

「血液凝固異常症のQOLに関する研究」

平成23年度調査報告書



目次

I. 平成 23 年度調査結果の総括および提言	1
II. 平成 23 年度解析結果	
1) 血友病医療について	3
瀧 正志・白幡 聡	
2) 整形外科・リハビリの受診状況	13
竹谷英之・牧野健一郎	
3) 医療施設について	23
小島 賢一・吉川喜美枝・和田育子	
4) 社会生活について	28
松本剛史・大平勝美・鈴木輝江・仁科 豊・花井十伍・堀越泰雄	
5) 自由記載のテキスト型解析	33
立浪 忍	

I. 平成 23 年度調査結果の総括および提言

血友病医療

- 中等症患者の関節内出血の頻度が想定以上に多く、標的関節を有する割合も高いことが示唆された。重症と同様に中等症に対して一次定期補充を導入すべきか否かのコンセンサスは得られていないが、少なくとも関節内出血頻度が増加した中等症患者に対しては定期補充療法の実施を考慮すること、また、整形外科、リハビリテーション科との連携により関節出血の悪循環を断つ対策を講じる必要があると考えられた。さらに、遺伝子治療の凝固因子の目標レベルは従来 1%以上とされているが、今回得られた成績から数%以上できれば 5%以上となるように設定する必要性が示唆された。

整形外科・リハビリテーション

- 整形外科やリハビリ受診が進まない理由として、診察内容に満足できない、治療効果の期待が低い、現状を受け入れてしまっている等が推察された。
- 整形・リハビリ受診を促進させるためには、医療者・患者両者が血友病治療において整形外科・リハビリ治療が主に下記の点で重要であること認識する必要がある。
 - 1) 整形外科・リハビリ治療は機能改善だけが目的ではなく、画像評価・関節機能評価に基づく現状把握を行い、生活方法指導も重要な診察内容であること
 - 2) 整形外科・リハビリ治療は、手術・術後リハビリだけが治療ではなく、外来での関節内注射や機能訓練、靴・装具療法など、治療効果の期待できる方法があること
 - 3) 機能回復が難しい状態に進行している場合でも、整形外科・リハビリ治療は、加齢や廃用性萎縮による機能低下予防に重要であること。
- このような問題を解決するためには、包括的に診察・治療が行える整形外科・リハビリ科医師・理学療法士の育成が必要であり、育成の場として血友病専門医療施設の整備が必須である。

医療施設関連

- 専門医療施設に全く通院していない患者が一割以上おり、血友病専門医療施設受診の重要性をさらに啓発すべきであるが、情報が届きにくいこれらの患者へは多彩な手段で広報する必要がある。
- 血友病の専門ではあっても小児科に通う患者の 4 割は本来、内科等で診るべき患者であり、患者の平均余命延長が果たされた今、生活習慣病、がんなどのケアも不可欠となり、成人が転科できる条件を整える必要がある。
- 患者の満足度と定期通院の観点から、具体的には患者の居住地から片道 1 時間以内に医療施設を設置することが大切で、特に血友病拠点病院まで 2 時間以上かかる遠い地域は、サテライトとしての協力病院の設置が大切である。ただし、その医療施設は血友病拠点病院と（密接に）連携をとり、患者が最善の医療を受けられるようにする必要がある。
- 血友病の血友病専門医療施設の満足度を上げるためには、専門医、専門看護師だけでなく、PT、OT、臨床心理士、ソーシャルワーカー、薬剤師や栄養士など、幅広い相談相手を加えた包括体制を整えることが重要である。

社会生活

- 血友病患者は低就業率、低所得である。
- 被雇用血友病患者の雇用形態としては一般男性に比較して契約社員（派遣社員）の割合が高い。
- HIV 感染者であっても身障者枠を利用した就職が多いわけではない。
- 正規雇用されている血友病患者では身障者枠採用でも、一般採用でも収入に有意な差はない。
- 身障者枠採用されている血友病患者のほうが職場の理解に心配や不安を抱えている傾向があり、身障者枠採用が直接職場の理解に繋がるわけではない。
- HIV 感染者や肝硬変・肝癌患者では就業率が低い。
- HIV 感染者および肝硬変・肝癌患者は職場の理解に心配や不安をより多く抱えている。

自由記載欄

- 患者においては、経口薬による治療が可能になることや、長期間有効な製剤が使えるようになることへの期待が大きい。医療者は飲み薬の「夢」もあきらめるべきでない。
- 遺伝子治療の期待が大きくなってきている。遺伝子治療について医療者が説明し、患者の理解を得る必要がある。
- HCV 感染のある患者においては、肝疾患についての問題意識をさらに高めてもらう必要がある。

Ⅱ．平成 23 年度解析結果

1) 血友病医療について

1. 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説明があったかに関して、前回の報告では丁寧な説明が 44.6%、簡単な説明が 44.0%、全く説明なしが 6.4%、その他が 4.8%であった。今回は地域別の比較をしたが、差異はみられなかった（図 1.1）。

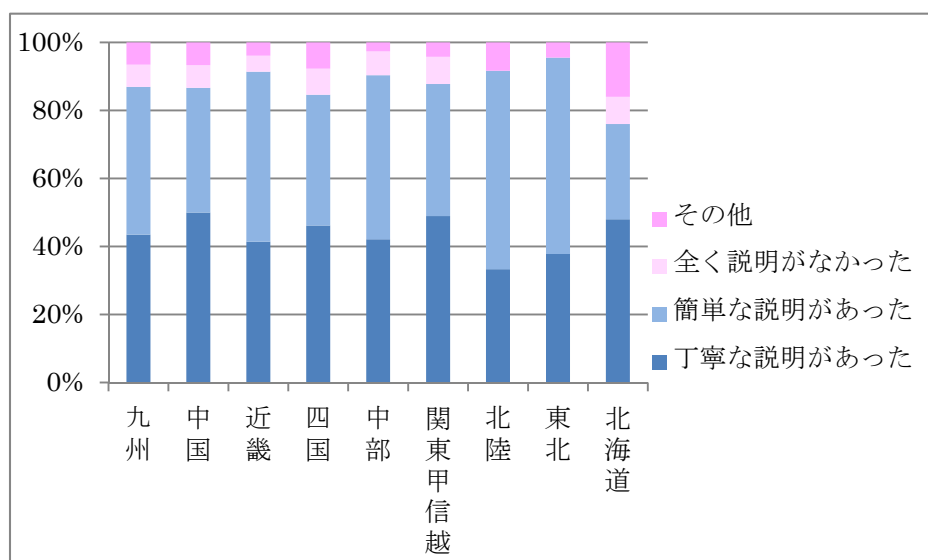


図 1.1 凝固因子製剤の説明についての地域別比較

2. 血友病の重症度、インヒビターの有無と現在出血しやすい関節（標的関節）の関係

図 1.2 にそれぞれ血友病 A、血友病 B の重症度と足、膝、肘、肩、股関節、その他の関節の標的関節の関係を示した。部位別では、血友病 A、B ともに足、膝、肘関節が主たる標的関節であり、肩、股関節の割合は少なかった。なお、肘関節は血友病 B が血友病 A よりも標的関節を有する割合は少ない傾向であった。重症度別では、血友病 A、B ともに軽症は重症、中等症よりも少なかったが、重症と中等症では差異はみられなかった。

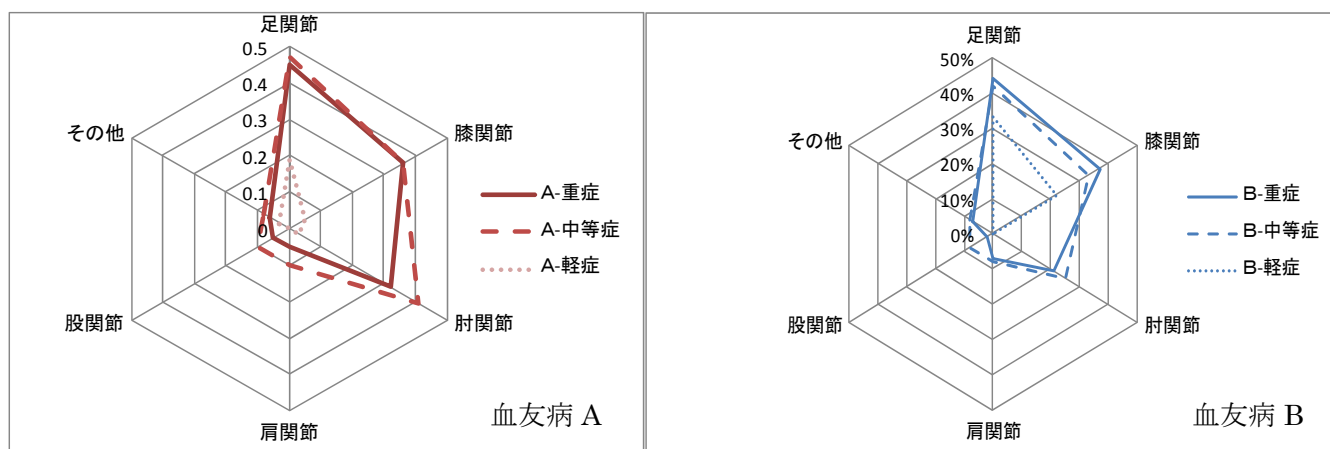


図 1.2 重症度と標的関節の関係

インヒビター患者に関して、現在インヒビターを保有する患者と現在インヒビターを保有していない

が過去に保有した患者に分けて、血友病 A、B それぞれで標的関節の割合を検討した（図 1.3）。現在インヒビターを保有する血友病 A 患者は、血友病 A 重症と比較して標的関節を有している割合は同様の傾向であったが、現在インヒビターを保有する血友病 B 患者は、血友病 B 重症と比較して膝、肘関節の標的関節を有する割合が多い傾向が示された。これは、インヒビター保有血友病 B 患者に対する免疫寛容療法の成功率がインヒビター保有血友病 A に比べて極めて低いことに関係している可能性が示唆された。なお、過去にインヒビターを有した患者は A、B とも現在インヒビターを有する患者よりも標的関節が少ない傾向であった。

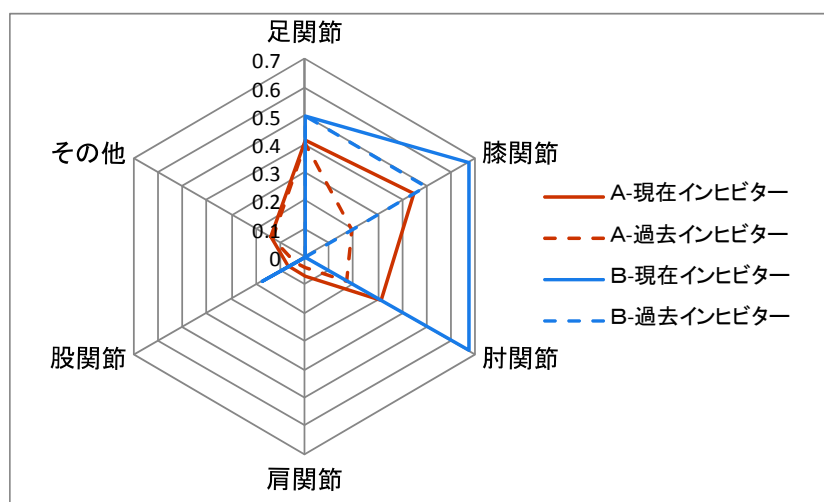


図 1.3 インヒビターの有無と標的関節の関係

3. 血友病 A と血友病 B の関節内出血の頻度

前回の報告で、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 回と有意差が認められた($p<0.01$)。しかし、インヒビター患者も含めた解析であったため、今回はインヒビター患者を除き比較した。図 1.4 に示すように昨年 1 年間の近似平均による関節内出血回数は血友病 A ($n=343$) では、 18.7 ± 17.2 回（平均±標準偏差）、血友病 B ($n=64$) では 10.1 ± 10.9 回と前回の報告と同様に有意差が認められた($p<0.001$)。

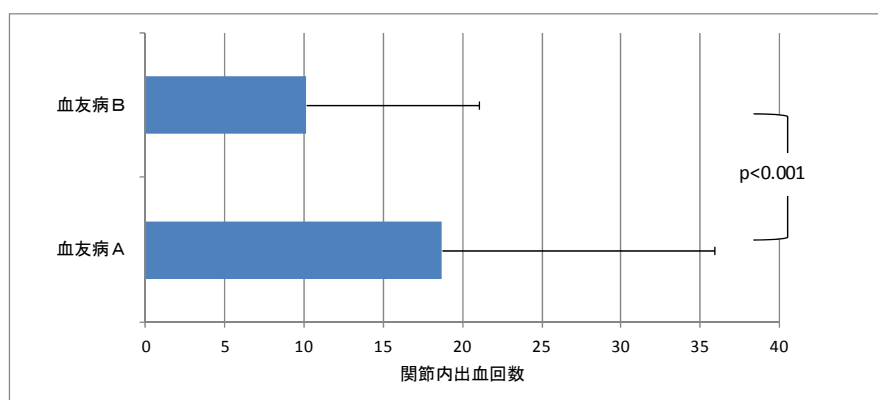


図 1.4 血友病 A と B の関節内出血の比較

今回解析対象の 2 つの群の患者背景として、重症度の割合（表 1.1）、定期補充療法の施行状況（表 1.2）、年齢（図 1.5）を比較した。前 2 者には両群間に差異はなかったが、年齢は血友病 A、血友病 B それぞれの平均年齢は 37 歳、32 歳と後者が低年齢であった ($p<0.05$)。

表 1.1 インヒビター患者（過去および現在）を除いた血友病 A，B 患者の重症度

重症度	血友病A		血友病B	
重症	211	62%	36	56%
中等症	74	22%	16	25%
軽症	14	4%	4	6%
分からない	28	8%	5	8%
NA	16	5%	3	5%

NA：回答なし

表 1.2 インヒビター患者（過去および現在）を除いた血友病 A，B 患者の定期補充療法の状況

定期補充療法の有無	血友病A		血友病B	
現在している	188	55%	31	48%
過去にしていたが現在していない	49	14%	6	9%
したことがない	86	25%	23	36%
NA	20	6%	4	6%

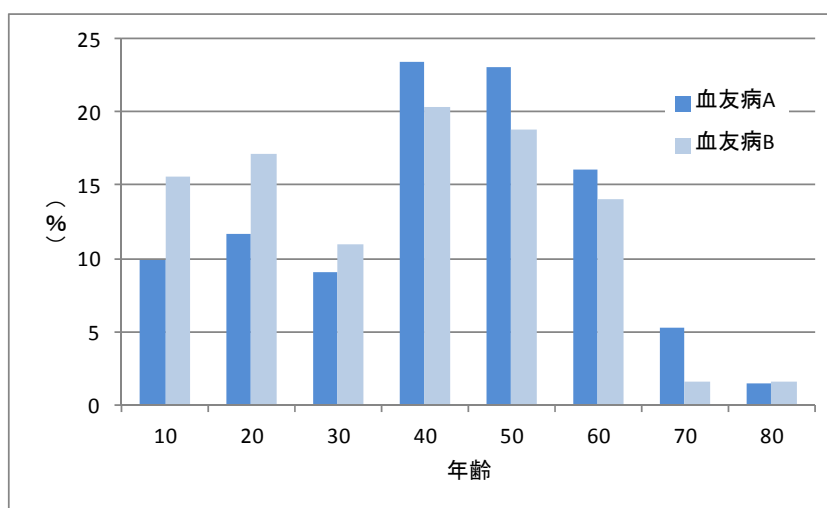


図 1.5 インヒビター患者（過去および現在）を除いた血友病 A，B 患者の年齢比較

4. 重症と中等症の出血の頻度についての検討

前回の報告で、昨年 1 年間の近似平均による出血回数は、重症、中等症、軽症でそれぞれ 22.0 回、20.6 回、7.7 回と軽症は他の群に比較し有意に少なかったが、重症と中等症に差が認められなかった。重症と中等症に差異がなかったことに関して、定期補充療法の関与が考えられたため同治療法の有無別に再評価をした（図 1.6）。定期補充療法の「なし」の患者で比較した場合、昨年 1 年間の近似平均による出血回数は、重症、中等症、軽症でそれぞれ 30.0 ± 17.2 回（平均±標準偏差）、 20.3 ± 16.9 回、 6.6 ± 7.5 回と重症>中等症>軽症の順であった（ $p < 0.01$ ）。したがって、前回の報告での重症と中等症に差が認められなかった理由として、定期補充療法により重症型の出血が減少した結果生じたものと考えられた。なお、定期補充療法の有無でそれぞれの重症型を比較したところ、重症では定期補充療法の「あり」の群は「なし」の群に比較して有意に出血回数が少なかった（ $p < 0.001$ ）が、中等症、軽症では両群間に差異はみられなかった。中等症、軽症で差異が認められなかった理由として、これらの患者に対しての定期補充療法は特に出血頻度の多い患者に対しての二次定期補充療法が主体である可能性が考えられた。

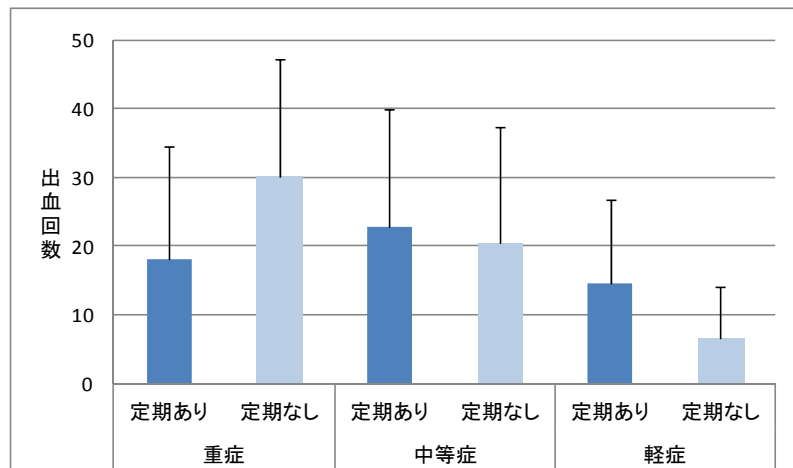


図 1.6 定期補充療法の有無による重症度別の年間出血回数

また、重症、中等症の 2 群の血友病 A、B の割合および年齢についても検討した。年齢の比較では、重症の定期補充療法の「あり」の患者は他の群に比較して若年の傾向であったが、他の 5 群間に差異は認められなかった（図 1.7）。なお、6 群間の血友病 A と B の割合に有意差は認められなかった（表 1.3）。

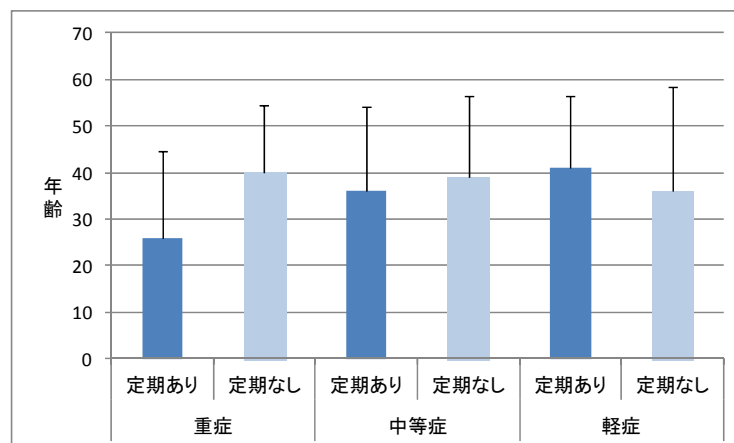


図 1.7 定期補充療法の有無による重症度別の年齢比較

表 1.3 定期補充療法の有無による重症度別の血友病 A と B の割合

		血友病A	血友病B
重症	定期あり	169 (88.5%)	22 (11.5%)
	定期なし	76 (81.7%)	17 (18.3%)
中等症	定期あり	37 (82.2%)	8 (17.8%)
	定期なし	43 (75.4%)	14 (24.6%)
軽症	定期あり	3 (60.0%)	2 (40.0%)
	定期なし	19 (86.4%)	3 (13.6%)

5. 重症と中等症の関節内出血の頻度についての検討

出血回数と同様に関節内出血についても前回の報告で、昨年 1 年間の近似平均は、重症、中等症、軽症でそれぞれ 17.5 回、18.5 回、5.0 回と軽症は他の群に比較し有意に少なかったが、重症と中等症に差

がなく、逆に重症<中等症であった。この結果に関しても、定期補充療法の関与が考えられたので、定期補充療法の有無別に再評価した（図 1.8）。定期補充療法の「なし」の患者で重症度により比較した場合、昨年 1 年間の近似平均による出血回数は、重症、中等症、軽症でそれぞれ 24.0 ± 17.2 回（平均±標準偏差）、 18.5 ± 15.8 回、 4.0 ± 3.7 回と軽症は重症（ $p < 0.001$ ）、中等症（ $p < 0.01$ ）より有意に少なかった。重症と中等症には有意な差異はみられなかったが、重症>中等症の傾向であった。重症では定期補充療法の「あり」の群は「なし」の群に比較して有意に出血回数が少なかった（ $p < 0.001$ ）が、中等症、軽症では両群間に差異はみられなかった。したがって、出血頻度同様、定期補充療法により重症型の関節内出血が減少したために生じた結果と考えられた。また、中等症、軽症で差異が認められなかった理由として、これらの患者に対しての定期補充療法は特に標的関節を有する出血頻度の多い患者に対しての二次定期補充療法が主体である可能性が考えられた。

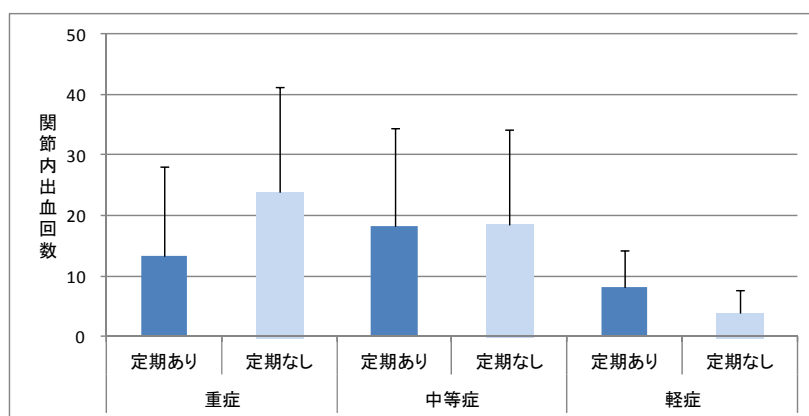


図 1.8 定期補充療法の有無による重症度別の年間の関節内出血回数

また、重症、中等症の 2 群の血友病 A、B の割合および年齢についても検討した。年齢の比較では、重症の定期補充療法の「あり」の群は重症の定期補充療法の「なし」の群に比較して若年の傾向であったが、他の 5 群間に差異は認められなかった（図 1.9）。また、6 群間の血友病 A と B の割合に有意差は認められなかった（表 1.4）。

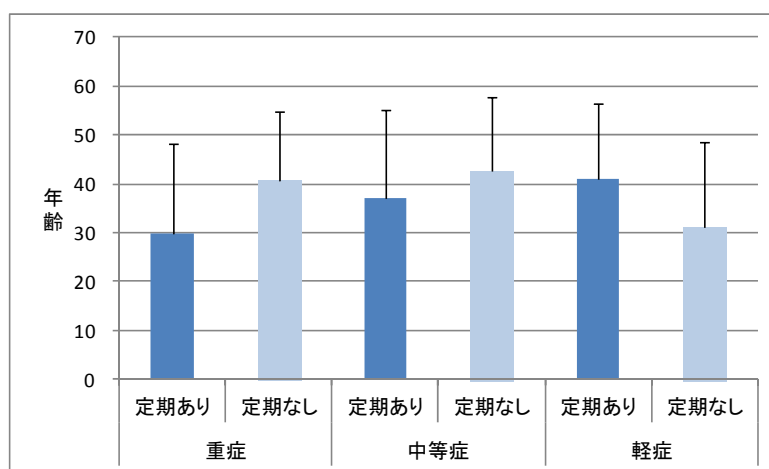


図 1.9 定期補充療法の有無による重症度別の年齢比較

表 1.4 定期補充療法の有無による重症度別の血友病 A、B の割合

		血友病A	血友病B
重症	定期あり	133 (86.4%)	21 (13.6%)
	定期なし	74 (84.1%)	14 (15.9%)
中等症	定期あり	35 (85.4%)	6 (14.6%)
	定期なし	36 (78.3%)	10 (21.7%)
軽症	定期あり	3 (60.0%)	2 (40.0%)
	定期なし	9 (81.8%)	2 (18.2%)

今回の詳細な解析により、重症患者のみならず中等症患者の関節内出血が想定以上に多いことが明らかとなった。重症と同様に中等症に対して一次定期補充を導入すべきか否かのコンセンサスは得られていないが、少なくとも関節内出血頻度が増加した中等症患者に対しては定期補充療法の実施を考慮すること、また、整形外科、リハビリテーション科との連携により関節出血の悪循環を断つ対策を講じる必要があると考えられた。さらに、遺伝子治療の凝固因子の目標レベルは従来 1%以上とされているが、今回得られた成績から数%以上できれば 5%以上となるように設定する必要性が示唆された。

6. 在宅自己注射と定期補充療法の前回調査（2006 年度）と今回調査（2009 年度）の比較

先ず、前回と今回の調査の母集団の年齢、血友病 A と B の割合、重症度（インヒビターの割合を含む）について比較したが、いずれの項目も差異は認められなかった（表 1.5）。

表 1.5 2006 年度と 2009 年年度調査の母集団の比較

	2006年	2009年	p
患者数	716	609	
年齢	31.5±19.1	31.1±19.3	0.79
血友病AとBの割合	594/122	514/95	0.53
重症度			0.59
重症	365	319	
中等症	137	115	
軽症	62	47	
現在インヒビター	47	35	
過去インヒビター	41	49	
不明	64	44	

i) 在宅自己注射（家庭注射）

在宅自己注射の実施率は、2006 年度では全体の 77.3%、2009 年度では 83.5%と有意に増加していた（図 1.10）。

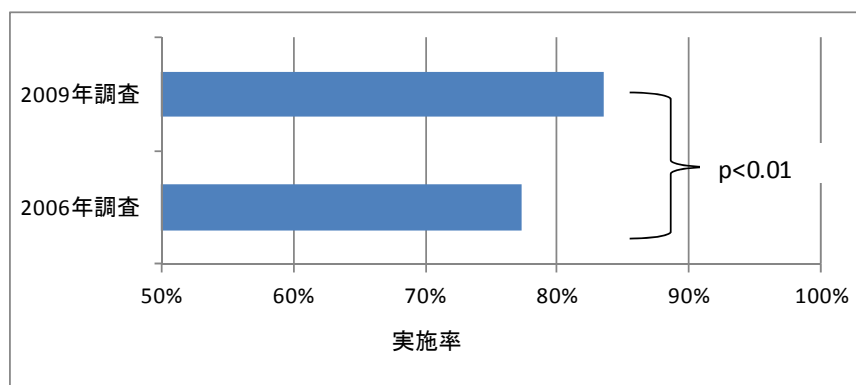


図 1.10 2006 年度と 2009 年度調査における在宅自己注射の実施率の比較

ii) 定期補充療法

a) 定期補充療法の実施率

調査時点で定期補充療法を実施していた割合は、2006 年度では 50.5%、2009 年度では 59.1%と有意に増加していた ($p<0.01$) (図 1.11)。

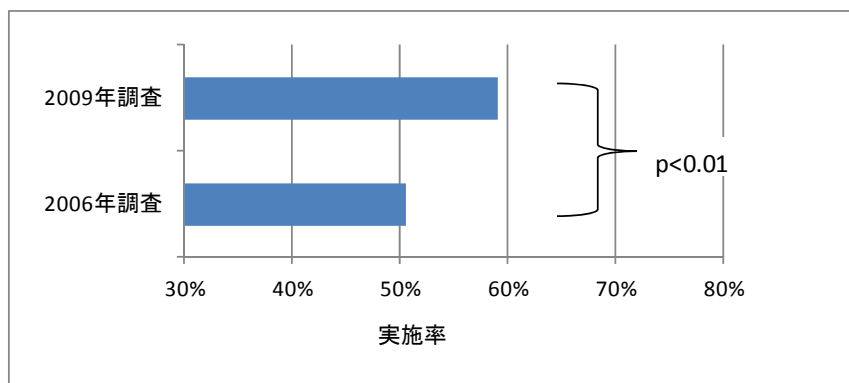


図 1.11 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の実施率の比較

b) 定期補充療法の施行者

医療従事者と本人および家族の 2 群で比較したが、両群間有意な差異は認められなかった (図 1.12)。

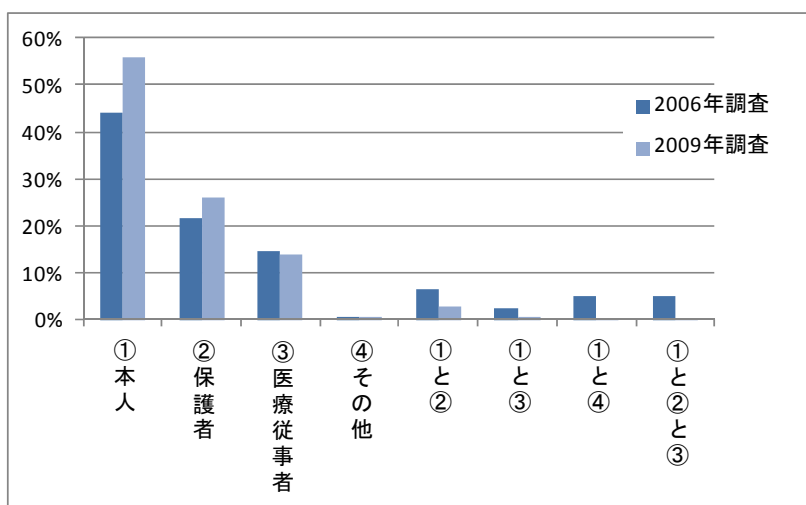


図 1.12 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の施行者の比較

c) 定期補充療法の注射の方法

留置カテーテルから行っている割合は、2006 年度では 3.5%、2009 年度では 4.4%と少し増加したが、有意差異は認められなかった (図 1.13)。

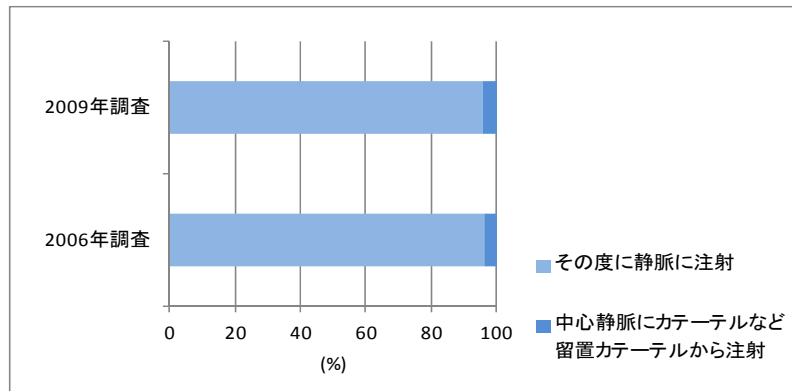


図 1.13 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の注射方法の比較

d) 定期補充療法の開始年齢

開始年齢の最も多い年齢層は 2006 年度、2009 年度ともに 10 歳未満、次いで 10 歳代で、全体の約 70% であった。全体で比較すると 2006 年度、2009 年度の間に差異はみられなかったが、10 歳代がやや減少し、10 歳未満と 40 歳代以降の年齢での増加傾向が観察された（図 1.14）。これは 1 次定期補充療法の増加および成人に対する 2 次定期補充療法の増加を示唆する成績と考えられた。

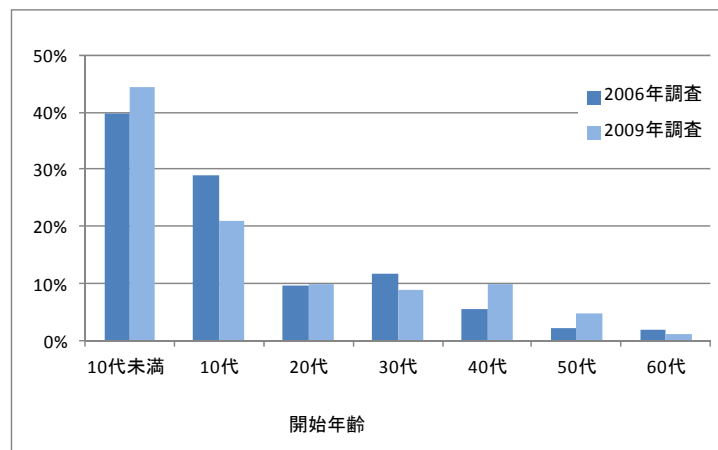


図 1.14 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の開始年齢の比較

e) 定期補充療法の開始理由

定期補充療法の 2006 年度における開始理由と 2009 年度における開始理由では差異はみられなかった（図 1.15）。開始理由は、「通学、仕事などに支障をきたさないため」、「関節障害は既にあるが進行を遅らせるため」、「関節障害はないが関節障害が将来起こるのを防ぐため」、「頭蓋内出血などの重篤な出血を防ぐため」が上位を占めた。

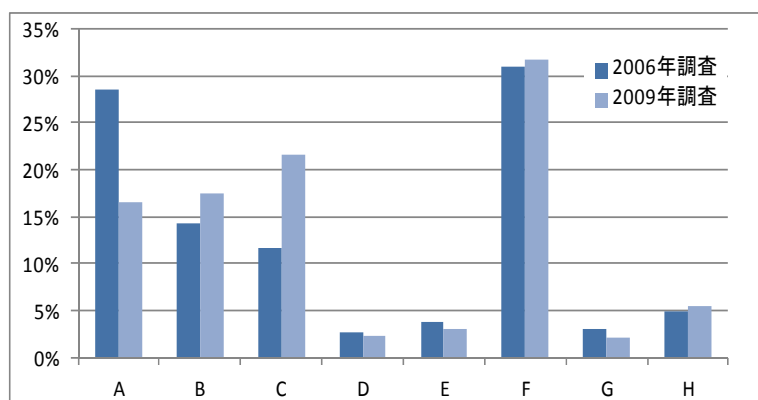


図 1.15 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の開始理由の比較

- A:関節障害が起こるのを未然に防ぐため
 B:関節障害は既にあるが進行を遅らせるため
 C:頭蓋内出血などの重篤な出血を防ぐため
 D:免疫寛容療法のため
 E:手術後あるいは出血後のリハビリのため
 F:通学、仕事など日常生活に支障をきたさないため
 G:理由は分からないが、医師に指示されたので
 H:その他

f) 定期補充療法の開始時や継続時に困ったこと

定期補充療法の開始時や継続時に困ったことに関して 2006 年度と 2009 年度を比較したが差異はみられなかった (図 1.16)。「注射の失敗」、「注射をする時間帯の朝は多忙」、「病院への通院が大変であった」、「こどもが注射を嫌がった」の項目がいずれの年度においても上位を占めた。

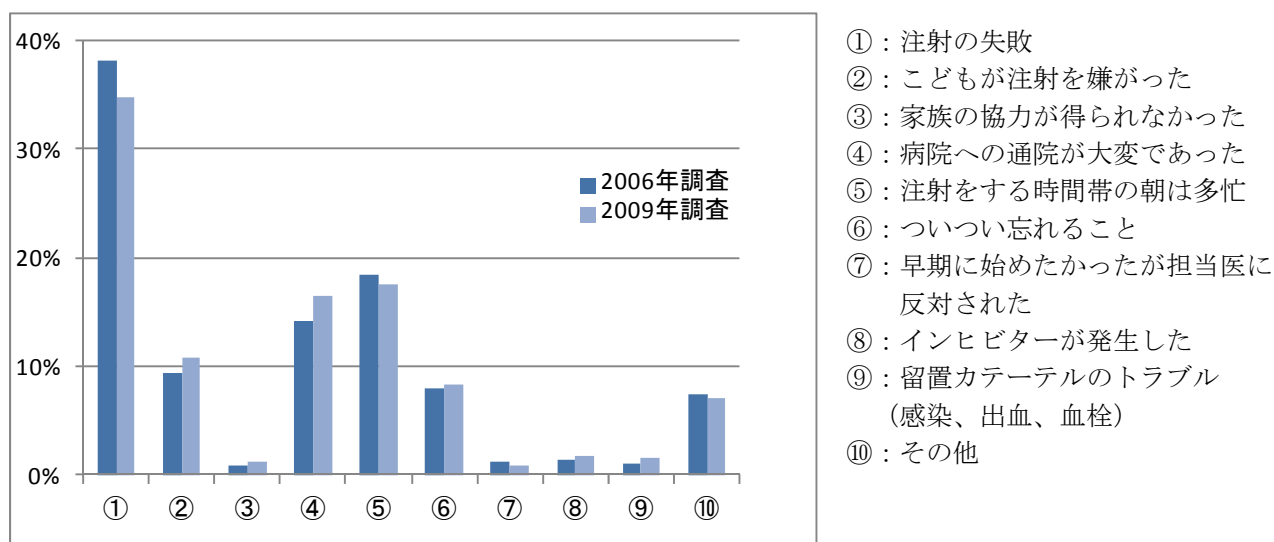


図 1.16 2006 年度と 2009 年度調査における定期補充療法の開始時や継続時に困ったことの比較

g) 定期補充療法の遵守率

これは 2009 年度のみ調査を行ったものであるが、図 1.17 に示すように、わが国では定期補充療法の遵守率は 80%以上の患者が大半を占め、極めて良好であることが示唆された。

年齢ごとの遵守率を図 1.18 に示したが、10 歳未満の低年齢層の遵守率は極めて良好であるが、加齢とともに徐々に遵守率が低下する傾向がみられた。

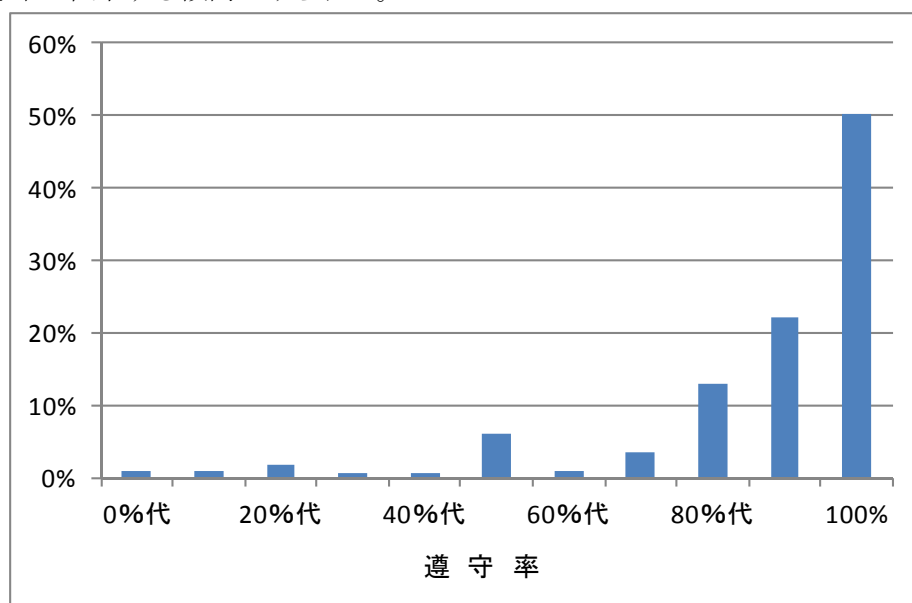


図 1.17 2009 年度調査における定期補充療法の遵守率の分布

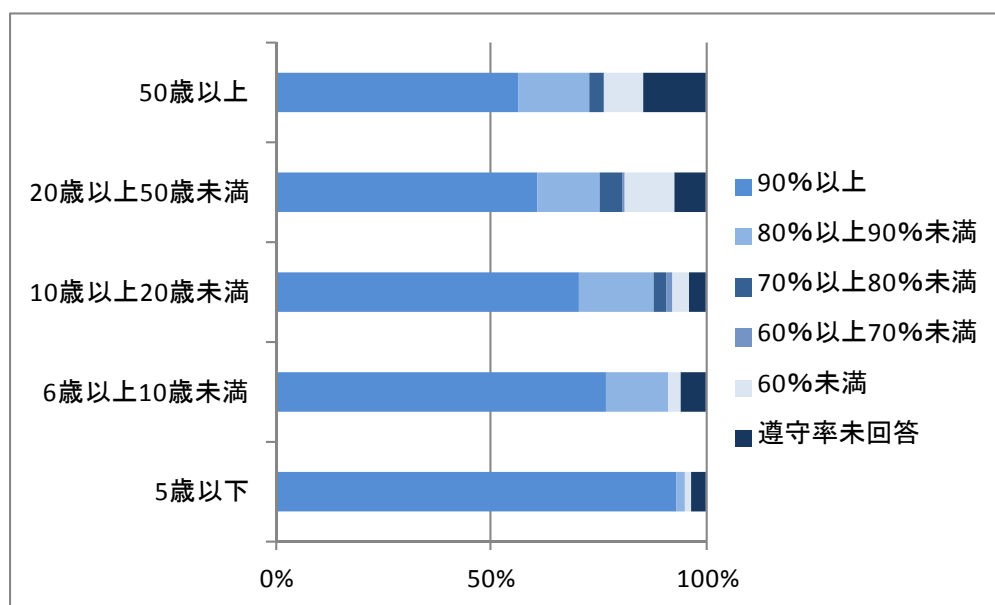


図 1.18 2009 年度調査における定期補充療法の年齢ごとの遵守率の比較

2) 整形外科・リハビリの受診状況

1. 概要

今回アンケートに回答頂いた 663 名の患者の中で、「血友病治療に整形外科の協力が必要」は 631 名 (95.1%)、「必要ない」は 23 名 (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 名 (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 名 (26.5%) であった。一方、「血友病治療にリハビリ (理学療法) の協力が必要」は 574 名 (86.6%)、「必要ない」は 57 名 (8.6%) と、整形外科医と同等に必要であると回答していたが、「実際にリハビリ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 名 (36.6%) で、「一度もリハビリを受けたことがない」と回答したのは 399 名 (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。整形外科もリハビリも、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 2.1、2.2)

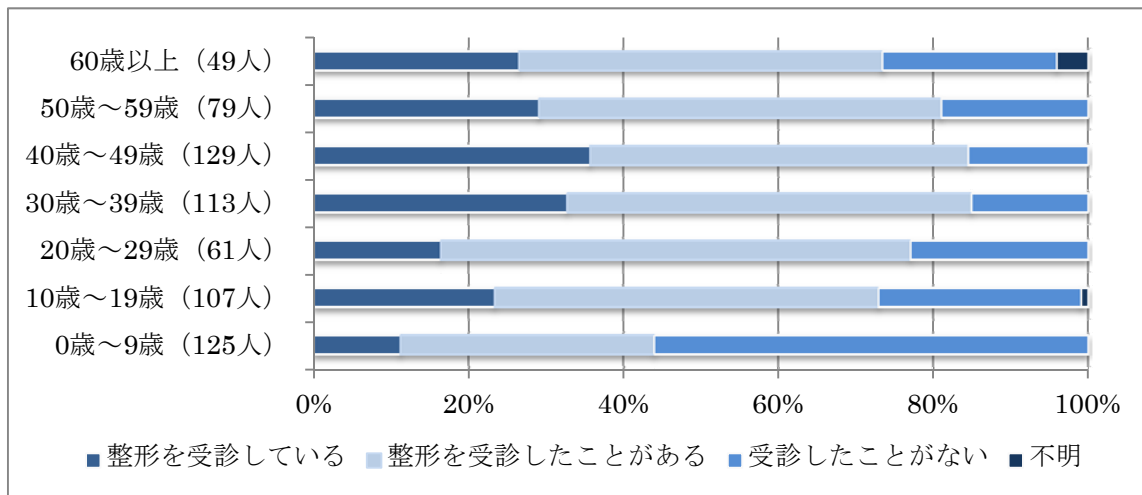


図 2.1 年齢別の整形外科受診の状況

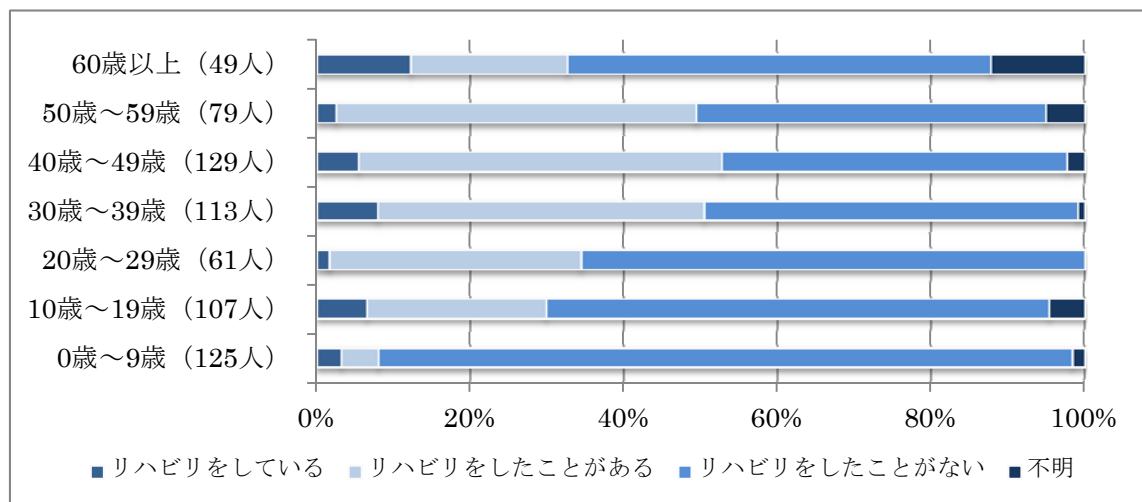


図 2.2 年齢別のリハビリ受診の状況

2. 解析統計結果

整形外科受診状況とリハビリ受診状況に関係すると思われる、血友病症状や社会要因を関連項目として14項目を列挙し、これらの関係についてSPSSを用いて、クロス集計表（Pearson χ^2 検定）での有意差検定を行った。なお $p < 0.05$ を有意とした。

主項目（設問番号）

- ① 整形外科の受診状況(3-4)
- ② リハビリの受診状況(3-5)

関連項目（設問番号）

- ① 患者会への参加（1-9）
- ② 近一年の関節内出血の有無と回数（1-10、11）
- ③ 近一年の標的関節の有無と部位そして標的関節数（1-12）
- ④ 過去の標的関節の有無と部位そして標的関節数（1-13）
- ⑤ 関節症が QOL 低下に与える影響の患者意識
- ⑥ 血友病の重症度（2-1）
- ⑦ インヒビター有無（2-3）
- ⑧ 自己注射の有無（2-3）
- ⑨ 定期補充療法の有無と開始理由（2-4）
- ⑩ 整形外科やリハビリの必要性（3-2,3-3）
- ⑪ 日常病院受診の状況（4-3）
- ⑫ 血友病の開示状況（5-3-c）
- ⑬ 訪問看護（5-5-c、d）
- ⑭ 身体障害の仕事への影響（6-1-e）

i) 主項目間

整形外科受診状況とリハビリ受診状況は強い関連性を示した（図 2.3）。

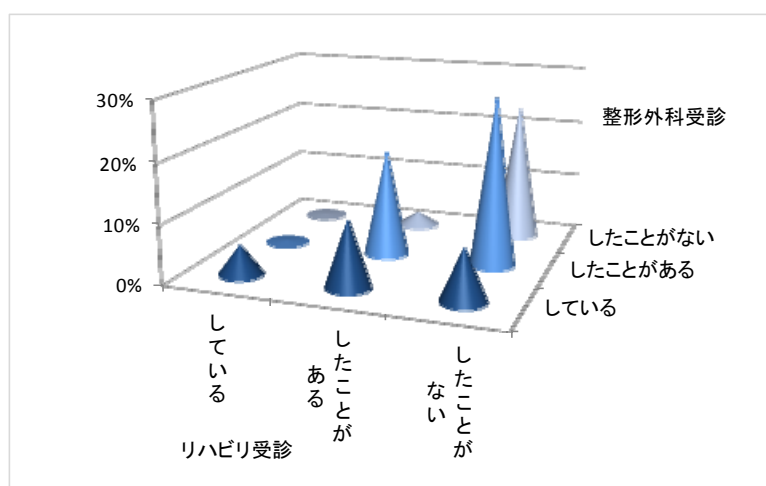


図 2.3 整形外科受診状況とリハビリ受診状況の関係（ $p < 0.001$ ）

ii) 整形外科受診状況と関連項目

整形外科受診に有意な関係を示した関連項目は、患者会への参加、血友病の重症度、インヒビターの

有無、自己注射の有無、定期補充療法の有無、整形外科・リハビリの必要性であった（図 2.4～2.10）。標的関節、通常診療施設の状況、訪問看護、そして関節症の生活や治療への影響では有意差を認めることはできなかった。整形外科に受診している患者の多くは、患者会などへの参加状況もよく、自己注射や定期補充療法が行われている血友病治療に対する認識や理解が高い患者、自己注射や定期補充の必要な関節内出血の多い患者、そして重症血友病もしくはインヒビターを保有している関節症への進行が危惧される患者と考えられた。しかし標的関節を有する患者や関節症の日常生活の負担、そして訪問看護の利用などが整形外科受診に関連していなかったことは、関節症が進行してしまった患者の多くが整形外科を受診していない事を示しているかもしれない。これは進行した関節症を持つ患者が、整形外科診察や治療の効果を期待していない、現状を受け入れている・改善をあきらめているといった患者の心理が働いているからかもしれない。血友病専門病院で血友病治療を受けている患者が必ずしも整形外科を受診してはいなかったことと、専門病院であっても血友病性関節症の治療・手術経験のある整形外科医が少ないことを合わせて考えると、血友病性関節症に対する治療体制が不十分であることが、患者の治療に対する期待を減じていることが推測された。

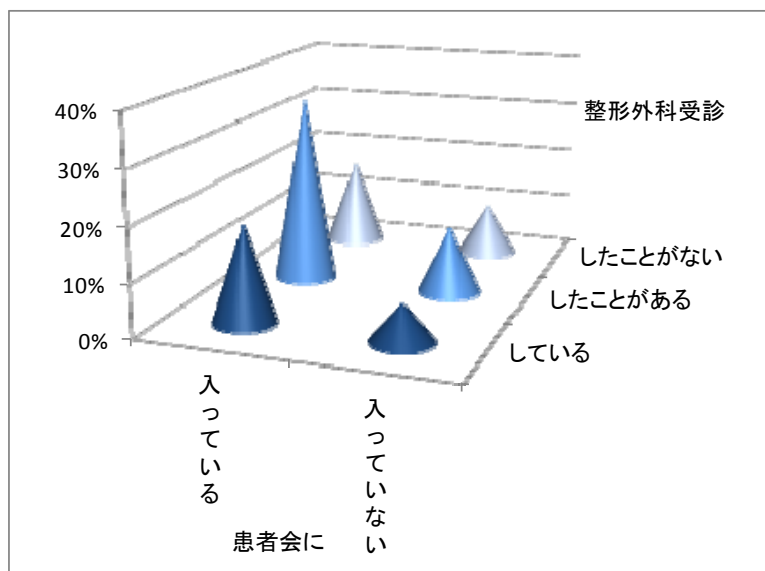


図 2.4 整形外科受診と患者会への参加の関係 ($p<0.05$)

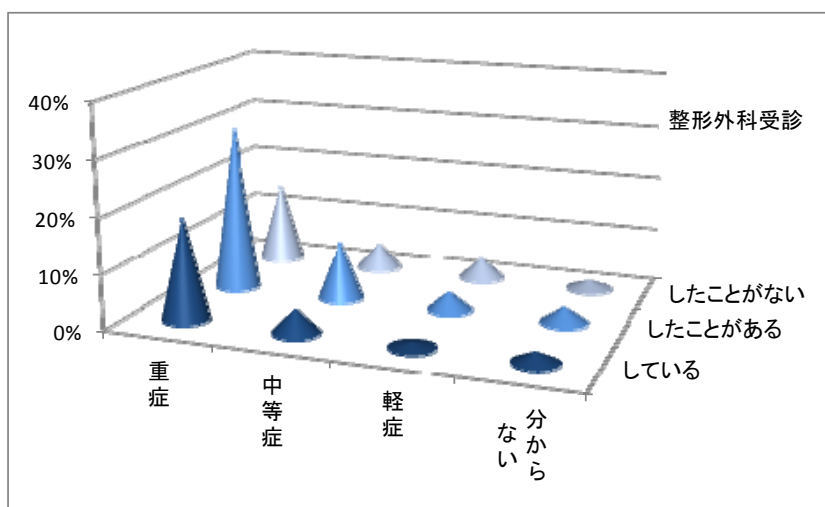


図 2.5 整形外科受診と重症度との関係 ($p<0.01$)

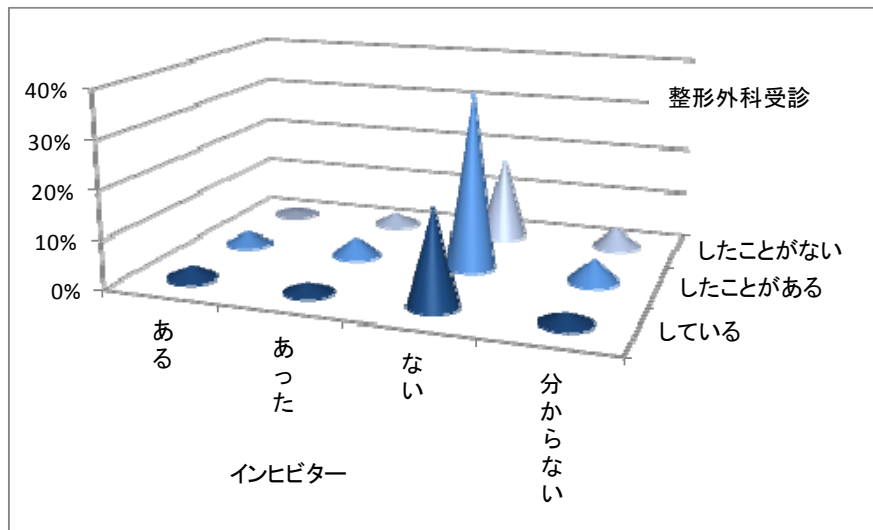


図 2.6 整形外科受診とインヒビターの有無との関係 ($p<0.05$)

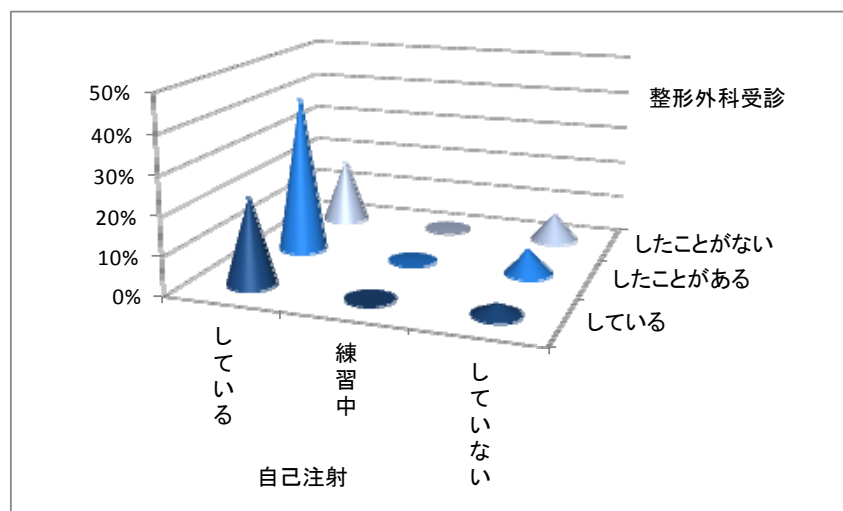


図 2.7 整形外科受診と自己注射の有無との関係 ($p<0.001$)

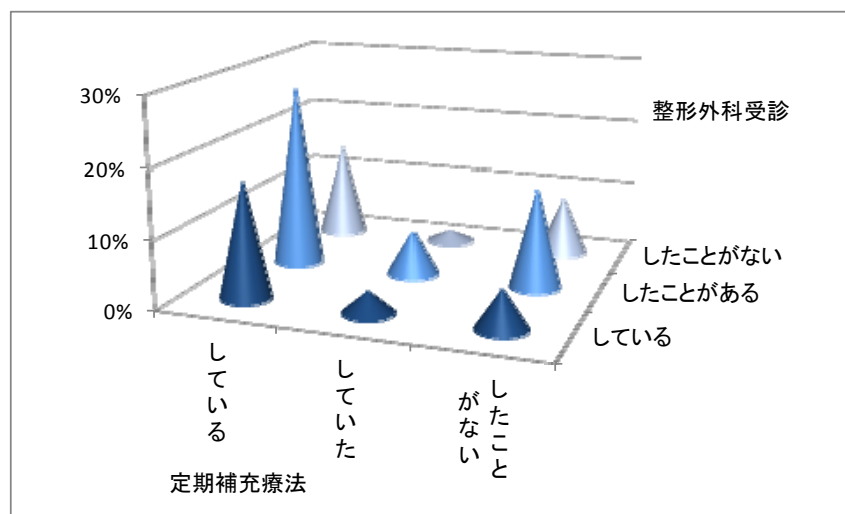


図 2.8 整形外科受診と定期補充療法の有無との関係 ($p<0.05$)

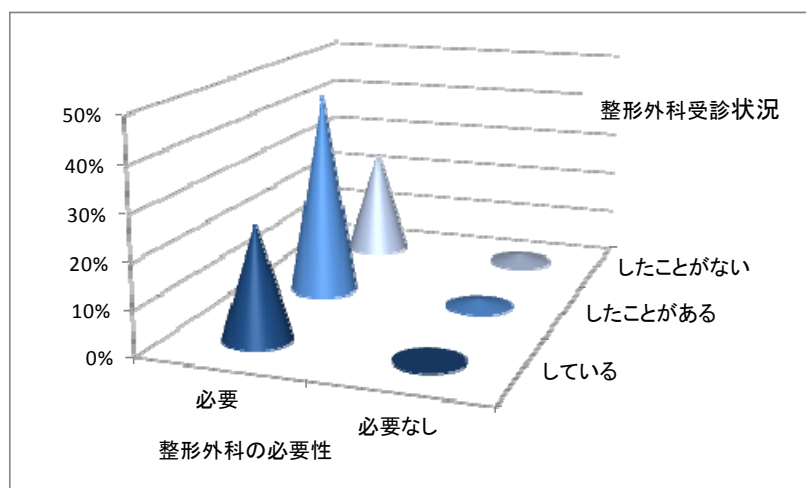


図 2.9 整形外科受診と整形外科の必要性との関係 ($p<0.01$)

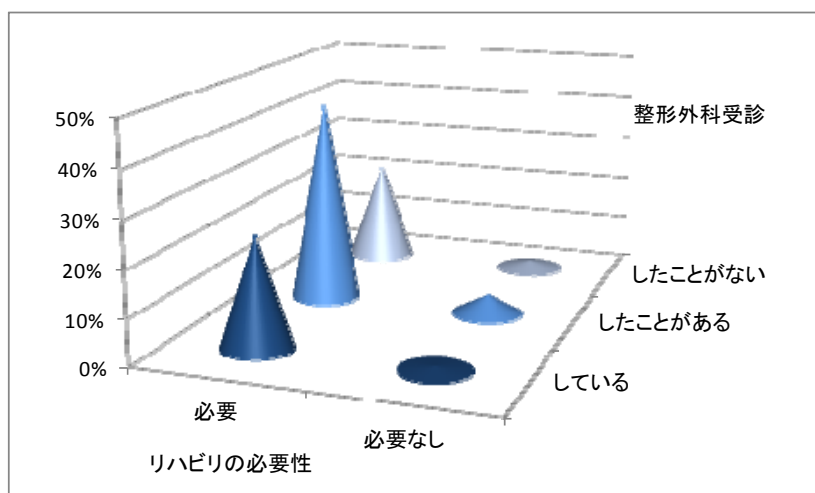


図 2.10 整形外科受診とリハビリの必要性との関係 ($p<0.01$)

iii) リハビリ受診状況と関連項目

リハビリ受診に有意な関係を示した関連項目はインヒビター、自己注射の可否、定期補充療法の可否であった（図 2.11~2.13）。さらに過去に足関節や肩関節が標的関節であったことも有意な関係を示したが、これらの項目は整形外科の受診状況には、全く影響を与えていなかった。その他の関連項目については、有意差を認めることはできなかった。つまりリハビリ受診状況に有意に関連する因子は、整形外科受診状況に影響を与えている関連因子に含まれていた。この結果には、「リハビリが一般的に整形外科を受診後に処方される」ことが影響していると考えた。このことは、図 2.4 で示された整形受診とリハビリ受診の関係からも示唆された。

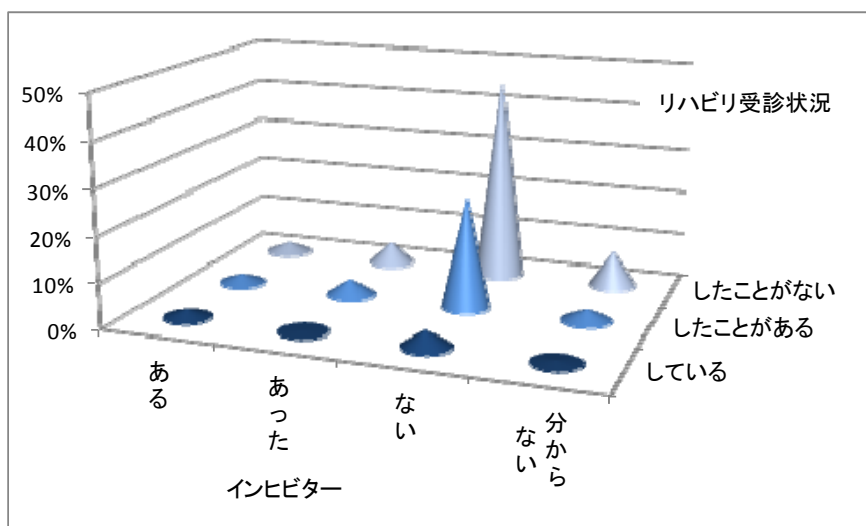


図 2.11 リハビリの受診とインヒビターの有無との関係 ($p<0.001$)

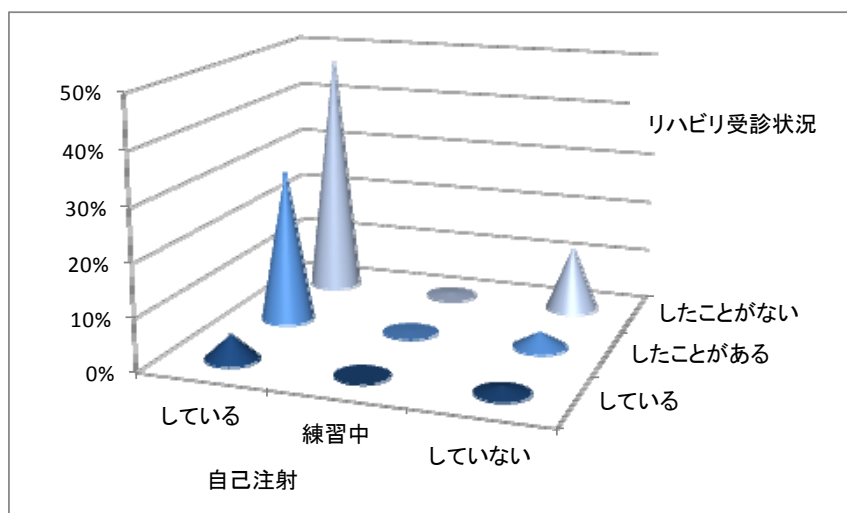


図 2.12 リハビリの受診と自己注射の有無との関係 ($p<0.01$)

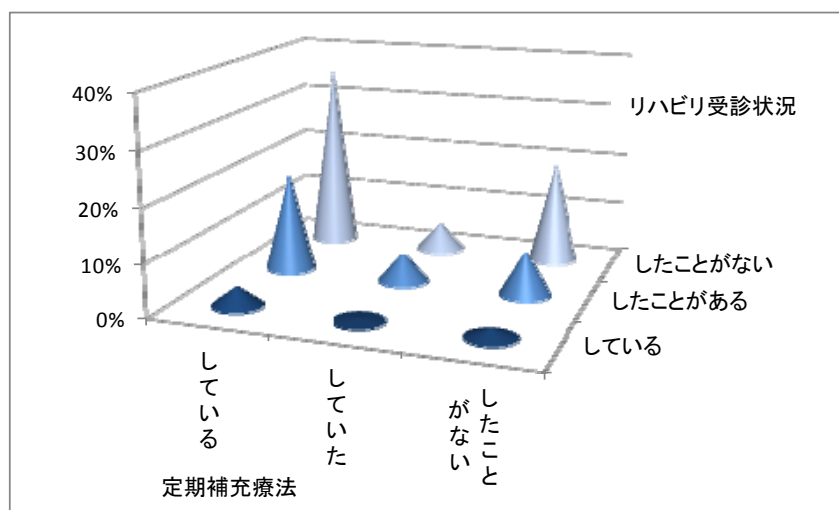


図 2.13 リハビリの受診と定期補充療法の有無との関係 ($p<0.05$)

3. 整形外科・リハビリ受診経路と内容

現在受診している 167 名の患者のうち 70 名 (41.9%) は内科・小児科の主治医から紹介され、また 51 名 (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 名 (63.5%) が定期的に整形外科を受診しており、56 名 (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 名 (57.5%) であり、「やや不満・不満」と回答したのは 16 名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患者 316 名のうち、半数は内科・小児科の主治医から紹介されていた。診察内容に関しては、現在受診している患者と同様であったが、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 名 (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。「今後も受診しない」と回答したのは 114 名 (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患者 175 名は、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 名)と「しないと思う」(78 名)はほぼ同数であった。

リハビリを現在受診している 36 名のうち、18 名 (50%) は整形外科医が紹介、6 名 (16.7%) は整形外科医に頼んで紹介してもらい、リハビリを受診していた。そして大多数 (28 名) が定期的にリハビリを受けていた。その診察内容は、「通院リハビリ」(24 件)、「リハビリの説明」(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」と回答した方はいなかったが、満足度については「やや不満・不満」と回答した方が 4 名 (11.1%) いた。

リハビリを受診したことがあり、現在受診していない患者 206 名のうち、122 名 (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 名 (21.8%) が整形外科医に頼んでリハビリを受診していた。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名で、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と思っていないのは72名で、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。

リハビリを一度も受診したことがなかった患者は398名で、その理由は、「必要がない(191件)」、「特に理由なし(70件)」と多く、200名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名)」という意見も多く、「今後リハビリを受けてみたい(159名)」との回答が多数みられた。

4. まとめ

整形外科やリハビリを受診する動機は、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く、さらに受診を継続している患者には関節症の把握と進行予防に対する意識が高かった。しかし関節症が進行してしまった患者の整形外科受診率は低く問題が浮き彫りにされた。この理由についてこのアンケートの限られた結果から、診察内容に満足できない、治療効果の期待が低い、現状を受け入れている等の理由が考えられた。関節症の進行を予防することは関節症の進行により生じる機能障害や日常生活動作の制限を予防することにつながり、QOLの低下を予防することと同義と言える。関節症が進行してしまっている場合でも、保存的または手術などの観血的治療により疼痛や機能障害が改善することもある。また、関節症の初期には疼痛や明らかな関節機能の障害などの自覚症状がなくても、専門的診察や画像検査により関節の変化がみられることもあることから、関節評価を目的とした症状を自覚する前からの定期的受診が理想である。つまり関節の状態によらず定期的整形外科受診がQOL向上には必要なのだが、一方で関節症の進行予防や適切な治療に関しては、血友病性関節症に精通した整形外科でないと十分に満足する結果が得られないことも多い。今後整形外科受診を促すためには、患者の整形外科診察や治療に対する意識の変革が必須となる。同時に整形外科診察・治療内容の改善も必要であり、そのためには血友病性関節症を包括的に説明できる整形外科医の育成が、特に血友病専門施設では、重要になるであろう。

血友病患者QOLを向上させるためにリハビリの果たす役割は大きいと考えられる。リハビリは機能訓練のみに捉えられることが多いが、靴や装具などの用具による関節機能補助・改善や、生活上の関節への負担を抑えた身体動作や生活指導を行うことでQOL向上が得られることも多く、決して人工関節置換術後のみに必要なのではない。また今回の調査では中等症患者の関節内出血が想定以上に多く、関節症進行が危惧された。関節症の進行を予防するためには定期補充療法や理学療法による関節出血の悪循環を断つ対策が重要であり、リハビリの果たす役割はこれまで考えられていた以上に大きいと言える。しかし今回の調査では、リハビリの受診率は非常に低いことが分かった。整形外科とリハビリの受診の関係には相関関係が見られ、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。整形外科、リハビリともに受診してもその満足度は高くないようで、受診することのメリットが患者および医療者双方に広く浸透しているとはいえない。血友病性関節症に精通した整形外科医の育成と、適切な整形外科医に紹介される道筋が主治医の間にも広く認知されることが必要である。

Appendix I,II 主項目と今回解析した関連項目の解析結果（p 値）一覧

Appendix I

設問	関連因子内容	整形受診 p 値	有意差	リハ受診 p 値	有意差
1-9	患者会	0.04	*	0.88	
1-10	近一年の関節内出血の有無	0.50		0.64	
1-11	近一年の関節内出血回数	0.84		0.20	
1-12	近一年の標的関節の有無	0.43		0.94	
1-12	近一年の標的足関節の有無	0.50		0.72	
1-12	近一年の標的膝関節の有無	0.93		0.35	
1-12	近一年の標的肘関節の有無	0.83		0.43	
1-12	近一年の標的肩関節の有無	0.58		0.20	
1-12	近一年の標的股関節の有無	0.30		0.71	
1-12	近一年の標的関節数(部位別)	0.29		0.30	
1-13	過去の標的関節の有無	0.33		0.90	
1-13	過去の標的足関節の有無	0.67		0.04	*
1-13	過去の標的膝関節の有無	0.74		0.82	
1-13	過去の標的肘関節の有無	0.52		0.35	
1-13	過去の標的肩関節の有無	0.84		0.00	*
1-13	過去の標的股関節の有無	0.95		0.57	
1-13	過去の標的関節数(部位別)	0.64		0.19	
1-15	QOL 低下要因が関節症	0.26		0.09	
2-1	血友病重症度	0.01	*	0.22	
2-2	インヒビター	0.03	*	0.00	*
2-3	自己注射	0.00	*	0.01	*
2-4	定期補充	0.02	*	0.04	*
2-4	定期補充開始理由として 関節症関連因子を挙げた数	0.32		0.27	
2-4	定期補充開始理由として 関節症関連因子を挙げた人	0.45		0.15	

Appendix II

設問	関連因子内容	整形受診 p 値	有意差	リハ受診 p 値	有意差
3-2	一般論として整形は必要	0.01	*	0.49	
3-3	一般論としてリハは必要	0.00	*	0.36	
3-5	リハビリの受診状況	0.00	*	****	
3-4	整形外科の受診状況	****		0.00	*
4-3	地元専門病院受診	0.72		0.63	
4-3	遠隔専門病院受診	0.42		0.30	
4-3	地元一般病院受診	0.06		0.89	
5-3-c	開示	0.61		0.27	
5-5-c	訪問看護利用を知っている	0.06		0.20	
5-5-d	訪問看護を利用している	0.24		0.19	
6-1-e	身体障害が行動制限の原因	0.16		0.76	

3) 医療施設について

1. 受診と受診科

平成 19 年度「血液凝固異常症の QOL に関する研究」(以下、H19 調査と記す)によれば、血友病患者は医療施設の選択にあたり、整形外科医や歯科医を含めた専門医の有無、救急対応の可否、専門看護師の有無を重視していた。平成 22 年度「血液凝固異常症の QOL に関する研究」(以下、H22 調査と記す)では具体的に通院している医療施設を調べた結果、地元、遠隔に関わらず、専門医療施設にかかっている人は 87%に及び、実際に専門性を指向していることが分かる。ただ同時に地元の非専門医療施設(以下、一般医療施設と記す)にかかっている人も 20%いる。

では、患者がわざわざ一般医療施設を選択している理由は何か? 仮説としては頻回な出血が遠距離の専門施設よりも近隣の医療施設を選択させているのではないかと思われたが、結果として一般と専門医療施設に受診している患者間に、出血回数の差はなく、関節内出血回数、製剤使用回数、定期輸注の状況、自己注射の有無や HIV/HCV の有無について検定しても有意差はなかった。

今回は一般医療施設を選択、あるいは選択しなかった理由を質問していない。そのため推測の域を出ないが、回答のあった 622 名中、現在の医療施設に通い続けたい理由を記載した 334 名のデータからは、出血の程度などに関わらず近さ、信頼感・安心感や幼少期からの関係性から選択されていることがうかがわれる。

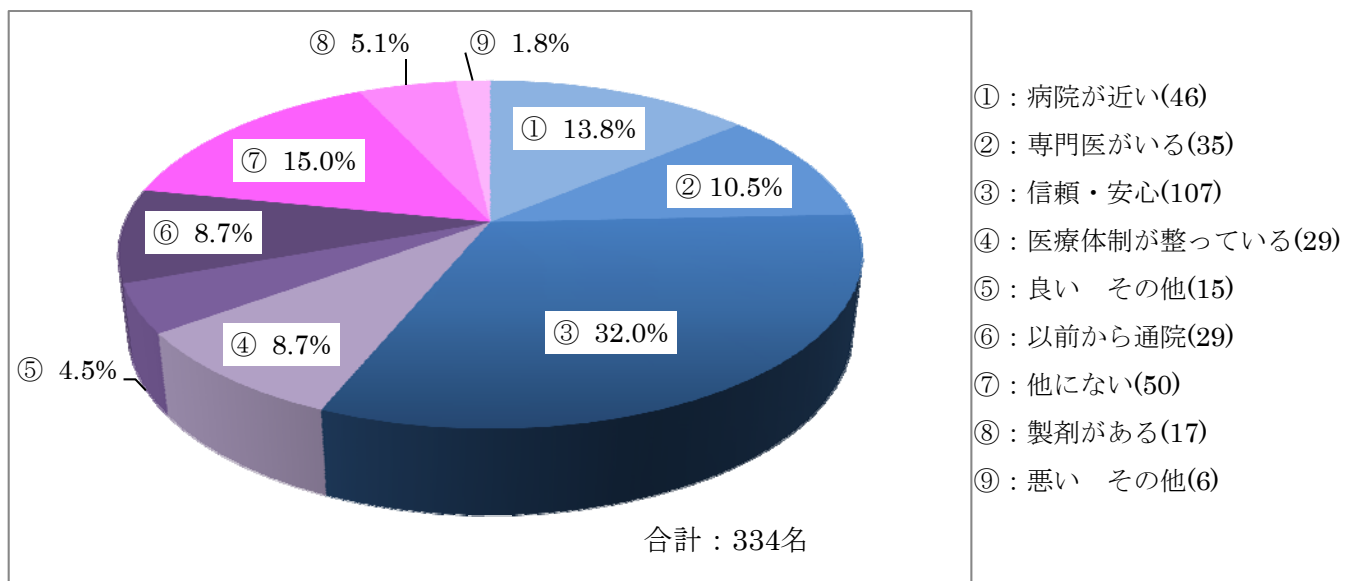


図 3.1 引き続き通院する理由

受診行動については二つの問題が認められた。一点目は受診科の問題である。現在、小児科に通院する血友病患者は 39.1%(H22 調査)であるが、その 3 割が成人で、16 歳以上も含めると 4 割になることが分かった。この原因として内科医として成人の血友病患者を診療してくれる内科医と医療施設の不足、及び小児科から内科への連携の失敗が考えられた。小児科から内科に転科した患者さんの自由記載には、「成人患者が受診できる医療施設があまりないので」や「血友病に詳しい医師がいない」などと答えている患者が多く、また、小児科専門医に通っている患者からは、「内科への転科に不安をもっている」という意見が聞かれている。

二点目は血友病専門医に全くかかっていない 13%の患者の存在である。本調査の質問ではその理由は不明であるが、専門医療施設に行くために 5 時間以上かけて往復している患者が 3 割を超えている現実

(H22 調査)、並びに自由記載での記述をみると、通院が困難な状況(専門医療施設が遠い、身体的に移動が困難、仕事や生活のために時間が作れない、他に行くと診てくれなくなる等)にあるか、反対にきわめて症状が軽く、専門医の関与が必要ないと考えている、もしくは疾病への関心が薄い患者ではないかと推測される。

表 3.1 通院医療施設内訳

遠隔専門医	通院 245 (37%)				非通院 418 (63%)			
地元専門医	通院 66 (10%)		非通院 179 (27%)		通院 331 (50%)		非通院 87 (13%)	
地元一般医	通院 10 (2%)	非通院 56 (8%)	通院 35 (5%)	非通院 144(22%)	通院 30 (5%)	非通院 301(45%)	通院 51 (8%)	非通院 36 (5%)

2. 通院回数と通院時間

通院回数は、地元であるほど、在宅自己注射ができないほど増えるといった、ある意味、当然の傾向が得られている(H22 調査)ものの、最頻値をみると専門医療施設—一般医療施設、地元専門医療施設—遠隔専門医療施設、いずれも差がなく、最も多い通院回数は月 1 回程度であることも分かった。

また、たとえ良い医療が受けられる専門医療施設であっても長い通院時間が必要で、移動にかかる労力が増えた場合には、患者の不満も強くなることが分かった(図 3.2)。具体的には平均通院時間は地元一般医療施設 28 分、地元専門医療施設 46 分、遠隔の専門医療施設 1 時間 46 分(H22 調査)となった。これに 5-2)の不満項目と併せて見ると、血友病患者が不満なく許容できる通院時間は片道 1 時間程度であり、不満を強く意識するのは 2 時間を超えたあたりである。

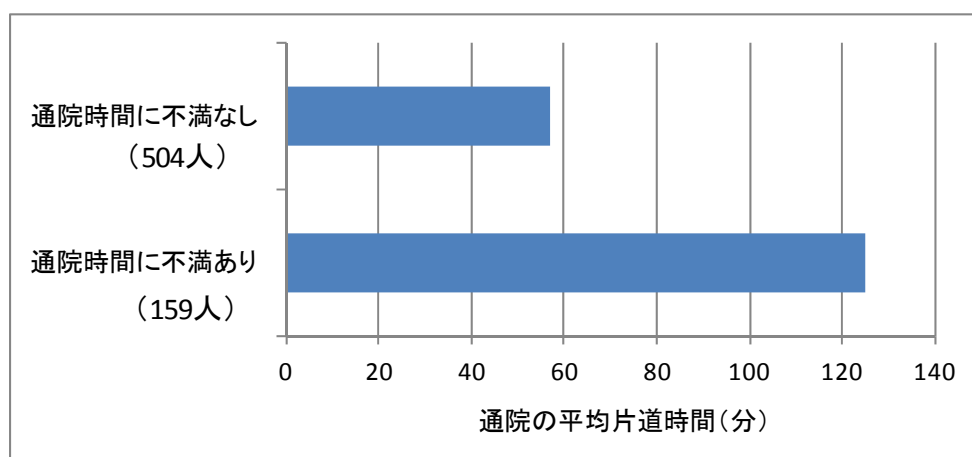


図 3.2 通院時間の不満の有無による通院の平均片道時間

3. 医療施設への満足度

情報提供・相談体制・患者会等についての満足度は、当然、一般医療施設の方が低く評価されるとの予測通りの結果となっている。その他、診療についての質問「他の診療科・薬局・医療施設で苦労した体験談・受診の工夫」への回答を見ると、他の診療科で血友病についての知識不足から必要以上に恐れ

られたり、血友病と話したことにより診療を断られたりした例がある。診てくれている一般医療施設に対しても、主治医が非常勤の病院で不在時に診療が困難になったり、歯科治療では製剤だけ注射して病気を伏せて受診したり、高額な製剤を病院や薬局が常備できず、緊急用に自宅で保管する必要があったり、製剤受け取り前には何度も確認連絡されたりするような診療に関するエピソードが報告されていた。

救急時対応は患者が医療施設を選択する要因として重要視される要因(H19 調査)のひとつであり、これについては地元の優位があつて、一般医療施設も高く評価されるものと予想した。しかし結果としては、救急時対応でも遠隔地の専門医療施設への患者の満足度の方が一般医療施設より高い実態が判明した。一般医療施設では救急時の出血に対応できなかったのか、製剤がなかったのか、血友病の症状を訴える患者の声を聞かない対応をされたのか、専門医への連絡をしてもらえなかったのか、それとも最初から期待されていないのか、今後、その理由と血友病患者自身が地元の一般医療施設にどのような役割を求めているかを調査する必要がある。

表 3.2 専門と非専門間 地元と遠隔間の満足度の相違

	専門医	一般医	全体平均	地元	遠隔
① 出血時の対応	**4.28	**3.34	4.12	4.07	4.27
② 輸注指導支援	**4.15	**3.21	3.99	3.94	4.16
③ 定期診察	**4.39	**3.61	4.26	4.22	4.38
④ 製剤の入手しやすさ	**4.52	**4.09	4.45	4.42	4.51
⑤ 緊急時対応	**4.06	**3.10	3.90	3.86	4.01
⑥ 情報提供	**4.04	**2.91	3.85	**3.77	**4.08
⑦ 相談体制	**4.06	**3.00	3.88	**3.80	**4.10
⑧ 患者会支援体制	**3.58	**2.66	3.43	**3.35	**3.65
⑨ 他医療施設との連携	**3.62	**2.81	3.49	*3.41	*3.72
⑩ 総合的に	**4.19	**3.17	4.02	**3.95	**4.22

** : $p < 0.01$ * : $p < 0.05$

また一般医療施設の満足度において他医療施設との連携項目の評価が低いことも問題である。即ち、本来であれば診療経験や支援体制に乏しい、これらの施設では専門医療施設との連帯、連携が不可欠なはずである。それが患者の目から見て、十分満たされていないことを示すこの結果は、一般医療施設と専門医療施設との断絶状態をうかがわせる。専門医療施設からの診療協力の申し出、勉強会開催等のアプローチ、県域での患者会活動の促進、専門医療施設との情報交流・交換システムの構築等が必要と考えられる。

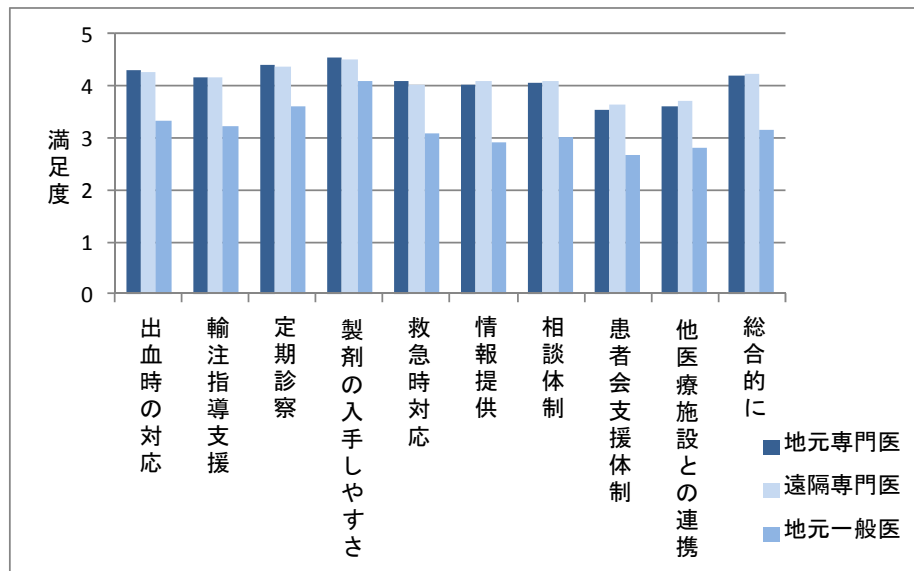


図 3.3 最も通院回数が多い施設別の満足度(1-5 段階 高いほど高評価)

4. 患者の満足を導くもの

これまでの調査で医療施設選定に当たっては、カウンセラーや MSW の有無を選定条件にあげる患者・家族は少なかったものの、主成分分析においては第一主成分として「社会的・心理的安心感」が抽出された(H19 調査)。つまり患者は身体医療的な専門性とは独立した要因として、社会的安心感や心理的安心感を考えていることがわかっていた。

今回の調査で各領域の満足度と総合的な満足度の関連を見ると、情報提供や相談体制の満足度が高い方が総合的な満足度も高いことが示された。整理すると、血友病患者は医療施設を選ぶ時、疾病に関する専門性を重視して判断するが、その医療施設に満足できるかについては、相談機能や情報提供など、施設のコミュニケーション機能が深く関係していることが分かった。

表 3.3 質問 4-4 の回答相関表（満足度の各質問間の相関係数表）

	Q441	Q442	Q443	Q444	Q445	Q446	Q447	Q448	Q449
Q441	1.000								
Q442	0.684	1.000							
Q443	0.621	0.591	1.000						
Q444	0.394	0.405	0.433	1.000					
Q445	<u>0.701</u>	0.523	0.457	0.399	1.000				
Q446	0.610	0.652	0.646	0.421	0.526	1.000			
Q447	0.623	0.611	0.632	0.411	0.535	<u>0.829</u>	1.000		
Q448	0.464	0.464	0.426	0.293	0.434	0.578	0.606	1.000	
Q449	0.527	0.501	0.529	0.329	0.502	0.651	0.641	0.620	1.000
Q44X	<u>0.705</u>	0.661	<u>0.719</u>	0.485	0.636	<u>0.786</u>	<u>0.787</u>	0.628	<u>0.713</u>

表 3.3 の説明

相関係数とは、ふたつの数字の間の関係を示す数値。上限の 1 に近づくほど正の相関（片方が増えれば、一方も増えていく関係）となり、下限の -1 であれば負の相関（片方が増えれば、一方は減ってしまう関係）となる。0 に近いほど二つの数字にそうした関係はないと判断される。

ここでは、Q446、Q447 と Q44X は正の相関が特に強くみられている。

質問項目の内容
Q441 ① 出血時の対応
Q442 ② 輸注指導支援
Q443 ③ 定期診察
Q444 ④ 製剤の入手しやすさ
Q445 ⑤ 緊急時対応
Q446 ⑥ 情報提供
Q447 ⑦ 相談体制
Q448 ⑧ 患者会支援体制
Q449 ⑨ 他医療施設との連携
Q44X ⑩ 総合的に

5. 今回の結果を踏まえて

受診する医療施設を血友病患者が選定するに当たっては、H19 調査に示されたように専門医や専門看護師の存在を重要視しており、実際、多くの患者が専門医療施設にかかっていた。しかし、成長しても小児科から内科へスムーズに移行できていない患者がいることも確認された。欧米の血友病治療センターでは血友病専門医が小児科と内科に分かれて診療している訳ではなく、我が国においても止血管理に関しては血友病に習熟した小児科医が成人患者を診療することに問題ないと思われるが、成人は小児にはない（あるいは稀な）健康上の問題が起こりうるので、内科医と連携してそれらの合併症に対処していく必要がある。その際に施設間の医療ネットワークの育成も忘れてはならず、地域の患者会への連帯とも併せて行わねばならない。また血友病の専門医療施設の満足度を上げるためには、専門医、専門看護師だけでなく、理学療法士、臨床心理士、ソーシャルワーカー、薬剤師や栄養士など、幅広い職種を含めた包括体制を整えることが大切である。

また一部に専門医療施設に全くかかっていない患者がいる現実が明らかになった。常態的に通い続けることは困難であっても、たとえば 1 年に 1 回程度は血友病専門医療施設に受診するメリットを広く啓発していく必要がある。これについては患者会を通しての啓発、インターネットのサイトを通じた広報のほか、現実には製剤を納入している各メーカーの担当者から主治医への働きかけ等、一般の医療施設に届く方法を模索するなど、幅広く検討したい。

4) 社会生活について

1. 血友病患者の就業と所得

血友病患者の就業率は一般男性と比較し全年齢層で就労率が低かった（図 4.1）。

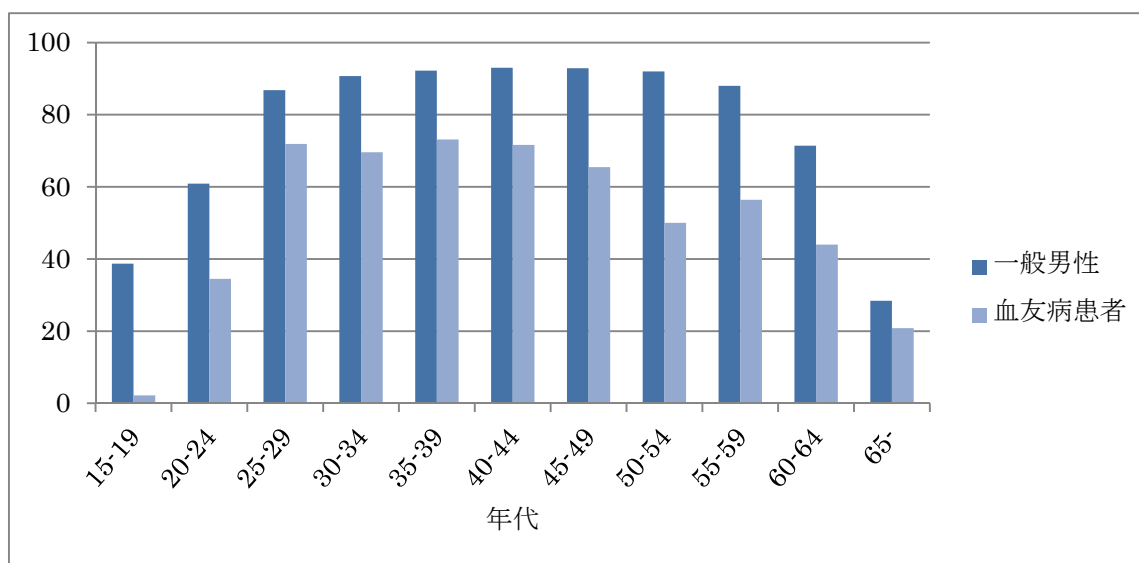


図 4.1 一般男性と血友病患者の年代別就業率分布

また、所得階層別でみると血友病患者は一般男性と比較し低所得に分布していた ($p < 0.001$) (図 4.2)。

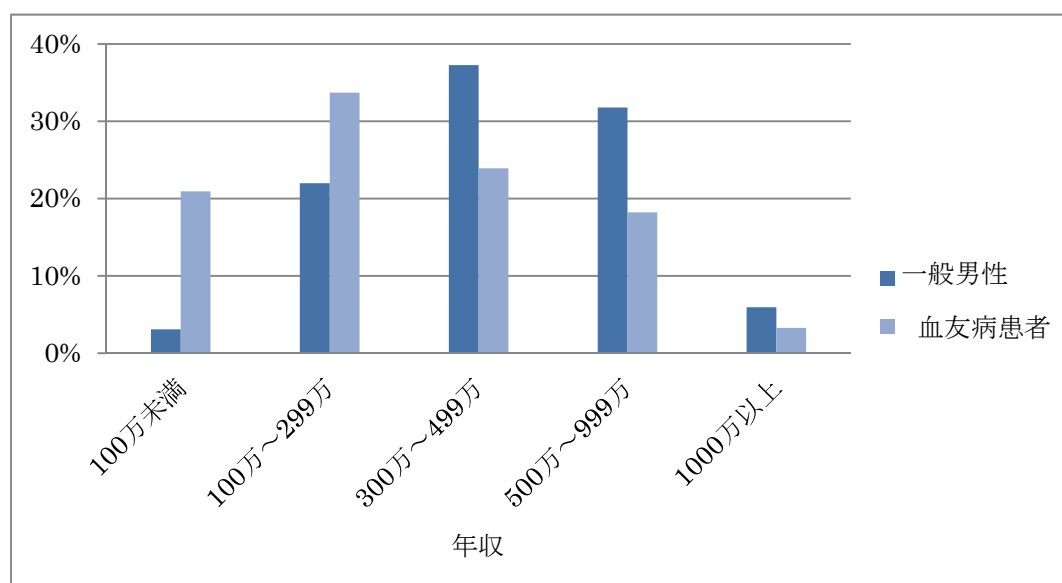


図 4.2 一般男性と血友病患者の年収分布 ($p < 0.001$)

一般男性はピークが 300 万～499 万のところにあったが、血友病患者では 100 万～299 万にある。年代別で比較では、すべての年代で平均年収は有意に低く ($p < 0.01$) (図 4.3)、一般男性に比べ血友病患者は低所得であった。

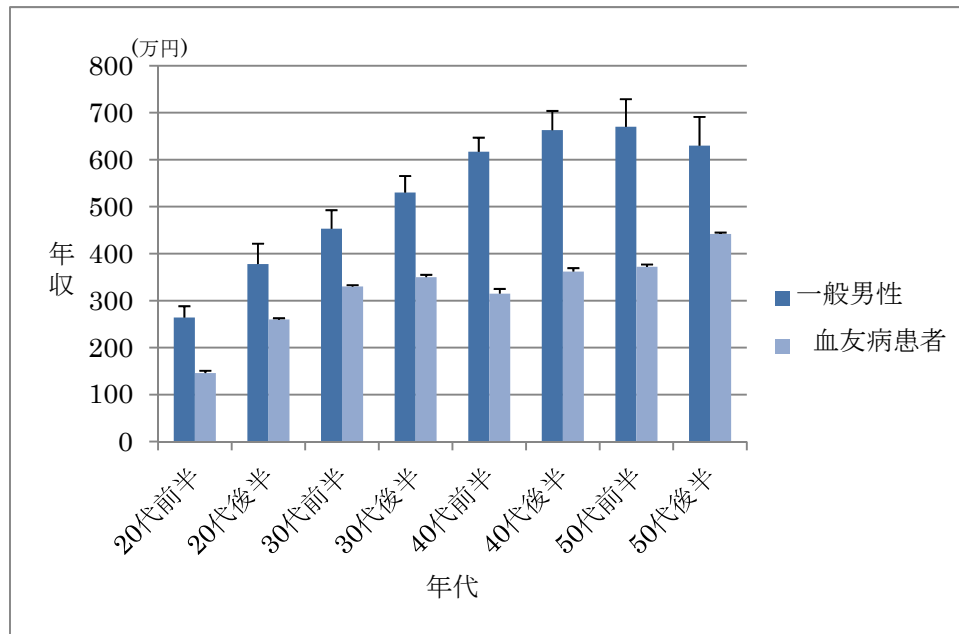


図 4.3 一般男性と血友病患者の年代別年収 (p < 0.01)

被雇用者を雇用形態別にみると、血友病患者では一般男性と比較して契約社員（派遣社員）の割合が高かった (p < 0.05) (表 4.1)。

表 4.1 一般男性と血友病患者の雇用形態比較

	一般男性	血友病患者
① パート・アルバイトなど	325 万人 (11.1%)	26 人 (11.9%)
② 契約社員（派遣社員）	234 万人 (8.0%)	29 人 (10.7%)
p < 0.05		
③ 正規雇用者	2358 万人 (80.8%)	188 人 (77.4%)

血友病患者は身体障害者手帳を四肢の身体障害や HIV 感染による免疫機能障害で申請可能であり、身体障害者枠での就職も可能であり、障害を持っている血友病患者は身障者枠で雇用されている者も多い。特に HIV 感染者でその割合が高い可能性があり比較を試みたが、今回の調査では、正規雇用されている血友病患者で身障者枠利用をした就業割合は HIV 感染者と非感染者で有意差はみられなかった (NS) (表 4.2)。

表 4.2 採用枠による HIV 感染者の割合 (NS)

	身障者枠	一般採用	合計
HIV 感染者	17 (21%)	65 (79%)	82 (100%)
HIV 非感染者	25 (16%)	127 (84%)	152 (100%)
計	42	192	234

血友病患者の正規雇用者で障害者枠採用と一般採用での収入を比較したが差は認めなかった（NS）（図 4.4）。

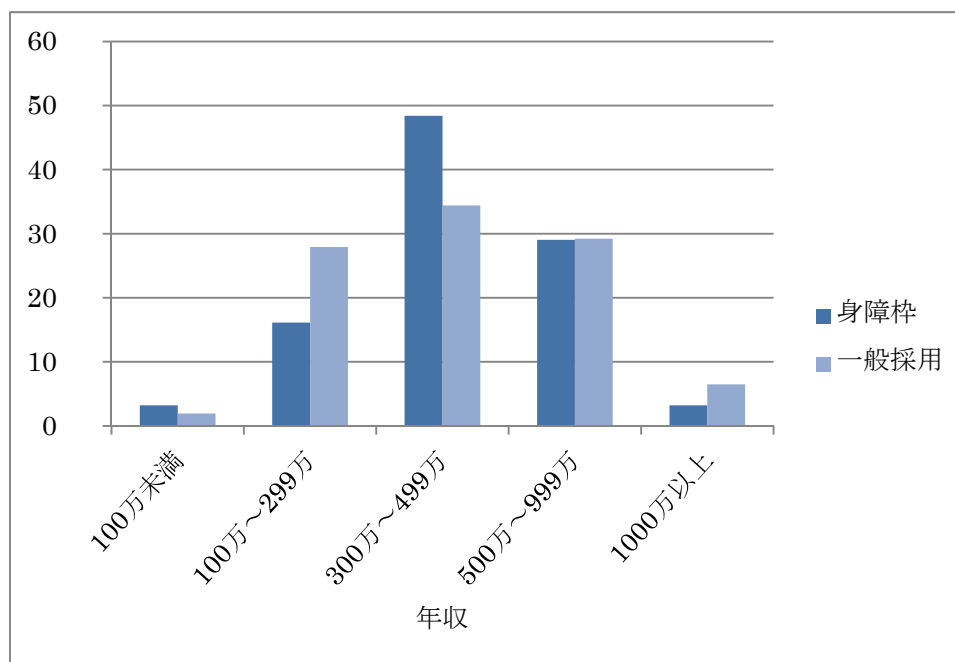


図 4.4 正規雇用の血友病患者における身障者枠採用と一般採用の年収比較（NS）

25 歳から 64 歳の血友病患者で HIV 感染者と非感染者の就業者割合の比較を行ったところ、HIV 感染者では非感染者に比べて有意に就業率が低かった（ $p < 0.05$ ）（表 4.3）。

表 4.3 25-64 歳の血友病患者における HIV 感染の有無による就業者数の割合（ $p < 0.05$ ）

	HIV 感染者	HIV 非感染者
就業者	82 (59%)	149 (71%)
非就業者	57 (41%)	60 (29%)
計	139 (100%)	209 (100%)

25 歳から 64 歳の血友病患者で肝硬変・肝癌発症患者とそれ以外の患者の就業者割合の比較を行ったところ、肝硬変・肝癌発症患者では就業率が低い傾向があった傾向があったが、統計学的な有意差は見られなかった（ $p = 0.08$ ）（表 4.4）。

表 4.4 25-64 歳の血友病患者における肝硬変・肝癌の有無による就業者数の割合（NS）

	肝硬変・肝癌あり	肝硬変・肝癌なし
就業者	16 (50%)	230 (66%)
非就業者	16 (50%)	116 (34%)
計	32 (100%)	346 (100%)

2. 職場の理解に対する心配や不安

血友病患者は出血をきたした際や通院のために休暇・遅刻・早退が必要となる場合がある。そのため職場の理解が必要である。身障者枠採用では病気の申告がなされており職場の理解を得やすいと推測されたが、有意差はないものの身障者枠採用のほうが却って職場の理解に対して心配や不安が大きいという結果であった（NS）（表 4.5）。身障者枠採用の方がより日常生活上の障害が大きいためとも考えられるが、必ずしも身障者枠採用が職場の理解には繋がっていない可能性が示唆された。

表 4.5 血友病正規雇用者における職場の
理解と不安について身障者枠採用と一般採用者での比較（NS）

	不安・心配あり	不安・心配なし	計
身障者枠	7 (23%)	24 (77%)	31
一般採用	25 (14%)	157 (86%)	182

正規雇用者における HIV 感染者と非感染者での比較では、感染者で職場の理解に対して心配や不安を持つ患者が多かった（ $p < 0.05$ ）（表 4.6）。やはり HIV 感染者はより多くの患者が職場の理解で心配や不安を感じていることが示された。

表 4.6 血友病正規雇用者における職場の
理解と不安について HIV 感染者と非感染者での比較（ $p < 0.05$ ）

	不安・心配あり	不安・心配なし	計
HIV 感染者	16 (25%)	47 (75%)	63
HIV 非感染者	14 (12%)	101 (88%)	115

また、1980 年代以前に血液製剤投与を受けた血友病患者の大多数が HCV に感染しているが、肝硬変・肝癌を発症している血友病患者は、そうではない血友病患者に比べ職場の理解に対して心配や不安を持つ患者が多かった（ $p < 0.05$ ）（表 4.7）。HIV 感染者および肝硬変・肝癌患者は、普段から通院回数も多く体調の変調をきたしやすいことから職場の理解に心配や不安をより多く抱えていることが示唆された。

出血時にも勤務時間内に早急な製剤投与ができていないという止血処置の遅れがあることが昨年度の報告書で示されており、出血という血友病そのものの症状についても職場の理解が必要と考えられるが、HIV 感染症・肝硬変・肝癌に罹患している血友病患者にはより一層の配慮が必要といえる。

表 4.7 血友病正規雇用者における職場の
理解と不安について肝硬変・肝癌発症者とそれ以外の血友病患者での比較（ $p < 0.05$ ）

	不安・心配あり	不安・心配なし	計
肝硬変・肝癌 あり	5 (38%)	8 (62%)	13
肝硬変・肝癌 なし	23 (12%)	157 (88%)	180

3. まとめ

血友病患者は一般男性と比較すると低就業率であり低収入であることがわかった。うち被雇用者の雇用形態は非正規雇用者の割合が高く雇用条件も良くないことが示された。就労世代の血友病患者の多くが HIV・HBV・HCV 感染被害を受けているが、血友病患者の中でも、特に HIV 感染者や肝硬変・肝癌患者では就業率が低く経済的困難をきたしていることが示された。これらの感染者には、独立行政法人医薬品医療機器総合機構による「エイズ発症予防に資するための血液製剤による HIV 感染者の調査研究事業」や「先天性の傷病治療による C 型肝炎患者に係る QOL 向上等のための調査研究事業」によって経済的支援が行われているが、今後もこれらの事業を継続していく必要がある。

血友病患者の中でもとりわけ HIV 感染者および肝硬変・肝癌患者はより就業率が低かった。またこれらの患者はそうでない患者より職場の理解に対しての心配や不安を抱えた割合が多かった。通院回数、欠勤日数も多くなるため、より精神的肉体的ストレスを受けていると考えられる。HIV 感染者は免疫機能障害で身体障害者手帳を取得可能であるが、身体障害者枠の利用の状況をみると、HIV 感染者で身障者枠を利用した就職が多いということはなかった。また、身障者枠採用が職場の理解に繋がるかを検討したが、身障者枠就職されている血友病患者のほうが却って職場の理解に心配や不安を抱えている傾向がみられ、身障者枠就職が職場の理解について心配や不安の解消に繋がるというわけではないことが示唆された。

5) 自由記載欄のテキスト型解析

1. 自由に記載していただいた意見の集計方法

平成 18 年度から 20 年度までの期間に行った前回の調査研究に引き続き、今回の調査においても意見を自由に記載して頂く欄を設け、その解析を行った。

調査票の最終ページに記載欄を設け、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)、6つの項目に分けて回答して頂いた。記載内容は、他調査項目と同時にデータ化し、テキスト型データ分類集計プログラム WordMiner version 1.150 を用いて集計した。集計においては、医者、医師、ドクター、Dr のように、この調査においては明らかに同一の意味で用いられていると見なせる単語は「同一語」として扱った。

2. 記載された単語数と文字数

自由記載欄に回答を頂いた患者は 312 人であった。回答者総数が 663 人なので、47%の回答者が何かしらの回答を記載していた。

回答件数については、表 5.1 に示すように、治療法と医療体制・医療制度について記載された回答数が多く、それぞれ 208 件、204 件であった。社会・生活、患者会、病状についての記載はそれぞれ、168 件、138 件、136 件で、その他への記載は 99 件であった。

全体の平均としては、1 件の記載には平均 55 文字、28.7 単語が使用されていた。

表 5.1 自由記載欄に記入された回答数、文字数および単語数

No	設問項目	回答数	文字数		単語数				
			のべ	一人当り	すべて	一人当り	解析用 ^{*1}	種類数 ^{*2}	異なり率 ^{*3}
1	医療制度・医療体制	204	13,308	65.2	6,910	33.9	2,978	1,332	0.45
2	社会・生活	168	10,774	64.1	5,724	34.1	2,303	1,216	0.53
3	治療法	208	9,654	46.4	5,052	24.3	2,083	937	0.45
4	病状	136	7,496	55.1	3,935	28.9	1,630	902	0.55
5	患者会	138	6,599	47.8	3,403	24.7	1,371	768	0.56
6	その他	99	7,240	73.1	3,681	37.2	1,472	936	0.64
全体		953	55,071	57.8	28,705	30.1	11,837	6,091	0.53

*1 解析用・・・解析にはもちいない句読点や助詞、記号類を除き、「Dr」と「医師」などの同義語を同値化したもの

*2 種類数・・・「解析用」から重複したものを取り除いた単語の種類数

*3 異なり率・・・「種類数」を「解析用」で割った値。「異なり率」が高いと自由記述の内容は皆バラバラであり、逆に異なり率が低いと自由記述の内容に差異がないと認められる。

3. 自由記載欄の回答者による内訳

回答者による内訳は、表 5.2 に示すように、患者本人によるものが 196 件、保護者あるいはそれ以外によるものが 116 件であった。患者の年齢が 10 歳未満および 10 歳代までは、記載された意見は大半が保護者によるものであり、一方患者が 30 歳代を超えると、ほとんどが本人による意見であった。20 歳代の患者については、本人によるものが 71%であるが、残りについては保護者等の意見が寄せられている結果であった。

表 5.2 自由記載の回答者数 「全体（少なくとも 1 つの項目に回答のあったもの）」

回答者の年齢	本人	保護者	配偶者	兄弟姉妹	その他	不明	総計
10歳未満		56					56
10代	4	43					47
20代	22	9					31
30代	46	2			1	1	50
40代	60	2		1			63
50代	35						35
60代	24						24
70歳以上	4						4
不明	1					1	2
総計	196	112	0	1	1	2	312

4. 使用頻度の高い単語

自由記載に使用された単語の中で、使用頻度の高かったものを表 5.3 に示した。記載された意見の全体としては、「血友病」、「注射」、「不安」の 3 つの単語が上位の 3 位を占めた。

各項目のそれぞれにおいて、上位 3 つの単語をあげると、1) 医療制度・医療体制については、「血友病」、「病院」、「Dr・医師」；2) 社会・生活については、「生活」、「不安」、「病気」；3) 治療法については、「注射」、「治療法」、「治療」、「治療法」と「治療」を除くと「完治」と「製剤」が同数で 2 位；4) 病状については、「出血」、「関節」、「今」；5) 患者会などについては、「患者会」、「参加」、「情報」；6) その他（今回の調査票の内容についてなど）については、「患者」、「調査」（自由記載全体における出現数は 21 で、表 5.3 では欄外）、「血友病」となっていた。

5. 使用された単語の頻度と相互関係

(1) 回答に使用された単語の関係性

回答頂いた記載に用いられていた単語の特色を定量的に分析するため、異なる単語同士の関係性を、単語間の距離 L によって定義した。

すなわち、ある単語 x と別の単語 y との相互距離 L は、

$$L = \frac{N(x) + N(y) - N(x, y)}{N(x, y)}$$

として定義した。

ただし、 $N(x)$ と $N(y)$ は単語 x および単語 y の出現頻度、 $N(x, y)$ は単語 x と単語 y が同一の記載中出现する頻度である。

回答に使用された単語の出現数と L に基づいて、単語相互の関係を 6 つの回答項目のそれぞれについて作成したものを、図 5.1 から 5.6 に示した。

表 5.3 自由記載欄に記載された文字と単語(頻度 26 回以上のもの)

順位	単語	サンプル 頻度	医療制度 医療体制 (N=204)	社会・生活 (N=168)	治療法 (N=208)	病状 (N=136)	患者会 (N=138)	その他 (N=99)
1	血友病	122	49	22	15	13	4	19
2	注射	108	16	8	71	11	0	2
3	不安	99	30	31	9	20	3	6
4	できる	91	24	17	29	6	8	7
5	病院	75	48	7	9	2	6	3
6	今	74	17	18	7	21	8	3
7	治療	73	18	1	38	10	2	4
8	出血	73	11	16	7	34	1	4
9	生活	70	2	39	5	11	6	7
10	患者	66	15	9	7	1	13	21
11	Dr・医師	65	41	2	8	2	5	7
12	病気	62	12	27	5	5	6	7
13	製剤	60	12	2	30	6	4	6
14	現在	59	21	10	11	8	5	4
15	子・子供	58	11	11	11	7	7	11
16	関節	57	7	6	15	28	0	1
17	いない	44	16	7	4	4	10	3
18	治療法	44	1	0	38	2	1	2
19	心配	44	8	15	4	15	0	2
20	医療	43	29	2	3	1	4	4
21	自己	43	15	5	19	3	0	1
22	今後	42	7	6	8	6	6	9
23	薬	42	11	1	22	5	0	3
24	人	41	5	14	2	1	11	8
25	負担	41	25	2	9	3	2	0
26	障害	40	6	11	7	15	0	1
27	情報	40	6	0	4	2	23	5
28	私	39	9	8	3	5	4	10
29	医療費	37	31	3	1	0	1	1
30	患者会	35	1	0	0	0	33	1
31	できない	34	6	11	4	4	7	2
32	完治	34	2	0	30	1	0	1
33	多い	33	5	11	3	5	5	4
34	必要	33	10	6	5	4	6	2
35	仕事	31	4	14	2	4	5	2
36	専門医	31	26	1	2	0	0	2
37	状態	30	5	4	3	12	2	4
38	開発	29	1	1	27	0	0	0
39	参加	29	0	2	0	0	27	0
40	社会	29	2	19	1	1	0	6
41	少し	29	3	6	6	4	3	7
42	自分	28	1	7	4	1	9	6
43	早く	28	0	0	22	5	1	0
44	理解	28	9	14	2	0	0	3
45	飲み薬	27	0	0	27	0	0	0
46	制度	27	20	6	1	0	0	0
47	先生	27	15	4	3	2	3	0
48	保険	27	12	13	0	0	0	2
49	問題	26	7	7	2	1	7	2
50	(頻度25以下、略)							

(2) 医療制度・医療体制について

医療制度および医療体制については、「血友病」という単語が一番多く使用されていた。これと近い単語としては「専門医」、「病院」、「医療」、「不安」といった単語が位置していた。

「医療費」という単語も高い頻度で使われており、直結する単語として「保険」、「病気」、「健康」などが配置された。さらに、公的な助成制度について記載した回答を反映し、「恒久的」、「公的」および「助成」の3つの単語が「医療費」に近接する単語として抽出されていた。

医療体制について記載された意見の中では、「専門医」という単語を用いたものも多く、「専門医」も高出現率の単語の1つとなっていた。「専門医」と関係性の強い単語としては、「Dr・医師」が筆頭であったが、「いない」、「不足」、「育成」といった単語も抽出されていた（図5.1）。

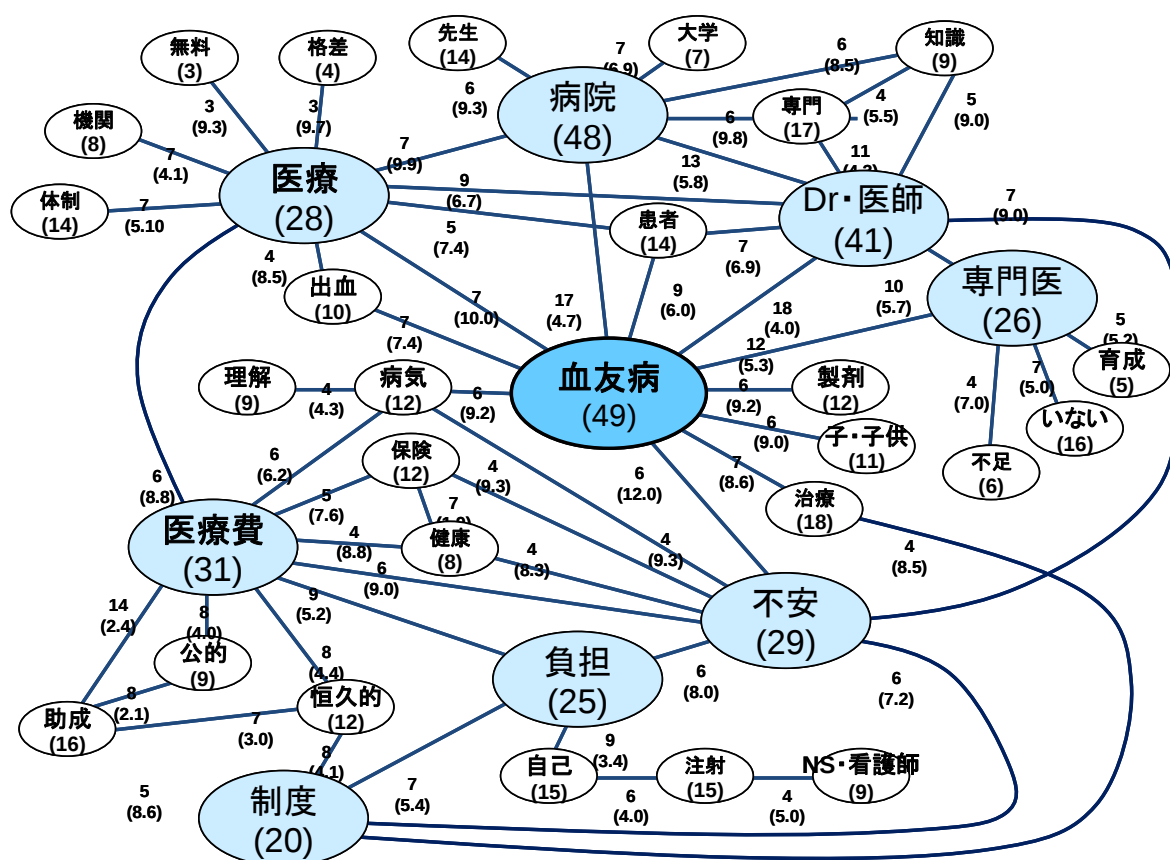


図 5.1 医療制度・医療体制についての回答に使用された単語の関係性

(3) 社会・生活について

この項目の記載においては、文章の中で「社会」と「生活」が使用された例が多く、「生活」と関係性の強い単語としては、「血友病」とともに「不安」が近接していた。さらに、この「不安」と近い関係にある単語として、「結婚」、「学校」、「年金」などが配置され、その「年金」という単語とは「障害」が、さらに「障害」には「関節」が最も近傍に位置していた。

また、医療制度・医療体制について使用された「血友病」の時とは異なり、「血友病」に近い単語として「偏見」と「差別」がプロットされていた（図5.2）。

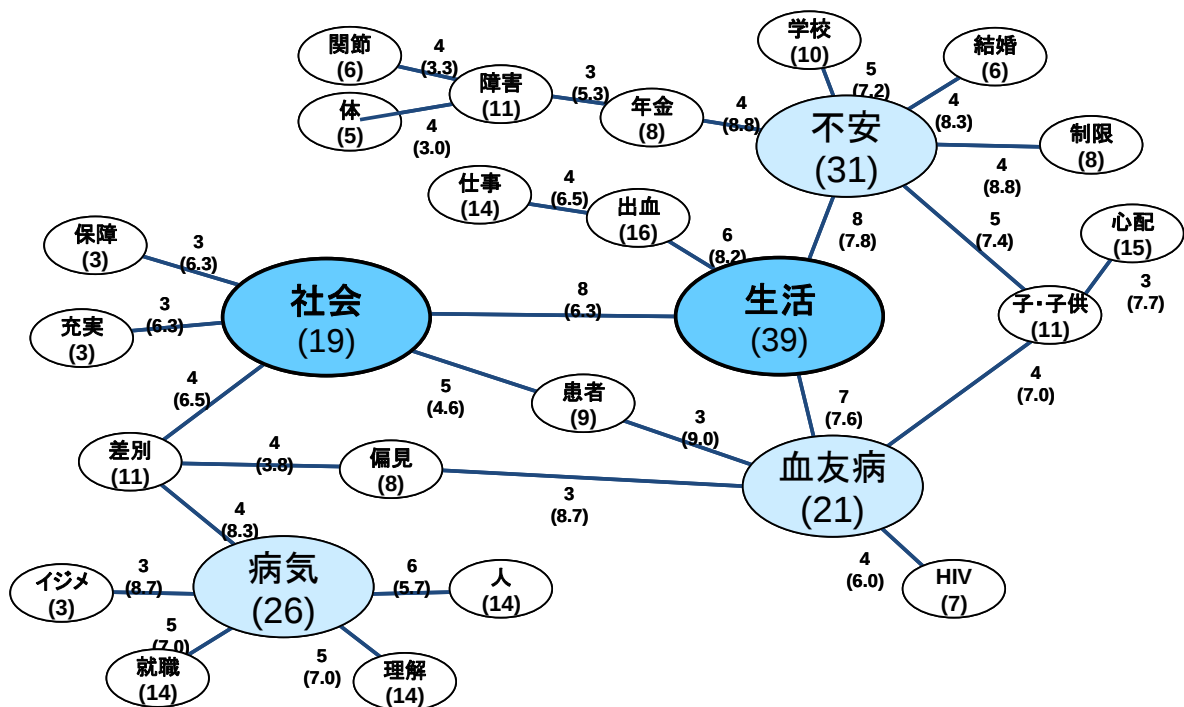


図 5.2 社会・生活についての回答に使用された単語の関係性

(4) 治療法について

これについての回答では「治療法」という単語が一番多く使用され、「治療法」に最も近い単語が「注射」がであったが、「早く」という特徴的な単語がこの近傍に位置しており、さらに、「早く」には「完治」が極めて近い単語として現れ、同時に、「見つけて」、「方法」の単語が直結していた。

「飲み薬」も、高頻度で使用されており、これには「注射」と「効果」が近い関係であった。

「開発」という単語に目を向けると、「期待」と直結して「遺伝子治療」がプロットされていた(図 5.3)。

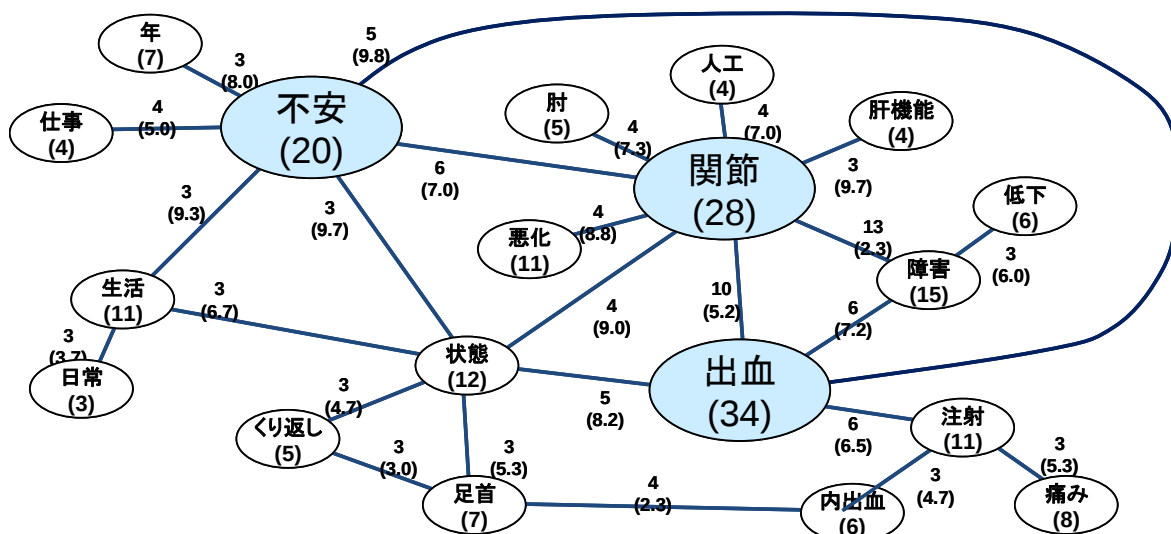


図 5.4 病状についての回答に使用された単語の関係性

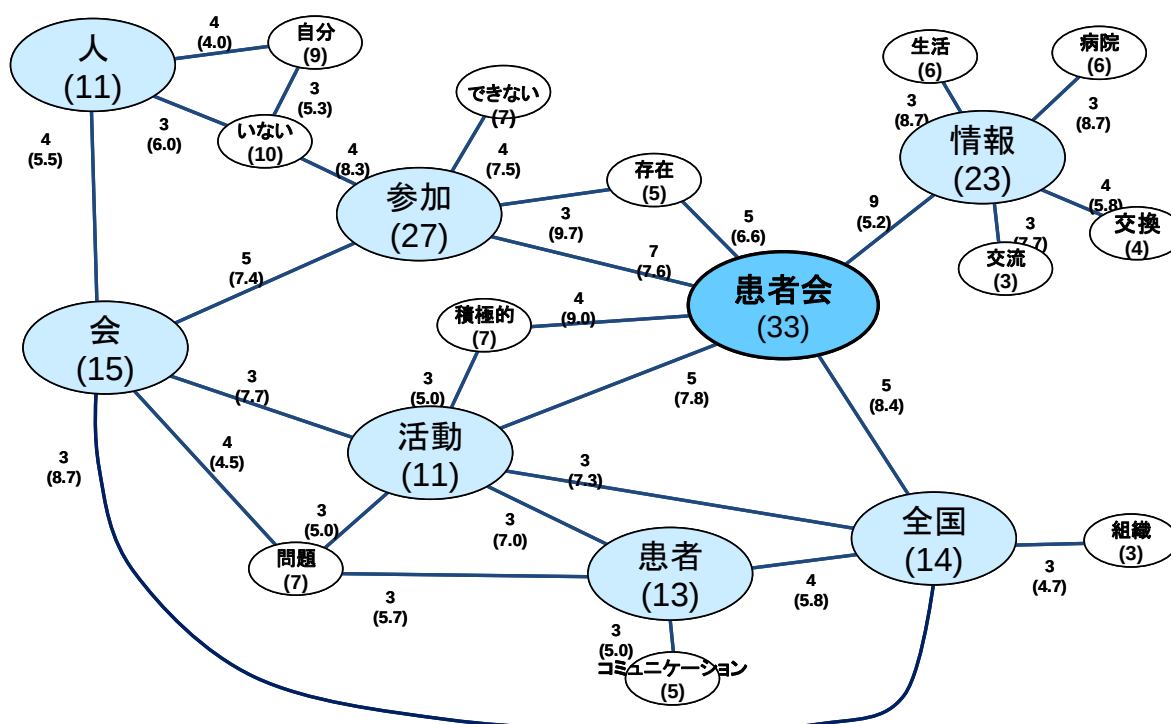


図 5.5 患者会などについての回答に使用された単語の関係性

(7) その他（今回の調査票の内容についてなど）の項目について

その他についての記載の中では、設問文中にある「調査」という単語が多く使用され、これには「結果」、「QOL」、「心」といった単語が近傍に位置していた。

「調査」以外で最も使われた単語は「患者」と「血友病」で、次いで「子・子供」が多く使用されていた（図 5.6）。

図 5.6 その他についての回答に使用された単語の関係性

この調査は血液凝固異常症という特定の疾患を対象としているが、それぞれの患者の背景は多様であり、自由記載の内容と背景因子との関係性を考察することは難しい。そこで、使用頻度の高い単語について、血友病の種類と重症度、年齢および社会的な背景因子について、使用頻度の変化を解析した。

年齢および社会的な背景については1歳以下、2～3歳、4～5歳、小学生、中学生、高校生、大学および大学院生あるいは専門学校生、就労者、就労年齢該当の非就労者、退職者の10分類とした。就労者、就労年齢該当の非就労者、退職者の区分は、年齢と就学あるいは就職しているか否かを問う設問への回答によって行った。

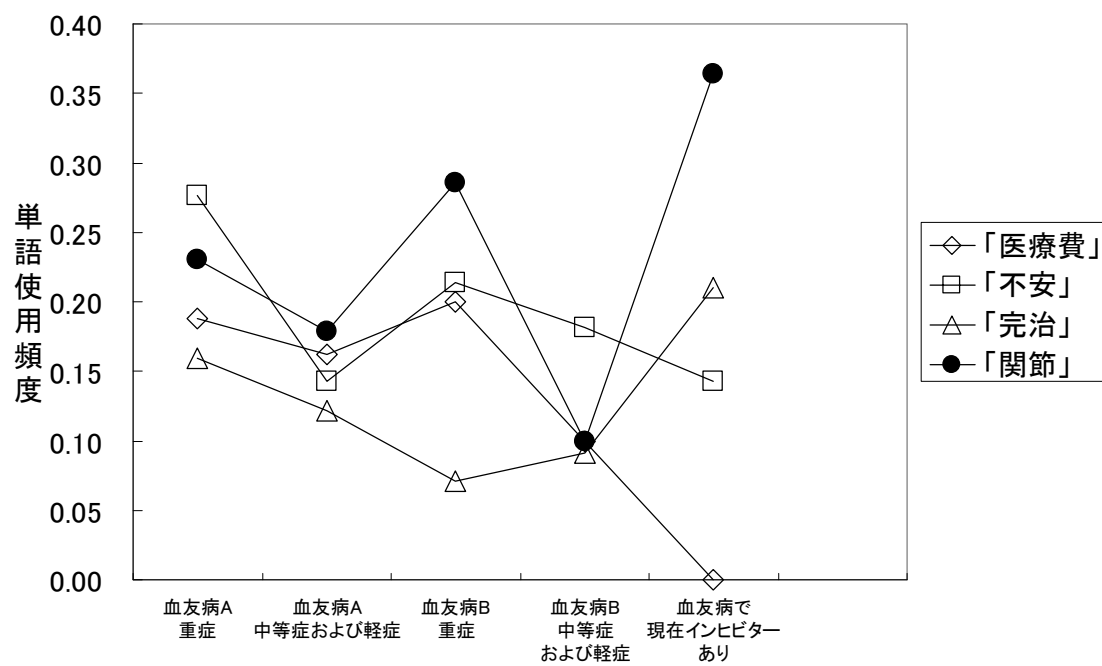
血友病の種類と重症度についての比較を図 5.7 に示した。図に示したように、4 つの単語とも同程度の頻度で変動していたが、現在インビターがある患者からの回答では、「医療費」という単語は使用されていなかった。

年齢および社会的な背景についても、図 5.8 に示したように 4 つの単語とも同程度の頻度で変動してい

たが、退職者の記載中には4つの単語は使用されていなかった。

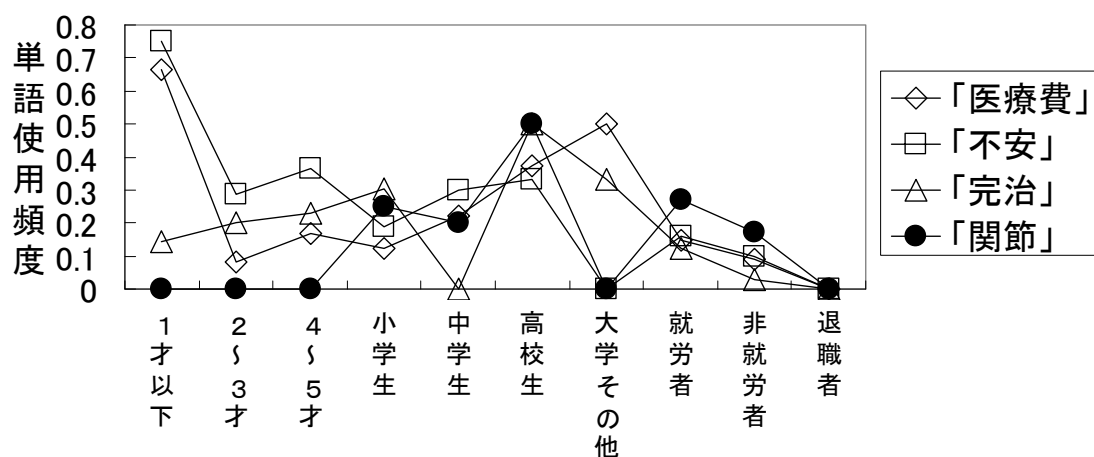
「医療費」と「不安」を使用した頻度が1歳以下の群においてかなり高率であったが、他の区分との間に統計学的な有意差はみられなかった。

なお、図5.7および5.8については、群ありは区分によって該当者数(当該項目に回答された記載例数)が少ないものもあるので、分母となった例数を各図の下に表示した。



分母となった記載例数					
	血友病A 重症	血友病A 中等症お よび軽症	血友病B 重症	血友病B 中等症お よび軽症	血友病で 現在イン ヒビター あり
「医療費」	85	37	15	10	12
「不安」	65	28	14	11	14
「完治」	88	33	14	11	19
「関節」	52	28	7	10	11

図 5.7 血友病の重症度と単語の使用頻度



	分母となった記載例数									
	1才以下	2～3才	4～5才	小学生	中学生	高校生	大学その他	就労者	非就労者	退職者
医療費	3	12	12	24	9	8	4	89	33	5
不安	4	7	11	21	10	3	5	69	30	2
完治	7	10	13	23	12	8	3	88	34	3
関節	2	7	7	16	5	2	2	66	23	3

図 5.8 年齢および社会的な背景と単語の使用頻度

7. 自由記載欄の解析の考察

今回の調査票では、前回の自由記載欄の解析結果を踏まえ、記載項目を 6 つに分類し、それぞれに記載して頂いたもので、前回よりも記載内容の分類の方向性が明らかであった。

その他を除く 5 つの項目については、回答数や意見に使用された文字数および単語数に大きな差はなく、全体の意見の大枠を分類する項目として、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、という今回の項目はほぼ適切であったと考えられる。

医療制度・医療体制については恒久的な公的医療制度が切望されており、これは前回の調査と同様であった。また、血友病治療に携わる専門医の不足や、その育成の必要性に関する回答もあり、医療者同様に、この問題については患者においても関心が高いようであった。

社会・生活に関しては、「血友病」という単語が「偏見」や「差別」といった単語と結びついており、また、「病気」という単語は「イジメ」という単語とも近い。偏見や差別の問題が、前回の調査の時と同様に、未だ問題となっていることが示唆される。

治療法についての回答の中では、「遺伝子治療」の単語を用いた記載が増え、単語の配置図にも登場した (図 5.3)。

一方、図 5.3 において出現頻度の高い「飲み薬」という単語は「注射」および「効果」とつながっている。図 5.3 に見られる単語の使用頻度と相互の位置関係は、経口投与薬の登場に寄せる大きな期待を反映しているものであろう。同時に、現在の薬の持続時間の延長を期待する意見も多く、これらのことは前回の調査と同様の傾向であった。

病状に関する記載では、関節についての記載が多かったが、「整形」あるいは「整形外科」という単語は高頻度では使用されていなかった。

病状に関して高頻度で使用された「関節」という単語は、医療体制・医療制度あるいは治療法についての配置図では高頻度単語として現れず、社会・生活についての記載において登場している。症状のところでは「関節」が「出血」および「不安」と結びついているので、関節障害というのは「治療できないもの」、「医療体制とか治療の対象ではなくて、不安対象でしかない」という現状を反映しているのかもしれない。

さらに、病状に関しての記載中では、肝炎についての記載があまり多くはなかった。C 型肝炎ウイルスに起因する重篤な肝疾患が、本邦の血液凝固異常症の死亡例の多くを占めてきている現状を考えると、意外な結果であった。

患者会などについての記載の中では、「参加」という単語が「できない」とも結びつきが強く、患者会が情報交換に有用であると考えられる回答が多いながら、「参加できない」という回答も無視できないことが示唆された。

以上のように、テキストデータの分類手法による自由記載の解析結果は、内容の熟読作業による前年度の要約と矛盾しないものであったが、作図によって改めて認識された部分もあった。テキストデータとしての解析を用いると、単語の使用頻度と関係性をプロットすることができ、項目ごとの記載意見の特徴を把握するのに有用であった。