

国立研究開発法人日本医療研究開発機構
感染症実用化研究事業 エイズ対策実用化研究事業
「血友病とその治療に伴う種々の合併症克服に関する研究」分担研究

「血液凝固異常症のQOLに関する研究」

平成28年度調査報告書

編著：竹谷英之、血液凝固異常症QOL調査委員会

国立研究開発法人日本医療研究開発機構

感染症実用化研究事業 エイズ対策実用化研究事業

「血友病とその治療に伴う種々の合併症克服に関する研究」分担研究

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」

平成 28 年度調査報告書

編著：竹谷英之、血液凝固異常症 QOL 調査委員会

「血液凝固異常症の QOL に関する研究 平成 28 年度調査報告書」の刊行に際して

この度、平成 27 年度国立研究開発法人日本医療研究開発機構・感染症実用化研究事業・エイズ対策実用化研究事業の「血友病とその治療に伴い種々の合併症克服に関する研究（研究代表者：大森司）」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 28 年度調査」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ましては、ご多忙中にも関わらず QOL 調査票をご記入・返送いただいた患者およびご家族の皆様には深謝申し上げます。また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も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できることを目的に行われました。

今年度の調査報告書において、血液凝固異常症 QOL 調査委員会が新薬・医療保険・定期補充療法・身体機能の 4 つのテーマに関して作成した調査票（平成 27 年度作成・配布）の回収・集計結果をテーマごとに行った基本的な解析内容をご報告させていただきます。なお来年度はより深くより広い集計を行った解析結果と調査結果に基づく総括と提言をまとめて報告書とさせていただきます所存です。

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、近々この報告書（平成 28 年度）を本研究事務局のある東京大学医科学研究所・関節外科のホームページ（<http://www.h.ims.u-tokyo.ac.jp/gairai/depts-07.html>）に掲載予定です。ご覧ください。

平成 29 年 3 月吉日

平成 27 年度国立研究開発法人日本医療研究開発機構・感染症実用化研究事業・エイズ対策実用化研究事業の「血友病とその治療に伴う種々の合併症克服に関する研究（研究代表者 大森司）」：分担研究「血液凝固異常症の QOL に関する研究」

研究分担者：竹谷英之（国立大学法人東京大学医科学研究所附属病院関節外科）

研究協力者：血液凝固異常症の QOL に関する調査委員（五十音順・敬称略）

伊賀陽子（兵庫医科大学病院精神科神経科）、大平勝美（社会福祉法人はばたき福祉事業団）、小島賢一（荻窪病院血液科）、後藤美和（東京大学附属病院理学療法部）、瀧正志

（聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科）、長江千愛（聖マリアンナ医科大学小児科）、野島正寛（東京大学医科学研究所 TR・治験センター）、牧野健一郎（新王子病院）、松本剛史（三重大学医学部附属病院輸血部・血液内科）、宮崎菜穂子（東京大学医科学研究所）、森戸克則（むさしの会）、和田育子（荻窪病院看護部）

目次

I.	はじめに	・・・・・・・・	1	竹谷 英之
II.	調査方法			
1)	対象と方法	・・・・・・・・	1	
2)	調査票の作成	・・・・・・・・	1	
3)	倫理面への配慮	・・・・・・・・	1	
4)	回収状況と調査報告書回収数について	・・・・・・・・	2	竹谷 英之
III.	調査結果			
A)	患者さんの背景や身体・社会状況について	・・・・・・・・	3	竹谷英之
B)	新薬について：新薬の情報や使用状況について	・・・・・・・・	7	小島賢一・宮崎菜穂子
C)	医療制度について	・・・・・・・・	19	伊賀陽子・和田育子
D)	定期補充について	・・・・・・・・	25	長江千愛・松本剛史
E)	身体機能について	・・・・・・・・	35	牧野健一郎・後藤美和
IV.	今回の QOL 調査票	・・・・・・・・	47	QOL 調査委員会

I. はじめに

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」は、厚生労働省研究事業から開始され今回国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）の感染症実用化研究事業・エイズ対策実用化研究事業（前研究代表者：坂田洋一、現研究代表者：大森司）として継続されたもので、血友病患者とその家族の生活の質の向上のために必要な調査を目的としています。その調査内容は血友病の症状・合併症に関すること、血液製剤や治療方法に関すること、HIV・HCV 感染とそれに伴う肝疾患に関することとその社会的影響など多岐にわたっています。そしてその方法は一貫して、血友病患者を含めた凝固異常症に関わる様々職種の委員の意見に基づき患者の視点に立脚した調査票を作成し解析したものです。今回の調査報告書は新薬・医療保険・定期補充・身体機能をテーマとした調査票集計から得られた結果に対する一次解析結果です。

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ました。アンケート形式の調査票を平成 27 年末までに作成しました。その調査票を、過去に行われた「血液凝固異常症の QOL に関する研究」に登録されている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て患者および家族に、平成 28 年 3 月末に配布しました。調査票は記入後無記名で事務局（東京大学医科学研究所関節外科 竹谷宛）に郵送頂き回収しました。締め切りの平成 28 年 6 月末までに回収できた調査票を集計し一次解析をしました。

2) 調査票の作成

血友病患者を含めた凝固異常症に携わる多方面職種の方 13 名から構成された QOL 調査委員会にて調査票を作成しました。今回調査では、患者さんの背景や身体・社会状況といった基本情報と、長時間作用型血液製剤を含めた新規の血液製剤が多種登場してきている時代背景から新薬について、今まで調査されることがなかった医療保険制度の利用状況について、継続的に調査されている定期補充について、そして身体活動量やスポーツに関心を置いた身体機能についての 4 つをテーマに関して調査を行いました。

3) 倫理面の配慮

この調査の実施にあたり、研究代表施設である東京大学医科学研究所での倫理審査委員会での承認（承認番号 27-62）、ならびに医療施設に勤務する QOL 調査委員が所属する施設の倫理委員会の承認、さらに調査票配布に協力頂いた全国の医療施設においても、個々の倫理審査基準に従って倫理委員会での承認を受けて、調査票

の作成・配布・集計そして報告書の作成・配布を行っています。

なお、調査票への記入と事務局への送付に関しては、本研究の主旨に同意した患者もしくは家族の自由意思によるものであること、さらに無記名で記載・送付であるために、患者もしくは家族の同意書の取得は必要がない調査として行いました。

4) 回収状況と調査報告書回収数について

今回の QOL 調査では、回収期限を 3 か月超えた平成 28 年 9 月までに回収できた 753 件回収を対象として解析しました。そして患者背景ならびに 4 つのテーマ（新薬・医療制度・定期補充療法・身体機能）ごとに単純解析を行った解析結果について今回、一次報告書としました。

なお、平成 28 年 9 月以降も回答頂き 12 月末の時点で総数 780 件となりました。今回の一次調査では 9 月以降の調査結果を反映させることはできませんでした。が、これらも貴重な資料として来年度の 2 次調査には反映させる予定です。

III 調査結果

A 患者さんの背景や身体・社会状況について

A-1 現在の背景について

患者さん本人が回答したものは 529 件、保護者が回答したものは 204 件、配偶者が回答したものが 4 件、兄弟姉妹が回答したものが 4 件、不明を含めてその他が 115 件でした。

住居を八地方のブロック別に集計した結果、北海道 32 件、東北 63 件、関東 271 件、中部 130 件、関西 139 件、中国 44 件、四国 13 件、九州・沖縄 58 件そして不明が 3 件でした。性別では男性 731 人、女性 19 人でした。年齢は平均 36.7 歳（0 歳～91 歳；中央値 40.0 歳）でした。身長は平均 158.7cm（67.0～187cm；中央値 166.0cm）、体重は平均 55.3 kg（9.0～128.0 kg；中央値 58.0 kg）でした。

図 A-1.2 患者の地域別分布図

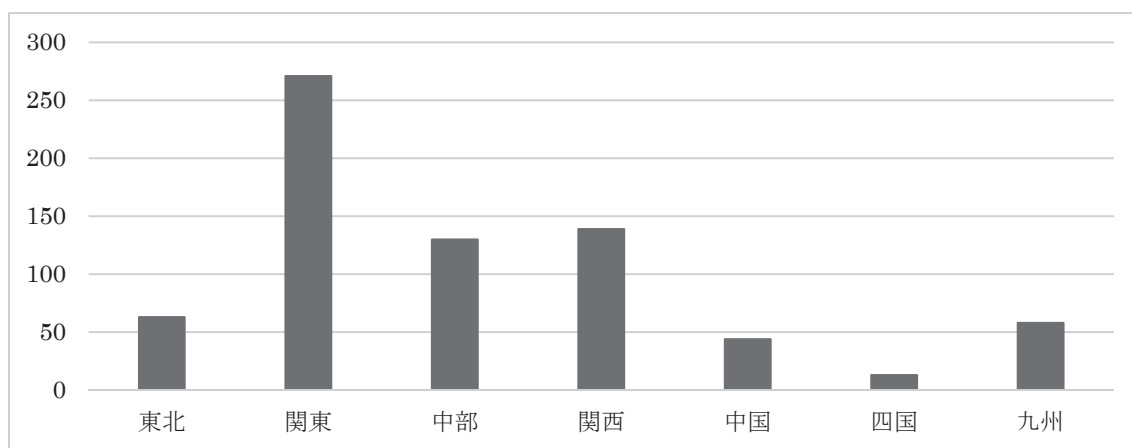
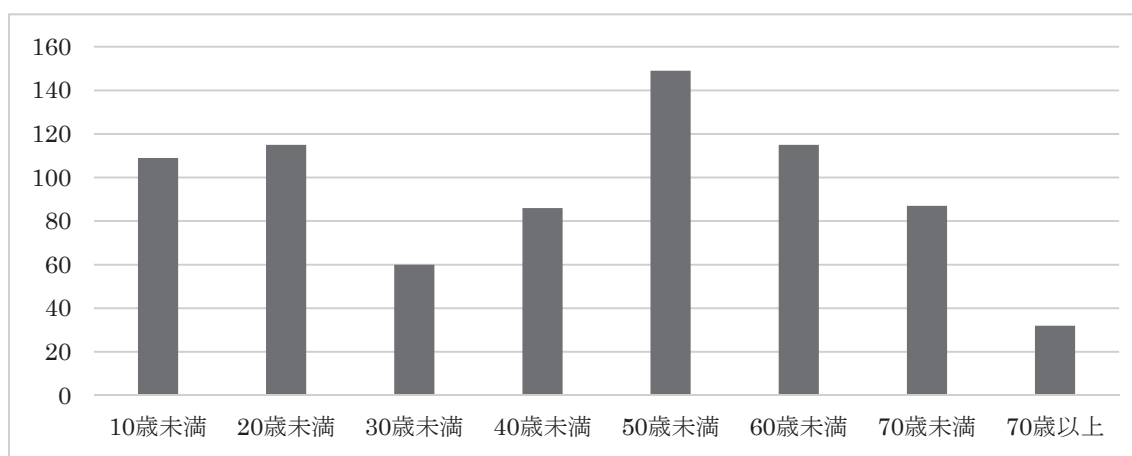


図 A-1.4 患者の年齢別分布図



A-2 病気について

血友病 A が 613 名、血友病 B が 119 名、その他の凝固異常症が 19 名、そしてその他が 2 名でした。血友病患者における重症度分類では、重症例が 497 名、中等症例が 139 名、

軽症例が 83 名、そしてわからないが 30 名でした。さらにインヒビターの有無については、現在インヒビターがあるのは 35 名、過去にインヒビターあったが現在はないのは 70 名、インヒビターができたことがないのは 552 名、そしてわからないが 86 名でした。

家庭注射療法を行っていないのが 113 名、自分で行っているのが 498 名、そして本人以外が行っているのが 141 名でした。

図 A-2.1 病名

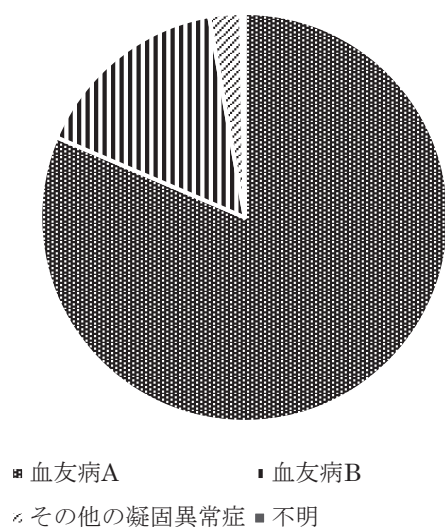
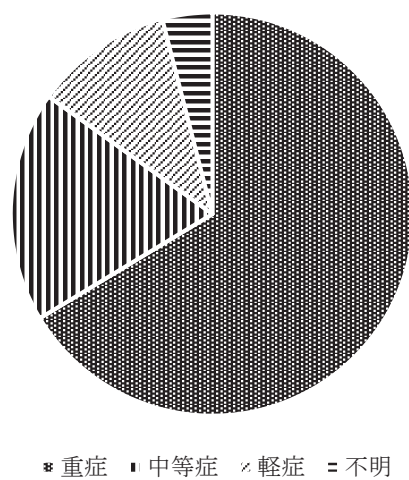


図 A-2.2 重症度



A-3 生活・病院受診状況について

家族構成は、独居が 85 名で同居が 665 名であった。同居者としては母親（400 名）が最も多く、次いで父親（320 名）、配偶者（261 名）、子供（181 名）そしてその他（196 名）でした。

就労・就学については、就学中が 213 名、就労中が 324 名と計 637 名と大多数が就労・就学していた。そして無職・休職中（112 名）そして定年（42 名）の順となりました。

病気について知っている身近な人は、身近な肉親においては母親（606 名）、父親（523 名）、配偶者（254 名）、子供（123 名）の順であり、社会生活においては恩師（254 名）・上司（123 名）と友達（254 名）・同僚（97 名）とあまり差はありませんでした。しかしこの設問においては、既に両親が亡くなっているや就労中で学生時代の恩師は知っている場合などのように設問の時制を“現在”とするか“今まで”とするかで回答内容が変わってくることや、配偶者や子供に関してはその母集団（結婚している人数、子供を持っている人数）が不明のため詳細な解析が困難と思われ同様の質問を行うのであればアンケートに工夫が必要と考えられました。

受診中の主治医については、よく説明をしてくれるが 647 名、説明をしてくれないが 84 名でした。

図 A-3.1.1 同居者について

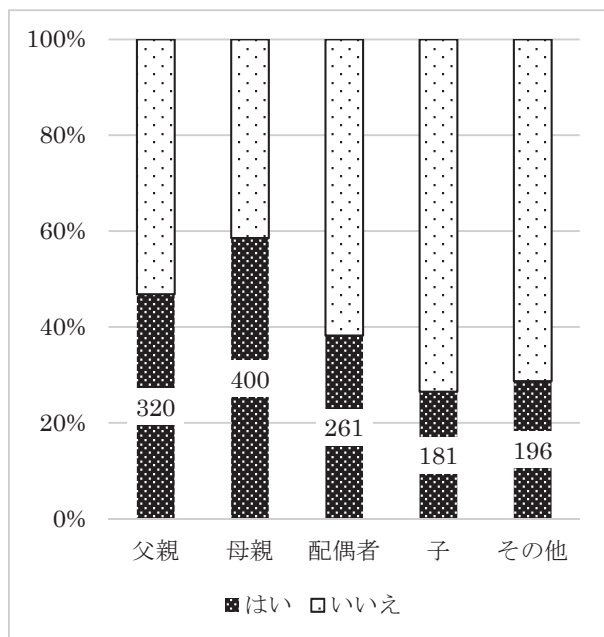
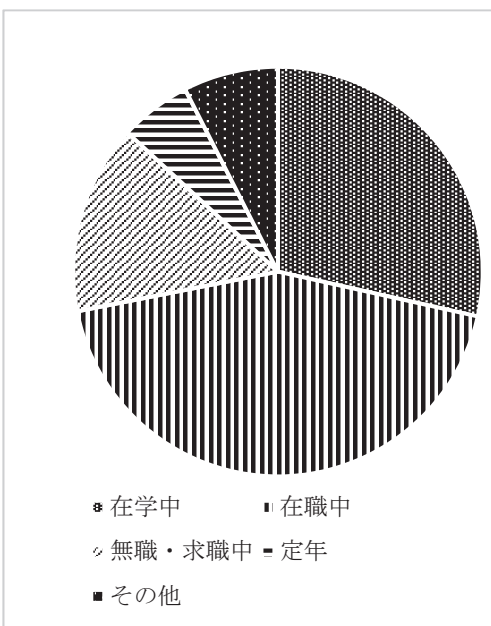


図 A-3.2 学校・社会生活について



A-4 近一年の出血状況について

近一年に出血があったのは 620 名であり、その回数は 5 回未満が 230 名、10 回までが 121 名、20 回までが 109 名で 50 回までが 84 名、そして 50 回以上が 64 名でした。一方関節内出血があったのは 442 名であり、その回数は 5 回未満が 181 名、9 回までが 88 名、19 回までが 75 名で 49 回までが 51 名、そして 50 回以上が 43 名でした。

標的関節が全くなかったのが 281 名で、以前はあったが現在はない方が 179 名、そして現在標的関節を持っている方は 256 名でした。

図 A-4.1.1 近一年の出血回数

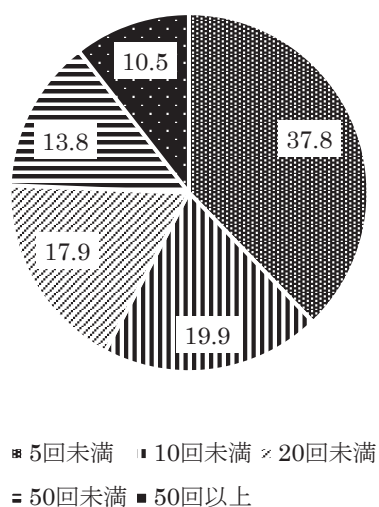
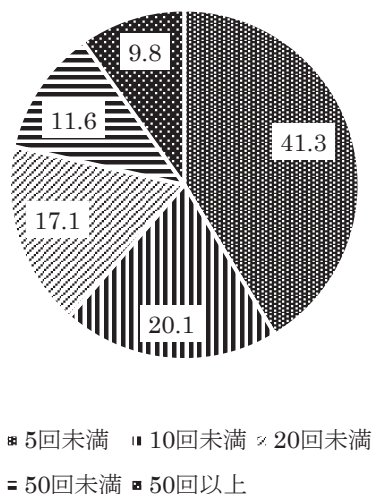


図 A-4.2.1 近一年の関節内出血数



A-5 その他の病状について

頭蓋内出血を経験していたのは 133 例でそのうち 52 名に後遺症が残っていました。

C 型肝炎に感染したことがある/しているのは 405 名で、そのうち自然にあるいは治療でウイルスが消失したのは 271 名で治療中が 66 名であった。一方現在を治療していないのは 63 名でした。肝炎の進行については、肝硬変にまで進行していたのが 43 名で、肝がん（の既往）がある方は 17 名でした。そしてヒト免疫不全ウイルス（HIV）に感染している方は 161 名でそのうちの 156 名が内服治療を受けていました。

高血圧と診断されていると回答した方は 191 名でそのうち 156 名が治療を受けていました。腎機能障害と診断されていると回答したのは 34 名で、そのうち 7 名が透析治療を受けていました。そのほかの生活習慣病についてはそれぞれ診断されていると回答した方は、糖尿病 46 名、高脂血症 52 名、心疾患 20 名、骨粗しょう症 17 名、そして悪性腫瘍 9 名でした。しかしこの設問においては、生活習慣病がある場合にのみ回答いただいたため、記入ミスを含め未回答はすべて診断されていないことになり、正確な生活習慣病の罹患率を算出することは不可能と判断しました。この部分もアンケートにおいて工夫が必要と思われました。

B 新薬について：新薬の情報や使用状況について

凝固因子製剤(以下、製剤と記す)の使用の状況、新薬に対する姿勢、現行製剤へのイメージと期待について、前節 A で調査・回収したデータの単純集計結果をもとに以下のように概観しました。なお調査票の質問番号を表題として記載していますので、テーマによって番号が前後いたしますことをご了解ください。

B-2 製剤の使用と製剤名について

回答した 752 名のうち 95%にあたる 714 名が製剤の使用者で、使用製剤として挙げられた(薬剤名未記載者を除く)薬剤は治験薬を含め 15 種類になりました。しかし主に使用されている製剤は血友病 A が 3 剤で 90%、血友病 B が 2 剤で使用者の 71%を占めていて、15 種類あっても、主に 5 種類の製剤が使われている様子が分ります。患者さんは製剤をあれこれと替えず、自分の選んだものを長く使い続ける傾向があつて、こうした結果になったものと考えられます。

なお自分の使用している製剤名を記載できないユーザーが 2%存在していました。あいまいなまま製剤を使用していると思われます。また血友病 B の製剤「ベネフィックス」について、使用している人の 76%が製剤名を「ベネフィックス」と記載していて、正確に憶えていないことが判明しました。医療者でも間違えて記憶している人もいますから、普段の実害はないと思いますが、災害時に血友病に慣れていない病院に行つて、その名前を言つても、そのような薬はないと言われてしまうおそれもあります。薬の名前は正しく憶えておくことが大切です。

B-2.1.2 1 回の投与量について

インヒビターのない血友病 A と B の患者さんに限定して、1 回の輸注量*2 を集計しました。血友病 A の全体では 1 回あたり平均 1,535 単位で、体重 1kg あたりでは 29.4 単位(U/kg)が輸注されていました。重症度別にみると、軽症になるに従つて 1 回の輸注量も減少する傾向がみられます。

*2 定期輸注を行つていて、1 回の輸注単位数が異なる組み合わせの場合は平均を採用しました。半減期延長凝固因子製剤(以下 EHL と記す)と従来製剤を組み合わせている場合は単位数のみを平均してあります。

また年齢で比較すると 20 歳未満(n=152)は 1 回あたり 34.1U/kg で、20 歳以上(n=325)では 1 回あたり 27.25U/kg となりました。発達過程での運動量の相違が現れたと思います。

しかし、血友病 B では 1 回の単位数の平均は 2,591 単位、49.3U/kg であり、重症度との一貫した傾向はみられませんでした。

年齢でみても 20 歳未満(n=30)は 1 回あたり 51.2U/kg で、20 歳以上(n=49)では 1 回あたり 48.1U/kg とほぼ同等でした。血友病 B においては重症度や年齢ともあまり関係がなかつ

たという、この結果をどのように考えるか、さらに検討する必要があります。

図 B-2. 1. 2(1) 血友病 A 体重 1kg あたりの投与量

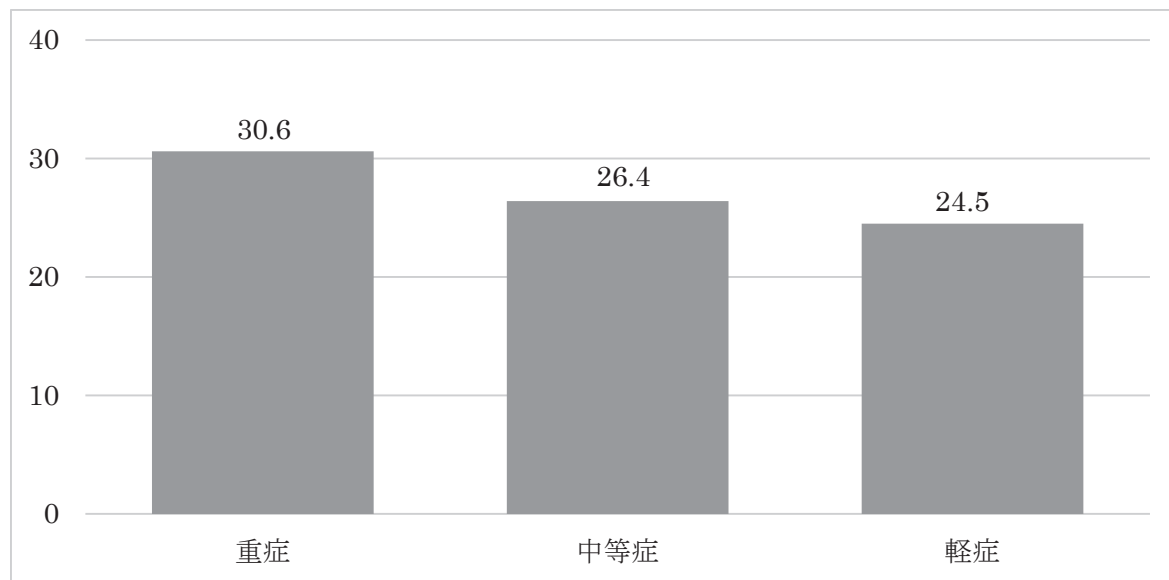
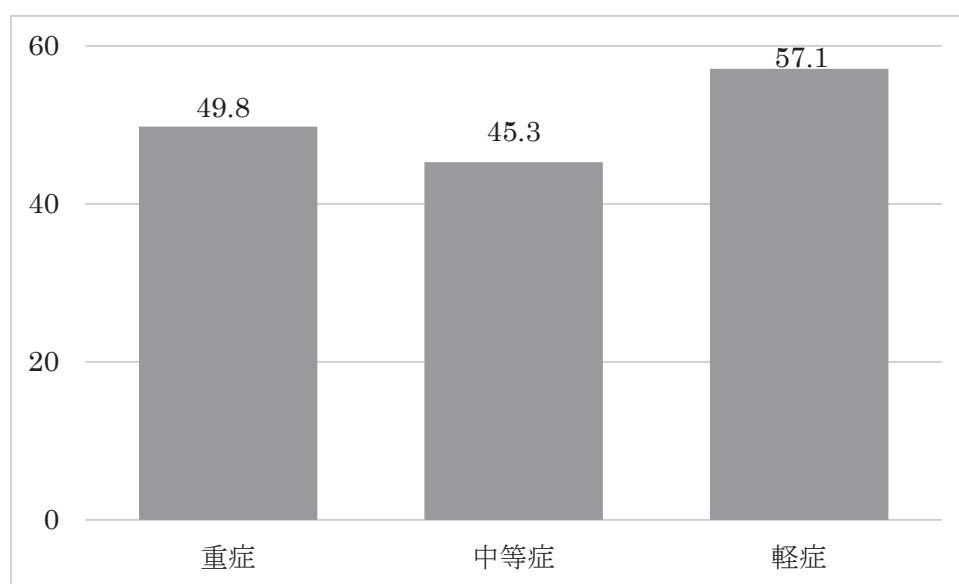


図 B-2. 1. 2(2) 血友病 B 体重 1kg あたりの投与量



B-2. 1. 3 輸注の頻度について

インヒビターのない血友病 A と B の患者さんで、輸注頻度データが揃っていた 656 名を集計すると、平均輸注頻度は週に 2.1 回、中央値は 2 回、最頻値は週 3 回となりました*3。

*3 記載のばらつきに関しては、1 年間を 52 週、1 か月を 4 週間として補正して 1 週間当たりの回数を算出しました。また「1 回以上」の記載は 1 回として、「1～2 回」などの幅の

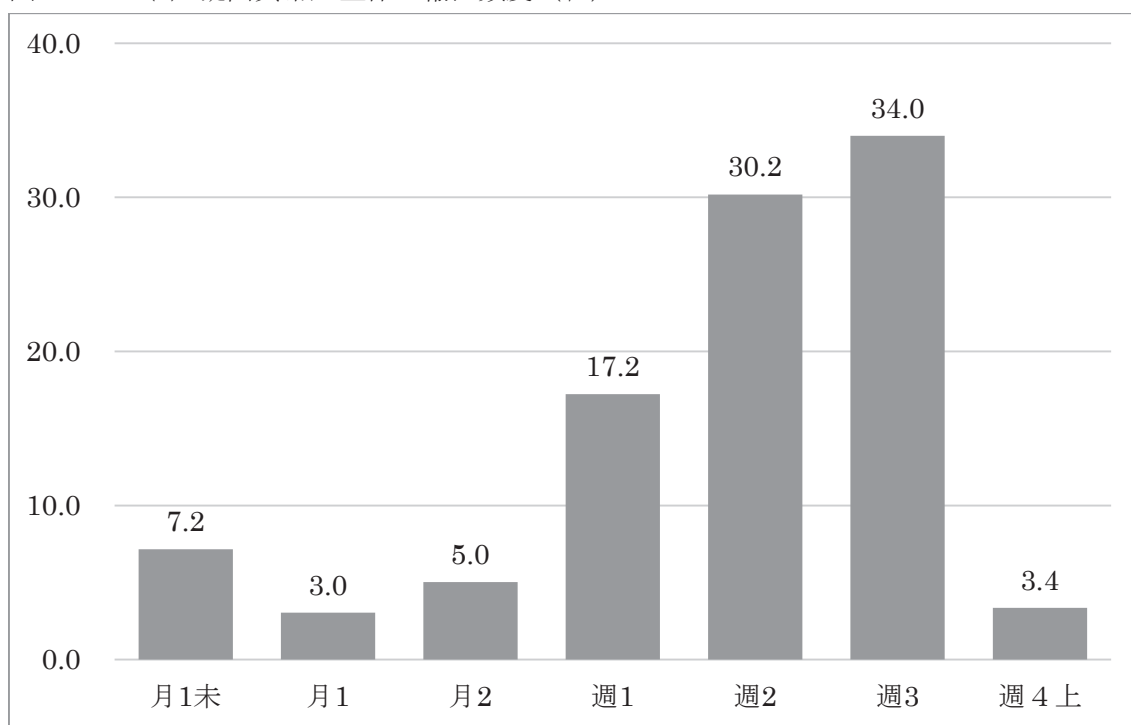
ある記載については少ない方の区分に分類してあります。

血友病 A と B を比較すると、551 名いた A は週平均 2.3 回の輸注で、中央値 2 回、最頻値は 3 回となりましたが、105 名の血友病 B では週平均 1.3 回、中央値と最頻値は 1 回となって、B の輸注回数が A の半分程度であることが分かります。

定期補充を実行しているか、いないかで、輸注頻度に差が出るかをみると、定期補充をしている 517 名の患者さんは週に平均 2.4 回、137 名のしていない患者さんは 0.8 回となりました。^{*4}

^{*4} 定期補充に関しては自己申告によります。「していない人」はしたことがない、かつてしたが現在は中断している人です。ただし 3 週間以上間隔を空けて定期輸注をしているという血友病 A の 3 名、同じく 3 カ月に 1 回の定期補充を実施していると申告した血友病 B の 1 名は定期補充療法と判断しにくいので、今回のグラフから除きましたが、インヒビターありの人については含んでいます。

図 B-2. 1. 3(1) 凝固異常症全体の輸注頻度 (%)



ここでも 444 名の血友病 A の患者さんは週 3 回が、73 名の血友病 B の患者では週 1 回が最も多く実施している回数となりました。輸注に関しては血友病 A では 30U/kg の週 2-3 回が、B では 50U/kg 前後を週 1-2 回といった形が主流になっているようです。かなり定期補充療法が浸透している様子がうかがえます。EHL の普及は輸注回数をさらに減少させることが期待されています。ただトラフ値をさらに高く維持した方がよいという治療の考え方もあり、単純に回数が減るかどうかは不明です。

図 B-2. 1. 3 (2) 血友病 A の輸注頻度 (%)

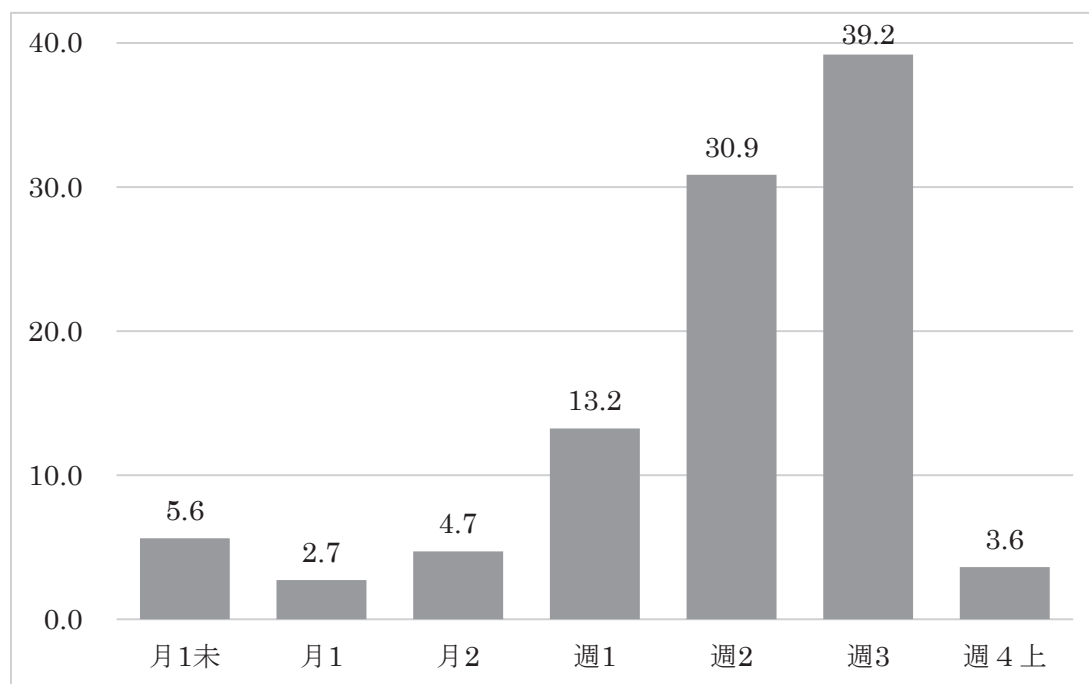
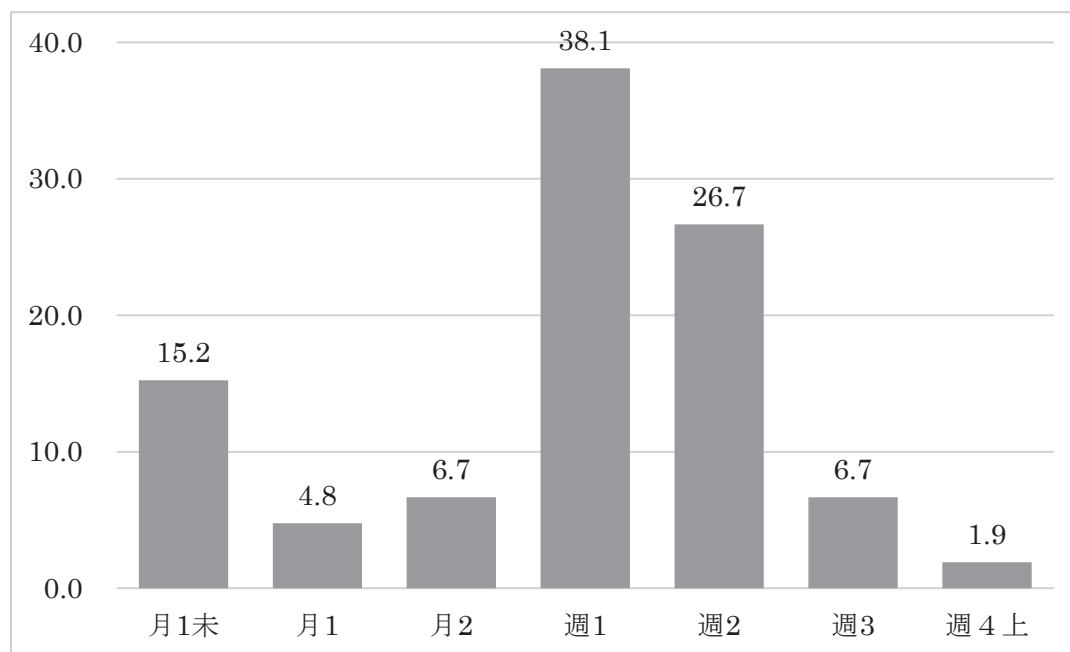


図 B-2. 1. 3 (3) 血友病 B の輸注頻度 (%)



また週に 4 回以上の定期輸注をしていると記載した患者さんのうち血友病 A の患者 17 人のうち 9 人が、血友病 B では 2 人のうち 1 人が毎日投与していると記載しています。これはアンケート記載時期がたまたま手術後や出血直後だった可能性もありますし、免疫寛容

療法がおこなわれていることが考えられます。ただ、そうでないとする不安から過剰投与になっている危険性も考慮に入れなくてはなりません。今後、さらに検討が必要です。

図 B-2. 1. 3(4) 血友病 A 定期補充者輸注頻度 (%)

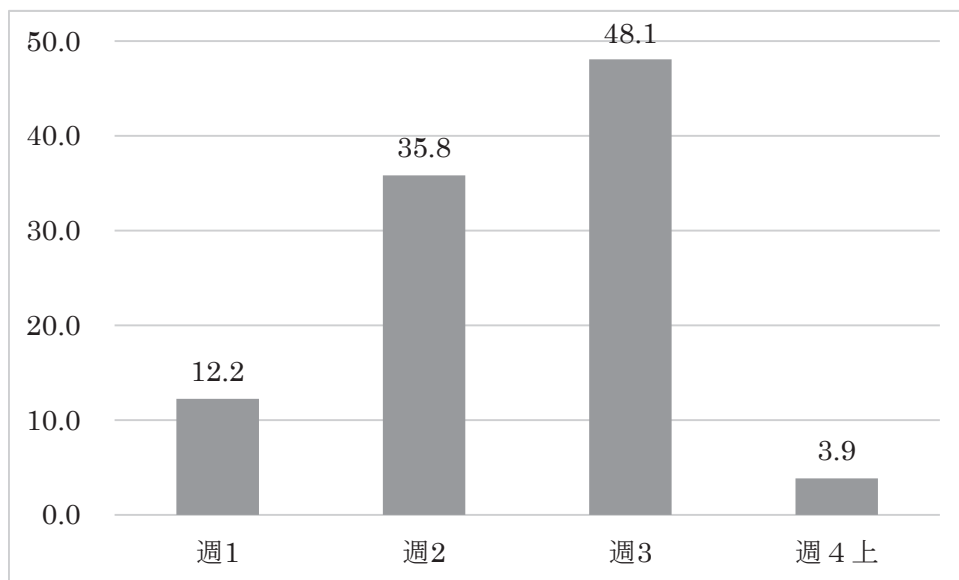
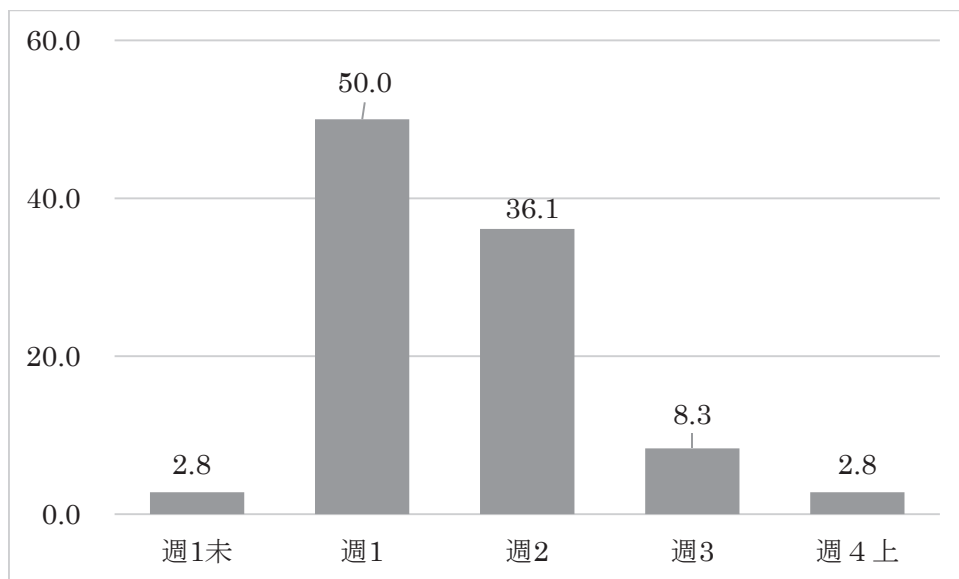


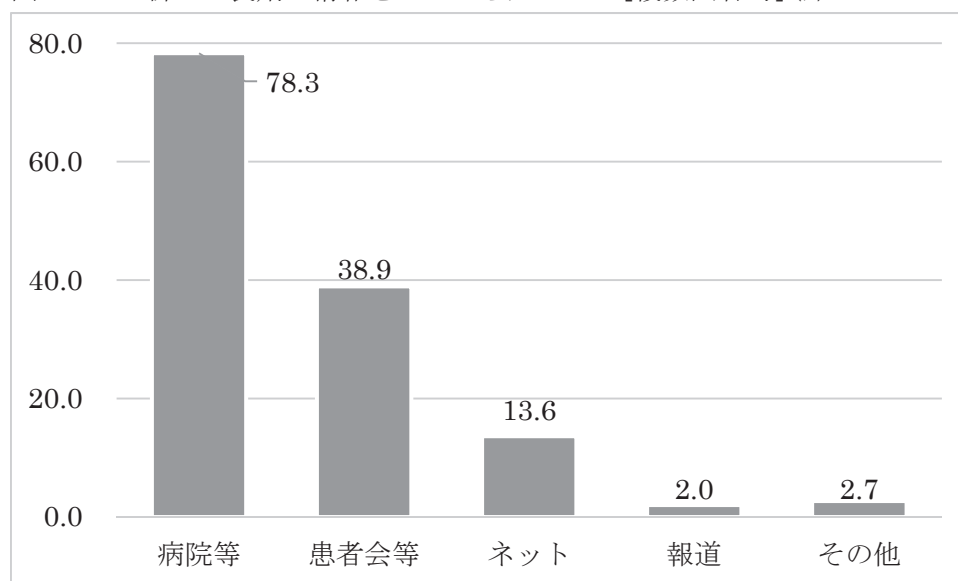
図 B-2. 1. 3(5) 血友病 B 定期補充者の輸注頻度 (%)



B-3 新薬について

新しい製剤が次々と使えるようになってきています。61%の患者さんはこれらの情報について知っているという回答をしていました。情報源は8割が医療機関で、重複回答がありますが、4割程度は患者仲間や患者会から情報を得ていました。この結果は、製剤を受け取るためだけに病院へ行っている患者さん、患者会に入らず血友病の友人・知人もいない患者さんなど、孤立した状況に置かれている患者は、新しい治療情報を知らないままにいる可能性が推測されます。

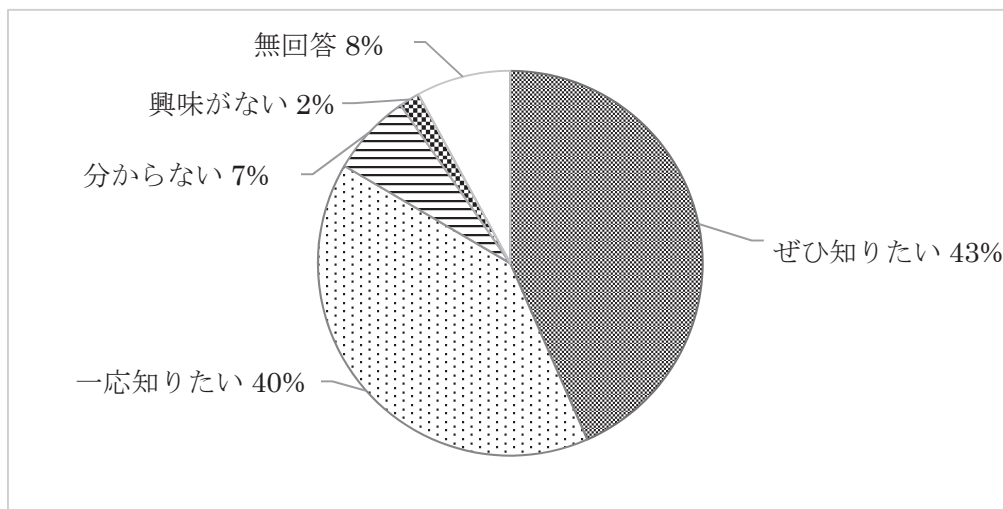
図 B-3.1 新しい製剤の情報をどこから知ったか[複数回答可] (%)



さらに知らないという回答した患者さんでも、その8割が情報入手に関心があると答えています。「無関心」であったり、自分の疾患から目を背けたりするような「治療への消極的態度」が情報から遠ざかったことが、知らない原因ではないことがわかります。では主治医の先生とのコミュニケーションがうまくいなくて、話を聞けていないのかといえ、これも違います。主治医がよく説明してくれていると感じている患者さんは85%に及び、医師とのコミュニケーション不足は原因になっていないようです。

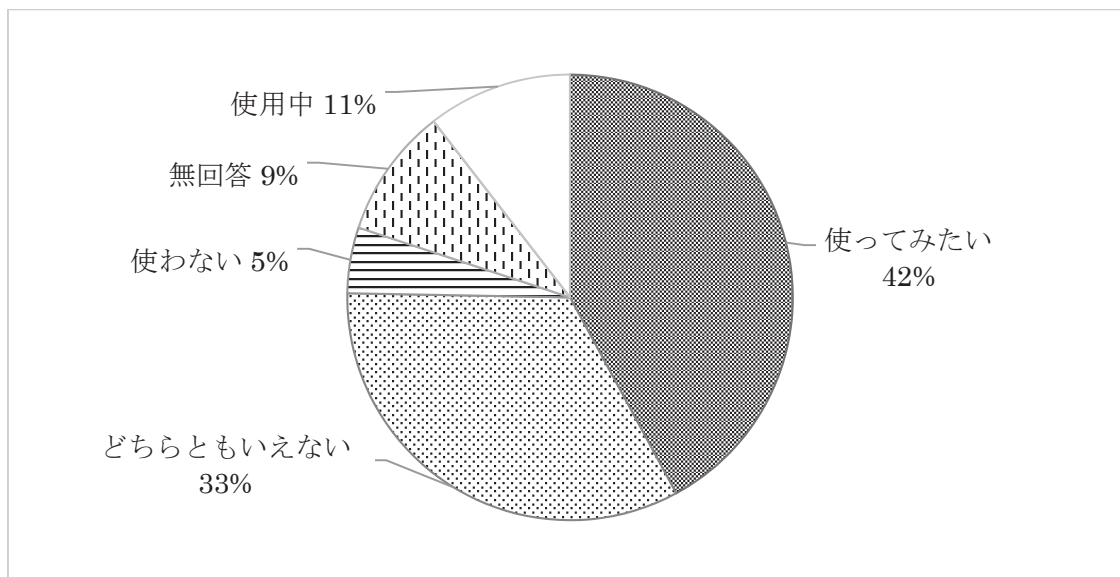
血友病患者さんが実際に使用している製剤の種類は少なく、慎重な態度が目立ちました(B-2)が、それは新しい薬への関心が薄いことを意味していません。8割は新しい情報を知りたいと考えているのです。今回の調査票の配布は病院や患者会を中心に行われました。つまり今回の回答者は比較的新しい情報を入手しやすい方々と考えられます。逆に今回のアンケート回答者になっていない患者さんは、新しい治療情報も、ほとんど届いていないのではないだろうかとも考えられます。病院や患者会以外の手段として簡単に思いつくのが、インターネットによる情報提供ですが、今回の結果からみれば、インターネット利用による情報伝達では、1/7程度の患者にしか届かない計算になります。今後、孤立した患者さんへの新たなアプローチを考えなくてはなりません。

図 B-3.2 知らなかった人の新薬情報への態度



調査時点で治験中を含めて、EHL を使用していた患者さんは 80 名と全体の一割を越えていました。今後の使用に関しても、使ってみたいと考えている患者さんを加えて、全体の半数に及んでいます。「今は決められない」と態度保留した患者さんが 3 割です。明らかな拒否を示した者は 5%にしかならず、全般に新薬へはポジティブな様子が見られます。なお、現在の使用者に今後も使用しないと回答した者、どちらとも言えないと回答した者が各 1 名ずつ含まれたことも付記しておきます。

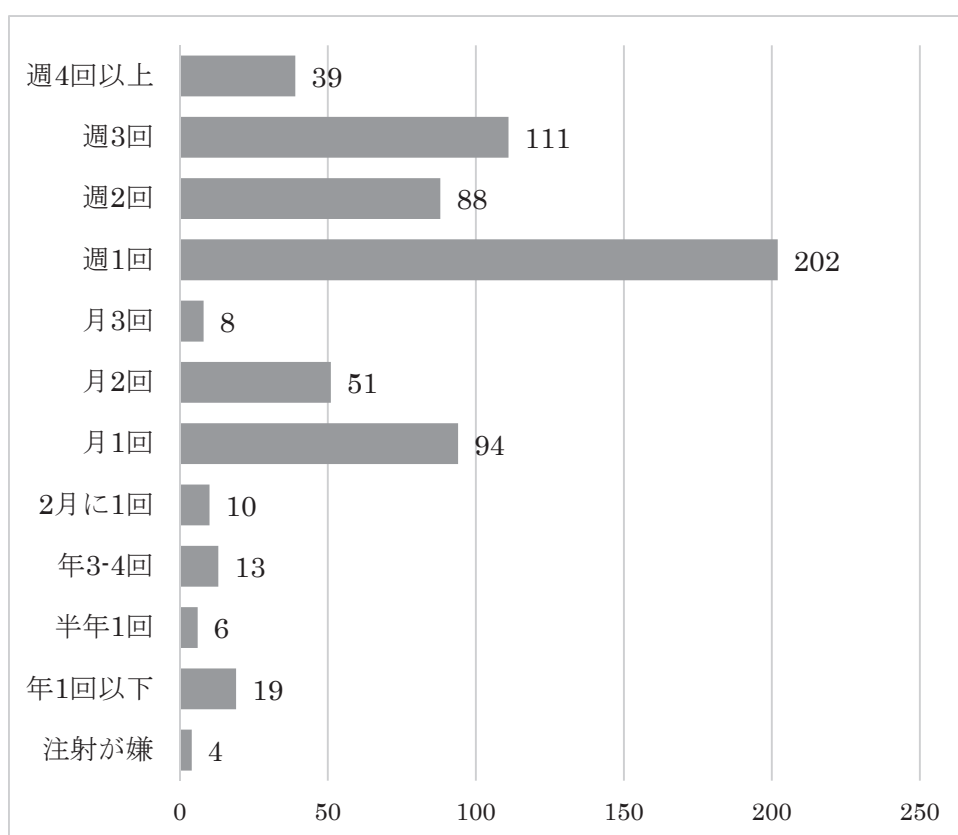
図 B-4.2 新薬への思い



B-5 我慢できると考えている注射回数について

週1回がもっとも多く3割で、週3回、2回と続きました。これで全体の6割を超える計算です。輸注回数は、実際の回数と我慢できると考えている回数に大きな差がありませんでした。将来のEHPの効果を想定して、我慢できる回数を先に考えるより、自分の出血が抑制できる注射回数なら我慢しようという患者さんの姿勢がみられます。とは言っても月に1-2回を期待している患者も2割弱はいます。注射回数を減少させたい気持ちがあることはうかがえます。回数の補正については*3に準じました。

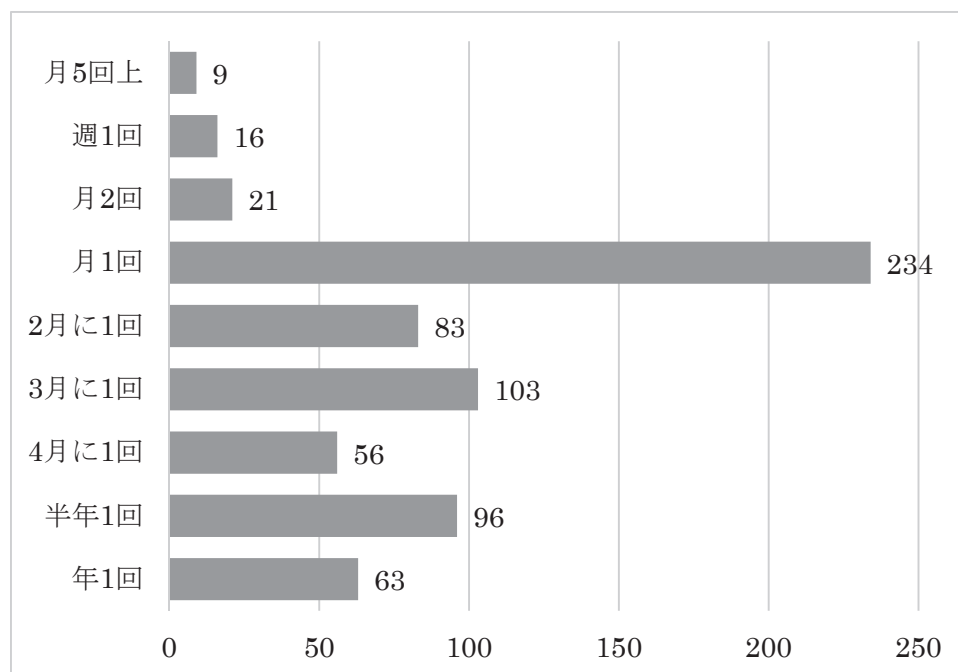
図 B-5 許容できる輸注回数[N=645、複数回答可] (人数)



B-6 我慢できると考えている通院回数について

月1回、3か月に1回、半年に1回、2か月に1回の順となりました。定期補充療法が浸透して、良い関節状態が維持され、月1回以下の通院間隔が望まれていることが分かります。

図 B-6 許容できる通院回数[N=685] (人数)



B-1 現在の製剤の満足度と良い製剤の条件について

現在の製剤について、5段階で5が満足、1が不満として、項目別に満足度を評価してもらいました。不満な評価に傾いていたのは、「薬価が高いこと」「注射回数が多い」「使用後のゴミが多い」ことで、他は「普通」よりは良い評価になりました。まとめて言えば、大きな不満は感じていないという結果です。満足度の高い順で「希望する量がもらえる」「利きめがすぐに出る」「輸注時の不具合が少ない」「いつもと同じように利く」となりました。いずれも出血時の輸注に必須の項目が並んでいます。

良い製剤の条件項目は4段階で4大切から1不要までの評価となっています。「副作用が少ないことが分かっている」「利きめがすぐに出る」「利き目が長く続く」「インヒビターができない」「国内で製造している製品である」といった項目が上位に並びました。患者さんには供給の安全性をも含めて、製剤の質が重視されていることがわかります。反対に順位が低かったのは、「身近な人が使っている」「駆血帯・手帳・情報誌などの関連グッズが充実している」「メーカーの電話相談サイト等がある」「海外でも広く使われている」であり、製剤の周辺的な利便性を示す項目でした。

しかし、これらの現状の製剤への満足度や良い製剤の条件の結果に加えて、我慢はできても輸注回数は減らしたいと考えている患者さんや家族は多く、現状追認しているだけではありません。我慢できる通院回数もそうですが、普通の生活ができるようになれば、なった分だけ、療養優先だけにしていられず、より充実した職業生活を送るために通院負担をより軽減したいと期待する患者の姿が見えてきます。

図 B-1. 1(R) 現在の製剤について満足度[複数回答可]

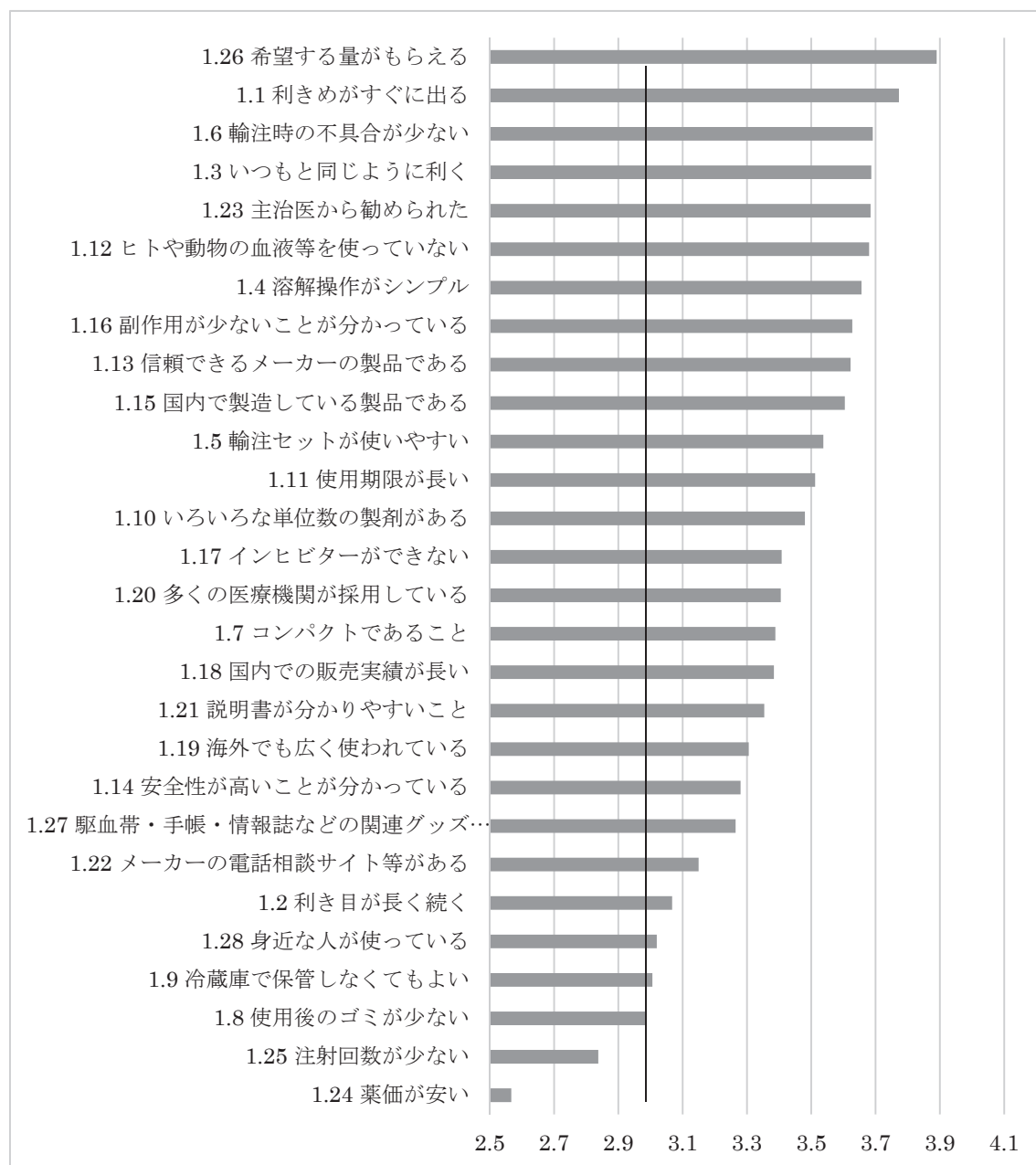
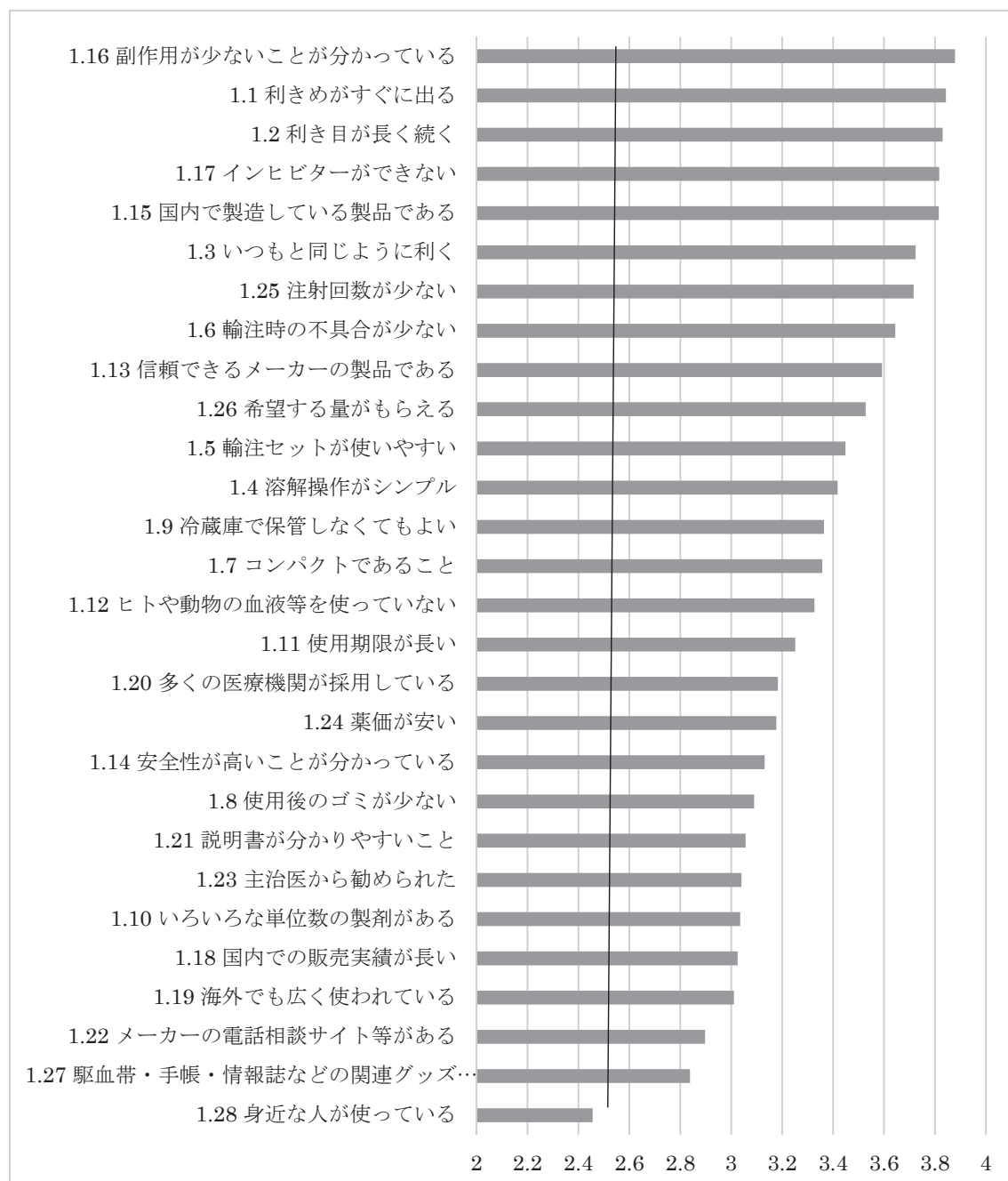


図 B-1. 1 (L) 良い製剤の条件[複数回答可]



C 医療制度について

C-1 あなたは医療費助成制度を利用していますか

回答が得られた 749 名中、医療費助成制度を利用しているのは 735 名（98%）、利用していないのは 14 名（2%）でした。ただし、高額な医療費がかかる定期補充療法をしているにも関わらず、3 名が「利用していない」と回答しており、制度の理解が不十分であるか、病名を知られたくないなどの理由で健康保険の還付（高額療養費や付加給付）のみを利用している可能性が考えられました。「利用している」と回答した中でも制度名の未回答や、名称がわからず自由記載欄に自己解釈の制度名が書かれているものがあるなど、制度理解が不十分なまま利用している可能性が考えられました。

図 C-1-1-a 利用している医療費助成制度

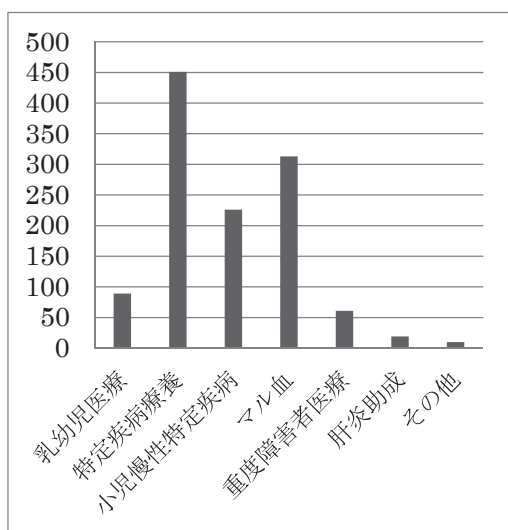
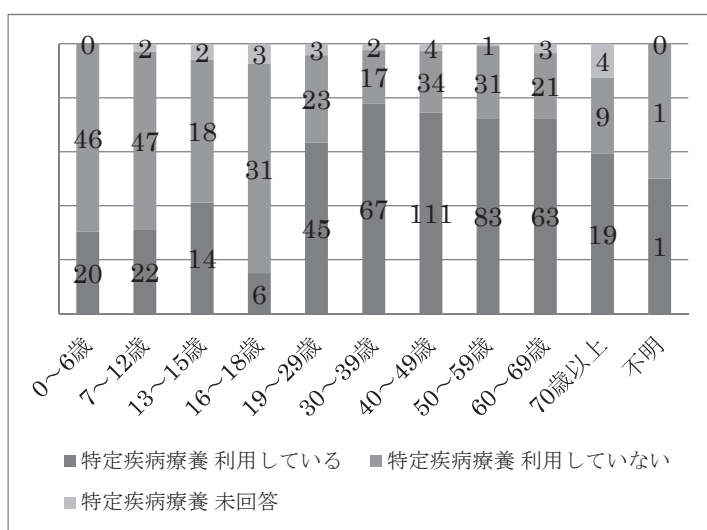


図 C-1-1-b 年齢別特定疾病療養受療状況

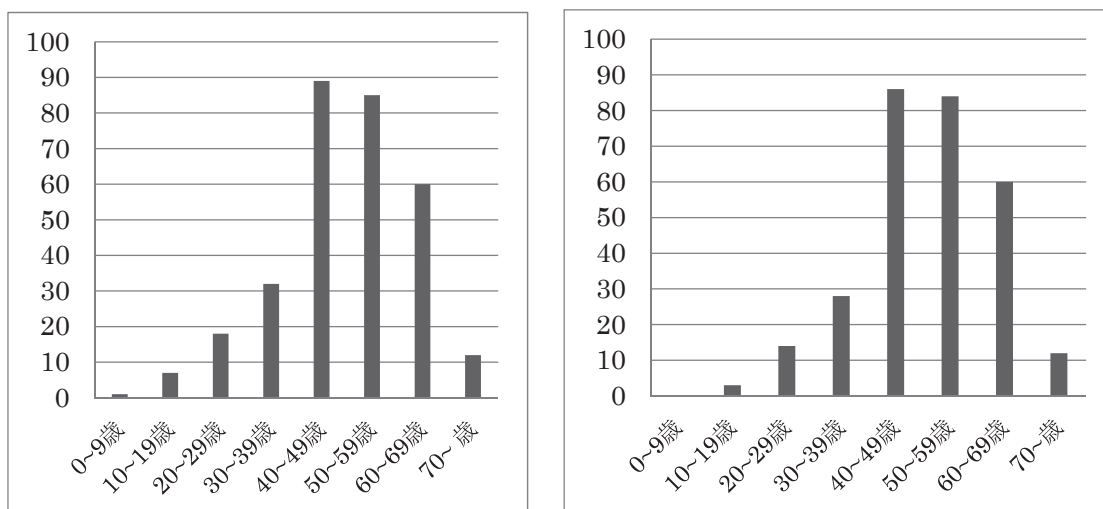


利用している制度内容としては、特定疾病療養が最も多く、次いで先天性血液凝固因子障害等治療研究事業（以下マル血）、小児慢性特定疾病（以下小慢）の順となっています。特定疾病療養は、財源安定のためマル血や小慢を利用する際、併用が推奨されている制度です。そのため、最も利用者が多くなっていますが、一方で年齢別の受療状況を見てみると、18 歳以下で利用率が下がっています。受療しなくても費用負担が変わらないため必要性の認識が乏しかったり、一部で医療機関が一括申請をしているような場合は、個別に健保へ手続きが必要な特定疾病療養の申請指導をしていない可能性が考えられます。今後の制度の維持を考えると、特に小児血友病を診療する医療機関への周知が必要と考えます。

C-2 あなたは障害者手帳を持っていますか

有効回答 747 名中、持っているとの回答が 304 名（41%）、持っていないとの回答が 443 名（59%）と、血友病患者さんの半数以上が障害者手帳を所持していないことが明らかになりました。

図 C-2-2-a 障害者手帳所持者全体の年齢分布 図 C-2-2-b 身体障害者手帳取得者年齢分布



年齢別でみると 40 歳代以降で取得割合が増加しており、血液製剤を十分に使用できなかった時代を経た年代と、改良された血液製剤の利用や定期補充療法が主である年代との間に障害有無の差が出てきているものと考えられました。

表 C-2-2-c 障害別等級内訳

身体障害者手帳	1 級	2 級	3 級	4 級	5 級	6 級	不明
	60	94	45	55	17	15	1
療育手帳 愛の手帳	A	A1	A2	B	B1	B2	不明
	5	1	0	2	1	1	4
	1 級	2 級	3 級	4 級			
	1	2	2	2			
精神障害者 保健福祉手帳	1 級	2 級	3 級				
	1	3	4				

※療育手帳・愛の手帳については自治体によって等級設定が異なるため、回答通り集計した

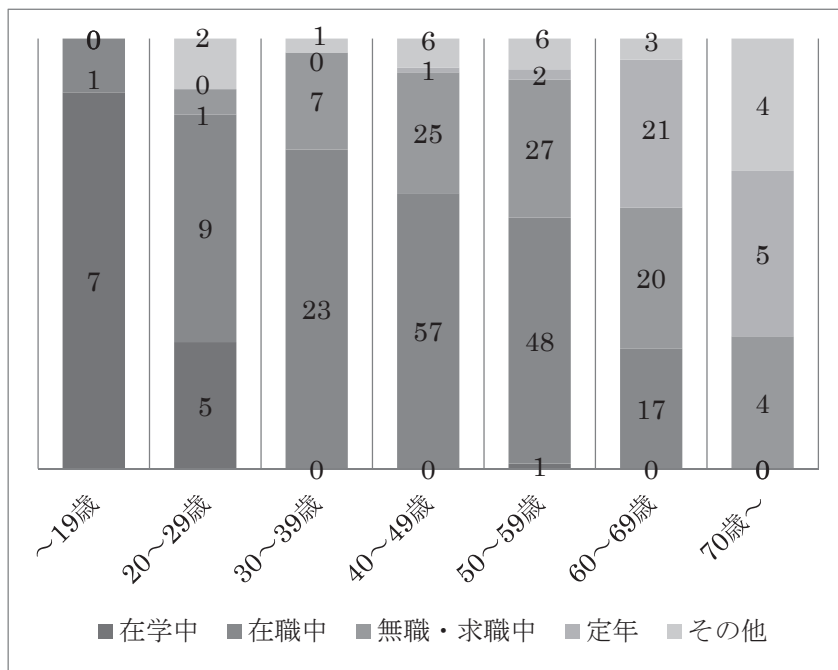
所持している障害者手帳の種類は、身体障害者手帳が 287 名、療育手帳・愛の手帳が 21 名、精神障害者手帳が 8 名（重複回答あり）でした。それぞれの等級内訳は図 2-2-b の通りです。障害者手帳所持者のうち、頭蓋内出血や HIV 感染症、インヒビターの有無は 2-2-d の通りです。

表 C-2-2-d 疾患別障害者手帳取状況

	頭蓋内 出血あり	HIV 感染 あり	インヒビター			
			あり	現在なし	過去なし	不明
手帳あり	75	137	16	23	235	26
手帳なし	56	23	18	44	316	59

障害者手帳を持っている人が就労できているかどうかについては、在職中が 154 名 (51%) と半数を占め、次いで無職・求職中が 84 名 (28%)、定年 29 名 (10%)、在学中 13 名 (4%) でした。

表 C-2-2-e 障害者手帳取得者の年齢別就労人数



一般労働者との比較は難しいですが、全体的には若干無職・求職者の割合が多い印象があります。ただし、年齢別の分布を見ても、いわゆる生産年齢では就労割合が多く、血友病であっても、就労が困難というわけではないようです。

C-3 貴方は障害年金を現在、受給していますか

図 C-3-a 障害年金受給状況

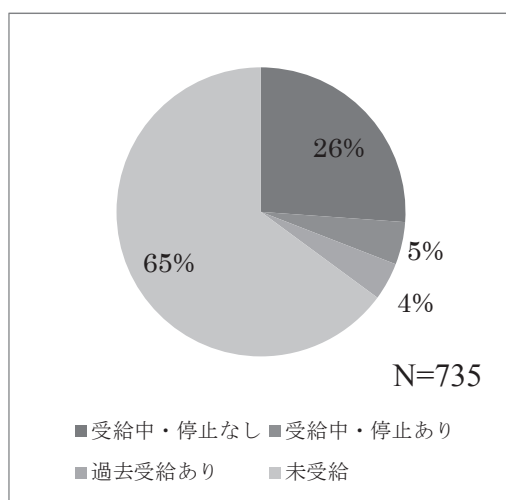
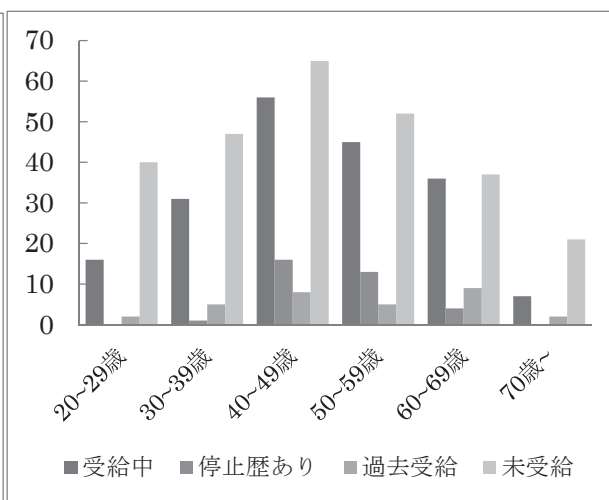


図 C-3-b 年齢別受給状況



障害年金は、回答者の約 1/3 が受給していることがわかりました。

過去との比較ができないため、受給率の増減については不明ですが、停止歴があるとの回答が 76 名 (約 1 割) あることから、疾患管理がよくなり就労への影響が減少したか、審査基準自体が厳しくなっている可能性が考えられました。図 C-3-2、C-3-3 に見られるように

停止歴のあるなしに関わらず、障害年金を受給している年代は40代以降が大半を占めることから、治療内容が障害の有無に影響を与えていることが推測されます。

図 C-3-2 受給中（停止なし）の年齢分布

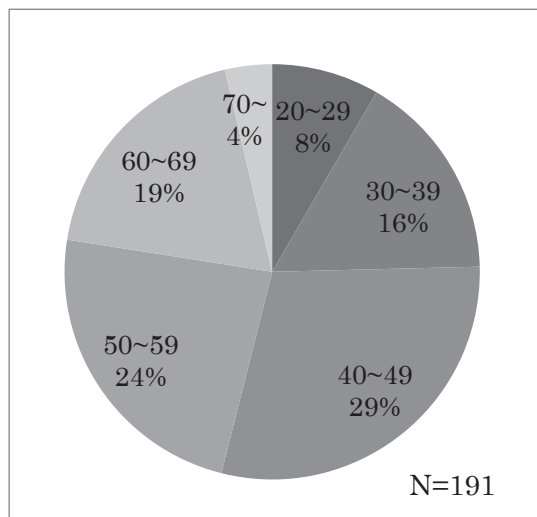
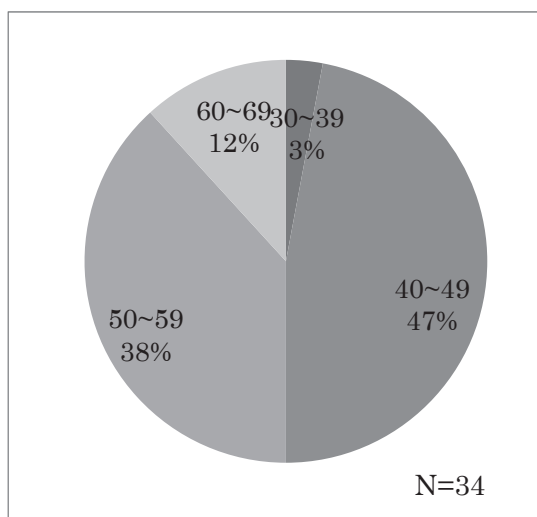
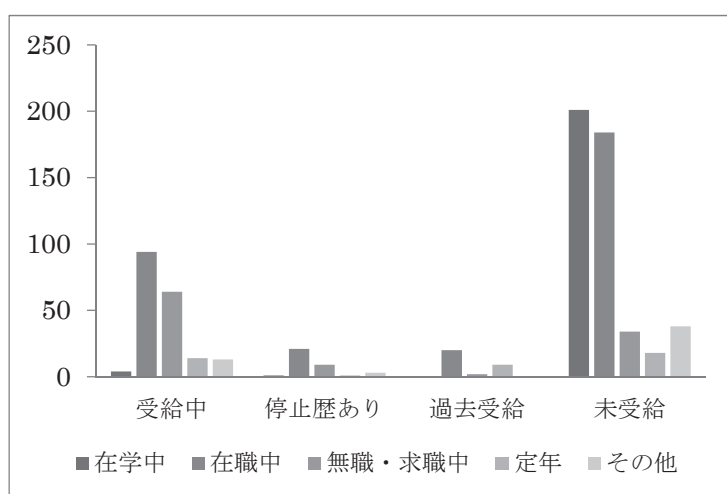


図 C-3-3 受給中（停止あり）の年齢分布



3-c 障害年金受給者の就労状況



障害年金未受給で在学あるいは在職中の割合が多いのは当然ですが、今現在、障害年金を受給していながら就労している人も115名（約36%）ありました。

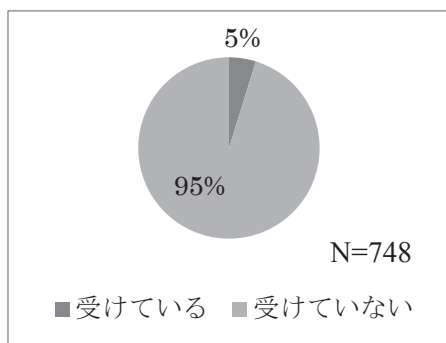
過去のQOL調査における年間所得調査で、血友病患者の年間所得は一般男性のものより低いとの結果が出ていましたが、血友病の障害年金が20才以前

の発症として申請する基礎年金であることが多く、受給に所得制限があることを考えると、低い所得を障害年金で補っていると考えられます。

C-4 自宅で生活を支援するサービス（介護保険や障害者サービスなど）を受けていますか

全体からみれば少数ですが、生活支援サービスを利用している方が36名（5%）ありました。加齢に伴い必要となったのか、出血の後遺症によるものかは不明ですが、血友病患者さんの寿命が延びていることを考えれば、今後サービスを必要とする人は増えていくものと思われます。

C-4-a 生活支援サービス利用の有無

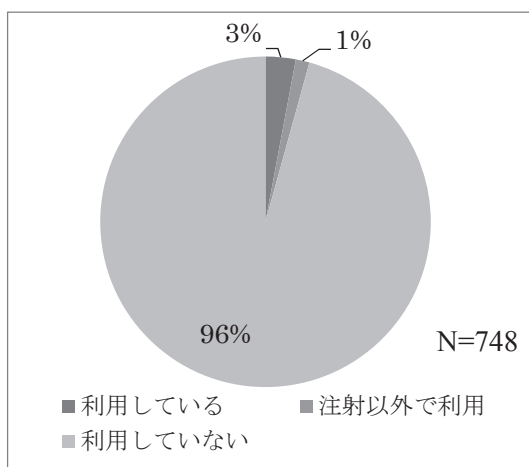


C-5 製剤を注射するために、訪問介護サービスを利用していますか

この質問は、本来「訪問看護」とすべきところ、誤った記載のまま調査票を配布していたため、回答自体は無効となっています。

しかし、結果を見ると血液製剤輸注のための何らかの訪問サービスを利用している人が若干あることが推測できます。

C-5-a 訪問介護（看護）サービス利用の有無



C-6 生命保険に加入していますか（複数回答可）

「血友病は先天疾患なので、生命保険には入れない」という通説からか加入を断念しているという回答が半数近くを占めていますが、告知して加入できているケースも1割以上ありました。生命保険商品の多様化から、病気であっても新規加入できる商品や、そもそも告知義務がないタイプの商品もあり、必ずしも血友病だからと加入を諦める必要はないのかもしれません。

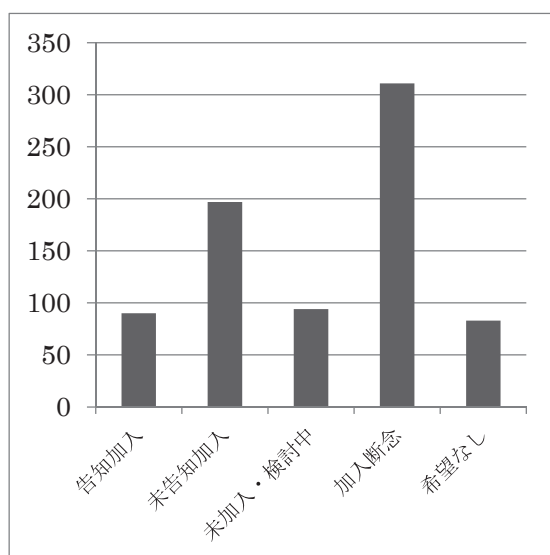
一方、未告知で加入しているケースも25%ほどあります。加入後血友病と診断されても契約自体に問題はないため、告知せずに加入していても不思議はありませんが、告知義

務を知らない、もしくは知っていてあえて加入している、ということも考えられます。今回はその経緯について問うていないため、詳細は不明ですが、告知義務違反の場合は契約無効となる場合もあり、新規加入を検討している利用者に対して、今後注意喚起の必要性はあるかもしれません。

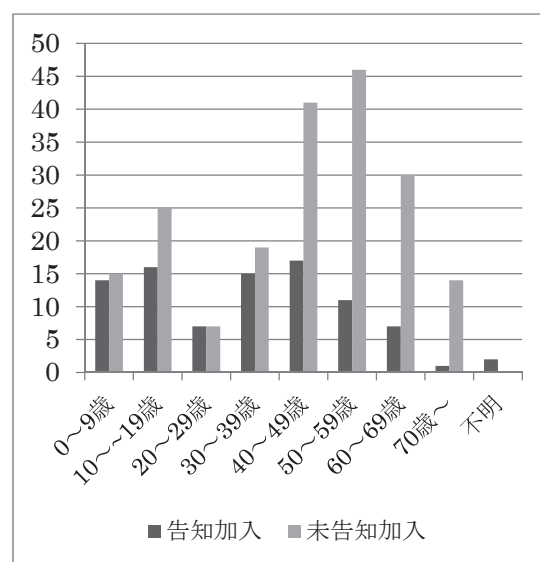
また、年齢層が高い方に生命保険に未告知で加入している方が多くみられました。高齢になって軽症血友病の診断を受ける方もあり、患者さんの中には、診断される以前に加入している場合も考えられます。

重症度との関係では、重症者の中で受給を断念している方が多く見られました。加入を断念した方でも加入を希望されている方がほとんどであり、条件が満たされれば加入可能な保険もあるという情報提供も必要だと思われました。

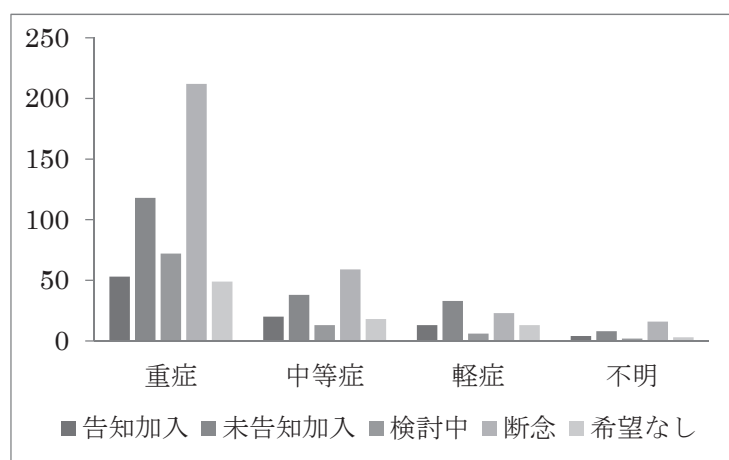
6-a 生命保険加入状況



6-b 年齢別 加入状況



6-c 重症度別 生命保険加入状況



D 定期補充療法について

一次集計のデータ数 753 名から、血友病 A, B 以外の 19 名、インヒビターありの 35 名、定期補充療法の有無が空欄の 4 名、代理人が記載した 1 名を除き、694 名を最終的な解析対象としました。そのなかで各質問項目の空欄を除き、それぞれの集計を行いました。

①定期補充療法実施率

血友病全体で定期補充療法を行っている人数は 694 名中 517 名であり、全体の 74.5%でした。過去にしていたが現在はしていない人数は 35 名であり、全体の 5.0%でした。残りの 142 名（20.5%）が定期補充療法をしたことがないと回答していました

血友病 A か B か分からなかった 2 名をのぞいた 692 名のうち、血友病 A は 583 名、血友病 B は 109 名でした。

図 D-1-a 血友病 A, B の定期補充療法実施率

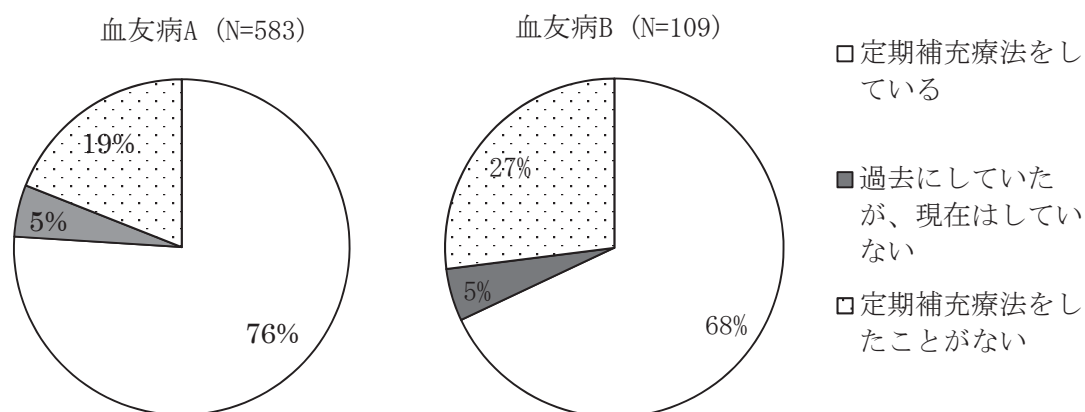


図 D-1-b 血友病 A の重症度別の定期補充療法実施率

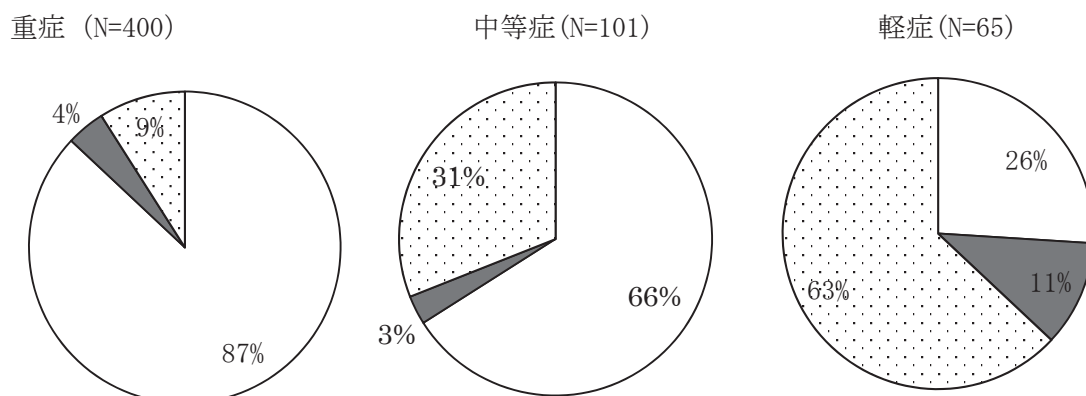
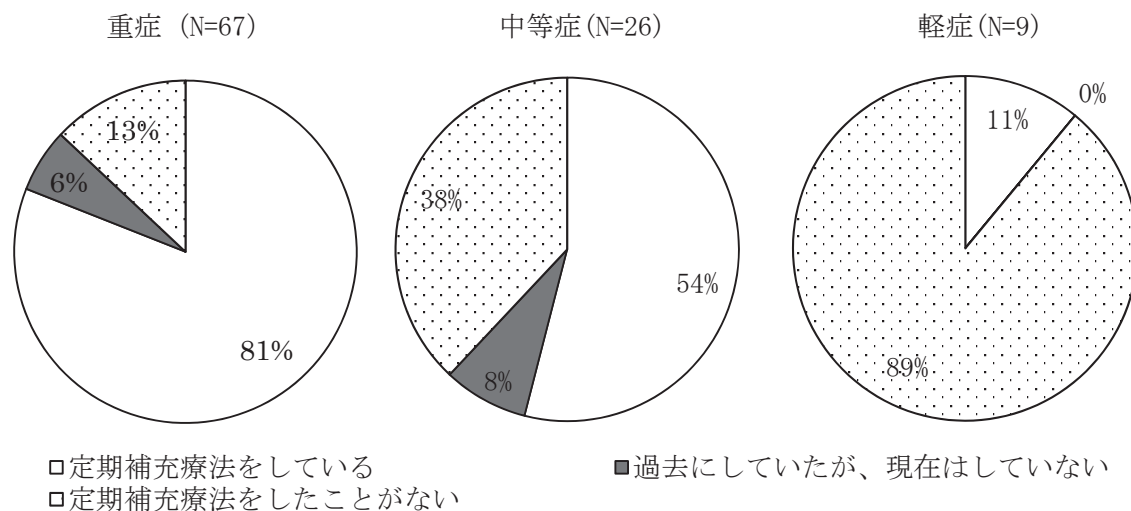


図 D-1-c 血友病 B の重症度別の定期補充療法実施率



考察：今回の調査では定期補充療法実施率が全体的に高い結果でした。このような調査に参加された患者さんは、意識の高い方からの回答が多いことも推測されますが、我が国でも定期補充療法の実施率は確実に増加していると考えられます。

②定期補充療法をはじめた年齢

重症血友病 A の定期補充療法開始年齢の平均は 17.7 才、中央値は 10.0 才、重症血友病 B の定期補充療法開始年齢の平均は 20.8 才、中央値は 15.0 才、中等症血友病 A の定期補充療法開始年齢の平均は 32.0 才、中央値は 35.0 才、中等症血友病 B の定期補充療法開始年齢の平均は 34.2 才、中央値 35.0 才、軽症血友病 A の定期補充療法開始年齢の平均は 34.1 才、中央値は 37.5 才でした。

図 D-1-1-1-a 血友病 A の重症度別の定期補充療法開始年齢の分布

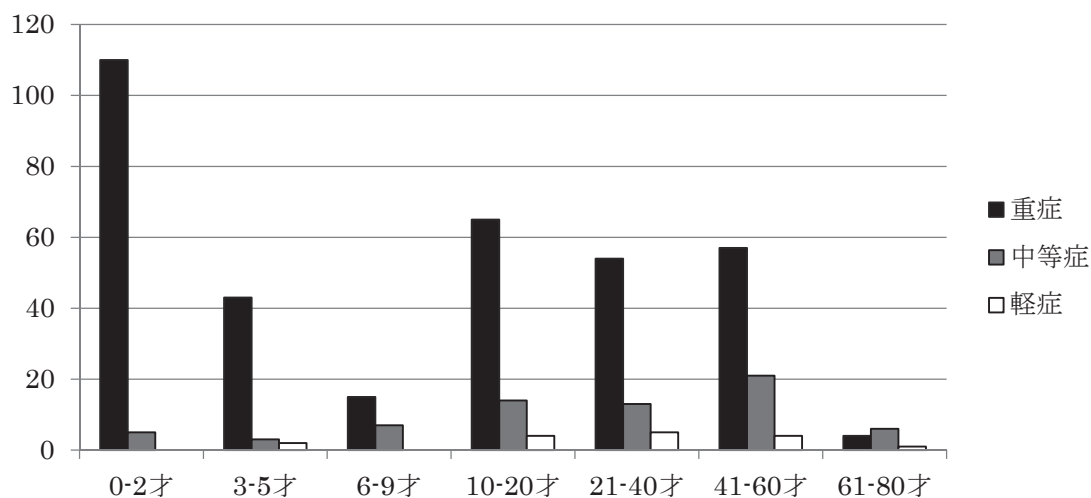
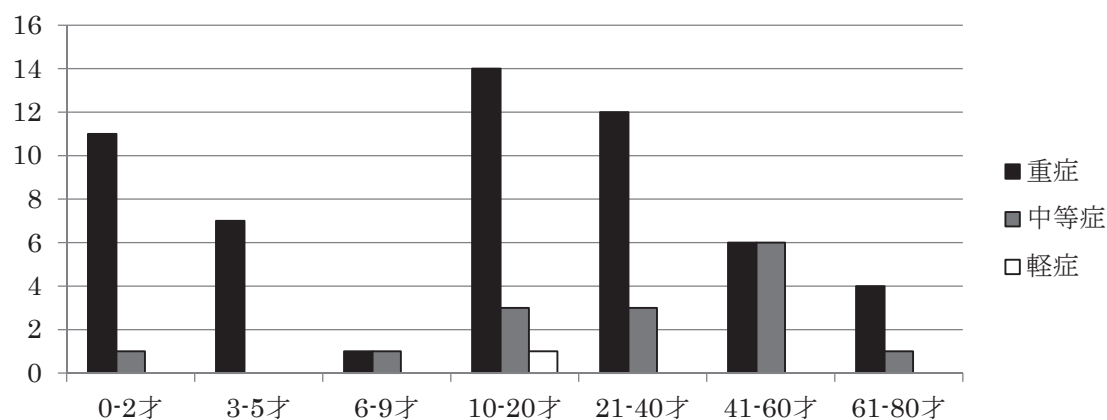


図 D-1-1-1-b 血友病 B の重症度別の定期補充療法開始年齢の分布

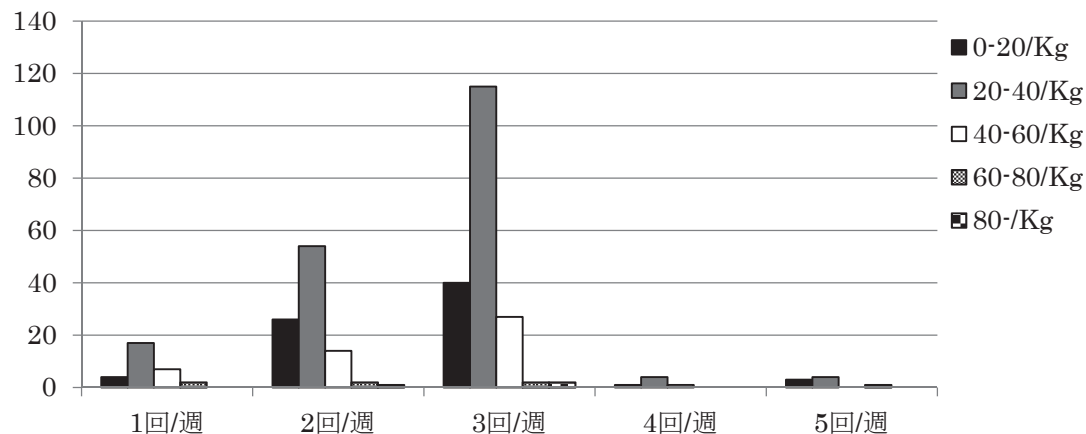


考察：平均値や中央値でみると、血友病 B に比較すると血友病 A の方が定期補充療法を早く開始していました。また、重症度が高いほど、定期補充療法を早く開始していました。2 歳未満で定期補充療法を開始する一次定期補充療法を実施した患者さんの割合は、重症血友病 A の 31.6%、血友病 B の 20.0%でした。

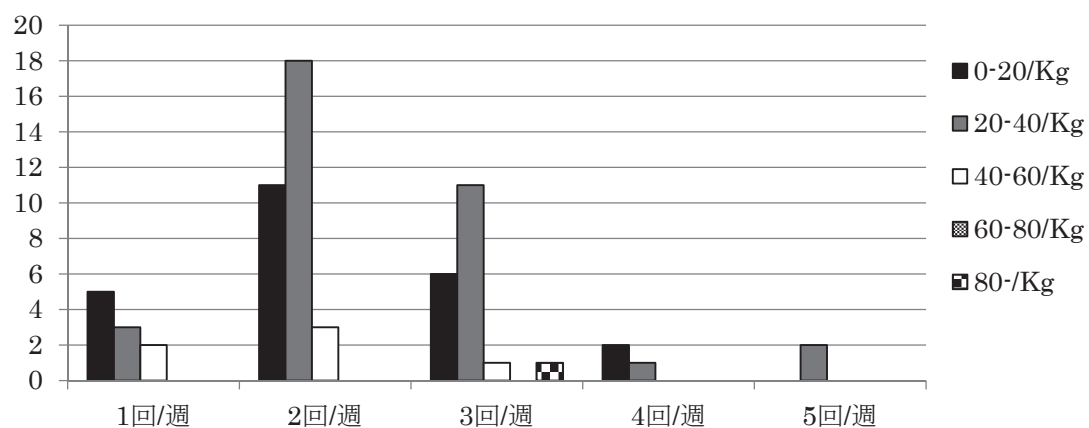
③定期補充療法のレジメン、投与量

投与量の記載が 1 つでないものは除外し、体重当たりの投与量が計算できた血友病 A 422 名、血友病 B 75 名について集計しました。注射頻度に関して、週 1-2 回や 1 回以上の回答はいずれも 1 回として分布図を作りました。体重あたりの 1 回投与量は重症血友病 A で平均 32.1/kg、中央値 30.3/kg、重症血友病 B で平均 50.6/kg、中央値 45.2/kg、中等症血友病 A で平均 27.8/kg、中央値 24.8/kg、中等症血友病 B で平均 43.9/kg、中央値 47.3/kg、軽症血友病 A で平均 24.0/kg、中央値 21.7/kg でした。

図 D-1-1-2, 3-a 血友病 A の重症度別の体重あたりの投与量、投与回数の分布
重症血友病 A



中等症血友病 A



軽症血友病 A

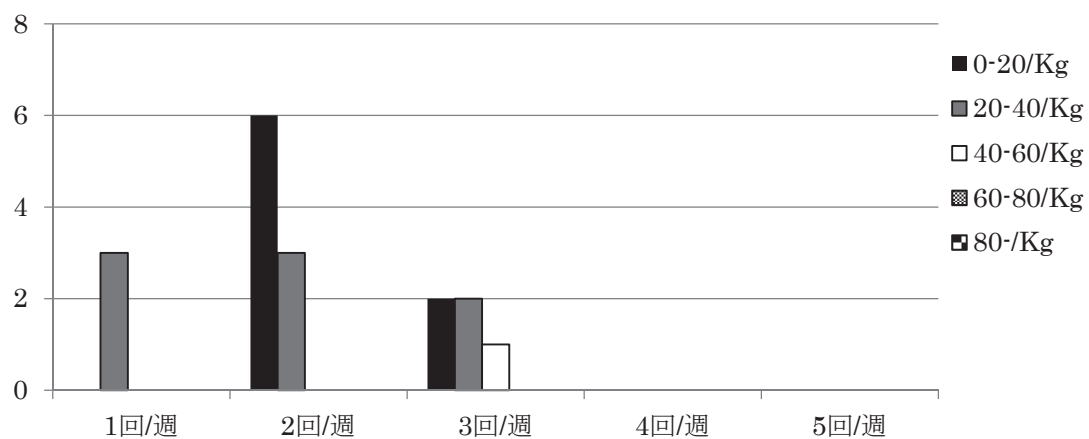
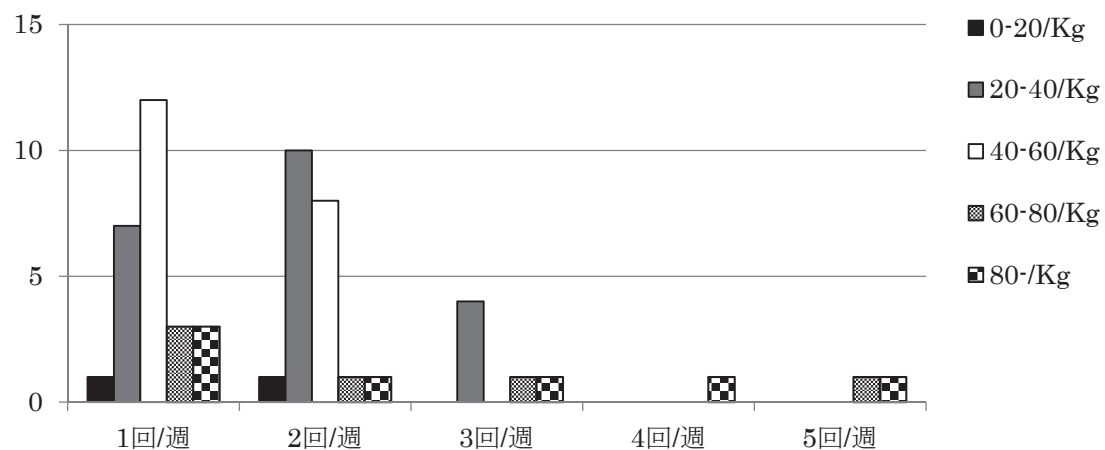
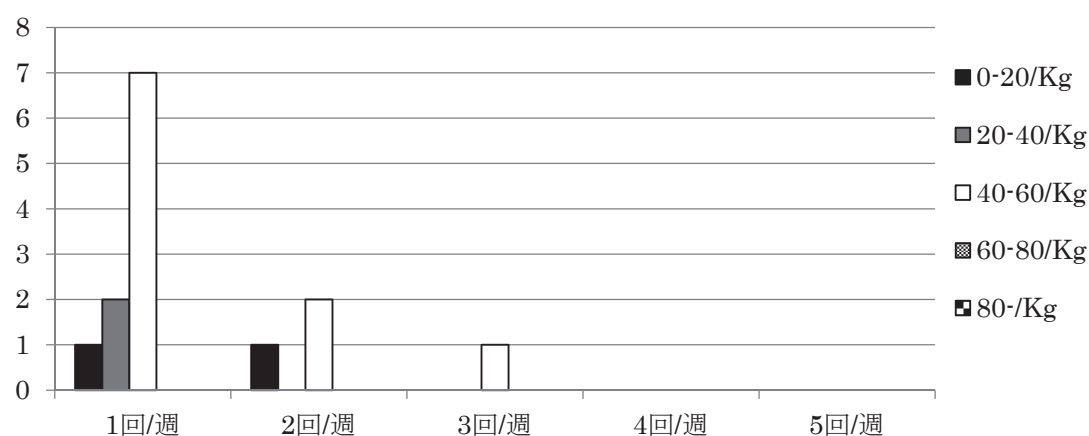


図 D-1-1-2, 3-b 血友病 B の重症度別の体重あたりの投与量、投与回数の分布

重症血友病 B



中等症血友病 B



考察：血友病 A、B とともに、ほとんどの患者さんが、一般的な体重あたりの 1 回投与量、一般的な週あたりの投与回数で定期補充療法を行っていました。重症＞中等症＞軽症の順に、体重あたりの 1 回投与量の平均値、中央値が少しずつ多い結果でした。週あたりの投与回数は重症血友病 A では週 3 回、重症血友病 B では週 1-2 回が多いものの、中等症血友病 A や軽症血友病 A では週 2 回、中等症血友病 B では週 1 回が多い結果でした。

④定期補充療法を開始した理由

表 D-1-1-4

定期補充療法開始理由	回答率
通学・通勤など日常生活への支障を少なくするため	64. 6%
重篤な出血を防ぐため	50. 6%
医師に指示されたので	48. 9%
関節障害はすでにあるが、関節症の進行を遅らせるため	42. 4%
現在関節障害はないが、将来関節障害がおこるのを防ぐため	35. 2%
運動・スポーツのため	26. 5%
頭蓋内出血の再発予防のため	11. 1%
術後・リハビリのため	3. 9%
免疫寛容導入療法からの移行	3. 5%

(N=540)

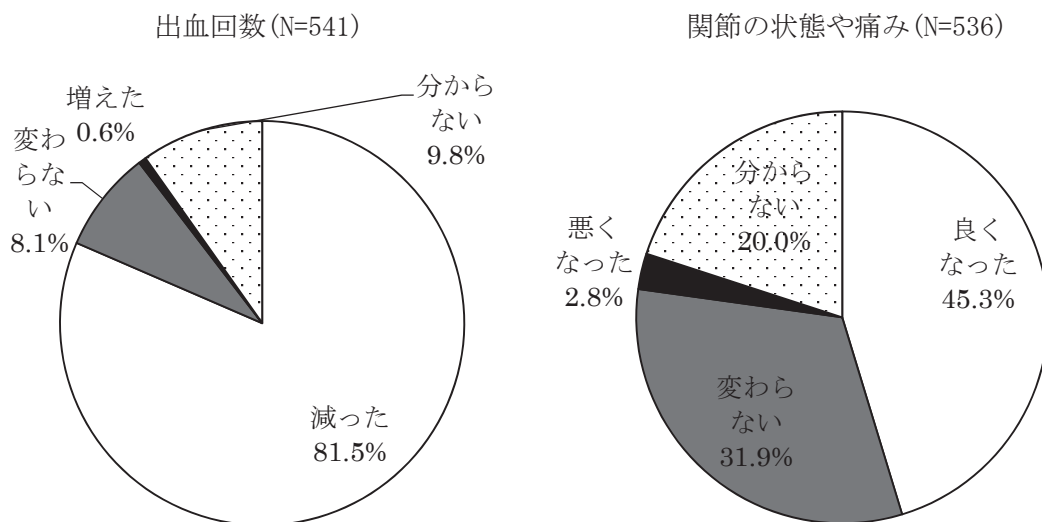
その他の理由として、出血が増えたため (N=6) や大出血後 (N=2) など出血を契機に開始、治療参加後 (N=2) や半減期延長製剤に変更後 (N=1) など治療変更時に開始、肝臓がん (N=1)、大動脈解離術後 (N=1)、透析導入後 (N=2)、人工関節の術後 (N=1) に開始、修学旅行 (N=1) や婚約 (N=1) をきっかけに開始、救急外来受診回数を減らすため (N=1) や病院が遠いため (N=1) など通院の負担を減らすため、血小板が低下したため (N=1) やトイレに行けなくなったため

(N=1)など基礎疾患の悪化のため、自分を守るため(N=1)、出血するととても痛いから(N=1)、など、様々な開始理由が報告されました。わからない(N=1)や親の判断で行っている(N=1)など開始理由が不明なものもありました。

考察：通学・通勤など日常生活への支障を少なくするためが最も多い理由であり、重篤な出血を防ぐことも半数の患者さんが開始理由として考えていました。定期補充療法の重要な目的の一つである関節障害が生じるのを防ぐため、関節症の進行を遅らせるための回答も多く認められました。頭蓋内出血を経験した患者の多くはその再発を予防するために定期補充療法を開始していることが示唆されました。また、約 1/4 が運動やスポーツのためと回答していることより、1/4 程度の血友病患者が定期補充療法を行いながら運動やスポーツを行っていると予測されます。その一方で、開始理由が分からない、親の判断で行っているなどの回答が認められ、医師に指示されたためとの回答も多く、複数回答のために解釈は困難ですが、その目的を理解せず漠然と定期補充療法を行っている場合も推測されます。その他として、肝臓がん、大動脈解離、透析など血友病以外の基礎疾患（加齢に伴う疾患も含め）がきっかけで定期補充療法を開始した患者さんもみられました。

⑤定期補充療法開始後の出血回数・関節の状態

図 D-1-1-5



考察：定期補充療法を開始後、81.5%の患者さんが出血回数の減少を感じていましたが、関節の状態や痛みの改善を感じている患者さんは45.3%にとどまり、関節の自覚症状に変化を感じていない患者さんが31.9%と多い結果でした。

⑥定期補充療法を開始して良かったと思うところ

表 D-1-1-7

定期補充療法を開始して良かった点	回答率
出血に対する不安が減った	78.0%
社会生活が安定した	45.7%
スポーツを含め、活動の範囲が広がった	39.5%
気持ちが楽になった	41.7%
特に良くなったと思うことはない	6.8%

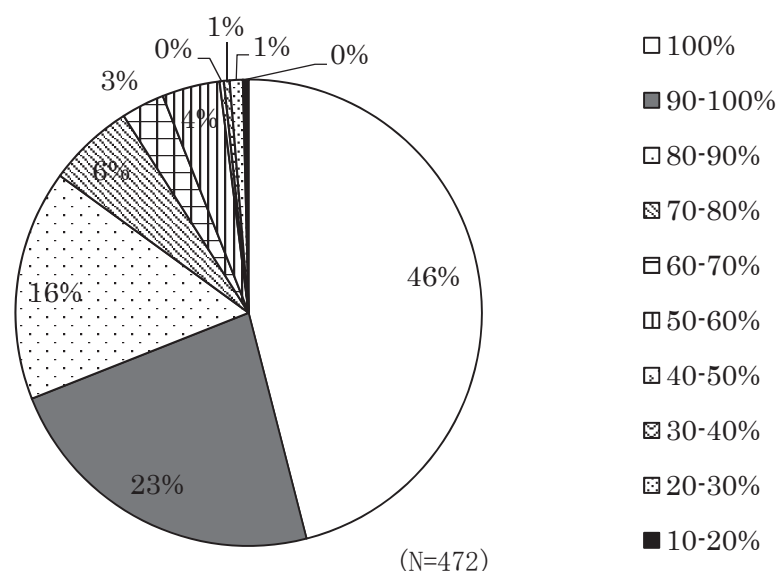
(N=532)

その他の意見として、関節障害になる前にすれば良かった(N=1)、子供のころからしていいよさがわからない(N=1)、生まれたころから行っているので変化が分からない(N=1)などがありました。

考察：出血の不安軽減を78%の患者さんが感じており、40-45%の患者さんが社会生活の安定や、スポーツを含めた活動範囲の拡大、気持ちの解放に定期補充療法が寄与していると感じていました。その一方で、特に良くなったことがないとの回答が約7%の患者さんに認められ、今後その理由を解決していく必要があると考えられました。

⑦定期補充療法の遵守率

図 D-1-1-8



考察：約85%の患者さんが80%以上の遵守率を守っていました。約半数の患者さんが100%の遵守率と回答しており、定期補充療法の意義や重要性を理解し、その効果を実感できていれば高い遵守率で定期補充療法を継続することが可能と考えられます。

⑧定期補充療法を過去にしていたが、現在はしていない理由

表 D-1-2-1

定期補充療法をやめた理由	回答率
出血が少ないから	37.8%
必要ないと思ったから	21.6%
面倒だから	24.3%
製剤がたりないから	0%
病院で必要ないといわれたから	10.8%
なるべく製剤を使いたくないから	32.4%

(N=37)

その他の理由として、定期補充療法を行っても出血が多くて出血時治療と変わらないから (N=3)、HIV や HCV に感染してやめた (N=3)、インヒビターが出現したため (N=3)、週 1 回あるいは 2 週に 1 回で可能なら定期補充療法を開始してみたい (N=2)、障害が軽くなると年金が減る・あるいは年金を止められるのが不安だから (N=1)、仕事をしていないので製剤を使うのを控えている (N=1)、血管確保が困難だから (N=1)、肝臓移植をしたため (N=1) などが挙げられました。

考察: 約 37% の患者さんが、出血が少ないために定期補充療法は必要ないと考えていました。必要性を感じていない患者さんが約 22% に認められましたが、本当に必要性がないのか、必要性があるのに患者さんが自覚をしていないだけなのか、解釈は難しいと考えられました。また、面倒だから、病院で必要ないといわれた、なるべく製剤を使いたくないからの理由も多く挙げられており、仕事をしていないから、あるいは年金が減るから製剤を使うのを控えている、HIV 感染や HCV に感染したから、血管が少ないからなどは、今後の検討課題と考えられました。

⑨定期補充療法をしたことがない場合の理由

表 D-1-3-1

定期補充療法をしない理由	回答率
出血が少ないから	56.6%
なるべく製剤を使いたくないから	38.6%
必要ないと思ったから	26.9%
面倒だから	17.2%
病院ですすすめられなかったから	15.1%
病院で必要ないといわれたから	15.1%
製剤がたりないから	2.8%

(N=146)

その他の理由として、インヒビター陽性だから (N=3)、定期補充療法について知らないから (N=3)、注射が痛いから (N=3)、自己注射ができないため (N=3)、1歳で在宅家庭注射ができないため (N=1)、注射してくれる病院がないため (N=1)、医師から治療方法がわからないといわれた (N=1)、もう一回関節内出血が起こったら定期といわれている (N=1)、軽症だから (N=1)、注射しすぎると血管がだめになるから (N=1)、自然治癒能力の向上に期待している (N=1)、薬剤が高額だから (N=1) など、様々な理由が挙げられました。

考察：出血が少ないから、製剤を使いたくない、必要性を感じないが理由として多い結果でした。必要性を感じない、病院ですすすめられなかった、病院で必要ないといわれた患者さんは、本当に必要がないのか、必要なのに導入ができないのかを検討していく必要があると考えられました。製剤がたりないため、あるいはなるべく製剤を使いたくないから定期補充療法をしたことがないとの回答も認められ、今後解決すべき課題と考えられます。

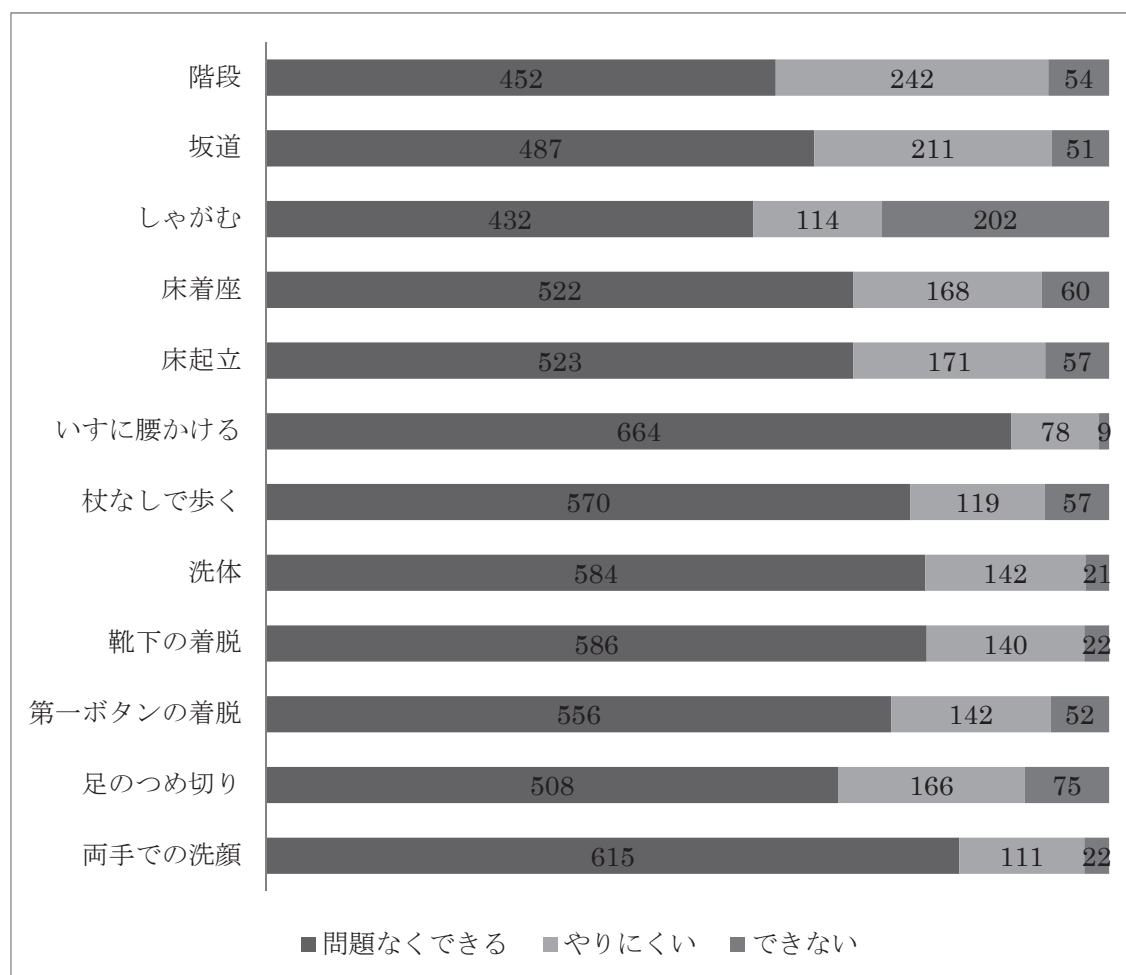
統括：定期補充療法を行うことにより、約8割の患者が出血予防としての効果や有用性を感じていました。ただし、関節障害が進行してからでは、関節症の進行阻止の側面から定期補充療法の効果を自覚することは困難であることが示唆されました。定期補充療法の恩恵を最大限に受けるには、関節障害が進行する前に開始することが重要であることを伝えていく必要性を感じました。

血友病患者のQOL改善のためには、定期補充療法の適切な普及が必要であり、そのためには、医療従事者の知識の向上や患者教育の必要性、血管確保の選択肢として中心静脈カテーテルの留置や訪問看護の利用拡大などが示唆されました。また、定期補充療法のための製剤処方の実態把握や、患者の「なるべく製剤を使いたくない」心情も解決しなければならない課題の一つと考えられました。

E 身体機能について

E-1 あなたの日常生活動作の状況について教えてください。

図 E-1 日常生活動作の状況



問題なくできる動作は多い順に「いすに腰かける」「両手での洗顔」「靴下の着脱」で、できない動作は多い順に「しゃがむ」「足の爪切り」「床への着座」でした。下肢を大きく曲げる動作が困難となりやすい動作と言えます。一方、「両手での洗顔」や「第一ボタンの着脱」など肘の関節症が影響し、両肘関節の深く曲げる動作は7～8割が問題なく、やりにくいを含め9割以上が苦勞しながらも行っていました。「坂道」や「階段」は問題なくできるのは6割ほどでしたが、やりにくいを含めると9割以上が動作としては行っていました。

下肢の関節症が影響する動作の方が、上肢よりも困難になることが判ります。特にしゃがみ動作はできないと回答した数が他の項目より多く、両側の股関節と膝関節、足関節の6関節の可動域と荷重を必要とする動作であり、血友病患者さんにとって大変難しい動作だと言えます。

E-2 スポーツなどの運動状況について教えてください

E-2.1 過去1年間で35%が定期的な運動を行っており、65%は行っていませんでした。

E-2.1.1 行った場合にお尋ねします。その種目は何ですか（複数回答可）

図 E-2.1.1-a 過去1年間で定期的に行ったスポーツの種目

種 目	人数
水泳・水中歩行	71
サッカー・フットサル	28
ジョギング・ランニング・マラソン	21
ウォーキング、ゴルフ、テニス、野球	15
ジム	12
卓球	9
筋トレ	7
バドミントン、バレーボール	6
バスケット	5
体操、ボーリング、自転車	4
剣道、スノーボード、ダンス、縄跳び、陸上	3
スキー、ソフトボール、弓道、ドッジボール、ダーツ、ラジオ体操	2

※以下は回答者1名の種目を示します。

アメリカンフットボール、運動会、エアロバイク、駅伝、お遊戯、カイトボード、かけっこ、グランドゴルフ、車いすマラソン、ゲートボール、社交ダンス、水球、打放し、トランポリン、ハイキング、ハンドボール、風船バレー、フライングディスク、プロレーシングドライバー、ほぼすべての過度でない（ボクシングなど）スポーツ、床運動、ヨット、ライフル、レクリエーションボッチャ、老人体操、和太鼓、楽器（ドラム）、筋トレ、車いすハンドボール、合気道、遊び、弓道、サイクリング（1）

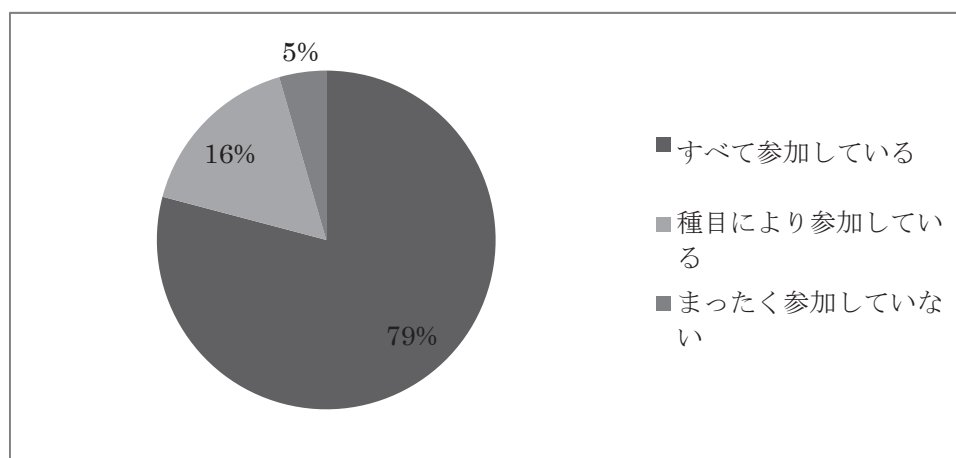
図 E-2.1.1-b 推奨するスポーツにおけるカテゴリー分類に基づく実施状況

カテゴリー分類	人数
ほとんどの血友病患者さんに推奨されるスポーツ	128
身体的、社会的、精神的利益がリスクを上回るスポーツ	112
リスクが利益を上回るスポーツ	1
その他	56

※世界血友病連盟（WFH：World Federation of Hemophilia）とアメリカ血友病財団（NHF：National Hemophilia Foundation）の基準に準じて分類

E-2.2 学生の方にお尋ねします。過去1年間の体育の授業参加状況はいかがですか。

図 E-2.2 体育の授業参加状況



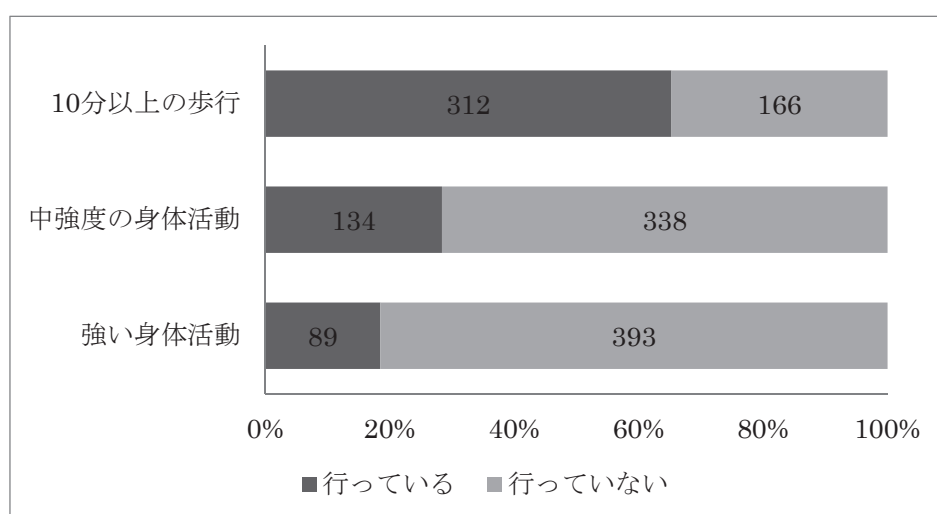
およそ3分の1が定期的に運動を行っていました。取り組まれている種目は、ほとんどの血友病患者さんに推奨されるスポーツが最も多く、身体的、社会的、精神的利益がリスクを上回るスポーツも次に多く参加していました。凝固因子製剤の進歩や補充療法の変化で、コンタクトスポーツでも継続できるようになってきていることが伺えます。

体育は約8割の対象者が種目の制限なく参加していました。平成19年に行った調査では、すべて参加が約45%、種目により参加が約49%で、10年ほどで体育の参加状況が大きく改善していることがわかります。

E-3 普段の身体活動についてお尋ねします。

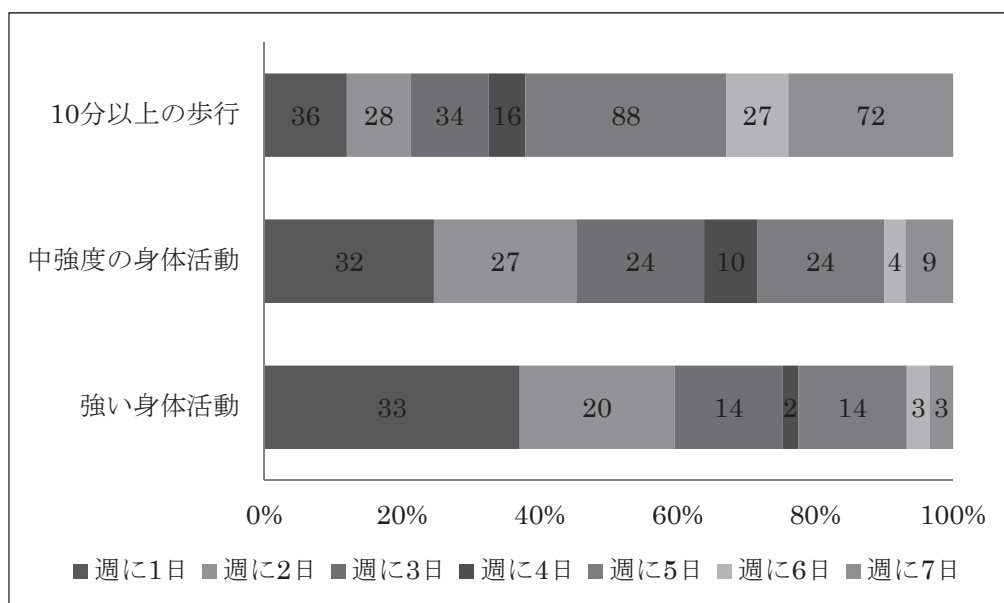
E-3-a 以下の身体活動は普段行いますか？

図 E-3-a 普段の身体活動の実施状況



E-3-b 以下の身体活動を行う場合、週に何日行いますか？

図 E-3-b 普段の身体活動の週あたりの実施状況



各身体活動の平均実施時間（標準偏差）は、強い身体活動は 96.67（92.22）分、中強度の身体活動は 114.66（107.05）分、10 分以上の歩行は 94.57（109.92）分でした。

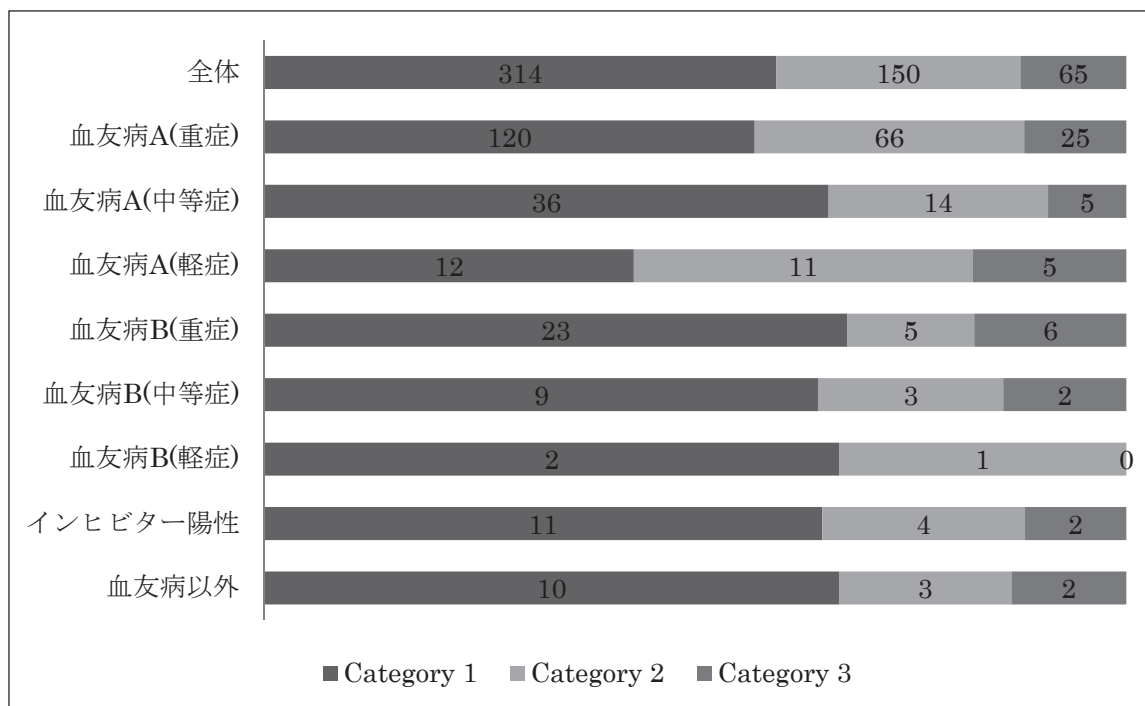
E-3 国際標準化身体活動質問表（IPAQ）における身体活動の数値化とカテゴリー分類

身体活動量の評価には実際に活動量計などで計測したり質問紙から推計する方法などがあります。質問紙による方法の一つに、身体活動量を世界統一基準で評価し国際的に比較することを目的として作成された国際標準化身体活動質問表（IPAQ：International Physical Activity Questionnaire）があります。IPAQ では 1 週間の活動強度と時間を尋ね、合計身体活動量を推計することや低活動（カテゴリー1）、中活動（カテゴリー2）、高活動（カテゴリー3）に分類することができます。18-65 歳においては、その質問紙（IPAQ）の信頼性や妥当性が検証されていますので、今回の回答者の 18 歳から 65 歳を対象として活動量を算出し分類しました。合計身体活動量（METs・min/week）は、正規性検定の結果、正規性はありませんでした。平均値は 1730.53（3532.61）METs・min/week で、中央値は 480.0 METs・min/week でした。

※METs・min/week について：1 週間を通じた身体活動量を数値化した指標です。様々な運動や活動の強度を METs という単位の値で表現し、その活動を行った時間をかけ合わせ 1 週間の活動分を合計します。活動の強度は椅子に静かに座っている場合を 1METs として、活動ごとに何倍のエネルギーを消費するかが調べられており、ゆっくり歩くなら 2METs、普通に歩くのは 3METs、ゆっくり泳ぐは 5METs などとされています。世界保健機関（WHO:World Health Organization）は 1 週間で 600METs・min 以上の活動を推奨しています。さらに、推奨活動

量として、5-17 歳は 1 日あたり 60 分の中強度の身体活動を毎日行うこととしており、18 歳以上は週あたり 150 分の中強度身体活動もしくは、週あたり 75 分の高強度身体活動を行うこととしています。

図 E-3-c 疾患名・重症度別 IPAQ の結果



回答者の中には、強い運動 600 分を週 5 回、かつ中程度の運動 300 分を週 5 回、さらに週 5 回 600 分歩いているなど、1 週間で身体を動かす時間の合計が、不可能ではないが実際の生活としては無理があると感じる回答が数件みられましたが、そのまま集計しました。(1 回の平均運動時間の質問に 1 週間の合計運動時間を回答しているとも考えられます)

生活の中で強い身体活動を行っている対象者は 18%、中強度の身体活動を行っている対象者は 28%で、65%は 10 分以上歩いていました。運動頻度について、強い運動は週 1 回行っている回答が最も多く、次に週 2 回と続き、強い運動を行っている中の半数が週 1 回または 2 回でした。中程度の運動の頻度も週 1 回が最も多く、週 2 回と 5 回がほぼ同じくらいの回答でした。10 分以上の歩行は週 5 回行っている回答が最も多く、2 番目は連日歩いており、本調査の回答者の約 3 割が週に 5 日以上歩いていました。

合計身体活動量は中央値が 480.0METs・min/week であり、半数以上が WHO の推奨する活動量よりも少なくなっておりました。

同様に 3 つのカテゴリーに分類では、58%が低活動（カテゴリー1）でした。身体活動量は年齢の影響が大きいいため、疾患名や重症度以外の要因も含めて検討する必要があります。

E-4 整形外科とリハ科、骨折治療が目的の整形外科受診の状況

図 E-4-a 整形外科とリハビリテーション科の受診状況

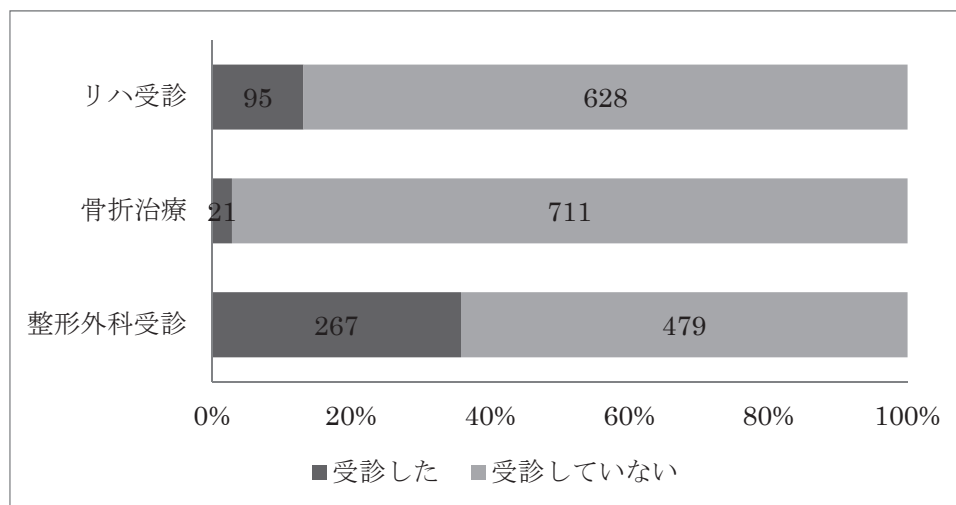


図 E-4-b 整形外科・リハビリテーション科受診状況の変化

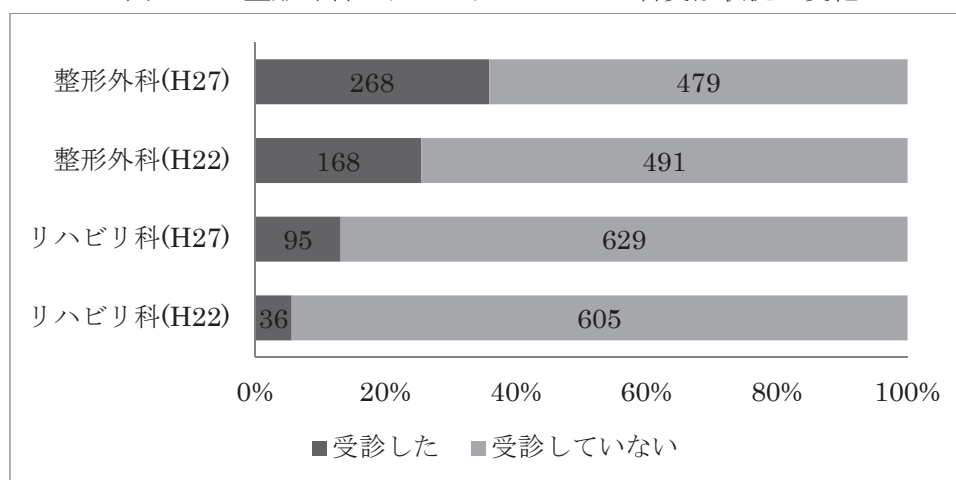
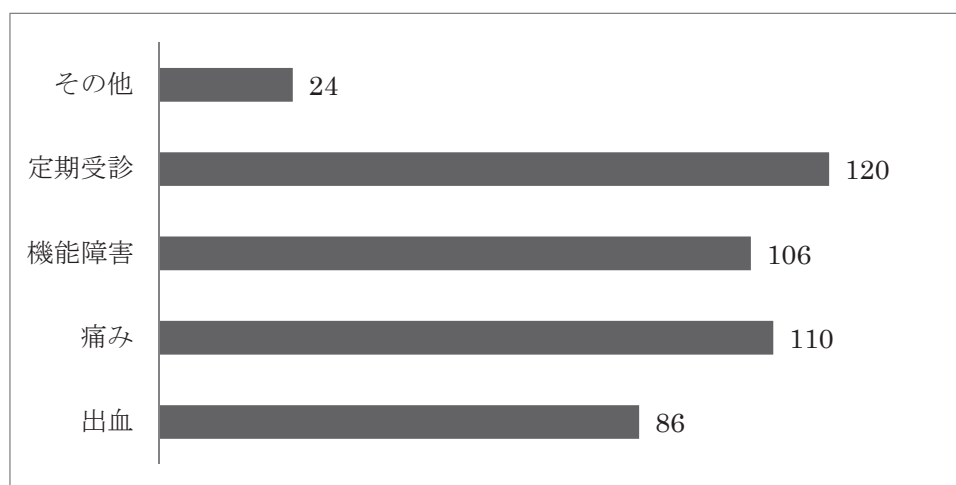


図 E-4. 1. 1. 1 整形外科受診の目的



その他の自由記述 括弧内は回答数を示します。

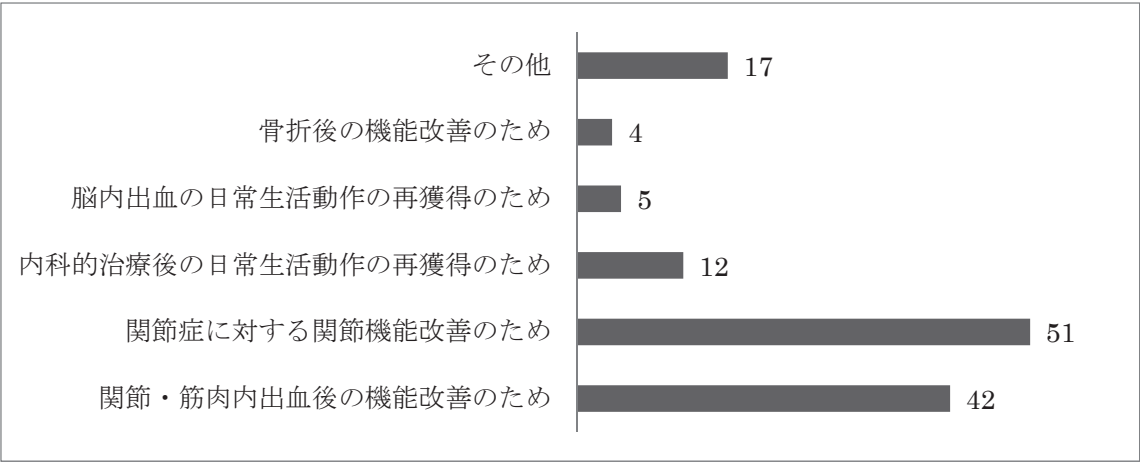
装具作成のため (4)、人工関節置換術について (3)、人工関節置換術後の定期診察、手術の相談 (2)

上履きに入れるインソールを作ってもらうため。下肢切断部の処置のため。関節の XP。股関節内出血。

骨折。ばね指。包括外来。リハビリを受ける前の診療。術後の診察。術前評価のため。書類のため。

人工関節を抜いてしまったから。腸腰筋出血の治療

図 E-4. 3. 1. 1 リハ科受診目的



リハ科受診目的におけるその他の自由記述 括弧内は回答数を示します。

術後リハ、腸腰筋出血の治療のため (3) 現状維持のため (2)

関節機能維持目的。関節機能評価。筋力低下予防のため。手術後のADL評価。状態の理解ができた。将来のための関節機能強化。人工関節置換術。通院リハ。包括外来。松葉杖の使用方法について。

図 E-4-c 整形外科・リハビリテーション科診察の（不）満足度

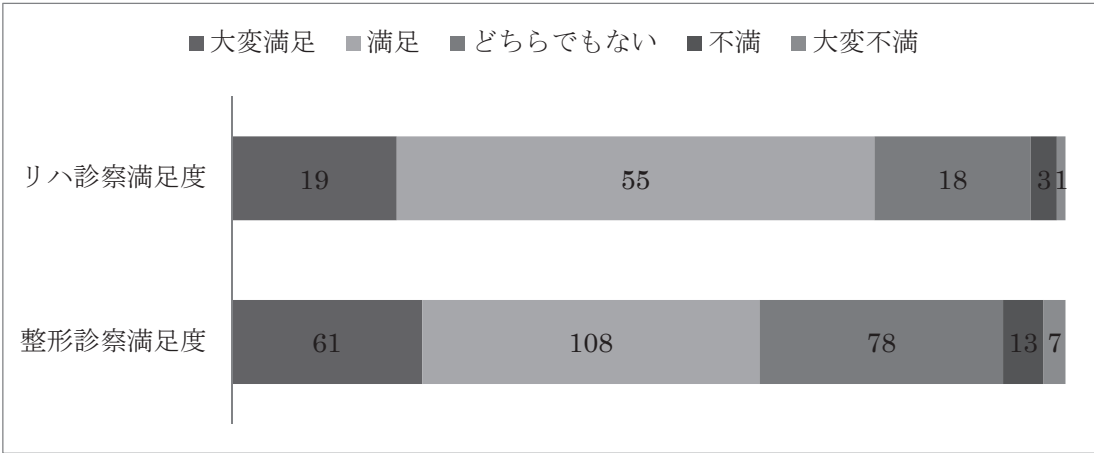
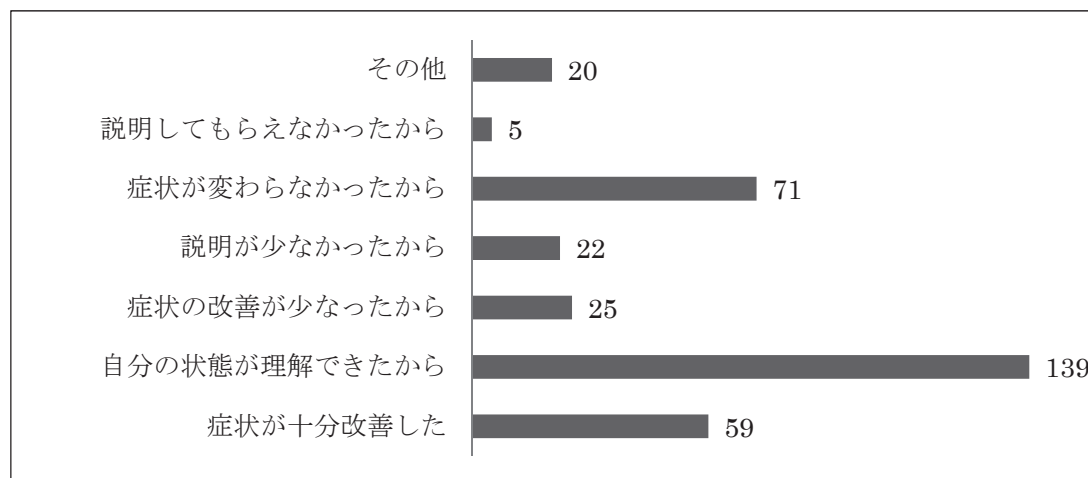


図 E-4. 1. 1. 3 整形外科受診(不)満足度の理由



(不) 満足度理由の自由記述

医師が知らないので説明にならない。医師の血友病知識がなかった為、誤解が生じてしまった。

医者に血友病性関節症の知識がなかったため。いずれ人工関節と説明されたが、実施施設がない。

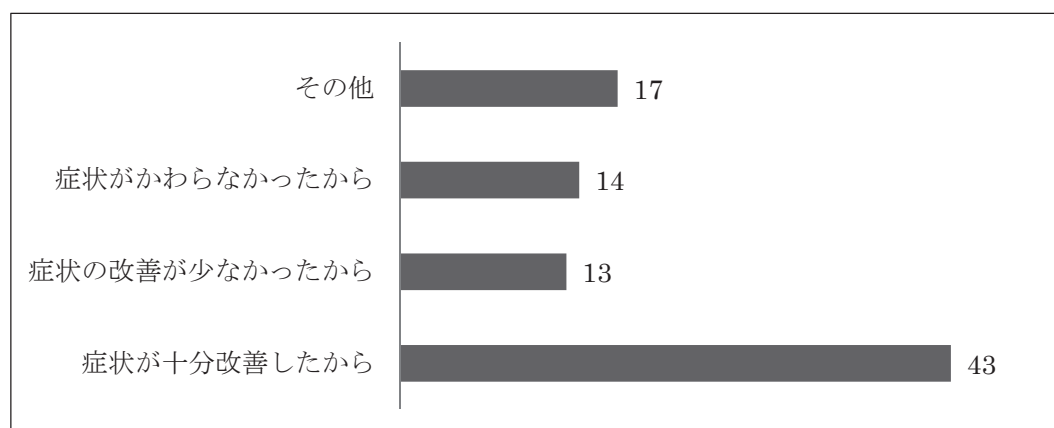
我慢しかないといわれた。関節症の治療方法が限られているため。期待通りの効果はなかったが、少し改善した。

今後のケアを指導してくれるから。手術をした。受診時間が小児科と別で困る。術後経過良好。

人工関節をしないと言われた。相談した医師が血友病について詳しくなかった。近くに整形外科がない。

治療の場合は大学病院になるため。丁寧に説明してくれた。要望通りの装具が作れたから。理解してもらえなかった。リハビリが大変だから。レントゲンでの確認がなかった。

図 E-4. 3. 1. 3 リハ科受診(不)満足度の理由



リハ科受診（不）満足度理由 その他の自由記述

一時的な改善であったため。改善策を教えてもらったから。筋トレの指導を受けることができた。

現状維持できているから。症状改善のための情報が得られたから。症状の改善が見られないため。

症状のない関節も痛くなったから。状態の理解ができた。説明と指導をしてもらえた。

通院が疲れた。丁寧に治療してくれた。トレーニングの仕方を習得できた。

方法を色々教えていただいたから。リハビリの効果はあったが痛かった。リハビリの方法を習えたから。

過去 1 年間の整形外科とリハビリ科受診に関して、約 36%が整形外科を、リハビリ科は 13%が受診したと回答、整形外科受診の 1 割ほどは骨折による受診でした。整形外科受診の半数弱が定期受診を目的として挙げており、全体の 16%ほどが整形外科を定期受診している計算になります。

リハビリ科受診は依然少なく、受診目的も、関節症に対する機能改善が最も多いものの、出血後・内科治療後・脳出血後・骨折後のリハビリを合わせると関節症に対する機能改善目的のよりも多くなり、関節症に対するリハビリはまだまだ浸透していない状況が伺えます。

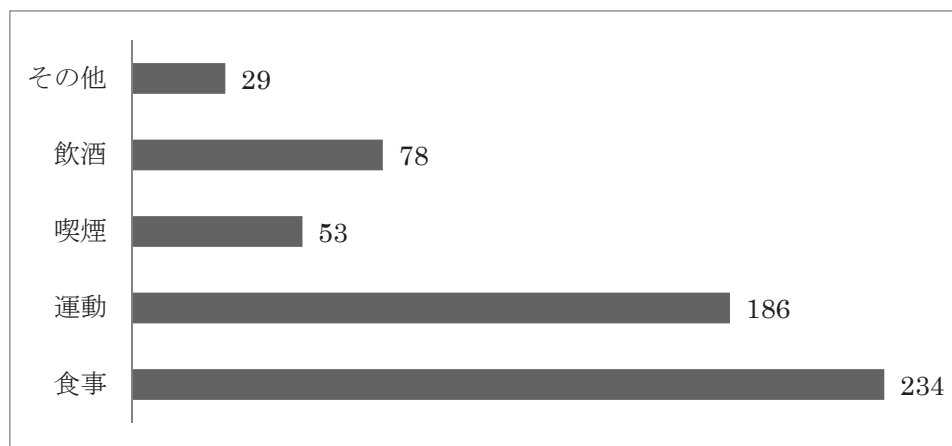
また、整形外科とリハ科の受診状況について、過去調査結果（H22 年）と比し、実数・割合ともに増加していますが、依然少ない状況です。

診察内容について整形外科が 6 割以上、リハビリ科は 8 割弱が満足していました。一方で、（不）満足度の理由をみると、整形外科では説明が少ないと症状の改善が少ないがいずれも 20 以上あり、症状が変わらなかったは 71 にもなっていました。整形外科の診察が不満・大変不満と回答したのは合わせて 20 で、症状が変わらなくても診察内容が不満とは回答していないことになります。リハビリ科受診も同様に、改善が少ないと症状が変わらなかったがいずれも 10 以上でしたが、リハビリ科の診察内容が不満・大変不満としたのは 4 で、改善が少なくても不満とは回答していないことになります。受診満足度は治療成果のみでは決まりませんが、満足度の割合だけに捕らわれない注意が必要です。

E-5 凝固異常症以外の体調変化に関して

E-5.1 44%が体調改善のために何らかの対策をしていましたが、半数以上の56%はしていませんでした。

図 E-5.1.1 体調管理の具体的内容

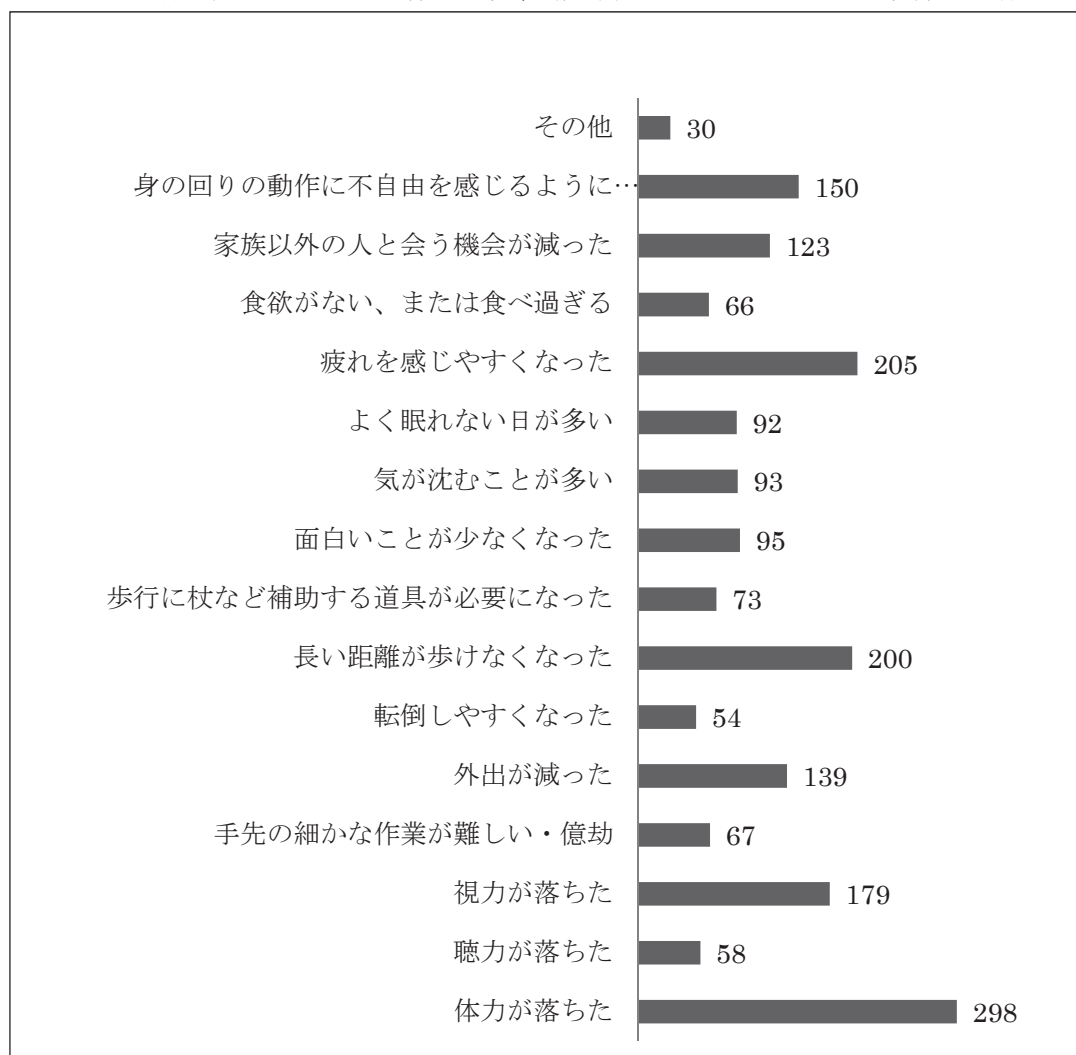


体調管理対策その他の自由記述 括弧内は回答数を示します。

サプリメントの内服 (8)、ROCK 鑑賞またはゲームや Outdoor、アレルギー対策、休職、強力ミノファノーゲンCの投与、筋トレ、薬、サポーター、塩、糖分、リハビリ
仕事や生活の中で筋力を落とさないようにしている、十分休むようにしている、製剤投与、治療の為に人工透析、デイケアへなるべく通っている、旅行、定期的な運動（歩行）を続ける。

E-5.2 半数以上の 54%が生活に何か心理的・身体的な変化（低下）を感じていました。

図 E-5.2.1 生活に何か心理的・身体的な変化(低下)を感じる場合の内容



心理的・身体的低下の内容 その他の自由記述

歩く速度が遅くなった。インヒビターがあるためストレスが増えた。

園で思い切り走り回れなかったり、ケガの為、がまんする事（外で遊ぶこと）が多く、つらいみたいです。

風邪などの感染症にかかりやすくなった。家族が嫌いになった。学校の階段が辛い。

体が凝る。機嫌が悪くなりやすく切れやすい。

決められた回数注射をしても、時に体に痛みがあると、まだ子供なので、体や病気に対して嫌気がさし、気落ちしたり、とても消極的になります。普段は違いますが。

あと、別の話ですが、子供が大人になった時の薬の負担額がとても心配な所です。

けがをすることを避けるようになった。高齢者としての疾患が出てきた。

昨年少肩の腱が半分切れてしまい、様子を見ている状態。仕事が継続できるか不安。

仕事での体の疲れを非常に感じる。自閉症。収集していたものを処分した。
将来への不安、希望がない。すべてが不自由になってきた。外で全く遊ばない。消極的。すぐ諦める。
知能の低下。常に体がだるい。入学して学校生活、部活に対する不安。寝たきりになった。
歯の状態が心配。肘の可動域低下。物忘れが増えた。抑うつ状態。両親とのコミュニケーションの不具合。
両親の老化および子供の生活状況。老眼になった。

半数以上が心理・身体的変化（低下）を感じており、多くが体力低下・疲労感・視力低下を実感していました。全体の44%が体調改善の対策を行っており、3割ほどは食事に気を使っていました。血友病患者の高齢化により生活習慣病が増加し、出血予防と併せて疾患管理として重要になる部分です。年齢や身体活動量別の現状などをより詳細に分析し、今後の対応に活かしてゆく必要があります。

IV：今回の調査票

QOL 調査票

回答は該当する欄（□/○）にチェック、あるいは（ ）欄には御記入ください。

注：□は複数回答をしないでください。○は複数回答していただいて結構です。

（各用紙上段を参照下さい）

回答が難しい小児の患者さんの場合には、保護者の方に協力をお願いします。

30 分ほどのアンケートです。宜しくお願いします。

A：患者さんの背景や身体・社会状況について

1 患者さんの現在の背景についてお尋ねします。

1.1 主な回答者はどなたですか？

☐①患者さん本人、☐②保護者、☐③配偶者、☐④兄弟姉妹、☐⑤その他

1.2 現在お住まいの都道府県を（ ）に記入ください

（ ）

1.3 性別を教えてください

☐①男性、☐②女性

1.4 年齢を（ ）に記入ください

（ ）

1.5 身長を（ ）に記入ください

（ ） cm

1.6 体重を（ ）に記入ください

（ ） kg

2 患者さんの病気（凝固異常症）についてお尋ねします。

2.1 病名はなんですか

☐①血友病 A、☐②血友病 B、☐③血友病以外の凝固異常症、☐④わからない

2.2 重症度を教えてください

☐①重症、☐②中等症、☐③軽症、☐④わからない

2.3 インヒビターに関して教えてください

☐①現在インヒビターがある、☐②過去にインヒビターがあったが、現在はない

☐③インヒビターができたことがない、☐④わからない

2.4 家庭注射療法について教えてください。

☐①行っていない、☐②自分で行っている、☐③本人以外が行っている

3 患者さんの生活・病院受診状況についてお尋ねします

- 3.1 家族構成について教えてください。
- ☐①独居、☐②同居
- 3.1.1 ②同居の場合、その同居者について教えてください（複数回答可）
- ☐①父親、☐②母親、☐③配偶者、☐④子、☐⑤その他
- 3.2 学校・社会生活について教えてください
- ☐①在学中、☐②在職中（雇用形態を問いません）、☐③無職・求職中
- ☐④定年（早期を含む）、☐⑤その他
- 3.3 病気（凝固異常症）について知っている方を教えてください（複数回答可）
- ☐①父親、☐②母親、☐③配偶者、☐④子、☐⑤兄弟姉妹、☐⑥親戚 ☐⑦近所
- ☐⑧友達、☐⑨学校の先生、☐⑩上司、☐⑪同僚、☐⑫その他（_____）
- 3.4 現在主に受診中の病院の主治医は、病気（凝固異常症）について
- ☐①よく説明をしてくれる、☐②あまり説明をしてくれない
- 4 患者さんの出血状況についてお尋ねします。
- 4.1 近1年で出血はありましたか
- ☐①あり、☐②なし
- 4.1.1 ①ありの場合、その回数について教えてください。
- ☐①5回未満、☐②5-9回、☐③10-19回、☐④20-49回、☐⑤50回以上
- 4.2 近1年で関節内出血はありましたか
- ☐①あり、☐②なし
- 4.2.1 ①ありの場合、その回数について教えてください。
- ☐①5回未満、☐②5-9回、☐③10-19回、☐④20-49回、☐⑤50回以上
- 4.3 標的関節（同じ関節に年間6回以上出血する・した関節）はありましたか
- ☐①なし（今まで標的関節はない）
- ☐②なし（過去1年以上前にはあったが、現在は標的関節はない）
- ☐③あり（過去にはなかったが、この1年以内に標的関節ができた）
- ☐④あり（一年以上前から現在も、標的関節がある）
- ☐⑤わからない
- 5 患者さんのその他の病状についてお尋ねします。
- 5.1 頭蓋内出血の既往はありますか
- ☐①あり、☐②なし
- 5.1.1 ①ありの場合、後遺症がありますか
- ☐①後遺症がある、☐②後遺症がない
- 5.2 C型肝炎ウイルス（以下、HCV）感染はありますか
- ☐①あり（感染している/感染していた）、☐②なし（感染したことはない）

☐③わからない

5.2.1 ①ありの場合、治療状況を教えてください。

☐①自然にウイルス消失、☐②治療によりウイルス消失、☐③治療中

☐④現在は治療をしていない、☐⑤治療したことがない

5.3 肝炎について教えてください。

☐①肝炎はない、☐②肝炎、☐③肝硬変、

☐④肝がん、もしくは肝がんの既往がある、☐⑤わからない

5.4 ヒト免疫不全ウイルス（以下、HIV）感染はありますか

☐①あり、☐②なし、☐③わからない

5.4.1 ①ありの場合、治療状況を教えてください。

☐①内服治療中、☐②現在は治療をしていない、☐③治療したことがない

5.5 高血圧はありますか

☐①あり、☐②なし、☐③わからない

5.5.1 ①ありの場合、治療状況を教えてください。

☐①内服治療中、☐②現在は治療をしていない、☐③治療したことがない

5.6 腎機能障害はありますか

☐①あり、☐②なし、☐③わからない

5.6.1 ①ありの場合、透析治療について教えてください。

☐①透析治療をしている、☐②透析治療はしていない

5.7 現在診断を受けているその他の疾患についてお尋ねします。下記の疾患の中で、該当するものにチェックしてください。（複数回答可）

☐①糖尿病、☐②高脂血症、☐③心疾患、☐④骨粗鬆症、

☐⑤悪性腫瘍（肝がん以外）

B：新薬について：新薬の情報や使用状況について

- 1 「あなたの考える良い製剤（L）」について該当する番号に○をつけて下さい。また、「使っている製剤（R）」についても該当する番号に○をつけて下さい。

（L）良い製剤としては とても やや 大切、大切、大切 不要	評価項目について	（R）使用中の製剤は 満足<-----普通----->不満
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.1 効きめがすぐに出る	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.2 効きめが長く続く	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.3 いつも同じように利く	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.4 溶解操作がシンプル	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.5 輸注セットが使いやすい	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.6 輸注時の不具合が少ない	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.7 コンパクトである	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.8 使用後のごみが少ない	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.9 冷蔵庫で保管しなくても良い	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.10 いろいろな単位数の製剤がある	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.11 使用期限が長い	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.12 ヒトや動物の血液等を使っていない	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.13 信頼できるメーカーの製品である	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.14 国内で製造している製品である	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.15 副作用が少ない事がわかっている	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.16 安全性が高いことがわかっている	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.17 インヒビターがでにくい	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.18 国内で販売実績が長い	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.19 海外でも広く使われている	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.20 多くの医療機関が採用している	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.21 説明書がわかりやすいこと	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.22 メーカーの電話相談・サイト等がある	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.23 主治医から勧められた	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.24 薬価が安い	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.25 注射回数が少ない	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.26 希望する量がもらえる	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.27 駆血帯、手帳、情報誌などの関連グッズが充実している	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1
4 ----- 3 ----- 2 ----- 1	1.28 身近な人が使っている	5 ---- 4 ---- 3 ---- 2 ---- 1

- 2 いま、あなたは凝固因子製剤を使用していますか

☐①使用している・使用することがある、☐②全く使用していない

2.1 ①使用している。使用することがある方にお尋ねします。

2.1.1 製剤名を教えてください： _____

2.1.2 投与量を教えてください： _____

2.1.3 どれぐらいの頻度で使用していますか

☐①週、☐②月、☐③年に (_____) 回

2.1.4 投与には中心静脈カテーテルなどの留置カテーテルを使用していますか

☐①使用している、☐②使用していない

3 この2年で新しい凝固因子製剤が発売されました。そのことを知っていましたか

☐①はい、☐②いいえ

3.1 ①はいの場合、どこからお知りになりましたか？（複数回答可）

☐①病院、☐②インターネット、☐③新聞・テレビなどの報道

☐④患者仲間・患者会、☐⑤その他 (_____)

3.2 ②いいえの場合、その情報を知りたいですか

☐①ぜひ知りたい、☐②一応知りたい、☐③わからない、☐④興味がない

4 長時間効果が持続するタイプの製剤（未発売・臨床治験中のものを含みます）についてお尋ねします。

☐①既に使っている、☐②使っていない

4.1 ①既に使用している場合、いつごろからですか

平成 (_____) 年 (_____) 月頃から

4.2 ②使用していない場合、使ってみたいですか

☐①使ってみたい、☐②使わないつもり、☐③どちらともいえない

4.2.1 4.2の回答理由は何ですか

(_____)

5 日常の出血がほとんどなくなるなら、どの程度までの注射回数を我慢することができますか

☐①週、☐②月、☐③年に (_____) 回

6 定期通院は、どれぐらいの頻度が良いですか

☐①週、☐②月、☐③年に (_____) 回

C：医療制度について

1 あなたは医療費助成制度を利用していますか

☐①利用している、☐②利用していない

- 1.1 利用している場合、その制度はどれですか（複数回答可）
- ☐①乳幼児医療(こども医療)、☐②特定疾病療養、☐③小児慢性特定疾病
☐④先天性血液凝固因子障害等治療研究事業、☐⑤重度障害者医療
☐⑥肝炎助成、☐⑦その他（_____）
- 2 あなたは障害者手帳を持っていますか
- ☐①持っている、☐②持っていない
- 2.1 ①持っている場合、その手帳の種類と等級を教えてください。（複数回答可）
- ☐①身体障害者手帳（_____）級
☐②療育手帳。愛の手帳（_____）級
☐③精神障害者保健福祉手帳（_____）級
- 3 あなたは障害年金を現在、受給していますか
- ☐①受給しており、いままでに停止になったことがない
☐②受給しており、過去に停止になったことがある
☐③受給していないが、過去に受給していた
☐④いままでに受給したことがない、あるいは制度を知らない
- 4 自宅で生活を支援するサービス（介護保険や障害者サービスなど）を受けていますか
- ☐①受けている、☐②受けていない
- 5 製剤を注射するために、訪問介護サービスを利用していますか
- ☐①利用している、☐②注射以外の目的で利用している。☐③利用していない
- 6 生命保険に加入していますか（複数回答可）
- ☐①凝固異常症について伝えて、加入している保険がある
☐②凝固異常症について伝えずに、加入している保険がある
☐③加入していないが、検討している
☐④加入したいが、血友病なので入れないとあきらめている
☐⑤加入したいと思わない

D：定期補充療法について

- 1 あなたは定期補充療法（出血予防を目的に定期的に製剤を週に1回以上注射）をしていますか
- ☐①している、☐②過去にしていたが、現在はしていない、☐③したことがない
- 1.1 ①している場合にお尋ねします。
- 1.1.1 開始した年齢は何歳ですか：（ ） 歳
- 1.1.2 現在の投与単位数はいくつですか：（ ） 単位
- 1.1.3 現在の投与回数は次のどれですか
- ☐①週1回、☐②週2回、☐③週3回あるいは一日おき、☐④毎日
- ☐⑤その他（ ）
- 1.1.4 定期補充療法を開始した理由は何ですか（複数回答可）
- ☐①現在関節障害はないが、将来関節障害が起こるのを防ぐため
- ☐②関節障害は既にあるが、進行を遅らせるため
- ☐③頭蓋内出血を起こしたことがあり再発予防のため
- ☐④重篤な出血を防ぐため
- ☐⑤免疫寛容療法が成功し、そのまま定期補充療法に移行したため
- ☐⑥手術後あるいはリハビリのため
- ☐⑦通学・通勤など日常生活への支障を少なくするため
- ☐⑧運動やスポーツのため
- ☐⑨医師に指示されたので
- ☐⑩わからない
- ☐⑪その他（ ）
- 1.1.5 定期補充療法を開始して出血回数はどうなったと感じていますか
- ☐①減った、☐②かわらない、☐③増えた、☐④わからない
- 1.1.6 定期補充療法を開始して関節の状態や痛みはどうなったと感じていますか
- ☐①良くなった、☐②かわらない、☐③悪くなった、☐④わからない
- 1.1.7 定期補充療法を開始して良かったと思う点は何ですか（複数回答可）
- ☐①出血に対する不安が減った、☐②社会生活が安定した
- ☐③スポーツを含め、活動の範囲が広がった、☐④気持ちが楽になった
- ☐⑤特に良くなったと思うことは
- ☐⑥その他（ ）
- 1.1.8 どれぐらい定期補充療法の注射回数が守れていますか：約（ ） %

1.2 ②過去にしていたが現在していない場合にお尋ねします。

1.2.1 定期補充療法を現在していない理由は何ですか（複数回答可）

☐①出血が少ないから、☐②必要ないと思ったから、☐③面倒だから、

☐③製剤が足りないから、☐④病院で必要ないといわれたから

☐⑤なるべく製剤を使いたくないから

☐⑥その他（_____）

1.3 ③したことがない場合にお尋ねします

1.3.1 定期補充療法をしていない理由は何ですか（複数回答可）

☐①出血が少ないから、☐②必要ないと思ったから、☐③面倒だから、

☐④製剤が足りないから、☐⑤病院ですすめられなかったから、

☐⑥病院で必要ないといわれたから、

☐⑦なるべく製剤を使いたくないから

☐⑧その他（_____）

E：身体機能について

- 1 あなたの日常生活動作の状況について教えてください。
 - 1.1 両手で顔を洗うことができますか
☐①両手で洗える、☐②片手で洗う・洗いにくい、☐③洗えない
 - 1.2 足指の爪は切れますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.3 第1ボタンを着脱できますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.4 靴下を着脱できますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③道具を使ってもできない
 - 1.5 身体を洗うことができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.6 杖なしで歩くことができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.7 いすに腰掛けることができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.8 床から立つことができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.9 床に座ることができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.10 しゃがみこむことができますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.11 坂道を歩いて昇り降りできますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
 - 1.12 階段を昇り降りできますか
☐①問題ない、☐②やりにくいができる、☐③できない
- 2 スポーツなどの運動状況について教えてください。
 - 2.1 過去1年間で定期的な運動を行いましたか
☐①行った、☐②行わなかった
 - 2.1.1 ①行った場合にお尋ねします。その種目は何ですか（ ）に記入下さい。
()
 - 2.2 学生の方にお尋ねします。過去1年間の体育の授業参加状況はいかがですか。
☐①すべて参加している、☐②種目により参加している、
☐③まったく参加していない

3 普段の身体活動についてお尋ねします。以下の点に注意して回答下さい。

- 1) 1回につき少なくとも10分間以上続けて行う身体活動についてのみ考えて回答下さい。
- 2) 強い身体活動とは、身体的にきつと感じるような、かなり呼吸が乱れるような活動を意味します。
- 3) 中等度の身体活動とは、身体的にやや負荷がかかり、少し息がはずむような活動を意味します。

3.1 平均的な1週間では、強い身体活動（重い荷物の運搬、自転車で坂道を上ること、ジョギング、テニスのシングルスなど）を行う日は何日ありますか？

☐①ある：週_____日、☐②ない

3.1.1 強い身体活動を行う日は、通常1日合計してどのくらいの時間そのような活動を行いますか？

1日：(____) 時間 (____)

3.2 平均的な1週間では、中等度の身体活動（軽い荷物の運搬、子供との鬼ごっこ、ゆっくり泳ぐこと、テニスのダブルス、カートを使わないゴルフなど）を行う日は何日ありますか？歩行やウォーキングは含めないで答え下さい。

☐①ある：週_____日、☐②ない

3.2.1 ①あるの場合に、中等度の身体活動を行う日は、通常1日合計してどのくらいの時間そのような活動を行いますか

1日：(____) 時間 (____) 分

3.3 平均的な1週間では、10分間以上続けて歩くことは何日ありますか？ここで、歩くとは仕事や日常生活で歩くこと、ある場所からある場所へ移動すること、あるいは趣味や運動としてのウォーキング、散歩など、全てを含みます。

☐①ある：週_____日、☐②ない

3.3.1 ①あるの場合に、そのような日は、通常、一日合計してどのくらい歩きますか？

1日：(____) 時間 (____) 分

3.4 毎日座ったり寝転んだりして過ごしている時間（工作中、自宅で、勉強中、余暇時間など）についてです。座ったり寝転んだりして過ごしている時間とは、机に向かったり、友人とおしゃべりをしたり、読書をしたり、座ったり、寝転んでテレビを見たり、といった全ての時間を含みます。なお、睡眠時間は含めないで下さい。平日には通常、一日合計したどれだけの時間座ったり寝転んだりして過ごしていますか

1日：(____) 時間 (____) 分

- 4 整形外科やリハビリテーション科への受診状況をお尋ねします
- 4.1 過去1年に凝固異常症に関する理由で整形外科を受診しましたか
☐①はい、☐②いいえ
- 4.1.1 ①はいいの場合の方にお尋ねします。
- 4.1.1.1 その内容は何ですか（複数回答可）
☐①出血に関して、☐②痛みに関して、☐③機能障害に関して
☐④定期受診、☐⑤その他（_____）
- 4.1.1.2 その診察内容に満足されていますか
☐①大変満足、☐②満足、☐③どちらともいえない、
☐④不満、☐⑤大変不満
- 4.1.1.3 その理由をお聞かせ下さい。（複数回答可）
☐①症状が十分改善したから、☐②自分の状態が理解できたから
☐③症状の改善が少なかったから、☐④説明が少なかったから
☐⑤症状が変わらなかったから、☐⑥説明してもらえなかったから
☐⑦その他（_____）
- 4.2 過去1年に骨折のために整形外科を受診しましたか
☐①はい、☐②いいえ
- 4.3 過去1年に凝固異常症に関する理由でリハビリテーション科を受診しましたか
☐①はい、☐②いいえ
- 4.3.1 ①はいいの場合の方にお尋ねします。
- 4.3.1.1 その内容は何ですか（複数回答可）
☐①関節・筋肉内出血後の機能改善のため
☐②関節症に対する関節機能改善のため
☐③内科的治療後の日常生活動作の再獲得のため
☐④脳内出血の日常生活動作の再獲得のため
☐⑤骨折後の機能改善のため
☐⑥その他（_____）
- 4.3.1.2 その診察内容に満足されていますか
☐①大変満足、☐②満足、☐③どちらともいえない、
☐④不満、☐⑤大変不満
- 4.3.1.3 その理由をお聞かせ下さい。（複数回答可）
☐①症状が十分改善したから、☐②症状の改善が少なかったから
☐③症状がかわらなかったから
☐④その他（_____）

5 凝固異常症以外に関連する体調についてお尋ねします。

5.1 体調改善のために何らかの対策をしていますか

☐①している、☐②していない

5.1.1 ①している場合、その内容について教えてください（複数回答可）

☐①食事のこと、☐②運動のこと、☐③喫煙のこと、☐④飲酒のこと、
☐⑤その他（_____）

5.2 生活に何か心理的・身体的な変化（低下）を感じることはありますか

☐①ある、☐②特にない

5.2.1 ①ある場合、その内容について教えてください。（複数回答可）

☐①体力が落ちた、☐②聴力が落ちた、☐③視力が落ちた
☐④手先の細かな作業が難しい・億劫、☐⑤外出が減った
☐⑥転倒しやすくなった、☐⑦長い距離が歩けなくなった
☐⑧歩行に杖など補助する道具が必要になった
☐⑨面白いことが少なくなった、☐⑩気が沈むことが多い
☐⑪よく眠れない日が多い、☐⑫疲れを感じやすくなった
☐⑬食欲がない、または食べ過ぎる
☐⑭家族以外の人と会う機会が減った
☐⑮身の回りの動作に不自由を感じるようになった
☐⑯その他（_____）

以上でアンケートは終了です。
ありがとうございました。

QOL 調査委員会委員一同

なお御記入頂いた本アンケート調査票は、お名前を記入せず同封の封筒にて、

6 月末までに投函下さい。

回答頂いた結果は、集積・解析した後調査報告書として皆様のお手元にお届けします。

信頼性の高い報告書となるように多くの皆様からの回答を期待しています。

御協力なにとぞ宜しくお願い申し上げます。

国立研究開発法人日本医療研究開発機構

感染症実用化研究事業 エイズ対策実用化研究事業

「血友病とその治療に伴う種々の合併症克服に関する研究（研究代表者：大森司）」

分担研究「血液凝固異常症の QOL に関する研究」 平成 28 年度調査報告書

発刊日 平成 29 年 3 月

発 刊 血液凝固異常症 QOL 調査委員会 事務局

（東京大学医科学研究所附属病院 関節外科内）

〒108-8639 東京都港区白金台 4-6-1

電話 03-3443-8111（内線 75035）

FAX 03-6409-2402

編 集 東京大学医科学研究所附属病院 関節外科 竹谷英之

編集協力 血液凝固異常症 QOL 調査委員（五十音順）

大平勝美、伊賀陽子、小島賢一、後藤美和、瀧正志、長江千愛、

野島正寛、牧野健一郎、松本剛史、宮崎菜穂子、森戸克則、和田育子
