

【止血血栓委員会活動報告書（2021年11月）】

委員（敬称略）：加藤陽子（委員長）、野上恵嗣（副委員長）、石村匡崇、小倉妙美、金田眞、河崎裕英、新小田雄一、朴永東（五十音順）

報告事項

1. 委員会開催

- 1) 2021年7月26日 web 開催
- 2) 2021年11月19日 web 開催予定

2. 先天性プロテインC欠乏症の小児患者に対する非活性型製剤（Ceprotin）の希少疾病用医薬品の指定並びに早期の薬事承認に関して：野上恵嗣先生より依頼。委員会内で検討・承認後、疾患委員会担当理事へ提出。

3. 我が国の小児血栓症の治療に関する実態調査報告（担当：石村匡崇先生）

- 1) 昨年度より、保険収載され、遺伝子検査室かずさで解析されているプロテインC/プロテインS/アンチトロンビン遺伝子解析の変異解釈に関して、九州大学でコメントを実施。2020年は30件、2021年は委員会開催7月時点で40件程度依頼があり、半数弱で変異が同定されている。
- 2) 新生児の血栓症に関して日本の疫学調査を行い、“Clinical impact of heritable thrombophilia on neonatal-onset thromboembolism: a nationwide study in Japan. J Pediatr 2021 Jul 8 (online ahead of print)” として掲載された。

4. 小児血友病患者の診療サポートガイド（仮）作成

- 1) 担当者決定：リーダー：小倉妙美先生、副リーダー：野上恵嗣先生。担当者：金田眞先生、新小田雄一先生、朴永東先生
- 2) 主旨：既存のガイドラインをベースにした診療補助資料。成人と異なる小児の特徴を踏まえ、成長発達段階に応じた日常生活・診療の問題に焦点をあてる。既存のガイドライン上の記載は「ガイドライン参照」とする。
- 3) 対象：血友病を専門としないが、血友病を診療する可能性がある医療者
- 4) 専門家の **opinion based** になるが、エビデンスがあるものは引用し、学術的内容とする。
- 5) 小委員会開催：10月2日（web開催）。出席者：リーダー、副リーダー、委員長。

協議事項

1. 小児血友病患者の診療サポートガイド（仮）：小委員会で以下の内容を検討し、11月19日全体委員会で提案、検討予定

- 1) タイトル候補：小児血友病患者の診療サポートガイド（仮）
- 2) 内容：以下の **CQ** を作成。委員会で検討後、分担を決める。委員+各施設若手医師
①血友病の診断のために、②血友病に対する治療、③定期受診の必要性、
④日常生活における注意点、⑤包括医療・診療連携
- 3) 成果：日本小児血液・がん学会委員会報告としてまとめる。
- 4) 今後の活動：進捗状況に応じ、随時メールでの会議を含め、開催していく。