Hemophilia Patient

C Haddad, C. Djambas Khayat, A. Hage, J.
Bakhos Asmar, P.

Noun, H. Samaha, A. Taher, A. Inaty, S.
Sakr

Lebanese Association for Hemophilia
Centre Care, Beirut,
Lebanon

A4.4

**Guideline for the Treatment of Chronic
Synovitis in Pediatric Hemophilia: Case
Report Involving Synovitis of the Ankle
Joint**

in Two Boys with Hemophilia A

T. Flannery, A. South, A. Westoby

Leeds Teaching Hospitals NHS Trust, U.K.

A4.5

**Aerobic Capacity in Egyptian Adults
with
Hemophilia**

H.A. Fouda¹, A.H. Sabbour², A.A.

Abdel-Hady³, M.A. El-Ekiaby⁴, M.H. Gad⁵, N.F. Mahmoud⁶
1Physical Therapy Department for Cardiovascular
/Respiratory Disorders and Geriatrics
Faculty of Physical
Therapy, October 6 University; 2Physical
Therapy
Department for Obstetrics and Gynecology
Faculty of
Physical Therapy, Cairo University;
3Physical Therapy
Department for Cardiovascular/Respiratory
Disorders and
Geriatrics Faculty of Physical Therapy
Cairo University;
4Hematology Department El-Shabrwishy
Hospital;
5National Heart Institute; 6Physical
Therapy department
for Surgery Faculty of Physical Therapy,
October 6
University, Cairo, Egypt

A4.6 Development of a Chatterbot Specialist in

Hemophilia Care

R. Matsunaga¹, M. Matta³, M. Ozelo³, M. Borges^{1,2}
1LIAG/FT; 2NIED; 3IHTC "Claudio L. P. Correa" Hemocentro, Unicamp Universidade Estadual de Campinas, Sao Paulo, Brazil

A4.7 Physiotherapy Care Profile in Brazil: An Evaluation of 18 Hemophilia Treatment Centres

M. Matta¹, S. Thomas², A. Wolff³, A. Luz⁴, C. Ribeiro⁵, J. Silveira⁶, A. Do Nascimento⁷, B. Oliveira Junior⁸, L. Nunes⁹, M. Sayago¹⁰
1IHTC Claudio L P Correa, Hemocentro, UNICAMP;
2Hemocentro de Mato Grosso E Servico de Medicina Nuclear da UFRJ; 3Hospital de Clinicas - Universidade Federal do Parana; 4Hemocentro do Estado do Rio Grande do Sul; 5Hemocentro do Rio de Janeiro; 6Hemocentro

Regional de Uberlandia; 7Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco; 8Hemocentro de Alagoas; 9Centro dos Hemofilicos do Estado de Sao Paulo; 10IHTC Brasilia, Brazil

A4.8 Hemophilic Arthropathy: Can Non-Hemato - logical Factors Affect the Burden of Disease?

A. McCarthy
Physiotherapy Department, Royal Free Hampstead NHS Trust, Pond Street, London, U.K.

A4.9 The Mild Hemophilia Experience: Attitudes, Behaviours, Communication with the Health Care Team and Determining when Treatment is Needed

J. Nilson¹, K. Mulder¹, P. Hilliard¹, C. Jarock¹, M. Hahn¹, M. Steele¹, C. Schachter¹
1Saskatchewan Bleeding Disorder Program, 2Winnipeg Health Sciences Center, 3Toronto Hospital for Sick Children, 4Halifax IWK Health Center, 5Montreal Children's Hospital, 6Southwestern Ontario Bleeding Disorder Program, 7School of Physiotherapy, University of Saskatchewan, Canada

A4.10 Proprioceptive Training in Hemophilic Children

A. Osama, E. Elsayed, A. Sabbour, M. Elmasry
Faculty of Physical Therapy, Cairo University, Egypt

A4.11 Clinical and Research Uses of the CDC Normal Range of Motion (ROM) Public Use Dataset

J. Michael Soucie, Sally McAlister;

Division of Blood Disorders, Centers for Disease Control and Prevention, Atlanta, GA, U.S.A.

A4.12

Postural Adjustment after an Unexpected

Perturbation in Children with Hemophilia

F. Bessa de Souza¹, N. Minuque¹, R. Pereira¹, C. Carmo¹, M. Mello¹, P. Villaca², C. Tanaka¹

1Department of Physical Therapy, Communication Disorders and Occupational Therapy;
2Hemophilia Center, Clinical Hospital - Faculty of Medicine, University of Sao Paulo, Brazil

A4.13

Early-Onset Administration of IL-4 and IL-10

Prevents Blood-Induced Cartilage Damage in

Vitro

M. Van Meegeren^{1,2}, N. Jansen^{1,2}, G. Roosendaal², F. Lafeber¹

1Rheumatology & Clinical Immunology;
2Hematology and Van Creveld Clinic, University Medical Center Utrecht, The Netherlands

Session B1 - Synovitis

B1.1

Pathogenesis

L. Valentino
Rush University Medical Center, Chicago, IL, U.S.A.

B1.2

Conservative Management of Hemophilic Synovitis

E. C. Rodriguez-Merchan, H. De La Corte-Rodriguez,
V. Jimenez.Yuste
Hemophilia Unit, La Paz University Hospital, Madrid, Spain

B1.3

Role of the Physiotherapist in Prevention and Treatment of Synovitis

N. Zourikian
Physiotherapy Department, Sainte-Justine University Hospital Center, Pediatric / Adult Comprehensive Care
Hemophilia Treatment Center, Quebec Reference Center for Coagulation Inhibitors, Montreal, QC, Canada

B1.4

Surgical Options, Including Angiographic Embolization

A. Llinas
Department of Orthopedics and Traumatology, Fundacion Santa Fe de Bogota, Fundacion Cosme y Damian, Universidad de los Andes and Universidad del Rosario, Bogota, Colombia

Session B2 – Inhibitor Patients: The Truth

B2.1

Open Issues: Prophylaxis and ITI

E. Santagostino
Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia and Thrombosis Center, IRCCS Maggiore Hospital Foundation and University of Milan, Italy

B2.2

Before Surgery: What the Surgeon Wants to Know

P.L. Solimeno
Ortho-Trauma Unit, IRCCS Ca Granda Foundation, Policlinico Hospital, Milan, Italy

B2.3

Before Surgery: A Hematologist's View

P. Giangrande
Oxford Haemophilia & Thrombosis Centre, U.K.

B2.4

Inhibitor Patients: The Rehabilitation Program, Is It Different?

A. Forsyth
Penn Hemophilia and Thrombosis Program, Thorofare, NJ, U.S.A.

B2.5

Before Surgery: Are the Results of Surgery Different?

N. Goddard
Royal Free Hospital, London, U.K.

Session B3 - Musculoskeletal Issues in Patients with VWD and RBD

B3.1

The Hematologist

D. Quon
Orthopaedic Hospital Hemophilia Treatment Center, Los Angeles, CA, U.S.A.
The Hematologist's Perspective on Musculoskeletal Issues in Patients with VWD and RBD.

B3.2

The Orthopedic Surgeon

O.S. Perfetto
Sant'Ambrogio Clinic, Milan, Italy

B3.3

The Physiotherapist

G. Blamey
Winnipeg, Canada

Session B4 – Free Papers: Surgical

B4.1

Flexion Deformity in Knee: Femoral Extension

Osteotomy in Pediatric Patients with Hemophilia

R. Bernal-Lagunas¹, J. Aguilera-Soriano¹, I. Kalach-Bucay¹, S. Fuentes-Figueroa¹, A. Berges-Garcia², F. Gonzalez-Martinez³

1Servicio de Ortopedia Pediatrica, Hospital de Ortopedia,

Unidad Medica de Alta Especialidad (UMAE) Magdalena

de las Salinas, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS);

2Servicio de Hematologia Pediatrica, Hospital General,

Unidad Medica de Alta Especialidad (UMAE), Centro

Medico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro

Social (IMSS); 3Servicio de Medicina Fisica y Rehabilitacion,

Hospital Colonia, Instituto Mexicano del Seguro Social

(IMSS), Mexico City, Mexico

B4.2

Cysts in Patients with Hemophilia: Bone Restoration by Means of Hydroxyapatite Coralline

H.A. Caviglia^{1,2}, G.A. Galatro^{1,2}, N. Moretti¹, C. Daffunchio^{1,2}, R. Perez Bianco¹

1Fundacion De La Hemofilia; 2Hospital General de Agudos

Juan A. Fernandez, Buenos Aires, Argentina

E-mail: hacbagenova@gmail.com

B4.3

Correlation Between Musculoskeletal Function and Radiological Joint Scores in

Hemophilia A Adolescents

T.H. Hassan¹, M.A. Badr¹, K.M. El Gerby²

Department of 1Pediatrics and

2Radiodiagnosis, Zagazig

University, Cairo, Egypt

Key Words: Musculoskeletal; Hemophilia

B4.4

Micronucleus Evaluation for Potential Chromosomal Breakages in Hemophiliac

Patients Who Have Undergone Radioisotope

Synovectomy

K. Kavakli¹, S. Aydogdu², O. Cogulu³, H. Ozkilig⁴, E. Karaca³,

B. Durmaz³, C. Balkan¹, D. Yilmaz¹, Y. Ay¹, F. Ozkinay³

1Dept. Hematology, Ege University Children's Hospital;

2Dept. Orthopedics; 3Dept. Medical Genetics; 4Dept.

Nuclear Medicine, Ege University Hospital, Istanbul, Turkey

B4.5

Nerve Entrapment and Neurodiagnostics,

Our Experience in Hemophilia

D. Magliaro, G. Lenciza, P. Manngiarelli, M. Davoli,

V. Rescia

Ilar, Rosario, Sante Fe, Argentina

E-mail: danielmagliaro@hotmail.com

B4.6

Inter-Observer Reliability of Three Types of

Radiographic Scores for Adult Hemophilia

H. Takedani¹, T. Fujii², Y. Kobayashi³, N. Haga⁴, S. Tatsunami⁵

1Department of Joint Surgery, Research Hospital of The

Institute of Medical Science, The University of Tokyo;

2Department of Transfusion Medicine, Hiroshima

University Hospital; 3Department of Rehabilitation,

Fukuoka Houeikai Hospital; 4Department of Rehabilitation,

The University of Tokyo; 5Unit of Medical Statistics, Faculty

of Medical Education and Culture, St. Marianna University

School of Medicine, Tokyo, Japan

B4.7

Pharmacovigilance in Patients Who Underwent Radiosynovectomy with Colloidal

Chromic Phosphate P-32

J. Perez¹, A. Llinas¹, M. Duarte², G. Ucros³
Departments of 1Orthopedics; 2Internal
Medicine, Hemat -
ology Section; 3Nuclear Medicine,
Fundacion Santa Fe de
Bogota, Bogota D.C., Colombia

B4.8

CT Guided Percutaneous Decompression of Iliopsoas Hematoma in Hemophiliac Patient:

Case Report

J.H. Ramirez¹, P. Ramirez², G. Salom³
Departments of 1Orthopedic; 2General
Physician
Hemophilia Centre; 3Radiology, Diagnostic
Imaging,
Centro Medico Imbanaco, Cali, Colombia

B4.9

Long-Term Outcome of Total Elbow Endo - prosthesis in Hemophilia Arthropathy May Be Superior to Radial Head Prosthesis – Some

Case Reports

P. Staritz¹, P. Lage¹, S. Weiss², Z. Rainer¹,
H. Angela¹
1Hemophilia Care Center Heidelberg;
2Department of
Orthopedic Surgery, University of
Heidelberg, Germany

B4.10

Arthroscopic Synovectomy with Joint Distraction Using a Patella Tendon Bearing Brace for Severe Hemophilic Ankle Arthropathy

Y. Tanaka¹, A. Taniguchi¹, T. Matsuda¹, S.
Kamijo¹, S.
Tsukamoto¹, T. Kumai¹, M. Shibata², I.
Tanaka², M. Shima², A.
Yoshioka²
Departments of 1Orthopedic Surgery and
2Pediatrics, Nara
Medical University, Kashihara, Japan

B4.11

Feasibility of Continuous Peripheral Nerve Block for Post-Operative Analgesia in

Patients with Severe Hemophilia

A. Tirichine, S. Fourmas, K. Koroghli, A.
Benbouzid, S.
Hassam, L. Ait Elhadj
Specialized Hospital of Ben-Aknoun,
Algiers, Algeria

B4.12

Efficacy of Zoledronic Acid to Normalize the Lumbar Bone Mineral Density in Children with Hemophilia

A. Tlacuilo-Parra¹, P. Lopez-Barrera¹, M.
Fernandez-Cesena¹,
R. Garibaldi-Covarrubias¹, J. Soto-Padilla¹,
J. Orozco-Alcala²
1UMAE Hospital de Pediatria CMNO IMSS;
2University of
Guadalajara, Mexico

B4.13

Perioperative Clotting Factor Replacement and Infection in Total Knee Arthroplasty

N. Goddard, J. Wong, H. Mann
Royal Free Hospital, London, U.K.

Session C1 - Ankle Arthropathy

C1.1

Conservative Management:

Physiotherapy

A. Thomas, **H. Caviglia**, G. Galatro, N. Moretti, C. Daffunchio
Buenos Aires, Argentina

C1.2

Orthoses: When and Why?

N. Janković
Clinical Center Niš, Clinic for Physical
Medicine,
Rehabilitation and Prosthetics, Niš, Serbia

C1.3

Pre- and Post-Operative Physiotherapy

Man -

agement of Hemophilic Ankle

Arthropathy

S. Lobet^{1,2}, M. Avaux², C. Hermans¹

1Haemostasis and Thrombosis Unit,
Saint-Luc University
Hospital, Catholic University of Louvain,
Brussels, Belgium.

2Institute of Neurosciences, Catholic
University of Louvain,
Brussels, Belgium

この冊子は、平成 23 年度 厚生労働科学研究費補助金（エイズ対策研究事業）
「H I V ・ H C V 重複感染血友病患者の長期療養に関する患者参加型研究」（H22-エイズ -
指定-009）（代表：山下俊一）のうち「全国調査 患者背景調査研究」（分担研究者：柿沼章子）
の研究成果をふまえて制作されました。

製作に協力くださった皆様、ならびにご執筆にご協力くださった方々に、心より感謝します。

平成 23 年度 厚生労働科学研究費補助金（エイズ対策研究事業）（代表：山下俊一）
「H I V ・ H C V 重複感染血友病患者の長期療養に関する患者参加型研究」
「全国調査 患者背景調査研究」（分担研究者：柿沼章子）

血友病の筋骨格問題
（世界血友病連盟 第 12 回国際筋骨格学会）

発行日 2012 年 3 月 第一版 第一刷 発行
編集 社会福祉法人はばたき福祉事業団
〒162-0814
東京都新宿区新小川町 9 番 20 号
新小川町ビル 5 階
社会福祉法人 はばたき福祉事業団
TEL : 03-5228-1200 & FAX : 03-5227-7126

監訳 柿沼章子（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
翻訳 水越栄一（社会福祉法人はばたき福祉事業団）

編集者 「全国調査 患者背景調査研究」（分担研究者：柿沼章子）
「血友病の筋骨格問題」翻訳チーム
柿沼章子（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
久地井寿哉（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
岩野友里（財団法人エイズ予防財団）

編集協力 水越栄一（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
後藤智巳（社会福祉法人はばたき福祉事業団）
大平勝美（社会福祉法人はばたき福祉事業団）

この成果物に対する全てのお問い合わせ先
〒162-0814
東京都新宿区新小川町 9 番 20 号
新小川町ビル 5 階
社会福祉法人 はばたき福祉事業団 柿沼 章子
TEL : 03-5228-1200 & FAX : 03-5227-7126
Mail : info@habataki.gr.jp