

「血液凝固異常症のQOLに関する研究」

平成 22 年度調査報告書



目次

I. 血液凝固異常症 QOL 調査

1. はじめに	1	瀧 正志
2. 調査方法		瀧 正志・立浪 忍
1) 対象と方法	1	
2) 調査票の作成	1	
3) 倫理面への配慮	2	
3. 調査結果		
1) 患者さんの現在の状況について	3	瀧 正志・白幡 聡
2) これまでの経緯や治療の状況について	8	瀧 正志・白幡 聡
3) 関節や筋肉の状態などについて	13	竹谷英之・牧野健一郎
4) 医療施設について	18	小島 賢一・吉川喜美枝・和田育子
5) 社会生活に関することについて	22	松本剛史・大平勝美・鈴木輝江・仁科 豊・花井十伍・堀越泰雄
6) 就職について	26	松本剛史・大平勝美・鈴木輝江・仁科 豊・花井十伍・堀越泰雄
7) HIV 感染あるいは肝炎について	29	瀧 正志・白幡 聡
8) 自由記載	30	白幡 聡

II. 医療関係者へのアンケート調査集計	39	瀧 正志・立浪 忍
----------------------	----	-----------

III. 平成 18 度の調査報告書に対する患者の評価	41	瀧 正志・立浪 忍
-----------------------------	----	-----------

IV. 今回の QOL 調査票と医療関係者への調査票	巻末	
----------------------------	----	--

I. 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療関係者のみならず血友病患者を含めたさまざまな立場の研究協力者による包括的な研究を目指した。また今回は新たな試みとして血友病治療に携わる医療関係者に対してもアンケートを送付し、QOL 阻害要因の認識に関して患者・家族との間にズレがないか調査を行った。

本報告書は、今回の調査から得られた結果に対する 1 次解析の報告である。

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協力が得られた全国の患者組織を介し患者および保護者に平成 22 年 4 月上旬に配布した。調査票の回収は平成 22 年 6 月末日を締切とし、無記名で同封した封筒に入れ事務局（聖マリアンナ医大小児科 瀧宛て）に返送して頂いた。また、前述したように担当医を含む血友病診療に携わる看護師、臨床心理士・ソーシャルワーカー（SW）、PT・OT などに対して患者の QOL を低下させる要因について患者への質問と同一のアンケート調査を行った。その配布、回収の概略を図 I-1 に示す。

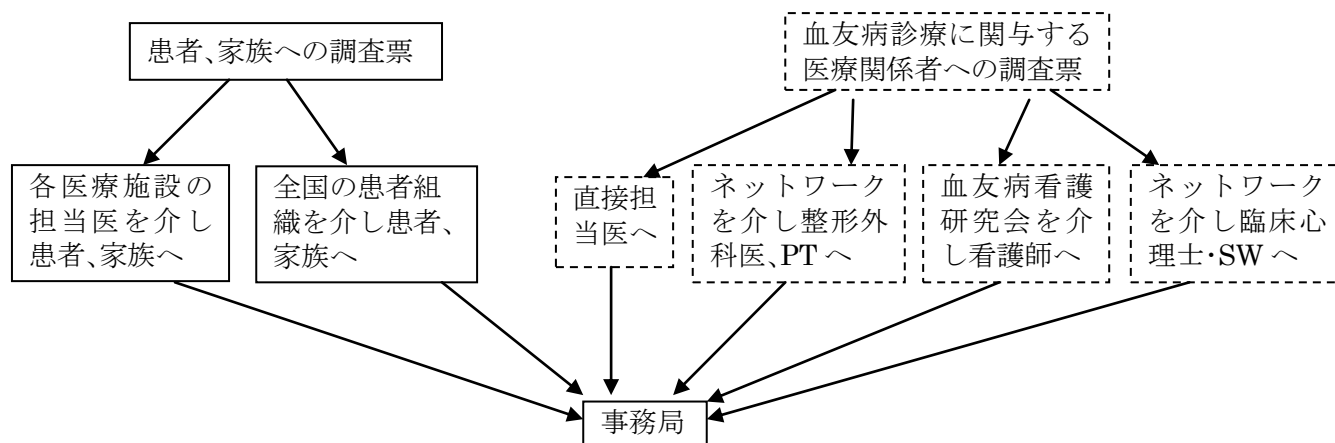


図 I-1 調査票の配布、回収の概略

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、22 歳以上の患者を対象を限定した質問の 2 つに分け、全年齢に共通の質問項目として、疾患、同居家族、アンケートの依頼者、血友病患者会などの患者組織

への参加、出血頻度、標的関節、血液製剤の輸注回数、患者自身が重要と考える QOL を低下させる要因、治療状況、在宅自己注射、定期補充療法、製剤の選択者、製剤に関する不安事項、インヒビター、完治を目指した治療法に関する認知度および期待度、歯科受診に関すること、筋骨格系障害と整形外科、リハビリの受診状況、医療施設に関すること、社会生活に関すること、学校生活、差別、周囲への疾病の開示、老後の問題、訪問看護ステーションに関すること、家族の理解、就職、職業、雇用形態、年収などを調査した。また、前回行った調査の報告書および行政・医療関係者・患者および家族への提言に対する意見などを評価してもらった。22 歳以上の患者に限定した質問内容は、HIV 感染、肝炎に関することである。さらに対象全例に対して、1) 医療制度・医療体制、2) 社会生活、3) 治療法、4) 病状、5) 患者会、6) 今回の調査内容について意見や希望を述べる自由記載欄を設けた。実際の調査票は巻末に添付した。

また、今回担当医のほか血友病診療に携わる看護師、臨床心理士・ソーシャルワーカー、PT・OT などに対して、患者の QOL を低下させる要因として重要と考えられる項目について患者に対するものと同じ質問を設け両者の比較を行った。

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（承認番号第 1671 号）。

3. 調査結果

1) 患者の現在の状況について

(1) 回収状況および調査票の依頼に関して

QOL 調査票は平成 22 年 7 月末までに 663 例が回収された。調査票の依頼は主治医などの医療関係者を介して 325 人 (49.0%) が、血友病友の会などの患者組織を介して 316 人 (47.7%) が、上記の両者が 21 人 (3.2%)、その他 4 人 (0.6%) であった。

(2) 回答者の属性

回答者の属性は、患者本人 412 人 (62.1%)、保護者 243 人 (36.7%)、その他配偶者、兄弟など 8 人 (1.2%) であった。

(3) 患者の居住地

回答者の居住地は、北海道ブロック 25 人 (3.8%)、東北ブロック 45 人 (6.8%)、北陸ブロック 12 人 (1.8%)、関東甲信越ブロック 232 人 (35.0%)、中部ブロック 118 人 (17.8%)、近畿ブロック 131 人 (19.8%)、中国ブロック 31 人 (4.7%)、四国ブロック 14 人 (2.1%)、九州ブロック 45 人 (6.8%)、記載なし 3 人 (0.4%) であった (図 1-1)。およそわが国の患者の分布と一致した回答者数であった。

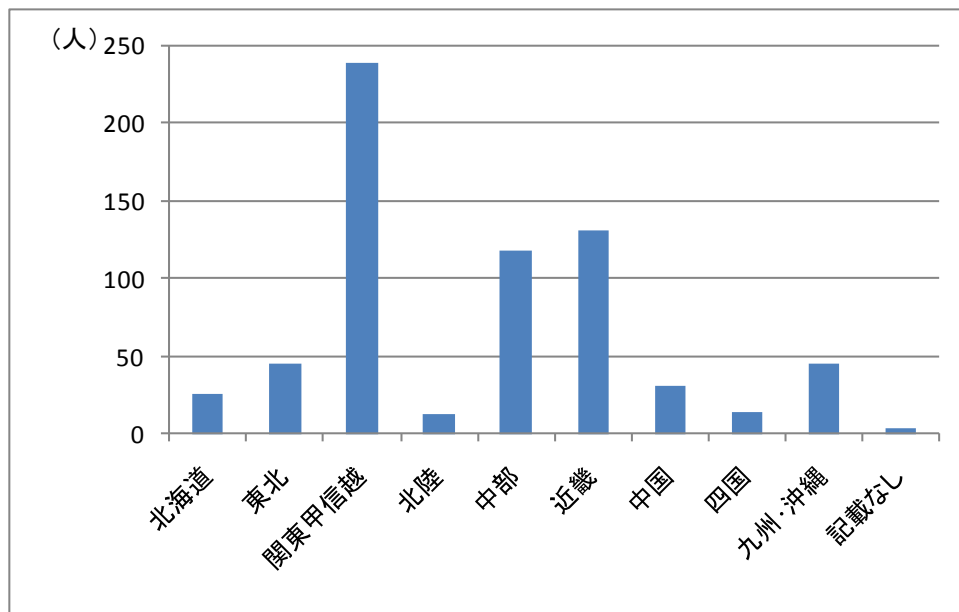


図 1-1 回答者の居住地区

(4) 患者の性別、疾患の種類

患者の性別は、男性 645 人、女性 18 人であった。疾患別の人数は、血友病 A が 542 人 (81.7%) と最大で、次いで血友病 B が 100 人 (15.1%)、その他の凝固異常症 17 人 (2.6%)、わからない 2 人、病名の回答なし 2 人であった (図 1-2)。

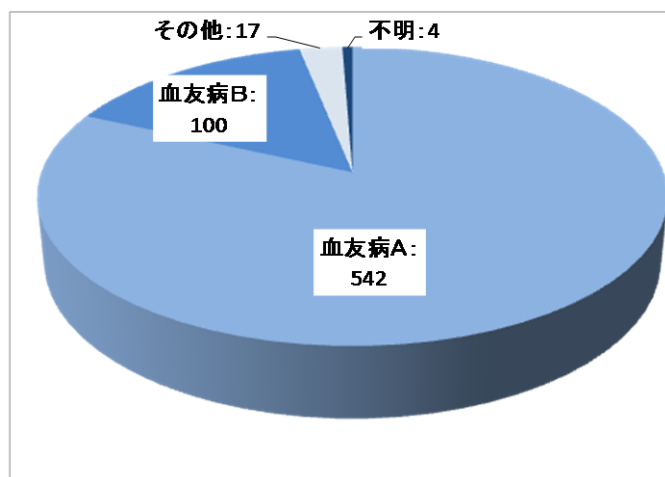


図 1-2 疾患別の患者数

(5) 患者の年齢別回答者数

10歳未満は122人(18.4%)、10歳代は107人(16.1%)、20歳代は61人(9.2%)、30歳代は113人(17.0%)、40歳代は129人(19.5%)、50歳代は79人(11.9%)、60歳代は38人(5.7%)、70歳代は10人(1.5%)、80歳以上は1人(0.2%)、記載なしは3人(0.5%)であった。20歳代を除き各年齢ともおよそ全国の患者数に比例した回答者数であったが、20歳代は例外として少なかった理由は不明である(図 1-3)。

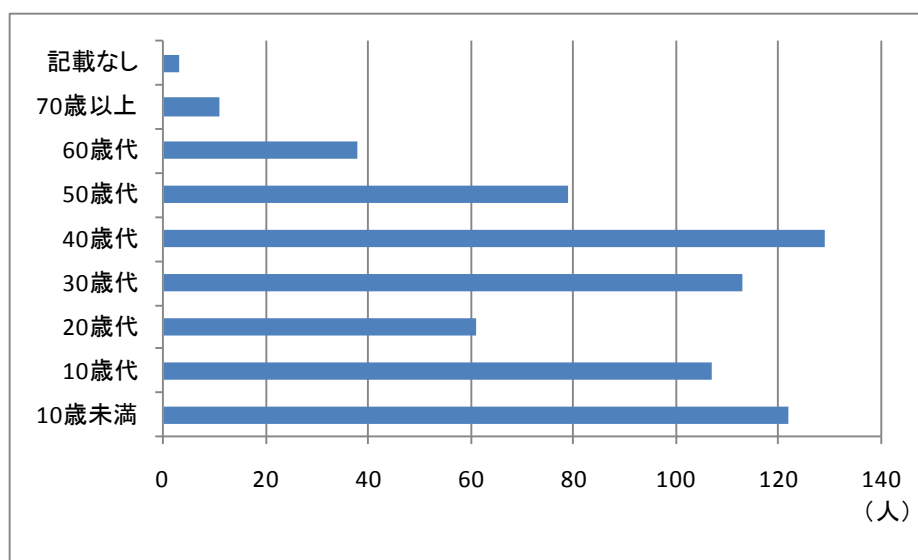


図 1-3 年齢別の回答者数

(6) 体重

10kg未満は4人(0.6%)、10kg以上20kg未満は70人(10.6%)、20kg以上30kg未満は46人(6.9%)、30kg以上40kg未満は22人(3.3%)、40kg以上50kg未満は60人(9.0%)、50kg以上60kg未満は180人(27.1%)、60kg以上70kg未満は155人(23.3%)、70kg以上80kg未満は93人(14.5%)、80kg以上は27人(4.1%)、記載なしは6人(0.9%)であった。血友病患者とくにインヒビター保有患者は運動不足による肥満傾向が見られるとも予測されたが、日本人男性の平均体重(平成18年)と5歳毎の年齢で比較したところ、どの年齢においても差異はみられなかった。インヒビター患者に関しても20歳

までの期間で 5 歳毎の各年齢で比較したが、インヒビター非保有血友病および日本人男性一般と比較して差異はみられなかった（図 1-4）。

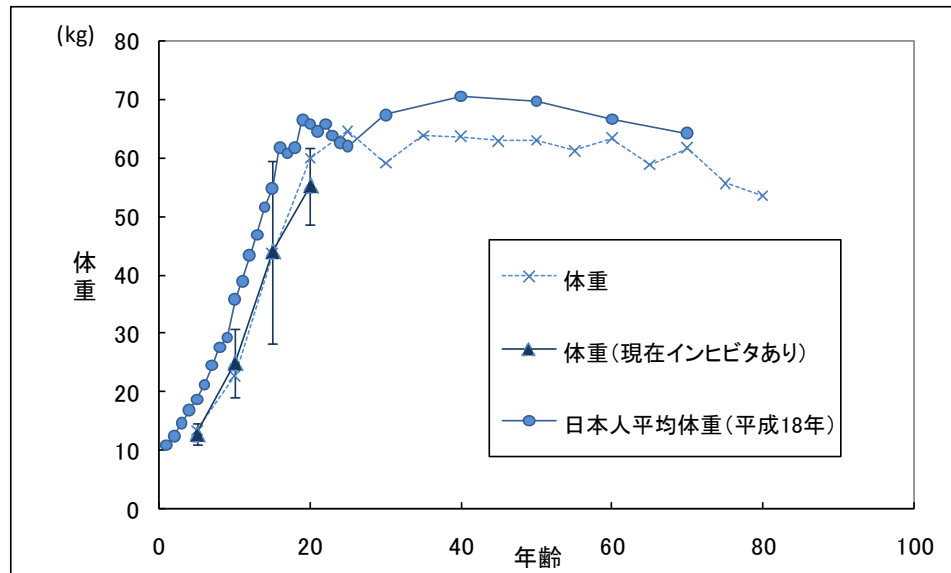


図 1-4 年齢別の血友病患者と日本人男性一般の体重の比較

(7) 同居家族の有無およびその実態

同居家族有りは 593 人（89.4%）、なしは 70 人（10.6%）であった。同居家族は多い順に、母親 407 人、父親 344 人、兄弟姉妹 218 人、配偶者 175 人、子ども 104 人、祖父母 72 人、孫 5 人、その他 14 人であった。

(8) 患者組織に入っているかどうか

血友病友の会などの患者組織に入っていた人数は 462 人で全体の 69.7%であった。ただし、今回の回答者の約半数が血友病友の会などの患者組織を介してアンケートを受け取っていたことより、この割合はバイアスがかかったものとして捉える必要がある。

(9) 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 396 人（61.7%）、1～5%の中等症は 124 人（19.3%）、5%以上の軽症は 52 人（8.1%）、わからないのは 40 人（6.2%）、記載なしは 30 人（4.7%）であった。

(10) 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 35 人（5.5%）、過去保有していたが現在無しは 51 人（7.9%）、過去現在ともなしは 454 人（70.7%）、わからないのは 66 人（10.3%）、記載無しは 36 人（5.6%）であった。インヒビターが見つかった年齢は、10 歳未満は 56 人（65.1%）、10 歳以上 19 歳未満は 12 人（14.0%）、20 歳以上は 10 人（11.6%）、記載なしが 8 人（9.3%）であった。年齢ごとに現在インヒビター保有の血友病患者の割合を示すと、10 歳未満では 10.7%（13/122）、10 歳代では 10.3%（11/107）、20 歳代では 6.6%（4/61）、30 歳代では 2.7%（3/113）、40 歳代では 1.6%（2/129）、50 歳代では 1.3%（1/79）、60 歳以上では 2.1%（1/48）であった（図 1-5）。

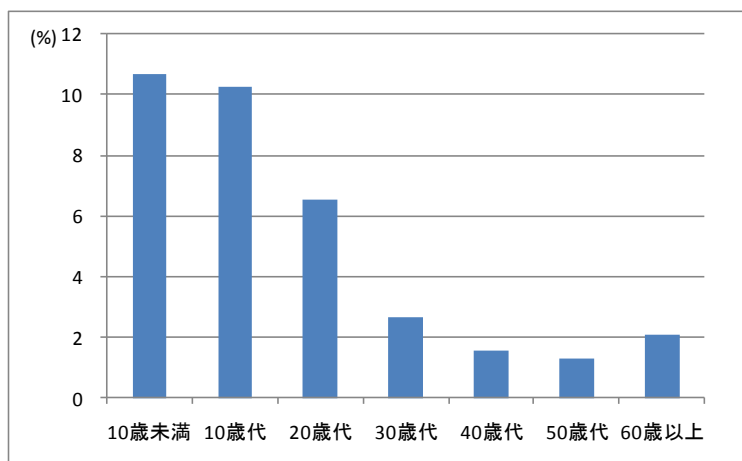


図 1-5 年齢別のインヒビター保有率 (%)

(11) 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 21.9 回、17.4 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 ($p>0.05$)。

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、インヒビター現在あり、インヒビター過去のみあり、それぞれ 22.0 回、20.6 回、7.7 回、20.8 回、21.5 回と軽症は他のいずれの群と比較しても有意に少なかったが、そのほかの群間では差がみられなかった。

c) 血友病の年齢別の昨年 1 年間の出血回数

昨年 1 年間の出血回数の各年齢における近似平均は、5 歳以下は 10.1 回、6 歳以上 10 歳未満は 13.2 回、10 歳代は 15.6 回、20 歳代は 22.7 回、30 歳以上 50 歳未満は 25.9 回、50 歳以上は 23.4 回であった。また、年間 50 回以上出血する患者の割合は、5 歳以下は 1.3%、6 歳以上 9 歳以下は 6.8%、10 歳代は 6.8%、20 歳代、30 歳以上 49 歳以下、50 歳以上では 16.7~22.3%と高率であった。

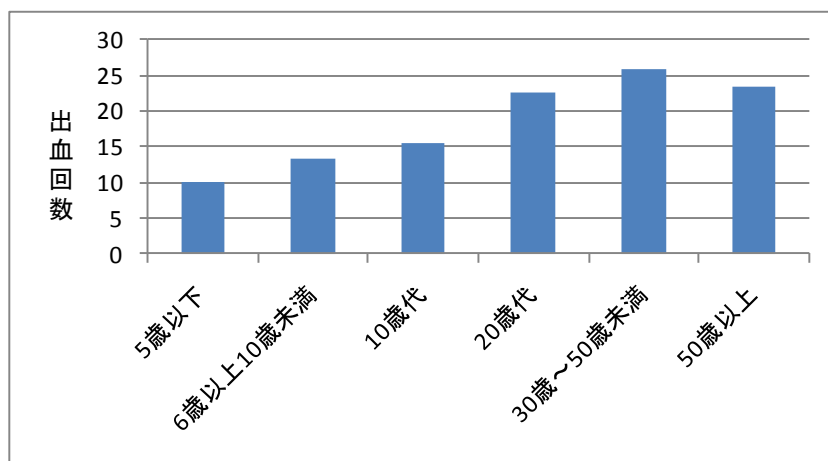


図 1-6 年齢別の年間出血回数

e) 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 でそれぞれ 18.3 回、11.2 回で、血友病 A と血友病 B の 2 群間に有意差が認められた ($p<0.01$)。

f) 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、インヒビター現在有り、インヒビター過去のみ有り、それぞれ 17.5 回、18.5 回、5 回、14.8 回、17.2 回と軽症群は他の群よりいずれも有意に少なかったが、インヒビターの有無は出血回数に影響を及ぼしていなかった。

g) 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 4.3 回、6 歳以上 10 歳未満は 4.9 回、10 歳代は 10.7 回、20 歳代は 15.8 回、30 歳以上 50 歳未満は 21.7 回、50 歳以上は 19.3 回と、30 歳以上の年齢までは加齢とともに出血回数の増加が認められ、5 歳以下および 6 歳以上 10 歳未満は、それぞれ 20 歳代、30 歳以上 50 歳未満、50 歳以上と、10 歳代は 30 歳以上 50 歳未満、50 歳以上と有意差 ($p<0.01$) が認められた。

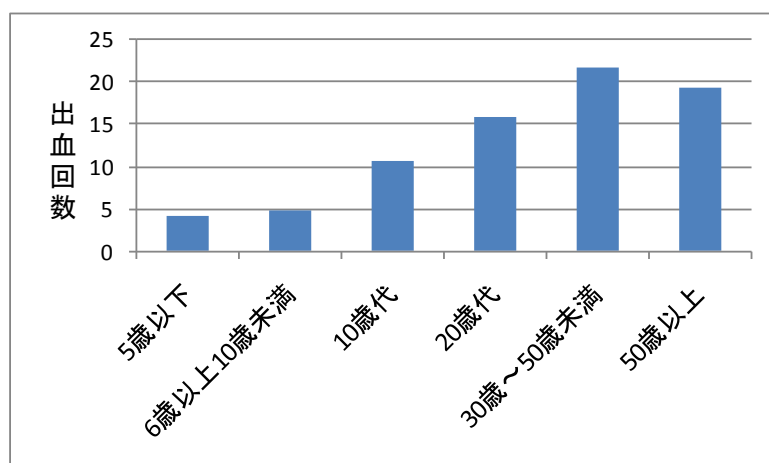


図 1-7 年齢別の年間関節内出血回数

i) 現在出血しやすい関節（標的関節）を有する血友病患者の割合

現在出血しやすい関節（標的関節）を有する血友病 A、血友病 B 患者で割合は、それぞれ 69.3%、66.3% で両者に差がなかった。重症度別では、重症は 71.1%、中等症は 76.5%、軽症は 32.6%であり、重症例と中等症例の間に差がみられなかった（図 1-8）。現在のインヒビター保有率は 77.1%、過去のインヒビター保有率は 56%であった。年齢別では、5 歳以下は 27.0%、6 歳以上 10 歳未満は 39.0%、10 歳代は 59.8%、20 歳代は 75.0%、30 歳以上 50 歳未満は 85.5%、50 歳以上は 78.4%と 10 歳以降で急激な増加がみられた（図 1-9）。

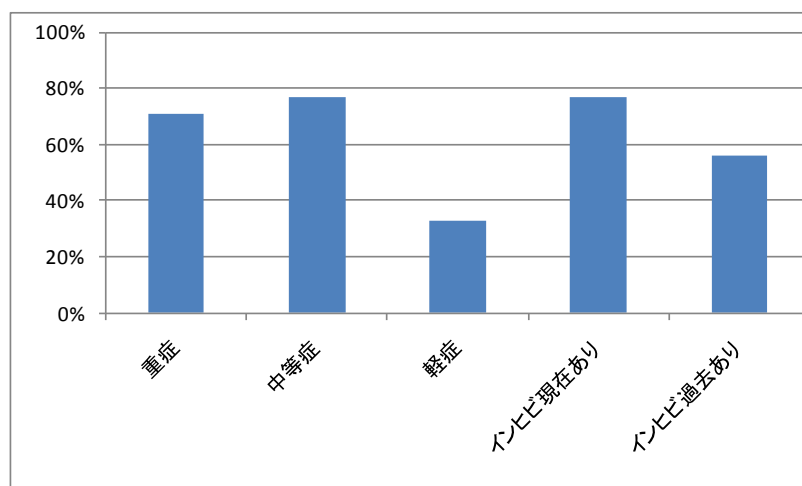


図 1-8 重症度別の標的関節の割合

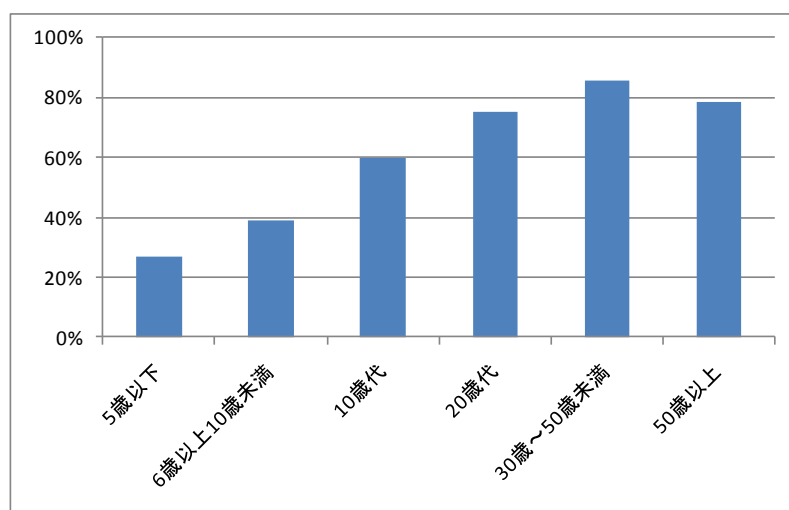


図 1-9 年齢別の標的関節の割合

2) これまでの経緯や治療の状況について

a) 在宅自己注射の施行率

在宅自己注射療法は回答者の中で、血友病患者 642 人中 504 人（78.5%）に行われており、練習中が 4 人（0.6%）であった。現在在宅自己注射を行っている患者において、その開始年齢についてみると 2 歳未満が 5.9%、2 歳以上 6 歳未満が 17.7%、6 歳以上 10 歳未満が 11.6%、10 歳以上 20 歳未満が 36.2%、20 歳以上が 25.6%を占めた（図 2-1）。年齢別にみた在宅自己注射の施行率は、2 歳未満 30.7%、2 歳以上 6 歳未満 51.5%、6 歳以上 10 歳未満 81.8%、10 歳代 87.3%、20 歳以上 81.7%と小学校入学以降の年齢では 80%以上に施行されていることが示された（図 2-2）。注射の施行者は、本人（58.0%）が最も多く、次いで保護者（24.3%）、開始時は保護者で現在は本人（14.2%）の順であった。在宅自己注射についての意見・感想は、継続したい（80.7%）、出血の度に通院する不便がなくなった（63.1%）、出血時の不安がなくなった（63.2%）活動範囲が広がった（48.2%）と肯定的な意見が多数を占めたが、もうやめたい（3.3%）と否定的な意見も一部にみられた。また、もっと早く開始できればよかったとの意見が 28.5%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（36.6%）、軽症・中等症な

ので（33.7%）、まだ小さいので（23.8%）、医師に勧められたが不安あるいは自信がない（20.8%）などが多かった。

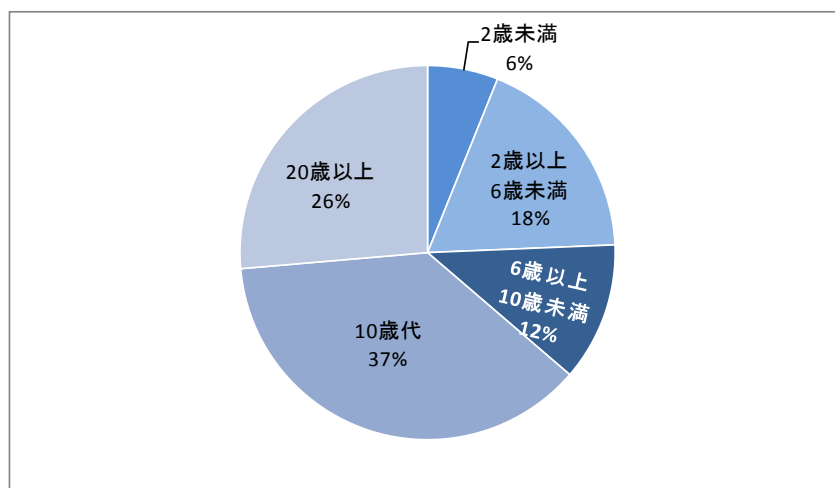


図 2-1 在宅自己注射を行っている患者の開始年齢

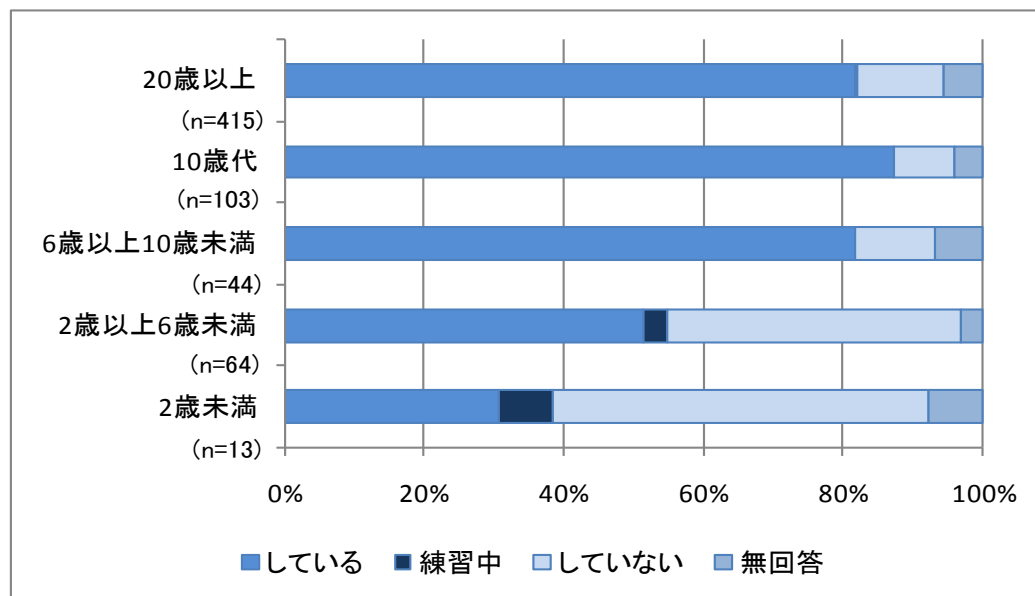


図 2-2 年齢別の在宅自己注射施行率

b) 定期補充療法の施行率

血友病患者において週に 1 回以上の定期補充療法が施行されている率は、55.3%であった。過去には行っていたが現在は行っていない割合は 10.7%、一度も行ったことがない割合は 27.6%、記述なしが 6.3%であった。現在定期補充療法を行っている患者において、その開始年齢についてみると、2 歳未満が 13.0%、2 歳以上 6 歳未満が 22.0%、6 歳以上 10 歳未満が 9.3%、10 歳代は 21.0%、20 歳以上は 34.6%を占めた（図 2-3）。年齢別にみた定期補充療法の施行率は、2 歳未満 69.2%、2 歳以上 6 歳未満 76.5%、6 歳以上 10 歳未満 77.2%、10 歳代 71.8%、20 歳以上 45.0%であることが示された（図 2-4）。今回の調査では 2 歳未満の施行率が前回の調査と比べ、高くなったことが大きな特徴であった。また、その他の年齢群においても前回調査よりも施行率が高い傾向であった。ただし、2 歳未満に開始するいわゆる一次定期補充療法が標準的治療となってきたと結論づけるにはこの年齢群の患者数が今回の調査では 13 人

と少なかったため尚早であろう。

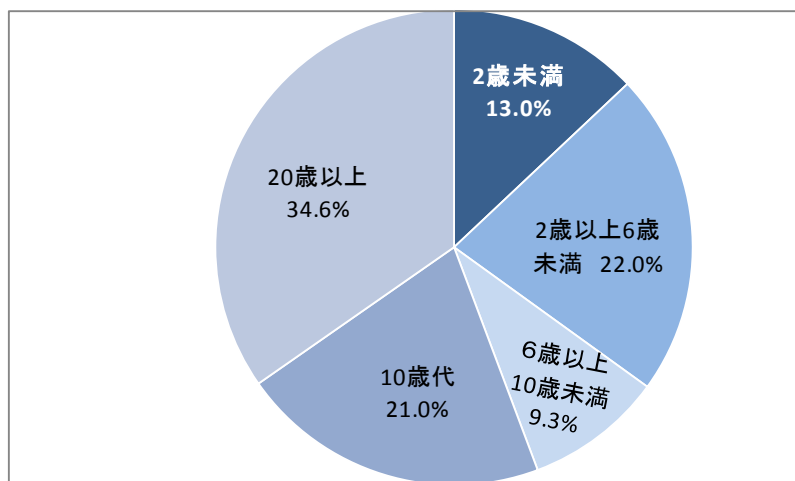


図 2-3 定期補充療法を行っている患者の開始年齢

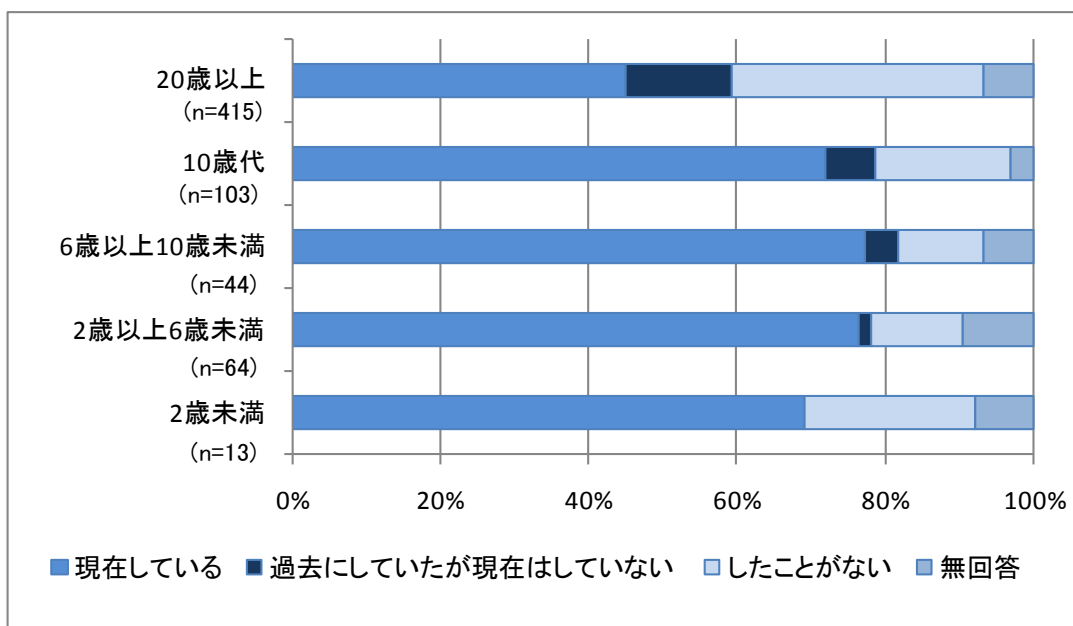


図 2-4 年齢別の定期補充療法施行率

注射の施行者は、本人（55.8%）が最も多く、次いで保護者（26.0%）、医療従事者（13.8%）、本人および保護者が2.6%などであった。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4.2%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（62.5%）、関節障害は既にあるが進行を遅らせるため（34.4%）、重篤な出血を防ぐため（34.4%）、関節障害はないが関節障害が将来起こるのを防ぐため（32.7%）、頭蓋内出血の再発防止のため（8.0%）、手術後あるいは出血後のリハビリのため（6.1%）、免疫寛容療法が成功し、そのまま定期補充療法へ移行したため（4.5%）、理由は分からないが医師に指示されたため（4.0%）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（54.5%）、注射をする時間帯の朝は多忙（27.6%）、病院への通院が大変であった（25.7%）、こどもが注射をいやが

った（16.9%）、ついつい忘れること（13.0%）などであった。主治医から指示された注射の回数は、週3回が37.0%、週2回が31.1%、週1回が11.1%、それ以外が3.5%、記載なしが17.2%であった。遵守率は、90%以上が64.9%、80%代は11.6%、50%以上80%未満が9.2%、50%未満が4.2%、記載なしが10.1%であった。

c) 凝固因子製剤の種類、心配なこと

現在使用中の凝固因子製剤は遺伝子組み換え製剤58.8%、血漿由来製剤36.3%、両者2.8%であった。現在使用中の凝固因子製剤に対して心配なことは、感染症（35.1%）、なし（23.0%）、インヒビター発生（17.3%）安定供給（12.0%）の順であった。

d) 凝固因子製剤の選択

現在使用中の凝固因子製剤の最終的な決定者は、医師56.0%、患者本人あるいは保護者37.2%、通院している施設には1製剤のみで選択の自由がない1.8%、医師と患者本人あるいは保護者の両者1.7%などで少なくとも回答者の3分の1以上は患者サイドで最終決定をしていた。

e) 凝固因子製剤の説明

現在使用中の凝固因子製剤に関して医師などの医療関係者からどの程度の説明があったかに関して、丁寧な説明が44.6%、簡単な説明が44.0%で、全く説明なしが6.4%、その他4.8%であった。

f) 完治を目的とした治療法の認知度と期待

完治を目的とした治療法、（1）遺伝子治療、（2）肝細胞移植・肝臓移植、（3）万能型幹細胞（iPS）移植についてのそれぞれの認知度は以下の通りである。「よく知っている」は（1）、（2）、（3）それぞれ8.1%、10.0%、5.2%で、「少し知っている」は33.1%、33.3%、21.5%、「あまり知らない」は34.8%、32.3%、26.5%、「全く知らない」は24.0%、24.4%、46.8%であった。血友病に対するこれらの完治を目的とした治療への期待は強く、大いに期待している（52.6%）、少し期待している（26.9%）を合わせ約80%の患者が強い期待を示した。年齢別にみた期待度を図2-5に示したが、どの年代においても期待度は類似していた。

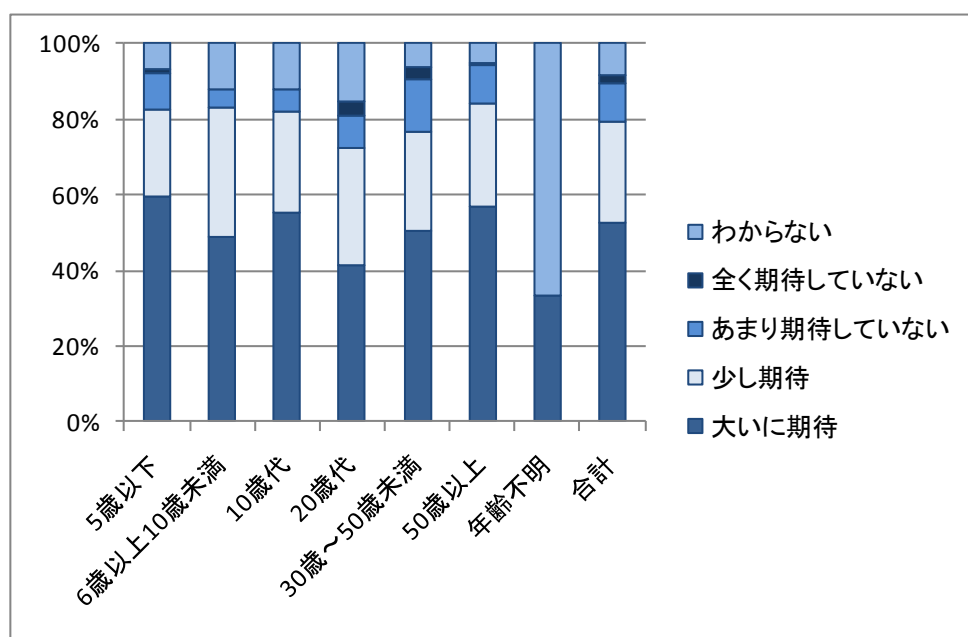


図 2-5 完治を目的とした治療法への年齢別の期待度

g) 血液製剤の配送システム

血液製剤の配送システムについて、「必要」が 63.8%、「どちらでもない」が 28.0%、「不要」が 6.6%であり、配送システムがあれば利用するか否かについて、「利用する」が 63.8%、「利用しない」が 8.4%、「わからない」が 27.8%であった。

h) 歯科受診に関して

歯科受診をしたことがある割合は 91.2%であった。受診した経験のある患者の 56.2%は「困ったことはない」と答えたが、一方、「血友病に詳しい歯科医がいないこと」26.6%、「血友病と伝えたら断られた」6.3%、「その他」12.2%など血友病に詳しい歯科医の不足が明らかとなった。

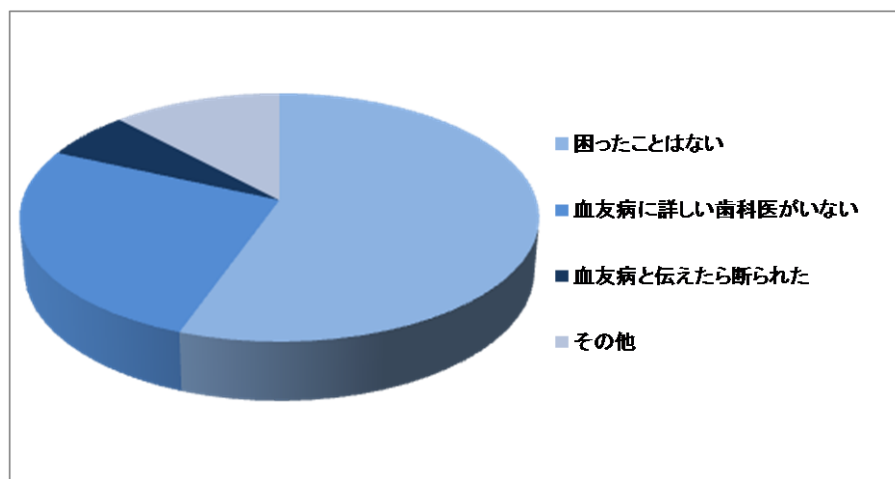


図 2-6 歯科受診で困ったこと

3) 関節や筋肉の状態について

整形外科・理学療法に関するアンケート結果は、今回アンケートに回答いただいた 663 人の患者の中で、整形外科の協力が必要と回答したのは 631 人（95.1%）で必要ないと回答したのは 23 人（3.5%）であった。しかし実際に整形外科を受診したことがある、あるいはしていると回答したのは 485 人（73.1%）で一度も診察を受けたことがないと回答したのは 175 人（26.5%）であった。一方、理学療法が必要と回答したのは 574 人（86.6%）で、必要ないと回答したのは 57 人（8.6%）と整形外科医の協力と同等に必要であると回答していたが、実際に理学療法を受けたことがある、あるいは受けていると回答したのは 243 人（36.6%）で、一度も理学療法（リハビリ）を受けたことがないと回答したのは 399 人（60.2%）と必要性の認識と実際の受診率に大きな乖離がみられた。

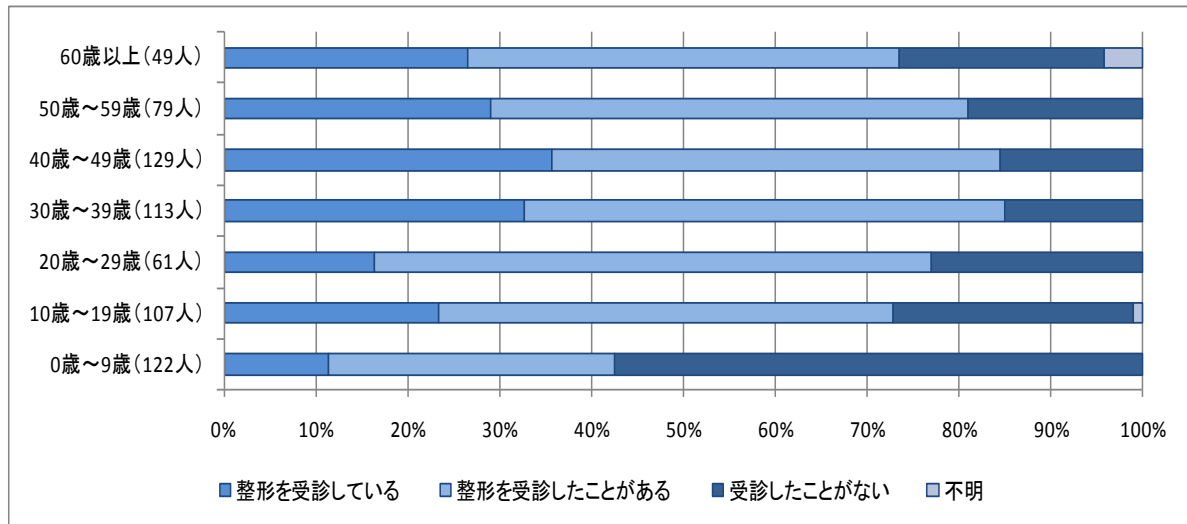


図 3-1 年齢別整形外科受診状況

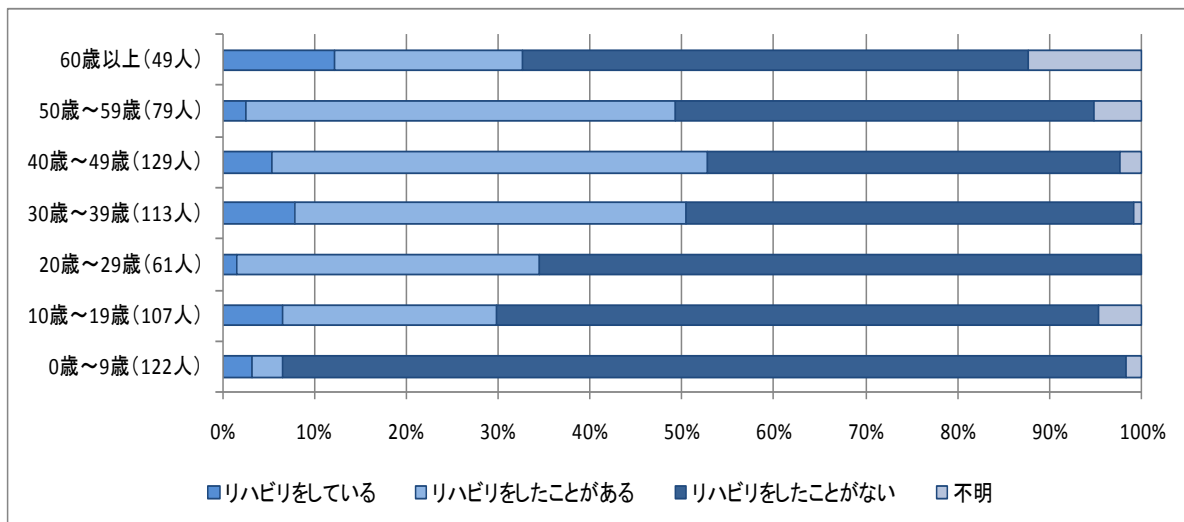


図 3-2 年齢別理学療法受診状況

整形外科も理学療法も、受診している患者は10歳代と30・40歳代にピークがあり、受診したことがある患者を含めると30～40歳代に大きなピークがみられた（図3-1、3-2）。

表 3-1 受診率と患者背景

質問（回答数）		整形外科 受診率（%）	理学療法 受診率（%）
近一年に出血したことがある	ある（577）	77.6	39.7
	なし（82）	41.5	13.4
近一年に関節内出血がある	ある（484）	81.6	43.6
	なし（171）	49.1	16.4
近一年に標的関節がある	ある（433）	82.0	45.5
	なし（205）	55.1	17.6
過去に標的関節があった	あった（404）	82.2	43.8
	なかった（202）	55.0	22.8
インヒビターがある	ある・あった（86）	77.9	50.0
	ない（454）	76.4	37.2
自己注射をしている	している（504）	78.6	40.3
	していない（101）	55.4	23.8
定期補充療法を行っている	行っている（424）	77.4	39.6
	行っていない（177）	70.1	33.3
整形外科が必要だと思っている	思っている（631）	74.3	37.4
	思っていない（23）	47.8	26.1
理学療法が必要だと思っている	思っている（574）	75.4	38.9
	思っていない（57）	56.1	19.3
患者会に入っている	入っている（462）	76.2	36.9
	入っていない（195）	66.2	36.9

患者背景別に、受診率（“現在受診している人”と“受診歴がある人”が占める割合）を一覧にした（表3-1）。その結果、“近一年に関節内出血がある”、“近一年に標的関節がある”そして“過去に標的関節

があった”と答えた患者が、整形外科も理学療法も高率の受診率を示した。その一方で“インヒビターの有無”、“定期補充療法実施の有無”そして“患者会への入会の有無”に関しては、整形外科も理学療法もその受診率に差が見られなかった。整形や理学療法を受診する動機は、止血治療の状況や血友病に関する情報量ではなく、関節症状の有無であると考えられた。

その受診に至る経緯と診察内容については、以下の通りであった。現在受診している 167 人のうち 70 人 (41.9%) は内科・小児科の主治医から紹介され、また 51 人 (30.5%) は内科・小児科の主治医に頼んで紹介してもらい整形外科を受診していた。現在の受診状況は 106 人 (63.5%) が定期的に整形外科を受診しており、56 人 (33.5%) が必要な時だけ受診していると回答していた。受診内容については「関節の状態の説明」が最も多く 138 件、次いで「リハビリや装具での治療」(68 件)そして「リハビリや装具についての説明」(67 件)の順に多かった。侵襲を伴う治療については、「外来(説明 17 件、治療 24 件)」よりも「入院(説明 58 件、治療 56 件)」で圧倒的に行われていた。そして整形外科を受診して何かしら問題が起こったと回答したのは 17 件 (10%) と高く、その内訳は「出血の悪化 4 件」、「疼痛の悪化 4 件」、「その他 9 件」であった。そして満足度に関しては「満足・やや満足」と回答したのは 96 人 (57.5%) であり、「やや不満・不満」と回答したのは 16 人と治療を受けて問題があった数とほぼ一致した。

整形外科を以前に受診したことがあるが、現在受診していない方 316 人のうち、159 人 (50.3%) は内科・小児科の主治医から紹介され、また 91 人 (28.8%) は内科・小児科の主治医に頼んで紹介してもらい整形外科を受診していた。その時の診察内容に関しては、「関節の状態の説明」が最も多く 212 件、次いで「リハビリや装具での治療」(93 件)、「リハビリや装具治療の説明」(84 件)の順に多かった。侵襲を伴う治療については「入院(説明 39 件、治療 26 件)」が「外来(説明 23 件、治療 17 件)」よりわずかに多かった。受診を中止した理由については、「治療を受けて診察の必要がなくなった」(76 件)と「関節の状態が良いので診察が不要と言われた」(57 件)が多く、「診察を受けても得るものがない」(45 件)が、「時間がない」(31 件)を上回っていた。具体的に中止の理由が記入されていた 30 件のうち 12 件は、「診療科が変更された」、「診察科間の連携が悪い」、「担当医師が変わってしまった」など病院側の問題と考えられるものであった。そして今後整形外科を改めて受診したいと回答したのは 178 人 (56.3%) で、その理由としては、「関節が悪くなったら受診する」(58 件)、「関節の状態を評価してほしい」(28 件)、そして「関節の状態が悪化している・手術などの治療の説明を聞きたい」(27 件)が多かった。受診しないと回答したのは 114 人 (36.1%) で、その理由としては、「今は問題がない」(45 件)、「血友病に対する知識がない整形外科医で不安を感じている」(13 件)、そして「受診は無駄・効果がない」(9 件)の順に多かった。

整形外科を受診したことがない 175 人は、その理由の多くは、「診察は必要ない」(81 件)、あるいは「特に理由はない」(49 件)と回答していた。「専門医がいない」(35 件)や「時間がない」(10 件)そして「紹介してくれない」(10 件)などの理由は少なかった。そして今後整形外科を受診したいと「思っている」(74 人)と「しないと思う」(78 人)はほぼ同数であった。

理学療法を現在受診している 36 人のうち、18 人 (50%) は整形外科医が紹介、6 人 (16.7%) は整形外科医に頼んで紹介してもらい、理学療法を受診していた。そして大多数 (28 人) が定期的に理学療法を受けていた。その診察内容は、「通院リハビリ」(24 件)、「理学療法の説明」(23 件)、「自宅でのリハビリ方法の指導」(22 件)とほぼ同数で装具は 13 件であった。そしてリハビリを受けて問題が起こったと

回答した患者はいなかったが、満足度については「やや不満・不満」と回答した患者が 4 人（11.1%）いた。

理学療法を受診したことがあり、現在受診していない 206 人のうち、122 人（59.2%）が整形外科医に進められて理学療法を受診しており、45 人（21.8%）が整形外科医に頼んで理学療法を受診していた。その診察内容は「リハビリの説明」（128 件）が少し多かったが、「通院リハビリ」（91 件）、「自宅でのリハビリ方法の指導」（99 件）、「装具療法」（93 件）とほぼ同数であった。リハビリを中止した理由については、「関節の状態が良いので通院する必要がない」（78 件）が最も多く、次は「時間がない」（36 件）であった。その他の自由記載では、「保険上の問題で中止した」（7 件）、「入院時だけ」（5 件）が最も多かった。リハビリを改めて受診したいと思っているのは 112 人で、その理由としては「機能低下を防ぎたい（13 件）」、「自分ではリハビリができない（6 件）」が挙がっていた。そしてリハビリを受けたいと思っていないのは 72 人で、その理由としては「今は問題ない（18 件）」、「効果がなかった（3 件）」、「出血が多いためできない（2 件）」などが挙がっていた。

理学療法を一度も受診したことがなかったのは 398 人で、その理由は、「必要がない（191 件）」、「特に理由なし（70 件）」と多く、200 人は今後もリハビリを受診するつもりがないと回答していた。しかしリハビリをしてくれるところがない（63 人）という意見も多く、今後リハビリを受けてみたいと回答が 159 人に上った。

今後患者 QOL を向上させるために理学療法の果たす役割は大きいと考えられる。しかし今回の調査では、整形外科受診率は比較的高かったが、理学療法の受診率は低いことが分かった。そこで、受診率（“現在受診している人”と“受診歴がある人”が占める割合）を年齢別推移でみると（図 3-3）、整形外科受診と理学療法受診は同じような傾向を示した。さらに、整形外科と理学療法の受診の関係をみると（図 3-4）、整形外科を受診している患者の多くが理学療法を受けていた。今後、理学療法への受診を促進するためには、まず整形外科を受診することから始めることが有効であると考えられた。

全体として、整形外科や理学療法を受診する動機は、関節症状の発生であり、その治療のために一時的に受診する傾向が強かった。しかし受診を続けている患者は定期的に受診する傾向が強く、関節症の把握と進行予防に対する意識が高いと判断した。また年齢別で観察すると整形外科の受診状況と理学療法受診状況は類似しており、理学療法を促進させるためには、整形外科への受診を促進させることが必要と考えられた。

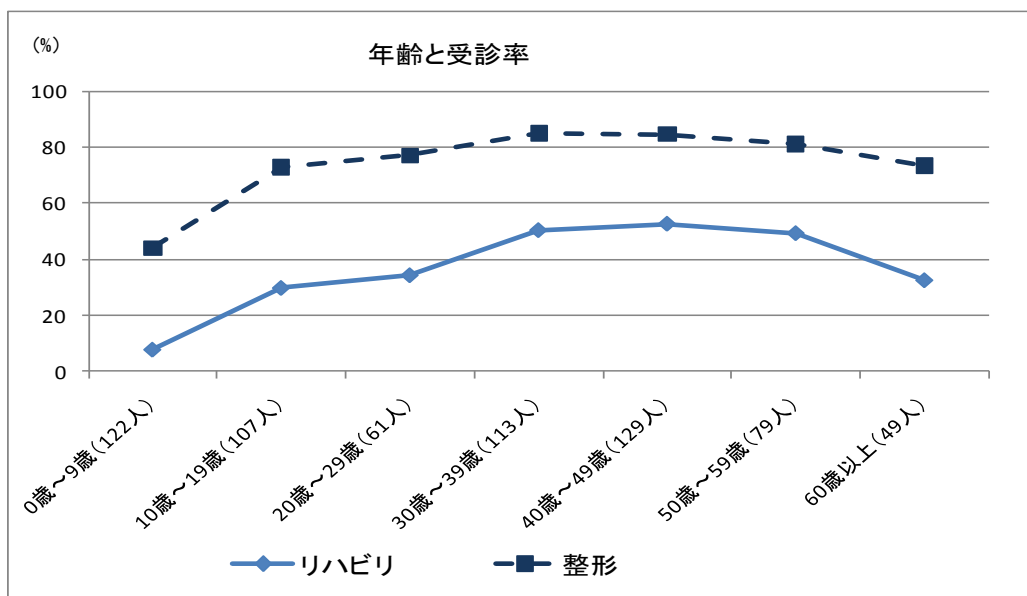


図 3-3 年齢と整形外科と理学療法受診率

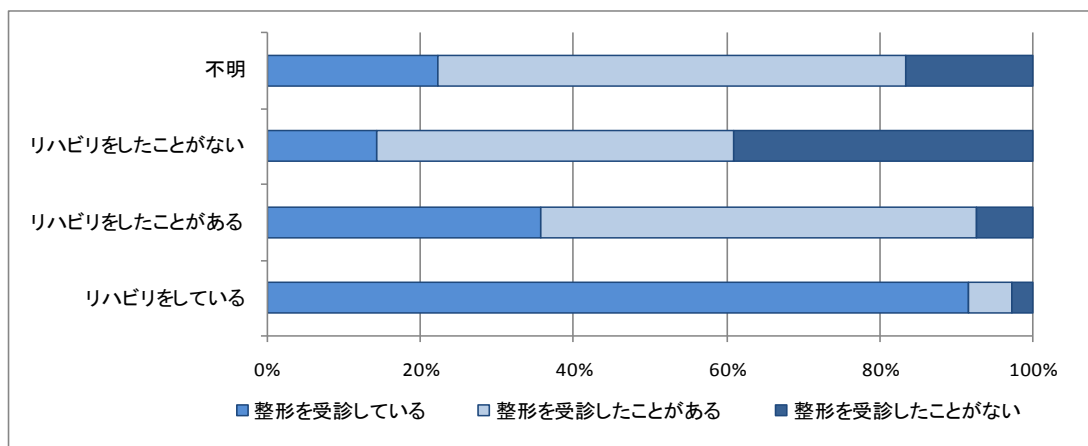


図 3-4 整形外科受診と理学療法受診の関係

4) 血友病患者の通院している医療施設について

一般的に患者が受診する診療施設は、幼少期から児童期までは小児科に、思春期以降は内科や整形外科など、各診療科を選択するのが普通である。しかし、血友病患者の場合、診てくれる医療施設が少なく、成人しても小児科に通う、あるいは一旦は内科に行ったものの、馴染めず小児科に戻ってきた例もよく聞かれる。患者が年齢相応の適切な医療を受けられる体制を構築するために、まず年齢と受診科の問題、通院負担と医療施設の現状を調査した。

その結果、全回答者 663 人中、年齢と通院中診療科が共に記入されていた患者 635 人中、現在、小児科系(以下小児血液科を含む)に通っている患者は 248 人(39.1%)で、4 割の血友病患者が小児科を受診しており、小児科医が血友病医療において大きな役割を果たしていることがうかがえる。今後も血友病治療を行っていく上で、小児科医は重要な役割を担っていくであろう。

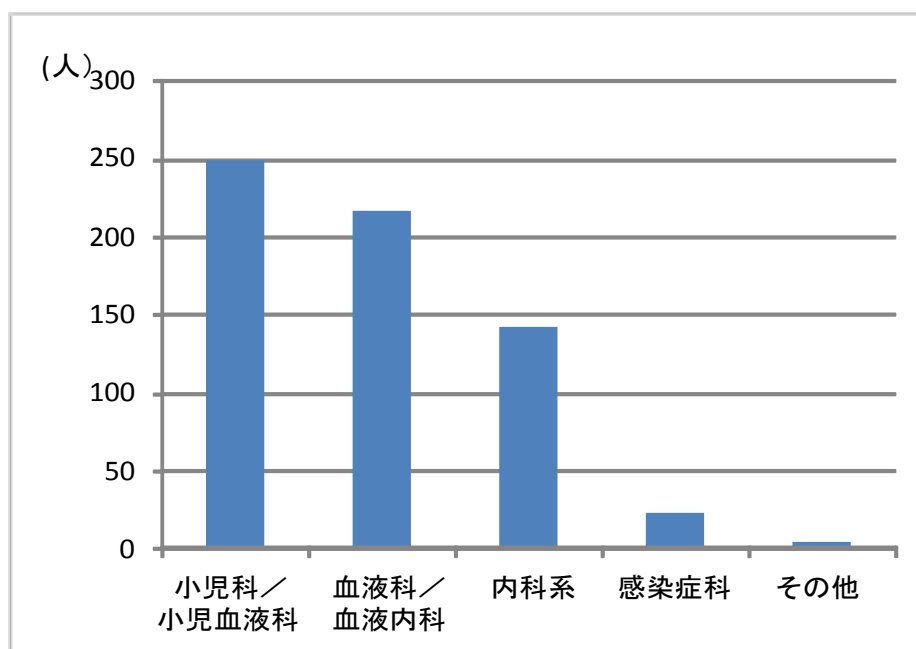


図 4-1 現在、血友病など凝固異常症の診療について
主に受診している診療科

ただし、本来、小児科対象となる 15 歳以下の患者は 187 人(29.4%)でしかない。そこから小児科受診対象年齢でありながら、専門診療科にかかっている患者 (35 人)の分も差し引けば、小児科に通う患者の 40.3%は 16 歳以上となる。20 歳以上の成人だけを見ても 28.2%である。患者全体の 15.7% (100/635 人)が 15 歳を越えても小児科系に受診していることになった。これらの患者は内科や血液内科など、成人診療科へのブリッジングが円滑に行っていないと考えられる。

この現状を詳細にみたのが表 4-1 で、既に成人している患者(データ欠損のない 335 人)全体の半数以上が過去に小児科系に通院しており、うち 30%がそのまま小児科に通い続けていた。

表 4-1 高校生以上の患者の過去の受診科と受診科が変更した人数とその割合

過去の診療科		受診科が変更した人数とその割合
小児科／小児血液科	186人	128人（70％）
血液科／血液内科	35人	9人（26％）
内科系	91人	43人（50％）
その他	23人	22人（96％）

但し、これを問題としてとらえるのは、医療の側だけかもしれない。つまり、現在の医療施設にそのまま通い続けるかという問いに 96.3%の患者が通い続けたいと回答し、しかも、「他にないから」といった排他的な理由をあげている者は 13%に過ぎない。そこには成人になっても小児科に通い続けていることに満足している患者の姿が推察される(表 4-2)。

表 4-2 現在の医療施設への通院を続けたい患者（96.3％）の理由

理由	数
医師・看護師が信頼できるもしくはずっと通っているから	145 (43%)
専門医もしくは専門の施設だから	65 (19%)
近いもしくは便利	42 (13%)
他にない	42 (13%)
その他（HIV/HCV、定期検査など）	42 (13%)

次に通院と医療施設の問題については、地元の専門施設に通う者が 60%、遠隔地の専門施設が 37%、地元の一般医療施設に通う者は 19%(重複を含む)となる。まれな疾患である血友病では専門的な医療を患者自身が希求している姿が見える。

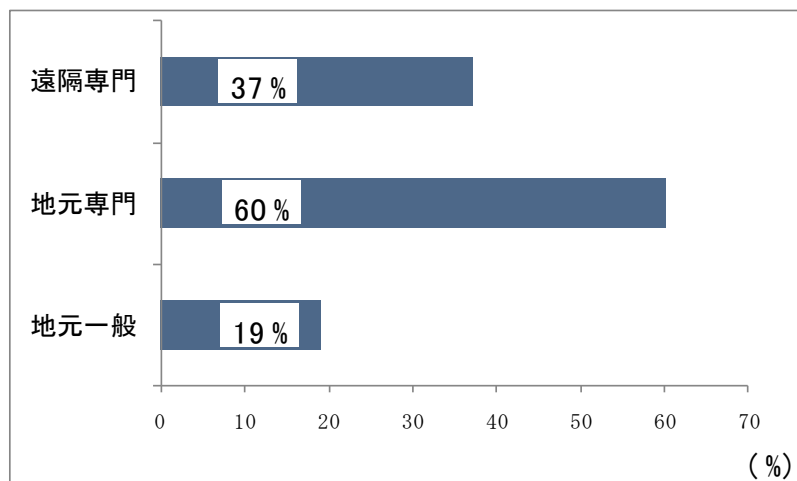


図 4-2 通院している医療施設

これを1年間の通院回数でみると、一番の多いのが地元の一般医療施設で平均23.8回、次に地元の専門医療施設の平均13.8回、遠隔の専門施設は平均8.3回となる。通院時間に代表されるアクセスのしやすさが通院回数に反映している。

表 4-3 医療施設への1年あたりの通院回数

	平均回数	最頻値	中央値
地元の専門医療施設	13.8	12	10
遠隔の専門医療施設	8.3	11	5.5
地元の一般医療施設	23.8	12	12

さらに詳細にみると表 4-4 のようになり、通院回数を定めるもうひとつの大きな要因は在宅自己注射の可否であることが分かる。つまり在宅自己注射ができる患者は8-16回/年の通院が平均となるが、しかし、在宅自己注射ができない患者は地元の一般医療施設では週1回以上、地元の専門医療施設には2週に1回と頻回に通っている。換言すれば、頻回に通わなくてはならないので、地元医療施設を利用しているとも言えるだろう。在宅自己注射を行っていない患者の中には軽症でほとんど出血がない場合もあるだろうが、その場合は半年から1年に1回程度の通院でこと足りることが大半である。この結果から頻回の輸注が必要な患者は、在宅自己注射が可能になることで、通院負担が激減し、医療施設に縛られなくなる姿が見られた。

表 4-4 在宅自己注射の有無と通院する医療施設の関係

医療施設の 種類		在宅自己注射		
		実施中	練習中	していない
地元の一般 医療施設	人数	97	1	19
	年間通院回数	16.4	100.0	56.8
地元の専門 医療施設	人数	300	3	63
	年間通院回数	11.9	43.3	22.8
遠隔の専門 医療施設	人数	197	1	31
	年間通院回数	7.6	3.0	13.0

ここで興味深いのは患者の病院までの距離の意識である。地元の一般医療施設への通院時間平均28分で、半数以上が通院30分以内と回答しているが、同じ地元でも専門施設となると平均46分となり、4割の人が1時間、2割の人は1.5時間かかっても地元と考えていることが分かる。なお遠隔の専門施設となると平均1時間46分で、4割近い人が1.5～2.5時間の通院時間を覚悟していた。今後、血友病の専門的な医療施設の設置を考える際の参考になる（図 4-3）。

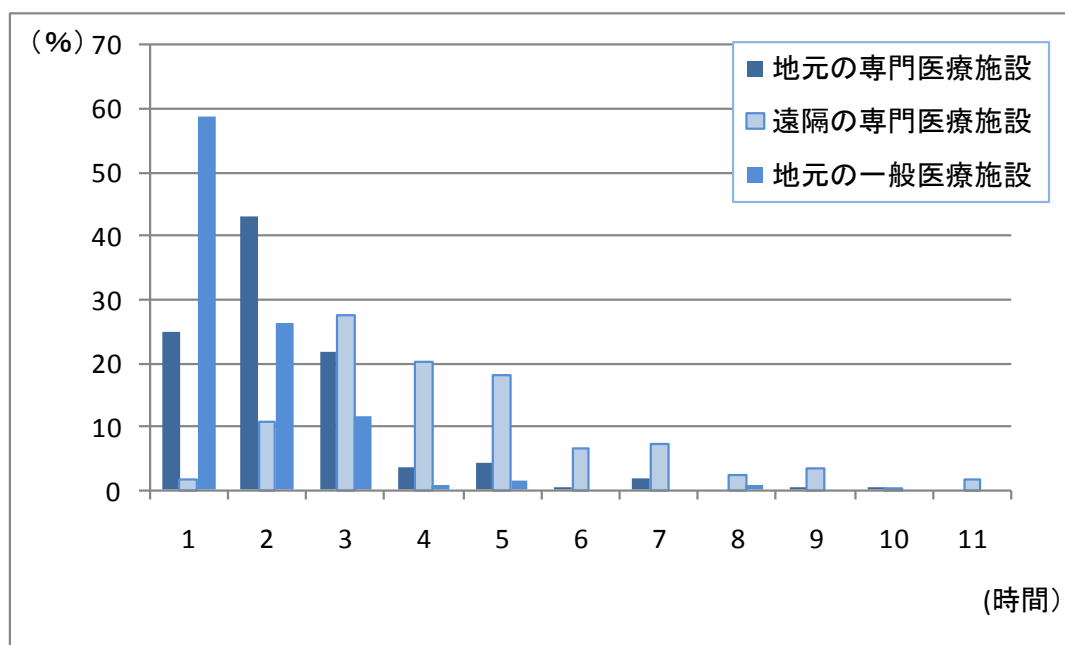


図 4-3 医療施設までの通院時間

5) 社会生活に関することについて

(1) 生活上の心配・不安

生活上の心配・不安は、老後の生活、身体障害による制約、子供への遺伝、就職、結婚がいずれも 15-20%、次いで、親の介護不安が 8.1%であった。複数回答可の設問であり、上記のさまざまな事項に対して心配・不安が示されたものと考えられた。

(2) 現在、医療面で不安を感じていること

医療面の不安では、現在の病状が 27.1%と最多で、次いで病院が遠い (17.3%)、医療費 (12.9%)、健康保険 (10.9%)、希望する医療が受けられない (4.6%) と続いた。なお、現在特になしは 19.2%であった。

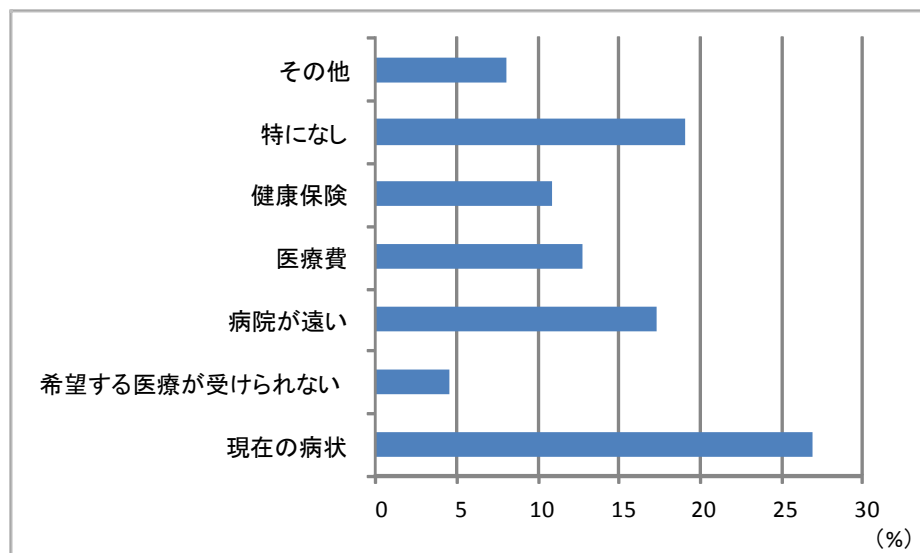


図 5-1 現在、医療面で不安なこと

(3) 病名や病気の特徴を知らせているか

a) 家族に対して：知らせている (89.2%)、一部の人のみ (10.1%)、知らせていない (0.8%、5人)であった。知らせない理由は、差別・イジメが 2 人、HIV 1 人、遺伝 1 人、無回答 1 人であった。

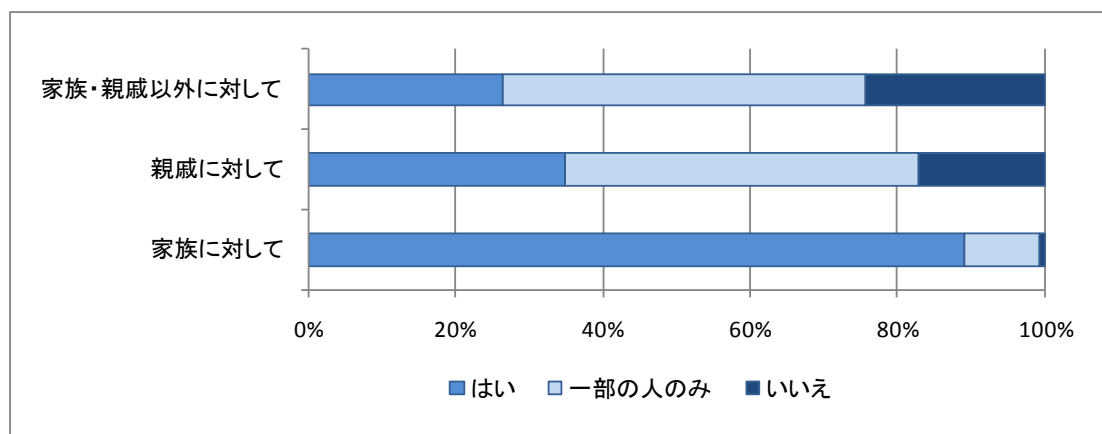


図 5-2 病名や病気の特徴の周囲への開示

b) 親戚に対して：一部のみに知らせているが 48.1%と最も多く、次いで、知らせている（34.9%）、知らせていない（17.0%）であった。知らせていない理由は差別・イジメ（24.2%）、遺伝（19.9%）、HIV（19.3%）、肝炎（11.8%）と続いた。

c) 家族・親戚以外に対して：一部のみ（49.1%）、知らせている（26.5%）、知らせていない（24.4%）とさらに知らせていない方が多くなった。知らせない理由は、差別・イジメ（35.0%）、HIV（26.5%）、肝炎（15.2%）、薬価が高いため保険点数の心配（6.6%）と続いた。知らせている相手は、学校・職場の責任者（44.4%）、学校・職場の友人（44.2%）、その他（11.4%）であった。知らせてよかったとの回答数は 71.8%（476 人）で、その理由は、病気を理解してもらえた（70.2%）、入学・入社ができた（13.0%）、イジメを受けなくなった（1.9%）、その他（14.9%）であった。しかし逆に、知らせて都合が悪くなったとの回答が 28.7%（190 人）で、その理由は、差別・イジメがあった（12.6%）、入学・入社ができなくなった（10.0%）、友人が離れていった（6.8%）、その他（70.5%）と理由が多岐にわたっていた。病名や病気の開示、非開示に関しては、重症度、年齢、出血時の対応などについて、次年度に詳細な 2 次解析を行いたい。

（４）社会生活上望むこと

a) 健康保険制度、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（30.5%）、生命保険の加入のしやすさ（28.4%）、年金制度の向上（19.1%）、公的サポートシステム（14.7%）と続いた。生命保険へ加入しにくい悩みは、家庭を持った患者あるいは家庭を持つつもりの方の大きな悩みであると考えられる。

b) 医療制度など医療全般に対して望むこと：治療の進歩（56.7%）、恒久的公的医療費助成（31.1%）、ヘモフィリアセンターの充実（3.1%）、病院（2.9%）、診療時間の選択（1.9%）と続いた。治療の進歩の選択は当然といえるが、公費負担制度の維持や継続に不安を持つ患者が多いことが判明した。ヘモフィリアセンターの充実を選択した人が少なかったのは、一つだけの選択でのためと考えられる。

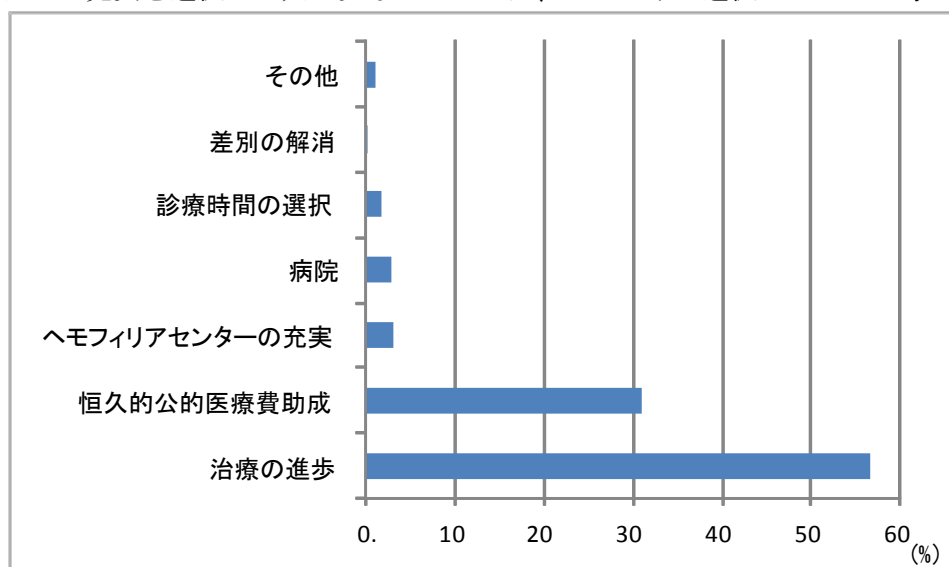


図 5-3 医療制度など医療全般に対して望むこと

（５）老後について

かなり不安である（41.4%）、多少不安である（39.2%）と多くの方が不安に感じていた。不安に感じる理由は、医療費助成制度（15.1%）、生活資金（14.9%）、血友病などの血液凝固異常症以外の病気（12.8%）、

血友病などの血液凝固異常症そのもの（12.0%）、通院（9.3%）、自己注射（8.5%）、介護（7.9%）、年金（7.9%）、生活支援者がいない（6.4%）、配偶者との関係（3.5%）など多岐に及んでいた。訪問看護ステーションを利用できることを知っている患者は 11.3%と少ないことが明らかとなり、実際に利用経験があるとする者は 1.4%とさらに極めて少なかった。

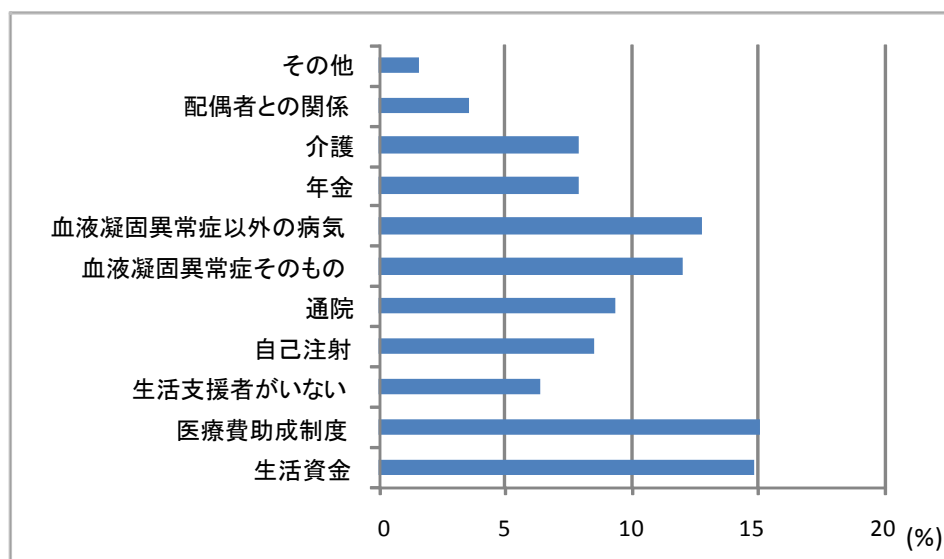


図 5-4 老後最も不安に感じること

（6）学校での止血処置

速やかに家族に連絡し、保護者が学校に注射をしに行く（23.0%）、授業の途中で早退あるいは一旦帰宅し自宅で注射（23.0%）、速やかに保健室で自己注射（14.3%）、授業の途中でかかりつけ医で注射（7.5%）と計 67.8%が比較的速やかに止血処置がされていた。しかし、授業が終わるまで我慢し帰宅後に自己注射（14.3%）、授業が終わるまで我慢し帰宅後にかかりつけ医で注射（2.5%）と計 16.8%は学校が終わるまで我慢するとの回答であった。

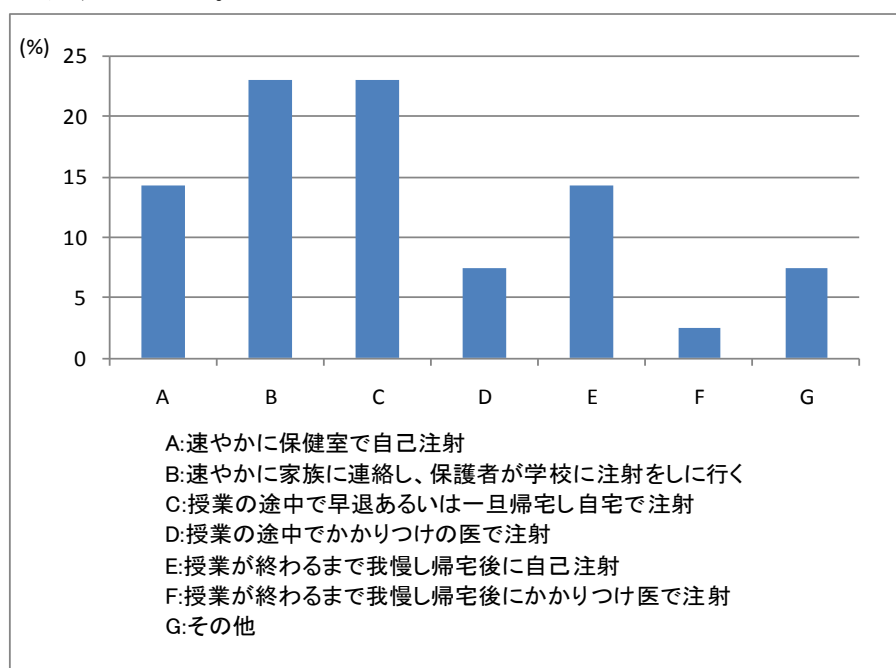


図 5-5 学校で出血した時の主な止血処置

(7) 学校の欠席

体調不良や治療で学校を休むことが多いと答えたのは全体の 12.7%で、それらの患者の欠席日数（1 月当たり）は 1 日から 4 日以内がほとんど（88.2%）であったが、5 日以上の患者も 11.8%あった。欠席理由は、出血が 80%、それ以外 20%であった。

(8) 学校に対して望むこと

病気への理解が 81.5%、バリアフリーの向上（13.3%）、差別の解消（8.6%）であった。

(9) 未成年者に対する家族内での理解に関して

家族の病気への理解は全体的に良好（とても思う 77.0%、やや思う 22.0%）と感じていることが明らかになった。治療に対する協力度は、父親、母親、父母を除く家族それぞれ、極めて協力的が 48.1%、91.0%、41.8%、やや協力的が 26.8%、9.0%、26.9%と特に母親に対しては極めて高い評価であった。

(10) 社会人に対する経済面で不安に関して

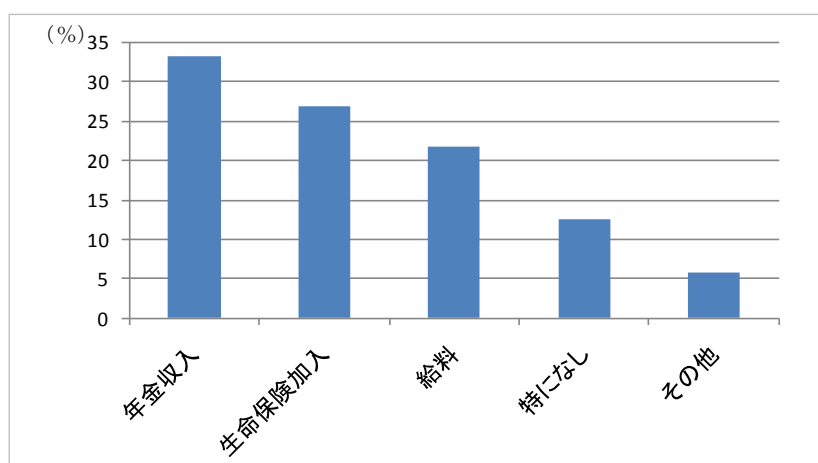


図 5-6 経済面で不安材料

年金収入、給料については多くの方が不安を持っていることが示唆された。生命保険加入に対して不安を感じている方が多かった。

(11) 社会人の年収

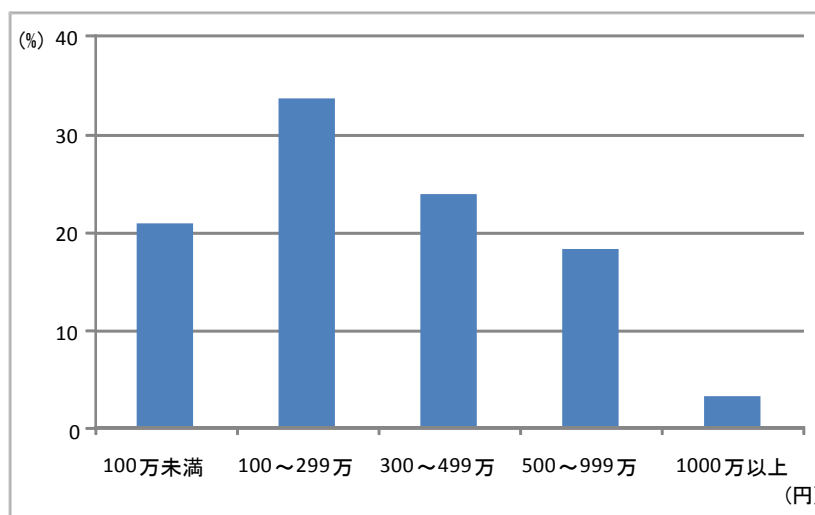


図 5-7 社会人の年収

年収 300 万円未満の方が 54.6%であった。わが国の男性の年収と比較する必要があるが、経済面でかなり苦しい方が多くを占めていることが推定された。

(12) 社会人が職場・仕事に関して望むこと

職場には病気への理解 (37.0%)、通院時間の確保 (22.2%)、身体障害者雇用の推進 (19.6%)、病気への差別解消 (12.1%) の順であった。

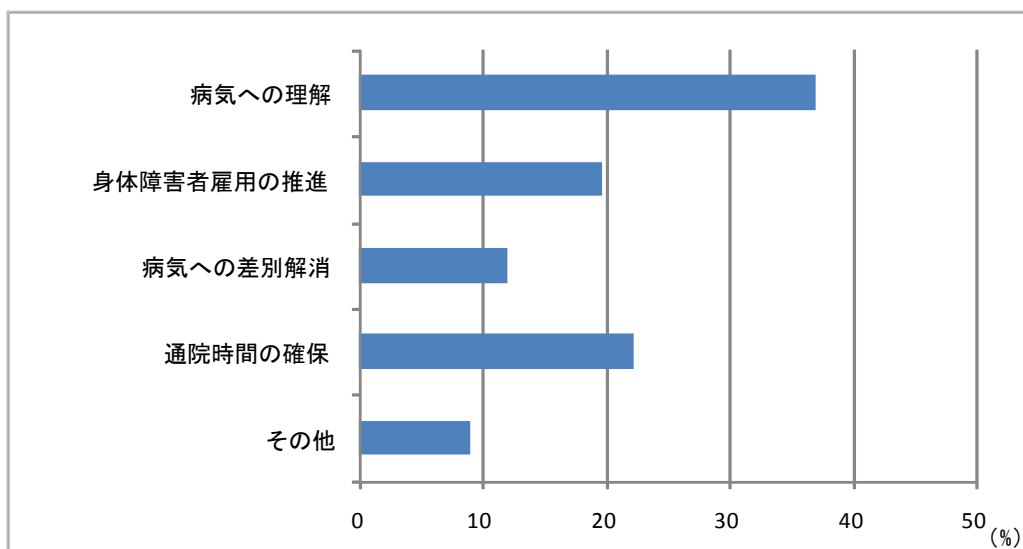


図 5-8 職場・仕事に望むこと

6) 就職について

対象者は（この項目の回答者から定年退職および学生を除いた数で計算）480 人となり、このうち無回答者 58 人を除く 422 人のうち就職している人数は 269 人 (63.7%)、就職活動中 35 人 (8.3%)、就職していない人数は 118 人 (28.0%) であり、就職していない割合がきわめて大であることが示唆された。

a) 職業は、管理職以外の会社員 (37.5%)、公務員・非営利団体職員 (13.1%)、農林漁業を除く自営業 (12.4%)、医療関係者 (10.9%)、会社役員・経営者 (5.6%)、教職員・講師 (3.4%) 在宅ワーク・内職 (1.5%)、弁護士・弁理士・行政書士 (1.1%)、会計士・税理士従事者 (1.1%)、農林漁業 (0.1%)、その他の職業 (13.1%) であった。

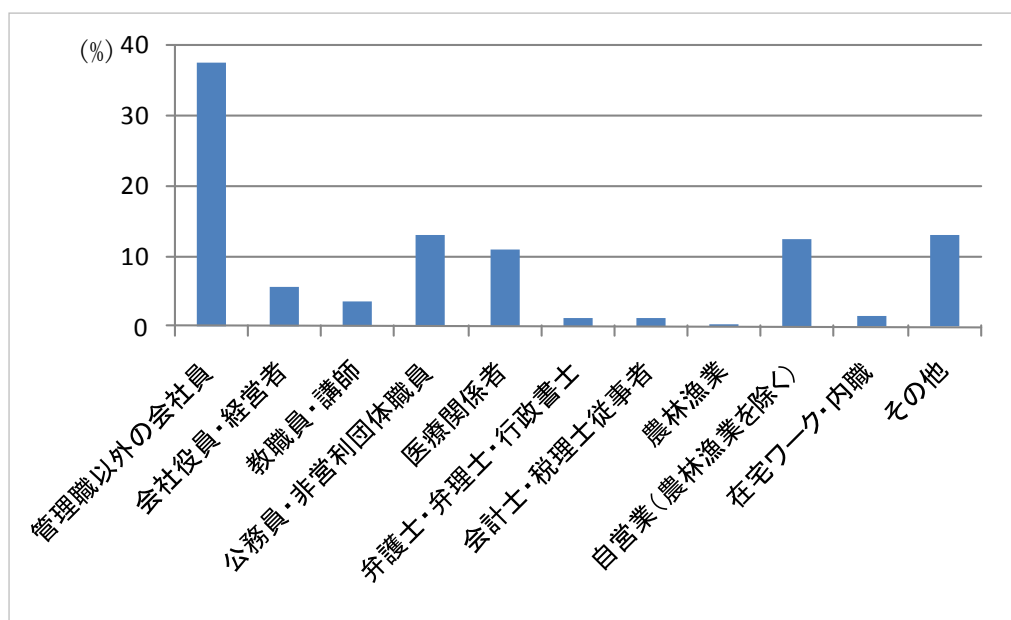


図 6-1 職業の種類

b) 労働の程度は、事務職などの軽作業（68.0%）、営業などの労務（21.5%）、土木・建築などの重労働（8.5%）であった。

c) 雇用形態は、正社員（77.4%）、パートタイマー・アルバイト（10.7%）、契約社員（4.9%）、嘱託社員（4.5%）、派遣社員（2.5%）であった。

d) 身体障害者枠での採用は全体として 17.9%であった。

e) 仕事上の不安・心配は、出血した場合の止血処置（19.3%）、身体障害による行動制約（15.5%）、通院時間の確保（11.7%）、職場に病気を伝えていないため知られないようにする（11.2%）、給料が少ない（9.3%）、職場の理解（7.1%）、健康保険証使用による病名漏洩の不安（6.2%）、体調不良や治療の都合で欠勤が多い（5.3%）、仕事がきつい（4.6%）、など多岐にわたった。

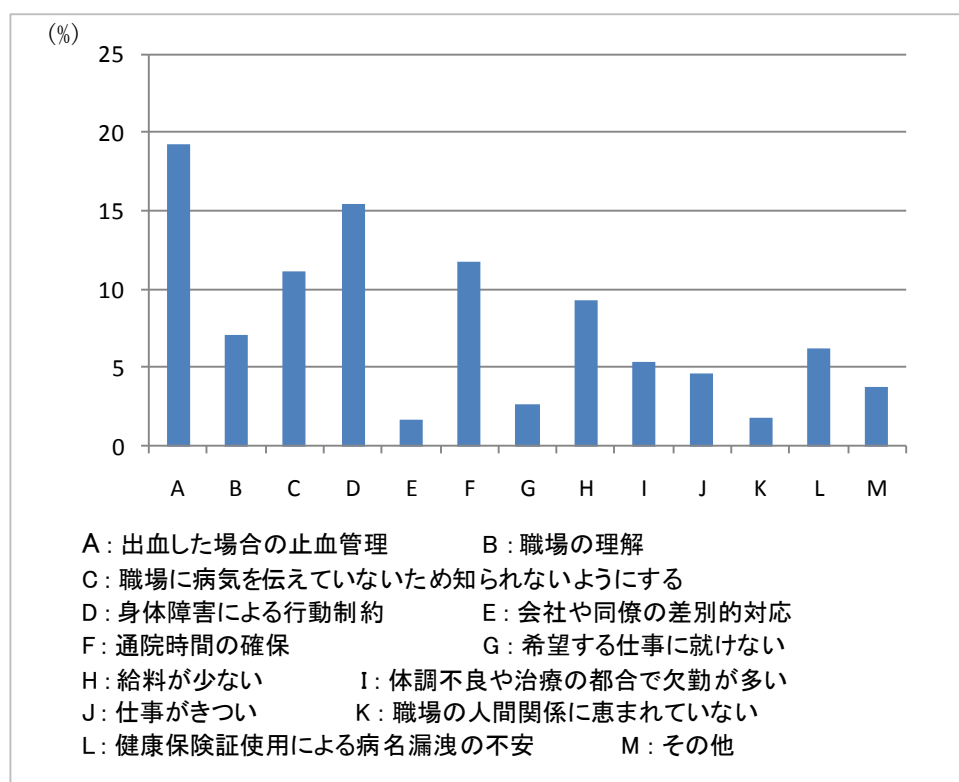


図 6-2 仕事上の不安

f) 仕事中に出血した場合の止血管理は、なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後に自己注射（31.7%）、速やかに一時帰宅あるいは早退して自己注射（27.2%）、速やかに職場の医務室などで自己注射（14.0%）、速やかにかかりつけ医に行き注射（6.8%）、なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後にかかりつけ医で注射（3.8%）の順で、速やかに注射ができている割合は約 50%と学校での止血対応と比較して低かった。

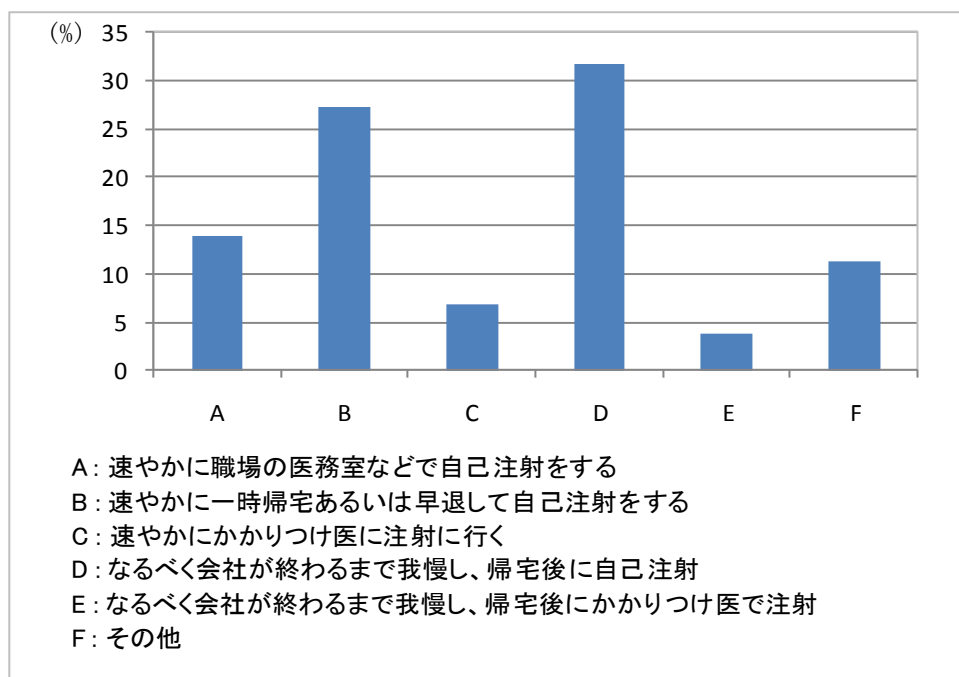


図 6-3 仕事中に出血した場合の止血管理

g) 仕事をしていない理由は、定年退職や学生などを除いた 217 回答を対象として解析した。身体障害による行動制約 (54 回答)、全体に体調が悪い (39 回答)、就職先がない (32 回答)、出血傾向が強い (26 回答)、就労での差別不安 (17 回答)、希望する仕事がない (16 回答)、通院時間が確保しにくい (14 回答)、病気を知られたくない (11 回答) などであった。このうち、身体障害による行動制約、全体に体調が悪い、出血傾向が強いという身体的理由が合わせて 119 回答と過半数を占めた。

h) 就職活動中の患者のうち無回答を除いた 61 回答の内訳は、血友病を知らせないで就職活動 (19 回答)、ハローワークなどで就労先を探している (19 回答)、身体障害者枠を利用して就職活動 (13 回答)、血友病を知らせて就職活動 (10 回答) であった。

7) HIV 感染あるいは肝炎について

(1) HIV 感染について

平成元年 4 月 1 日以前に生まれた 22 歳以上の患者 418 人のうち 144 人 (34.4%) 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 5 人 (3.4%)、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 (11.1%) であった。HIV 薬の服用状況は、「はい」が 125 人 (86.8%)、「いいえ」が 15 人 (10.4%)、中断あるいは休薬中が 3 人 (2.1%)、記載なしが 1 人であった。ウイルス量は、検出感度以下に制御されている患者数は 110 人 (76.4%) で、検出感度以上の患者数は 17 人 (11.8%)、わからないあるいは記載なしが 17 人であった。最近の CD4 陽性 T 細胞数を把握している患者数は 122 人 (84.7%) で、その内訳は、100 個未満が 3 人 (2.5%)、100 個以上 200 個未満が 2 人 (1.6%)、200 個以上 300 個未満が 24 人 (19.7%)、300 個以上 400 個未満が 32 人 (26.2%)、400 個以上 500 個未満が 26 人 (21.3%)、500 個以上が 35 人 (28.7%) であった。CD4 陽性 T 細胞数を分からないと回答した患者数は 14 人 (9.7%)、無回答が 8 名 (5.6%) であった。

(2) C 型肝炎ウイルスの感染について

平成元年 4 月 1 日以前に生まれた 22 歳以上の患者 418 人のうち C 型肝炎ウイルスの感染者数は 340 人 (81.3%) で、「なし」が 48 人 (11.5%)、「わからない」および「記載ない」が 28 人 (6.7%) であった。C 型肝炎ウイルス感染者の病期は、自然治癒が 37 人 (10.9%)、インターフェロンで治癒が 132 人 (38.8%)、慢性肝炎が 116 人 (34.1%)、肝硬変が 26 人 (7.6%)、肝癌が 8 人 (2.3%)、わからないが 14 人 (4.1%)、無回答が 7 人 (2.1%) であった。

インターフェロン治療は、「既に受けた」が 211 人 (62.1%)、「現在治療中」が 23 人 (6.8%)、「受けたことがない」が 93 人 (27.3%) で、記載なしが 13 人 (3.8%) 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」が 29.3%、「副作用が怖いあるいは辛い」が 25.2%、「仕事あるいは学校が休めない」が 17.3%のほか、「治療費が高額」が 4.7%、「病状が進み治療できない」が 3.9%であった。

8) 自由記載のまとめ

前回の QOL 調査では、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有益あるいは切実なコメントが寄せられた。そこで、今回も血液凝固異常症について日ごろお考えになっていること、ご意見、ご希望などを、医療制度・医療体制、社会・生活、治療法、病状、患者会など、その他に分けて、自由記載欄に記入していただいた。その結果、前回にも増して多くのコメントをいただいた。その中で病状については多分に個人的なことになるので割愛し、①治療法についての期待と要望、②医療体制についてのご意見と要望、③医療制度についてのご意見と要望、④社会・生活および⑤患者会について、共通した内容の数が多いコメントと印象的なコメントを中心に紹介させていただいた。

前回の調査と変わったところは、治療法では、根治療法への期待と長時間作用型製剤の開発を望む声が多かったことである。一方、製剤の安全性に対して、現在、使用中の凝固因子製剤に対する心配なこととして感染症が最も多かったが、自由記載には、安全な製剤の供給への要望はなかった。医療体制に関しては、血友病に詳しい医療者が減っていくことへの不安と、育成への希望が多くの方から寄せられた。専門医の減少とも関係して、血友病診療の地域・施設間較差が広がっており、較差の解消や医療施設間の連携の強化を求めるコメントが多数あった。医療制度については、公費負担の継続に関するものが最も多く寄せられた。血友病に対する公費負担は色々な難病の中で最も優遇されているものの一つであり、我が国の財政事情が逼迫する中で今後も現在の状況を維持するために努力が必要である。更新手続きの簡素化や全額国庫負担を求める気持ちも理解できなくはないが、まずは現状を維持する働きかけが大切ではないだろうか。社会・生活について、今回の調査で目立ったのは老後の不安だった。血友病診療の進歩により現在未成年の患者さんの QOL はかなり良くなっているが、それ以上の世代の患者さんの多くは重度の血友病関節症や凝固因子製剤を介した感染症など様々な問題を抱えている。いわゆる、成人病への対処も含めて高齢者へのケアが重要なテーマになっている。そのほか、保険への加入、就学、就職などについての訴えがあったが、前回の調査で数件寄せられた結婚への不安を訴えるコメントは今回、1件もなかった。最後に、患者会についてのコメントである。中には消極的あるいは否定的な意見もあったが、多くは肯定的な意見だった。ただし、今回の調査用紙は患者会を通して配布されたものが相当数あるので、そのバイアスが多少かかっているかも知れない。以上、フリーコメントの内容を概観したが、ひとつひとつのコメントをじっくりみていただきたい。

(なお、カッコの中は患者さんの年齢で、*マークは保護者の方が記載している。)

治療法についての期待と要望

1. 根治療法への期待

- ・遺伝子治療で完治する日が来れば、子供たちへの遺伝の問題も解決するので期待しています。(31 歳)
- ・iPS 細胞による治療（全般）を国が支援し早期に血友病治療にいかして欲しい。(48 歳)
- ・在宅療法の普及率がかなり高くなってきたので、日常生活に対する安心感は確実に増大した。しかし、患者の高齢化が進むと注射部位の静脈が痛み最後には自己注射自体が困難な作業になる、そこで「非侵襲的」治療法の早期の確立が望まれる。肝細胞移植法から iPS 細胞法に到るまでの方法を早く開発されたい！！(52 歳)
- ・現在は、対症療法であると思うので、完治を目指した治療法が早期に確立される事を望みます。それ

と共に、進捗状況を知る機会があれば良いと思います。(6 歳*)

2. 止血治療薬への期待

(1) 長時間作用型製剤の開発

- ・1 日おきの予防投与を行っていますが、大変です。1 週間、1 カ月と持続する製剤が出来ると言われ続け、全く進んでいない感じがします。(9 歳*)
- ・遺伝子治療等の研究も必要だが、今最も早く望むのは(1 日も早く)“持続効果の長い製剤”が利用できることになります。定期補充回数を減らし、本人の負担を減らしたい。(14 歳*)

(2) 静脈注射をしなくてもよい製剤の開発

- ・遺伝子治療等による抜本的な治療法は大いに期待しています。一方で、現在一番困る(つらい)ことは、出血による痛みや関節障害等ではなく「毎回の自己注射」です。針を刺すとき失敗したり、続けて投与すると注射の痛みが激しい。なにか「飲み薬」のようなものは開発されないのでしょうか? 自己注射に代わる治療法があれば患者の QOL は大いに改善されると思います。(35 歳)
- ・血友病治療が注射での治療ではなく経口投薬での治療になれば私達患者自身や家族の方々の負担や不安も軽減されると思うので、経口薬の開発も進めてほしいと思っています。(35 歳)
- ・根本治療が望まれるが、まずは早急に製剤の錠剤化(日常携帯できる)を望みます。(41 歳)
- ・針を刺して注射をする治療しかないので、インスリンのように皮下注射だったり、できれば内服薬で治療できるようになれば、赤ちゃんが、針をさされて泣いている姿をみる親のつらい気持ちが少し楽になるのですが。(12 歳*)

(3) 常温で保存できる製剤の開発

- ・常温保存できる凝固因子製剤がほしいです。(41 歳)

(4) インヒビター治療の向上

- ・インヒビターが有り、ノボセブンを使用しています。家庭注射できるようになり、以前より通院の回数、手間はなくなりましたが、少しでもタイミングが遅れると、なかなか止血できません。関節内出血の際は夜眠れず家族で寝不足です。もっと効き目のある製剤の開発を望みます。せめて、よくきく痛み止めがあれば…と思います。(8 歳*)
- ・インヒビターが完全消滅できると良いのですが。現在使用中のコンファクト F がもっと小型化、常温保存できるようになったら、とても助かります。(10 歳*)
- ・治療の進歩、特にインヒビターがある患者の治療の研究、進歩を望みます。インヒビターがあっても、効果的な定期補充療法ができる製剤等の開発を望みます。(12 歳*)

3. 血友病関節症の治療法

- ・関節症に対する再生医療に期待したい。(48 歳)

4. C 型肝炎/HIV 感染症の根治薬

- ・足首なので人工関節がむずかしく、固定法しかないと聞きました。一生ものではないとも思いますので、もっとサポーターが改良されつかい易くなればと思います。(22 歳*)
- ・肝炎よりも HIV の治療を優先していただきたい。(40 歳)
- ・今は血友病より C 型肝炎による肝ガンの治療をなんとかしてほしい。(61 歳)
- ・HIV に対する完治薬開発に向けて研究開発を進めて欲しい。(33 歳*)

5. 安全な製剤の安定供給

- ・製剤の安定供給およびリスクの少ない治療（関節、肝臓、他）。(39 歳)

医療体制についてのご意見と要望

1. 血友病に詳しい医療者の減少への不安と育成への希望

- ・専門医の育成、内科医の協力体制を充実して欲しい。大病院でマイナー患者を診療する医師への給料体制の見直し。(34 歳)
- ・一つ不安なことは、若い血友病専門医があまり育っていないことです。現在の主治医が引退した後、誰に診てもらえばよいか不安です。また、他の診療科と連携して大きな手術などする際、医師間のコミュニケーションがうまくいくのか心配です。(36 歳)
- ・血友病に詳しい医師（特に歯科医）が少ない。(47 歳)
- ・専門医が減少している気配がする。医師不足等で難しい課題であるが、小児・内科・整形専門医の育成を希望する。恒久的医療費助成へモフィリアセンター等を構築しても、専門医が不足していると僕らは、強い不安を感じる。(51 歳)
- ・血友病の専門医、整形外科の医師が地方にはとても少ない。患者数が少ない病気ではあるが地方でも専門医の育成強化をして欲しい。(51 歳)
- ・血友病治療を専攻する医師・看護師、さらには薬剤師、コメディカルが少ない、結果的には十分な医療体制が構築されていない。患者に診療後に直接対応する看護師（コーディネーター）の人数は全体的に足りない。(52 歳)
- ・今はあまり電話する事もなくなりましたが、生まれてからうまく注射ができるようになるまでは、24 時間電話対応してくれる看護師がいる事は本当にありがたく、今も心のささえです。(6 歳*)
- ・専門医がなかなかいない。治療や製剤対応はしてくれても血友病の理解は得られない。(46 歳)
- ・理学療法士さんにどんどん参加してもらいたいです。今 11 才の子が 4 才の時リハビリ科で理学療法士さんが遊びながら筋力をつけていってくれ、親にも家でできる筋トレを教えてくださいました。病院通いの多い年令で泣きながら通院していましたが、その理学療法士さんのおかげで子供が積極的になってくれました。リハビリがこんなに楽しく過ごせるなんてと思っていた先生がいなくなり整形外科から拒否され中断となってしまいました。(11 歳*)

2. 血友病救急（時間外）医療体制の充実

- ・専門医が決められた曜日、時間しかない為、緊急の時に来院しても救急担当医に知識がなく、満足いく治療がうけられないときが多い。事故にあったとき警察どころか救急士ですら自論を通そうとし、病院に行く迄多くの説明を要した。血友病に知識ある救急士がほしい。(21 歳)
- ・現在通っている医療機関はさほど遠くないので、普段はいいのだが、救急の出血があったときに、搬送先の医療機関で対応できるのかが不安。(34 歳)
- ・近所にて夜間又は休日に受診出来れば幸いです。(49 歳*)

3. 血友病包括医療体制の構築

- ・センター化して、質の高い治療を広く提供し、効率化することが必要(36 歳)
- ・整形、歯科、リハビリ、薬局など血友病チームワークが地方にもできてほしい。整形外科の血友病の理解、勉強している先生が地方にも多く存在して欲しい。(45 歳)

4. 医療施設間の連携の強化

- ・専門的な知識のない医師が、もっと積極的に専門医と連携をとらなくてはならないようなシステムに

してほしいです。(13 歳)

- ・血友病の専門外の所で受診していたが、専門の病院で受診した際、治療の質が違いすぎでした、専門外の所から専門の病院への紹介ネットワークができれば良い。各県に 2～3 の専門の所があっても良いのではないだろうか？(34 歳)
- ・ネットワークの必要性 (34 歳)

5. 地域・施設間較差の解消

- ・地方にも専門医療の病院があると助かります。県内に 1 つとか。現在他県にまで通っているのが不便です。(35 歳)
- ・地方にも、もっと専門的な知識を持った医師やスタッフを充実してもらいたい。・地元の知識の少ない先生に診てもらっていたので関節障害を悪化させてしまったので今後も遠方の(東京)専門の病院で診てもらいたいため通院費の補助の充実(39 歳)
- ・血友病専門医が都心に多く地方に少ない。他科との連携があまりよくない。血友病の人が安心してかかる歯科医一覧があつたらいい。(48 歳)
- ・都会以外でも total で check-up してくれる施設を最低 1 施設/1 県で設置してほしい。(3 歳*)
- ・地域であまりにも違いがありすぎ、専門の医師があまりにも少ない。
- ・ガイドラインが作成されたにも、かかわらず、治療方針が医師(病院も違う)によって違うので、保護者が選択することがある。
- ・血友病と申告することで、血液科以外の医師、歯科などは治療を嫌がられる。
- ・小児慢性特定疾患受給証を利用しようとすると、都道府県との手続きが面倒と断られた。(12 歳*)

6. 患者向けの情報発信

- ・インターネットで最新治療法についてチェックしているが、患者向けの情報としてまとめたものを作してほしい(年 1 回程度で)。(24 歳)
- ・薬だけではなく +α (筋トレなど) で病状を軽くしたいが、情報が少ないので、何かあれば発信してほしい。(25 歳)

7. その他

- ・リハビリに期間、時間の制限がある。自宅で行なうだけでは不十分。多少の料金を支払っても理学療法士のサポートが必要。スポーツジムのように通えるリハビリ施設があるといいと思う。(39 歳)
- ・女性血友病 A のため、婦人科などなかなか相談がしづらい。仕方ないとは思いますが、将来妊娠などした時どうしたらいいか不安がある(連携の体制など)。(23 歳)
- ・万一腎透析になった場合の施設の確保が難しいです。(特に止血に関して)旅行の場合等非常に困ることが予想されます。(42 歳)
- ・高齢化していくので血液凝固異常症以外も相談にのるなどバックアップしてほしい。(62 歳)
- ・アメリカにある Home Care Delivery Service のようなサービスがあると良い。薬や備品の宅配や、訪問看護師の利用が可能(9 歳*)

医療制度についてのご意見と要望

1. 公費負担の継続

- ・日本の医療費助成システムはかなり恵まれていると思うが、今後それが継続されていくか、という点

が不安。(24 歳)

- ・高額な薬のため、いつまで医療費助成が続くのか… たとえ一割負担でも、払えない人は多く、薬を使わなければ大変になることがわかっているだけに怖い。(31 歳)
- ・血友病の完治ができない現状においては公的医療費助成の恒久化をして欲しい。(毎年の更新手続ですら、文書費やその他費用、労力がかかっている大変) 気がねなく一般病院に行って診てもらえるようなシステム。
- ・環境構築を望んでいる。出血や行動制限による 2 次的問題があるので、予防的医療にももっと目を向けて欲しい。(44 歳)
- ・今は、国からのサポートがあるので、安心して薬を使っていますが、これから先、自己負担になって薬が思い通りに使えなくなったら…と思うと不安になります。(5 歳*)
- ・息子が通う病院ではコージネイト 500 単位しか取り扱ってなくて、先輩方は 500 単位を 2 箱、投与しています。もうすぐ 25 k g を迎えますので 1000 単位導入を働きかけているところです。うちの息子はじっとしていないので静脈に針を刺したまま注射器交換など無理です。患者の声が病院長に届けばいいのですが…。(8 歳*)

2. 更新手続きの簡素化

- ・医療費助成制度の更新手続きを簡素化して欲しい(1 年おきではなく数年おきの更新に)。(23 歳)
- ・県と市、別々に申請しなければならないのを一カ所だけになれば良い。指定した医療機関に行かないとダメな所を一枚の保険証でどの場所でも受診できる様になれば良いと思います。(38 歳)
- ・公費負担の毎年更新の簡素化 → 調査報告にも毎年出て来ます。理由をきいてみたいです。(49 歳)

3. プライバシーの保護

- ・医療費については、もっとプライバシー確保につとめて頂きたい。健康保険とは別の組織があったほうが良いと感じる。(37 歳)

4. 全額国費負担の導入

- ・企業の保険組合にかける負担を考えた場合、医療費の全額を公費負担として頂きたい。(37 歳)
- ・医療費が健康保険組合や国保の場合、市町村の負担になることで、会社や地域に負担をかけることに引け目を感じている。国の負担にならないものか。そうならば気持ちやすごく楽になるし、重荷になっているという意識も低くなる。(46 歳)

5. その他

- ・血友病からの肝硬変等の肝臓の障害を身体障害者として認めてほしい→1 級、2 級等。(49 歳)
- ・4 月で 20 歳になるので、小慢から卒業して、手続き中。政令指定都市でも、手続きに詳しい人が少なく、役所でたらい回しにされた。(19 歳*)

社会・生活について

1. 保険への加入

- ・血友病でも入れる生命保険を知りたい。(31 歳)
- ・生命保険に入ることができず、住宅ローンなどが組めなかったりする。何とかならないか。(37 歳)
- ・病気を意識しない雇用保険制度。(44 歳)
- ・生命保険に入れるようになれば良いと思う。現状、血友病については自己負担がないのでその他の要

因での入院等での対策がとれたらと思います。(14 歳*)

- ・生命保険に入れるようにしてほしい。すぐに死に直面するような病気ではないので加入できるようにしてほしい。障害者年金がずっともらえるようにしてほしい(年ごとに少しずつ少なくなっているため不安)。(27 歳*)

2. 就学

- ・幼稚園などの学校、スクールなどの入学の際はもうしたら良いか不安。(0 歳*)
- ・保育園や幼稚園に入りたいけど心配(1 歳*)
- ・入園する保育園などが見つからず、この先の小学校・中学など進学や就職にも不安を感じる時があります(1 歳*)
- ・保育園へ入園させるのに不安があります。今後、学校へ通うようになってから(特に体育の授業など)制限されることがあると思うので本人がどう感じるのか体調やケガの面、心配です。(2 歳*)

3. 就職

- ・新しい仕事につく際、病気の事をなかなか言えず、どうして良いか分からない 普通の生活をしている時は、たまに大きな出血をする時があるがそこまで問題ではない。(27 歳)
- ・少し無理をして現在の職に就いたこともあり、体力的にしんどい状況です。公務員ですので恵まれている方だと思いますが、あまりあれがこれができないと言ってしまうと職場内での立場が悪くなりかねないので。(36 歳)
- ・やはり重労働などはできない。外出先などで出血した場合困る。(45 歳)
- ・病気の為、生活が制限され、また、職業も制限されると考えられるので、そういう時、就職も、支援して欲しい。(12 歳*)

4. 老後の不安

- ・年々、年をとっていくなかで、老後どうなるのかが心配。(34 歳)
- ・年長の患者にとっては、これからの医療の進歩も現状の回復が望めなければ、あまり関心の持てない話題で、年々状況が悪くなっていくことは、社会生活上苦痛です。(44 歳)
- ・親の老・老介護に加え、患者(障害者)の介護は今後、さらに深刻化すると思われる。老・老・障介護をサポートするシステムの構築が必要。(45 歳)
- ・老後の生活がとても心配。身寄りがなくなったときに、血友病、HIV でも入居できる施設を整備していただきたい。(46 歳)
- ・年金とわずかな収入では、生活に不安があり、その為、家族の生活費が確保できないと、手術もできない。(47 歳)
- ・7~8 年前に両親を亡くし、未婚です。その為、これから年をとるごとに関節機能の悪化などで、日常生活について、不安を感じています。家では、階段には、リフトを設置したり、段差を小さくしたりと、工夫していますが、バリアフリーが推進されている昨今、まだ段差の多い所が多く、苦労しています。2 年前に、運転免許証の更新で、交通安全協会へ行ったのですが、健常者でも、気を付けないと危険な階段を 3 階まで上がっていった事がありました。ちなみに、エレベーター等はありませんでした。せめて、公共施設ぐらいは、もう少し、配慮できないものかと、思いました。(50 歳)

5. 病気への理解

- ・社会的に理解があればたすかります。(37 歳)

6. 偏見の解消とプライバシーの保護

- ・社会から理解を得ることと共に、プライバシーが守られる事を大切にしてもらいたい。(24 歳)
- ・他に打ち明けられないので悩みをかかえ込む事が多いです。(30 歳)
- ・血友病＝（イコール）エイズという偏見が今だにある、人に言えないため健常の人と同じ事をしなければいけない。(42 歳)
- ・血友病だけなら、公言もしてきたし、理解してもらおうと説明し、努力してきたが、HIV になると話せない。(42 歳)
- ・偏見、差別のない日本の国にしてほしい。(45 歳)
- ・「血友病」「HIV」が人前で話せるような世の中にしてゆきたい。(45 歳)
- ・病気の事は、隠して働いています。血友病は、人に移らないけれど肝炎は移るという考えがあるので、一切隠しています。(23 歳)
- ・偏見、差別は依然としてあり、教育現場での工夫がもっと必要であることを痛感します。(33 歳)

7. その他

- ・海外入国・出国をスムーズにして欲しい。(28 歳)
- ・リハビリはやれば効果があるので、やりたいが実際にはこれまでスポーツというスポーツをしたことがないので、知識もないことから、関節の症状に合わせてどんなことができるのか、どんなリハビリをしていいのか分からない。(39 歳)
- ・娘が 17 歳です。離婚して同居していません。娘の出産を今後考えると、非常に不安です。どのタイミングで真実を話していいか迷っています。(46 歳)
- ・精神的な相談、ソーシャルワーカーに専門的な人がいないか、知られていない。自分はどこに相談したら良いか知らない。(48 歳)

患者会について

- ・患者会への出席はハードルが高い場合も多いので、インターネットを利用した交流サイトなどがあると良いかと思う。就職についてなど、実際どのような状況かという事の情報や、生の声を聞くことができると助けになると思う。(24 歳)
- ・会を勧められた時、まだ病気を受け入れることができなかったので入会せずに今日までできてしまった。治療などに関しては病院の方でしっかりやってもらえたが、生活に関する情報が何も得ることができなかったのも、孤独感を味わい迷ってきた。会は大切だと思う。今はそう思う。(25 歳)
- ・両親が患者会などに属さず、その存在を知ったのが 20 才を過ぎてからであり、つい先日、東京にて全国へモフィリアフォーラムがあったが、特に、父親は患者会みたいなものは、あやしげな団体だと思っており僕自身としては、今後は友の会に属して、活動しようと思っているが、実の父親がこんな考え方だと無理。(26 歳)
- ・困っている患者さんやその家族の方々のために今後とも頑張りたいと思います。(28 歳)
- ・よく相談にのっていただいているので、ありがたく思っております。(34 歳)
- ・そもそも知らない。以前 Web に会員登録したが、どのように接してよいのか分からなくなった。また個人情報流出するのが怖い。(36 歳)
- ・自分の経験が役に立つなら、人の役に立ちたい。(36 歳)

- ・自分の所属する患者会会長と役員やってくれる新しい人がいないため存続の危機にあるのでどうしたら良いか。(37 歳)
- ・現在、成人している患者と、子供の患者およびその父母の問題としている点が違いすぎる。(37 歳)
- ・幼い子供に自分の病気のこと、又つき合い方などを学んでもらうには、医師だけでなく患者会などを通じて、同じ悩みをもつ同年代の子供との関わりをもつことも大切だと思います。(39 歳)
- ・患者会から送られてくる資料は貴重な情報源となっている。自分は積極的に会合などには参加していない方だが、患者会の存在はとても重要である。同じ病気をもちながら、活動を続けてくれている仲間感謝の気持ちでいっぱいである。(40 歳)
- ・全国で患者会が必要 医療関係者の積極的なバックアップを望む。(41 歳)
- ・私は現在通院している医療機関の検査で、重症度は中程度と言われている。普通に仕事もできている。重症の人に比べれば QOL は高い方だと思う。患者会などに出ても、重症の人との立場の違いを感じるようになると思う。(41 歳)
- ・患者会について、会員の高齢化が進んで運営のなり手が少なく困っています。特に 20 歳～30 歳の加入者が少ないです。どこでも同じような悩みをかかえているものなののでしょうか。(42 歳)
- ・各県、若い患者の台頭により、活性化して来ている印象が強い 今後は WFH との関係、連携、等の問題がメインになると思います。(44 歳)
- ・情報の共有、行政への要望等、患者がまとまらないと起こせない行動があり、それらは、今後より重要となってくると思われるので、全国組織ができるとよいと思う。(44 歳)
- ・子供さんの集まりも大事だと思いますが、中高年以上の集まりをもっと検討してほしい。(53 歳)
- ・患者会に行く事で色々な情報が入って来て役立っている。特に合宿はとっても良かったです。(3 歳*)
- ・年に 1 回出席するぐらいなのですが、専門の先生の話も聞けて充実した時間が過ごせます。先輩方の話もとてもためになります。(5 歳*)
- ・せっかくの講演や会合なのですが、子供が一緒だと、集中できません。父親にも聞いてほしい内容なので、核家族には託児所があると嬉しいです。保因者（女性）の心理ケア、教育、検査等の情報提供の場を増やしたらどうかと思う。(6 歳*)
- ・患者会はとてもありがたく心強い存在です。それを長く存続させようと努力して下さっている方々に、心から感謝しています。病院の先生方や、看護師さん、製薬メーカーさん達にも、ずっと支えていただけたら幸いです。(8 歳*)
- ・若い私達が盛り上げなければと日々思っているが、日々の医療で困っている人に手を差し伸べられる会が望まれる。(11 歳*)
- ・かかりつけの病院では情報など何ももらえないが、患者会に出席する様になり様々な情報を得られ、又、さかんな勉強会に感謝している。(12 歳*)
- ・強制するものではないので、入ってみようかな、と考える人が少しずつでも増えていけばいいなと思います。きっといろんな気持ちがあると思うので。(12 歳*)
- ・本人は患者会より自分の生活に目が向いていて、親が出席してくれればいいという現状です。(22 歳*)

Ⅱ. 医療者関係者へのアンケート調査集計

1. 調査票の記入者

調査票の記入者は、医師が 77%、看護師は 11%、臨床心理士・ソーシャルワーカーは 7%、PT/OT は 5%であった。医師の内訳は内科 41%、小児科 46%、整形・リハ科 7%、それ以外は 5%であった。

2. 医療施設の形態

医療施設の形態は一般病院が 46%で、次いで大学病院が 29%、個人医院・単科の診療所が 14%、小児病院が 6%、その他 5%であった。

3. 勤務地の地域

勤務地の地域は、関東・甲信越が 32%、九州・沖縄 16%、近畿 12%、中部 12%、中国 8%、東北 8%、北海道 5%、四国 4%、北陸は 4%であった。

4. 血友病などの血液凝固異常症の治療に関わる経験年数

10 年以上が約 65%、3～9 年は約 25%、1～2 年は 8%、1 年未満は 4%と経験豊富な医療関係者が多かった。

5. 診療に携わった患者の年齢

小児と成人両者を診療している医療関係者が 44%、小児のみが 22%、成人のみが 34%であった。

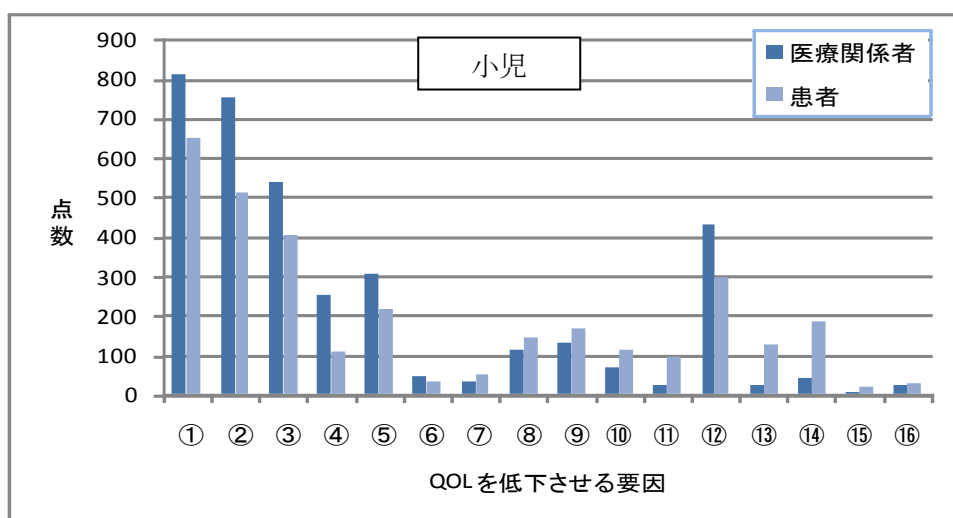
6. 診療に携わった患者数

診療に携わった患者数は 1～4 人が 39%で、5～9 人は 20%、10～49 人は 25%、50 人以上は 16%と約 6 割の医療関係者は、10 人未満の患者に携わっていると考えられた。

7. 医療関係者と患者の考える血友病などの血液凝固異常症患者の QOL を低下させる要因の比較

次頁の左枠内の①から⑯までの血友病などの血液凝固異常症患者の QOL を低下させる要因について医療関係者および患者の考える優先順位を 5 番まで選択し、1 番、2 番、3 番、4 番、5 番をそれぞれ 5 点、4 点、3 点、2 点、1 点と点数化した結果を小児と成人に分けた結果を図Ⅱ-1 および図Ⅱ-2 に示した。

順位	点数
1 番	5 点
2 番	4 点
3 番	3 点
4 番	2 点
5 番	1 点



点数=(回答数×点数)の総和

図Ⅱ-1 医療関係者と患者の考える小児の血液凝固異常症の QOL を低下させる要因の比較

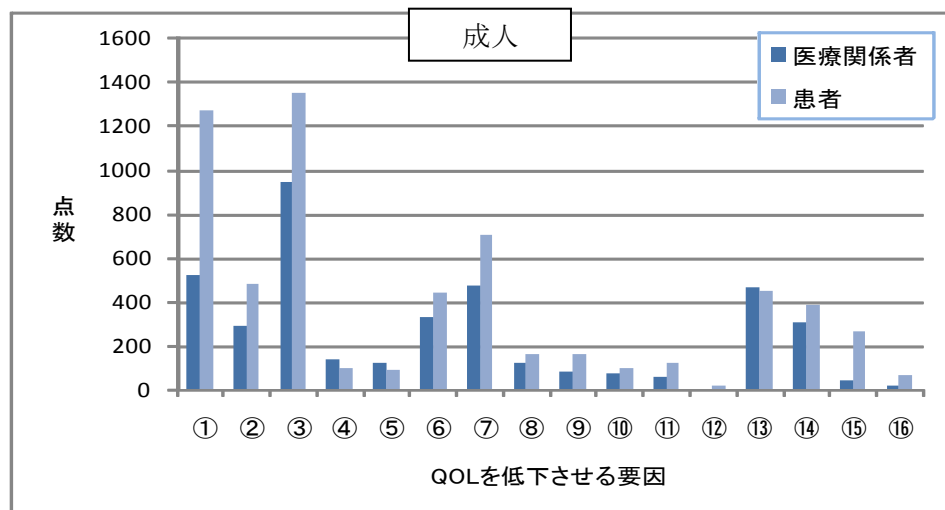


図 II-2 医療関係者と患者の考える成人の血液凝固異常症の QOL を低下させる要因の比較

その結果、小児・成人ともに患者の考える QOL を低下させる要因と医療関係者の考えるそれとはほとんど一致していて、今後、QOL についての問題点を考えていくうえで共通の認識を持てるものと考えられた。しかし、小児（保護者の記載）と成人本人の記載を分けて詳細に観察すると、小児では保護者として将来を心配することによると考えられる⑬就業、⑭結婚・遺伝についての不安についての項目が医療関係者が考えるよりも多かった。また、成人患者では③関節障害とほぼ同程度に①出血についての不安を感じていることが推察されたが、⑮定年後退職後の生活、老後の生活も医療関係者の意識が低いことが分かった。

これらの結果を医療関係者の職種別に小児と成人それぞれについて QOL を低下させる要因の上位 5 番までを表 II-1 に示した。各職種とも多少の順位に違いはあるが、類似した傾向であった。

表 II-1 各職種の医療関係者が考える小児および成人の血液凝固異常症の QOL を低下させる要因の上位 5 番までの順位

QOL低下の要因	小児					成人				
	医師	看護師	SW	PT・OT	その他	医師	看護師	SW	PT・OT	その他
①出血	2	1	1	1	2	2	2	3	2	
②頻回の静脈注射	1	2	4	4	1	5				
③関節障害	3	3	3	2	4	1	1	1	1	1
④頭蓋内出血の後遺症		5			5			5		3
⑤インヒビター	5	4		5						4
⑥HIV感染							5		4	
⑦肝疾患（肝炎、肝硬変、肝臓）						3	4	4	5	
⑧偏見・差別										
⑨病院などの医療施設の不備			5							
⑩診療ネットワークなど医療体制の不備										
⑪公費負担制度の問題										
⑫幼稚園・学校生活の制限	4		2	3	3					
⑬就業の問題						4	3	2	3	5
⑭結婚・遺伝の問題										2
⑮定年退職後の生活、老後の問題										
⑯その他										

SW：ソーシャルワーカー

Ⅲ. 平成 18 年度「血液凝固異常症の QOL に関する研究」の調査報告書に対する患者の評価

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」は平成 18 年度に調査し、平成 19 および 20 年度にそれぞれ調査報告書を作成し、血液凝固異常症の患者・家族およびその診療をしている医療関係者に配布した。また、ホームページ <http://www.b-qol.com/> にも掲載した。今回の調査では、患者・家族に対し前回調査の調査報告書の評価についても依頼した。

今回の調査に参加した患者・家族は 663 人であり、その内、前回の調査にも参加した患者は 310 人 (47%)、「しなかった」患者は 209 人 (32%)、不明あるいは無回答 144 人 (22%) であった。前回の調査に参加しなかったは、「調査票をもらわなかった」(68.7%) が大半で、「時間がない」8.5%、「内容が難しい」4.0%、「興味がない」2.0% などであった。前回の報告書を読んだと回答された人数は 313 人 (47%) で、その調査報告書全般の評価は「とても良い」25.1%、「やや良い」48.2%、「どちらでもない」26.1%、「やや悪い」0.7%、「とても悪い」0% であった。調査報告書の提言に関する評価は、「とても良い」22.9%、「やや良い」39.6%、「どちらでもない」35.8%、「やや悪い」1.7%、「とても悪い」0% といずれの評価も一部を除いて比較的高い評価であった。

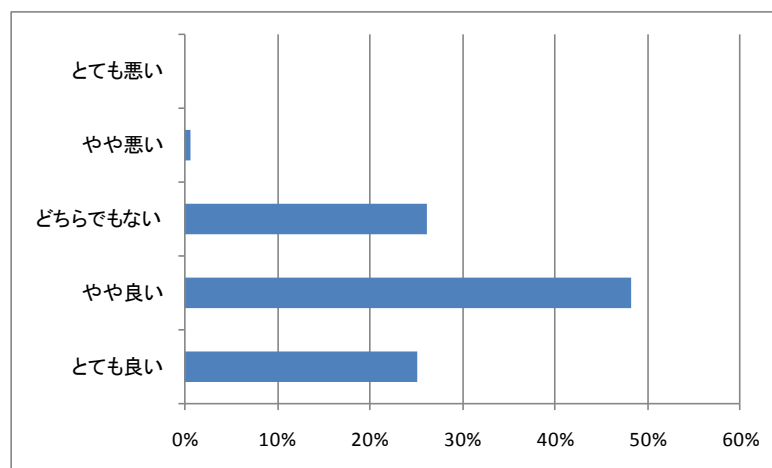


図 Ⅲ-1 前回の調査報告書全般の評価

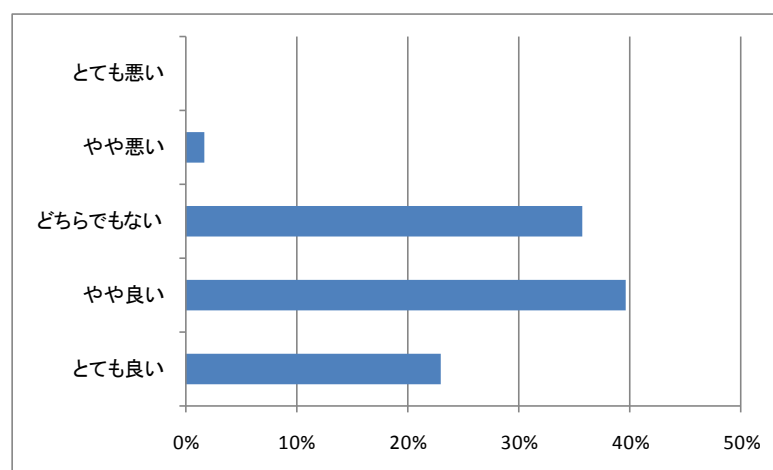


図 Ⅲ-2 前回の調査報告書の提言への評価

———— QOL 調査のお願い ————

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」では平成 18 年に、患者さんとそのご家族（以下、患者さん）の大きなご協力のもとに、患者さんの QOL 改善に必要な情報を把握するためのアンケート調査を実施しました。それから 3 年が経ちましたので、前回調査の不足項目を追加するなど調査票を全面改定し、現在、QOL の改善のために患者さんたちが何を必要としておられるか最新の情報を集めたいと思います。お手数をかけますが、皆様の現在の状況とご要望を是非ともお知らせ下さい。なお、前回の調査で患者さんから寄せられた状況と提言を関係諸機関に伝えました。もちろん、その結果だけではありませんが、患者さんのご要望を受けた関係者のご尽力により、いくつかの活動が始まっていますので、ご紹介します。

（１）トータルケアの実践のために、看護師と理学療法士のスキルの向上とネットワークの構築が進んでいます

トータルケアを提供するためには、血友病診療に多職種のかかわりが必要です。とくに看護師のかかわりが重要なことは前回の調査からも明らかですが、毎年、血友病看護研究会が開催されるようになり、看護師のスキルの向上とネットワークの構築が進んでいます。また、理学療法士の研究会も立ち上がり、スキルの向上とネットワークを作るための活動が始まりました。

（２）血友病診療医のネットワークが構築されつつあります

わが国は 5000 人の血友病患者さんが 1000 近くの医療施設に分散して受診しているという特殊な状況下にあります。従って、血友病のことはほとんど知らない医師にかかっている患者さんが少なくないので、小児科を中心とした血友病診療医のネットワークが日本小児血液学会の中に構築されました。このネットワークには一部の内科医も参加していますが、今後、全診療医が参加するネットワーク作りをめざしています。

（３）血友病治療を標準化するためのガイドラインが作成されました

前述したように多くの施設に患者さんが受診しているため、地域較差や施設間較差が大きいとの声が多く、患者さんから寄せられました。従って、血友病非専門の医師でも最良の止血治療を患者さんに提供できるように、日本血栓止血学会では昨年、治療ガイドラインを作成し、血友病の患者さんを診療している全国の先生方に配布しました。これで較差が縮まることを期待しています。

（４）患者さんへ医療情報を提供するために様々な教育資材が作られています

これまでも製薬会社の協力で様々な教育資材が作成されていますが、患者さんの要望を聞いて、QOL の改善に役立つ情報を提供できるように働きかけています。その結果もあって、いくつかの小冊子が新たに作成されましたし、ホームページで最新の情報にアクセスできるようにもなりました。ただ、残念なのは、非専門医に受診していて、最新の情報提供がとくに必要な患者さんの手元に小冊子が届きにくいことです。

（５）専門医との連携のもと、全国的な患者ネットワークの再構築が始まりました

一部の地域ですが、喜ばしいことに最近、患者、家族会の活動が活性化されつつあります。年 1 回、血栓止血学会血友病委員会のお世話で、患者会代表と専門医との意見交換会がもたれていますが、この中で全国的な患者ネットワークが再構築されつつあり、さらに医療者との連携を深めていくように働きかけます。

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」調査報告書の評価について

血液凝固異常症の QOL に関する研究は、平成 18 年度に調査し、平成 19、20 年度にそれぞれ調査報告書として皆様にお配りしました。また、ホームページ <http://www.b-qol.com/> にも掲載しました。そこで、平成 19、20 年度の調査報告書の評価を皆様にお願ひし、さらに調査が皆様の治療および生活の質の向上に寄与できるようにしたいと思います。下記の質問にお答えください。

1. 前回の調査に参加されましたか？

a☐した b☐しない c☐わからない

#b「しない」を選択した方に質問します。その理由は何ですか？

- ①☐調査票をもらわなかった ②☐興味がない ③☐時間がない
④☐内容が難しい ⑤☐その他（ ）

2. 平成 19、20 年度の調査報告書をお読みになりましたか？

a☐読んだ b☐読んでいない

#a「読んだ」を選択した方に質問します。

- i) 平成 19、20 年度の「血液凝固異常症の QOL に関する研究」調査報告書全般の評価は？

- ①☐とても良い ②☐やや良い ③☐どちらでもない ④☐やや悪い ⑤☐とても悪い

その理由は：

- ii) 平成 19、20 年度の「血液凝固異常症の QOL に関する研究」調査報告書の提言の評価は？

- ①☐とても良い ②☐やや良い ③☐どちらでもない ④☐やや悪い ⑤☐とても悪い

その理由は：

#b「読んでいない」を選択した方に質問します。その理由は何ですか？

- ①☐ 報告書をもらっていない ②☐ 興味がない ③☐ 時間がない ④☐ 内容が難しい
⑤☐ その他 ()

3. 平成 19、20 年度の「血液凝固異常症の QOL に関する研究」調査報告書に対するご意見、ご要望がございましたら、下記にご記載下さい。



QOL(生活の質)調査票

回答は該当する□にチェック、あるいは（ ）欄に御記入下さい。

1) 患者さんの現在の状況について

1-1) 回答者は？

①□患者さん本人 ②□保護者 ③□配偶者 ④□兄弟姉妹 ⑤□その他

1-2) 患者さんのお住まいは？

都道府県名（ ）

1-3) 患者さんの性別

①□男性 ②□女性

1-4) 患者さんの年齢

（ ）歳

1-5) 同居家族はいますか？

①□はい ②□いいえ

a) 「はい」の場合は患者さんからみた同居家族にチェックを付けて下さい。

①□祖父母 ②□父親 ③□母親 ④□配偶者 ⑤□兄弟姉妹 ⑥□子ども ⑦□孫
⑧□その他（ ）

1-6) 患者さんの体重

（ ）kg

1-7) 調査票は誰から頼られましたか（もらいましたか）？

①□主治医などの医療関係者 ②□血友病友の会などの患者組織 ③□①と②の両者

1-8) 患者さんの病気の種類

①□血友病A ②□血友病B ③□血友病以外の凝固異常症（ ）
④□わからない

1-9) 血友病患者会などの患者組織に入っていますか？

①□はい ②□いいえ

1-10) 昨年1年間の出血（総出血回数）は？

①□なし
②□あり（相当する回数にチェックして下さい）
（ □5回未満 □5～9回 □10～19回 □20～49回 □50回以上 ）

1-11) そのうち昨年 1 年間の関節内出血回数は？

- ①□なし
②□あり（相当する回数にチェックして下さい）
（ □5回未満 □5～9回 □10～19回 □20～49回 □50回以上 ）

1-12) 現在（昨年 1 年間）とくに出血しやすい関節はありますか？

- ①□なし
②□あり（複数回答可）（□足首 □膝 □肘 □肩 □股 □その他）
③□わからない

1-13) 現在（昨年 1 年間）はないが過去にとくに出血しやすい関節はありましたか？

- ①□なし
②□あり（複数回答可）（□足首 □膝 □肘 □肩 □股 □その他）
③□わからない

1-14) 昨年 1 年間の凝固因子製剤注射の有無（注射回数）は？

- ①□なし ②□あり（約 回）／1 年間

1-15) 患者さんの QOL（生活の質）を低下させる要因を下記の欄の中から **5つ選択し、重要と思われる順番**に番号（①～⑯）を記載して下さい。あなた自身の立場でお答え下さい。

1 番（ ）、2 番（ ）、3 番（ ）、4 番（ ）、5 番（ ）

- ①出血 ②頻回の静脈注射 ③関節障害 ④頭蓋内出血の後遺症 ⑤インヒビター ⑥HIV 感染
⑦肝疾患（肝炎、肝硬変、肝癌） ⑧偏見・差別 ⑨病院などの医療施設の不備 ⑩診療ネットワークなど医療体制の不備 ⑪公費負担制度の問題 ⑫幼稚園・学校生活の制限 ⑬就業の問題
⑭結婚・遺伝の問題 ⑮定年退職後の生活、老後の問題 ⑯その他（具体的に ）

2) これまでの経緯や治療の状況について

血友病AまたはB以外の方は、2-1) から 2-5) までをスキップして5頁の 2-6) へ進んで下さい。

2-1) 凝固因子活性（重症度）は下記のどれですか？

- ①□1%未満（重症） ②□1～5%未満（中等症） ③□5%以上（軽症） ④□わからない

2-2) インヒビター（凝固因子製剤の働きを妨害する抗体）はありますか？

- ①□現在あり ②□過去はあったが現在なし ③□過去、現在ともなし ④□わからない

*

#①「現在あり」②「過去はあったが現在なし」の方に質問します。

- a) インヒビターが見つかった年齢は？ () 歳
- b) 最近（過去1年の最も新しい時期）のインヒビターの値は？
- ①□ () ベセスダ単位 ②□わからない

2-3) 在宅自己注射（家庭療法）をしていますか？

- ①□している ②□練習中 ③□していない

#①「している」、②「練習中」の方に質問します(a～e)。

a) 開始年齢は？ () 歳から

b) 注射は主に誰がしていますか？

- ①□本人 ②□保護者 ③□開始時は保護者、現在は本人 ④□その他 ()

c) 在宅自己注射についてのご意見・感想は？（複数回答可）

- ①□継続したい ②□もうやめたい ③□もっと早く開始できればよかった
- ④□出血時の不安が少なくなった ⑤□出血の度に通院する不便がなくなった
- ⑥□活動範囲が広がった ⑦□その他 ()

d) 血液製剤の配送システムは現在わが国では存在していませんが、必要と思いますか？

- ①□不要である ②□必要である ③□どちらでもない

e) 配送システムができればあなたはそれを利用しますか？

- ①□利用する ②□利用しない ③□わからない

#③「していない」の方に質問します。

a) 「していない」理由は何ですか？（複数回答可）

- ①□出血がほとんどない ②□軽症あるいは中等症 ③□まだ小さい ④□面倒くさい
- ⑤□医師に勧められたが不安あるいは自信がない ⑥□開始したいが指導者がいない
- ⑦□医師に勧められない ⑧□その他 () ⑨□わからない

2-4) 定期補充療法（出血予防を目的に定期的に製剤を週に1回以上注射）をしていますか？

①☐現在している ②☐過去にしていたが現在はしていない ③☐したことがない

↓
#①②の方に質問します。

a) 注射は主に誰がしていますか、あるいはしていましたか？（ただし、練習期間の注射は除きます）

①☐本人 ②☐保護者 ③☐医療従事者 ④☐その他（ ）

b) 主な注射の方法は？

①☐その度に静脈に注射 ②☐中心静脈カテーテルなど留置カテーテルから注射

c) 主治医から指示された注射の回数はどれくらいですか？ ①☐1日おき ②☐1週間に（ ）回

d) 実際にはどのくらい注射回数が守られていますか？ 約（ ）%

e) 開始した年齢は？ （ ）歳から

f) 開始した理由は？（複数回答可）

①☐関節障害はないが関節障害が将来起こるのを防ぐため ②☐関節障害は既にあるが進行を遅らせるため
③☐頭蓋内出血があり再発防止のため ④☐重篤な出血を防ぐため
⑤☐免疫寛容療法が成功し、そのまま定期補充療法へ移行したため ⑥☐手術後あるいは出血後のリハビリのため
⑦☐通学、仕事など日常生活への支障を少なくするため
⑧☐理由はわからないが、医師に指示されたので ⑨☐その他（ ）

g) 定期補充療法の開始時や継続時に困ったことはありますか？（複数回答可）

①☐注射の失敗 ②☐こどもが注射を嫌がった ③☐家族の協力が得られなかった
④☐病院への通院が大変であった ⑤☐注射をする時間帯の朝は多忙 ⑥☐ついつい忘れること
⑦☐早期に始めたかったが担当医に反対された ⑧☐インヒビターが発生した
⑨☐留置カテーテルのトラブル（感染、出血、血栓）
⑩☐その他（ ）

2-5) 血友病の完治を目的とした下記の治療法について御存知ですか？

a) 遺伝子治療

①☐よく知っている ②☐少し知っている ③☐あまり知らない ④☐全く知らない

b) 肝細胞移植・肝臓移植

①☐よく知っている ②☐少し知っている ③☐あまり知らない ④☐全く知らない

c) 万能型幹細胞 (iPS) 移植

- ①☐よく知っている ②☐少し知っている ③☐あまり知らない ④☐全く知らない

d) 血友病の完治を目的とした上記 a)～c)の治療法に期待していますか？

- ①☐大いに期待している ②☐少し期待している
③☐あまり期待していない ④☐全く期待していない ⑤☐わからない

2-6) 現在使用中の凝固因子製剤は？

- ①☐血漿由来の製剤 (クロスエイト M、コンファクト F、コンコエイト HT、クリスマシン M、ノバクト M、PPSB-HT、ファイバ、フィブリノゲン HT、フィプロガミン、その他)
②☐遺伝子組み換え製剤 (コージネイト FS バイオセット、アドベイト、ノボセブン、ベネフィクス、その他)
③☐血漿由来の製剤および遺伝子組み換え製剤の両者
④☐わからない ⑤☐その他 ()

2-7) 現在使用中の凝固因子製剤は最終的に誰が選択しましたか？

- ①☐患者本人あるいは保護者 ②☐医師 ③☐医師以外の医療関係者
④☐通院している施設には、この製剤しかないので選択の自由がない ⑤☐不明

2-8) 現在使用中の凝固因子製剤に関して医師などの医療関係者からどのような説明がありましたか？

- ①☐丁寧な説明があった ②☐簡単な説明があった ③☐全く説明がなかった
④☐その他 ()

2-9) 現在使用中の凝固因子製剤で心配なことはありますか？ (複数回答可)

- ①☐なし ②☐感染症 ③☐インヒビターの発生 ④☐血栓症 ⑤☐安定供給
⑥☐わからない ⑦☐その他 ()

2-10) 歯科を受診したことがありますか？

- ①☒ある ②☐ない

↓
#①「ある」を選択した方に質問します。

a) 困ったことはありましたか？

- ①☐困ったことはない ②☐血友病と伝えたら断られた ③☐血友病に詳しい歯科医がいないこと
④☐その他 ()

3) 関節や筋肉の状態などについて

平成18年（2006年）に行った本調査の関節の状態に関する回答を解析した結果によれば、若年期であっても関節機能障害を自覚している方が多いにもかかわらず、整形外科やリハビリ治療の必要性を認識している方が少なく、そのため実際に受診している方が極めて低いことが明らかになりました。今回の調査はその理由を明らかにするためにを行っています。

3-1) 現在、機能障害があると実感されている関節すべてにチェックをつけて下さい（複数回答可）。

- ① ☐ 右肩関節 ② ☐ 右肘関節 ③ ☐ 右股関節 ④ ☐ 右膝関節 ⑤ ☐ 右足関節
- ⑥ ☐ 左肩関節 ⑦ ☐ 左肘関節 ⑧ ☐ 左股関節 ⑨ ☐ 左膝関節 ⑩ ☐ 左足関節
- ⑪ ☐ 上記のどの関節においても機能障害を実感していない

3-2) 一般論として血友病治療に整形外科医の協力は必要だと思いますか？

- ① ☐ はい ② ☐ いいえ

3-3) 一般論として血友病治療に理学療法は必要だと思いますか？

- ① ☐ はい ② ☐ いいえ

3-4) 整形外科に受診状況について、次の3つのうち1つを選んで下さい。

- ① ☐ 現在受診している → A- a,b,c,d,e) の質問に
- ② ☐ 以前は受診したことがあるが現在は受診していない → B-a,b,c,d,e) の質問に (7頁へ)
- ③ ☐ 受診したことがない → C-a,b) の質問に (8頁へ)

A) 「現在受診している」と回答された方にお聞きます (a,b,c,d,e)。

a) どのように受診されましたか（複数回答可）？

- ① ☐ 小児科・内科等の主治医に頼んで紹介してもらった
- ② ☐ 小児科・内科等の主治医から勧められて紹介してもらった
- ③ ☐ 紹介状なしで受診した ④ ☐ 覚えていない ⑤ ☐ その他

b) 受診状況はどうか？

- ① ☐ 必要なとき（症状がある、あるいは相談したいとき）だけ
- ② ☐ 比較的定期的に受診している

c) 今までに受けられた診察の内容についてご回答下さい（複数回答可）。

- ① ☐ 特別な説明はない ② ☐ 関節の状態の説明
- ③ ☐ リハビリや装具について生活上の注意点の説明 ④ ☐ リハビリや装具による治療
- ⑤ ☐ 外来でできる関節への注射など侵襲のある治療の説明
- ⑥ ☐ 外来でできる関節への注射など侵襲のある治療
- ⑦ ☐ 入院で行う手術などの治療についての説明 ⑧ ☐ 入院で行う手術などの治療

d) 整形外科の診察を受けられていて何か問題は起きたことはありますか？（複数回答可）

- ①□特になし ②□出血の回数・程度など状態が悪くなった（と感じた）
③□痛みの回数・程度など状態が悪くなった（と感じた） ④□その他

e) 現在受診されている整形外科の治療に対して満足していますか？

- ①□満足 ②□やや満足 ③□こんなものだと思っている ④□やや不満足
⑤□不満足・できれば受診先を変えたい

B)「以前は受診したことがあるが現在は受診していない」と回答された方にお聞きます(a,b,c,d,e)。

a) どのように受診されましたか（複数回答可）？

- ①□小児科・内科等の主治医に頼んで紹介してもらった
②□小児科・内科等の主治医から勧められて紹介してもらった
③□紹介状なしで受診した ④□覚えていない ⑤□その他

b) その時受けた診察の内容についてご回答下さい（複数回答可）。

- ①□特別な説明はない ②□関節の状態の説明
③□リハビリや装具ついて生活上の注意点の説明 ④□リハビリや装具による治療
⑤□外来でできる関節への注射など侵襲のある治療の説明
⑥□外来でできる関節への注射など侵襲のある治療
⑦□入院で行う手術などの治療についての説明 ⑧□入院で行う手術などの治療

c) 受診を止めた理由についてご回答下さい（複数回答可）。

- ①□関節の状態が良く診察は必要ないといわれた
②□関節の状態が良くなり診察の必要がないといわれた
③□関節の状態が極めて悪く治療法がないといわれた
④□受診したいがなかなか時間がないため
⑤□整形外科に受診しても得るものがないと思った
⑥□診察あるいは治療で問題が起こった（具体的に ）
⑦□その他（具体的に ）

d) 今後改めて整形外科を受診したいと思いますか？

- ①□はい ②□いいえ

e) もし差し支えなければその理由をお教え下さい。

C) 「受診したことがない」と回答された方にお聞きます(a,b,c)。

a) 受診したことがないのはなぜですか？（複数回答可）

- ①□自分には必要ない・相談する内容がないと思っているから
- ②□受診する時間がないから ③□近くに血友病に詳しい整形外科がないから
- ④□小児科・内科等の主治医が紹介してくれない ⑤□特に理由はない ⑥□その他

b) 今後整形外科を受診したいと思いますか？

- ①□はい ②□いいえ

c) もし差し支えなければその理由をお教え下さい。

3-5) リハビリの受診状況について、次の3つのうち1つを選んで下さい。

- ①□現在治療を受けている → A- a,b,c,d,e) の質問に
- ②□以前は治療を受けたことがあるが現在は受けていない → B- a,b,c,d,e) の質問に (9頁へ)
- ③□治療をうけたことがない → C- a,b,c) の質問に (9頁へ)

A) 「現在治療を受けている」と回答された方にお聞きます。

a) どのように治療を受け始めましたか？（複数回答可）

- ①□小児科・内科等の主治医や担当の整形外科医に頼んで紹介してもらった
- ②□小児科・内科等の主治医や担当の整形外科医から勧められて紹介してもらった
- ③□紹介状なしで受診した ④□覚えていない ⑤□その他

b) 治療状況はどうですか？

- ①□必要なとき（症状がある、あるいは相談したいとき）だけ
- ②□比較的定期的に治療を受けている

c) 今まで受けた治療の内容についてご回答下さい（複数回答可）。

- ①□リハビリについての説明 ②□通院でのリハビリ
- ③□自宅でのリハビリの指導 ④□サポーターや装具などの処方や指導

d) リハビリを受けられていて何か問題は起きたことはありますか？（複数回答可）

- ①□特になし ②□出血の回数・程度など状態が悪くなった（と感じた）
- ③□痛みの回数・程度など状態が悪くなった（と感じた）
- ④□処方されたサポーターや靴・装具が役立たなかった ⑤□その他

e) 現在受けているリハビリに対して満足していますか？

- ①□満足 ②□やや満足 ③□こんなものだと思っている ④□やや不満足
- ⑤□不満足・できれば受診先を変えたい

B) 「以前は受診したことがあるが現在は受診していない」と回答された方にお聞きします。

a) どのように治療を受け始めましたか？（複数回答可）

- ① ☐ 小児科・内科等の主治医や担当の整形外科医に頼んで紹介してもらった
- ② ☐ 小児科・内科等の主治医や担当の整形外科医から勧められて紹介してもらった
- ③ ☐ 紹介状なしで受診した ④ ☐ 覚えていない ⑤ ☐ その他

b) その時受けた治療の内容についてご回答下さい（複数回答可）。

- ① ☐ リハビリについての説明 ② ☐ 通院でのリハビリ
- ③ ☐ 自宅でのリハビリの指導 ④ ☐ サポーターや装具などの処方や指導

c) 受診を止めた理由についてご回答下さい（複数回答可）。

- ① ☐ リハビリを行う必要はないと言われた
- ② ☐ 関節の状態が良くなりリハビリの必要がなくなった
- ③ ☐ 関節の状態が極めて悪くリハビリを行っても効果がないといわれた
- ④ ☐ 受診したいがなかなか時間がないため
- ⑤ ☐ リハビリを受診しても得るものがないと思った
- ⑥ ☐ リハビリを受診して問題が起きた（具体的に ）
- ⑦ ☐ その他 （具体的に ）

d) 今後改めてリハビリを受けたいと思いますか？

- ① ☐ はい ② ☐ いいえ

e) もし差し支えなければその理由をお教え下さい。

C) 「受診したことがない」と回答された方にお聞きします。

a) 受診したことがないのはなぜですか？（複数回答可）

- ① ☐ 自分には必要ない・相談する内容がないと思っているから ② ☐ 受診する時間がないから
- ③ ☐ 近くに血友病に関するリハビリを受けられるところがないから ④ ☐ 特に理由はない
- ⑤ ☐ その他（ ）

b) 今後リハビリを受けたいと思いますか？

- ① ☐ はい ② ☐ いいえ

c) もし差し支えなければその理由をお教え下さい。

4) 医療施設について

4-1) 現在、血友病など凝固異常症の診療について主に受診している診療科名は？（ ）科

さらに高校生以上の方にお尋ねします。過去に（ ）科に受診していた。

4-2) 血友病など凝固異常症の診療について全ての方にお尋ねします。引き続き現在の医療施設（診療科）に通う予定ですか？

①□はい ②□いいえ ③□決まっていない

（その理由は ）

4-3) 現在、血友病など凝固異常症に関して通院している医療施設を選んで（複数回答可）、（ ）内に数値を記入してください（家から医療施設までの片道の時間）。

①□血友病に詳しい医師のいる地元の医療施設

年に（ ）回程度通い、平均（ ）時間（ ）分ぐらいかかる

②□血友病に詳しい医師のいる離れた医療施設

年に（ ）回程度通い、平均（ ）時間（ ）分ぐらいかかる

③□地元の一般の医療施設

年に（ ）回程度通い、平均（ ）時間（ ）分ぐらいかかる

4-4) 血友病など凝固異常症の治療で通院する回数の最も多い医療施設について該当する数字に○をしてください。

	満足	まあ満足	どちらともいえない	やや不満	不満
①出血時の対応	5-----4-----3-----2-----1				
②輸注指導支援	5-----4-----3-----2-----1				
③定期診察	5-----4-----3-----2-----1				
④製剤の入手しやすさ	5-----4-----3-----2-----1				
⑤救急時対応	5-----4-----3-----2-----1				
⑥情報提供	5-----4-----3-----2-----1				
⑦相談体制	5-----4-----3-----2-----1				
⑧患者会支援体制	5-----4-----3-----2-----1				
⑨他医療施設との連携	5-----4-----3-----2-----1				
⑩総合的に考えて	5-----4-----3-----2-----1				

4-5) 小児科から内科への転科についてご意見・困ったことがあればお聞かせください。

4-6) 他の診療科・薬局・医療機関で苦労した体験談・受診の工夫などあればお聞かせください。

5) 社会生活に関することについて

5-1) 生活上の心配・不安をお聞きます。該当するものを選んで下さい（複数回答可）。

① ☐ こどもへの遺伝 ② ☐ 身体障害による行動制約 ③ ☐ 就職 ④ ☐ 結婚

⑤ ☐ 老後の生活 ⑥ ☐ 親の介護不安 ⑦ ☐ 特になし

⑧ ☐ その他（ ）

5-2) 現在、医療面で不安を感じていることはありますか？（複数回答可）

①□現在の病状 ②□希望する医療が受けられない ③□病院が遠い ④□医療費
⑤□健康保険 ⑥□特になし

⑦□その他（ ）

5-3) 血友病などの凝固異常症を意識して以下のようなことをされているかお聞きします。

a) 家族の方に病名や病気の特徴を知らせていますか？

①□はい ②□一部の人のみ ③□いいえ

#③の「いいえ」の方に質問します。

a-1) 知らせない理由は？（複数回答可）

①☐HIV・エイズ ②☐肝炎 ③☐遺伝
④☐差別・イジメ
⑤☐その他（具体的に _____ ）

b) 親戚の方に病名や病気の特徴を知らせていますか？

①□はい ②□一部の人のみ ③□いいえ

c) それ以外の人に病名や病気の特徴を知らせていますか？

①□はい ②□一部の人のみ ③□いいえ

#③の「いいえ」の方に質問します。

b-1) 知らせない理由は？（複数回答可）

①☐HIV・エイズ ②☐肝炎 ③☐遺伝
④☐差別・イジメ
⑤☐その他（具体的に _____ ）

#①②の方に質問します（複数回答可）。

c-1) 誰に知らせていますか？

①□学校・職場の責任者
②□学校・職場の友人 ③□その他の人

c-2) 知らせて良かったことは？

①☐入学・入社ができた ②☐イジメを受けなくなった
 ③☐病気を理解してもらえた
 ④☐その他（ ）

c-3) 知らせて都合が悪くなったことは？

①☐入学・入社ができなくなった ②☐友人が離れていった
③☐差別・イジメがあった
④☐その他（ ）

#③の「いいえ」の方に質問します。

c-4) 知らせない理由は？（複数回答可）

①☐HIV・エイズ ②☐肝炎 ③☐差別・イジメ
④☐薬価が高いため保険点数の心配
⑤☐その他（具体的に_____）

5-4) 社会生活上望むことについてお聞きます。

a) 保険制度や年金制度に関して最も望むことは何ですか？1つだけチェックをして下さい。

- ①☐健康保険制度の不安除去・プライバシーの確保 ②☐生命保険の加入のしやすさ
③☐年金制度の向上 ④☐公的サポートシステム ⑤☐その他（ ）

b) 医療制度など医療全般に関して最も望むことは何ですか？1つだけチェックをして下さい。

- ①☐治療の進歩 ②☐恒久的公的医療費助成 ③☐ヘモフィリアセンターの充実
④☐病院 ⑤☐診療時間の選択 ⑥☐差別の解消 ⑦☐その他（ ）

5-5) あなたの老後についてお聞きます。

a) 老後について、血友病などの血液凝固異常症であることに対する不安はありますか？

- ①☐全く不安はない ②☐あまり不安はない ③☐どちらともいえない ④☐多少不安である
⑤☐かなり不安である

b) あなたが老後、最も不安に感じることは何ですか？（複数回答可）

- ①☐生活資金 ②☐医療費助成制度 ③☐生活支援者がいない ④☐自己注射
⑤☐通院 ⑥☐血友病などの血液凝固異常症そのもの ⑦☐血友病などの血液凝固異常症以外の病気
⑧☐年金 ⑨☐介護 ⑩☐配偶者との関係 ⑪☐その他（ ）

c) 血友病などの血液凝固異常症で訪問看護ステーションを利用できることを知っていますか？

- ①☐はい ②☐いいえ

d) 訪問看護ステーションを利用したことがありますか？

- ①☐はい ②☐いいえ

5-6)、5-7)、5-8) は現在通学中の方に対する質問です。

5-6) 学校で出血した場合の主な止血処置はどうしていますか？

- ①☐速やかに保健室で自己注射 ②☐速やかに家族に連絡し、保護者が学校に注射をしに行く
③☐授業の途中で早退あるいは一旦帰宅し自宅で注射 ④☐授業の途中でかかりつけ医で注射
⑤☐授業が終わるまで我慢し帰宅後に自己注射 ⑥☐授業が終わるまで我慢し帰宅後にかかりつけ医で注射
⑦☐その他（ ）

5-7) 体調の不良や治療で学校を休むことが多いですか？

- ①☐はい（1ヶ月にだいたい（ ）日くらい） ②☐いいえ

#①「はい」の方にお聞きます。

a) その理由は

- ①☐出血による欠席 ②☐それ以外

5-8) 学校に関して望むことは何ですか？

- ①☐病気への理解 ②☐差別の解消 ③☐バリアフリーの向上 ④☐その他（ ）

最もあてはまると思うものに○をして下さい。

	とても 思う	やや 思う	どちらでも ない	あまり 思わない	全く 思わない
①家族は病気について理解していますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
②父親は治療などに協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
③母親は治療などに協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
④父母を除く家族の方は治療に協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5

①☐年金支給 ②☐生命保険加入 ③☐給料 ④☐特になし
⑤☐その他（

①□100万円未満 ②□100～299万円 ③□300～499万円 ④□500～999万円
⑤□1000万円以上

① ☐ 病気への理解 ② ☐ 身体障害者雇用の推進 ③ ☐ 病気への差別解消 ④ ☐ 通院時間の確保
⑤ ☐ その他（ ）

①☐はい ②☐いいえ ③☐現在就職活動中

#③の方は次頁 h) へお進み下さい。

① ☐ 管理職以外の会社員 ② ☐ 会社役員・経営者 ③ ☐ 教職員・講師

④ ☐ 公務員・非営利団体職員 ⑤ ☐ 医療関係者（職種にかかわらず）

⑥ ☐ 弁護士・弁理士・行政書士 ⑦ ☐ 会計士・税理士従事者 ⑧ ☐ 農林漁業

⑨ ☐ 自営業（農林漁業を除く） ⑩ ☐ 在宅ワーク・内職 ⑪ ☐ その他の職業

①☐事務職などの軽作業 ②☐営業などの労務 ③☐土木・建築などの重労働

c) 現在の雇用形態は下記のどれですか？

- ①☐正社員 ②☐契約社員 ③☐嘱託社員 ④☐派遣社員
⑤☐パートタイマー・アルバイト

d) 現在の就職は身体障害者枠での採用ですか？

- ①□はい ②□いいえ

e) 現在、仕事上の不安・心配はありますか？（複数回答可）

- ①□出血した場合の止血管理 ②□職場の理解 ③□職場に病気を伝えていないため
知られないようにする ④□身体障害による行動制約 ⑤□会社や同僚の差別的対応
⑥□通院時間の確保 ⑦□希望する仕事に就けない
⑧□給料が少ない ⑨□体調不良や治療の都合で欠勤が多い ⑩□仕事がつらい
⑪□職場の人間関係に恵まれていない ⑫□健康保険証使用による病名漏えいの不安
⑬□その他（ ）

f) 仕事中に出血した場合、止血管理は主にどうされていますか？

- ① ☐ 速やかに職場の医務室などで自己注射をする
- ② ☐ 速やかに一時帰宅あるいは早退して自己注射をする
- ③ ☐ 速やかにかかりつけ医に注射に行く
- ④ ☐ なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後に自己注射
- ⑤ ☐ なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後にかかりつけ医で注射
- ⑥ ☐ その他（ ）

#6-1)で②「いいえ」を選択した方に質問します。

g) 仕事をしていない理由は何ですか？（複数回答可）

- ①□病気を知られたくない
②□出血傾向が強い
③□全体に体調が悪い
④□身体障害による行動制約が大きい
⑤□就労での差別不安
⑥□通院時間が確保しにくい
⑦□入院している
⑧□希望する仕事がない
⑨□就職先がない
⑩□就職する気がない
⑪□給料が少ない
⑫□定年退職したから
⑬□学生あるいは子供だから
⑭□就職する必要がない
⑮□その他

#6-1)で③「現在就職活動中」を選択した方に質問します。

h) 以下の中のどれに該当しますか？（複数回答可）

- ①☐血友病を知らせて就職活動をしている
- ②☐血友病を知らせないで就職活動をしている
- ③☐身体障害者枠を利用して就職活動をしている
- ④☐ハローワークなどに就労先を探しに行っている

生年月日が平成元年 4 月 2 日以降（満 22 歳未満）の方の設問はこれで終了です。引き続きご意見・ご要望等ございましたら 16 頁の自由記載欄にお進み頂きご記載下さい。

生年月日が平成元年 4 月 1 日以前（満 22 歳以上）の方は、このあとの質問にもお答え下さい。

7) HIV 感染あるいは肝炎について

7-1) HIV ウイルスの感染はありますか？

①☒あり ②☐なし ③☐わからない



#①「あり」の方に質問します。

a) 抗 HIV 薬を服用していますか？

①☐はい ②☐いいえ ③☐中断／あるいは休薬中

b) 最近の HIV ウイルス量は？

①☐検出感度未満 ②☐ () コピー/ml ③☐わからない

c) 最近の CD4 細胞数は？

①☐ () 個/ μ L ②☐わからない

d) エイズを発症していますか、あるいはしたことがありますか？

①☐なし ②☐今発症している ③☐発症したが今は治っている ④☐わからない

7-2) C型肝炎ウイルスの感染はありますか？

①☒あり ②☐なし ③☐わからない



#①ありの方に質問します。

a) 現在の病期は？

①☐自然治癒 ②☐インターフェロンで治癒 ③☐慢性肝炎 ④☐肝硬変 ⑤☐肝癌
⑥☐わからない

b) インターフェロン治療を受けたことがある、あるいは受けていますか？

①☐これまでに受けた ②☐現在治療中 ③☒受けたことはない

#③「受けたことはない」を選択した方に質問します。

c) インターフェロン治療をしない理由は？（複数回答可）

①☐仕事あるいは学校を休めないため ②☐副作用がこわい／つらいため
③☐病状が進み治療できないため ④☐肝機能が正常であり治療開始時期ではないため
⑤☐治療費が高額のため ⑥☐その他 ()

8) 自由記載欄

血液凝固異常症に関して日ごろお考えになっていること、ご意見・ご希望などございましたら、ご記載下さい（足りない場合は別紙を添付して下さい）。

1) 医療制度・医療体制について

2) 社会・生活について

3) 治療法について

4) 病状について

5) 患者会などについて

6) その他（今回の調査票の内容についてなど）

これで終了です。有難うございました。

医療関係者へのアンケート調査

1. この調査票の記入者は？
- ①☐医師（a☐内科　b☐小児科　c☐整形外科・リハビリテーション科　d☐それ以外）
②☐歯科医師　③☐看護師　④☐臨床心理士・ソーシャルワーカー　⑤☐PT・OT
⑥☐その他
2. 現在勤務している病院・医院などの医療施設の形態
- ①☐個人医院あるいは単科の診療所　②☐一般病院　③☐小児病院　④☐大学病院
⑤☐その他（具体的に　　）
3. 現在勤務している医療施設の地域
- ①☐北海道　②☐東北　③☐関東　④☐甲信越　⑤☐中部　⑥☐北陸
⑦☐近畿　⑧☐中国　⑨☐四国　⑩☐九州・沖縄
4. 血友病など血液凝固異常症の治療に関わる経験年数（延べ）
- ①☐1年未満　②☐1年～2年　③☐3年～9年　④☐10年以上
5. 携わった患者の年齢　①☐小児のみ　②☐成人のみ　③☐小児、成人の両者
6. 携わった患者数　①☐1～4人　②☐5～9人　③☐10～49人　④☐50人以上
7. 血友病など血液凝固異常症患者の QOL（生活の質）を低下させる要因を下記の欄からその重要と
思われる順番に記載して下さい（5つ以内）。
- a) 小児の血友病など血液凝固異常症患者に対して QOL の低下を来す要因の順位
1 番（　　）、 2 番（　　）、 3 番（　　）、 4 番（　　）、 5 番（　　）
- b) 成人の血友病など血液凝固異常症患者に対して QOL の低下を来す要因の順位
1 番（　　）、 2 番（　　）、 3 番（　　）、 4 番（　　）、 5 番（　　）

- ①出血 ②頻回の静脈注射 ③関節障害 ④頭蓋内出血の後遺症 ⑤インヒビター
⑥HIV感染 ⑦肝疾患（肝炎、肝硬変、肝臓） ⑧偏見・差別 ⑨病院などの医療施設の不備
⑩診療ネットワークなど医療体制の不備 ⑪公費負担制度の問題 ⑫幼稚園・学校生活の制限
⑬就業の問題 ⑭結婚・遺伝の問題 ⑮定年退職後の生活、老後の問題
⑯その他（具体的に ）

有難うございました。