

厚生労働科学研究事業

「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究」 分担研究

「血液凝固異常症のQOLに関する研究」

平成25年度調査報告書



編著：瀧正志、血液凝固異常症 QOL 調査委員会

厚生労働科学エイズ対策研究事業

「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究（研究代表者：坂田洋一）」分担研究

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」

平成 25 年度調査報告書

編著：瀧 正志（研究分担者）、血液凝固異常症 QOL 調査委員

「血液凝固異常症の QOL に関する研究 平成 25 年度調査報告書」の刊行に際して

この度、平成 25 年度厚生労働科学エイズ対策研究事業「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究（研究代表者：坂田洋一）」の分担研究として行われた「血液凝固異常症の QOL に関する研究 平成 25 年度調査報告書」の報告書が出来上がりましたのでお送り申し上げます。

本調査の実施に際しては、ご多忙中にも関わらず QOL 調査票のご記入を頂き、返送していただいた患者およびご家族の皆様、そして本調査の配布を仲介していただいた患者組織および担当医の皆様に厚く御礼申し上げます。本調査は、患者およびご家族の皆様の治療および生活の質の向上に寄与することを目的に行われました。

今回の調査目的は、16 歳以上の方には国際的に健康関連の QOL 評価法としてその妥当性が検証されている「SF-36」を使用し、改善すべき問題をより客観的にそして定量的に明らかにする目的です。

SF-36 は身体機能、日常役割機能、体の痛み、社会生活機能、全体的健康感、活力、日常役割機能、心の健康という 8 つの尺度が中心となって検討されますが、疾患、患者の重症度、年齢、関節障害、出血の回数、HIV 感染、HCV 感染など、具体的な関連性について客観的に評価を行いました。

また、16 歳未満の方は、別途作成した調査票を用い、属性とのクロス集計を行いました。

今年度の報告書は、必要な項目間のクロス集計を分析してその結果を記載したものです。なお、他の国との比較や他の疾患との関連は来年度に解析を行って報告する予定としています。

この報告書の調査結果を患者およびご家族の皆様がいろいろな機会に利用されて皆様の QOL の向上に役立てるように使っていただけることを希望しております。

なお、平成 25 年度の報告書も近々ホームページ（<http://www.b-qol.com/>）に掲載予定ですのでご覧ください。

平成 26 年 3 月吉日

平成 25 年度厚生労働科学エイズ対策研究事業「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究（研究代表者：坂田洋一）」：分担研究「血液凝固異常症の QOL に関する研究」

研究分担者：瀧 正志（聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科）

研究協力者：血液凝固異常症 QOL 調査委員（五十音順）

大平勝美（はばたき福祉事業団）、小野織江（産業医科大学血友病センター）、小島賢一（荻窪病院血液科）、白幡 聡（北九州八幡東病院）、竹谷英之（東京大学医学研究所附属病院関節外科）、立浪 忍（聖マリアンナ医科大学医学統計学）、長江千愛（聖マリアンナ医科大学小児科）、仁科 豊（仁科・深道法律事務所）、牧野健一郎（相生リハビリテーションクリニック）、松本剛史（三重大学医学部付属病院輸血部）、村上由則（宮城教育大学・岩手ヘモヒリー友の会）、森戸克則（むさしの会・つつじの会）、吉川喜美枝（聖マリアンナ医科大学病院看護部）、和田育子（荻窪病院看護部）

目 次

平成 25 年度血液凝固異常症 QOL 調査研究報告書の総括	1
	瀧 正志
I. はじめに	3
	瀧 正志
II. 調査方法	
(1) 対象と方法	3
(2) 調査票の作成	3
(3) 倫理面への配慮	3
(4) 健康関連 QOL 尺度「SF-36v2TM」についての解説	3
III. 調査結果	
(1) 回収状況	5
	瀧 正志
(2) 16 歳以上を対象とした調査結果 (SF-36)	
1) 一次解析結果	5
	瀧 正志
2) 下位尺度と患者属性のクロス集計結果	
i) 身体機能・日常役割機能 (身体)・体の痛み	7
	竹谷英之・牧野健一郎
ii) 全体的健康感	19
	立浪 忍・大平勝美・仁科 豊・森戸克則
iii) 活力・社会生活機能・日常役割機能 (精神)・心の健康	23
	小島賢一・松本剛史
(3) 6-15 歳を対象とした調査結果	30
	長江千愛・村上由則・和田育子・吉川喜美枝・小野織江・白幡 聡
IV. 調査票	43

血液凝固異常症 QOL 調査結果

平成 25 年度血液凝固異常症 QOL 調査研究報告書の総括

血友病等の血液凝固異常症の生活の質(quality of life; QOL)を低下させる要因として、出血、関節障害、頻回の製剤の静脈注射が小児、成人の共通の要因であることが平成 18 年度から本研究班の分担研究として行った「血液凝固異常症の QOL に関する研究」で明らかになった。また、上記以外に QOL を低下させる要因として、小児では幼稚園・学校生活の制限、インヒビター、成人では肝疾患、HIV 感染、そして就業の問題が上位を占めた。すなわち、出血および出血の後遺症、非加熱製剤に因る HIV 感染、肝疾患(肝硬変、肝臓)、さらに社会的偏見・差別などの社会的にも解決されるべき多くの課題が残されていることが前回までの研究で明らかになった。そこで、今回の研究では、健康関連 QOL を定量的に明らかにするため、日本の国民標準値が示され、他の疾患や諸外国との比較が可能である SF-36 を用いて本邦の血液凝固異常症患者の健康関連 QOL を評価することを企画した。今年度は疾患、重症度、年齢、出血頻度、関節障害、HIV 感染、HCV 感染などの影響について一次解析を行った。また、SF-36 の対象とならない小児に対しては、別途調査票を試作し、試験的に調査を行った。

血液凝固異常症患者全体では、身体機能 (PF)、日常役割機能 (RP)、体の痛み (BP) といった身体に関する下位尺度がいずれもわが国の国民標準値よりも低いことが示された。一方、社会生活機能(SF)、日常役割機能(精神) (RE)、心の健康 (MH) などの精神に関する下位尺度は国民標準値との差異が極めて少なく、前 2 者は国民標準値よりも僅かに高い値であった。ただし、活力 (VT) は国民標準値より低く、疼痛や身体に関する影響を受けた結果であることが示唆された。全体的健康感 (GH) は国民標準値よりも低いことが示され、精神に関する下位尺度よりも身体に関する下位尺度の影響を強く受けた結果と考えられた。血液凝固異常症を血友病 A、血友病 B、それ以外の凝固異常症に分けて検討したところ、上述の傾向は血友病 A で最も強く、次いで血友病 B であった。一方、その他の凝固異常症は、身体に関する下位尺度および精神に関する下位尺度はともに国民標準値と差異はないかあるいはむしろ高い値もみられたが、GH や MH は国民標準値より低値であった。

クロス集計の結果から得られた成績では、PF、RP、BP を低下させる因子として、年齢、重症度、血縁の病気に対する理解者の存在、(関節内)出血の有無と回数などが強い影響を与えていることが示唆された。それらに影響される体格、輸注状況(回数、自己注射、定期補充療法)、職業、ウイルス感染、そして肝臓の状態については、さらなる詳細な解析を行ったうえで、これらに影響する因子について考察する必要がある。

GH については、SF-36 マニュアル中の「慢性疾患 2 つ以上」という集計値よりもさらに低い値であることが示された。GH を低下させる因子として、重症度、頻回の出血、関節の出血や不自由に感じる関節の存在、HIV や HCV の感染があることが示唆された。同時に、日常生活を不自由にしている病気の合併は、すべて GH を低下させることが示唆された。さらに、注射の回数は一般的健康感に大きく影響し、とくに月 25 回を超える注射によって大きく低下することが明らかとなった。家庭療法や定期補充療法については、「適切な注射によって GH は保たれている」というように解釈できる結果は得られず、さらなる詳細な解析を行ったうえで考察する必要がある。

VT、SF、RE、MH に関して、年齢、出血回数、関節出血、重篤な肝疾患、凝固異常症以外の日常生活を不自由にしている病気の合併がこれらを低下させる因子であることが示唆された。定期補充療法に関して一部、期待と反する結果も出ており、さらに詳細にデータを解析し原因を検討する必要がある。

また今回の結果で、SF-36 の調査対象の最も若い年齢層である 16-24 歳世代は、すべての項目において国民標準値と変わらない結果が示された。身体に関する下位尺度、全体的健康感、精神に関する下位尺度の全ての項目において、このままの状態が維持されていくのか、あるいは、今後加齢によりこれらを低下させていくのか、定期的なコーホート調査の必要性が示唆された。

SF-36 の対象とならない小児に対する試験的な調査研究の結果は、小児の凝固異常症の患者は家族からの活動抑制を受けつつも、学校生活や行事、スポーツにも積極的に参加し、友人も多く作り、楽しく前向きに生活していることが示唆された。定期補充療法を行うことによって、身体・心理両面において QOL の向上が期待できることが確認された。反対に、現在インヒビターがある患者においては日常生活の活動制限も多くなり、インヒビターは身体・心理両面において QOL を低下させる要因であることが再確認された。

次年度は、諸外国の患者との比較、他の疾患との比較を行い、血液凝固異常症患者の治療の向上と QOL の向上に貢献したい。

I. はじめに

本年度の研究では、健康関連 QOL を国際的に定量化された SF-36 を用い本邦の凝固異常症患者を評価し、また、疾患、病型、重症度、年齢、出血の頻度、関節障害、HIV 感染、HCV 感染の影響などを評価し、改善すべき問題をより客観的にそして定量的に明らかにすることを目的とした。また、SF-36 の調査対象とならない小児に関しても、別途調査票を作成して調査を行った。本報告書は、今回の調査から得られた結果に対する一次解析の報告である。

II. 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 24 年 11 月中旬に配布した。調査票の回収は平成 25 年 6 月末日を締め切りとし、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。

今回の調査は、6 歳から 15 歳の小児を対象とした調査と 16 歳以上の方を対象とした調査に分けて行った。後者は国際的にその妥当性が検証されている調査法 SF-36 を用い、健康関連 QOL を本邦の血液凝固異常症患者において評価した。

(2) 調査票の作成

今回の調査は 16 歳以上の方への調査は SF-36 (SF-36 については後述) を使用し、SF-36 の結果を解析するための属性について、各委員にそれぞれの専門的立場から討議を重ね検討し作成した。独立変数とする項目は、出血および出血の後遺症、非加熱製剤に因る HIV 感染、肝疾患 (肝硬変、肝癌) および社会生活項目の回答から項目を選定した。

また、6 歳から 15 歳の方への調査票は、SF-36 に準ずる形で簡易な言葉を用いて質問文を別に作成した。

(3) 倫理面への配慮

本調査は調査の趣旨に同意を得た患者本人あるいはご家族が無記名で記載するために同意書の取得は不要である。また、この調査の実施にあたり、疫学研究に関する倫理指針 11 「他の機関等の試料の利用」に基づく本調査の運用形態について、聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会臨床試験部会に審査を申請し、承認された (承認番号第 2188 号)。

(4) 健康関連 QOL 尺度「SF-36v2TM」についての解説 (認定 NPO 法人 健康医療評価機構より)

今年度の解析に用いた SF-36 について、日本語マニュアルから要点を以下に抜粋する。SF-36 は包括的な尺度であり、特定の年齢層、特定の病気や治療に関わっている集団を対象として作られた質問紙ではない。従って、一般の人と特定の集団を比較したり、病気の症状の相対的な重症度を比べたり、異なる治療の効果を比較したり、個々の患者の特徴を記述したり、といったさまざまな目的に対して、SF-36 が有用であることが明らかになっている。

SF-36 は、8 つの健康概念を測定するための 35 個の質問項目と健康変化を測定する 1 個の項目からなっている。8 つの概念とは(1)身体機能、(2)日常役割機能 (身体)、(3)体の痛み、(4)全体的健康感、(5)活力、(6)社会生活機能、(7)日常的役割機能 (精神)、(8)心の健康である。表 1 に 8 つの概念を測定する 8 つの下位尺度の得点が表す意味を示した。

表 1. SF-36 下位尺度の得点の解釈

下位尺度	得点の解釈	
	低い	高い
身体機能 : PF Physical functioning	健康上の理由で、入浴または着替えなどの活動を自力で行うことが、とてもむずかしい	激しい活動を含むあらゆるタイプの活動を行うことが可能である
日常役割機能 (身体) : RP Role physical	過去 1 ヶ月間に仕事やふだんの活動をした時に身体的な理由で問題があった	過去 1 ヶ月間に仕事やふだんの活動をした時に、身体的な理由で問題がなかった
体の痛み : BP Bodily pain	過去 1 ヶ月間に非常に激しい体の痛みのためにいつもの仕事が非常にさまたげられた	過去 1 ヶ月間に体の痛みはぜんぜんなく、体の痛みのためにいつもの仕事さまたげられることはぜんぜんなかった
社会生活機能 : SF Social functioning	過去 1 ヶ月間に家族、友人、近所の人、その他の仲間とのふだんのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由で非常にさまたげられた	過去 1 ヶ月間に家族、友人、近所の人、その他の仲間とのふだんのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由でさまたげられることはぜんぜんなかった
全体的健康感 : GH General health perceptions	健康状態が良くなく、徐々に悪くなっていく	健康状態は非常に良い
活力 : VT Vitality	過去 1 ヶ月間、いつでも疲れを感じ、疲れはてていた	過去 1 ヶ月間、いつでも活力にあふれていた
日常役割機能 (精神) : RE Role emotional	過去 1 ヶ月間、仕事やふだんの活動をした時に心理的な理由で問題があった	過去 1 ヶ月間、仕事やふだんの活動をした時に心理的な理由で問題がなかった
心の健康 : MH Mental health	過去 1 ヶ月間、いつも神経質でゆううつな気分であった	過去 1 ヶ月間、おちついていて、楽しく、おだやかな気分であった

国民標準値について

SF-36 の下位尺度とサマリースコアを、国民標準値に基づいたスコアリングにより算出することで、結果の解釈を簡単にしている。国民標準値とは日本国民の標準値を 50 点とし、その標準偏差を 10 点として変換して、比較が可能となる (オリジナルの SF-36 は 0-100 点法である)。本調査では 2007 年国民標準値を用いている。しかし、患者のデータでは正規分布しないなどの問題もあり、詳細はそれぞれの項で述べた。本報告書では国民標準値を用いた結果には各下位尺度項目の後ろに「・・・N」を付けて表示した。例) : 身体機能 (PF) の場合は、PF-N とした。

Ⅲ. 調査結果

(1) 回収状況

調査票は平成 25 年 6 月末日に締切り、全体で 902 件、その内 6 歳から 15 歳は 178 件、16 歳以上は 724 件であった。各地域ブロック別に全国調査で得られた血友病患者数から求めた回収率を図 1 に示す。

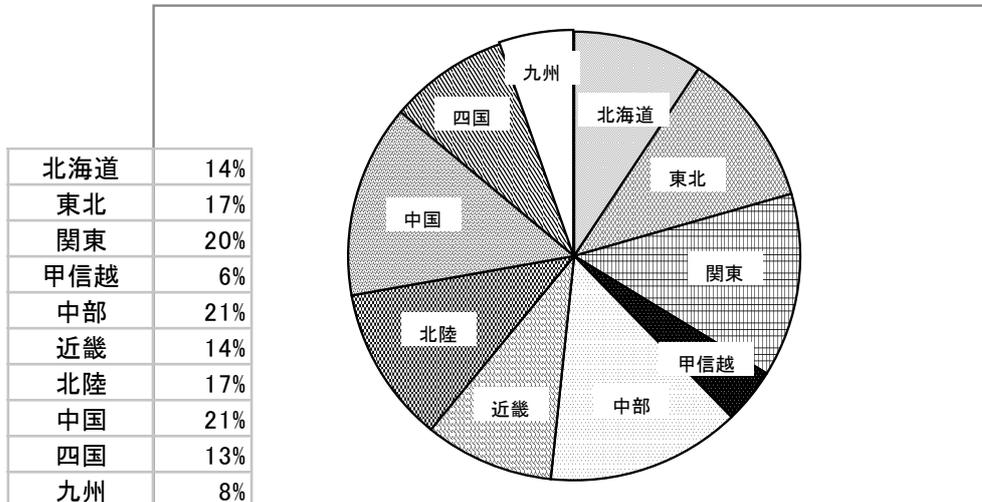


図 1. 調査票の回収率

(2) 16 歳以上を対象とした調査結果 (SF-36)

1) 一次解析結果

国民標準値と比較した棒グラフを図 2 に示す。これは国民標準値 50 を 0.0 として表したものである。血液凝固異常症全体では、PF-N、RP-N、BP-N といった身体に関する下位尺度がいずれもわが国の国民標準値よりも低く、GH-N もその影響を強く受けていることが示唆された。一方、SF-N、RE-N、MH-N などの精神に関する下位尺度は国民標準値との差異が極めて少なく、前 2 者は国民標準値よりも僅かに高い値であった。ただし、VT-N は国民標準値より低く、疼痛や身体に関する影響を受けた結果であることが示唆された。

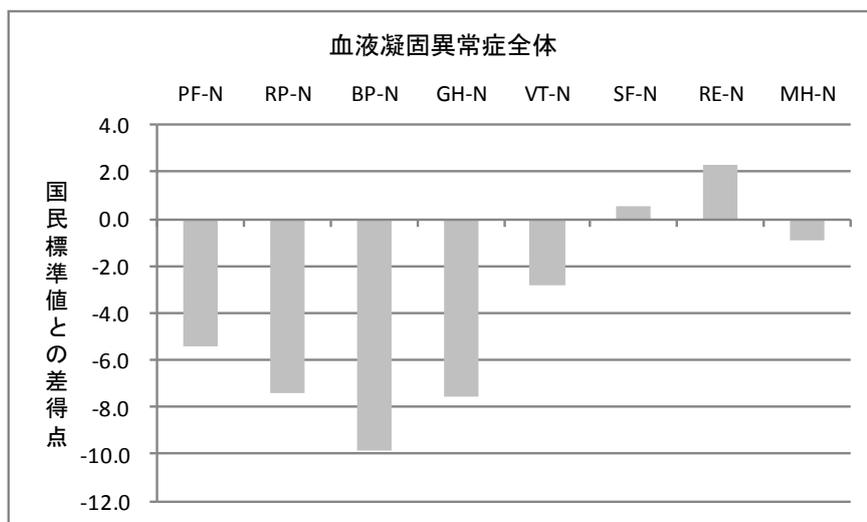


図 2. 血液凝固異常症における下位尺度の国民標準値との差異

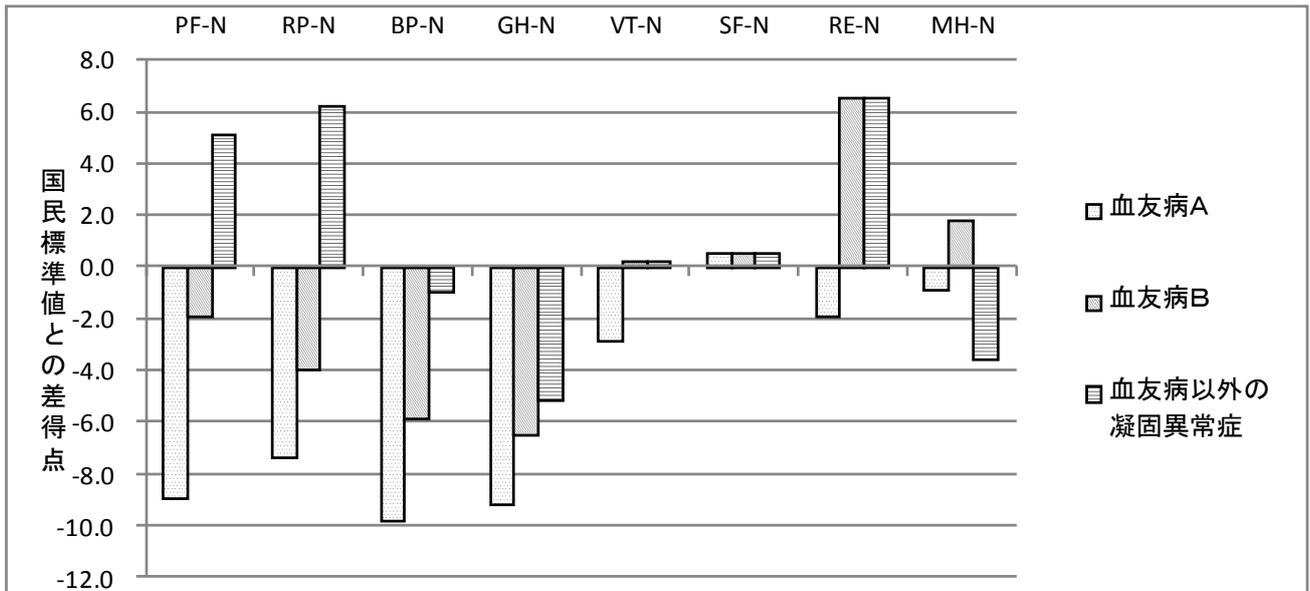


図3. 各疾患における下位尺度の国民標準値との差異

さらに、血液凝固異常症を血友病 A、血友病 B、それ以外の凝固異常症に分けて、国民標準値と比較検討した結果を図3に示す。PF-Nは、血友病 A、血友病 B、その他の凝固異常症の順に低い値で前2者はいずれも国民標準値より低値であった。その他の凝固異常症は逆に国民標準値より高値であった。RP-N、BP-N、GH-Nについても同様の傾向がみられた。ただし、後2者においてその他の凝固異常症は国民標準値より低値であった。VT-Nについては血友病 Aだけが国民標準値より低値であったが、それ以外は国民標準値と同様の値であった。SF-Nは3者とも国民標準値と同様の値を示した。RE-Nは血友病 Aだけが国民標準値よりやや低値であったが、それ以外は国民標準値より高値であった。MH-Nは血友病 Aが国民標準値よりやや低値、血友病 Bはやや高値、その他の疾患では最も低値を示した。すなわち、血友病患者では身体に関する下位尺度が血友病 A、血友病 Bのいずれも国民標準値よりも低く、その程度は血友病 Aが血友病 Bよりも大きいことが示唆された。一方、精神に関する下位尺度は国民標準値との差異が極めて少なく、逆に RE-Nでは血友病 Bおよびその他の凝固異常症では国民標準値より高値であることが示された。GH-Nは血友病 A、血友病 B、それ以外の凝固異常症のいずれも国民標準値よりも低く、血友病 A、血友病 Bでは身体に関する下位尺度の影響、その他の凝固異常症では精神に関する下位尺度の影響を受けた結果と推定された。

2) 下位尺度と患者属性のクロス集計結果

i) 身体機能(PF)・日常役割機能(身体)(RP)・体の痛み(BP)

解析の概要

アンケート総数 724 中有効総数 715 を対象とし、SPSS-21.0 を用いて解析した (表 2)。今回の SF-36 調査から得られた PF、RP、BP は Shapiro-Wilk 検定で有意確率が、すべて $p < 0.001$ であり正規分布をしていない (表 3)。国民標準値に基づく PF、RP、BP (PF-N、RP-N、BP-N) が提供されているが、PF、RP、BP が正規分布を取ることを前提に標準化しているため、PF-N、RP-N、BP-N による絶対値として解析せず、PF、RP、BP による相対的な数値の変化として解析する。評価解析について、ノンパラメトリック検定を行った。具体的には 2 標本検定には Mann-Whitney 検定、3 標本以上の検定には Kruskal-Wallis 検定を用いた。なお 3 標本以上の検定では、3 標本間それぞれに対して有意差検定を行っている訳ではないため、個々に有意差があるとは言えず、全標本間に有意差があるという意味である。結果を比較する際には、PF、RP、BP 値の中央値を参考にした。全体として中央値・平均値とも BP が最低値を示し、血友病患者において BP の影響が強い印象である (表 2)。しかし参考値とした国民標準値で補正した場合、PF-N、RP-N、BP-N 値に関して差が減少・逆転している。この傾向は各アンケート調査項目に対する解析でも見られるため、過度な解釈にならないように注意が必要と考えた。結果一覧を表 4-36 に示し、PF、RP、BP 値の中央値と p 値の他、PF、RP、BP の平均値、PF-N、RP-N、BP-N の中央値、平均値を参考として表記した。

解析の各論

問 13：年齢は高齢化するほど PF、RP、BP は有意に低下していた (表 4)。身長、体重に関して、低身長・低体重ほど PF、RP、BP は有意に低下していた。これは小柄な人ほど PF、RP、BP が低いという事で、成長期に低活動であったことが推測され、小児期の止血治療の状況 (年齢) が影響している可能性がある (表 5、6)。BMI に関しては PF、RP、BP に有意な変化はなかった。身長と体重に強い相関関係があるため、多くが“普通”に分布した結果によると推測する。低体重の中で、あるいは (やや) 肥満群のなかで、どのような因子が影響するのかをさらに調査する必要がある (表 7)。

問 14：疾患別では血友病 A が最も PF、RP、BP が低く、血友病以外の凝固異常症では PF、RP、BP は有意に高値であった (表 8)。

問 15：重症度別では、重症であるほど PF、RP、BP は有意に低下していた (表 9)。

問 16：血縁の中に病気に対する理解者がいることは、PF、RP、BP を有意に向上させていた (表 10)。

非血縁者の中に病気に対する理解者がいても PF、RP、BP は向上しなかった (表 11)。

問 17：患者会に参加していない方が PF、RP、BP は有意に高値を示した。患者会に参加については、患者会を知らない、参加する必要がない、したくない、などいろいろな要素が含まれており、年齢、重症度別、そしてウイルス感染の有無などについてさらに解析する必要があると考えられた (表 12)。

問 18：近 1 ヶ月間の出血はあった方が PF、RP、BP とも有意に低値で、特に BP の低下が大きい印象である (表 13)。近 1 ヶ月間の総出血回数でも、出血回数が多いほど PF、RP、BP とも有意に低値で、特に BP の低下が大きい印象である (表 14)。

問 19：近 1 ヶ月間の関節内出血はあった方が、出血回数が多いほど有意に PF、RP、BP とも一律低下

している印象である（表 15）。近 1 ヶ月間の総関節内出血回数でも、出血回数が多いほど PF、RP、BP とも有意に低値で、特に PF の低下が大きい印象である（表 16）。

問 20：近 6 ヶ月間に標的関節がある場合、PF、RP、BP とも有意に低値で、特に RP の低下が大きい印象である（表 17）。

問 21：不自由を感じる関節の有無に関しては、不自由を感じる関節がある場合 PF、RP、BP とも有意に低値であった（表 18）。不自由を感じる関節の部位別では、肩、肘、股、膝そして足関節いずれにおいても不自由を感じる場合、PF、RP、BP とも有意に低値であった。そのなかで、BP はどの関節が不自由な場合でも中央値は同様な低値であったが、PF、RP は股関節に不自由を感じる場合に、他の関節に不自由を感じる場合より中央値が低値であった。これは股関節に障害を持つ患者の多くが他の関節にも障害を持っている可能性があるかと推測された（表 19 - 23）。

問 22：関節手術の既往については、手術を受けた方の方が PF、RP、BP とも有意に低値であった。手術を受けた方について、詳細な分析をする必要があると考える（表 24）。

問 23：頭蓋内出血の既往がある方は、PF、RP が有意に低下していたが BP については差がなかった。その一方でその後遺症があっても、RP のみが有意に低下しているだけで、PF については有意差がなかった。このことから頭蓋内出血が与える影響は、入浴や着替えなどの基本的な日常生活動作に悪影響を与えるほどではなく、仕事やその他の応用的活動に対して悪影響を与えるものと考えられた（表 25、26）。

問 24：近 1 ヶ月間に凝固因子を輸注した方の方が、PF、RP、BP とも有意に低値であった。その回数については、回数が多い方は BP が有意に低下しているが、PF や RP は有意に低下していなかった。しかし月に 20 回以上輸注していた群の PF、RP、BP は急激に低下している印象があった。輸注回数に影響を与える因子と考えられる、重症度、自己注射の有無、定期補充療法の有無などについて考慮した解析が必要である（表 27、28）。

問 25：インヒビターは PF について有意な差がみられ、現在インヒビターがある患者さんの PF、RP は特に低値を示していた。しかし RP、BP には有意な差を認めなかった。これはインヒビターの既往があり現在インヒビターのない方とインヒビターがない方の間に差がほとんどないためかもし、現在のインヒビターの有無で解析をする必要がある（表 29）。

問 26：自己注射をしている方の方が PF、RP、BP とも有意に低値であった。これは自己注射をする必要がないほど身体・関節機能が良好であるという可能性（軽症例）があり、年齢、重症度などを加味した解析が必要である（表 30）。

問 27：定期補充療法についても、定期補充療法をしている方の方が PF、RP、BP とも有意に低値であった。これは定期補充療法をする必要がないほど身体・関節機能が良好であるという可能性（軽症例）があり、年齢、重症度などを加味した解析が必要である（表 31）。

問 28：専門病院への通院については、PF について有意に専門病院に通院している方が低くなっていた（表 32）。社会生活の障害や身体の痛みでは、近医への通院で対応しているが、日常生活が制限されるほど障害されるほど障害が進行すると、たとえ遠距離通院であっても、専門病院での対応が必要になるためかもしれない。しかし今回のアンケート回収地域は大都市圏の回答率が高く、地域性について考慮する必要もある。

問 29：現在の職業については有意な差が認められたが、学生で最も PF、RP、BP とも高値で、定年で

PF、RP、BP とも低値であった。これは年齢の影響が強く出ている可能性が高く、就労中、失業中の方においてどのような因子が、PF、RP、BP に影響するかを詳細に解析し、仕事に対する影響を評価する必要がある（表 33）。

問 30、31、32：HIV、HCV 感染症に関しては、感染している方の PF、RP、BP はいずれも有意に低値を示しているが、30 歳（薬害の可能性のある年齢）以上に絞って解析をし直す必要がある（表 34、35）。肝臓の状態について、PF についてのみ有意な差が認められたが、これも 30 歳（薬害の可能性のある年齢）以上に絞って解析をし直す必要がある（表 36）。

結語

今回の解析で、身体機能（PF）、日常役割機能（RP）、体の痛み（BP）に対して、多くの要素が有意に影響を与えていることが判明した。特に年齢、重症度、血縁の病気に対する理解者の存在、（関節内）出血の有無と回数などが強い影響を与えていると考えられた。それらに影響される体格、輸注状況（回数、自己注射、定期補充療法）、職業、ウイルス感染、そして肝臓の状態については、さらなる詳細な解析を行ったうえで、影響する因子について考察する必要がある。またその他の凝固異常症例を除き、血友病患者からのアンケートのみで解析を行う事で、上記の各因子の影響のよりの確な評価が期待できることが予想され、あわせてこのような解析も今後の検討課題である。

表 2. PF(-N)、RP(-N)、BP(-N)の記述統計

	有効度数	中央値	平均値	標準偏差
PF	715	72.37	70.38	27.47
RP	715	75.00	72.01	28.45
BP	715	52.00	55.28	24.22
RF-N	715	44.57	37.80	19.34
RP-N	715	42.60	40.97	15.52
BP-N	715	40.18	41.63	10.72

表 3. PF(-N)、RP(-N)、BP(-N)の正規性の検定

	Kolmogorov-Smirnov の 正規性の検定			Shapiro-Wilk		
	統計量	自由度	有意確率	統計量	自由度	有意確率
PF	.163	715	p<0.001	.889	715	p<0.001
RP	.163	715	p<0.001	.868	715	p<0.001
BP	.105	715	p<0.001	.960	715	p<0.001
RF-N	.163	715	p<0.001	.889	715	p<0.001
RP-N	.163	715	p<0.001	.868	715	p<0.001
BP-N	.105	715	p<0.001	.960	715	p<0.001

「正規分布である」というためには有意確率が $p \geq 0.05$ となる必要がある。

表 4. 年齢

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	107	91.2	95.0	86.4	100.0	67.0	72.0	52.4	55.1	48.8	56.2	46.8	49.0
II	116	85.6	90.0	80.3	93.8	60.0	61.0	48.5	51.6	45.5	52.8	43.7 ^a	44.2
III	179	72.6	75.0	72.1	75.0	51.3	51.0	39.1	41.0	41.0	42.6	39.9 ^b	39.7
IV	145	60.2	65.0	69.7	75.0	51.6	51.0	30.7	34.0	39.7	42.6	40.0	39.7
V	99	52.4	50.0	61.1 ^c	62.5	50.1 ^c	51.0	25.1	23.4	35.0	35.8	39.6 ^d	39.7
VI	60	54.5	52.5	56.3 ^e	50.0	55.7 ^e	55.7	26.6	25.2	32.4	29.0	41.8	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=117、b : n=180、c : n=100、d : n=102、e : n=59

I : 16-24 歳、II : 25-34 歳、III : 35-44 歳、IV : 45-54 歳、V : 55-64 歳、VI : 65 歳以上

表 5. 身長

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	64	59.5	62.5	59.6	56.3	54.7	52.0	30.1	32.2	34.2	32.4	41.4	41.4
II	307	66.0	70.0	69.3	75.0	53.3 ^a	51.0	34.7	37.5	39.5	42.6	40.7 ^a	39.7
III	286	77.2	85.0	77.6	87.5	57.2 ^b	61.0	42.6	48.1	44.0	49.4	42.5 ^b	44.2
IV	43	78.3	85.0	79.5	87.5	61.4 ^c	62.0	43.3	48.1	45.1	49.4	44.3 ^c	44.6
p 値		p<0.001		p<0.001		0.051		p<0.001		p<0.001		0.051	

a : n=309、b : n=288、c : n=44

I : 140.0~159.9cm、II : 160.0~169.9cm、III : 170.0~179.9cm、IV : 180.0cm 以上

表 6. 体重

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	51	59.2	60.0	62.4	56.3	51.5 ^a	51.5	29.9	30.5	35.7	32.4	40.0 ^b	40.0
II	237	68.0	75.0	69.3 ^b	75.0	52.8	51.0	36.1	41.0	39.5 ^b	42.6	40.5	39.7
III	244	73.2	82.5	75.2	81.3	58.2 ^c	52.0	39.8	46.3	42.7	46.0	42.9 ^c	39.7
IV	167	74.5	85.0	75.9 ^d	87.5	56.7 ^e	61.0	40.7	48.1	43.1 ^d	49.4	42.3 ^e	44.2
p 値		0.003		0.001		0.025		0.003		0.001		0.025	

a : n=52、b : n=238、c : n=246、d : n=166、e : n=169

I : 50.0kg 未満、II : 50.0~60.0kg 未満、III : 60.0~70.0kg 未満、IV : 70.0kg 以上

表 7. BMI

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	87	65.9	70.0	66.6	62.5	52.1	52.0	34.6	37.5	38.0 ^a	35.8	40.2	40.2
II	502	71.7 ^b	80.0	73.4	75.0	56.2	52.0	38.7 ^c	44.6	41.7	42.6	42.1 ^c	40.2
III	94	70.6 ^d	80.0	74.2	81.3	55.6	52.0	37.9 ^e	44.6	42.1	46.0	41.8 ^e	40.2
IV	16	68.8	75.0	63.3	71.9	50.3	46.0	36.6	41.0	36.2	40.9	39.4	37.5
p 値		0.192		0.070		0.471		0.192		0.070		0.471	

a : n=84、 b : n=501、 c : n=505、 d : n=95、 e : n=96

I : 低体重 (18.5 未満)、 II : 普通 (18.5~25)、 III : やや肥満 (25~30)、 IV : 肥満 (30 以上)

表 8. 疾患別

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	554	68.5	75.0	71.0	75.0	54.1 ^a	52.0	36.5	41.0	40.4	42.6	41.1 ^a	40.2
II	109	72.7	85.0	74.5	81.3	56.7 ^b	61.0	39.4	48.1	42.3	46.0	42.2 ^b	44.2
III	42	89.4	95.0	82.0	100.0	69.8	72.0	51.2	55.1	46.4	56.2	48.1	49.0
p 値		p<0.001		0.016		0.001		p<0.001		0.016		0.001	

a : n=558、 b : n=110

I : 血友病 A、 II : 血友病 B、 III : その他凝固異常症

表 9. 血友病重症度別

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	391	66.2	75.0	69.5	75.0	51.5 ^a	51.0	34.8	41.0	39.6	42.6	40.0 ^a	39.7
II	151	70.6	80.0	72.1	75.0	55.6 ^b	52.0	37.9	44.6	41.0	42.6	41.8 ^b	40.2
III	73	87.1	95.0	85.2	100.0	71.8	72.0	49.6	55.1	48.2	56.2	48.9	49.0
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=392、 b : n=154

I : 重症、 II : 中等症、 III : 軽症

表 10. 血縁の理解者がいる

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	673	71.0	80.0	73.2	81.3	56.0 ^a	52.0	38.2	44.6	41.6	46.0	42.0 ^a	40.2
N	31	58.2	61.1	52.2	50.0	44.1 ^b	41.0	29.2	31.3	30.2	29.0	36.7 ^b	35.3
p 値		0.012		p<0.001		0.005		0.012		p<0.001		0.005	

a : n=677、 b : n=32

Y : 理解者がいる、 N : 理解者がいない

表 11. 血縁者以外に理解者がいる

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	358	72.0	80.0	74.6 ^a	81.3	55.4 ^b	52.0	38.9	44.6	42.4 ^a	46.0	41.7 ^b	40.2
N	300	70.6	80.0	71.7 ^c	75.0	55.5 ^d	52.0	37.9	44.6	40.8	42.6	41.7 ^d	40.2
p 値		0.533		0.314		0.932		0.533		0.314		0.932	

a : n=359、 b : n=360、 c : n=299、 d : n=303

Y : 理解者がいる、 N : 理解者がいない

表 12. 患者会に入会している

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	434	67.7	72.5	70.8	75.0	53.5 ^a	52.0	35.9	39.3	40.3	42.6	40.9 ^a	40.2
N	271	74.9	85.0	74.3	87.5	58.4 ^b	52.0	40.9	48.1	42.2	49.4	43.0 ^b	40.2
p 値		p<0.001		0.021		0.014		p<0.001		0.021		0.014	

a : n=438、 b : n=272

Y : 入会している、 N : 入会していない

表 13. 近 1 ヶ月間の出血がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	220	77.5	85.0	82.1	93.8	70.8	72.0	42.8	48.1	46.5	52.8	48.5	49.0
Y	484	67.5	75.0	67.9	68.8	48.6 ^a	51.0	35.7	41.0	38.7	39.2	38.7 ^a	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=489 N : 出血がない、 Y : 出血がある

表 14. 近 1 ヶ月間の総出血回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	388	69.7	75.0	69.6	75.0	49.5 ^a	51.0	37.3	41.0	39.7	42.6	39.1 ^a	39.7
II	42	58.7	60.0	67.6	75.0	45.4 ^b	42.0	29.6	30.5	38.5	42.6	37.3 ^b	35.8
III	28	53.0	52.5	51.1	56.3	34.4	36.5	25.6	25.2	29.6	32.4	32.4	33.3
p 値		0.001		0.004		0.002		0.001		0.004		0.002	

a : n=392、 b : n=43

I : 1~5 回、 II : 6~10 回、 III : 11 回以上

表 15. 近 1 ヶ月間の関節内出血がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	336	78.3	90.0	80.7	93.8	66.6 ^a	62.0	43.4	51.6	45.7	52.8	46.6 ^a	44.6
Y	364	63.6	70.0	64.7	68.8	45.2 ^b	41.0	33.0	37.5	37.0	39.2	37.2 ^b	35.3
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=338、b : n=367

N : 関節内出血がない、Y : 関節内出血がある

表 16. 近 1 ヶ月間の関節内出血回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	302	66.3	70.0	66.2	68.8	46.3 ^a	42.0	34.9	37.5	37.8	39.2	37.7 ^a	35.8
II	26	52.9	55.0	66.1	65.6	46.5	51.0	25.5	27.0	37.7	37.5	37.7	39.7
III	19	40.0	40.0	46.1	50.0	26.6	31.0	16.4	16.4	26.8	29.0	29.0	30.9
p 値		p<0.001		0.021		p<0.001		0.001		0.021		p<0.001	

a : n=305

I : 1~5 回、II : 6~10 回、III : 11 回以上

表 17. 近 6 ヶ月間に標的関節がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	292	78.4	90.0	79.7	93.8	67.0 ^a	62.0	43.5	51.6	45.2	52.8	46.8 ^a	44.6
Y	414	65.0	70.0	67.1	68.8	47.4 ^b	42.0	34.0	37.5	38.3	39.2	38.1 ^b	35.8
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=294、b : n=417

N : 標的関節はない、Y : 標的関節がある

表 18. 最近不自由に感じる関節はありますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	154	92.1 ^a	95.0	89.4	100.0	78.0	84.0	53.1 ^a	55.1	50.4	56.2	51.7	54.3
Y	542	64.3 ^b	70.0	67.3	68.8	49.0 ^c	51.0	33.5 ^d	37.5	38.4	39.2	38.9 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=153、b : n=546、c : n=547、d : n=543

N : 不自由に感じる関節はない、Y : 不自由に感じる関節がある

表 19. 足関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	363	66.4	75.0	67.0	75.0	47.4 ^a	42.0	35.0	41.0	38.2	42.6	38.2 ^a	35.8
N	333	74.8	90.0	77.8	87.5	64.0 ^b	62.0	40.9	51.6	44.1	49.4	45.5 ^b	44.6
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=365、 b : n=336

Y : 足関節を不自由に感じている、 N : 足関節を不自由に感じていない

表 20. 膝関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	323	54.9	55.0	61.7 ^a	62.5	46.4 ^b	42.0	26.9	27.0	35.4 ^a	35.8	37.7 ^b	35.8
N	220	78.1	85.0	75.3	81.3	52.9	52.0	43.2	48.1	42.8	46.0	40.6	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=322、 b : n=327

Y : 膝関節を不自由に感じている、 N : 膝関節を不自由に感じていない

表 21. 肘関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	263	57.7	60.0	62.6	68.8	46.1 ^a	42.0	28.9	30.5	35.9	39.2	37.6 ^a	35.8
N	280	70.5	76.4	71.6 ^b	75.0	51.8 ^c	51.0	37.9	42.0	40.7 ^b	42.6	40.1 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=266、 b : n=279、 c : n=281

Y : 肘関節を不自由に感じている、 N : 肘関節を不自由に感じていない

表 22. 肩関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	89	49.6	50.0	55.8	56.3	45.1	41.0	23.1	23.4	32.1	32.4	37.1	35.3
N	454	67.2	72.5	69.5 ^a	75.0	49.8 ^b	51.0	35.6	39.3	39.6 ^a	42.6	39.2 ^b	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=453、 b : n=458

Y : 肩関節を不自由に感じている、 N : 肩関節を不自由に感じていない

表 23. 股関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	91	44.0	40.0	48.7	50.0	42.0 ^a	41.0	19.2	16.4	28.2	29.0	35.8 ^a	35.3
N	452	68.4	75.0	71.0 ^b	75.0	50.4 ^c	51.0	36.4	41.0	40.4 ^b	42.6	39.5 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=92、 b : n=451、 c : n=455

Y : 股関節を不自由に感じている、 N : 股関節を不自由に感じていない

表 24. 関節の手術を受けたことがある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	152	59.8	65.0	63.7 ^a	68.8	47.7 ^b	46.0	30.4	34.0	36.4 ^a	39.2	38.3 ^b	38.3
N	554	73.53	85.0	74.6 ^c	81.3	57.7 ^d	52.0	40.0	48.0	42.4 ^c	46.0	42.7 ^d	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=151、 b : n=154、 c : n=555、 d : n=557

Y : 関節の手術を受けたことがある、 N : 関節の手術を受けたことがない

表 25. 頭蓋内出血を起こしたことがある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	135	64.4	70.0	65.5 ^a	68.8	52.2	51.0	33.6	37.5	37.4 ^a	39.2	40.3	39.7
N	571	72.0	80.0	73.8 ^b	81.3	56.3 ^c	52.0	38.9	44.6	42.0 ^b	46.0	42.1 ^c	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		0.114		p<0.001		p<0.001		0.114	

a : n=134、 b : n=572、 c : n=576

Y : 頭蓋内出血を起こしたことがある、 N : 頭蓋内出血を起こしたことがない

表 26. 生活に影響のある頭蓋内出血の後遺症が残っている

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	36	61.9	62.5	57.0 ^a	56.3	47.4	41.0	31.8	32.2	32.8 ^a	32.4	38.1	35.3
N	98	65.8	70.0	69.1	75.0	54.3	52.0	34.5	37.5	39.4	42.6	41.2	40.2
p 値		0.505		0.037		0.041		0.505		0.037		0.041	

a : n=35

Y : 後遺症が残っている、 N : 後遺症は残っていない

表 27. 近 1 ヶ月間に凝固因子製剤を注射した

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	114	83.2	95.0	84.0	100.0	76.2	84.0	46.8	55.1	47.5	56.2	50.9	54.3
Y	602	67.9	75.0	69.8	75.0	51.3 ^a	51.0	36.1	41.0	39.8	42.6	39.9 ^a	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=606

N : 凝固因子製剤の注射をしなかった、Y : 凝固因子製剤の注射をした

表 28. 近 1 ヶ月間に凝固因子製剤を注射した回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	216	71.2	80.0	74.3	81.3	54.8 ^a	52.0	38.4	44.6	42.2	46.0	41.4 ^a	40.2
II	203	68.4	75.0	70.0	75.0	50.2	51.0	36.4	41.0	39.9	42.6	39.4	39.7
III	131	67.4	70.0	68.2	68.8	53.0 ^b	52.0	35.7	37.5	38.9	39.2	40.6 ^b	40.2
IV	45	52.3	55.0	52.9	50.0	36.8 ^c	32.0	25.1	27.0	30.6	29.0	33.5 ^c	31.3
p 値		0.458		0.083		0.007		0.458		0.083		0.007	

a : n=218、b : n=132、c : n=46

I : 1~5 回、II : 6~10 回、III : 11~20 回、IV : 20 回以上

表 29. インヒビターはありますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	27	43.3	45.0	56.0	50.0	45.5 ^a	46.0	18.7	19.9	32.2	29.0	37.3 ^a	37.5
II	44	63.4	70.0	72.4	78.1	50.8	51.0	32.9	37.5	41.2	44.3	39.6	39.7
III	487	70.7	75.0	72.7	75.0	54.6 ^b	52.0	38.0	41.0	41.3	42.6	41.3 ^b	40.2
IV	97	73.0	80.0	71.8	81.3	58.6 ^c	52.0	39.6	44.6	40.9	46.0	43.1 ^c	40.2
p 値		p<0.001		0.053		0.060		p<0.001		0.053		0.060	

a : n=28、b : n=489、c : n=98

I : 現在あり、II : 過去にあったが現在ない、III : ない、IV : 不明

表 30. 自己注射をしていますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	581	68.9	75.0	71.1	75.0	52.5 ^a	51.0	36.7	41.0	40.5	42.6	40.4 ^a	39.7
II	6	92.5	97.5	81.3	93.8	65.0	79.0	53.4	56.9	46.0	52.9	45.9	52.1
III	127	76.7	90.0	76.0	93.8	67.8	72.0	42.3	51.6	43.2	52.8	47.2	49.0
p 値		p<0.001		0.031		p<0.001		p<0.001		0.031		p<0.001	

a : n=585 I : している、II : 現在練習中、III : していない

表 31. 定期補充療法を行っている

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	416	66.6	70.0	69.1	75.0	51.4 ^a	51.0	35.1	37.5	39.4	42.6	39.9 ^a	39.7
N	298	75.6	85.0	76.1	87.5	60.7 ^b	62.0	41.4	48.1	43.2	49.4	44.0 ^b	44.6
p 値		p<0.001		0.001		p<0.001		p<0.001		0.001		p<0.001	

a : n=419、b : n=299 Y : 行っている、N : 行っていない

表 32. 専門病院に通院しているか

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	101	74.5	85.0	76.2	87.5	55.5	52.0	40.7	48.1	43.3	49.4	41.7	40.2
II	548	70.4	80.0	72.0	75.0	56.0 ^a	52.0	37.8	44.6	40.9	42.6	42.0 ^a	40.2
III	56	63.7	67.5	68.2 ^b	75.0	49.4 ^c	41.0	33.1	35.8	38.9 ^b	42.6	39.0 ^c	35.3
p 値		0.036		0.131		0.145		0.036		0.131		0.145	

a : n=551、b : n=55、c : n=57

I : 一般医療施設、II : 専門施設、III : 両方

表 33. 現在の職業は

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	85	93.7	95.0	88.6	100.0	68.2 ^a	72.0	54.2	55.1	50.0	56.2	47.4 ^a	49.0
II	385	75.1	80.0	79.6	87.5	57.3	52.0	41.1	44.6	45.1	49.4	42.5	40.2
III	106	58.2	60.0	55.0	56.3	44.5 ^b	41.0	29.2	30.5	31.7	32.4	36.8 ^b	35.3
IV	55	57.6	55.0	54.9 ^c	50.0	53.0	51.0	28.8	27.0	31.6 ^c	29.0	40.6	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=86、b : n=107、c : n=54

I : 学生、II : 就労中、III : 失業中、IV : 定年

表 34. HIV 感染がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	484	72.9	85.0	73.8	81.3	58.4 ^a	61.0	39.5	48.1	41.9	46.0	43.0 ^a	44.2
Y	204	64.3	70.0	68.3	68.8	47.8 ^b	51.0	33.5	37.5	39.0	39.2	38.3 ^b	39.7
p 値		p<0.001		0.003		p<0.001		p<0.001		0.003		p<0.001	

a : n=486、 b : n=206

N : HIV 感染はしてない、 Y : HIV 感染している

表 35. HCV 感染がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	209	85.7	95.0	83.6	100.0	65.8 ^a	62.0	48.5	55.1	47.3	56.2	46.3 ^a	44.6
Y	481	63.4	65.0	67.2	68.8	50.7 ^b	51.0	32.9	34.0	38.3	39.2	39.6 ^b	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=210、 b : n=484

N : HCV 感染はしてない、 Y : HCV 感染している

表 36. 肝炎の状態について

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	65	71.2	80.0	72.6	75.0	53.3	51.0	38.4	44.6	41.3	42.6	40.7	39.7
II	190	67.1	70.0	73.4	75.0	56.2	52.0	35.5	37.5	41.7	42.6	42.0	40.2
III	130	60.5	65.0	66.4	68.8	49.7	51.0	30.9	34.0	37.9	39.2	39.2	39.7
IV	38	48.9	47.5	47.6	53.1	38.8 ^a	41.0	22.7	21.7	27.6	30.7	34.3 ^a	35.3
V	18	50.8	57.5	51.0	56.3	41.5 ^b	41.0	24.0	28.7	29.5	32.4	35.5 ^b	35.3
VI	26	53.9	57.5	45.9	50.0	38.8	41.0	26.2	28.7	26.7	29.0	34.3	35.3
p 値		0.036		0.131		0.145		0.036		0.131		0.145	

a : n=40、 b : n=19

I : 自然治癒、 II : IFN にて治癒、 III : 慢性肝炎、 IV : 肝硬変、 V : 肝癌、 VI : 不明

ii) 全体的健康感(GH)

1. 血友病 A および血友病 B について

問 12: 地域的な差異については、血液凝固異常症全国調査における日本のブロック区分を用い、ブロック別の集計を行った。GH-N 平均値の値域は 37.6 ± 10.8 (北海道) から 46.7 ± 9.1 (北陸) であった。北陸が目立って高値であるが、他のブロックとの個別比較において、統計学的な有意差が検出されなかった。さらに、北陸ブロックの回答者数が 11 なので、一般的な傾向であると結論はできないと考える。すべてのブロックにおいて、GH-N 平均値は日本全体の男性平均値 50.1 よりも低い値であった。

問 13: 年齢については、7 群に分別した。GH-N 平均値は 33.3 ± 9.1 (75 歳以上) から 50.1 ± 11.2 (16-24 歳) に分布していた。16-24 歳の年齢群が他のすべての年齢群よりも統計学的な有意差を伴った高い値を示し ($p < 0.01$)、年齢の上昇に従って低下する傾向であった。ただし、65-74 歳群において、若干の上昇がみられた ($n=41$)。この年齢群においては年金の支給が確保されている結果であるかも知れない。しかし、日本全体のデータでは、年齢区分が異なることもあり、このような上昇はみられない。75 歳以上では目立って低下するが、この群の回答数が 12 なので、一般的な傾向ではない可能性もある。

問 13: BMI との関係は、普通体重群の平均値が最も高く (42.3 ± 11.5)、低体重群の平均値が最も低かった (39.1 ± 13.2)。しかし、BMI による群別比較においては、統計学的な有意差は一切検出されなかった。

問 14: 凝固異常症の種類との関係について GH-N 平均値の大小は、血友病 A (41.3 ± 11.9) < 血友病 B (43.5 ± 12.4) < 血友病以外の凝固異常症 (45.1 ± 10.3) の順であった。3 群中の最高値 45.1 (血友病以外凝固異常症) においても、男性の国民標準 50.1 よりも 5 点低い値であった。GH-N の平均値は血友病以外の凝固異常症が最大であったが、血友病 A あるいは血友病 B と比較した場合、統計学的な有意差は検出されなかった。

問 15: 血友病の重症度との関係については、軽症群の値が重症群 (40.9 ± 12.5) と中等症群 (40.9 ± 11.2) より少し高い平均値 (47.7 ± 10.5) であり、他の群との間に統計学的な有意差もみられた ($p < 0.01$)。中等症群と重症群には差異は認められなかった。軽症群においては GH-N の国民標準値 (男) 50.1 との差は 2.4 点と小さかったが、重症群と中等症群については、10 点近い差がみられた。

問 16: 病気を理解して支援してくれる人の有無との関係について、

① 親戚・家族については、回答「はい」と「いいえ」の比較で、平均値は 41.9 ± 11.9 ($n=636$) および 35.9 ± 12.2 ($n=29$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.05$)。

② 親戚・家族以外については、回答「はい」と「いいえ」で、 42.8 ± 12.0 ($n=342$) および 40.7 ± 12.0 ($n=281$) と、統計学的な有意差はあるものの ($p < 0.05$)、親戚・家族の場合におけるような大きな差異はなかった。

問 17: 患者組織への加入の有無については、回答「はい」と「いいえ」の比較で、平均値は 41.4 ± 12.0 ($n=430$) および 42.1 ± 12.2 ($n=234$) で、差異みられなかった。

問 18: 最近 1 ヶ月間の出血の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 45.6 ± 11.1 ($n=201$) および 40.0 ± 12.1 ($n=463$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。

最近 1 ヶ月間の出血回数 (問 18) については、「なし」の群を含め、全 4 群の区分とした。GH-N の平均値は、最大が 45.6 ± 11.1 (出血なし) で、最小が 33.3 ± 15.9 (11 回以上) であった。

GH-N の平均値は出血回数の増加とともに低下したが、1-5 回群と 6-10 回群の間には有意差はなく、月

に 11 回以上の出血がある場合に著しく低下した。この群では、GH-N の男性国民標準値 50.1 との差は 16.8 点と、大きな値であった。

問 19：1 ヶ月間の関節内出血の有無と回数について

① 有無についての回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 45.5 ± 11.0 ($n=299$) および 38.5 ± 11.9 ($n=361$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。関節内出血の有無は、全体的健康感に大きく影響する結果であった。

② 関節内出血の回数については、「なし」の群を含め、全 4 群の区分とした。GH-N の平均値は、最大が 45.5 ± 11.0 (出血なし) で、最小が 30.8 ± 14.8 (11 回以上) であった。GH-N の平均値は関節内出血回数の増加とともに低下したが、1-5 回群と 6-10 回群の間には有意差はなく、月に 11 回以上の出血がある場合に著しく低下した。

問 20：最近 6 ヶ月間の出血しやすい関節の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 46.5 ± 10.9 ($n=260$) および 38.7 ± 11.7 ($n=405$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。

問 21：最近日常生活で不自由に感じる関節の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 50.9 ± 10.0 ($n=127$) および 39.4 ± 11.4 ($n=529$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。このように、最近日常生活で不自由に感じる関節がある場合は、全体的健康感がかなり減少していた。

一方、日常生活で不自由に感じる関節がない場合は、全体的健康感は国民標準値に劣らない値であった。

問 21：日常生活で不自由に感じる関節の部位との関係については、スコアにおける GH-N の平均値は 39.1 ± 11.8 (足首) から 33.6 ± 8.8 (その他) に分布し、足首 > 肘 > 膝 > 股 > 肩 > その他の順で低下していた。どの関節が「不自由」と選択された場合も、GH-N の平均値は 40 未満であり、不自由に感じる関節がある場合は、全体的健康感はかなり低下する結果であった。

問 22：関節手術の経験の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 40.5 ± 11.8 ($n=151$) および 42.0 ± 12.1 ($n=515$) で、GH-N の平均値に差異みられなかった。

問 23：頭蓋内出血の既往およびその後遺症の有無

① 既往の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 40.1 ± 12.1 ($n=127$) および 42.1 ± 12.0 ($n=538$) で、GH-N の平均値に差異みられなかった。

② 後遺症の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 37.3 ± 10.3 ($n=33$) および 41.3 ± 12.3 ($n=93$) で、後遺症の有無によって GH-N の平均値に 4 点の差があったが、統計学的な有意差は認められなかった。

問 24：最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無と回数について

① 注射の有無についての回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 46.6 ± 10.4 ($n=84$) および 41.0 ± 12.1 ($n=582$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。最近 1 ヶ月間に凝固因子製剤注射をしなかった群は、注射をした群よりも全体的健康感がよいという結果であった。しかし、注射をしなかった群でも、男性の国民標準値 50.1 よりも 3.5 点低い値であった。

② 注射の回数については、GH-N の平均値は「なし」の群が最高値 (46.6 ± 10.4) で、注射回数の増加とともに低下していく傾向であった。特に、25 回以上の回数になると、より少ない回数の群に比べ、統計学的な有意差 ($p < 0.05$) を伴って低下していた。

問 25：インヒビターの有無については GH-N の平均値の大小関係は、過去はあったが現在なし (43.5 ± 12.1) > わからない (42.2 ± 11.9) > 過去・現在ともなし (41.8 ± 12.0) > 現在あり (36.5 ± 11.8)

の順であった。すなわち、現在インヒビターがあると全体的健康感はかなり悪化するが、それ以外の群では大きな差異はなく、統計学的な有意差が認められたのは最大値群「過去はあったが現在なし」と最小値群「現在あり」の2群間であった。

問 26：自己注射（家庭療法）の有無における GH-N の平均値は、練習中 (46.0 ± 14.2) > していない (43.5 ± 11.9) > している (41.4 ± 12.0) の順であった。練習中は少数のみ ($n=5$)であり、また、群間に統計学的有意差は認められなかった。

問 27：予防的な週 1 回以上の定期的な注射についての回答「している」と「していない」の比較では、平均値は 40.6 ± 11.9 ($n=409$) および 43.6 ± 11.9 ($n=256$) で、GH-N の平均値は予防的な定期的注射をしていない群の方が高い値で、2 群間には統計学的な有意差があった ($p < 0.001$)。注射の有無そのもので差異が認められるため、定期補充療法については詳細な検討が必要である。

問 28：通院している医療機関についての GH-N の平均値は、わからない (45.1 ± 16.0) > ①②両方 (42.1 ± 13.6) > 血友病に詳しい医師のいる医療機関 (41.9 ± 11.8) > 一般の医療機関 (40.7 ± 11.9) の順で、特筆すべき差異はみられなかった。

問 29：回答者の現在の立場の最高値は「学生」 (51.3 ± 10.1) で、最低値は「失業あるいは休職中」 (34.7 ± 10.3) であった。立場による GH-N の平均値の変動は顕著で、特に「学生」とそれ以外の立場との間には、すべての比較において統計学的な有意差 ($p < 0.001$) がみとめられた。

問 30：HIV ウイルス感染の有無の GH-N の平均値は、わからない (44.8 ± 10.6) > なし (43.2 ± 12.2) > あり (38.3 ± 10.9) の順であった。「わからない」を除き感染の有無で比較すると、HIV ウイルス感染は GH-N を顕著に低下させていた ($p < 0.001$)。「わからない」群の GH-N の平均値は 44.8 点で、今般の群分けによる種々の平均値に比しても高い値であった。

問 31：C 型肝炎ウイルス感染の有無と肝炎の病期

① 感染の有無についてなし (48.3 ± 12.3) > わからない (44.6 ± 5.4) > あり (39.0 ± 11.0) の順であった。「わからない」を除き感染の有無で比較すると、HCV ウイルス感染は GH-N を顕著に低下させていた ($p < 0.001$)。

② 肝炎の病期についての GH-N の平均値は、自然治癒 > インターフェロンで治癒 > 慢性肝炎 > わからない > 肝臓 > 肝硬変の順で低下していた。自然治癒、あるいはインターフェロン治療によって治癒した群においては、慢性肝炎、肝硬変、あるいは肝臓の群に比べ、GH-N の平均値は有意に高い値を示した ($p < 0.05$)。

問 32：凝固異常症以外で日常の活動を不自由にしている疾患の有無と疾患の種類

凝固異常症以外で合併している疾患の有無の回答「なし」と、疾患の記入がある場合を比較したところ、GH-N の平均値は、なし (44.3 ± 11.4) > 脳卒中 (37.1 ± 7.6) > 糖尿病 (36.3 ± 12.2) > その他 (35.3 ± 11.0) > 腎疾患 (32.8 ± 11.0) > 心疾患 (32.4 ± 12.6) > 肝臓以外の癌 (22.1 ± 9.6) の順となっていた。日常の活動を不自由にしている疾患がある場合には、「なし」に比べ GH-N の平均値は低下していた。低下の度合いは「肝臓以外の癌」が最大であった。

2. 血友病以外の凝固異常症

対象例数は 42 例と、血友病に比べて少数であるため、分割数の多い群分けにおける変化は掌握できなかったが、出血や不自由に感じている関節がある場合に GH-N の低下する傾向はほぼ同様であった。

顕著に異なったのは、いくつかの設問における「あり」の割合で、主に表 37 の項目であった。

表 37. 血友病と血友病以外の凝固異常症との比較：設問に対する「あり」の割合

設問	血友病	血友病以外
最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無	54.7%	14.3%
関節の手術の経験	22.6%	7.1%
最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無	87.3%	38.1%
現在の自己注射の有無	86.0%	14.3%
HIV 感染の有無	30.1%	7.1%
HCV 感染の有無	69.3%	35.7%

このように、出血や HIV/HCV ウイルス感染についての状況が異なるためか、全体としての GH-N の平均値は血友病 A あるいは血友病 B に比して大きな値となっているが、前述のとおり統計学的な有意差はなかった。

結語

血友病を中心とする血液凝固異常症における全体的健康感 GH-N の平均値は、日本の全体としての平均値よりも低い。全体としては、SF-36 マニュアル中の「慢性疾患 2 つ以上」という集計値よりもさらに低い値となっている。

GH を低下させる背景は、重症であること、月に 11 回以上の出血があること、関節の出血や不自由に感じる関節があること、および、HIV や HCV の感染の感染があることであった。HCV については、とくに肝の状態が治癒していない群において GH が損なわれていた。同時に、日常生活を不自由にしている病気の合併は、すべて GH を低下させる。さらに、注射の回数は一般的健康感に大きく影響し、とくに月 25 回を超える注射によって大きく低下することがわかった。

一般の家庭療法や予防的な定期投与についての回答状況でみる限りにおいては、「適切な注射によって GH は保たれている」というように解釈できる集計はない。これは、より重症で注射の必要性が高い例ほど家庭療法や予防的な定期投与を実践する可能性が高いため、当然な結果かもしれない。予防的な定期投与の評価は、今回のような観察研究では困難で、介入研究の形式をとる必要がある。

しかし、多数の症例において GH のスコアの年齢群別平均値などが得られた意味は大きいと考える。来年度は、分割表のさらなる検討と、諸外国から報告された値との比較検討を行っていく計画である。

iii) 活力(VT)・社会生活機能(SF)・日常役割機能(精神)(RE)・心の健康(MH)

方法

対象:本節では原則としてアンケート総数 724 を分析対象としたが、関連の検討ではペアワイズで、重回帰に関してはリストワイズで欠損値を排除したデータセットで行なった。

結果の概要

今回調査の大きな目的である SF-36 の国民標準値との比較において、今回の調査では、回答群の 96% では国民標準値よりも低値となった。国民標準値と同じか、それを上回った回答群は、20 群で、いずれも 1/4 SD にも満たない差で誤差の域は出ない。

表 38. 国民標準値より 1SD 以上、低かった項目の回答群

国民標準値	活力	社会生活機能	日常役割機能精神	心の健康
	M=50 SD=10	M=50 SD=10	M=50 SD=10	M=50 SD=10
問 16 病気を理解してくれる人が親戚・家族にいない n=32	M=40.1 SD=12.3	M=33.9 SD=15.9	M=36.0 SD=15.5	M=38.4 SD=11.4
問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 11-15 回 n=15 注 1)	M=36.9 SD=11.8	M=30.8 SD=16.3	M=36.4 SD=17.8	M=36.5 SD=12.4
問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 25-30 回 n=6 注 1)	M=39.5 SD=13.3	M=27.5 SD=19.4	M=45.2 SD=18.4	M=48.7 SD=12.3
問 19 最近 1 ヶ月の関節出血回数 11-15 回 n=10	M=34.9 SD=12.0	M=26.2 SD=17.0	M=32.3 SD=18.0	M=33.4 SD=11.9
問 23 日常生活に影響する後遺症がある n=36	M=44.2 SD=10.4	M=34.6 SD=15.2	M=37.2 SD=15.5	M=42.1 SD=13.6
問 24 最近 1 ヶ月の注射回数 25-30 回 n=12	M=35.4 SD=9.8	M=27.0 SD=17.2	M=38.7 SD=21.0	M=39.6 SD=14.4
問 31 現在の C 型肝炎の病期が肝癌 n=19	M=38.9 SD=9.5	M=34.3 SD=13.9	M=33.7 SD=16.6	M=39.9 SD=11.2
問 31 現在の C 型肝炎の病期が不明 n=26	M=40.9 SD=9.5	M=30.5 SD=18.2	M=30.9 SD=17.1	M=39.2 SD=12.3
問 32 血友病以外の疾患 心疾患 n=11	M=40.2 SD=10.5	M=33.8 SD=14.8	M=31.1 SD=19.0	M=36.1 SD=11.4
問 32 血友病以外の疾患 腎疾患 n=15	M=35.3 SD=10.8	M=35.5 SD=17.8	M=38.1 SD=14.7	M=38.3 SD=14.4
問 32 血友病以外の疾患 2 脳卒中 n=5	M=36.7 SD=9.9	M=29.5 SD=9.8	M=39.6 SD=8.5	M=36.9 SD=5.8

注 1). 問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 16-24 回の群は n が少なく、そのほとんどに欠損値があり、対象とならなかった。

活力 (VT-N)・社会生活機能 (SF-N)・日常役割機能(精神) (RE-N)・心の健康 (MH-N) の平均がほぼ日本国民標準値と変わらない状態であったのが、表 39 の項目群である。若く、症状がない者は国民標準と遜色ない心理的、社会的活動性のレベルを維持しているものと考えられた。以下、それぞれの項目の国民標準値を表す「-N」を省略して記す。

表 39. 日本国民標準値と変わらない状態であった項目

項目名	国民標準値 50 以上の項目名
問 13 年齢 16-24 歳 n=106	VT=51.3 SF=50.0 MH=50.9
問 14 血友病 B n=109	MH=50.5
問 15 重症度が軽症 n=74	VT=50.9 RE=50.0 MH=51.3
問 18 最近 1 ヶ月の出血がない n=220	VT=50.2 MH=50.4
問 21 日常生活で不自由に感じる関節がない n=154	VT=52.1 SF=51.6 RE=51.2 MH=52.3
問 24 最近 1 ヶ月輸注がない n=115	VT=50.3
問 29 現在の身分が学生 n=84	VT=51.5 SF=50.6 MH=51.1

注 2) 他の 3 項目については n が 10 未満と少なく略

各項目での群間の結果

年齢：血友病患者の高い年齢層は凝固因子製剤が十分に開発されていないなど止血治療が十分でなかったこと、医療費助成制度の未整備、薬害の影響といった歴史的背景もあり、国民一般の年齢構成比より少ない。今回もそれらを反映して高い年齢の回答者は多くない。それでも 16-24 歳群と他の年齢層群との差が際立った結果となった。社会生活機能 (SF) は 16-24 群と他群間のすべてに有意差を見せ、活力 (VT) は 35-65 歳の各群と日常役割機能 (精神) (RE) は 35-44 歳および 55-75 歳以上の群と有意差を示した (Steel 法)。16-24 歳群は国民一般との比較において変わらないという結果を示している。

BMI：この数値の差では活力 (VT)・社会生活機能 (SF)・日常役割機能 (精神) (RE)・心の健康 (MH) に有意差が示されていない (Steel-Dwass 法)。しかし SF や RE において身長が高くなるほど、高得点になる傾向がみられた。本来、高身長は膝や足首などのへの負担を増加させやすい特徴があるにもかかわらず、仲間付き合いや仕事関係の精神面に不都合を生じていないのは興味深い点である。

血友病 A、B、その他：VT、RE、MH において血友病 A よりも血友病 B の有意に得点が高いことが示された (Steel-Dwass 法)。

重症度：4 項目全てで軽症群は中等症および重症群に比較して有意に得点が高かった (Steel-Dwass 法)。

病気を理解してくれる親族・家族の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。

病気を理解してくれる親族・家族以外の人の有無：VT、MH で「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。

患者組織への加入の有無：4 項目全てで有意差はなかった (Mann-Whitney 検定法)。

最近 1 ヶ月間の出血の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。さらに出血回数で見ると VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、1-5 回群や 6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、SF では「なし」群が 1-5 回および 11 回以上群に対して、1-5 回群が 11 回以上群に対して、6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、RE と MH では「なし」群が 1-5 回および 6-10 回群に対して有意に得点が高く、MH のみの結果として 1-5 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高かった (いずれも Steel-Dwass 法)。

最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かつ

た(Mann-Whitney 検定法)。さらに関節内出血回数で見ると VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、1-5 回群や 6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、SF では「なし」群が 1-5 回と 11 回以上群に対して、1-5 回群が 11 回以上群に対して、6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、RE では VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、MH では「なし」群が 1-5 回および 11 回以上群に対して有意に得点が高かった。(いずれも Steel-Dwass 法)

日常生活で不自由に感じる関節の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。また足関節群と膝関節群は股関節群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

関節手術の有無：SF のみが「あり」群は「なし」群に対して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

頭蓋内出血の有無及び頭蓋内出血による後遺症の有無：SF と RE が「なし」群は「あり」群に対して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

最近 1 ケ月間の凝固因子製剤の注射の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。また VT では「なし」群は 6-10 回および 11-15 回群、26-30 回群に対して、1-5 回群と 6-10 回群が 26-30 回群に対して有意に得点が高く、SF でも同じ群間の有意差がみられたほか、「なし」群は 1-5 回群に対しても有意に得点が高かった。(いずれも Steel-Dwass 法)

インヒビターの有無及び在宅自己注射の有無：4 項目全てで有意差はなかった(Mann-Whitney 検定法)。

定期補充療法の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

通院している医療による相違：4 項目全てで群間の有意差はなかった(Steel-Dwass 法)。

社会的立場による相違：VT では学生群が他のいずれの群に対しても、就労群が失業/求職群に対して有意に得点が高く、SF と RE では学生群と就労群が失業/求職群、定年退職群やその他群に対して有意に得点が高く、MH では学生群と就労群が失業/求職群やその他群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

HIV 感染の有無：VT、SF、MH の 3 項目で「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

C 型肝炎の有無と病期：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。病期との関連で言えば、VT では自然治癒群と IFN 治癒群が肝硬変群と肝がん群に対して、慢性肝炎群が肝がん群に対して有意に得点が高く、SF では自然治癒群が肝硬変群に対して、IFN 治癒群と慢性肝炎が肝硬変群と肝がん群に対して有意に得点が高く、RE では IFN 治癒群が肝がん群に対して有意に得点が高く、MH では自然治癒群が肝がん群に対して、IFN 治癒群が肝硬変群や肝がん群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

他の疾患と日常生活の不自由さ：VT では「なし」群が腎疾患群と他疾患群に対して有意に得点が高く、SF、RE と MH では「なし」群が心疾患群と他疾患群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

相関の検討結果

4 項目と問 12-32 の間で連続型データもしくは連続型とみなせるデータを対象に相関性については、-0.6 以下、0.6 以上の値を示す質問項目はなく、4 項目に単純な相関をうかがわせる要因は見い出せなかった。

重回帰分析の結果

探索的に重回帰分析を行うにあたり、中間報告の今回は欠損値の全くない 422 名を抽出し、対象として、問 18、20、24 などの回数を尋ねるものに関して「なし」を 0 回として計算した。探索的に重回帰分析を行った結果は以下である。

- ・活力(VT)の重回帰分析結果について

表 40. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	6	7819.3	1303.2	14.7	p<0.001
残差	415	36815.3	88.7		
合計	421	44634.6			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	70.20	3.55	19.77	p<0.001	重相関 R 0.42
年齢	-0.04	0.04	-1.20	0.232	重決 R ² 0.18
問 16 家族理解	-6.32	2.90	-2.18	0.030	補正 R ² 0.16
問 19 関節出血	-0.21	0.14	-1.53	0.127	標準差 9.42
問 20 標的関節	-5.32	0.99	-5.35	p<0.001	観測数 422
問 24 輸注回数	-0.26	0.07	-3.50	p<0.001	
問 31 C 肝炎	-1.84	0.91	-2.02	0.045	

以上の結果から活力 (VT) に関しては

- ・ 家族や親族の理解支援がある人ほど活力がある
- ・ 半年間で出血しやすい関節がない人ほど活力がある
- ・ 輸注回数が少ない人ほど活力がある
- ・ C 肝炎のない人ほど活力がある

と推測されすなわち、疾病・症状が少なく、家族の理解がある者が活力のあることが示唆された。

- ・ 社会生活機能(SF)の重回帰分析結果について

表 41. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	6	14326.6	2387.8	17.7	p<0.001
残差	415	56061.3	135.1		
合計	421	70387.85			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	76.19	4.70	16.22	p<0.001	重相関 R 0.45
年齢	-0.18	0.04	-4.45	p<0.001	重決定 R ² 0.20
問 16 家族理解	-6.20	3.57	-1.73	0.084	補正 R ² 0.19
問 17 患者会	-1.60	1.17	-1.36	0.173	標準誤差 11.62
問 19 関節出血	-0.39	0.17	-2.32	0.021	観測数 422
問 20 標的関節	-6.07	1.22	-4.99	p<0.001	
問 24 輸注回数	-0.40	0.093	-4.28	p<0.001	

以上の結果から社会生活機能(SF)に関しては

- ・年齢が若い者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近1ヶ月間関節出血の少ない者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近半年で出血しやすい関節がない者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近1ヶ月間輸注回数が少ない人ほど社会生活機能が保たれている

と推測されすなわち、関節状態の良し悪しが社会生活機能に影響していることが示唆された。

- ・日常役割機能(精神 RE)の重回帰分析結果について

表 42. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	5	6479.7	1295.9	11.3	p<0.001
残差	416	47830.0	115.0		
合計	421	54309.7			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	62.24	4.28	14.55	p<0.001	重相関 R 0.35
年齢	-0.16	0.04	-4.10	p<0.001	重決定 R ² 0.12
問 16 家族理解	-7.22	3.30	-2.19	0.029	補正 R ² 0.11
問 20 標的関節	-4.92	1.08	-4.53	p<0.001	標準誤差 10.72
問 27 定期補充療法	3.56	1.09	3.26	0.001	観測数 422
問 30 HIV 感染	1.87	1.09	1.72	0.087	

以上の結果から日常役割機能(精神 RE)に関しては

- ・年齢が若い者ほど日常役割機能が保たれている
- ・家族や親族の理解支援がある人ほど日常役割機能が保たれている
- ・半年間で出血しやすい関節がない人ほど日常役割機能が保たれている
- ・定期補充療法を行っていない人ほど日常役割機能が保たれている

と推測されすなわち、家族や親族の無理解、関節障害による行動への制限が心理的なブレーキとなって、日常生活機能を低下させることが示された。また定期補充療法は行っていないほど、人付き合いなどに積極的という結果は重症度等を考慮した解析が必要であろう。

・こころの健康(MH)重回帰分析結果について

表 43. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F		
回帰	4	5202.8	1300.7	14.5	p<0.001		
残差	417	37287.9	89.4				
合計	421	42490.7					

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計	
定数	67.45	3.68	18.32	p<0.001	重相関 R	0.35
問 16 家族理解	-11.79	2.91	-4.05	p<0.001	重決定 R ²	0.12
問 16 周囲支援	-2.32	0.94	-2.46	0.014	補正 R ²	0.11
問 20 標的関節	-4.30	0.94	-4.56	p<0.001	標準誤差	9.46
問 27 定期補充療法	3.17	0.96	3.29	0.001	観測数	422

以上の結果からこころの健康(MH) に関しては

- ・ 家族や親族の理解支援がある人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 周囲の理解や支援がある人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 半年間で出血しやすい関節がない人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 定期補充療法を行っていない人ほどこころの健康が保たれている

家族だけでなく、周囲の支援的な対人関係が心の健康を保つ大きな力になっていることがわかる。定期輸注を行っていない方がこころの健康度が保たれているという結果については、重症度等を考慮した解析が必要であろう。

考察

活力(VT)項目について

国民標準値との比較では関節出血を含め出血回数が 11 回以上あり、あるいは輸注回数も 26-30 回とほぼ毎日になるといった状況の者が目立って低値である。これら活力が低値な者は頻回の出血に曝されているだけではない。肝臓、腎疾患や脳卒中を抱えた人の活力も目立って低く、血友病以外の疾患も活力に与える影響は大きい。低値の人は闘病に疲れきった患者と言えるのではないかと。今回、個別データとしては検討していないが、同一回答者が重複していたとしても、少なくとも 15 名以上が該当する者と推定され、そうした患者の医療機関との関係や身体状況など、現状をさらに検討する必要がある。また重回帰分析の結果は、これを裏付けており、逆に表現すれば、家族の支援があり、標的関節がない、輸注回数が少ない人ほど活力があると言える。

社会生活機能(SF)について

国民標準値との単純比較では最も多くの解答群で低下が見られた項目である。活力同様、出血の多さは単に身体的に人付き合いの機会を減少させるだけでなく、気持ち的にも人付き合いを消極的にさせている。また肝臓、心疾患、脳卒中の持病や肝炎の病期が不明といった解答群も低いことから、活動への不安も社会生活機能を低下させている一因と考えられる。重回帰分析の結果からはさらに、活動性や見かけの動作に影響する関節状態、すなわち関節出血だけでなく、標的関節が少ないことも社会生活機能を保持する要因であることがわかる。活動を妨げる身体状況と不安や体面などが社会生活機能に大きな影

響を与えているのではないだろうか。

日常役割機能(精神) (RE)について

個別の群間検定や重回帰分析の有意差の出た結果を含めると、現在の若年層 16-24 歳のように出血や関節状態が良好で、肝炎の罹患が少なく生活習慣病の心配が未だない者にとって日常生活役割機能(精神)は国民標準値と、そう変わらない水準に保たれている。反対に出血回数 11-15 回/月、C 肝炎の病期が不明、脳卒中ありの解答群が目立って低く、そのような患者にとって日常生活のちょっとした出来事に抵抗、困難や不安を感じたり、消極的になったりすることが多いと言える。

こころの健康(MH)について

理解してくれる家族がいない、関節も含め出血が 2-3 日に 1 回ある、心疾患や脳卒中がある群は低値で、気持ちが晴れず、いらいらしやすいことがわかった。重回帰分析でも同様で、周囲に支援者いないほどこころの健康が保ちにくい。なお既述の定期補充療法を行っていない人ほどこころの健康や日常役割機能(精神)が保たれているという結果については精査する必要がある。定期補充療法は日常の臨床的な感覚として予期せぬ出血の減少や関節状態の維持に効果的で、特に本分析対象となる 16 歳以上の患者には、多くの場合、心情的な安定をもたらしている印象があった。この結果はその逆を示すものである。定期補充療法をしないですむ、軽い程度の者がこころの健康・日常役割機能(精神)を保ちやすく、それが、反映されているという意味なのか。もし単純に輸注行為・血管確保の負担であれば、最近の輸注回数や関節出血の有無といった回答群にも有意差が出現すると思われる。今後、輸注にかかる負担以外の、定期補充療法の短所、例えば、定期輸注の度に疾病を意識する負担、輸注することへの心理的抵抗感一疾病の想起、注射痕へのひげ目意識、痛みがないのに高価な製剤を使用する罪証感など一を検討していく必要がある。

まとめ

4 項目において、いずれも重症度よりは、実際の出血の程度が大きく影響している。その意味で出血を減らす治療努力が患者のこころの QOL 向上にも欠かせない。しかし、定期補充療法に関して一部、期待と反する結果も出ており、さらにデータを解析し、輸注の勧めが患者の QOL 低下につながらないように、原因を検討する必要がある。

また今回の結果で、4 項目 活力 (VT)・社会生活機能 (SF)・日常役割機能(精神) (RE)・心の健康 (MH)が国民標準値と変わらない 16-24 歳世代が、治療法の進歩により、このまま関節状態も悪化せず、従って心理的にも、社会的にも、活動性を低下させないままに過ごせるのか。あるいは、多くの先輩同様、加齢により、それらを低下させていくのか、コーホート調査も必要である。

最後に自分の重症度がわからないと回答している 46 名もいるが、それは症状の軽重にかかわらず、知っておくべき基本的な知識と言える。46 名が専門的な医療を全く受けていない、孤立した患者の可能性もある。データを精査の上、医療機関でのコンサルトをますます拡充していく方策も検討していかなくてはならない。

(3) 6-15 歳を対象とした調査結果

目的

わが国の血液凝固異常症の小児患者（6-15 歳）における QOL の実態を調査する。さらに出血に関連した身体的状況や治療実態がどのように小児の血液凝固異常症患者の QOL に関連しているのかを分析する。

方法

全国の 6-15 歳の小児血液凝固異常症の患者を対象に QOL に関するアンケート調査を行った。QOL に関する 13 項目の質問内容は、成人用 SF-36（健康医療評価研究機構）を参照して著者らが試験的に作成したものであり、項目は日々の生活の満足度、出血に関連した家族関係、出血に関連する活動制限、主観的な身体および心理的健康の評価の 4 つのカテゴリーから構成されている。さらに出血に関連した身体的状況や治療実態などの 26 項目の属性についてもアンケート調査を行い、QOL の質問項目と属性とのクロス集計を行った。集計された結果については、適宜分割表として χ^2 検定（2×2 の場合は Fisher の検定）を実施し、属性が QOL に及ぼす影響に関して検討した。QOL の質問は患児に答えていただき、属性に関する質問はご家族に記載していただいた。

結果

1) 対象

血友病 A 141 名、血友病 B 30 名、血友病以外の先天性の凝固異常症 2 名、病名不明 1 名の合計 174 名の小児患者が対象となった。年齢は 6-12 歳が 66.3%、13-15 歳が 33.7%であった。居住地は関東・中部・近畿地方が多かったが、全国の小児患者が含まれていた。血友病の重症度は重症が 73.5%、中等症が 12.9%、軽症が 11.2%、分からないが 2.4%であった。インヒビターが現在も存在している患者が 4.0%、過去にインヒビターが存在したが現在は消失している患者が 15.0%、過去・現在ともにインヒビターなしが 77.0%、不明が 4.0%であった。

2) QOL 調査

① 日々の生活の満足度（図 4-9）

「この 1 年間に楽しかったこと」がたくさんあった患者が 84.8%、なかったと回答した患者はいなかった。「この 1 年間に悲しかったこと」や「この 1 年間に心配なこと」は少しあった、あるいはなかったとの回答が多かった。「仲の良い友達」は 76.4%の患者がたくさんいると感じていた。「自分はほかのみんなとは違うと感じたこと」は少しあった、あるいはなかったとの回答が多かった。「注射をして良かったと思ったこと」はたくさんあった、あるいは少しあったがほとんどであったが、13.1%の患者がなかったと回答していた。

② 出血に関連した家族関係（図 10、11）

「家族から病気のために何かをしてはいけないといわれたこと」がたくさんあったのは 15.9%、少しあったのは 51.7%であった。「自分の病気のことによって家族に迷惑をかけていると感じたこと」はたくさんあったが 10.7%、少しあったが 33.9%であった。

③ 出血に関連する活動制限 (図 12-14)

「幼稚園や学校の先生たちにほかのみんなとちがうようにされたこと」がたくさんあったのは 2.8%、少しあったのは 27.0%であった。「血友病のために参加できなかった学校行事 (遠足など)」がたくさんあったのは 3.4%、少しあったのは 16.9%であった。「ほかのみんなとおなじくらいスポーツ」ができなかったのは 5.6%、少しできなかったのは 24.2%であった。

④ 主観的な身体および心理的健康の評価 (図 15、16)

「からだの具合」がとてもよいが 59.0%、「こころの具合」がとてもよいが 54.5%であった。

3) 属性調査 (図 17-34)

病気を理解してくれる人が親戚・家族にいるのが 97.7%、親戚・家族以外にいるのが 78.0%であった。75.1%が患者会などの患者組織に入っていた。49.1%の患者が最近 1 ヶ月の間に出血を生じており、その出血回数は 1-5 回が大部分であった。また、20.6%の患者が最近 1 ヶ月の間に関節内出血を起しており、その回数は 1-5 回が大部分であった。今回の検討では、定期補充療法を行っている群においても 46.8%の患者が最近 1 ヶ月の間に出血を生じており、出血回数は 1-5 回が 86.4%と最も多かった。定期補充療法を行っている群で最近 1 ヶ月の間に関節内出血を生じた割合は 18.7%であり、定期補充療法を行っていない群の 25.7%と比較して有意差を認めなかった。最近 6 ヶ月で特に出血しやすい関節があると感じている患者は 19.8%であり、日常生活で不自由に感じる関節があると感じている患者は 12.1%であった。不自由を感じる関節は足関節、膝関節の順に多かった。関節手術の既往があるのは 2.3%であった。頭蓋内出血は患者の 14.5%が経験しており、そのうち 12.5%が日常生活に影響する後遺症があると回答していた。90.2%の患者が最近 1 ヶ月の間に凝固因子製剤の注射をしており、その注射回数は 11-15 回が 54.6%を占めていた。半数強の患者が 2-3 日に 1 回凝固因子製剤を注射していることになる。自己注射をしている患者は 80.9%であり、出血予防のために定期的に週に 1 回以上凝固因子製剤を補充している (定期補充療法を行っている) 患者は 79.7%であった。血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している患者が 65.3%、一般の医療施設と血友病に詳しい医師のいる医療施設の両方に通院している患者が 17.9%であった。凝固異常症以外で日常活動を不自由にしている病気をもつ患者が 10.4%存在した。

4) QOL の質問項目と属性とのクロス集計の結果

QOL の質問項目と属性(年齢、ローレル指数、血友病の重症度、周囲の人の病気の理解、患者会の有無、最近 1 ヶ月間の出血の有無、出血の回数、最近 1 ヶ月以内の関節内出血の有無、関節内出血の回数、出血しやすい関節の有無、不自由に感じる関節の有無、関節手術の既往の有無、頭蓋内出血と後遺症の有無、最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤の注射の有無、インヒビターの有無、在宅自己注射の有無、定期補充療法の有無、通院している施設、凝固異常症以外の病気の有無)とのクロス集計を行い、適宜分割表として χ^2 検定(2×2 の場合は Fisher の検定)を実施した。その結果、QOL の質問項目に有意に影響を及ぼした属性を表 44-53 に示す。

① 日々の生活の満足度

「悲しかったこと」がたくさんあったのは最近 1 ヶ月間に出血がある群では 20.9%であったのに対して、出血がない群では 6.7%のみであった。さらに最近 1 ヶ月間の出血回数が多いほど、「悲しかったこと」がたくさんあった割合が多かった。また、不自由に感じる関節がある群では、不自由に感じる関節がない群に比較して「悲しかったこと」がたくさんあった割合が多かった。さらに、血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している群では、一般の医療施設に通院している群に比較して「悲しかったこ

と」がたくさんあった割合が多かった。

血友病の軽症の群では「心配なこと」がたくさんあった、少しあった、なかったが三者三様であったのに対し、重症の群では「心配なこと」がたくさんあった割合が軽症や中等症の群よりも少なく、重症の群でも「心配なこと」がなかったと回答した患者が約 3 割存在した。一方、不自由に感じる関節がある群では、不自由に感じる関節がない群に比較して「心配なこと」がたくさんあった割合が多かった。

「仲の良い友達」がいない割合はインヒビターが過去・現在ともなしの群では 0.7%、過去はあったが現在はなしの群では 0%であったのに対し、現在インヒビターがある群では 14.3%と多い結果であった。

「注射をしてよかったと思ったこと」がたくさんあった割合は重症血友病、最近 1 ヶ月間に注射をした群、定期補充療法をしている群で多い結果であった。

② 出血に関連した家族関係

「家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたこと」がたくさんあった割合は血友病の重症の群や中等症の群に比べて、軽症の群に多い結果であった。また、不自由に感じる関節がない群に比べて、不自由に感じる関節がある群では「家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたこと」がたくさんあった割合が多かった。

③ 出血に関連する活動制限

やせすぎと太りすぎの群では、「先生にほかのみんなと違うようにされたこと」がたくさんあった割合が多かった。また、最近 1 ヶ月間に出血がある群や頭蓋内出血による後遺症がある群では「先生にほかのみんなと違うようにされたこと」がたくさんあった割合が多かった。

「参加できなかった学校行事」がたくさんあったのは、太りすぎの群、最近 1 ヶ月間に出血がある群、最近 1 ヶ月間に関節内出血がある群、最近 6 ヶ月間で出血しやすい関節がある群、不自由に感じる関節がある群、現在インヒビターがある群、定期補充療法をしていない群であった。

「ほかのみんなと同じくらいスポーツ」ができなかった割合は現在インヒビターがある群、定期補充療法をしていない群で多い結果であった。

④ 主観的な身体および心理的健康の評価

「からだの具合」がとても良いと回答した割合が多かったのは、最近 1 ヶ月間の出血や関節内出血がない群、出血しやすい関節や不自由に感じる関節がない群、関節手術の既往がない群、現在インヒビターがない群、定期補充療法をしている群であった。

「こころの具合」がとても良いと回答した割合が多かったのは、ローレル指数区分がやせすぎと太りすぎ以外の群、出血しやすい関節や不自由に感じる関節がない群、関節手術の既往がない群、頭蓋内出血の既往がない群、あるいは頭蓋内出血の既往はあっても後遺症がない群であった。一方、現在インヒビターがある群では「こころの具合」が悪いと回答した割合が 28.6%と高く、また、定期補充療法を行っていない群では「こころの具合」がとても悪いと回答した患者が 5.7%認められた。

考察

今回のアンケート対象者における血友病 A と B の比率、重症度の分布、インヒビターの発生率と保有率はこれまでの多くの報告と一致する。この年齢群で 11.9%の患者が日常生活で不自由に感じる関節があると回答しており、この患者群では幼少期から同一関節に出血をくりかえしていたと予想される。不自由な関節は、「足首」「膝」「肘」の順に多く、これも一般的傾向である。家族が病気について理解して

いないと感じている患者が 2.3%存在し、患者家族の教育や情報提供などの課題が残る。アンケート回答者の 80.1%が定期補充療法を行っていることから、注射の理由が出血に対する治療ではなく、出血の予防である患者が多いと推察される。今回の検討では定期補充療法を行っている群においても、最近 1 ヶ月の間に 46.8%の患者が出血を生じ、18.7%の患者が関節内出血を生じていた。定期補充療法の出血予防効果が乏しい印象があったが、それでも定期補充療法は主観的な身体および心理的健康感に有意に良い効果をもたらしていた。また、今回の検討で頭蓋内出血の既往があったのは 15.3%で、そのうちの 11.5%に日常生活に影響する後遺症が存在し、それが心理的健康感に悪い影響を及ぼしていることが分かり、今後十分考慮されなければならない課題と考えられた。特に、後遺症として知的発達障害やそのほか行動および認知発達上の障害を併発すると、その後の血友病の出血管理等にも影響が及ぶことを危惧しなければならない。

① 日々の生活の満足度

「楽しかったこと」「悲しかったこと」「心配なこと」への回答からは、子どもらしい喜怒哀楽のある生活を送っているように見え、特段偏りを示す傾向はないと思われるが、正しく評価するためには、今後、一般健常児との比較が必要である。小児血友病患者の多くは、悲しいことや心配なことも少しあり、自分はほかのみんなと違うと少し思う状況の中でも、注射の有用性を感じ、友人もたくさんつくり、楽しいと思えることが多くなるよう、前向きに生活していると推測される。「悲しいこと」が、一般の医療施設に通っている群よりも、血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している群で多かったことは、出血症状が重篤で治療が困難であるがゆえに専門施設に通院せざるをえない患者背景があると推察された。

「心配なこと」がたくさんあった割合が重症の群よりも軽症の群で多かったが、これは軽症の患者は定期補充療法による出血予防をしていないため、あるいは、患者や家族の疾患に対する理解や知識が乏しいためと推察される。軽症患者に対する患者教育の重要性が示唆される。「仲の良い友達」はほぼ全員がいるとの回答であったが、その一方で、「みんなと自分の違い」を認識する患児が 60%以上いた。ただし、対象年齢が自他の違いを意識し始める年齢段階であり、身体状況との深い関連を示すものとは想定されない。「仲の良い友達」と「みんなと自分の違い」に関して、6-12 歳と 13-15 歳の 2 群に分けて検討したが、2 群間に有意な相違は認められなかった。

注射に対して 86.9%の患児が好意的な反応を示しており、少年期の段階において輸注の有効性と必要性を認めていることになる。これは反面、出血によって発生する痛みや運動障害に対する危惧・不安、さらには患児自身の社会的活動制限といった、病気のもつ生活へのマイナス面の大きさを示すものとも考えられる。注射をしてもよいことがなかったと回答した患者が 23 名存在したため、最近 1 ヶ月間の出血や関節内出血の有無、最近 1 ヶ月の凝固因子製剤の注射の有無などの属性との関連を調査し、注射をしてもよいことがなかったと回答した患者群に特徴がないか検討したが、有意な特徴は認められなかった。

② 血友病と関連した家族関係

家族から「病気のためにしてはいけない事柄」を告げられ、活動の抑制がなされた患児は 67.6%に達した。正しい評価には一般の健常児との比較が必要ではあるが、相対的に抑制傾向が強いと想定される。この家族及び患児自身の活動抑制傾向は、「病気による家族への迷惑」に対し、44.6%の患児が迷惑をかけたと回答したと深く関連するものと考えられる。すなわち、抑制とそれからの逸脱、その結果と

しての出血とさらなる抑制傾向の増強といった、悪循環が推定される。家族にたくさん迷惑をかけていると感じている患児が 10.7%存在する現状も明らかになり今後の課題と考えられる。

「家族から病気のためにしてはいけないと言われたこと」がたくさんあるのは軽症の患者群に有意に多かった。その理由としても、軽症の患者では定期補充療法をしないために活動制限がかかり易く、患者や家族の疾患に対する理解や知識が乏しいためと考えられた。

③ 血友病に関連する活動制限

29.8%の患児が幼稚園や学校の集団生活の中で先生から少なからず制限をうけていると感じていた。同様に 29.8%の患児がスポーツの制限を受けおり、遠足などの学校行事は 20.3%の患者が参加を制限されていた。特に、3-5%の患者は幼稚園や学校の日常生活や行事、スポーツにおいて強く制限されている現状が明らかになった。これらの制限は最近 1 ヶ月間に出血、関節内出血があった患児、出血しやすい関節がある患児、不自由に感じる関節がある患児、インヒビターが現在もある患児、頭蓋内出血による後遺症がある患児で有意に多くみとめられた。このように日常生活に制限をせざるをえない患児も存在するのは事実であるが、以前に比べると、定期補充療法の普及や教育機関での配慮およびそれに向けた家族の対応が充実したことにより、これらの制限は緩やかになってきていると予測される。

定期補充療法を行っている群ではこれらの集団生活での制限が有意に少ない結果であり、今後さらなる定期補充療法の普及が望まれる。

④ 主観的な身体および心理的健康の評価

体や心の具合が良いと感じている患者が 95%と大変多い結果であった。一方、それぞれ「悪い」と感じている患児が 5%程度存在する現状があった。主観的な身体的および心理的健康感の関連を検討したところ、「からだの具合」と「こころの具合」への回答傾向は類似したパターンを示し、Spearman の順位相関係数は 0.55 ($P < 0.01$) となり、両者に相関性があることが示唆された。

血友病でしかも 90%以上が過去 1 ヶ月に血液凝固因子製剤の輸注を経験しているにもかかわらず、ほとんどの患児が身体状況は主観的に「健康」とであると認識している。ただし、「身体の具合」といった質問への回答・表現形式が、その瞬間に感じ取る子どもの「健康感」を示すのか、血友病をかかえた状況で生活する「日常」の拡がりの中での「健康感」を示すのか、今後検討されるべき課題である。

「からだの具合」あるいは「こころの具合」と「出血しやすい関節の有無」「不自由に感じる関節の有無」には有意な関連が認められたのに対し、「こころの具合」には「最近 1 ヶ月の出血回数」「関節出血回数」との間には相関は見出されなかった。このことより心理的健康感には「出血しやすく不自由な関節」は関連するが、それが「出血回数」と直接結びつかないことが示唆される。関節の出血傾向そのものよりも、そこから生じる関節の不具合・不自由感が、小児血友病患者の心理を包括する QOL の低下を招く主要な要素となると考えられる。

出血を主たる症状とする血友病であっても、患者自身は出血そのものを疾患として理解することはなく、出血により生じる種々の日常生活・行動上の困難を含む総体を「血友病」として認識する。この仮定に基づくと、関節の出血傾向の亢進そのものよりも、そこから派生する関節の不具合・不自由感が、血友病患児の身体的健康感と心理的健康感をつなぐ媒介プロセスとして介在し、血友病児の身体・心理両面を包括する QOL の主たる構成要素となると考えることができよう。

結語

小児の凝固異常症の患者は家族からの活動抑制を受けつつも、学校生活や行事、スポーツにも積極的に参加し、友人も多く作り、楽しく前向きに生活していることが示唆された。定期補充療法を行うことによって、身体・心理両面においてQOLの向上が期待できることが確認された。反対に、現在インヒビターがある患者においては日常生活の活動制限も多くなり、インヒビターは身体・心理両面においてQOLを低下させる要因であることが再確認された。また、頭蓋内出血後の後遺症を認める患者群も日常生活の活動制限を余儀なくされ、心理面においてQOLを低下させるため、今後の課題として頭蓋内出血の予防も重要であると考えられる。

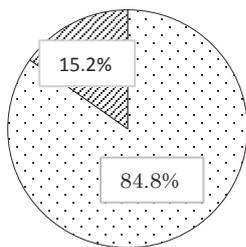


図 4. 楽しかったことはありますか

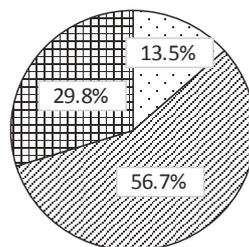


図 5. 悲しかったことはありますか

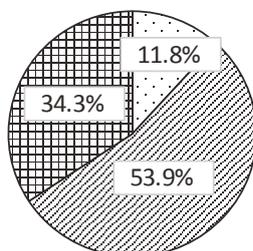
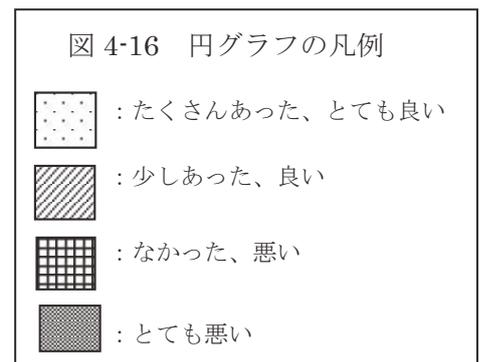


図 6. 心配なことはありましたか

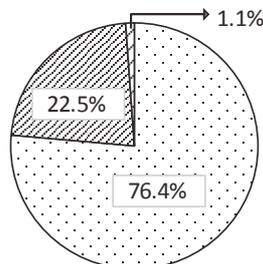


図 7. 仲の良い友達がいいますか

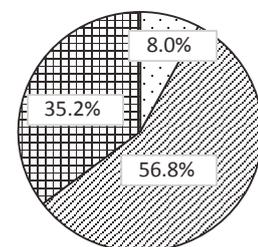


図 8. 自分はほかのみんなとは違うと感じたことはありましたか

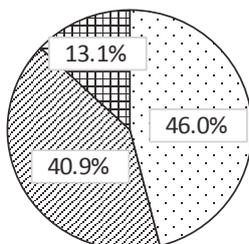


図 9. 注射をして良かったと思ったことはありましたか

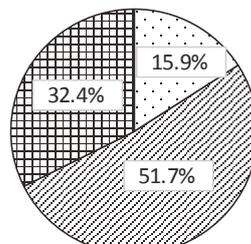


図 10. 家族から病気のために何かをしてはいけないといわれたことがありましたか

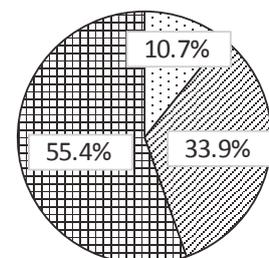


図 11. 自分の病気のことで家族に迷惑をかけていると感じたことはありましたか

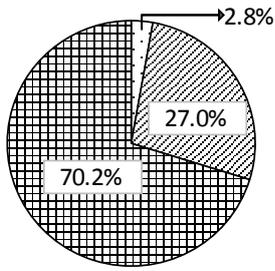


図 12. 幼稚園や学校の先生たちにほかのみんなとちがうようにされたことがありましたか

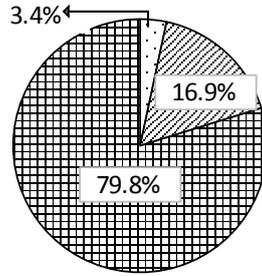


図 13. 参加できなかった学校行事(遠足など)はありましたか

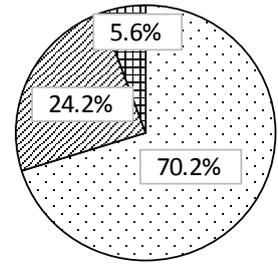


図 14.ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか

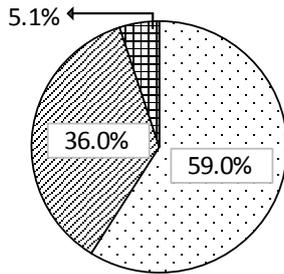


図 15. あなたのからだの具合はどうですか

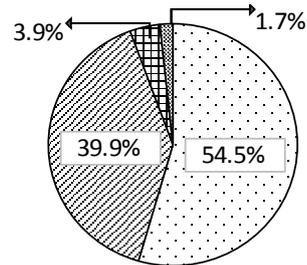
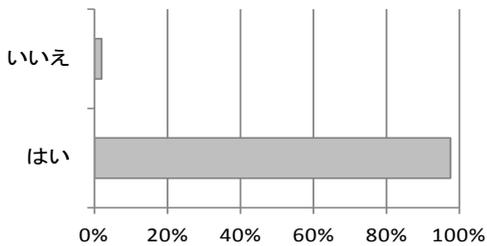
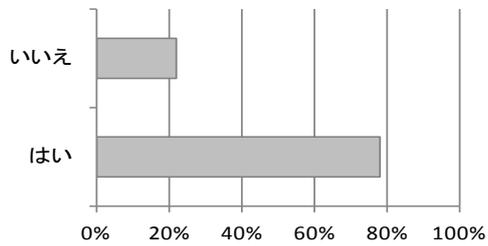


図 16. あなたのこころの具合はどうですか



a) 親戚・家族にいる



b) 親戚・家族以外にいる

図 17. 病気を理解してくれる人

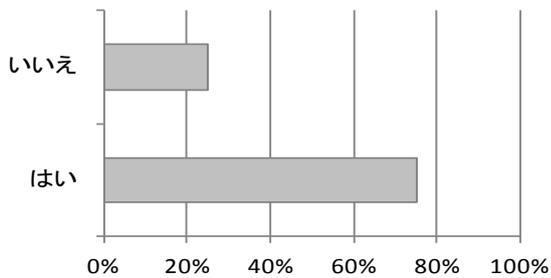


図 18. 血友病患者会などの患者組織に入っていますか?

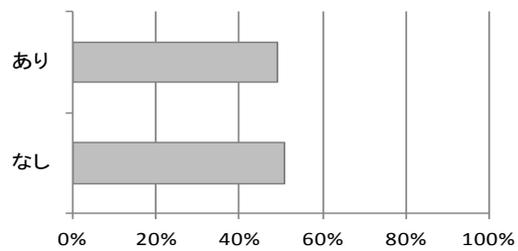


図 19. 最近1ヶ月間の出血の有無

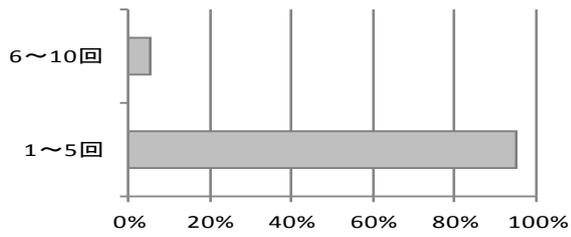


図 20. 出血の回数

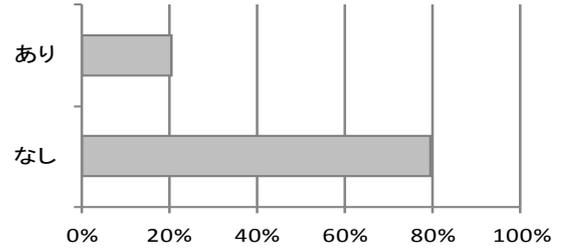


図 21. 最近1ヶ月間の関節内出血の有無

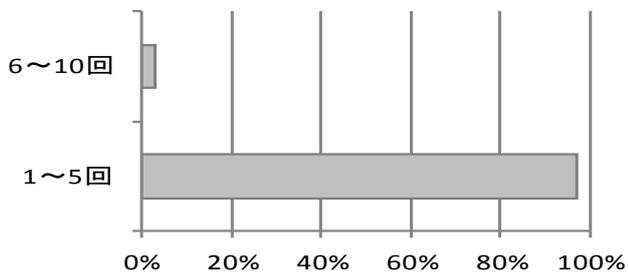


図 22. 関節内出血の回数

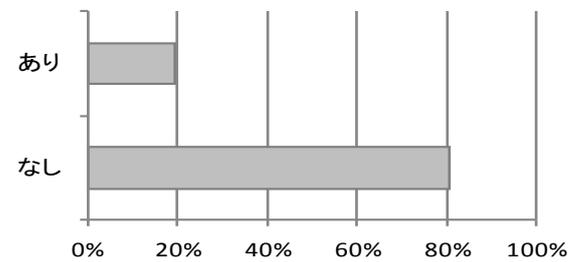


図 23. 最近6ヶ月で特に出血しやすい関節はありますか

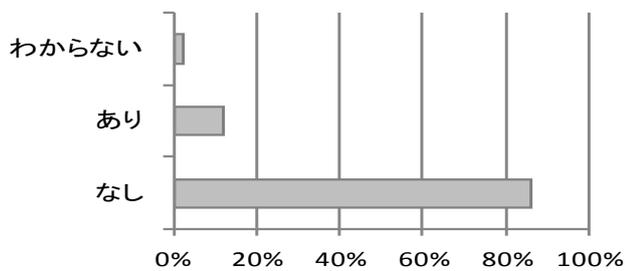


図 24. 日常生活で不自由に感じる関節の有無

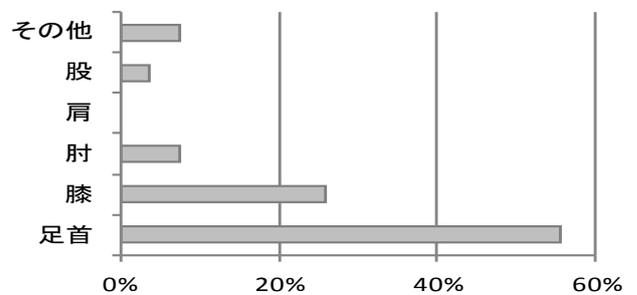


図 25. 不自由を感じる関節名

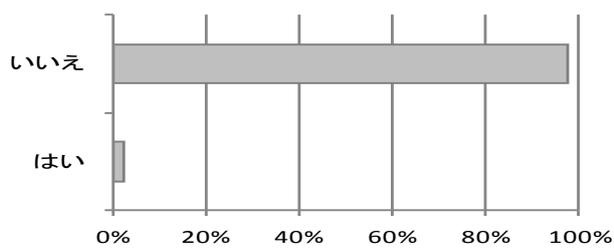


図 26. 関節の手術を受けたことがありますか

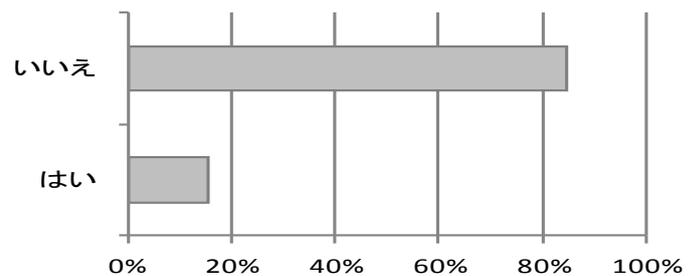


図 27. 頭蓋内出血を起こしたことがありますか

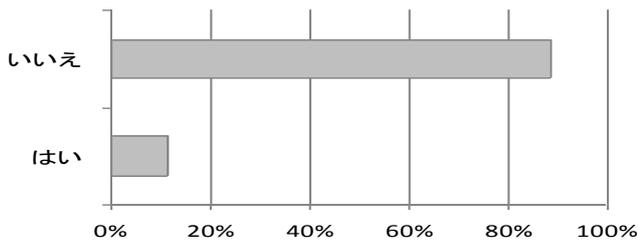


図 28. 日常生活に影響する後遺症の有無

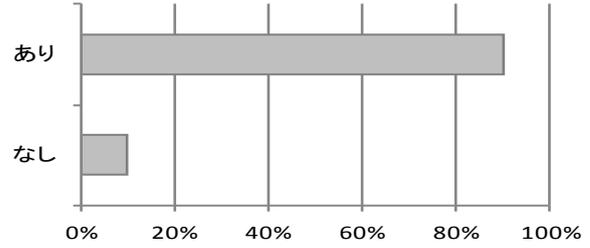


図 29. 最近1ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無

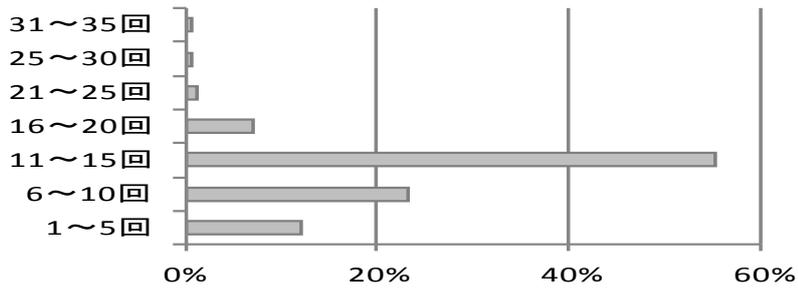


図 30. 注射の回数

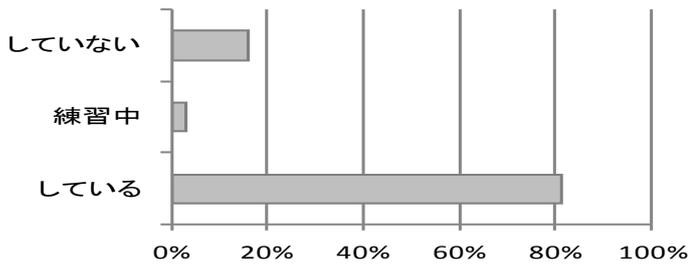


図 31. 現在、自己注射をしていますか

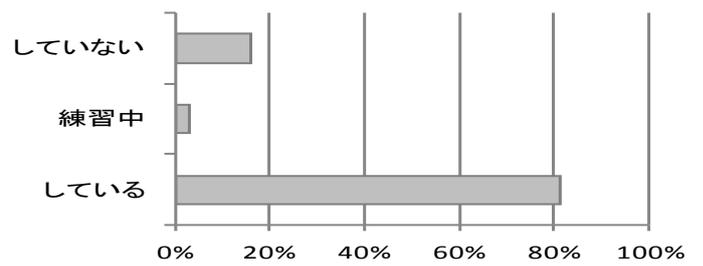


図 32. 現在、出血の予防のために定期的に製剤を週に1回以上注射をしていますか

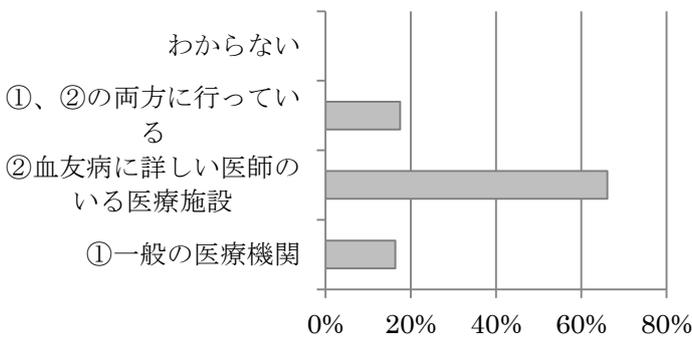


図 33. 現在、血友病など凝固異常症に関して通院している医療機関は

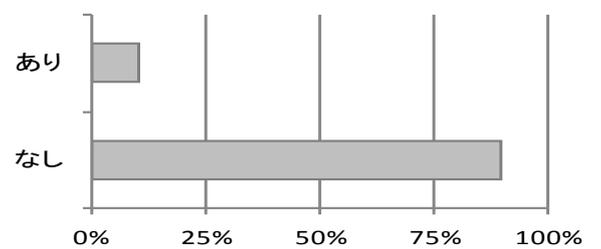


図 34. 血友病など血液凝固異常症以外で日常の活動を不自由に行っている病気がありますか

クロス集計で統計学的な有意差を認めた属性 (P<0.05)を表 44-53 に示す。

表 44. 「悲しかったことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
最近1ヶ月間の出血の有無	なし	6.7%	57.3%	36.0%	0.010
	あり	20.9%	55.8%	23.3%	
最近1ヶ月間の出血回数	出血なし	6.7%	57.3%	36.0%	0.038
	1-5 回	21.1%	55.3%	23.7%	
	6-10 回	25.0%	75.0%	0.0%	
不自由に感じる関節の有無	なし	13.2%	53.3%	33.6%	0.026
	あり	19.0%	76.2%	4.8%	
通院している施設	一般の医療施設	3.4%	44.8%	51.7%	0.049
	血友病に詳しい医師のいる医療施設	16.2%	57.3%	26.5%	
	両方に行っている	12.9%	64.5%	22.6%	

表 45. 「心配なことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
年齢	6 歳	7.1%	64.3%	28.6%	0.004
	7 歳	0.0%	44.4%	55.6%	
	8 歳	0.0%	35.3%	64.7%	
	9 歳	6.3%	75.0%	18.8%	
	10 歳	4.5%	68.2%	27.3%	
	11 歳	13.3%	53.3%	33.3%	
	12 歳	20.0%	46.7%	33.3%	
	13 歳	9.1%	40.9%	50.0%	
	14 歳	35.0%	55.0%	10.0%	
	15 歳	23.5%	58.8%	17.6%	
血友病の重症度	重症	8.5%	58.1%	33.3%	0.022
	中等症	18.2%	36.4%	45.5%	
	軽症	31.6%	36.8%	31.6%	
不自由に感じる関節の有無	あり	23.8%	71.4%	4.8%	0.005
	なし	9.9%	52.0%	38.2%	

表 46. 「仲の良い友達がありますか？」

		たくさんいる	少しいる	いない	P 値
インヒビターの有無	現在あり	85.7%	0.0%	14.3%	0.015
	過去はあったが現在なし	77.8%	22.2%	0.0%	
	過去、現在ともになし	76.1%	23.1%	0.7%	

表 47. 「注射をして良かったと思ったことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
血友病の重症度	重症	53.5%	35.7%	10.9%	0.014
	中等症	18.2%	68.2%	13.6%	
	軽症	31.6%	42.1%	21.1%	
最近1ヶ月間の注射の有無	あり	49.4%	38.1%	11.9%	0.015
	なし	11.8%	58.8%	23.5%	
定期補充療法の有無	している	51.1%	37.6%	11.3%	0.017
	していない	22.9%	51.4%	20.0%	

表 48. 「家族から病気のために何かをしてはいけなかったと言われたことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
血友病の重症度	重症	14.0%	49.6%	35.7%	0.044
	中等症	13.6%	72.7%	13.6%	
	軽症	31.6%	31.6%	31.6%	
不自由に感じる関節の有無	あり	38.1%	42.9%	19.0%	0.010
	なし	11.8%	53.3%	33.6%	

表 49. 「先生たちにほかのみんなと違うようにされたことがありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
年齢	6 歳	0.0%	21.4%	78.6%	0.022
	7 歳	0.0%	11.1%	88.9%	
	8 歳	0.0%	41.2%	58.8%	
	9 歳	0.0%	12.5%	87.5%	
	10 歳	9.1%	31.8%	59.1%	
	11 歳	13.3%	6.7%	80.0%	
	12 歳	0.0%	26.7%	73.3%	
	13 歳	0.0%	18.2%	81.8%	
	14 歳	0.0%	55.0%	45.0%	
	15 歳	5.9%	35.3%	58.8%	
ローレル指数区分	やせすぎ<100	12.5%	50.0%	37.5%	0.016
	やせぎみ 100-114	2.5%	27.5%	70.0%	
	標準 115-144	1.9%	22.3%	75.7%	
	太りぎみ 145-160	0.0%	11.1%	88.9%	
	太りすぎ>160	11.1%	66.7%	22.2%	
最近1ヶ月間の出血の有無	あり	5.8%	29.1%	65.1%	0.039
	なし	0.0%	23.6%	76.4%	
頭蓋内出血による後遺症の有無	頭蓋内出血なし	2.0%	25.3%	72.7%	<0.001
	後遺症あり	66.7%	33.3%	0.0%	
	後遺症なし	0.0%	34.8%	65.2%	

表 50. 「参加できなかった学校行事はありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
ローレル指数区分	やせすぎ <100	0.0%	12.5%	87.5%	<0.001
	やせぎみ 100-114	0.0%	20.0%	80.0%	
	標準 115-144	2.9%	17.5%	79.6%	
	太りすぎ 145-160	0.0%	0.0%	100.0%	
	太りすぎ >160	33.3%	11.1%	55.6%	
最近 1 ヶ月間の出血の有無	あり	5.8%	23.3%	70.9%	0.018
	なし	1.1%	11.2%	87.6%	
最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無	あり	11.1%	30.6%	58.3%	<0.001
	なし	1.4%	13.7%	84.9%	
最近 6 ヶ月間での出血しやすい関節の有無	あり	11.8%	20.6%	67.6%	0.007
	なし	1.4%	15.5%	83.1%	
不自由に感じる関節の有無	あり	9.5%	33.3%	57.1%	0.014
	なし	2.6%	13.8%	83.6%	
	わからない	0.0%	50.0%	50.0%	
インヒビターの有無	現在あり	28.6%	28.6%	42.9%	0.002
	過去はあったが現在なし	3.7%	7.4%	88.9%	
	過去、現在ともになし	2.2%	18.7%	79.1%	
定期補充療法の有無	あり	1.4%	14.9%	83.7%	0.002
	なし	11.4%	25.7%	62.9%	
凝固異常症以外の病気の有無	あり	0.0%	38.9%	61.1%	0.026
	なし	3.8%	14.5%	81.8%	

表 51. 「ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか？」

		たくさんした	少しした	しなかった	P 値
インヒビターの有無	現在あり	42.9%	28.6%	28.6%	0.038
	過去はあったが現在なし	63.0%	29.6%	7.4%	
	過去、現在ともになし	75.4%	20.9%	3.7%	
定期補充療法の有無	あり	73.8%	23.4%	2.8%	0.003
	なし	57.1%	25.7%	17.1%	

表 52. 「からだの具合はどうですか？」

		とても良い	良い	悪い	とても悪い	P 値
最近 1 ヶ月間の出血の有無	あり	47.7%	43.0%	9.3%	0.0%	<0.001
	なし	71.9%	28.1%	0.0%	0.0%	
最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無	あり	47.2%	33.3%	19.4%	0.0%	<0.001
	なし	62.6%	36.7%	0.7%	0.0%	
最近 6 ヶ月間での出血しやすい関節の有無	あり	32.4%	52.9%	14.7%	0.0%	<0.001
	なし	66.2%	31.7%	2.1%	0.0%	
不自由に感じる関節の有無	あり	33.3%	42.9%	23.8%	0.0%	<0.001
	なし	63.8%	34.2%	2.0%	0.0%	
関節手術の既往の有無	あり	0.0%	100.0%	0.0%	0.0%	0.026
	なし	60.7%	34.7%	4.6%	0.0%	
インヒビターの有無	現在あり	42.9%	28.6%	28.6%	0.0%	0.037
	過去はあったが現在なし	59.3%	33.3%	7.4%	0.0%	
	過去、現在ともになし	59.7%	37.3%	3.0%	0.0%	
定期補充療法の有無	あり	63.8%	34.0%	2.1%	0.0%	0.002
	なし	42.9%	42.9%	14.3%	0.0%	

表 53. 「こころの具合はどうですか？」

		とても良い	良い	悪い	とても悪い	P 値
ローレル指数区分	やせすぎ <100	37.5%	62.5%	0.0%	0.0%	0.040
	やせぎみ 100-114	65.0%	35.0%	0.0%	0.0%	
	標準 115-144	55.3%	39.8%	3.9%	1.0%	
	太りぎみ 145-160	55.6%	33.3%	11.1%	0.0%	
	太りすぎ >160	33.3%	33.3%	22.2%	11.1%	
出血しやすい関節の有無	あり	44.1%	44.1%	11.8%	0.0%	0.045
	なし	57.7%	38.7%	2.1%	1.4%	
不自由な関節の有無	あり	38.1%	42.9%	19.0%	0.0%	<0.001
	なし	58.6%	39.5%	1.3%	0.7%	
関節手術の既往の有無	あり	0.0%	75.0%	25.0%	0.0%	0.043
	なし	56.1%	39.3%	3.5%	1.2%	
頭蓋内出血既往の有無	頭蓋内出血なし	58.0%	38.0%	3.3%	0.7%	<0.001
	後遺症あり	0.0%	66.7%	0.0%	33.3%	
	後遺症なし	43.5%	52.2%	4.3%	0.0%	
インヒビターの有無	現在あり	71.4%	0.0%	28.6%	0.0%	0.014
	過去はあったが現在なし	51.9%	40.7%	7.4%	0.0%	
	過去、現在ともになし	53.0%	43.3%	2.2%	1.5%	
定期補充療法の有無	あり	53.2%	44.0%	2.8%	0.0%	0.009
	なし	62.9%	25.7%	5.7%	5.7%	

血液凝固異常症 QOL 調査票

—— QOL（生活の質）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、21 年に、患者さんとそのご家族（以下、患者さん）の多大なるご協力のもとに、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いたしました。そして、その現状と提言を患者さんと医療機関、厚生労働省に報告いたしました。

本年度は 6 歳から 15 歳の小児を対象とした調査（ピンク紙）と 16 歳以上の方を対象とした調査（白紙）に分けて行います。後者は国際的に健康関連の QOL 評価法として妥当性が検証されている「SF36」を使用します。これは、16 歳以上の方を対象として健康状態を測る 36 項目の設問からなる調査票であり、他の国や他の疾患との比較も行います。そして改善すべき問題をより客観的にそして定量的に明らかにします。

何卒ご協力のほどよろしくお願い申し上げます。

この調査票は年齢により 2 種類あります。

- * 6 歳から 15 歳までの方は 1 ページから 4 ページ（ピンク紙）をお答えください（問 14 から問 31 まではお子さんには難しいと思いますので、ご家族の方のご記載をお願いいたします）。
- * 16 歳以上の方は 5 ページから 12 ページ（白紙）をお答えください。

お間違えのないようにどちらか一方にご記載ください。

- * よ読めなかつたり、わ分からないことはお父さんあるいは
かあお母さんなどに聞いてください。き

このページから4ページまでは6歳^{さい}
から15歳^{さい}の方^{かた}への質問^{しつもん}です

*できるだけご自分^{じぶん}で答^{こた}えてください。

*読^よめなかったり、分^わからないことはお父^{とう}さんあるいはお母^{かあ}さんなどに聞^きいてください。

*お子さんがひとりで読^よめなかったり、理解できない場合には、ご家族が内容をわかるように説明してあげてください。

*問14から問31まではお子さんには難しいと思いますので、ご家族の方のご記載をお願いいたします。

6歳から15歳の方への質問です

(あてはまる口にチェックしてください)

この一年間のことについてお答えください

問1 たの 楽しかったことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問2 かな 悲しかったことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問3 しんぱい 心配なことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問4 なか よ ともだち 仲の良い友達がいいますか？

- ① たくさんいる ② 少しいる ③ いない

問5 じぶん 自分はほかのみんなとは違うと感じたことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問6 かぞく びょうき 家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問7 じぶん びょうき 自分の病気のことで家族に迷惑をかけていると感じたことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問8 ちゅうしゃ 注射をして良かったと思ったことはありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しあった ③ なかった

問9 幼稚園ようちえんや学校がっこうの先生せんせいたちにほかのみんなとちがうようにされたことがありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しすこあった ③ なかった

問10 参加さんかできなかった学校行事がっこうぎょうじ（遠足えんそくなど）はありましたか？

- ① たくさんあった ② 少しすこあった ③ なかった

問11 ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか？

- ① たくさんした ② 少しすこした ③ しなかった

問12 あなたのからだの具合ぐあいはどうですか？

- ① とても良いよ ② 良いよ ③ 悪いわる ④ とても悪いわる

問13 あなたのこころの具合ぐあいはどうですか？

- ① とても良いよ ② 良いよ ③ 悪いわる ④ とても悪いわる

ここからはお父さん、お母さんなどに書いていただくのが良いとおもいます。

回答はあてはまる口にチェック、あるいは（ ）欄に御記入下さい。

問 14 あなたのお住まいは？

都道府県名（ ）

問 15 あなたの年齢、身長、体重は？

（ ）歳（ ）cm（ ）kg

問 16 あなたの病気の種類は？

- ① 血友病 A ② 血友病 B
③ 血友病以外の先天性の凝固異常症（ ） ④ わからない

問 17 あなたの重症度（凝固因子活性）は下記のどれですか？

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

問 18 病気を理解して支援してくれる人の有無についてお聞きします。

a) 親戚・家族にいる

- ① はい ② いいえ

b) 親戚・家族方以外にいる

- ① はい ② いいえ

問 19 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

問 20 最近1ヶ月間の出血の有無（回数）は？

- ① なし ② あり（ ）回

問 21 その1ヶ月間の関節内出血の有無（回数）は？

- ① なし ② あり（ ）回

問 22 最近の6ヶ月間でとくに出血しやすい関節はありますか？

- ① なし ② あり

問 23 最近、日常生活で不自由に感じる関節はありますか？

- 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

問24 関節の手術を受けたことがありますか？ はい いいえ

問25 頭蓋内出血を起こしたことがありますか？ はい いいえ

#①はいの方は日常生活に影響する後遺症はありますか？

はい いいえ

問26 最近1ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無（注射回数）は？

なし あり（約 回） / 1ヶ月間

問27 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？

現在あり 過去はあったが現在なし 過去、現在ともなし わからない

問28 現在、在宅自己注射（家庭療法）をしていますか？

している 練習中 していない

問29 現在、出血の予防のために定期的に製剤を週に1回以上注射（定期補充療法）をしていますか？ している していない

問30 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ください。

- ①一般の医療施設
- ②血友病に詳しい医師のいる医療施設
- ③①、②の両方に行っている
- ④わからない

問31 血友病など血液凝固異常症以外で日常の活動を不自由にしている病気がありますか？ なし あり（具体的に ）

これでアンケートはおわりです。ご協力ありがとうございました。

このページから 12 ページまでは
16 歳以上の方への質問です
(16 歳未満の方は 1 ページから 4 ページ
までをお答えください)

- *必ずご本人が記載してください。
- *ご本人がどうしても記載できない事情がある場合は
保護者の方などが正確に聞き取ったうえで記載して
ください。

あなたの健康について

このアンケートはあなたがご自分の健康をどのように考えているかをおうかがいするものです。あなたが毎日をどのように感じ、日常の活動をどのくらい自由にできるかを知るうえで参考になります。お手数をおかけしますが、何卒ご協力のほど宜しくお願い申し上げます。

以下のそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに印（☑）をつけてください。

問1 あなたの健康状態は？（一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

最高に良い	とても良い	良い	あまり 良くない	良くない
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問2 1年前と比べて、現在の健康状態はいかがですか。
（一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

1年前より、 はるかに良い	1年前よりは、 やや良い	1年前と、 ほぼ同じ	1年前ほど、 良くない	1年前より、 はるかに悪い
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問3 以下の質問は、日常よく行われている活動です。あなたは健康上の理由で、こうした活動をすることがむずかしいと感じますか。むずかしいとすればどのくらいですか。
(ア～コまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

とても むずかしい	少し むずかしい	ぜんぜん むずかしく ない
▼	▼	▼

- ア) 激しい活動、例えば、一生けんめい走る、
重い物を持ち上げる、激しいスポーツをするなど 1 2 3
- イ) 適度の活動、例えば、家や庭のそうじをする、
1～2時間散歩するなど 1 2 3
- ウ) 少し重い物を持ち上げたり、運んだりする
(例えば買い物袋など) 1 2 3
- エ) 階段を数階上までのぼる 1 2 3
- オ) 階段を1階上までのぼる 1 2 3
- カ) 体を前に曲げる、ひざまずく、かがむ 1 2 3
- キ) 1キロメートル以上歩く 1 2 3
- ク) 数百メートルくらい歩く 1 2 3
- ケ) 百メートルくらい歩く 1 2 3
- コ) 自分でお風呂に入ったり、着がえたりする 1 2 3

問4 過去1ヵ月間に、仕事やふだんの活動（家事など）をするにあたって、身体的な理由で次のような問題がありましたか。（ア～エまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼

ア) 仕事やふだんの活動をする
時間をへらした..... 1 2 3 4 5

イ) 仕事やふだんの活動が
思ったほど、できなかった 1 2 3 4 5

ウ) 仕事やふだんの活動の内容に
よっては、できないものが
あった..... 1 2 3 4 5

エ) 仕事やふだんの活動をする
ことがむずかしかった
(例えばいつもより努力を
必要としたなど) 1 2 3 4 5

問5 過去1ヵ月間に、仕事やふだんの活動（家事など）をするにあたって、心理的な理由で（例えば、気分がおちこんだり不安を感じたりしたために）、次のような問題がありましたか。（ア～ウまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼

ア) 仕事やふだんの活動をする
する時間をへらした..... 1 2 3 4 5

イ) 仕事やふだんの活動が
思ったほど、できなかった 1 2 3 4 5

ウ) 仕事やふだんの活動が
いつもほど、集中して
できなかった 1 2 3 4 5

問6 過去1カ月間に、家族、友人、近所の人、その他の仲間とのふだんのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由で、どのくらい妨げられましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん、 さまざま 妨げられ なかった	わずかに、 さまざま 妨げられた	少し、 さまざま 妨げられた	かなり、 さまざま 妨げられた	非常に、 さまざま 妨げられた
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問7 過去1カ月間に、体の痛みをどのくらい感じましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん なかった	かすかな 痛み	軽い 痛み	中くらいの 痛み	強い 痛み	非常に 激しい痛み
▼	▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

問8 過去1カ月間に、いつもの仕事（家事も含みます）が痛みのために、どのくらい妨げられましたか。 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん、 さまざま 妨げられな かった	わずかに、 さまざま 妨げられた	少し、 さまざま 妨げられた	かなり、 さまざま 妨げられた	非常に、 さまざま 妨げられた
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問9 次にあげるのは、過去1カ月間に、あなたがどのように感じたかについての質問です。
 (ア～ケまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

	いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
	▼	▼	▼	▼	▼
ア) 元気いっぱいでしたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
イ) かなり神経質でしたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
ウ) どうにもならないくらい、 気分がおちこんでいましたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
エ) おちついていて、 おだやかな気分でしたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
オ) 活力(エネルギー)に あふれていましたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
カ) おちこんで、ゆううつな 気分でしたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
キ) 疲れはてていましたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
ク) 楽しい気分でしたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
ケ) 疲れを感じましたか.....	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問10 過去1カ月間に、友人や親せきを訪ねるなど、人とのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由で、時間的にどのくらい妨げられましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問 11 次にあげた各項目はどのくらいあなたにあてはまりますか。(ア～エまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

まったく そのとおり	ほぼ あてはまる	何とも 言えない	ほとんど あてはまら ない	ぜんぜん あてはまら ない
▼	▼	▼	▼	▼

- ア) 私は他の人に比べて病気に
なりやすいと思う 1 2 3 4 5
- イ) 私は、人並みに健康である 1 2 3 4 5
- ウ) 私の健康は、悪くなるような
気がする 1 2 3 4 5
- エ) 私の健康状態は非常に良い 1 2 3 4 5

これでこのアンケートはおわりです。
ご協力ありがとうございました。

回答は該当する口にチェック、あるいは（ ）欄に御記入下さい。

問 12 あなたのお住まいは？

都道府県名（ ）

問 13 あなたの年齢、身長、体重は？

（ ）歳 （ ）cm （ ）kg

問 14 あなたの病気の種類は？

- ①血友病A ②血友病B
③血友病以外の先天性の凝固異常症（ ） ④わからない

問 15 あなたの重症度（凝固因子活性）は下記のどれですか？

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

問 16 病気を理解して支援してくれる人の有無についてお聞きします。

a) 親戚・家族にいる

①はい ②いいえ

b) 親戚・家族以外にいる

①はい ②いいえ

問 17 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

問 18 最近1ヶ月間の出血の有無（回数）は？

①なし ②あり（ ）回

問 19 その1ヶ月間の関節内出血の有無（回数）は？

①なし ②あり（ ）回

問 20 最近の6ヶ月間でとくに出血しやすい関節はありますか？

①なし ②あり

問 21 最近、日常生活で不自由に感じる関節はありますか？

- 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

問 22 関節の手術を受けたことがありますか？

①はい ②いいえ

問 23 頭蓋内出血を起こしたことがありますか？

①はい ②いいえ

＃①はい の方は日常生活に影響する後遺症はありますか？

①はい ②いいえ

問 24 最近1ヶ月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ヶ月間

問 25 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

問 26 現在、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

問 27 現在、出血の予防のために定期的に製剤を週に1回以上注射（定期補充療法）をしていますか？

①□している ②□していない

問 28 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ください。

①□一般の医療施設 ②□血友病に詳しい医師のいる医療施設
③□①、②の両方に行っている ④□分からない

問 29 現在、あなたの立場はどれですか？

①□学生 ②□就労中 ③□失業あるいは休職中 ④□定年退職 ⑤□その他

問 30 血液製剤などによるHIVウイルスの感染がありますか？

①□なし ②□あり ③□わからない

問 31 血液製剤などによるC型肝炎ウイルスの感染がありますか？

①□なし ②□あり ③□わからない

#②ありの方の現在の病期は？

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

問 32 血友病などの血液凝固異常症以外で日常の活動を不自由に行っている病気がありますか？
（複数回答可）

①□なし ②□糖尿病 ③□心疾患 ④□腎疾患 ⑤□脳卒中 ⑥□肝癌以外のがん
⑦□その他（ ）

これでアンケートはおわりです。ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学エイズ対策研究事業

「血友病の治療とその合併症の克服に関する研究（研究代表者：坂田洋一）」

分担研究「血液凝固異常症の QOL に関する研究」平成 25 年度 QOL 調査報告書

発行日 平成 26 年 3 月

発行 血液凝固異常症 QOL 調査委員会 事務局

(聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科内)

〒241-0811 横浜市旭区矢指町 1197-1

電話 045-366-1111 内線 3209

FAX 045-366-1190

編集 聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科 瀧 正志

編集協力 血液凝固異常症 QOL 調査委員（五十音順）

大平勝美、小野織江、小島賢一、白幡 聡、竹谷英之、立浪 忍、長江千愛、仁科 豊、

牧野健一郎、松本剛史、村上由則、吉川喜美枝、和田育子

追記

本研究の研究協力者として多大なるご尽力を頂きました仁科 豊氏をご逝去されました。謹んでご冥福をお祈り申し上げます。

