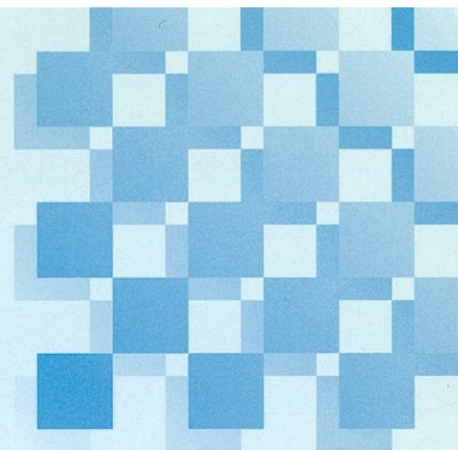


厚生労働科学研究所事業

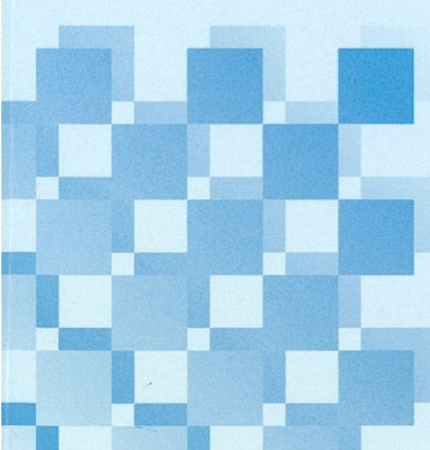
「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究」分担研究



「血液凝固異常症のQOLに関する研究」

平成19年度調査報告書

編著：瀧 正志、血液凝固異常症QOL調査運営委員



目次

I. 要望・提言	
1. 自由記載欄に寄せられた行政・医療従事者・製薬企業への要望	1
2. 医療者側より患者さんおよびご家族の方への提言	2
II. 血液凝固異常症 QOL 調査	
1. はじめに	4
2. 調査方法	
（1）対象と方法	4
（2）調査票の作成	4
（3）倫理面への配慮	4
3. 調査結果	
（1）回収状況	5
（2）回答者の属性	5
（3）患者の性別、疾患の種類	5
（4）年齢別の割合	5
（5）血友病患者における重症度別患者数	5
（6）インヒビター保有患者について	5
（7）H I V感染について	5
（8）肝炎ウィルスの感染について	5
（9）出血について	6
（10）関節や筋肉の状態について	12
（11）医療機関について	19
（12）社会生活、差別について	23
III. 自由記載欄のまとめ	26

I. 要望・提言

1. 自由記載欄に寄せられた行政・医療従事者・製薬企業への要望

1) 血友病治療について

血友病治療に対する患者・家族の究極の願いは、遺伝子治療などによる病気の治癒である。中には、遺伝子治療による患者自身の治療だけでなく、血友病の遺伝子が子どもへ伝わることもなくなる治療を期待するコメントもあった。しかし、遺伝子治療にはこれから解決しないといけない様々な問題が内蔵することから、自由記載欄には現実的な観点に立ち、安全で利便性の高い製剤を安定供給して欲しいという意見が多数寄せられた。とくに多かった要望は利便性の高い製剤の開発で、

- (1) 静脈注射をしなくても良い製剤として経口薬や坐薬の開発、
- (2) 静脈注射が必要な場合は作用時間（半減期）の長い製剤の開発、
- (3) 常温で保存できる製剤の開発

などである。安全性については、ヒト免疫不全ウイルス、C型肝炎ウイルスなど血液で媒介されうる感染症に対する万全の対策を望むとともに、いまだ我が国では使うことのできない遺伝子組換え第Ⅸ因子製剤の早期認可を要望する声があった。遺伝子組換え第Ⅷ因子製剤についても安全供給の観点から我が国での製造を期待する意見があった。

製剤の止血効果や副作用についての具体的なコメントはなかったが、例外はインヒビター患者に対する止血製剤の効果で、インヒビターを保有しない血液患者の補充療法と比べて止血効果が大幅に劣ることが指摘された。また、製剤が高価なため、必要な手術を受けられないという深刻な問題も提起された。

その他、凝固因子製剤により感染したC型慢性肝炎に苦しんでいる多くの患者から、さらに強力な治療薬の開発を望むとの意見が寄せられた。

これらの問題に対しては、製薬企業のみならず行政と専門医の三者が協力して取り組む必要がある。

2) 血友病医療体制について

日本全国でも5000人と患者が少ないことから、血友病のことをよく知らない医師の診察を受けた患者・家族からかなりの苦情が寄せられ、血友病のわかる医師を増やす必要が指摘された。中には、血友病専門医の高齢化を心配し、若い血友病専門医を増やして欲しいという意見もあった。医療者については、血友病専門医（内科医、小児科医）のみならず、血友病に詳しい整形外科医、歯科・口腔外科医、看護師を養成して欲しいという要望が寄せられた。さらに、カウンセラーやソーシャルワーカーも配置した血友病センターを各地に設置して、医療者間の連携システムを構築することが提案された。また、病院の統廃合が進む中、地域による医療格差が益々拡大していることへの危惧を示すコメントもあった。

3) 医療保障について

行政に対する最も強い要望は、現在の医療費公費負担制度の継続である。とくに今回の調査では老後の不安を訴える意見が多く、老後のサポート体制を含めて、医療費負担やその他のサポート体制について、政府から展望の持てるプランを示す必要がある。

更新手続きの簡素化についても多くの意見があった。遺伝性疾患であり、治癒の見込みがない疾患であるにもかかわらず、毎年、毎年継続申請をしなければならず、診断書代金がかかり、仕事も休まなければならないことに対する苦情、不満が多数寄せられた。毎年、診断書を書くことには医師の側でも大きな負担になっており、行政側は簡素化を検討する必要がある。また、手続きに際して、プライバシーの保護に対する配慮が不十分なことなど、役所の窓口への対応に不満が寄せられた。

4) 社会生活上の問題

行政、医療従事者、製薬企業に対して直接寄せられたものではないが、生命保険への加入、就学、就職、結婚など社会生活上の様々な問題は、病気への無理解によるものが少なからずあるので、国民の血友病への理解を深める方策を講じて欲しいという意見があった。

2. 医療者側より患者さんおよびご家族の方への提言

1) 小児期から自己管理をして下さい。

今回の回答者の内訳をみると 13 歳～18 歳で 8 割強の方が保護者の方が記載しており、親まかせになっていることがわかりました。自立の為に小児期からの教育、自己管理を習慣づけることが重要です。

2) 学校行事には積極的に参加し、交流を深めて下さい。

出血が比較的コントロールされているにもかかわらず、4 割の方がクラブ活動に参加していません。是非、クラブ活動に参加して学校生活をエンジョイして欲しいと思いますが、体育会系のクラブに参加する場合、それぞれの患者さんで適・不適や注意すべき点があるので、主治医の先生とよく相談して下さい。

3) 病気への理解を求める努力をして下さい。

小学校、中学校および高校の場合で病名を学校側へ知らせている率には差はみられていませんが、むしろ小学生の場合は必ず担任の先生には病気の説明をしておくことが、お子さんの身を守ることになります。単に病名を言うのではなく、病状や対処の仕方を説明しておきましょう。ご家族から上手に説明できないと思われた場合には、主治医から話をしてもらうのもひとつの方法です。学校の先生に向けての小冊子もありますので、主治医に相談して下さい。

4) 頭蓋内出血の予防に心掛けて下さい。

重症型で約 25%、中等症で 20%、軽症でも 9%の方が頭蓋内出血の既往がありました。急に不機嫌になったり、激しい頭痛や頑固な嘔吐がみられた場合には直ちに病院へ連絡してください。また、出産時にも見られることがありますので、保因者あるいはその疑いのある妊婦の方は受け持ち医から産科の医師に必ず連絡をとってもらうようにしましょう。

5) C 型肝炎に対する治療を受けていない人は、主治医に相談して下さい。

ここ数年 C 型肝炎のため肝硬変、肝臓がんで亡くなる方が少なくありません。かかり付け医療機関で検査を受け現在の状況を把握し、必要と判断されたらインターフェロン等の治療を受けてください。週 1 回でよいインターフェロンも使用できるようになっています。また、最近のインターフェロン治療法は以前に比較して治癒率が向上しています。

6) 定期検査は必ず年 1 回は受けるようにしましょう。

健康診断もかね、重症型、中等症の方はもちろん軽症型の方も最低年 1 回は診察と検査を受け、貧血やインヒビターなどの早期発見に努めましょう。また、関節の状態のチェックを受けて関節障害の発症予防に努めましょう。

7) 定期補充療法のお勧め。

過去、現在を含め週 2～3 回の定期補充を受けている方は 831 名中 311 名の約 4 割で、受けていない方に比べ明らかに出血回数が少なく、7 割強の方が現在の治療環境に満足しているとの回答が得られています。重症型の患者さんでも関節障害発症以前の 2 歳前後から定期補充療法をはじめると、関節症をほぼ完全に予防できるという報告があります。今は定期補充療法をしていない成人の患者さんの場合も、同じ関節に出血を繰り返して関節症が進行している時には、定期補充療法をお勧めします。もちろん、血管確保や医療機関の受け入れなどさまざまな問題などありますので、主治医とよく相談して下さい。

8) 患者・家族会への参加のお勧め。

現在医療機関でさまざまな情報がえられ、治療も受けることができますが、主治医からは得られない生身の情報を患者・家族の方から得ることができますので、近くに患者・家族会があるようでしたら、連絡を取ってみてください。インターネットでのアクセスも可能な患者会もあります（付録の関連リンク集を参照してください）。

最後に、これから求められる医療は患者・家族参加型の医療です。患者・家族の声が医療の安全と質を変えていく事が可能であることを銘記して下さい。

II. 血液凝固異常症 QOL 調査

1. はじめに

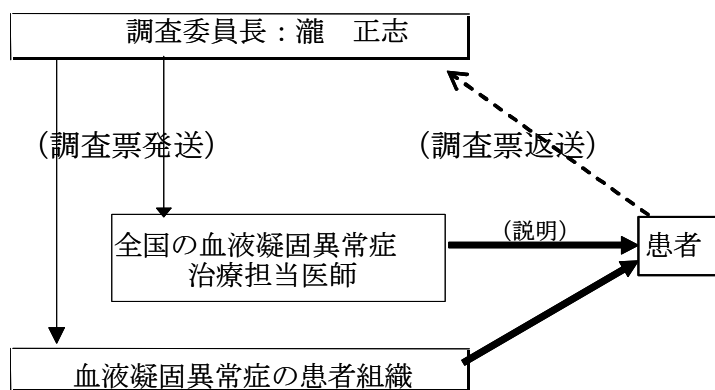
血友病等の血液凝固異常症における QOL（生活の質）は、出血そのもの、出血の結果として生じる筋骨格系障害、頭蓋内出血などの合併症のほか、HIV 感染症、HCV や HBV 感染に基づく肝疾患など多くの要因に影響される。疾患に対する偏見・差別などの社会的問題の関与が 1980 年台前半に惹き起こされた非加熱凝固因子製剤に因る HIV 感染により加味された。このような背景から、患者の視点に立脚した調査となるよう医師のみならず血友病治療に関係する患者を含めたさまざまな職種の研究協力者による包括的な研究を目指した。調査項目は、疾患、出血頻度、在宅自己注射、定期補充療法、筋骨格系障害、HIV 感染、肝炎、ADL(activity of daily living：日常生活の活動度)、社会生活、差別などについてアンケート調査を行った。

本報告書は、今回の調査から得られた結果を基に QOL 改善のための要望・提言を冒頭に記載し、その後具体的な調査方法および解析結果、また自由記載欄に記された要望を整理して掲載した。

2. 調査方法

(1) 対象と方法

全国の血液凝固異常症患者を対象とした。調査方法はアンケート形式で、血液凝固異常症全国調査で構築されたネットワークをもとにした全国の医療施設の担当医および患者組織を介し患者および保護者に配布した。調査票の回収は無記名で同封した封筒に入れ聖マリアンナ医大小児科 瀧宛てに返送して頂いた。その配布、回収の概略を図として下記に示す。



(2) 調査票の作成

調査票はそれぞれの項目について各委員にそれぞれの専門的立場からの意見を求め、討議を重ね検討し、作成した。調査項目は全年齢に共通の質問と、18 歳以上の対象に限定した質問の 2 つに分け、全年齢に共通の質問は、1) 疾患名、年齢、性別、最近 1 年間の出血頻度などの患者の現在の状況、2) 重症度、頭蓋内出血の既往、インヒビターの有無、在宅自己注射、定期補充療法などこれまでの経緯や治療の状況、3) 関節、筋肉の状態、関節手術、日常動作などについて、4) 医療機関について、5) 学校生活、社会生活に関することである。18 歳以上の対象に限定した質問は 1) HIV 感染、肝炎、2) 就職に関することである。さらに対象全例に対して自由記載の項目を設けた。実際の調査票は巻末に添付した。

(3) 倫理面への配慮

本調査は調査の趣旨に同意を得た患者本人あるいはご家族が無記名で記載するために同意書の取得は不要である。また、この調査の実施にあたり、疫学研究に関する倫理指針 11「他の機関等の試料の利用」に基づく本調査の運用形態について、聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会臨床試験部会に審査を申請し、承認された。

3. 調査結果

(1) 回収状況

QOL調査票は平成19年8月末までに831例が回収された。

(2) 回答者の属性

回答者の属性は、患者本人546人(65.7%)、保護者270人(32.5%)、配偶者、兄弟などが15人(1.8%)であった。

(3) 患者の性別、疾患の種類

患者の性別は、男性799人、女性29人であった。疾患の種類とその人数は、血友病Aが653人(76.6%)と最大で、次いで血友病Bが129人(15.5%)、その他の凝固異常症が41人(フォンヴィレブランド病25人、第Ⅶ因子欠乏症2人、第Ⅹ因子欠乏症、プロトロンビン欠乏症、無フィブリノゲン血症それぞれ各1人、不明11人)、病名がわからないが4人、病名の回答なしが4人であった。

(4) 年齢別の割合

10歳未満は140人(16.8%)、10歳代は125人(15.0%)、20歳代は110人(13.2%)、30歳代は152人(18.3%)、40歳代は139人(16.7%)、50歳代は108人(13.0%)、60歳代は33人(4.0%)、70歳代は20人(2.4%)、80歳以上は2人(0.2%)、記載なしは2人(0.2%)であった。

(5) 血友病患者における重症度別患者数

凝固因子活性が1%未満の重症は444人(53.4%)、1～5%の中等症は151人(18.2%)、5%以上の軽症は70人(8.4%)、わからないが45人(5.4%)、記載なしは121人(14.6%)であった。

(6) インヒビター保有患者について

インヒビターとは凝固因子製剤の働きを妨害する抗体であるが、現在保有が50人(6.0%)、過去保有していたが現在無しは42人(5.1%)、過去現在とも無しは525人(63.2%)、わからないが91人(11.0%)、記載無しは123人(14.8%)であった。インヒビターが見つかった年齢は、10歳未満は52人(56.5%)、10歳以上は29人(31.5%)、記載なしが11人(11.9%)であった。インヒビターが見つかった契機は、止血効果が悪いため検査したが45人(47.4%)、定期的な検査で偶然26人(27.4%)、重篤な出血で治療中あるいは治療後が18人(18.9%)、その他、不明がそれぞれ各3人であった。免疫寛容療法の実施された患者は不明あるいは無記載のものを除き約半数であった。その効果は、インヒビター消失が44.5%、まだ消失していないので継続中が27.8%、インヒビターが消失せず中止が16.7%、その他の理由で中止が8.3%であった。インヒビター用の止血治療薬に対する不満な点は、注射回数が多すぎる、止血効果が不十分、高価、血栓症の心配、出血予防薬としての効果が不十分の順であった。

(7) HIV感染について

回答者のうち199人(23.9%)がHIVウイルスの感染者で、そのうち現在エイズを発症している患者数は8人(4.0%)、過去に発症したが現在はエイズ指標疾患が治癒している患者数は16人(8.0%)であった。ウイルス量が検出感度以下に制御されている割合は66.3%(126人)であった。

(8) 肝炎ウイルスの感染について

肝炎ウイルス感染者の原因の多くはC型肝炎ウイルスであったが、一部B型肝炎ウイルスの感染者もみられた。C型肝炎ウイルス感染者の病期は、慢性肝炎が51.4%、肝硬変が6.8%、肝癌が1.3%、わからないが13.2%、無回答が27.3%であった。インターフェロン治療の実施率は現在治療中を含め49.0%であった。そのうち、現在治療中の患者を除きウイルスが血中から消失しかつ肝機能が正常化した割合は41.2%であった。インターフェロン治療をしない理由として、肝機能が正常で治療時期ではない(28.0%)、副作用が怖いあるいは辛い(23.8%)、仕事あるいは学校が休めない(23.2%)のほか、治療費が高額(3.6%)、病状が進み治療できない(3.0%)などの回答であった。

(9) 出血について

a) 疾患別の昨年 1 年間の出血回数

昨年 1 年間の近似平均による出血回数は、血友病 A、血友病 B、その他でそれぞれ 21.5 回、16.6 回、16.2 回であり、血友病 A と血友病 B の 2 群間に差異は認められなかった ($p=0.09$)。

b) 血友病重症度別の昨年 1 年間の出血回数

昨年 1 年間の近似平均による出血回数は、重症、中等症、軽症、インヒビターそれぞれ 23.8 回、18.7 回、7.2 回、22.7 回と 4 群間に有意差が認められた ($p<0.001$) (図 9-1)。

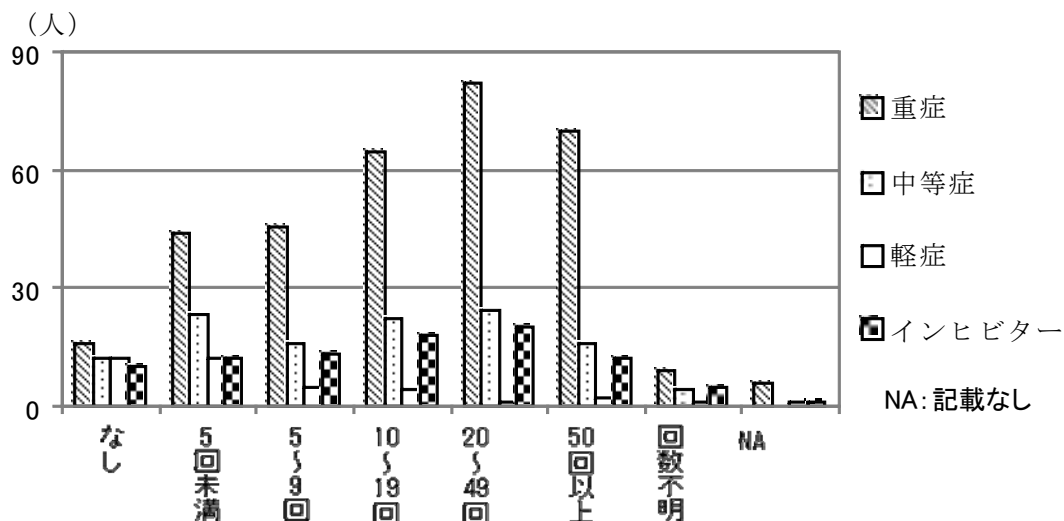


図 9-1 血友病重症度別の昨年 1 年間の出血回数

c) 血友病の年齢別の昨年 1 年間の出血回数

昨年 1 年間の出血回数を年齢別にみたものを図 9-2 に示した。年間 50 回以上の割合は、5 歳以下は 3%、6 歳以上 9 歳以下は 9%、10 歳代は 7%、20 歳代以降は 21-22%と 6 歳以上で約 1 割、20 歳以上では約 2 割の患者は頻回出血であることが示唆された。

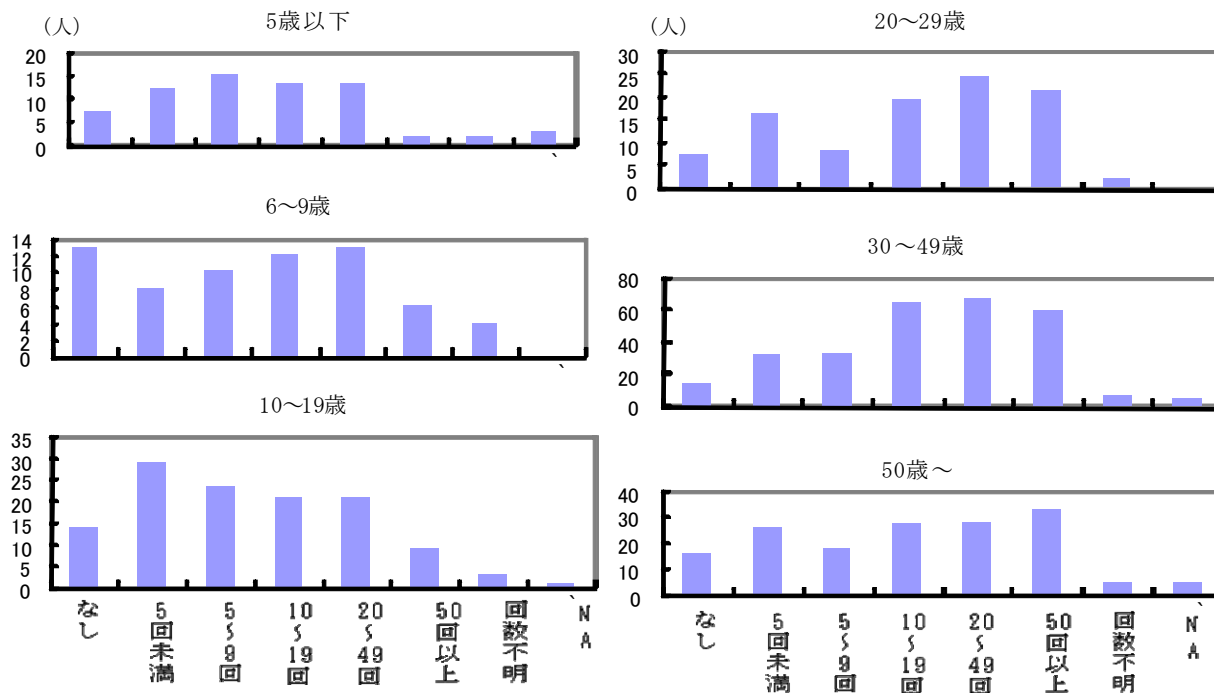


図 9-2 年齢別の昨年 1 年間の出血回数

d) 血友病の出血回数と身体障害による行動制約

出血回数と身体障害による行動制約は有意な関連があることが示唆された（表 9-1）。

表 9-1 出血回数と身体障害による行動制約

出血回数	身体障害による行動制約		
	あり	なし	割合
なし	24	57	29.6%
5 回未満	40	94	29.9%
5～9 回	52	56	48.1%
10～19 回	81	82	49.7%
20～49 回	103	65	61.3%
50 回以上	88	50	63.8%
回数不明	13	10	56.5%
NA	6	10	37.5%

e) 血友病の出血回数と学校生活

出血回数と学校生活における 1) 欠席日数、2) 遠足、林間・臨海学校、修学旅行などの行事への参加、3) 体育の授業への参加、4) クラブ活動への参加、についての関連をみたところ、4) を除き関連性は見られなかった。

f) 疾患別の昨年 1 年間の関節内出血回数

昨年 1 年間の近似平均による関節内出血回数は、血友病 A、血友病 B、その他でそれぞれ 15.2 回、10.8 回、3.9 回であり、血友病とその他で有意な差異 ($p<0.001$) が認められ、一方、血友病 A と血友病 B の 2 群間に差異は認められなかった ($p=0.13$)。

g) 血友病重症度別の昨年 1 年間の関節内出血回数

昨年 1 年間の近似平均による関節内出血回数は、重症、中等症、軽症、インヒビターそれぞれ 16.7 回、14.1 回、2.8 回、15.0 回と 4 群間に有意差が認められた ($p<0.001$) (図 9-3)

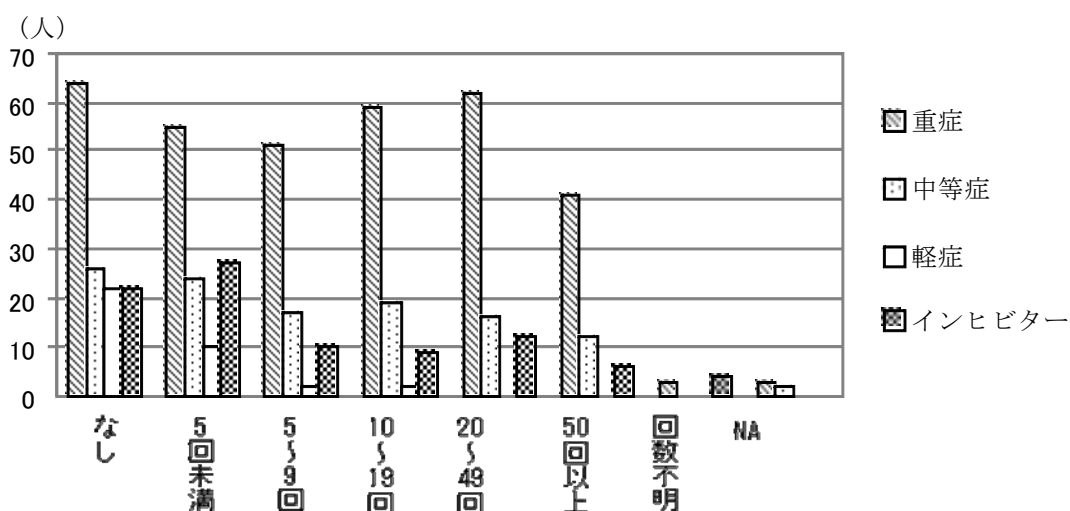


図 9-3 血友病重症度別の昨年 1 年間の関節内出血回数

h) 血友病の年齢別の昨年 1 年間の関節内出血回数

昨年 1 年間の近似平均による関節内出血回数は、5 歳以下は 2.1 回、6 歳以上 9 歳以下は 5.3 回、10 歳代は 10.0 回、20 歳代は 17.2 回、30 歳以上 50 歳未満は 19.9 回、50 歳以上は 15.8 回と各年齢別に有意差が認められた ($p<0.001$) (図 9-4)。

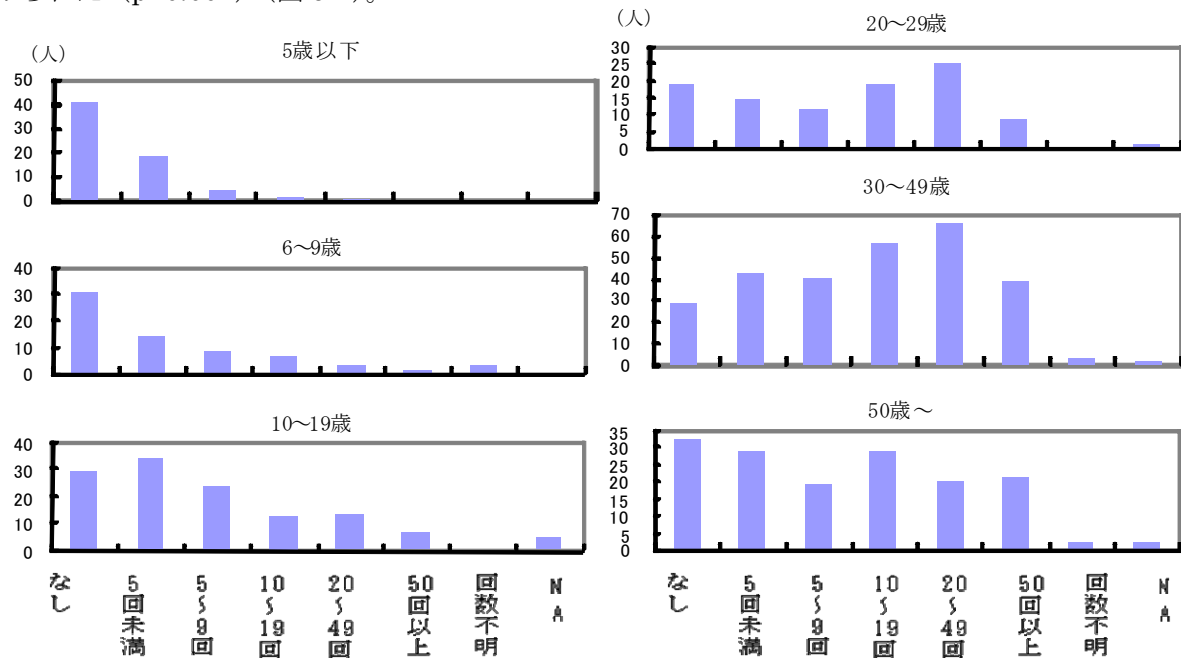


図 9-4 年齢別の昨年 1 年間の関節内出血回数

i) 血友病患者の target joint (同じ関節に年間 12 回以上出血すると定義)

血友病 A、血友病 B の target joint を有する割合は、それぞれ 70.4%、65.1%であった。重症度別では、重症は 71.3%、中等症は 75.2%、軽症は 31.6%であり、インヒビター例は 63.7%と 4 群間に有意差が認められた ($p<0.001$)。年齢別では、5 歳以下は 22.3%、6 歳以上 9 歳以下は 42.4%、10 歳代は 57.9%、20 歳代は 78.4%、30 歳以上 50 歳未満は 84.8%、50 歳以上は 77.9%と各年齢別に有意差が認められた ($p<0.001$)。

j) 血友病の関節内出血回数と身体障害による行動制約

出血回数と身体障害による行動制約の関連と同様に関節内出血回数と身体障害による行動制約は有意な関連があることが示唆された (表 9-2)。

表 9-2 関節内出血の頻度と身体障害による行動制約

関節内出血頻度	身体障害による行動制約		
	あり	なし	割合
なし	67	151	30.7%
5回未満	61	93	39.6%
5~9回	55	52	51.4%
10~19回	77	51	60.2%
20~49回	91	40	69.5%
50回以上	51	25	67.1%
回数不明	3	5	37.5%
NA	2	7	22.2%

k) 血友病の関節内出血と学校生活

関節内出血回数と学校生活における 1) 欠席日数、2) 遠足、林間・臨海学校、修学旅行などの行事への参加、3) 体育の授業への参加、4) クラブ活動への参加、についての関連をみたところ、すべての項目と有意な関連性が認められた。

l) HIV 感染の出血への影響

HIV 感染の有無による年間出血回数を、インヒビター例を除く重症血友病 A で 25 歳以上の患者について比較したが、両群間に有意な差異は認められなかった ($p=0.84$) (図 9-5)。

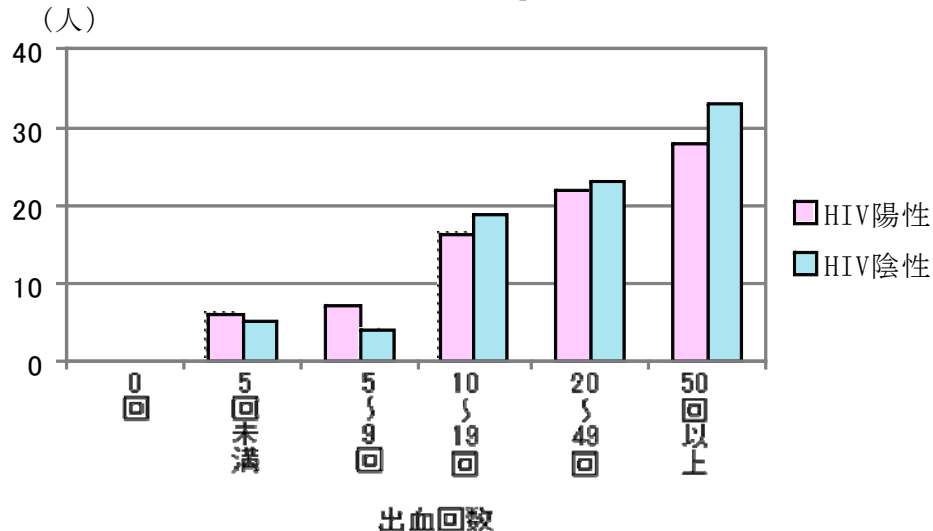


図 9-5 HIV 感染と出血回数

m) HCV 感染の出血への影響

HCV 感染の有無による年間出血回数を、インヒビター例を除く重症血友病 A で 25 歳以上の患者について比較したが、両群間に有意な差異は認められなかった ($p=0.59$) (図 9-6)。

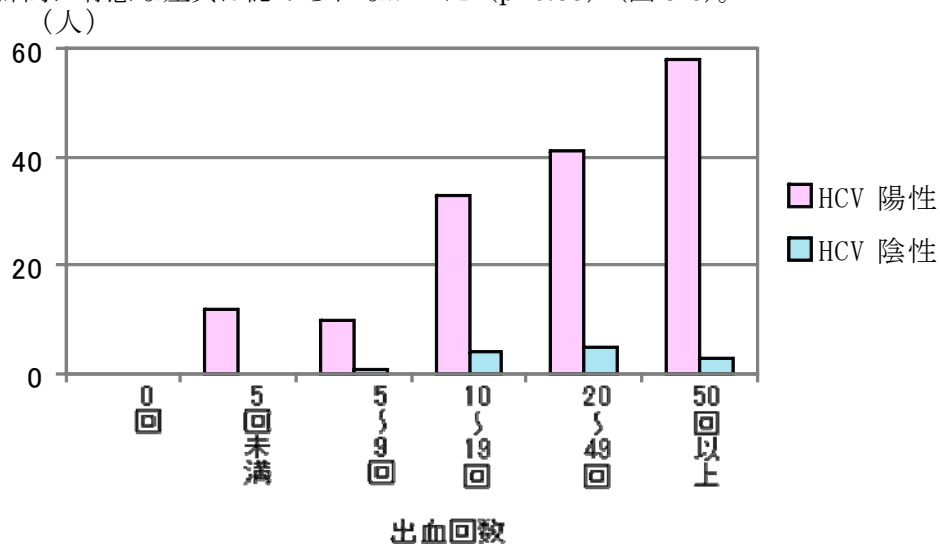


図 9-6 HCV 感染と出血回数

n) 頭蓋内出血

少なくとも 1 回以上の頭蓋内出血の既往のあった割合は全体の 22.1%であった。重症度別にみると、重症は 25.1%、中等症は 20.4%、軽症は 8.6%であり、重症と軽症の間に有意差 ($p<0.05$) が認められた (図 9-7)。

発症年齢を10歳刻みにわけてその頻度をみると、10歳未満が63.3%（そのうち1カ月未満は16.9%）と最も多く、次いで10歳代が14.1%、20歳代6.8%となりそれ以降は1.7%から5.1%であった。原因は、明らかな原因はない（37.9%）が最も多く、次いで頭部打撲や外傷（32.2%）、わからない（16.9%）、難産で吸引分娩あるいは鉗子分娩（4.5%）などであった。後遺症は、なし（62.7%）が最も多かったが、運動障害（9.6%）、症候性てんかん（6.8%）、知能障害（4.5%）と何らかの後遺症が20.9%に認められた。

インヒビターの有無別による頭蓋内出血の頻度は、インヒビターが過去あるいは現在保有の患者では39.1%、過去・現在ともインヒビターの認められなかった患者では20.8%と両群間に有意な差異が認められた（ $p<0.01$ ）（図9-8）。

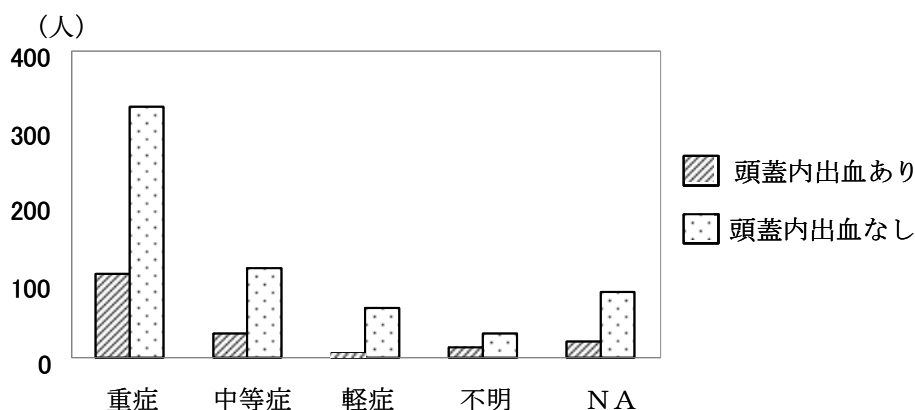


図 9-7 重症度別の頭蓋内出血の既往

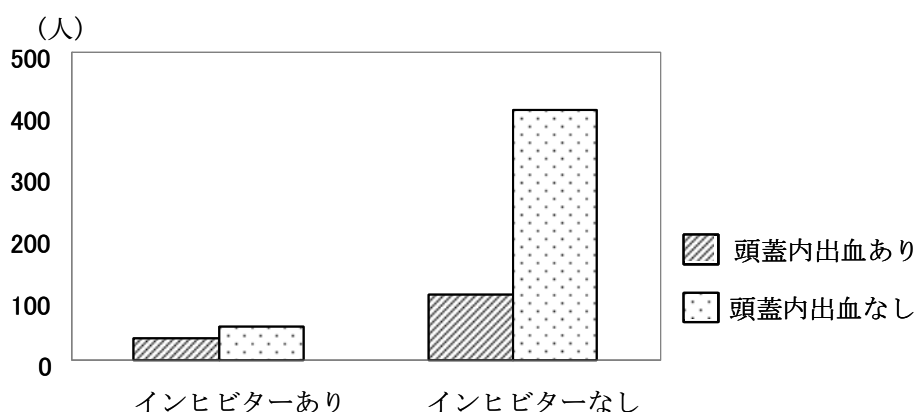


図 9-8 インヒビター有無による頭蓋内出血の既往

o) 在宅自己注射の施行率

在宅自己注射療法は血友病 A、B それぞれ 72%、61% に実施されていた。その実施の割合は重症度と関連し、軽症は約 50% であるが、重症、中等症では 80–90% に実施されていた。在宅自己注射開始年齢は血友病 A、B それぞれにおいて 2 歳未満は 4.1%、3.7%、2 歳以上 6 歳未満は 17.4%、17.1%、6 歳以上 10 歳未満では 12.8%、13.4%、10 歳以上 20 歳未満では 36.7%、43.9%、20 歳以上では 28.9%、22.0% であった。注射の施行者は、本人（56.8%）が最も多く、次いで保護者（23.5%）、開始時は保護者で現在は本人（14.5%）の順であった。在宅自己注射実施群と未実施群では治療環境満足度に差異はみられなかった（ $p=0.37$ ）。在宅自己注射についての意見・感想は、継続したい（80.2%）、出血の度に通院する不便がなくなった（69.7%）、出血時の不安がなくなった（64.1%）活動範囲が広がった（51.2%）、と肯定的な意見が多数を占めたが、もうやめたい（3.2%）と否定的な意見が一部みられた。また、もっと早く開始できれ

ばよかったとの意見が 36.4%にみられた。在宅自己注射を行わない理由は、出血がほとんどない(32.5%)、軽症・中等症なので(24.7%)、まだ小さいので(22.3%)、医師に勧められたが不安あるいは自信がない(18.1%)などが多かった。

p) 定期補充療法の施行率

週に 2 回以上の定期補充療法が施行されている率は、血友病 A、血友病 B それぞれ 36.8%、20.2%であった。重症度別では、軽症は 7.8%と極めて少ないが、中等症では 29.1%、重症では 47.9%に実施されていた。開始年齢は、2 歳未満が血友病 A 12.1%、B 15.2%と少なく、2 歳以降 20 歳未満がともに約 60%、それ以後が約 30%であり、関節障害発症前に開始する一次定期補充療法は少なく、関節障害の発症後に開始する二次定期補充療法が主であることが示された。注射の施行者は、本人(43.2%)が最も多く、次いで保護者(21.4%)、医療従事者(14.3%)、開始時は保護者で現在は本人(6.5%)、開始時は医療従事者で現在は本人(6.5%)、開始時は医療従事者で現在は保護者(5.0%)、開始時は医療従事者、次ぎに保護者、現在は本人(5.0%)、開始時は医療従事者で現在は本人(2.4%)、の順であった。注射方法は中心静脈カテーテルなどの留置カテーテルを用いている患者は 3.5%とごく一部で、ほとんどの患者はその度ごとに末梢静脈に穿刺する方法であった。本治療法を開始した理由は、通学、仕事など日常生活に支障をきたさないため(78.0%)、関節障害が起こるのを未然に防ぐため(72.0%)、関節障害は既にあるが進行を遅らせるため(36.0%)、頭蓋内出血などの重篤な出血を防ぐため(29.4%)、手術後あるいは手術後あるいは手術後のリハビリのため(9.6%)、免疫寛容療法のため(6.9%)の順であった。本治療開始時や継続する際に困ったこととして、注射の失敗(66.2%)、注射をする時間帯の朝は多忙(31.9%)、病院への通院が大変であった(24.7%)などであった。また、定期補充療法実施群は未実施群よりも治療環境満足度が高い傾向が示された($p<0.05$)。

q) 凝固因子製剤について

現在使用している凝固因子製剤は、45.5%が遺伝子組み換え製剤で、42.7%が血漿由来製剤、その他が 2.1%、遺伝子組み換え製剤と血漿由来製剤の両者が 1.8%、などであった。現在使用中の凝固因子製剤に対する心配なことは、感染症、インヒビター発生の 2 つが最も多く、次いで安定供給、心配なし、血栓症と続いた。

r) 遺伝子治療への期待

血友病に対する遺伝子治療への期待は強く、大いに期待している(55.0%)、少し期待している(32.9%)を合わせ約 90%の患者が根治療法である本治療法に強い関心を示した。

(10) 関節や筋肉の状態について

今回寄せられた関節や筋肉の状態についての回答のうち、頭蓋内出血の後遺症があると答えられた方を除いた 776 人の回答を対象に検討した。今回の調査結果の解釈の注意点として、本調査における関節機能障害とは、あくまでも特徴的な日常生活動作を基にした関節機能障害の程度を自己判断したものであり、診察やレントゲンなどの客観的な所見に基づくものではないことを明記しておきたい。したがって、本調査による関節機能障害は必ずしも血友病性関節症と同意ではなく、機能障害の程度も関節症の程度を直接反映するものではない。

a) 関節症の把握について

関節の診察を受けているという回答は全体で 39.7%と低い。年齢別では、5 歳頃から徐々に増加し 15 歳で 50%となり以後その割合は低下した。診察を受けていない理由は、20 歳未満では“関節の状態がよく診察を受けたことがない”との回答が最も多かったが、20 歳以上では“関節の状態が悪いが関節に関する診察を受けていない”と 40%以上の患者が回答しており、多くの患者が自分の関節の状態を把握していない可能性が示唆された（図 10-1）。

関節の診察は、血友病の重症度、インヒビターの有無に関係なく、“関節の状態は悪いが診察を受けていない”との回答が最も多く、次いで“関節の状態が悪く診察を受けている”、“関節は良いので診察を受けたことがない”、“関節の状態がよく診察を受けている”の順であった。

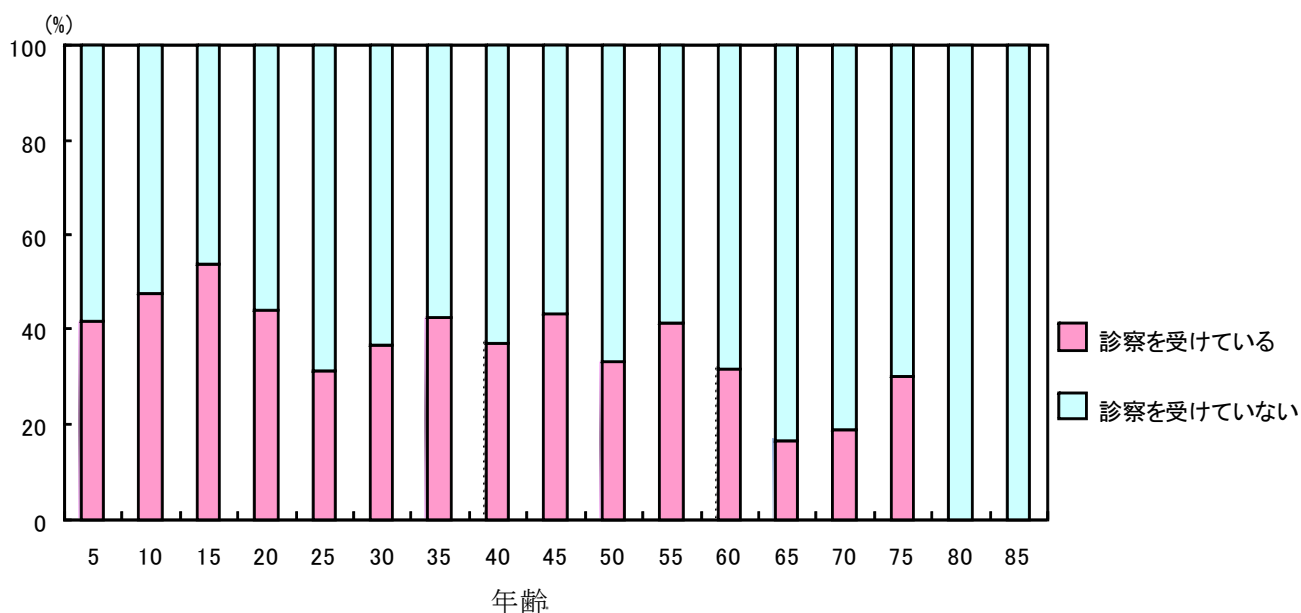


図 10-1 各年齢における関節の影響を受けている割合

関節の状態が良いと答えた患者は、膝関節や足関節に機能障害を自覚していないものが多いが、しゃがみこみという複合動作には何らかの機能障害を自覚していた。これはしゃがみこみに問題があっても足や膝関節に機能障害を自覚していない場合には関節の機能低下がないと判断した結果と考えられた。

関節症の診察を受けることと体育授業やクラブ活動への参加などの学校生活との間に関連性は見られず、また身体障害や就職への不安や行動の制約にも関連性は見られなかった。このように関節機能障害や学校生活などの日常生活に問題がある患者が関節症の診察を受けている傾向は見られず、関節に関する診察の必要性が十分理解されていないことを示唆する結果になった。

b) 関節や筋肉に関する日常の活動性

スポーツを積極的に行っている、努力している、行っていないと回答したのはそれぞれ 31%、42%、27%であった。年齢別では、“特別にスポーツを行っていないが日常生活の中で可能な限り身体を動かすようにしている”と回答した方が加齢とともに増加し 50 歳以上では 40%～80%を占めた。一方“制限なくスポーツを行っている”あるいは“安全なスポーツは積極的に行っている”と回答したのは 10 歳代が

多くそれ以降は加齢とともに減少した（図 10-2）。

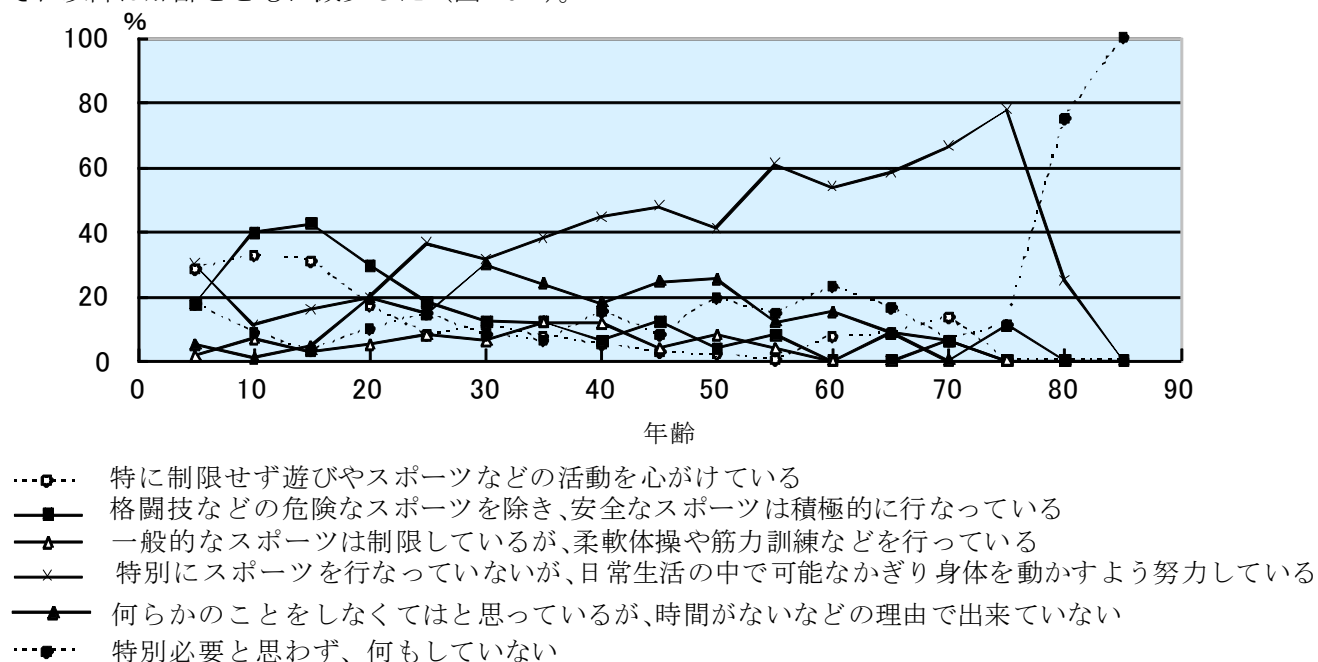


図 10-2 日常の活動性と年齢

c) 関節機能障害

関節それぞれの特有の動作に何らかの支障があると回答した割合は、膝関節（34%）足関節（33%）がほぼ同率で最も多く、次いで肩関節（23%）、肘関節（19%）股関節（5%）の順であった。出血の3大好発関節として知られている肘関節の機能障害は少なかった。また下肢の複合動作のしゃがみこみと歩行に関しては、何らかの支障があると回答したのはそれぞれ 51%と 44%であった。年齢別に関節の機能障害を検討した。肩関節は年齢とともに徐々に機能障害が増加した。肘関節は 30 歳までは 10%以下と少ないが、40 歳以降では急激に割合が増加した。股関節は 50 歳代後半から機能障害が増加した。膝関節は 30 歳代ころから機能障害の割合が増加し 40 歳以降は最も機能障害が高率な関節であった。足関節は 10 歳から 40 歳頃までの期間において他の関節と比較して最も機能障害の割合が高率であった。複合動作は“しゃがみこみ”が 30 歳以降に、歩行が 35 歳以降にほぼ半数に機能障害を認めた（図 10-3）。

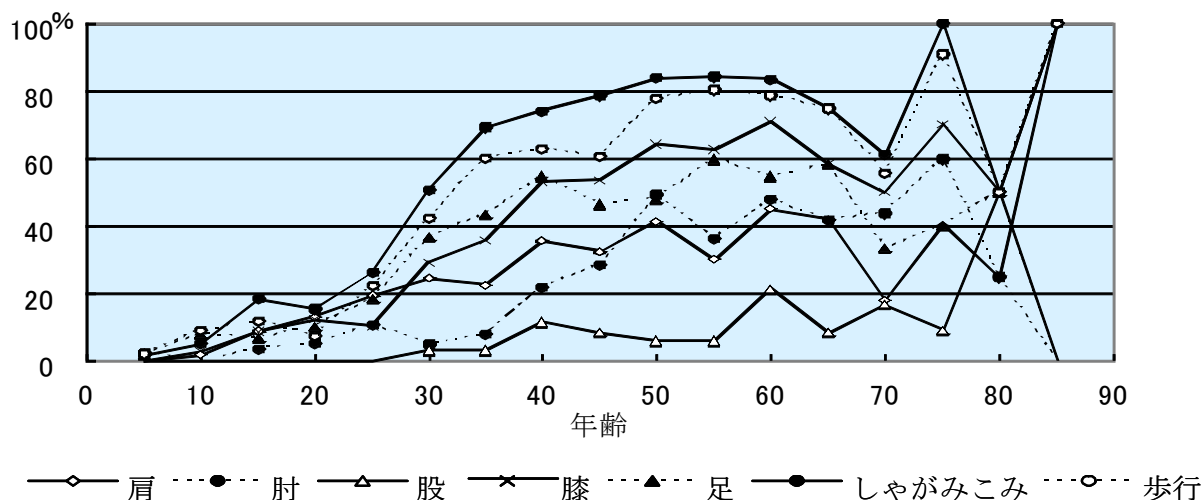


図 10-3 各年齢における関節機能障害率

各関節の機能低下の程度を年齢別に比較すると、肩関節は“片手はまっすぐに上まで挙がる”が50歳で最も多く、65歳では“両手とも顔の高さまで上がる”、75歳では“片手は顔まで上がる”が最多となり加齢とともに機能低下が進行する傾向が見られた（図10-4）。

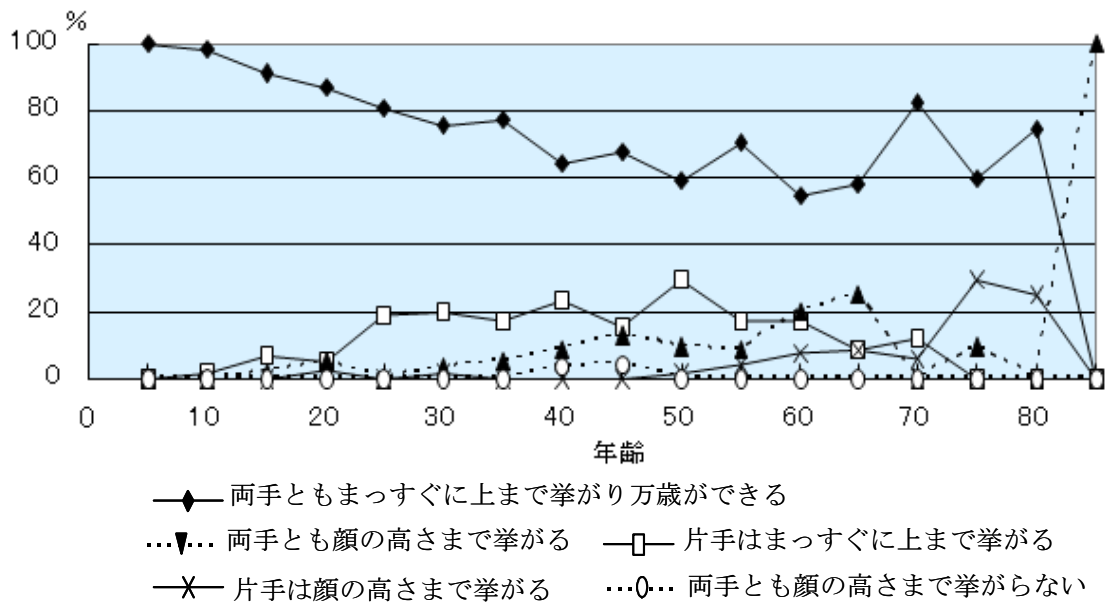


図10-4 各年齢における肩関節の障害率

肘関節も同様に“両手が届くけれども洗顔しにくい”が50歳代に最も多く、60歳代では“片手が届くのみで洗いにくい”が最多となった（図10-5）。

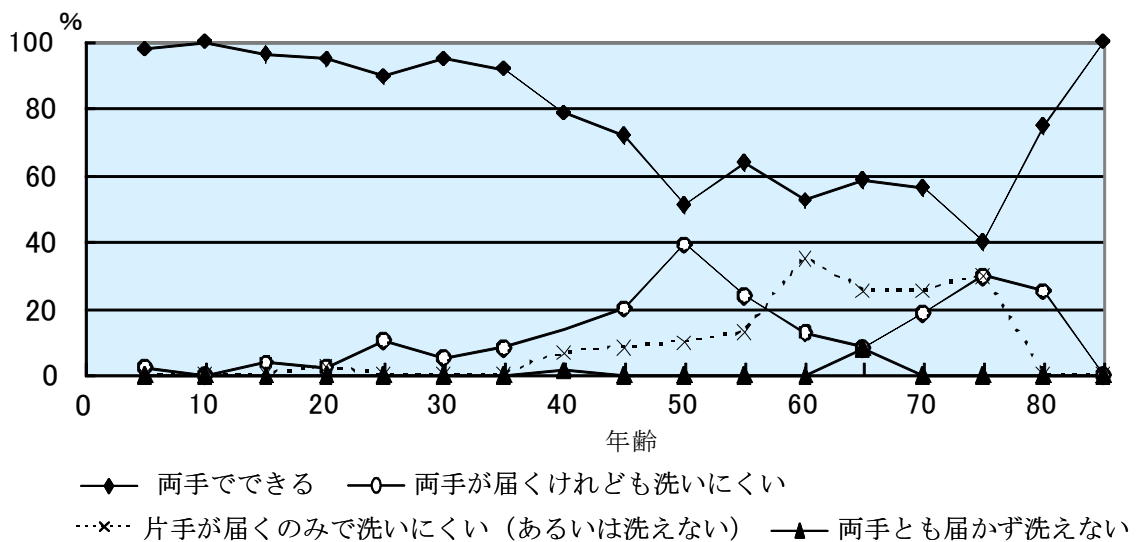


図10-5 各年齢における肘関節の障害率

股関節の機能低下の割合は 80 歳代を除き全年齢とも少なく、血友病性の関節機能障害だけでなく年齢的な退行性の関節変形が加味された可能性が示唆された（図 10-6）。

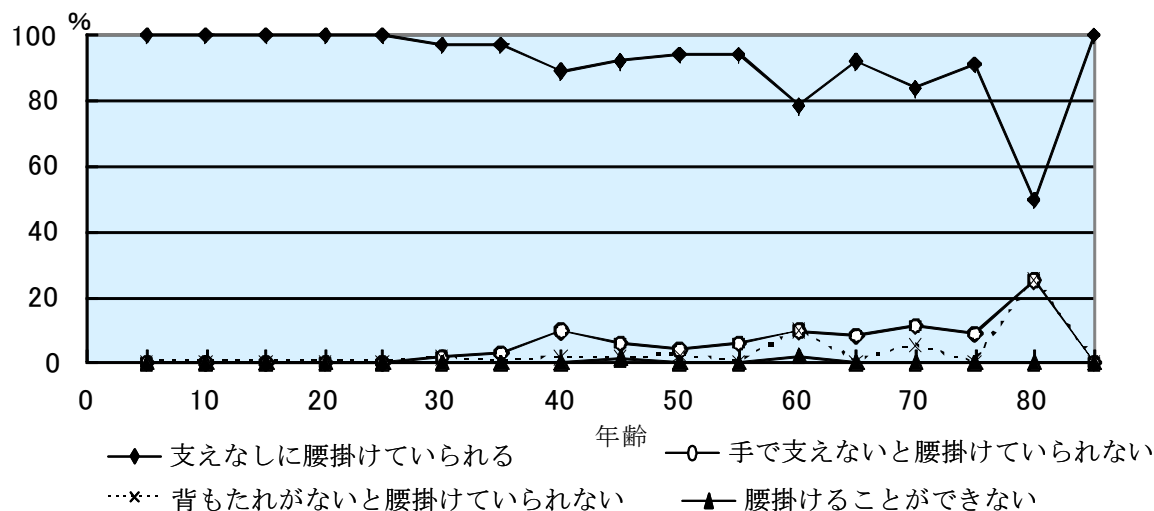


図 10-6 各年齢における股関節の障害率

膝関節は”片方の膝が完全には伸びない“が 20 歳代から加齢とともに増加し、45 歳からは顕著となる傾向が見られた（図 10-7）。

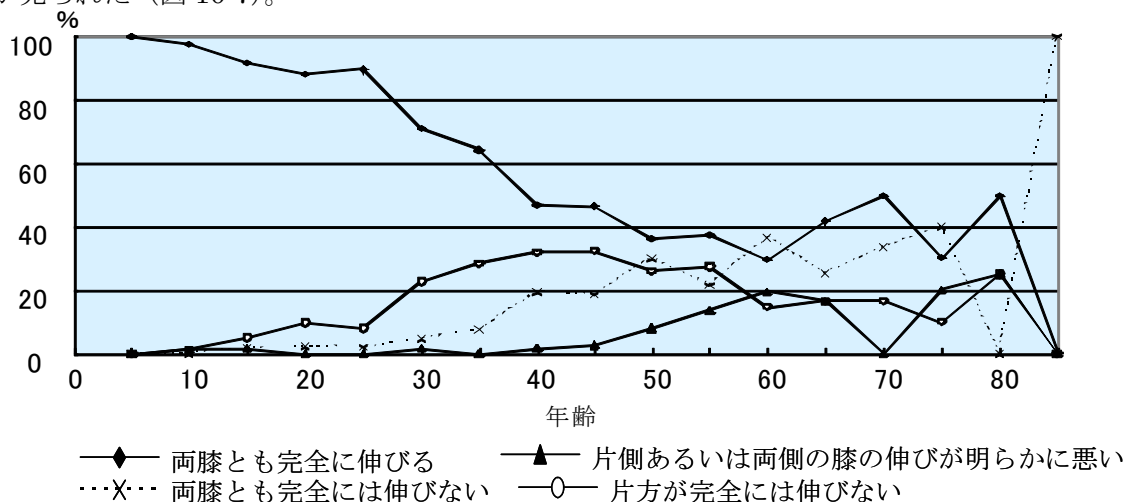


図 10-7 各年齢における膝関節の障害率

足関節は 20 歳代から片方の足関節の機能障害が始まり加齢とともに増加するが膝関節のように関節症の変化が更に顕著になっていく傾向は見られなかった。これは膝関節が加齢変化（退行性変性）の影響を受けやすく、足関節は影響を受けにくい関節のためかも知れない（図 10-8）。

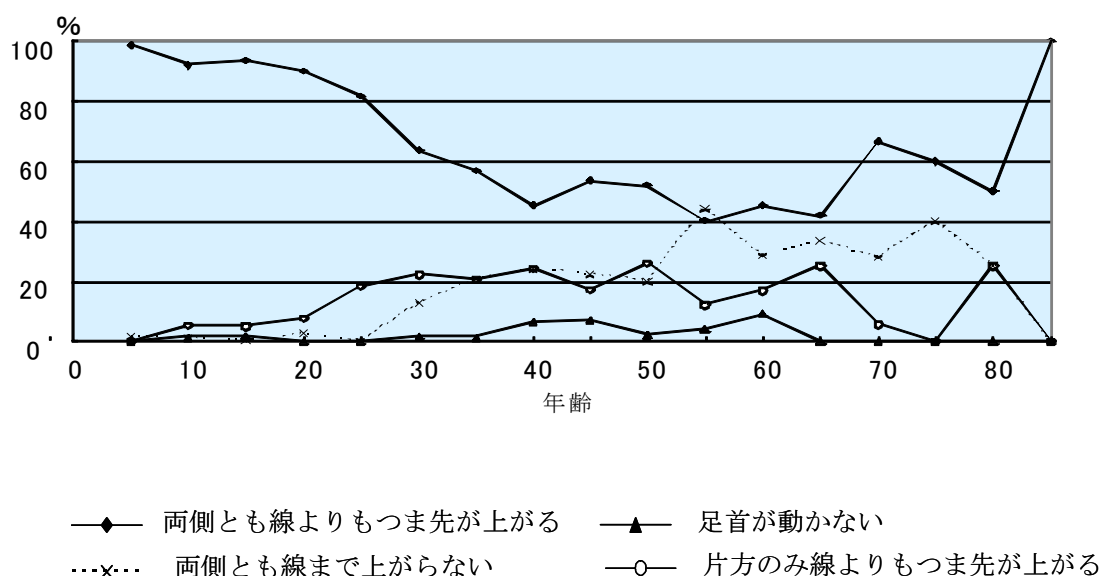


図 10-8 各年齢における足関節の障害率

しゃがみこみでは足関節や膝関節の機能低下が増加する 20 歳代から片側の機能低下が始まり、40 歳以降は両側の機能低下をきたす割合が増加した。歩行能力は”ぎこちない”や杖などの道具が必要であってもそれ以上に経年的に悪化する傾向はなかった (図 10-9)。

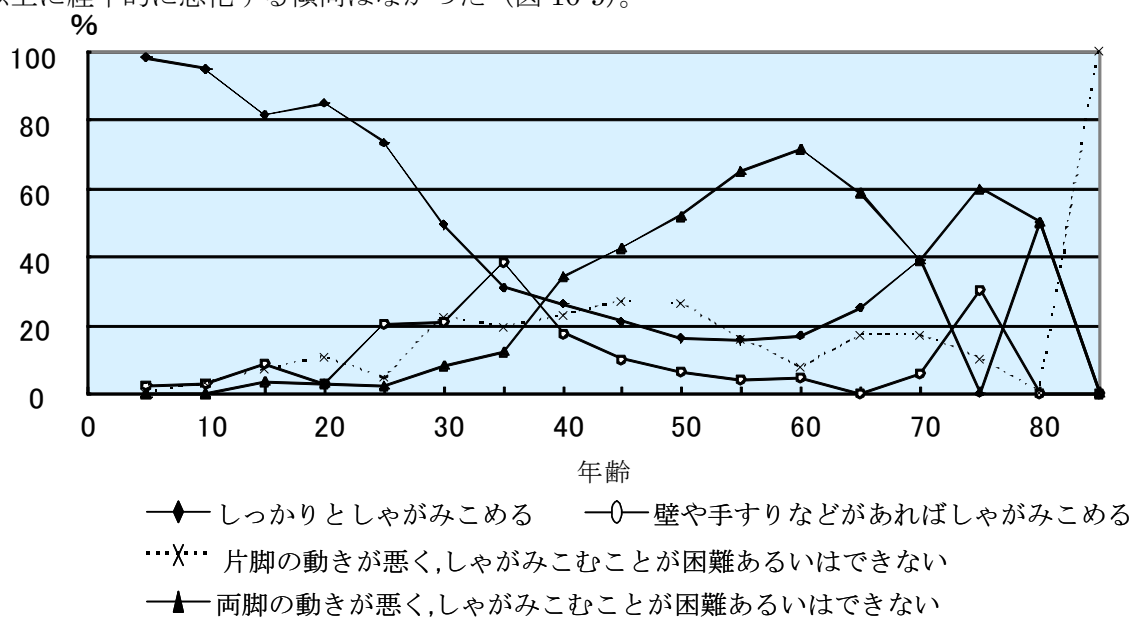


図 10-9 各年齢におけるしゃがみこみの障害率

これらの関節機能障害と血友病の重症度の関連は、膝関節、足関節、しゃがみ込み、および移動能力は、中等症例に比し重症例で 5~10 歳早い傾向がみられた。しかし肩関節、肘関節、股関節では重症例と中等症例で大きな差異を認めなかった、またインヒビターの存在の有無による関節機能低下の部位特異性は見出せなかった。学校生活に関しては、足関節の機能低下では比較的体育に参加しているが、膝関節の機能低下では負担の少ない体育だけの参加や見学が多くなり、複合動作とくに歩行の機能が低下すると体育への参加が強く制限されていた。学校行事への参加は関節機能低下の部位に関係なく“普通に参加している”が多く、一方クラブ活動は“文系クラブ”や“参加していない”が多くなっていた。学校を休むことと足関節の機能低下の有無には関連性は少ないようであったが、膝関節、肩関節や歩行の機能低下には関連性が示唆された (図 10-10)。

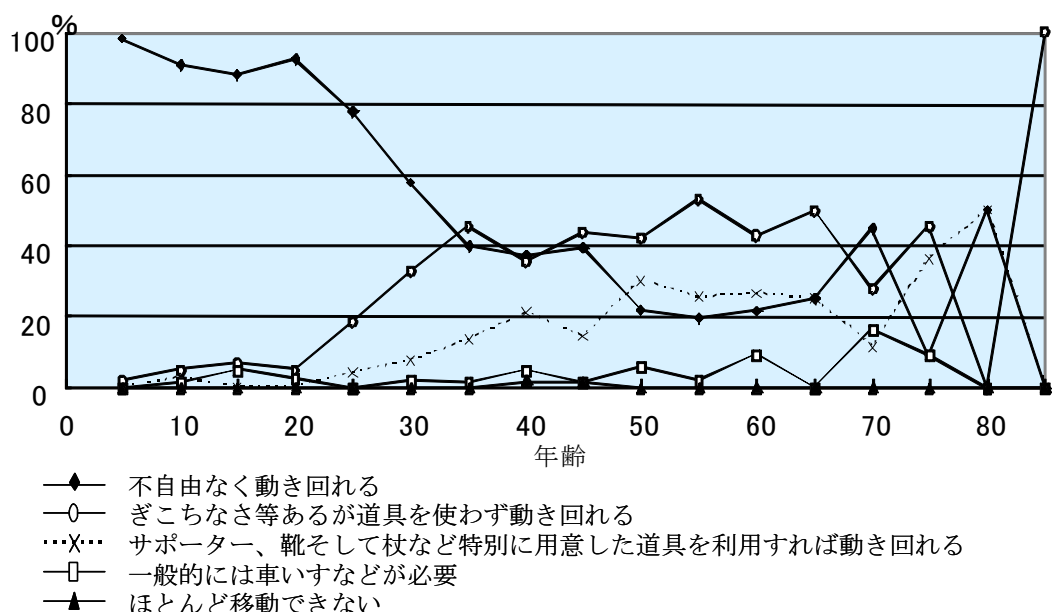


図 10-10 各年齢における移動能力

d) 医療機関の状況と関節の状態および診察状況（表 10-1,2.）

病院機能として血友病がわかる整形外科医を必須と考えているのは 74%で、血友病がわかる小児科医の 93%に次いで 2 番目であったが、血友病がわかる理学療法士は 38%と血友病がわかる事務員 41%より低かった。関節に関する診察を受けていないと回答した患者は整形外科医や理学療法士を必ずしも必須ではないと回答するものが多かった。

表 10-1 病院機能における整形外科医に対する患者の評価と関節の状態および診察状況

整形外科医	重要かつ必須	重要だが必須ではない	重要ではない	空白	総計
関節の状態が悪く定期的に診察を受けている	148	19	2	4	173
関節の状態が悪いが、関節に関する診察を受けていない	173	38	3	28	242
関節の状態はよく定期的に関節に関する診察を受けている	100	14	3	10	127
関節の状態は良いので関節に関する診察を受けたことがない	143	28	4	37	212
(空白)	9	1		12	22
総計	573	100	12	91	776

特に理学療法士に関しては、“関節状態が悪く定期的に診察を受けている”と回答した患者では必須であるという回答数が多かったが、関節の状態がよく診察を受けているものや、関節の状態によらず診察を受けていないと回答したものでは“必ずしも必須ではない”という回答数が多い傾向であった。

表 10-2 病院機能における理学療法士に対する患者の評価と関節の状態および診察状況

理学療法士	重要かつ必須	重要だが必須ではない	重要ではない	空白	総計
関節の状態が悪く定期的に診察を受けている	83	63	14	13	173
関節の状態が悪いが、関節に関する診察を受けていない	90	91	25	36	242
関節の状態はよく定期的に関節に関する診察を受けている	45	61	5	16	127
関節の状態は良いので関節に関する診察を受けたことがない	76	87	11	38	212
(空白)	3	4	3	12	22
総計	297	306	58	115	776

e) まとめ

患者の多くは関節機能障害を少なからず自覚しているものの関節の診察を受けている割合は少なく、関節症に対する認識は低いことが示唆された。年齢別関節機能障害の程度の分布を見ると、下肢の関節特に膝や股関節は加齢による関節症の進行の影響を受けやすいが、上肢の関節はその影響を受けにくいにもかかわらず、関節機能障害が比較的若年者から目立ってくるのは下肢であり、上肢では 40 歳以降に目立ってくるということが示唆された。このアンケート調査は横断的調査であり、各患者の経時的変化を捉えたものではない。したがって、年齢による関節機能障害の進行は将来の関節症の状態を示すものではなく、過去の出血と治療の結果を反映しているため必ずしも厳密な意味での年齢の影響を評価できない。しかし関節症が存在していても日常生活に支障がなければ機能障害としての認識が低く、関節症の進行だけでなく、筋力低下や身体柔軟性の低下など一般的な加齢変化が影響し日常生活に支障をきたすようになってから初めて関節機能低下の進行に気付くということがこの結果から示唆された。整形外科医や理学療法士の治療を受けたことのある患者の多くはその重要性和必要性を認識しているが、一方で理学療法士に対する認識が診療機会のなかった患者では特に低い。同様に医療者側も治療を行う機会が少なれば疾患に対する認識が高まることはない。また現在のリハビリテーションの保険医療体制内では先天性または進行性の神経・筋疾患など一部の疾患を除きその治療期間が規定されている。この除外疾患に認定されていない疾患では、手続きを行うことでリハビリテーション治療期間延長は可能とされ、血友病性関節症の術後や急性増悪期のような短期リハビリテーションには、必要に応じた期間の延長手続きを行うことで対応できるかもしれない。しかし血友病性関節症は管理が不十分な場合に進行性の経過をたどる疾患であり、それを予防する方法として生涯を通じた継続的なリハビリテーションの担う役割は大きい。リハビリテーション医学管理料によるリハビリテーションもあるが、算定可能回数の問題など現実的には完全に対応できるとは言い難い。関節症の進行を予防し QOL を少しでも高めるために、血友病性関節症も進行性疾患のひとつとして除外疾患に加えられることが、継続的なリハビリテーションの積極的な取り組みとその体制整備につながると考える。

以上、明らかな関節機能障害が起こる前に血友病性関節症の状況を認識し、関節機能障害の進行を予防し、障害の程度に合わせた治療が必要であることを、患者側そして医療者側の双方が認識する必要性がある。血友病患者の関節機能の維持は学校生活、社会生活そして老後と一生を通じて日常生活を営む上で必須であり、関節症診察と治療に対する患者、医療者そして行政の認識の向上が求められる。

(11) 医療機関について

a) 医療機関の選択についての結果

血友病の患者あるいはご家族の方が医療機関の選択するに際して、何を重視するかについての結果を表 11-1 に示す。

表 11-1 医療機関の選択

単純集計	1	2	3	回等無
血友病が分る内科医、小児科医	775	9	4	43
救急対応	629	80	8	114
血友病が分る整形外科医	612	107	13	99
血友病が分る歯科医	526	175	23	107
血友病が分る看護師	493	202	24	112
病院の近さ	430	242	49	110
特定疾患等の手続きに詳しい医療事務員	338	284	91	118
製剤の選択が可能	327	290	77	137
血友病に対応できる理学療法士	319	327	61	124
血友病治療薬が分る薬剤師	280	319	115	117
患者会	252	298	150	131
カウンセラー	192	341	163	135
ソーシャルワーカー	173	356	156	146

(1.重要かつ必須、2.重要だが必須ではない、3.あまり重要とは思わない)

患者あるいはご家族の方は、診断および治療に直接関与する項目を最も重視して病院を選択することが示唆された。すなわち重要かつ必須な条件として専門医の存在、救急対応ができること、整形外科医の存在、以下、歯科医、看護師の存在と続いた。一方、ソーシャルワーカー、カウンセラーは、重要と思わない方が2割程度おり、医師等のそれが1%前後であることを考えると、重要性、必要性は他の職種に比べて低く評価されていることが明らかとなった。ただし、必須ではなくても重要と考えた方は4・5割程度存在し、必須であると回答した方と合わせれば、全体の3/4程度の患者は有用性を認めている結果であった。さらに「特定疾患などの手続きに詳しい医療事務員の存在」を9割の方が重要と考えていることは、社会生活・特定疾患の手続きについての何らかの支援が期待されている結果と考えられる。

このような支援が期待されながらも、ソーシャルワーカー、カウンセラー、患者会が病院選択の主要な要因となり得なかったことについて、身体的にはほぼ全員不安は感じているが、心理面や社会生活については不安のない方が2割程度いると考えられる以外、仮説的には以下のことが考えられる。

- i) 医療ソーシャルワーカーほどの高度な専門知識は不要で医療事務が円滑に処理できれば良いと考えている方が多い。
 - ii) カウンセラーほどの高度な専門知識・技術は不要であり、医師、看護師あるいは医療事務が代行してくれればよいと考えている方が多い。
 - iii) カウンセラーやソーシャルワーカーの役割や有用性について患者さん自身が体験していない、何をしてくれる専門家か分からない。
- 等々が考えられ、次年度、他の設問ともクロスさせて回答を詳細に検討していく中で明らかにしたい。

b) 現在診てもらっている医療機関への感想

主治医への評価は極めて高く、8割以上の患者が医師は積極的に血友病に対応しているとの感想を持ち、信頼が厚いことが示唆された。看護師については、対応できていると考えている患者は、「やや」含めて約2/3であった。但し看護師が血友病に積極的であるというイメージを持っている患者は半分となり、何でも相談できる看護師がいてと思っている患者は更に5%ほど低くなることが示された。

理学療法士、薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラーについては約3/4の患者が、病院で血友病に対応できていないとの結果であった。前述の繰り返しになるが、未だ血友病医療においては理学療法士、薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラーの参画が少ない現状を示唆する結果と考えられる。

c) 医療機関に対する満足度

医療機関への満足度を主にスタッフの配備という観点から調査票 4-2)の 21 項目を従属変数として、重回帰分析により検討した。

1) 対象

回答者 818 名のうち、当該項目に欠損値なかった 655 名のデータを分析の対象とした。

2) 独立変数の選択

下記の相関表（表 2）に基づき、分析対象とする変数を検討した。強い相関を示す項目同士で類似と思われる設問項目を整理して、下記 4 項目を説明変数から除き、統計ソフト、カイプロット（注 1）を用いて重回帰分析を行った。最終的な変数選択に関してはステップワイズを用いた。

X3:病院の主治医は血友病治療に積極的である

X9:病院に血友病治療に積極的な看護師がいる

X10:病院に気軽に何でも相談できる看護師がいる

X13:病院に相談のできるカウンセラーがいる

注 1：カイプロット (KyPlot) はデータ解析、統計処理、グラフや図の作成等を行える汎用のデータ解析・視覚化アプリケーション名。

3) 結果

従属変数 Y:「今の治療環境に満足している」に対する独立変数として採択されたのは以下の 10 項目である。（表 9-3 重回帰分析表および表 9-4 回帰の分散分析表を参照）

- *** X2: 病院の主治医は血友病に対応できる,
- ** X3: 病院の主治医は病状等をよく説明してくれる,
- *** X7: 病院に血友病に対応できる看護師がいる,
- * X8: 病院に血友病治療薬に詳しい薬剤師がいる,
- X9: 病院に福祉制度に詳しいソーシャルワーカーがいる,
- *** X12:病院と患者会の連携がとれている,
- * X13:病院へは短時間で通院できる,
- ** X14:病院は血友病治療の救急対応をしてくれる,
- X16:病院はプライバシーの保護に配慮している,
- *** X17:病院からいつも十分な医療情報が得られる,

表 11-2. 調査票 4-2)の質問間の相関表（黄色は除去した項目）

	X1	X2	X3	X4	X5	X6	X7	X8	X9	X10	X11	X12	X13	X14	X15	X16	X17	X18	X19	X20	X21	Y
X1	1																					
X2	0.1	1																				
X3	0	0.8	1																			
X4	0	0.6	0.8	1																		
X5	0.2	0.2	0.2	0.2	1																	
X6	0	0.3	0.3	0.3	0.1	1																
X7	0	0.2	0.2	0.2	0.1	0.5	1															
X8	0	0.5	0.5	0.5	0.1	0.6	0.4	1														
X9	0	0.4	0.5	0.5	0.1	0.5	0.4	0.8	1													
X10	0.1	0.3	0.4	0.4	0.2	0.4	0.3	0.6	0.7	1												
X11	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.4	0.4	0.5	0.5	0.6	1											
X12	0	0.2	0.2	0.2	0.1	0.4	0.4	0.5	0.5	0.4	0.6	1										
X13	0	0.2	0.3	0.3	0	0.4	0.3	0.5	0.5	0.5	0.5	0.7	1									
X14	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.5	0.4	0.5	0.5	0.5	0.6	0.7	0.7	1								
X15	0	0.2	0.2	0.2	0	0.4	0.3	0.4	0.4	0.4	0.5	0.6	0.6	0.6	1							
X16	0	0.3	0.4	0.4	0	0.4	0.2	0.4	0.5	0.5	0.4	0.4	0.5	0.5	0.4	1						
X17	0	0	0	0.1	0.2	0	0	0	0	0.1	0	0	0	0	0	0.1	1					
X18	0.1	0.4	0.4	0.4	0.2	0.3	0.2	0.4	0.4	0.3	0.3	0.2	0.2	0.3	0.3	0.3	0.1	1				
X19	0	0.3	0.4	0.4	0.1	0.3	0.2	0.4	0.4	0.3	0.4	0.3	0.3	0.3	0.3	0.4	0.2	0.4	1			
X20	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.3	0.2	0.4	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.4	0.1	0.4	0.5	1		
X21	0	0.4	0.5	0.5	0.1	0.4	0.2	0.5	0.5	0.4	0.4	0.4	0.4	0.4	0.3	0.5	0.1	0.4	0.5	0.6	1	
Y	0	0.5	0.5	0.5	0.2	0.4	0.3	0.5	0.5	0.5	0.4	0.3	0.4	0.4	0.3	0.5	0.1	0.4	0.4	0.4	0.7	1

表 11-3. 重回帰分析表
(重決定係数 0.566 重相関係数 0.752 修正済み重相関係数 0.748)

	回帰係数	標準誤差	標準回帰係数	T	有意差
定数	-0.149	0.104		-1.434	有意差なし
X2	0.246	0.053	0.167	4.641	*** (p<0.001)
X3	0.118	0.043	0.101	2.771	** (p<0.01)
X7	0.106	0.030	0.124	3.486	*** (p<0.001)
X8	0.062	0.031	0.070	2.021	* (p<0.05)
X9	-0.045	0.028	-0.053	-1.566	有意差なし
X12	0.083	0.024	0.111	3.425	*** (p<0.001)
X13	0.046	0.020	0.061	2.285	* (p<0.05)
X14	0.084	0.030	0.086	2.775	** (p<0.01)
X16	0.053	0.035	0.049	1.504	有意差なし
X17	0.333	0.035	0.347	9.529	*** (p<0.001)

表 11-4. 回帰の分散分析表

因子	平方和(SS)	自由度(DF)	平均平方(Ms)	F	有意差
回帰	401.97	10.00	40.20	84.04	*** (p<0.001)
残差	308.03	644.00	0.48		

医療機関の満足度は、「主治医の対応」「看護師の対応」によるところが大きいのは予想された結果と言えるが、「病院からいつも十分な医療情報が得られること」と「病院-患者会連携」も明らかな有意差を示した。特に後者については係数も高く、医療機関への満足度の大きな要因であることが示唆された。他にも「救急対応」と並んで「医師からの十分な説明」が重要であることが示唆された。

d) 因子分析

今回のデータに対してさらに探索的因子分析（注2）を試みた。得られた結果の要点を以下にまとめる（図 11-1）。

注2：相関行列の固有値のスクリーンプットにより血友病患者の QOL に関連する 2 つの因子の存在が示唆された。因子抽出には反復主因子法、共通性の推定には SMC を用いた。

因子負荷量：因子1 - 因子2

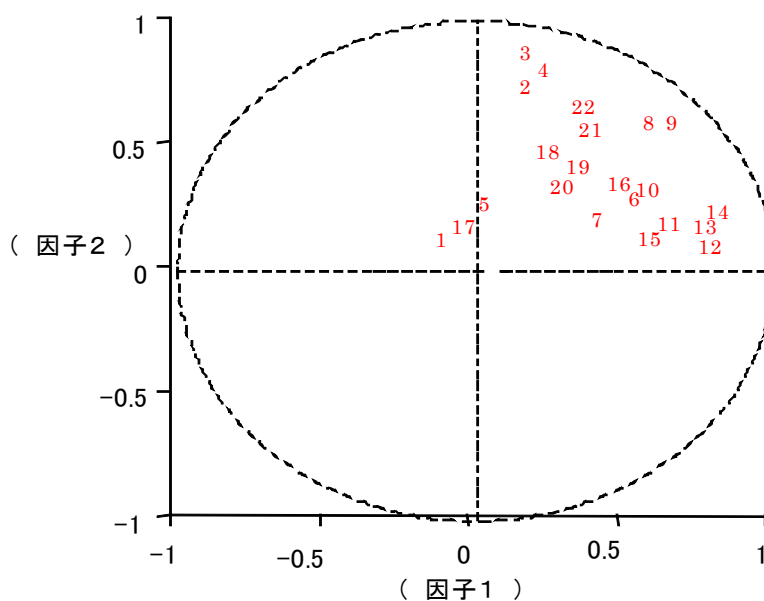


図 11-1 因子分析

1. 年齢 2. 病院の主治医は血友病に対応できる 3. 病院の主治医は血友病治療に積極的である 4. 病院の主治医は病状等をよく説明してくれる 5. 近所のかかりつけの医師は血友病のことが分る 6. 病院に血友病に対応できる整形外科医がいる 7. 病院に血友病に対応できる歯科医がいる 8. 病院に血友病に対応できる看護師がいる 9. 病院に血友病治療に積極的な看護師がいる 10. 病院に気軽に何でも相談できる看護師がいる 11. 病院に血友病治療薬に詳しい薬剤師がいる 12. 病院に福祉制度に詳しいソーシャルワーカーがいる 13. 病院に相談のできるカウンセラーがいる 14. 病院に血友病に対応できる理学療法士がいる 15. 病院に特定疾患の手続きに詳しい医療事務員がいる 16. 病院と患者会の連携がとれている 17. 病院へは短時間で通院できる 18. 病院は血友病治療の救急対応をしてくれる 19. 病院は製剤の選択が可能である 20. 病院はプライバシーの保護に配慮している 21. 病院からいつも十分な医療情報が得られる 22. 今の治療環境に満足している

第1因子は薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラー、理学療法士、医療事務員に大きな負荷量を持ち第2の因子への負荷量が0に近い因子である。なお後述する第2の因子は主治医に高い負荷量を持ち、第1因子への負荷量は0に近い因子となった。この因子の解釈を試みると第1因子は血友病患者（または患者家族）が抱える不安（社会生活を普通に続けられるだろうか？これで大丈夫なのだろうか？等）に対して助言や実地的な対処法を講ずることのできる職業の人達で構成される因子である。そうした職業の人達を血友病患者は必須とまでは感じていないようであるが、そうした相談をできる人達が近くにいる環境は患者に大きな安心感を与えQOL向上に役立つようである。第1因子はいわば「血友病患者の（社会的・心理的）安心感」を表す因子であり、血友病に対しての理解、社会的支援についてのアドバイスができる人達の存在によりQOLが向上する因子と推測される。

第2因子は主治医の存在と強く関係する因子であり、患者のQOL向上に強く作用する因子と思われる。いわば「血友病患者の主治医に対する信頼感」を表す因子であり、主治医と患者との間の信頼関係の構築により向上する因子と思われる。今回の調査からは、主治医が病状等をよく説明することがこの因子に大きな影響を与えることが示唆された。また今回の調査から看護師の存在の重要性を指摘したい。看護師は第1因子、第2因子にともに高い負荷を持つ存在と捉えられるようである。看護師は第1因子、第2因子の間のクッション的あるいは中間的な役割として、直接に患者と接する機会が多いものと思われる。看護師が血友病に対する理解を深め、主治医はもちろん薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラー、理学療法士、医療事務員といった人達と協力することは、血友病患者のQOL向上に大きく寄与するものと考えられる。

以上より、1) 患者と主治医の間での信頼関係の構築については、主治医は患者に病状等をよく説明すること、2) 看護師が血友病患者を取り巻く環境に対して医師などから血友病と患者についての知識を得て理解に努め、理解を深めること、3) さらに、カウンセラーやソーシャルワーカーの配備、血友病医療への参画と役割の広報など、社会環境の整備が血友病患者のQOL向上に必要と思われる。

(12) 社会生活、差別について

社会生活に関する項目については、患者代表委員を中心に提案された項目を委員会において検討し、学校生活、社会生活、就職状況に関して調査した。

学校生活に関する項目では、出血との関係において、出血した場合の止血の処置とその場所、体育、遠足・林間/臨海学校、クラブ活動、授業出欠を調べた。これらに関しては、(9) 出血についての項で述べたように、出血の頻度は学校生活における諸活動に影響を及ぼしているようであった。

また、日常感じていることや一般的な感想も調査したが、特に3つの基本的な設問についての回答状況を、小学校、中学校、高等学校の学校別に分けて解析した結果を図12-1に示した。

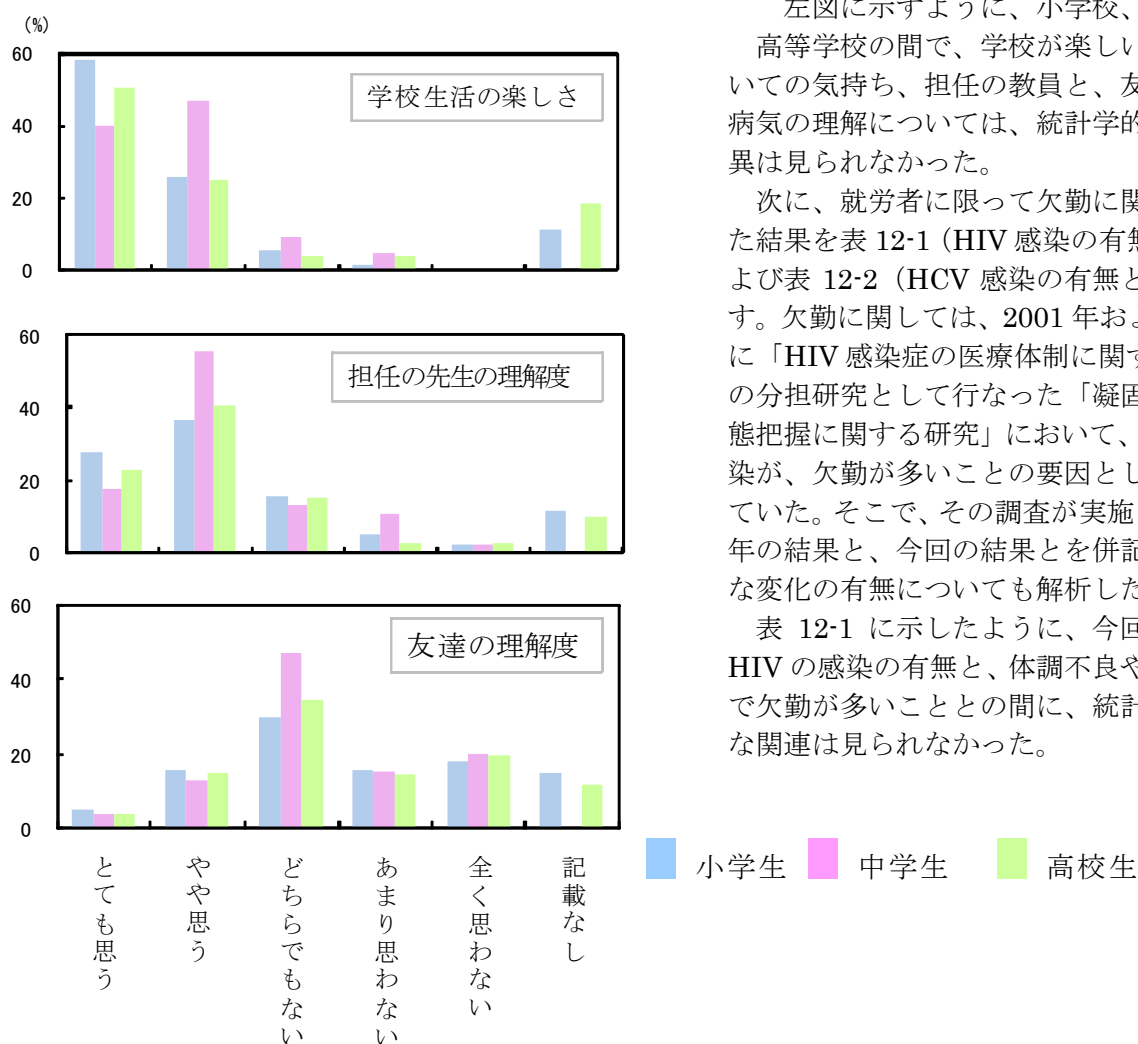


図 12-1 学校生活における感想

これらの事は、HIV 感染については、HAART (多剤併用療法) により HIV に関する状態が多くの患者で安定していることが背景になっているのかもしれない。一方、HCV 感染については、これにより身体的な制約が起ってくるのは病期が肝硬変、肝癌へ進行した後であり、多くの患者は症状なしあるいは慢性肝炎の状況であると考えられるので、頻繁な欠勤を誘導する要因となっていないのであろう。さらに、HCV 感染についてインターフェロン治療が実施されると、かなりの行動制約を受ける事になると考えられるが、本邦の凝固異常症におけるインターフェロン治療の普及状況が、HIV 感染例および非感染例のそれぞれにおいて、未だ 26%および 36%程度 (治療中を含めた累積) に止まっており、治療による勤務への影響が顕著に現れていないためかもしれない。

最後に、就学/就業の有無にかかわらず、生活上、医療面、経済面の不安については、表 12-3～5 に示すように、多くの不安要因を感じている現状が明らかとなった。とくに、凝固異常症を意識して地元の人や知人に会う機会が少ない病院に受診しているか否かに関しては、表 12-6 に示すように、これを肯定する回答がかなりの割合で存在していた。さらに、HIV に感染していない凝固異常症においてもこの回答は選択されており、2001 年時に比し、選択される割合が 13.3%から 24.5%に増加している ($p<0.01$) ことが確認された。このように、本邦の凝固異常症における偏見や差別の問題は、大きな改善がみられていないことが推察された。

今回の調査において、学校、職場、医療保険・年金制度、および医療制度に関して要望されていたことを表 12-7～10 に示した。学校および職場で最も望まれているのは「病気への理解」、保険・年金制度については「制度におけるプライバシーの確保」で、医療に関しては「治療の進歩」とともに「恒久的な医療助成」が多くの回答例において選択されていた。これらは、自由記載欄の総括に記載されていることとも類似していた。

表 12-1 「体調不良や仕事の都合で欠勤が多い」について

		選択	非選択	
2006 年	HIV 非感染例	27 (14. 1%)	165 (85. 9%)	NS
	HIV 感染例	14 (11. 7%)	106 (88. 3%)	
(NS)				
		はい	いいえ	
2001 年	HIV 非感染例	54 (19. 4%)	224 (80. 6%)	
	HIV 感染例	47 (30. 9%)	105 (69. 1%)	
(** : p<0. 01)				
**				

表 12-2 「体調不良や仕事の都合で欠勤が多い」について

		選択	非選択	
2006 年	HCV 非感染例	5 (10.6%)	42 (89.4%)	NS
	HCV 感染例	37 (13.4%)	240 (86.6%)	
2001 年	はい		いいえ	
	HCV 非感染例	83 (23.9%)	265 (76.1%)	
	HCV 感染例	21 (20.8%)	80 (79.2%)	NS

表 12-3 生活上の不安や心配に該当するもの

	こどもへの遺伝	身体障害による行動制約	就職	結婚	老後の健康不安	親の介護不安	特になし	その他
該当数	368	407	327	291	449	200	54	46
%	44.3%	49.0%	39.4%	35.0%	54.0%	24.1%	6.5%	5.5%

表 12-4 現在、医療面で不安を感じること

	現在の病状	希望する医療が受けられない	病院が遠い	医療費	健康保険	特になし	その他
該当数	305	44	197	94	104	250	52
%	36.7%	5.3%	23.7%	11.3%	12.5%	30.1%	6.3%

表 12-5 現在、経済面で不安を感じること

	年金支給	生命保険加入	給料	その他	特になし
該当数	214	256	154	42	293
%	25.8%	30.8%	18.5%	5.1%	35.3%

表 12-6 「地元の人や知人に会う可能性の少ない病院を受診している」について

2006 年		選択	非選択	**
	HIV 非感染例	81 (24.5%)	250 (75.5%)	
	HIV 感染例	74 (38.7%)	117 (61.3%)	
2001 年		はい	いいえ	NS
	HIV 非感染例	118 (13.3%)	769 (86.7%)	
	HIV 感染例	115 (41.5%)	162 (58.5%)	

(** : p<0.01)

表 12-7 学校に対して望むこと

	病気への理解	差別の解消	バリアフリーの向上	その他
該当数	516	92	103	27
%	62.1%	11.1%	12.4%	3.2%

表 12-8 職場・仕事に関して望むこと

	病気への理解	身体障害者雇用の推進	病気への差別解消	通院時間の確保	その他
該当数	423	131	104	128	34
%	50.9%	15.8%	12.5%	15.4%	4.1%

表 12-9 保険制度や年金制度に関して望むこと

	健康保険制度の不安除去・プライバシーの確保	生命保険の加入のしやすさ	年金制度の向上	公的サポートシステム	その他
該当数	320	227	205	133	13
%	38.5%	27.3%	24.7%	16.0%	1.6%

表 12-10 医療制度に関して望むこと

	治療の進歩	恒久的公的医療費助成	ヘモフィリアセンターの充実	病院	診療時間の選択	差別の解消	その他
該当数	496	336	66	52	45	32	11
%	59.7%	40.4%	7.9%	6.3%	5.4%	3.9%	1.3%

Ⅲ. 自由記載欄のまとめ

今回の QOL 調査で、あらかじめ用意した設問とは別に自由記載欄を設けたところ、多くの患者さんとそのご家族から様々なコメントをいただいた。その内容を分類すると、まず、医療（治療）に直接かかわるコメントとそれ以外のコメントに大別される。前者はさらに治療薬（遺伝子治療を含む）と医療体制の問題に分けることができる。一方、後者について最も多く寄せられたのは、医療保障と就職についてのコメントであるが、その他、社会生活をしてゆく上での多様な悩みが語られていた。ここでは、その全てを紹介することはできないので、それぞれの内容について代表的な意見を紹介することにする。なお、カッコの中は記載者と患者さんの年齢である。

A. 医療に直接かかわる意見

1. 治療薬について

（１）長時間作用型の製剤の開発

＊週 3 回の在宅自己注射を週 1 回位で効きめがあるような新薬が出来るよう祈っています。

〈保護者／9 歳〉

＊1 才で今後予防投与を考えています。小さな子に週 3 回の注射はかわいそうです。半減期の長い注射が早く開発されるのを望んでおります。〈保護者／9 歳〉

（２）静脈注射をしなくても良い製剤の開発

＊注射以外の薬が早くできるといいです。これから成長していく子供達が血友病と仲良く付き合えるように。悩んだ時にヒントになるように是非役立ててください。お願いします。〈保護者／12 歳〉

＊私が子供の頃に、あなたが大人になる頃には注射でなく、飲み薬になりますよ。と言われて早 25 年。なかなか難しいのでしょうね。期待しています。〈本人／37 歳〉

（３）常温で管理できる製剤の開発

＊製剤に関して言えば、常温で管理できればもっと有り難く思います。旅行等にも気軽に仕かける事も出来ますので。今後の更なる薬の開発などにも期待しています。〈本人／50 歳〉

（４）遺伝子組換え第Ⅸ因子製剤の開発

＊血友病 B の遺伝子組み換え製剤を発売して欲しいと思います。〈保護者／3 歳〉

＊現在使用する製剤が血漿由来のものであるというのが（安全といわれてはいますが）親としては、なかなか積極的に使用しようという気になれません。血友病 B の凝固因子製剤で早く”遺伝子組み換え製剤”が使えるようにならないのだろうか・・・と期待はしているのですが、現在どんな状況かもわからず、製剤に関する情報も欲しいです。〈保護者／5 歳〉

（５）インヒビター治療の向上

＊インヒビター患者の治療がもっと向上したらと、切に思います。それでも息子が誕生してから 7 年、ノボセブン、ITI 療法等、進歩してきているのも実感としてありますが、インヒビターなしの患者さんと比べるとあまりにも QOL の違いがあります。時にうらやましいとさえ感じる時もあります。運動会、遠足などの行事の前には何週間も前から出血がおきないように祈り、行動（生活）もびくびくとしたものになりがちです。行事に参加したい一心で・・・せめて長時間の出血予防として使える薬剤があればと思うのは、私ばかりではない様に思います。〈保護者／7 歳〉

＊4 年前ノボセブンを使って手術をしてもらいましたが、その時高価で大量に使用したために、今後の手術は出来ませんと病院側からことわれ、もう 1 回手術をしなくてはならなかったのですが、出来ずに現在、痛み等で歩行不能になり困っております。もう少し多量に薬を製造し安価に出来ないのでしょうか。

〈本人／70 歳〉

＊インヒビターがある為、ノボセブンを使用していますが、止血効果が不十分です。ひざの関節内出血の時は 1 週間～2 週間程歩けません。ノボセブン使用してもほとんど効果なく、自然に治るのを待っている状態です。（ノボセブンは前日より症状が悪化すれば連日使用していますが、変わらない時は使用していません）たまに、インヒビター値が低い時はノバクトを使ったりしますが目に見えて止血効果があります。インヒビター用にもっと止血効果のある製剤の開発を望みます。〈保護者／5 歳〉

（6）遺伝子治療

＊遺伝子治療で血友病自体が完治できることを望みます。又は静脈注射より簡単な方法で治療できることを望みます。〈本人／35 歳〉

＊切実に思うことは、薬の形態が錠剤や飲み薬に変わることです。まだカテーテルからの輸注なので注射まで行っていないんですが、やはり一生注射するのかなと思うと悲しくなります。そして薬の作用がなるべく続きⅧ因子が高いままある薬を一刻もはやく作ってほしいです。本当に本音を言えば、完治する、次への遺伝もない薬や治療法を見つけてほしいです。本当に誰しもが思う最大の希望です。待ち望んでいます。本当に作って下さい。〈保護者／2 歳〉

（7）C 型肝炎治療薬

＊C 型慢性肝炎になり現在は軽度の肝硬変になっています。ペグインターフェロンとリバベリン併用をしましたが、一度消えたウィルスも又再出現してしまいました。ウィルス量も多く現在肝臓に腫瘍もあり今後は心配です。インターフェロンでウィルスが完全に消えるような治療が出来るようになると良いのですが、血友病は製剤の投与で何とかコントロール出来ています。製剤は進歩しているので今後も研究して頂きたいと思います。〈本人／57 歳〉

＊C 肝に効く特効薬を開発してほしい。副作用が少なく治療期間も短いのを開発してほしい。健康な体になり、長生きし社会のため貢献したい！！〈本人／42 歳〉

（8）製剤の安定供給について

＊製剤の安定供給 〈本人／35 歳〉

（9）安全な製剤の供給について

＊血液製剤の使用により C 型肝炎→肝臓がんを経験しました。こうした薬害の無い安全な治療薬を期待します。〈本人／49 歳〉

＊現在、使用している薬が将来にわたって副作用が出ないことを祈っています。〈保護者／10 歳〉

2. 血友病医療体制についてのご意見

（1）血友病のわかる医師の育成

＊最近 HIV 治療の方に重点がおかれて、血友病の治療が出来る（わかる？）医師が少なくなって来ている気がします。特に関節内出血の状態がわかる若い医師が少なく、将来的に患者の痛みが理解できるのか少し不安があります。若い医師と年が上の患者との意識のギャップが大きくなって来ていると思います。〈本人／43 歳〉

＊若い血友病専門医を増やして欲しい。〈本人／38 歳〉

＊通院している病院は普通の総合病院で、血友病の患者をみるのははじめてのようです。月に 2 回血液専門の先生がいらっしゃいますが、血友病専門ではないので詳しくは分からないようです。病院の小児科の先生も分からない方が多く、こちらから説明して処置してしまう形になっています。整形の先生も同様に、関節内出血が怖いといってもあまり伝わってない感じがします。色んな先生にもっと血友病の事を知って勉強してもらいたいです。こちらが聞きたいのに逆に質問されるのですから。〈保護者／3 歳〉

＊血友病の専門医が少ないので、もっとどこの大学病院でも適切な治療やアドバイスがもらえたらと思う。うちの子は活発で関節障害まではないものの、左足首は関節内出血が起きやすい状況にある。幼児期から定期輸注をしていたものの調子が良かった時期に（輸注のお陰で良かったのだが）血友病について詳しくない主治医から回数を減らすよう薦められ（まだ勉強不足だった私達もいけないのだが）、回数を減らしたとたん左足首の関節内出血を繰り返し、今、とても後悔している。幼児期という、まだ親も勉強不足の時こそ適切な判断ができる専門医の存在が大切だと感じる。血友病の専門知識を早く広く他の病院へも教えられる連携システムや人材養成を望みます。〈保護者／11 歳〉

＊この病気に関して小児科医でさえも「血が止まるなら大丈夫」「止まらなければ検査したほうがよい」との認識しかない。身内にいる、あざが度々できると話をしても乳児検査では上記の答えだった。早くこの病気はわかれば予防ができるので産まれて一番最初の血液検査でわかるようにするか小児科医にもう少し知識がほしいと思います。〈保護者／4 歳〉

＊血液製剤の発達によって社会生活は便利になったが、その分だけ医療や医者の方の質と量が悪くなっていると思います。特に血友病専門医や整形外科などで、一流の人で、名前が挙がる人が 1～2 名というのは危

険を感じます。またそういった方も決して若くはなく、これからの未来を考えると不安を感じます。

〈本人／30 歳〉

（2）整形外科医療体制の充実

* 次第に、足関節の状態が悪くなり、今後の歩行への不安が常にあります。それに伴い、行動範囲が自動車で移動できる所が中心となってきました。その中に血友病のわかる整形外科があれば精神的にかなり楽になると思います。多くの整形外科は血友病患者にあまりかかわりたくない気がします。積極的にかかわってくれる先生が身近に必要です。〈本人／45 歳〉

* 専門的にみてくれる整形外科医が現在いない。遠くまで出かけないとみてもらえない。近くの整形外科では血友病だからしかたがないですねといわれる。もっと専門医がふえてくれればと思います。

〈本人／42 歳〉

（3）歯科・口腔外科医療体制の充実

* 歯の治療で近所の歯科医院では治療が受けられずに遠くの総合病院に通院するしかなく大変不便。

〈本人／46 歳〉

* 私は生まれつき歯ぐきが弱く、すぐに歯ぐきをはれたり出血を起します。特に歯ぐきの出血は止まりにくくいつも不安になります。したがって今よりも血友病の理解できる歯科医・口腔外科の医師が増える事を望みます。〈本人／44 歳〉

（4）血友病専門看護師の育成

* 血友病に理解ある看護師、病院スタッフを増やして欲しい。〈本人／38 歳〉

* 私達の通っている病院では看護師の方が 24 時間いつでも電話してもいいといってくれ、何かあった時には電話をして聞いています。その対応は家族として小さな子供を持つ親としてとても救われています。先生にはなかなか聞けない事、生活の事なども話すことができ、その病院にはその看護師の方がいるからといってもいいぐらいです。他の病院ではどうかわかりませんが、看護師の方も大変だと思いますが、そのようなシステムがはじめて病気の子をもった親がみんな利用できたらと思います。〈保護者／3 歳〉

* NS の専門（血友病、HIV）の設置。〈本人／36 歳〉

（5）カウンセラーの育成

* かかりつけの病院が血液の専門の先生がいらしたらいいのと思う。それと病院でもいいので相談できるカウンセラーがいたらいいのにと。〈本人／10 歳〉

（6）血友病センターの設置

* 患者家族として子供のときは県のこども病院の方へ通院が出来ている為、包括的な治療を受けることが可能ですが、成人になった時の受け入れ先が確定していないので心配です。社会人になれば通院する事は大変になってくるので、できれば近くの病院を受診できるとありがたいです。〈保護者／12 歳〉

* 血友病センターを作って、各地の患者のカルテをパソコンで管理して治療の時わからないことがあればサポートしてほしい。5 年前 25 年診てもらった主治医が病気でやめ、今の医師に診てもらっているが、もしその医師もやめた場合、次の医師はさらに血友病に詳しくなくなってしまうので不安。地方の病院は医師不足で診療科目がへってきている。うちの病院も血液内科がなくなるのではないかと不安です。

〈本人／44 歳〉

* 血友病センターを各地区に設置。血友病の専門医専門看護婦（特に小児科）の育成・確保。

〈本人／52 歳〉

（7）医師間の連携システムの構築

* 緊急時に対応、指示のできる機関なり、病院間での連絡のとれるシステムでもあれば安心なのですが。

〈本人／54 歳〉

（8）救急・時間外医療体制の充実

* 現在通っている病院は遠いので救急の時に近くに対応できる病院が欲しいです。〈保護者／14 歳〉

・ 仕事上、土日に夜間通院可能だと助かります。〈本人／35 歳〉

・ 救急でのこの病気についての知識のなさに不安を感じる事がある。〈保護者／5 歳〉

（9）地域による医療格差の解消

* 病院（血友病をみてくれる）が 1 ヶ所しかなく、診てくれるドクターも 1 人なのですごく不安です。東京などでしたら病院もけっこうあり、血友病が分かるドクターやナースの方も多いと思いますが・・・。

田舎だと情報も少なく、今保育園に通っているのですが保育士達もすぐころぶと出血する、血が吹き出す、との誤った知識を持っていたので、分かってもらうまで大変でした。〈保護者／1歳〉

＊地域による医療の格差が拡大しています。病院の統廃合により、血友病を理解し診療していた医師が、他地域の医療機関などに移った場合など。患者は不安になります。個別のケースに対応すべき医療がマニュアル化し、十分な治療が受けられないケースが出ています。〈本人／51歳〉

（10）患者の声を聞いて欲しい

＊血友病の方が通う病院には、少なくともいろいろな情報は、家族と同様、配られたり、目を通して頂き、そして私たち家族の意見も取り入れてもらえるような話が出来たらいいかなと思います。〈保護者／9歳〉

B. 医療保障にかかわる意見

1. 公費負担について

（1）公費負担の切り捨てに対する不安

＊現在の医療費公費負担について、将来の見通しが心配です。又、老後のサポート体制についても、年を重ねるにつれて、心配になって来ました。景気の変動で最も敏感に、重大な被害を受けるのは、我々、病的弱者で、このことは健常者（多数を占める）にはあまり気付かれないことです。従って医療費負担やサポート体制について、政府の展望の持てるプランを示してもらいたい。〈本人／56歳〉

＊血液凝固異常症に関する医療制度では、現在実質、自己負担なしで、かなり優遇されています。しかし、この制度が今後も続けられるのか懸念しています。他の公費制度（特定疾患）では自己負担が発生している現状を考えると、特別扱いと見直しがなされる可能性もあります。職業についている患者は幸運な方で、多くの患者は職業に就くこともままならないと思います。こうした現状で自己負担が導入されれば、患者の生活がおびやかされるのは必至。もし、自己負担制度を導入するのであれば、その前に十分な就業の機会を与えることの方が先だと思います。〈本人／38歳〉

＊現在、小児慢性特定疾患で、無料で診察・投薬を受けさせて頂いているが、この制度がいつまで続くか不安。毎年のように疾病の見直し・削除があるのでいつか血友病治療が全額免除ではなくなるのではないかと不安になる。〈保護者／6歳〉

（2）更新手続きの簡素化

＊病院に行くとき、保険証、特定疾病療養受領証、先天性血液凝固因子障害等医療受給者証、障害者医療証と、四種類持参しなければなりません。特に、先天性血液凝固因子障害等医療受給者証の毎年の更新（継続）に、毎年、毎年、診断書がいる理由がわかりません。それほど、先天性血液凝固因子障害等で治療寛解する人が多いから、確認が必要ということでしょうか。〈本人／50歳〉

＊毎年3月に「先天性血液凝固因子障害等医療受給者証」の継続申請をしなければならず、診断書代金（3000円）がかかり、また仕事も休まなければなりません。せめて3年か5年に1度の申請にしていればと思います。血友病が、基本的に一生治らない病気であるということを行行政側が理解・認識しているのか疑問です。〈本人／40歳〉

＊血友病は治癒しない疾患であるとわかっているのに毎年先天性血液凝固因子障害の更新書類を作成しなくてはならない。主治医に診断書を作成してもらうのに費用もかかる。事務の省力化をするうえでも不必要なものは省略する方向で考えて欲しい。〈本人／48歳〉

＊特定疾患等保険証の更新手続きにて、完治の見込みの無い疾患（今の所）に対して、更新（1年毎）の手続きがいるのか？大変疑問を感じる。提出書類の中には医師の診断書や住民票の写し等のお金のかかる物も有ることから、弱者イジメとしか言いようがない！〈本人／41歳〉

＊現在、小特で対応してもらっています。元気に過ごせるのも医療費の心配がないからと思っています。1年に1回手続きが必要なのですが、私の住む、〇〇市は全然連絡はありません。本人がおぼえていて手続きするのはあたりまえなのですが、どこかで以前のように連絡がもらえるとありがたいです。

〈保護者／16歳〉

（3）プライバシーの保護

＊手続きの書類が普通郵便でくるのも、誤配達などの危険もあり、大変不安です。〈保護者／7歳〉

＊プライバシーについて 会社には血友病のことをいっていないのに社会保険事務所の所員が特定疾病療養証を会社の人間に封筒にも入れず現物をそのまま渡してしまい、会社に特定疾病のことが知られてしま

った 公的機関に従事する者への、患者へのプライバシー配慮をしっかりといただく必要があると思う。
〈本人／35 歳〉

（４）全額国庫負担制度の導入

＊厚生保険の場合、医療費の 7 割は組合負担である。私個人の意見としては、これこそが血友病者の私企業への就職を妨げる最大の要因になっていると思う。血液製剤＋抗H I V剤で年間 1000 万の医療費がかかる場合、700 万円の負担を快諾する企業がどれだけあろうか？私個人は幸いなことに、大企業で支障なく働いているが、就職活動時には、医療費の問題が最大の心配事であった。今後、血友病の学生諸君が同じ悩みを抱えることのないよう、一日も早く全額国庫負担制度の導入が実現することを望む。

〈本人／34 歳〉

（５）ソーシャルワーカーからの情報提供

＊血友病での障害年金の申請もあまり認知されていない気がします。私は申請にあたり、かかりつけの病院でソーシャルワーカーと大ゲンカしました。「絶対に通りません」と言われました。通るから相談しているのですよ。知らないが為に損をしている事って沢山あると思います。情報提供をお願いしたいです。

〈本人／37 歳〉

（６）役所の窓口への不満

＊主治医、看護師は積極的に治療にあたってくれるが、それ以外（特に院外）の対応が悪い。健康保険の窓口等。周囲の人にさえ知られたくない問い合わせにもかかわらず理解力が低い。そういった内容をふまえた教育をして欲しい。〈本人／28 歳〉

2. 生命保険への加入

＊現時点では、各社に問い合わせても、生命保険に入ることができず、せめて、血友病以外の理由で入院・死亡した際には保険がおりるようにして欲しいと思います。将来の結婚等、家庭を持った際など、まだ先ですが心配です。〈保護者／10 歳〉

＊定期補充療法をおこなっていて特に問題もなく日々生活を送れているのに生命保険に加入できないことが疑問。〈保護者／9 歳〉

3. 退職後の不安

＊退職後の医療体制（例えば、自己注射できなくなった場合）をどうしていくのか。健康保険料の支払い負担をどうするのか。（果して自身で負担金を支払えるのか。）又、老後の生活をどうしていくのか。不安であります。〈本人／48 歳〉

C. 社会生活上の問題

1. 就職

＊就職をして 2 年になりますが電車通勤をしていたため以前からの右足の膝の関節が悪化し住居の移転を余儀なくされ、それに共なる費用も嵩み将来を大変心配している今頃です。親との同居も考えていますが職種のことや職場の制限等も考え良い場所がありません。〈保護者／26 歳〉

＊周囲の理解を得るのは、病名をはっきりとあかさないと厳しいと思います。自分も病名を隠したまま就職しました。「足が悪いので」という説明だけでは、休みを取った次の日、仮病なのでは、と疑いの目を向けられることがよくあります。「生きにくい」ことは、しかたがないのですが社会の理解がもう少し進むと良いのですが…。〈本人／33 歳〉

＊就業面では、業務内容は健康な人と比べてどうしても制限を受けてしまう。気持ちと実際の行動がかい離してから回りしている感じ。無理がきかないので、ある程度セーブしながら仕事をしなければならない。昇給や昇進にかなり影響していると感じます。〈本人／38 歳〉

＊今の会社に勤めて 4 年目になります。職場の人たちには誰ひとりにも自分の病気のことは知らせていません。採用面接の時も「健康人」として嘘を貫きました。そしてこれからも自分の病気のことを告げる気持ちはありません。全ては自分の生活を守るためです。過去に私は、3 度、自分の病気を告知して面接を受けたことがありました。結果的にいずれも不採用でした。1 つめは血友病のことだけ。主治医にお願いして”就労に問題なし”とコメン付の診断書も添えた。2 つめはH I V感染のことも。3 つめはC型肝炎

のことだけ。一度は採用通知をもらって診断書提出後不採用。診断書代をよこされた。〈本人／37 歳〉

2. 結婚

＊恋愛し、何ヶ月かして遺伝する可能性があるかと伝え、ふられる。このパターンの繰り返しで恋愛がこわい。〈本人／36 歳〉

＊将来この病気を理解してくれるパートナーに出会えるかがとても心配。〈本人／18 歳〉

3. 老後の不安

＊老後に強い不安がある、現在独身。将来身寄りがなくなったときに、どの施設で介護してもらえるのか。血友病、HIV は高額な医療が必要のため、老人ホームは受け入れてくれない。療養型病床も減っていくなかで、どうすれば良いのか先がみえない。血友病、HIV の介護施設の整備が必要であると思う。

〈本人／43 歳〉

＊おかげ様で今のところ元気ですが一日も早く治癒率の高い治療法の開発を望んでいます。老後が心配です。保険に入れるようになりたいです。〈本人／29 歳〉

＊高齢血友病患者（家族なし）が安心して終末期を迎えられる環境を切望。在宅家庭療法（自己注射）が許可された頃、幼少時代であった方々もすでに 50 歳という年齢を超えておられる。これから身体的にも、心理的にも厳しい状況が待ち受けている。長寿を願うとともに、医療・治療・社会生活に国および地方行政がより積極的に力を入れる方向に進んでほしいと心の底から思っている。〈本人／71 歳〉

4. 病気への理解

＊日赤のクロスエイトMを使用していますが、以前の薬害エイズ問題等で血友病＝エイズを恐れて、ごく親しい友人にしか（学校の先生含）病気の事を伝えていません。その事について母親のストレスは、大変なものです。全てを明かせたらどんなに良いかと、日々思っています。〈保護者／9 歳〉

＊学校生活の中で、鼻出血が多い為、一部の子供に暴言を受ける事があります。病名は学校の先生にしか知らしていません。どこまで、病気の事を理解してもらえればよいのか、線引きが難しいなと感じます。

〈保護者／9 歳〉

＊病気への差別・偏見・理解がない為病気を知られたくないし恐い想いが先にたちます。体調が 1,2 年ですごく悪くなったので就職、結婚など考えられませんが、少しでも偏見などない社会生活をおくれるよう願っております。〈保護者／23 歳〉

D. その他の問題

1. 患者会

＊日本の状況、世界の状況など多くの情報を得て血友病患者として、ひとりの人間として、社会を良い方向へ向かわせる患者会活動が必要である。地域の地区会や患者グループがあるが、もっと大きな視点に立った活動ができる団体として WFH などとも協力して、すべての血友病患者に利益を与えていく患者組織を求める。〈本人／47 歳〉

＊患者会へのアクセスが容易になればと願います。存在の有無や、参加の方法が分からず孤立してしまうことが大変怖いと考えます。〈本人／29 歳〉

＊患者の社会性について 自立支援をするための患者会があっても良いのでは。〈本人／52 歳〉

2. 情報を取得する手段

＊血友病に関して何処の病院なら良いとかの情報がとても必要だと思います。〈保護者／9 歳〉

＊病院が少ない地域や、インターネット等の情報ツールがない患者さん方がきちんと求める情報を得られているか心配。特に診断を下されたばかりの小さな子供さんを持つご両親には早いうちに病気の現状や他の血友病の状態の情報を与えてあげる事が出来れば、不安や悩みを解消する手だてになると思う。子供が保育園入園及び入学の際に頂いた数種類の冊子が、大変役立ちました。病気の事について詳しく書かれているので、学校の先生方にも読んで頂くだけで理解して頂けた様です。〈保護者／6 歳〉

3. 子どもへの影響

＊将来子供が出来た時の遺伝の問題や、健康保険制度、生命保険加入の問題等・・・具体的な不安や、漠然とした老後の健康面、経済面への不安は常に頭の中にある。ある程度の健康管理は自分自身でも出来るが、医療（特に医療費などの経済面）保険制度などは、恒久的な助成による安心感を得たい。〈本人／33歳〉

以上、様々な意見を寄せていただいたが、最後に、3歳の血友病のお子さんの母親のコメントをもって結びたい。

＊血友病という病気があるとは自分の子どもがなるまで全く知らないし聞いたこともない病気でした。病名が分るまで検査、検査で2つほど病院を紹介してもらいました。病名がわかってどういう病気なのか説明をうけて帰る時「私はこの子より長生きできない」「私が死んだ後の事が心配」「生きている限りは自分の足で歩いて欲しい」「頭を打つことだけはさけない」と今でもずっと打って（怪我をして）病院にいくたびに思うことです。血友病という病気を受け入れられなかった頃は隠そうとしていましたが、理解できるようになってからは周りの人達に普通に言えるようになりました。幸い私たち親子の周りの人達は心の温かい人達ばかりなのでとても安心です。私が願っていることは子どもの行動をおさえない！！事です。今は保育園、これから学校へ成長していきますが先生、友達となる人達から血友病のことを見守ってもらえるだけで行動を抑えて欲しくないなと考えています。病気ですが病気の子じゃないとして接してもらえればなと思っています。子どもの病気のおかげで私はいろんな大切なことを（人としての心）を子どもから教えてもらっています。ある意味ありがとうございます。いつか病気が治ったらと願っています。〈保護者／3歳〉