

厚生労働省行政推進調査事業

「非加熱血液凝固因子製剤による HIV 感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究」分担研究

# 「血友病患者の QOL に関する研究」 令和 2 年度調査報告書

編著：竹谷 英之 血友病 QOL 調査委員会

「血友病患者の QOL に関する研究 令和 2 年度調査報告書」の刊行に際して」

この度、この度平成 30 年度厚生労働省行政推進調査事業の「非加熱血液凝固因子製剤による HIV 感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究（主任研究者：藤谷順子）」の分担研究として行われた「血友病患者の QOL に関する研究」の令和 2 年度調査報告書が出来上がりましたので、インターネットを通して皆様にご報告申し上げます。

コロナ感染が猛威を振るい生活が制限される時期に、本研究に参加・ご協力頂いた患者さんおよびその御家族の方に深謝申し上げます。また、本調査票のインターネットへのアクセス情報配布を仲介頂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、患者さんおよび御家族の方々の治療および生活の質の向上を目的として、2001 年より継続的に行われている調査です。従来本研究では、3 年をかけてアンケート調査票を作成・印刷し、その配布や回答結果の回収そして調査結果をまとめた調査報告書を郵送で行いおりました。しかし今回は、当初よりインターネットを介して、作成したアンケート調査票の配布と回答回収そして調査報告書の配布を行う計画で準備し実行しました。新しい試みであったこともあり、設問の内容や流れ、回答方法などを含め多々不備があり、たくさんのご意見を頂きました。次回以降の調査にその意見を生かしていきたいと考えております。またこの調査報告書は、ホームページ上でのみ公開されるため、多色での図表の作成と十分な余白など、より見やすい報告書となるように努力しました。

最後になりますが、この研究の研究協力者であった大平勝美殿のご逝去を悼み謹んでお悔やみ申し上げます。

令和 2 年 3 月吉日

平成 30 年厚生労働省行政推進調査事業の「非加熱血液凝固因子製剤による HIV 感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究（主任研究者：藤谷順子）」の分担研究：「血友病患者の QOL に関する研究」

分担研究者：竹谷 英之（東京大学医科学研究所附属病院 関節外科）

研究協力者：血友病患者の QOL に関する研究運営委員（五十音順・敬称略）

稲垣 有佐（奈良県立医科大学 整形外科）

大平 勝美（はばたき福祉事業団）

柿沼 章子（はばたき福祉事業団）

小粥 美香（東京大学医科学研究所附属病院 看護部）

小島 賢一（荻窪病院 血液凝固科）

後藤 美和（東京大学医学部 リハビリテーション部）

鈴木 隆史（荻窪病院 血液凝固科）

瀧 正志（聖マリアンナ医科大学横浜西部病院 小児科）

近澤 悠志（東京医科大学 臨床検査医学科）

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 リハビリテーション科）

村上 由則（宮城教育大学大学院）

# 目 次

(ページ番号クリックで該当ページに移動します。)

1. 血友病患者 QOL 調査結果の総括と提言	1	竹谷 英之
2. 調査方法について		
I. 対象と方法	3	
II. 調査票の作成	3	
III. 倫理面への配慮	3	
IV. 回収状況と回答状況	4	竹谷 英之
3. 調査結果		
I. 患者さんの背景や身体・社会状況について	5	竹谷 英之
II. 治療状況について	13	長江千愛、鈴木隆史、近澤悠志
III. 心理・社会状況について		
基礎編	39	
応用編	71	小島賢一、村上由則、小粥美香
IV. 身体機能状況について	91	牧野健一郎・稲垣有佐・後藤美和
4. QOL 調査票	114	QOL 調査運営委員会

# 1. 血友病患者 QOL 調査結果の総括と提言

## 1. 血友病患者 QOL 調査結果の総括と提言

今回の QOL 調査は今まで行われていた調査票に直接記入する形式ではなく、インターネットを利用したアンケート形式にて行いました。また予想していなかった COVID-19 感染症の発生が、アンケート配布と回収時期に一致したため、大きな影響を受けたものと推測しています。このような状況で行われた調査ですが有意義な解析結果を得ることができたと思っています。ここでは調査結果の概要の説明をさせて頂き、その結果に基づく提言をさせて頂きます。

最終的に 396 件の回答結果を基に解析を行いました。396 件の回答者の背景については、調査方法の変更や COVID-19 感染症の影響によるものか、以前の調査結果と比べて回答数は少なく、血友病のタイプや重症度などでは差はなかったものの、回答者の年齢や居住地の分布に差が見られました。調査項目としては、治療・心理・身体機能の 3 つについてアンケート調査と解析を行いました。ここでは提言に向けて、18 歳未満、18～40 歳未満、40 歳以上の 3 つと HIV 陽性患者に分けて横断的な解析結果と治療に対する満足度について説明させて頂きます。

18 歳未満の方は、欠席率が低い、学校行事への参加率が高い、体育系の部活参加も多い、良い友人関係を築いているなど、血友病治療の進歩が出血リスクを減らし学校生活を充実させたものになっていると思われました。しかしこのように学生生活を謳歌していると思われる現状であっても、学校生活が楽しいと感じている率が 13 年前の同様の調査と比べて低下しており、COVID-19 感染症の影響を強く感じました。その一方で関節痛に関しては、特に足関節で 10 歳代から増加していくことがわかりました。またインヒビター陽性の方に限るとまだ欠席率は高く学業能率が低下していることも示唆されました。しかしこの年代の関節評価など関節ケアに関する診察が少なく、将来的に活動的で障害の（少）ない生活を目指すために、患者・医療者ともに今一度関節ケアの意識を持つ必要があると思われまます。

18 歳以上 40 歳未満の方は、身体の状態や全般的な健康状態は良いものの、就労の有無に関連すると思われる心の健康状態が低下していました。その就労状況はここ 20 年で着実に改善し、その勤務環境も悪くなさそうですが、いまだ一般失業率よりも血友病患者の失業率は高い状況であることがわかりました。また就労されている方において、欠勤率は低いものの労働能率の低下がみられました。「健康面に不安があると、仕事上での不安や心配が増える」あるいは「仕事上で不安や心配が増えると健康面での不安が募る」という傾向もみられています。この悪循環に陥らないように職場環境のさらなる整備や支援が必要と思われまます。その一方で、労働能率低下の原因として出血回数よりは関節症などによる疼痛の影響が示唆されました。疼痛が強いと出血に対する回避行動に繋がり日常生活にも影響することも明らかになりました。この疼痛管理に関しては、湿布や軟膏などの外用剤で対応している方が全体の約 2/3 と最も多く、内服等で対応している方は全体の約 1/3 と少なく、血友病患者の QOL 向上のためには疼痛対策に積極的に取り組む必要があると考えまます。

40 歳以上の方においても、身体の状態や全般的な健康状態は良いものの、心の健康状態が低下していました。この年齢層の心の健康状態低下の原因は同居家族がいないことという結果になりました。また病状やその他の病気の発症、そのための通院などに不安を強くする年代という結果となりました。そして長い老後が期待できるようになったためか、将来への不安も強くなる年代と考えられました。その具体的な不安材料としては、昔からの血友病患者さんの固有の悩みである医療費の有償化と、高齢化に伴い自己注射が困難（下手）になることな

どでした。医療費に対する不安の解消には治療費の公的負担が継続されるとともに経済的な安定を得ることが最も有効と思われます。このように血友病治療の進歩は止血に関しては目覚ましいものの、まだまだ血友病患者の一生を考えると多くの課題が残されているという結果となりました。

抗 HIV 薬の進歩により HIV 陽性血友病の方の心や精神の健康面に関しては、HIV 陰性の血友病の方とあまり変わらなくなってきています。しかし家庭を持ち、それを維持することに対する不安はより強いことがわかりました。これは 40 歳以上の方の心の健康状態低下の原因と考えられる「同居家族がいない」ということに直結する結果でした。そして身体的な健康面でも関節の状況やスポーツなどのアクティビティに関しては満足度が低いことがわかりました。また就労の面でも欠勤などに関して差はないものの、労働能率や日常生活動作に HIV 感染が影響しているという結果になりました。また 1 日 1 回 1 錠の抗 HIV 薬が次々と上市されていますが、未だに 1 日 4 錠以上の抗 HIV 薬を内服している方が 20%以上と少なくないこともわかりました。耐性 HIV にも十分な効果を示し忍容性の高い抗 HIV 薬の需要はまだあると考えます。

このように世代により QOL を阻害する要因は違いますが、全体的な血友病治療に対する満足度に関する今回のアンケート結果では、特に血友病 A インヒビター患者さんで満足度が高く血友病 B インヒビター患者さんでの満足度が低いという傾向が見られました。もちろん全ての点で血友病 A インヒビター患者さんでの満足度が高いわけではなく、日常生活や移動などの活動レベルで負担が減ったことが満足度の向上につながったと考えられました。次々と登場する新たな血友病治療薬により、血友病治療に対する満足度が向上していくことを期待したいと思います。しかし遺伝子治療について行った今回のアンケート結果では、治療を希望する方が希望しない方を若干上回っているものの、大多数は「わからない」と回答しており、患者さんへの適切な情報提供に努めていく必要があると思われました。

以上のことから、血友病止血治療薬の進歩により出血による直接的な日常生活への悪影響は少なくなったものの、10 歳代から足関節痛などの関節症状がみられるにも関わらず、関節症に対するケアの意識は低下している傾向が見られ、関節痛による労働能率が低下していました。そのため医療者・患者ともに関節症に対する予防や治療の意識をより高めることが必要です。具体的には US や MRI の活用した関節症の評価、そして疼痛管理の工夫が必要と考えます。合わせて職場環境の整備や支援が必要であると考えます。

また HIV 感染血友病患者さんにおいては、その精神面での負担は HIV 非感染血友病患者さんと差がなくなってきた部分も増えてきたが、労働能率や日常生活に影響しているなどまだまだ多くの不安と問題を抱えていることがわかりました。このように非 HIV 患者さんと比較し HIV 感染患者さんの問題点の一端を抽出した上で、より詳細な状況を患者参加型の小グループや個別の調査を行い、問題点の解決に繋げていく必要があると考えます。

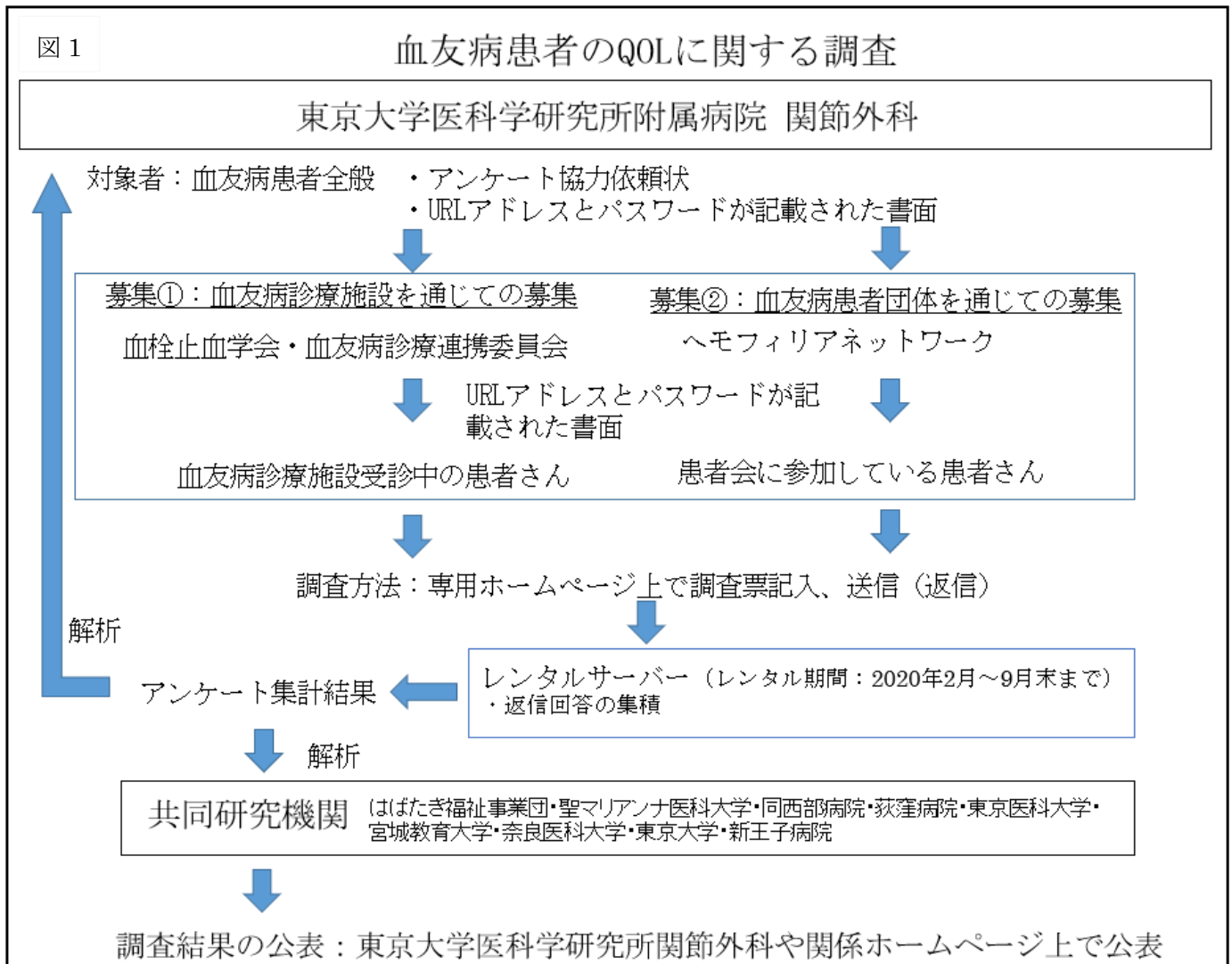
最後に次々と登場する血友病治療薬は、血友病治療の満足度を向上させているものの、新しい治療方法に関する適切な情報提供は不可欠であり、患者・医療者間の円滑な情報共有に努めていく必要があります。

## 2. 調査方法について

## I. 対象と方法

以前より行われていた QOL 調査では凝固異常症患者さんを対象としてきましたが、今回の調査では血友病患者さんに対象を絞って調査を実施しました。調査にあたってはアンケート形式で作成された調査票を、ネット上で回答頂く様式としました。ネット上で回答頂くための URL やパスワードは、血友病診療連携委員会のネットワークを通じて全国の医療施設の血友病治療を行っている診療科の代表から担当の患者さんへ、あるいは血友病患者組織のネットワークを通じて地域の患者さんへ通知しました。

ネット上で回答頂いたアンケート結果は無記名で通し番号 ID の形で、回答開始から終了までの期間サーバーに一旦自動集計しました。回収期間終了後、自動集計された結果をサーバーから研究代表者が回収しました。サーバーは、研究代表者が結果を回収した後に閉鎖しました。調査の流れについて図 1 を示します。



## II. 調査票の作成

調査票は患者さんの背景や身体・社会状況、治療状況、心理状況、身体機能状況の4つの項目で構成されました。各項目について、研究運営委員にそれぞれの立場から意見を求め、討議を重ね検討し作成しました。作成に当たっては、回答時間が10～20分になるように調査内容を調整しました。なお実際の調査票は巻末に付記しました。

## III. 倫理面への配慮

この調査は、研究代表施設での倫理審査委員会への申請を行い、承認されました（承認番号 2019-50-1219）。



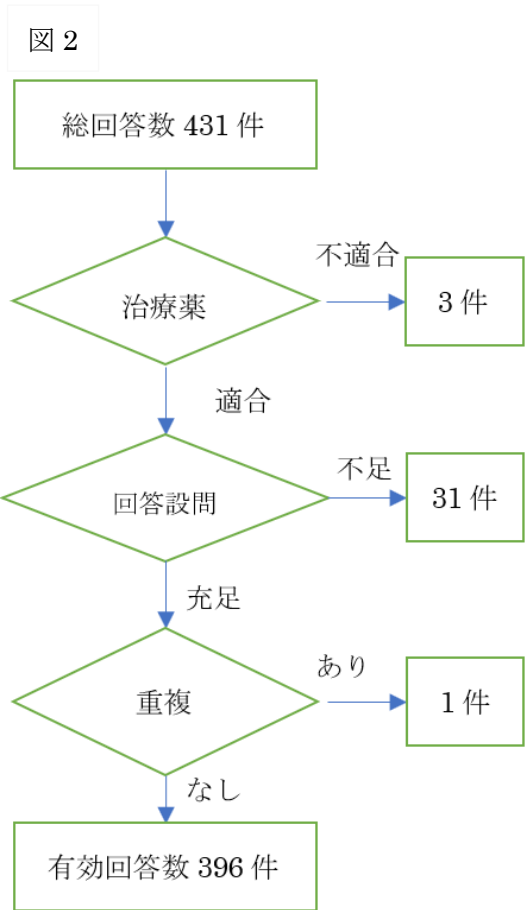
その後、研究運営委員の所属する施設においても同様の申請と承認された研究です。この調査の実施にあたり同意書に関しては、研究の主旨に同意を得た患者本人あるいはご家族が自由意思で回答すること、さらに無記名回答であることからその取得は不要としました。

#### IV. 回収状況と回答状況

回収期間は当初2020年4月11日から7月末としていましたが、COVID-19感染症の影響もあり回収数が少なかつたため、期間の延長を数度行い最終的に9月末に回答終了期間を延長しました。その期間中に回答頂いた件数は431件でした。そのうち診断名と治療薬に齟齬がある回答、回答項目数が不十分な回答、そして明らかに重複していると判断された回答35件を、検討対象として不適格と判断し、最終的に396件を今回の調査対象とし解析しました(図2)。このうちアンケート完遂回答件数は353件、途中終了回答件数は43件でした。

回答にあたっては、設置型の端末を利用した方が133件(33.6%) 移動型の端末を利用した方が263件(66.4%) でした。途中で終了した方が移動型端末を利用した方で多い傾向が見られました(表1)。

完遂回答353件を対象としたアンケート回答に要した時間は平均52分、最短6分、最長18時間58分でした。回答に1時間以上を要した17件のほとんどは、中断後回答を再開したためと推測しました(表2)。ただ中央値としては20分であったことから、多くの方の回答時間は20分であり、適切な調査内容量と判断しました。



デバイス	解析対象者 (396)	全問回答者 (353)	中途終了者 (43)
Windows	111	107	4
Mac	22	20	2
設置型デバイス	133 (33.6%)	127 (36.0%)	6 (14.0%)
Android	100	89	11
I-phone	6	4	2
I-Pad	156	132	24
I-pod	1	1	0
移動型デバイス	263 (66.4%)	226 (64.0%)	37 (86.0%)

回答時間の分布	件数
1時間未満	336件
1時間以上2時間未満	9件
2時間以上10時間以内	6件
10時間以上	2件

### 3. 調查結果

### 3.I.患者さんの背景や身体・社会状況について

## I. 対象と方法患者さんの背景や身体・社会状況について

### 要旨

今回の調査では、回答数が400件以下となり従来方法の約半数となりました。また回答にご協力頂いた患者さんとその家族の状態については、血友病のタイプや重症度などについて差は見られませんでした。居住地や年齢分布に有意な差が見られ、今回アンケート調査の解析結果の解釈に注意が必要と思われました。その違いの原因として、インターネット利用へと回答様式を変更し行った第一回目であったことだけでなく、アンケート調査開始時期に重なったCOVID-19感染（第一波）は、少なからず影響があると思われま

す。アンケート手法の変更やCOVID-19感染の影響を受けた患者さんの背景や身体・社会状況について、ここではアンケート集計結果をまとめるとともにその特徴についてのみ記載しました。なお、治療・心理そして身体機能に関する各項目での調査報告書の中で、患者さんの背景や身体・社会状況を加味した解析が行われています。

アンケートに回答して頂いた方は、患者本人が79.5%で、本人以外は20.5%でした。平均年齢は38.6歳であり、男女はそれぞれ389人と7人でした。回答者の居住地分布は、北海道4.0%、東北5.6%、関東52.0%、中部10.1%、近畿16.2%、中国4.5%、九州4.0%でした。血友病Aが86.1%と血友病Bが13.9%、重症例が70.5%、中等症が16.9%そして軽症例10.4%でした。インヒビターに関しては、保有したことがない方が82.8%と大多数でした。HIV、HCV感染症については、30歳上の方264人を対象に回答をHIV感染症あり108人、なし156人、HCV感染症なし55人、治療済み（自然消失を含む）195人、治療中6人、未治療8人で、回答なしはともに8人でした。

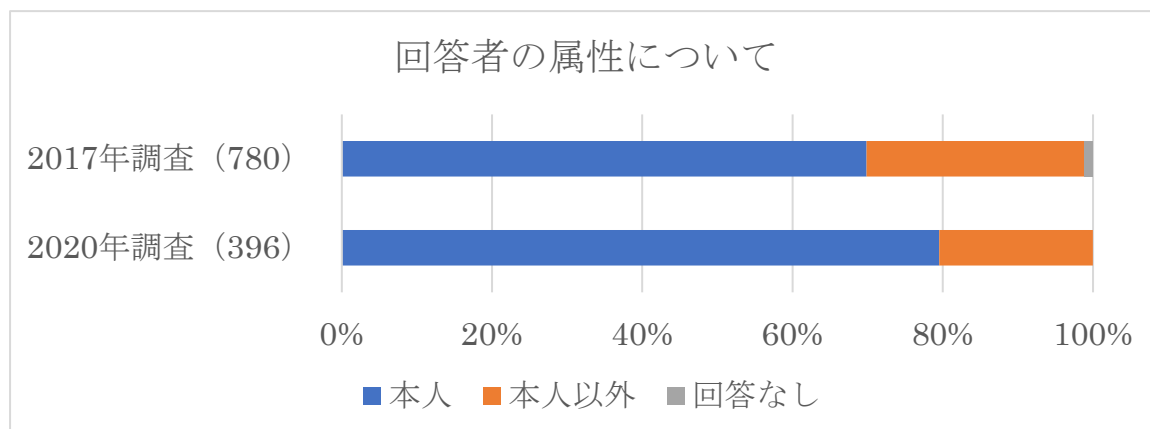
患者さんの背景や身体・社会状況において特徴的な結果として、血液製剤の使用状況について今回初めて詳細にまとめることができました。従来の記入方式では不明瞭な記載が多数見られ解析し難かったですが、今回明確な回答として回収することができたため解析を行うことができました。その結果2種類の血液製剤を使用している患者さんが約18%と多く見られ、製剤の使い分けが行われている可能性が示唆されました。また現在の国内での血液製剤の主流は半減期延長製剤であることが示され、Non-Factor製剤使用者は、血漿由来製剤使用者より多く標準血液製剤利用者数に近づいていることも明らかとなりました。今後より血友病治療薬の多様化を迎えるため使用している製剤の種類と数に関する調査は重要となってきます。また治療方法に関しては、出血時治療を行っている方が48人で、軽症が41人であることを考えると、重症だけでなく中等症の多くの方で定期補充療法が普及していることが示唆されました。

出血に関しては、その年間回数の中央値は0であったものの、平均は関節内出血で2.5回と少なくなく、その部位として、足関節、肘関節そして膝関節の順で多い結果となりました。疼痛についてはやはり足関節が最も多く、ついで膝関節そして肘関節の順となり、いわゆるIndex joint、特に足関節は出血とは無関係に疼痛を自覚しており、今後治療対象として重要な関節であることが再認識されました。

・回答者の属性について

アンケートに回答して頂いた方は、患者本人が 315 人（79.5%）で、本人以外は 81 人（20.5%）でした。これは前回の 2017 年の調査時の回答者の内訳に同様の分布とされます。

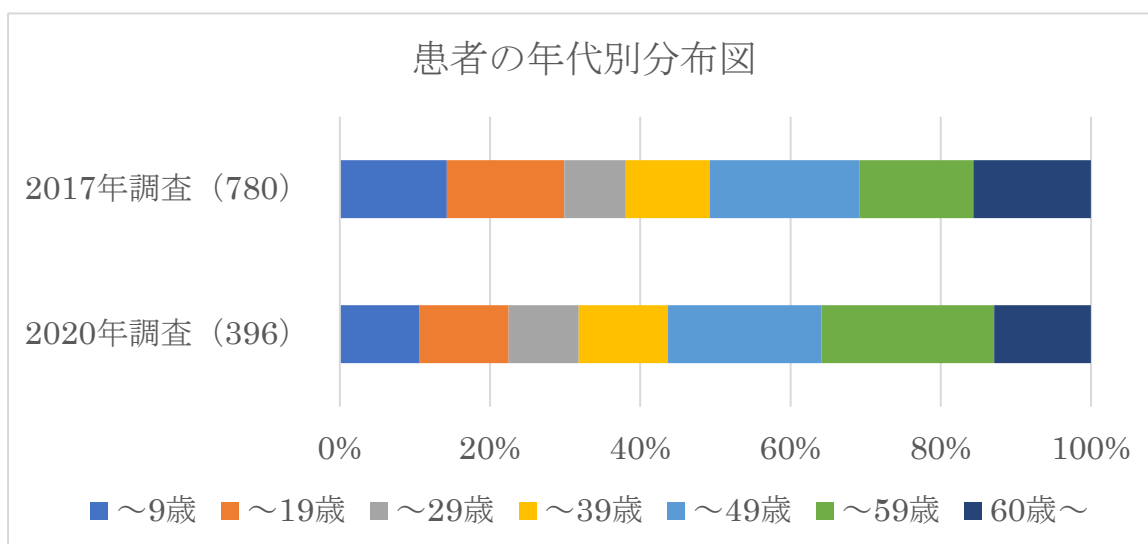
図 I-0



・患者さんの年齢・性別・身長・体重について

平均年齢は 38.6 歳（最年少：0 歳・最高齢：76 歳）で、男女はそれぞれ 389 人と 7 人でした。身長は平均 161.3 cm（68～188 cm）、体重は平均 58.9 kg（7～112 kg）でした。各年代別の回答数は、10 歳未満が 42 人（10.6%）、10 歳代が 42 人（11.9%）、20 歳代が 37 人（9.3%）、30 歳代が 47 人（11.9%）、40 歳代が 81 人（20.5%）、50 歳代が 91 人（23.0%）そして 60 歳以上が 51 人（12.9%）でした。前回の調査と比べて年代別分布として、30 歳～60 歳代が回答者の主体であることは、2017 年の調査と比べて差はないものの、その率は約 10%増加しました（55.4% vs 46.3%）。その一方で 20 歳代未満が減少しており、最高齢回答者も 91 歳から 76 歳となっており、COVID-19 の影響により受診状況に変化があったことや WEB アンケートに変更したことが、影響したと考えられました。

図 I-1

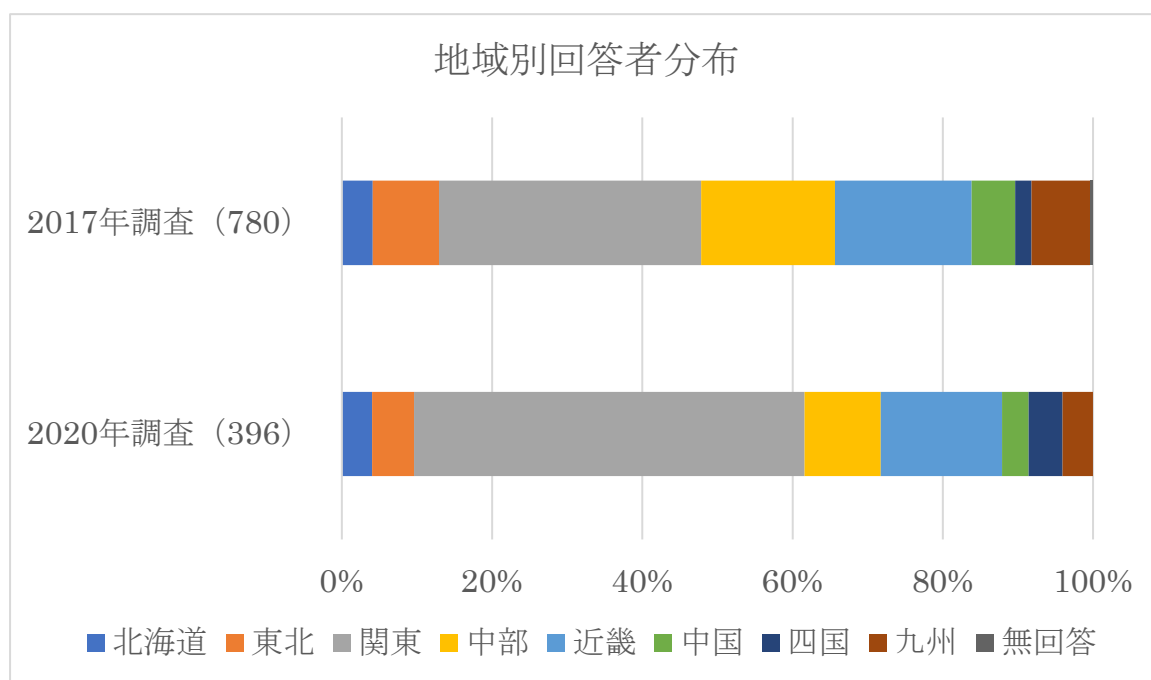


・回答者の居住地について

住まいの都道府県を 8 つの州に群別した回答者の居住地分布は、北海道 16 人（4.0%）、東北 22 人（5.6%）、関東 206 人（52.0%）、中部 40 人（10.1%）、近畿 64 人（16.2%）、中国 14 人（4.5%）、九州 16 人（4.0%）で

した。2017年の回答者の地域分布と比べて、今回の調査では関東からの回答者率が高く、今回の調査の半数を占めていました。その他四国で増加している以外、その他すべての地区からの回答者率が低下していました。回答方法（WEB調査）による影響もあるかもしれませんが、東京以外の地域ではCOVIDで移動制限を強く意識し、病院受診が減ったことによる結果とも考えられました。（図I-5）

図I-5



・血友病の病状について

血友病Aが341人（86.1%）、血友病Bが55人（13.9%）でした（図I-6）。凝固因子活性が1%未満の重症例は279人（70.5%）、1～5%の中等症は67人（16.9%）、5%以上の軽症例が41人（10.4%）で不明が9人（2.3%）でした（図I-7）。血友病のタイプや重症度において、2017年調査との差はありませんでした。インヒビターの状況については、現在インヒビターを保有している方が23人（5.8%）、以前インヒビターを保有していたが現在は無い方が39人（9.8%）、インヒビターを保有したことがない方が328人（82.8%）そして不明が6人（1.5%）でした（図I-8）。インヒビターについて不明の率が減り、なしが増加したため、インヒビターについては2017年と比べて有意差を認めました。

図I-6

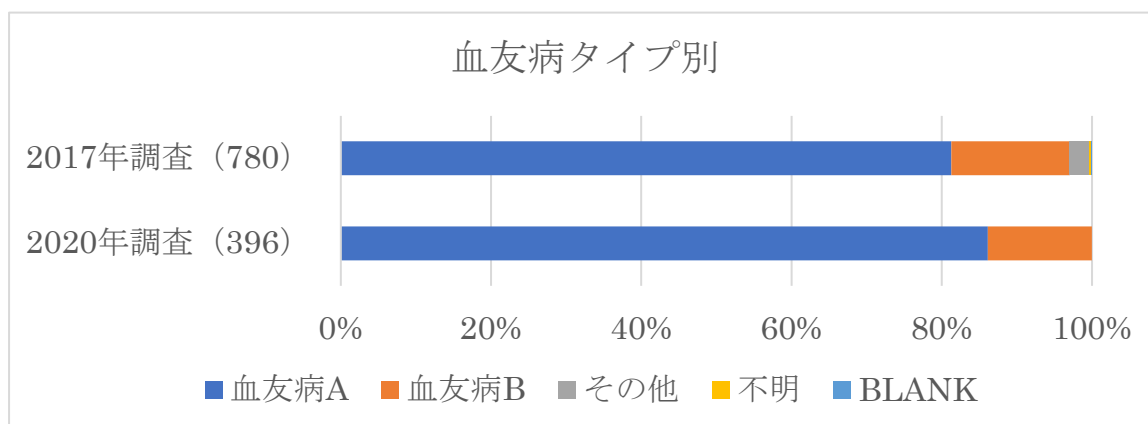


図 I-7

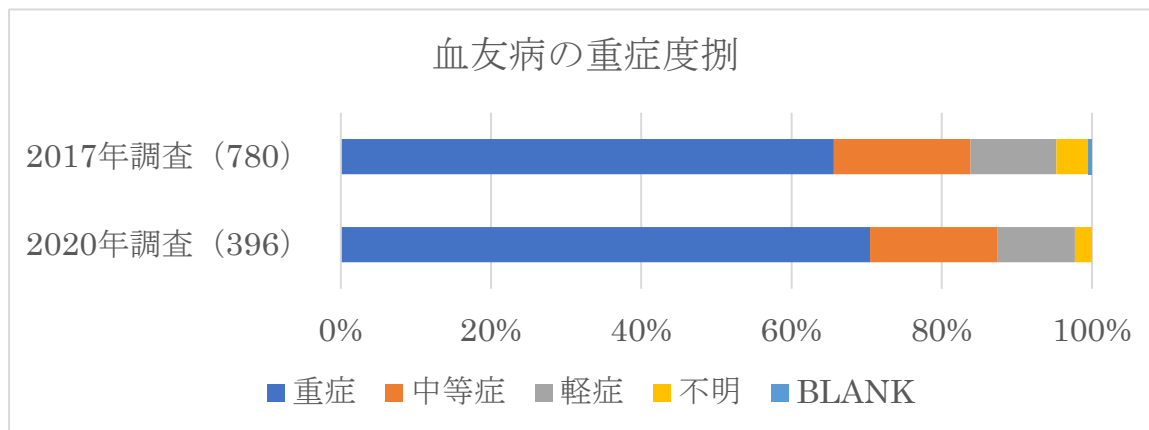
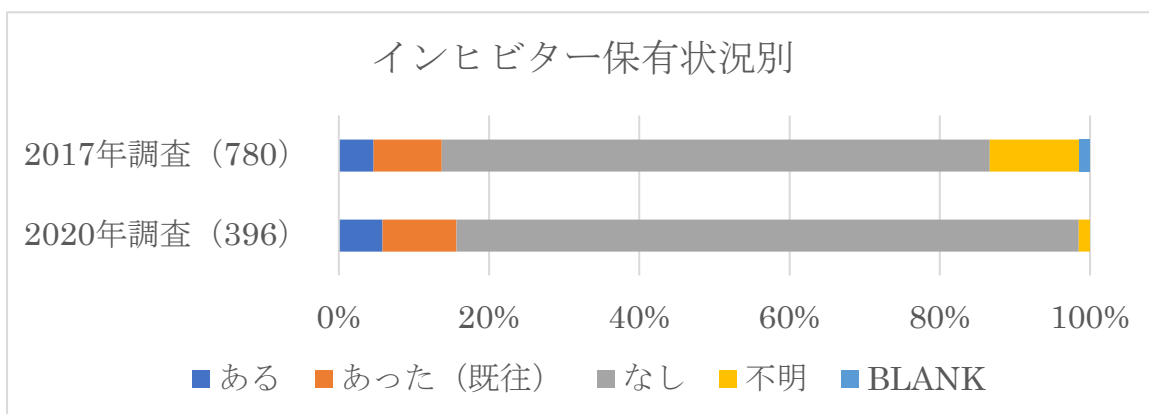


図 I-8



・血液製剤の使用状況

使用製剤については、1種類の血液製剤利用者は323人、2種類利用者69人、3種類利用者3人そして4種類利用している方が1人でした（図 I-9-a）。製剤別の利用者としては、血漿由来製剤（PD）使用者46人（血友病 A：血友病 B=34：12）、標準型血液製剤（SHL）使用者131人（121：10）、半減期延長製剤（EHL）使用者189人（155：34）、non-factor 製剤使用者83人、治験薬使用者11人でした（図 I-9-b）。治験薬を使用している方の中にも他の製剤を使用していると回答していることから、最近まで使用していた製剤すべてを回答して頂いた可能性があり、使用製剤数の解釈には注意が必要と思われました。製剤の主たる使用方法は、定期補充療法が330人、出血時使用が48人、予備的補充療法が17人、そして無回答が1人でした（図 I-10）。

図 I-9-a

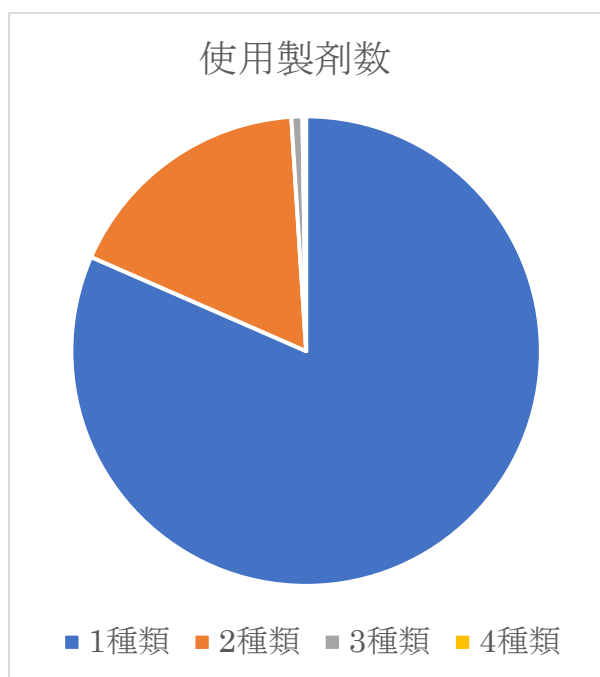


図 I-9-b

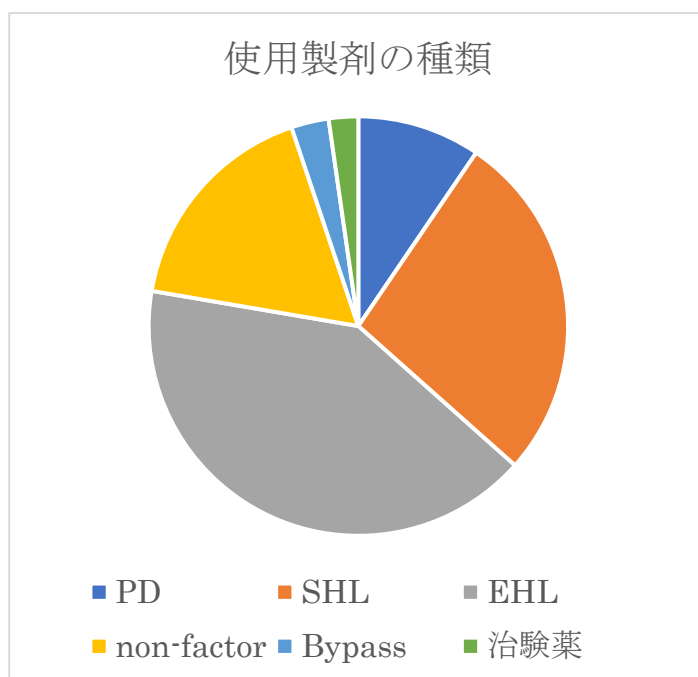
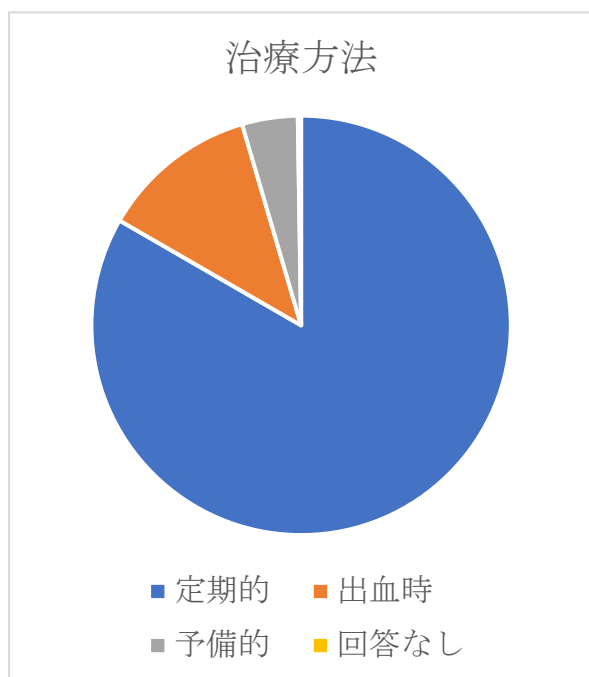


図 I-10



・最近の関節内出血や関節痛の状況について

関節外の年間出血回数は平均 2.31 回（最多 50 回、最小 0 回）、中央値 0 回でした。一方関節内の年間出血回数は平均 2.47 回（最多 48 回、最小 0 回）、中央値 0 回でした（図 I-11/12）。出血が起こった関節部位別では、右足首、左足首、右肘、左肘、そして左膝、右膝の順に多くなりました。疼痛のある関節については、左右の足首が最も多く、ついで膝、そして肘関節の順でした。この出血と関節痛の関係については、疼痛も関節痛もないと回答された方が 116 人、出血はあるが関節痛はないと回答された方が 24 人、出血はないが関節痛があると回答された方が 96 人、そして出血も関節痛もあると回答された方が 160 人でした。関節別でみると、出血の有



無に関係なく疼痛がある関節は足関節が最も多く、反対に出血と疼痛とも見られない関節は肩関節・股関節の順で多くなりました。出血はあるが疼痛がない関節には差は見られませんでした（図 I-13/14）。

図 I-11/12

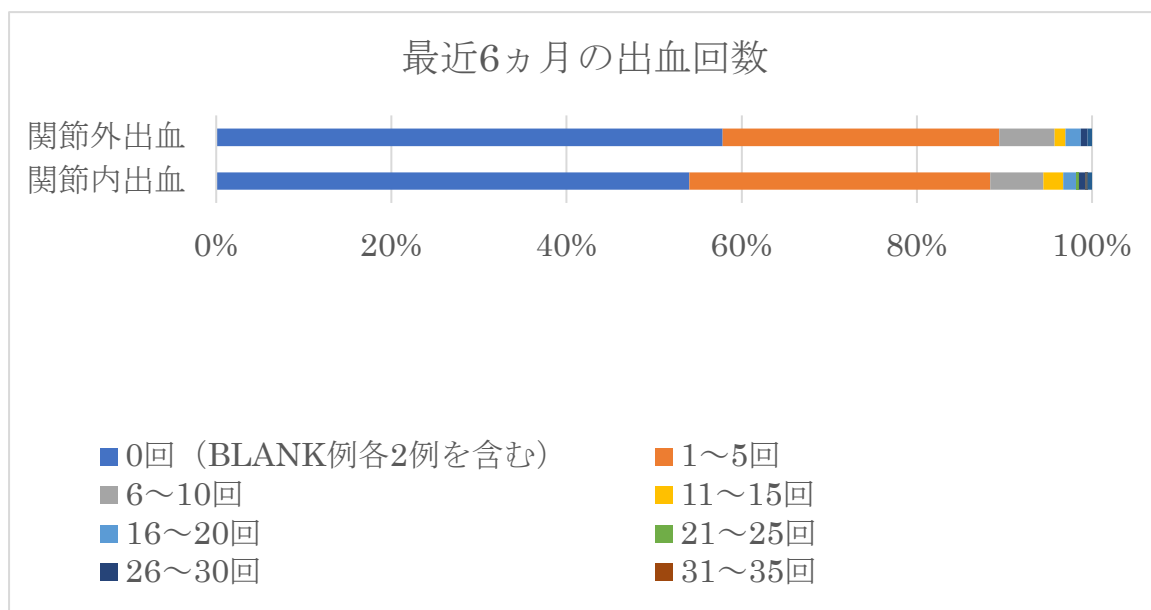
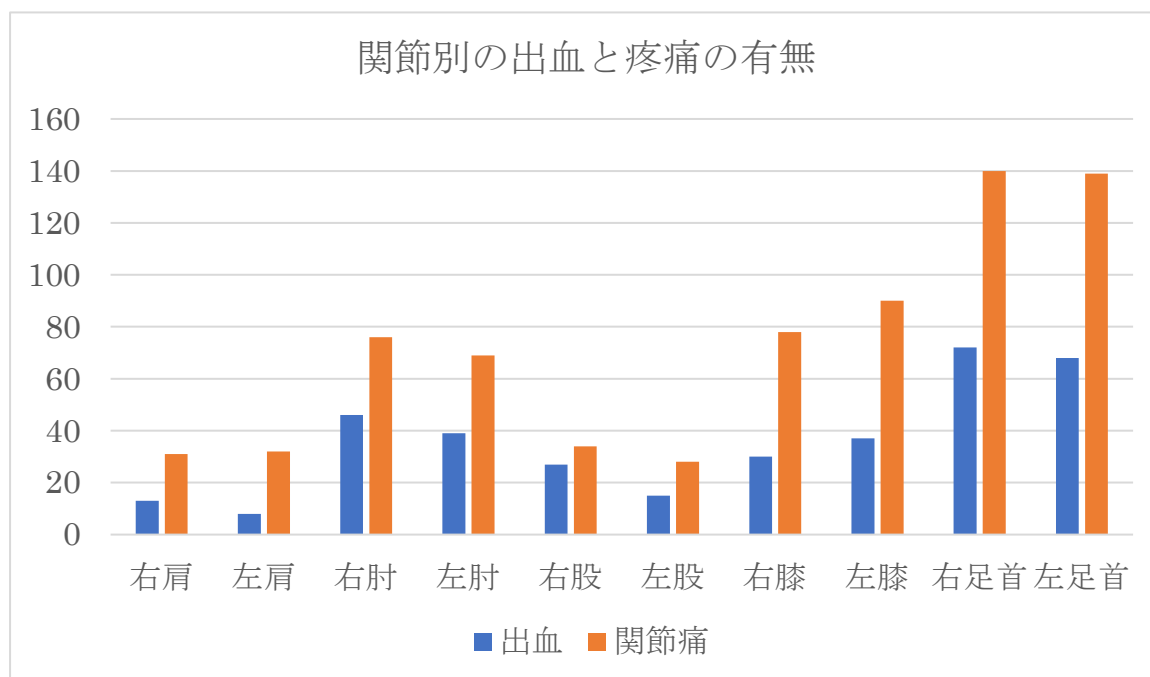


図 I-13/14

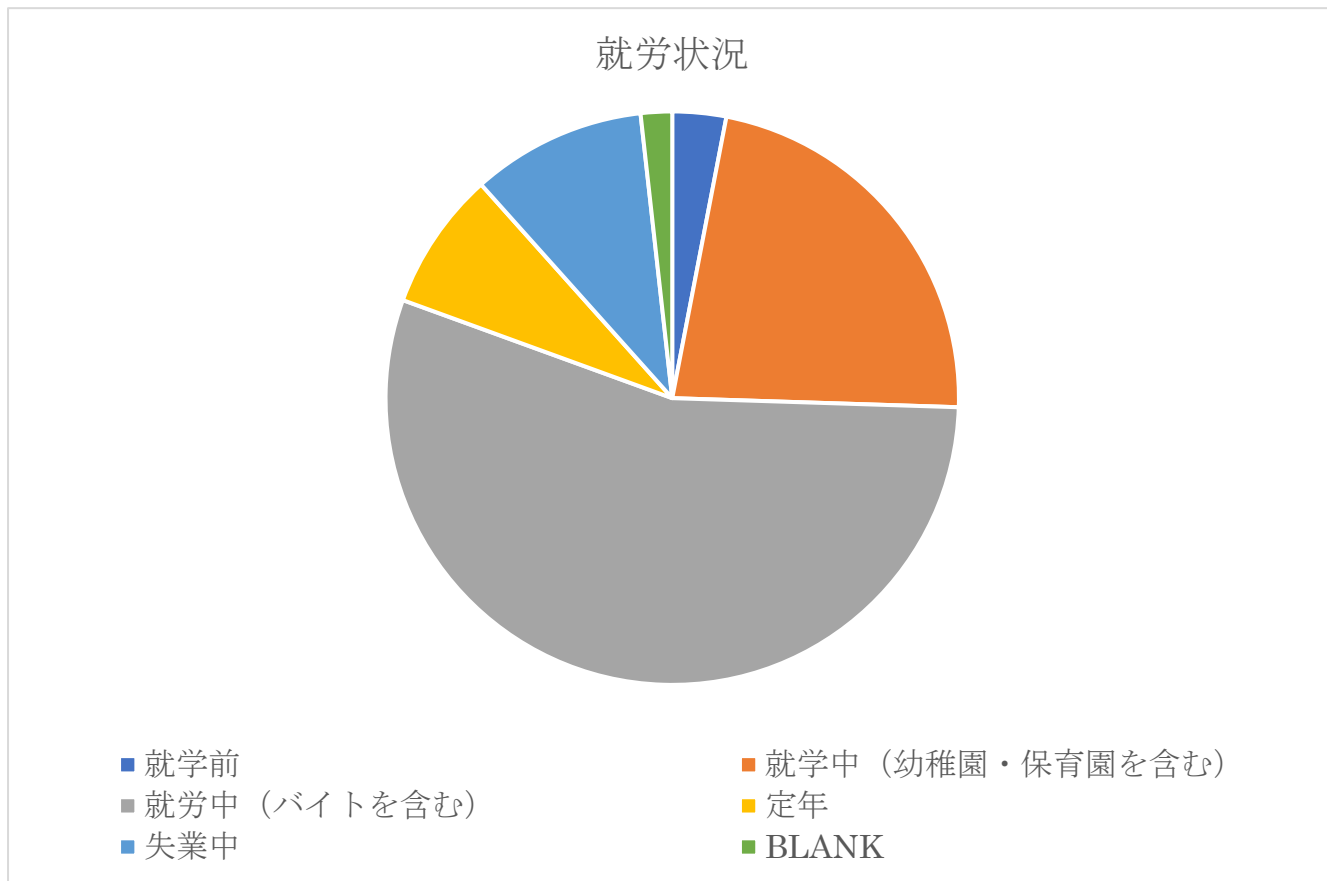


・手術歴、就労状況、結婚歴と家族構成について

手術歴があったのは 222 人 (56.1%) で過半数が手術を受けていました。職業については、就労中が 218 人、就学中が 89 人そして失業中が 39 人の順に多くなりました（図 I-16）。18 歳以上の方 317 人を対象に尋ね

た結婚歴と家族構成については、それぞれ結婚歴あり 145 人、結婚歴なし 164 人、同居者あり 230 人、独居 79 人、回答なしはともに 8 人でした。

図 I-16



・ウイルス感染症について

HIV、HCV 感染症については、30 歳上の方 264 人を対象に回答を HIV 感染症あり 108 人、なし 156 人、HCV 感染症なし 55 人、治療済み (自然消失を含む) 195 人、治療中 6 人、未治療 8 人で、回答なしはともに 8 人でした。図 I-19-a,b において、2020 年調査でのウイルス感染陰性者率は明らかに少なくなりました。しかし No DATA は対象とならなかった 30 歳未満の方を示し、これらすべてを HIV・HCV 感染は陰性とみなした場合、今回の調査と 2017 年の調査とで、ウイルス感染状況について差はないと思われました。

図 I-19-a

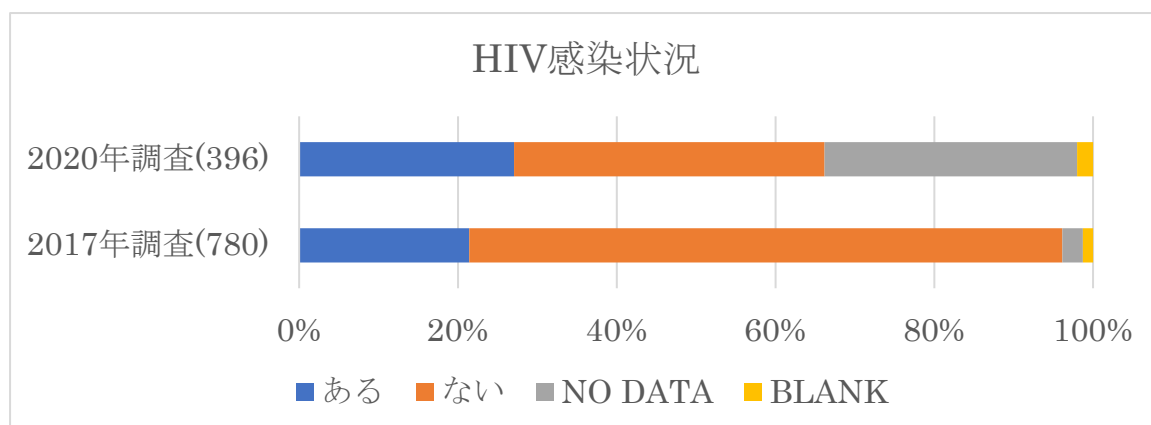
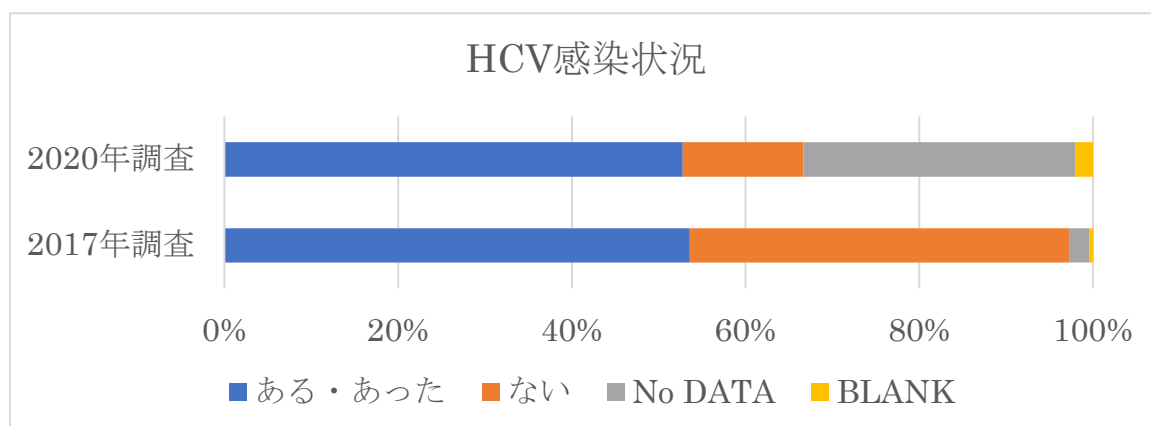


図 I-19-b



・ 2017年との有意差検定の結果

2017年と今回との調査項目の中で、全員の回答が対象となり、かつ重複している次の6項目；①回答者の年齢分布（年代別）、②回答者の居住地、③タイプ（血友病A/B）、④重症度、⑤インヒビターの有無、⑥関節内出血回数について、カイ二乗検定、ならびに Fisher's exact test を用いて有意差検定を行いました。

①年齢分布については、カイ二乗検定でP値が0.01となり、今回の調査で20歳代未満が減り、40～59歳代の回答が増えていました。WEB調査に対して高齢者の回答減少は見られなかったものの、未成年の回答減少はCOVID-19等の受診状況の変化が影響したのかもしれませんが。

②居住地については、カイ二乗検定でP値が<0.001と有意な差を示しました。この原因として関東地区からの回答が半数を超えたことによると考えられました。

③血友病のタイプ（Fisher's exact testにてP値：0.304）に差はありませんでした。

④重症度（カイ二乗検定にてP値：0.239）に差はありませんでした。

⑤インヒビターについてはカイ二乗検定でP値が<0.001となり、不明の回答が少なかったことによる有意差発生と考えられました。

⑥関節内出血についてはカイ二乗検定でP値が<0.001となり、今回の調査では全体的に出血回数が少ない方の回答が多かったためと考えられました。

なおHIV・HCV感染についても検討したが、今回の調査では30歳以上のみを対象としているため、解析対象としませんでした。

## 3.II. 治療状況について

## II 治療

### ◎要旨

#### II-1 血友病診療の現状

##### 【小児期】

学校及び保育園の欠席に関する調査を行いました。その結果、82.6%が『欠席なし』と回答が得られましたが、7日以上欠席を要した回答も7.0%認められました。欠席の背景には出血が完全に抑制されないことが要因の一つに挙げられると考えられました。

学校行事の参加に関する医師からの制限に関する調査したところ、『制限なし』が97.7%と大多数を占め、定期補充療法の定着による出血抑制効果を感じさせる結果となりました。しかしながらインヒビター保有や出血が抑えられない状況の方も少数ながら未だに存在しており、少数ながらも日常生活に制限を受ける方も存在しています。

##### 【18歳以上】

身体の状態、心の状態、全般的な健康状態について調査し、それぞれの回答結果を①若年群（18歳～40歳未満）、②中間年齢群（40歳～60歳未満）、③高齢群（60歳以上）の3群に分けて解析しました。身体の状態、全般的な健康状態に関しては年齢を経る毎に健康観が失われる傾向が見られたのに対し、心の状態では経年的な影響が少ないことが確認されました。また、心の状態に関して、若年では就業の有無が、中間年齢群では同居家族の有無がそれぞれ影響を与えていました。

##### 【HIV陽性例】

2013年以降、抗HIV薬は1日1回1錠の薬剤が次々上市されています。そんな中で今回の調査では1日1回1錠の内服薬を使用している患者さんの割合は30%でした。一方、20%以上の患者さんで1日に4錠以上の抗HIV薬が内服されていました。併存疾患の治療薬との相互作用がなく、耐性HIVにも十分な効果を表し、忍容性の高い1日1回1錠の内服薬の需要があるものと考えられました。

#### II-2 かかりつけ医療機関における血友病性関節症の評価や対症療法について

##### 【関節評価】

関節診察、関節XP、関節エコー（US）検査、関節MRIの実施状況を確認しました。若年層では出血の機会が少ない一方で、関節評価の機会も少なくなっている傾向が確認され、適切な関節評価の必要性を再考していく必要性が感じられました。また、早期の血友病性関節症を評価するための関節US、関節MRIに関しては未だに実施頻度が低く、今後導入を促進していくことを検討すべきと思われました。また、関節の評価が十分に行われていない可能性のある患者さんも存在しており、関節の評価を適切に行っていくための医療連携の強化を含めた対応が求められると考えられました。

##### 【血友病性関節症に対する対症療法】

関節の痛みが出血ではなく血友病性関節症による場合には消炎鎮痛薬を用いますが、その使用状況を湿布・軟膏及び内服・坐剤に分けて調査しました。有効回答数376例のうち、232例で湿布・軟膏が、143例で内服・坐剤が使用されていました。内服・坐剤の使用頻度が低い実態から、シクロオキシゲナーゼ-1を阻害することで抗血

小板作用を呈する非ステロイド系抗炎症薬の使用が敬遠されている可能性が考えられます。しかしながら、早期の滑膜炎に対する消炎鎮痛効果も期待されるため、必要に合わせて、シクロオキシゲナーゼ-1に作用しないアセトアミノフェンやシクロオキシゲナーゼ-2 選択的阻害薬などの適切な普及も考慮すべきと考えられました。

#### 【トラネキサム酸の使用実態】

トラネキサム酸の使用に関して調査したところ、8割以上の患者さんで使用なしが選択されていたものの、使用されている症例の多くは鼻出血・口腔内出血に対し適切に使用されていることが確認できました。

### II-3 現在の血友病治療に対する満足度

『注射の方法』、『注射の頻度』、『自宅生活での負担軽減効果』、『学校や職場など社会生活での負担軽減効果』、『移動時の負担軽減効果』、『趣味やスポーツに参加することへの負担軽減効果』、『その他行事に参加することへの負担軽減効果』、『血友病であるということの心理的負担軽減効果についての満足度』を調査しました。

その結果、全般的に血友病Aインヒビター患者さんにおける満足度が高く、血友病Bインヒビター患者さんにおける満足度が低い傾向が観察されました。特に、高い活動性ではなく日常生活に関連が強いと思われる『自宅生活での負担軽減効果』、『移動時の負担軽減効果』の項目では統計学的な有意差を認め、血友病Aインヒビター患者さんが血友病Bインヒビター患者さんに比較して満足度が高いことが確認されました。インヒビター非保有の患者さんでは各項目の満足度に関して、血友病Aと血友病Bに明らかな差は認められませんでした。

### II-4 将来の遺伝子治療に対する期待度

遺伝子治療の希望に関して調査を行いました。その結果、『分からない』という回答が約半数を占めたものの、約3割が『希望する』を選択しており、『希望しない』をやや上回っていました。この傾向は血友病Aと血友病Bではほぼ同様に見られました。

いずれにせよ、現段階では遺伝子治療に情報提供が不十分でないこともあってか、『分からない』という回答が多数を占めており、今後医療従事者は患者さんに対し、適切な情報共有に努めていく必要があると思われました。

## II 治療

### II-1 血友病診療の現状

#### 【小児期】

出血による学校・保育園の1年間における欠席日数について調査したところ、有効回答数86人のうち、71人が『欠席なし』と回答していました。一方、『14-28日』、『7-13日』と比較的長い日数の欠席を要した回答がそれぞれ3人ずつみられました。

比較的長い日数の欠席を要した回答者は6人で、いずれも重症型血友病Aでした。インヒビターに関しては、『現在あり』が2人、『インヒビターの既往あり』が3人、『インヒビター歴なし』が1人でした。6人ともにここ6ヵ月間での関節内もしくは関節外の出血を来しており、出血が完全に抑制されていないことが学校の欠席に繋がっている可能性が示唆されました。インヒビター歴のない1人でもここ半年で2回の右足関節内出血を来しており、欠席を減らす上で関節内出血を完全に防ぐことは重要な要素であると考えられました。

また、ここ1年間で医師より制限を受けた学校行事参加の頻度に関して、『制限なし』が有効回答数86人のうち、84人と大多数を占めていました。この84人にはインヒビターのない重症血友病患者さんが63人、インヒビター陽性の血友病A患者さんが5人含まれており、その他は非重症型の血友病患者さんでした。この情報から重症血友病であっても、インヒビターを保有していても多くの患者さんが学校行事に制限なく参加できている状況が確認されました。また、インヒビター陽性の血友病患者さんやインヒビター非保有の重症血友病患者さんでは凝固因子製剤の定期補充療法もしくは non-factor 製剤の定期投与が全例で行われており、日々の注射による出血抑制の効果が得られていることが示唆されました。

一方で、学校行事参加の頻度に関して、『3分の1程度制限された』、『半分程度制限された』と回答した人がそれぞれ1人ずつ存在しました。2人はいずれも重症型血友病Aであり、直近6ヵ月間の出血回数が10回であるインヒビター非保有の患者さんと、直近6ヵ月間の出血回数が3回のインヒビター保有の患者さんでした。

医療技術の進歩により種々の治療選択が増えてきた現代において、ほとんど全ての小児が学校・保育園に欠席することなく通えており、学校行事にも制限なく参加できていることが確認できました。ただし、少数ではありますがインヒビター陽性であることや、出血回数が多いことにより、学校の出席や行事への参加が制限される小児が見受けられました。

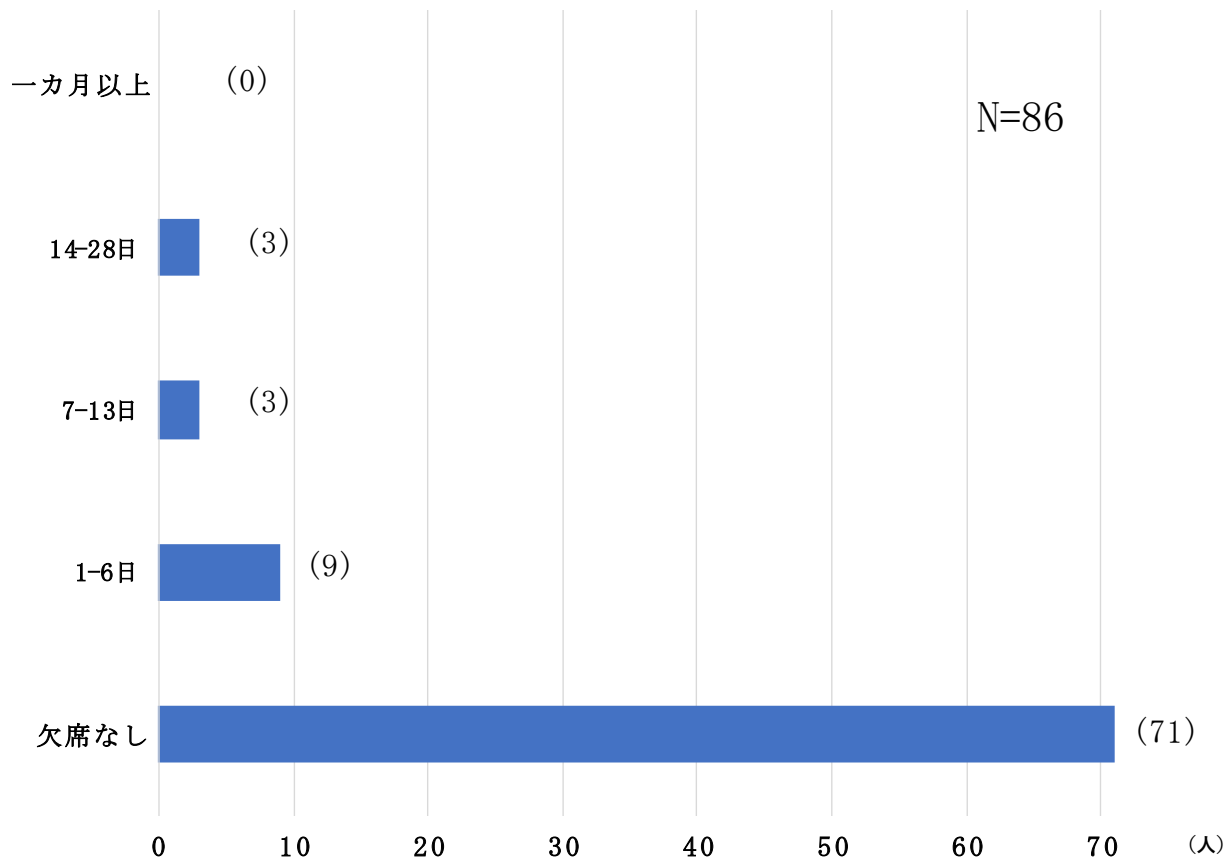


図 II-9 出血による学校・保育園の欠席日数



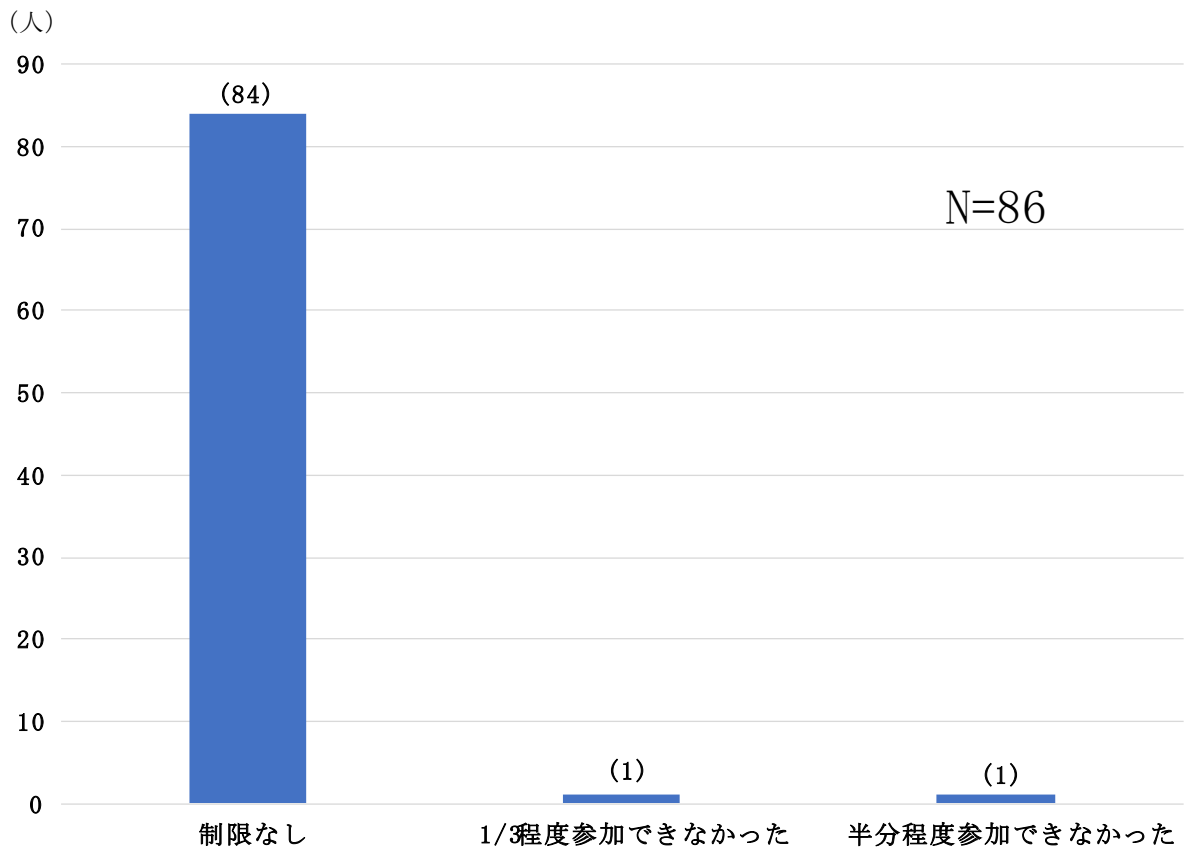
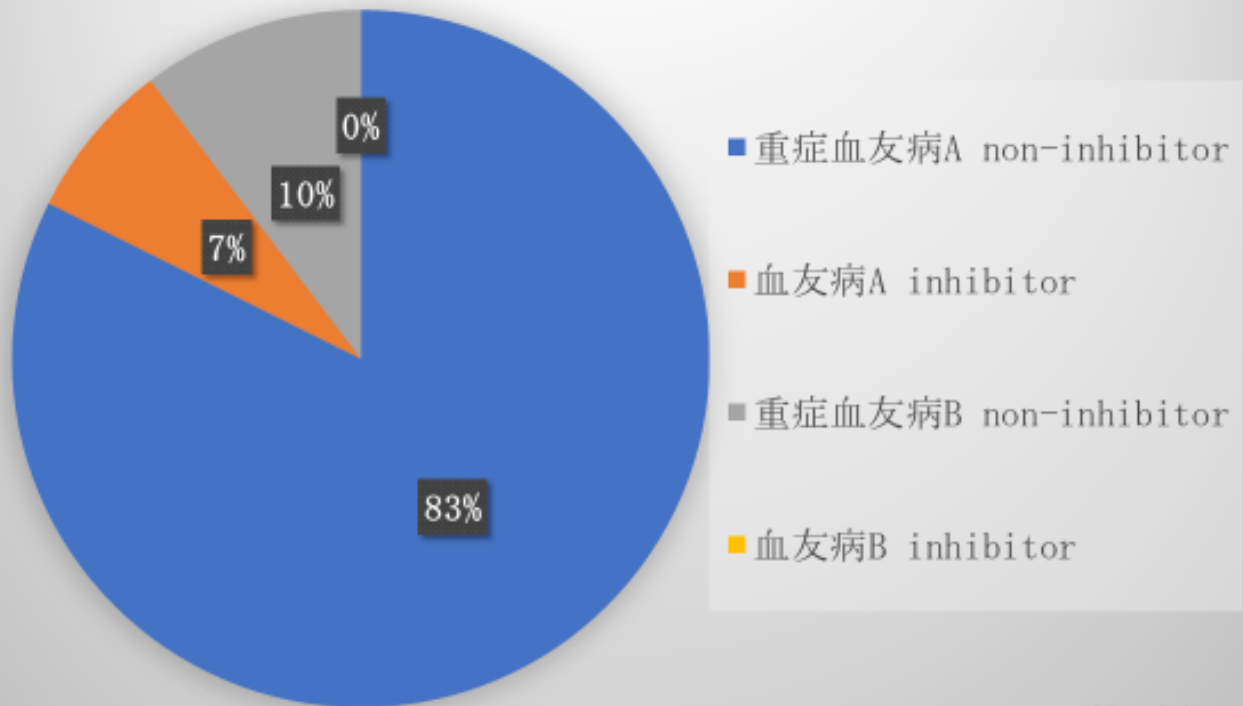


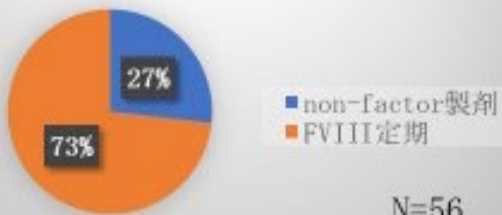
図 II-10-a 1年間で医師より制限を受けた学校行事参加の頻度

行事参加制限のなかった84例のうち、  
重症血友病もしくはインヒビター陽性例



N=68

重症血友病A  
non-inhibitor



N=56

重症血友病B  
non-inhibitor



N=7

血友病A  
inhibitor



N=5

血友病B inhibitorは該当症例なし

図 II-10-b 行事参加制限のなかった 84 例のうち、重症血友病もしくはインヒビター陽性の割合とそれぞれの治療選択

## 【18歳以上】

18歳以上の方を対象とした心身の健康状態に関する調査を行いました。身体の状態、心の健康状態、全般的な健康状態を『とても良い』、『良い』、『普通』、『少し悪い』、『悪い』の5段階評価で選択して頂き、①若年群：18歳～40歳未満（有効回答数 68）、②中間年齢群：40歳～60歳未満（有効回答数 162）、③高齢群：60歳以上（有効回答数 48）の3群にわけて、その回答総数を集計し、各年齢群において、『とても良い』と『良い』の占める割合を算出しました。

その結果、身体の状態は①の若年群では『とても良い』もしくは『良い』と返答された方の割合が57.4%であったのに対し、③の高齢群では同割合が20.8%と低値であり、身体の状態に関する感じとり方は年齢により悪化することが確認できました。

③の高齢群において身体の状態における『とても良い』もしくは『良い』と返答された方の割合が低かった理由として、加齢により治療対象となる疾患が各個人で多くなることが考えられます。本調査における各年齢層での内服薬剤の種類数をみると、18歳～40歳の若年層では4種類以上の薬剤を内服しているのは1割程度なのに対し、60歳以上の高齢層では7割以上に上るという点からも矛盾のない結果と思われました。

年齢群別の心の健康状態に関しては①の若年群で『とても良い』もしくは『良い』と返答された方の割合が32.4%、②の中間年齢群で同割合が30.9%、③の高齢群で同割合が29.2%であり、身体の状態と比較して年齢による大きな差はみられませんでした。但し、年齢層別の現在治療中の疾患をみると、①の若年群では精神神経疾患が最も多く、特に若年群では身体的なケアに比して、精神的なケアが必要な患者さんが多い可能性を考慮する必要があります。

また、心の健康状態に影響を及ぼす因子として、就業の有無、同居家族の有無について各年齢群の心の健康状態が『とても良い』、『良い』を選択した群、『普通』を選択した群、『少し悪い』、『悪い』を選択した3群でカイ2乗検定（線型と線型による連関）を用いて解析したところ、①の若年群では就業の有無で、②の中間年齢群では同居家族の有無でそれぞれ有意差が示され（ $p < 0.05$ ）、それぞれ①の若年群では就業しているほど、②の中間年齢群では同居家族が存在するほど心の健康状態が良い傾向が見られました。尚、 $p = 0.055$ で統計学的有意差は出ませんでした。③の高齢群では心の健康状態が『とても良い』、『良い』を選択した群では93%（14人中13人）が同居家族ありとなっており、近い人の存在が心の健康によい影響を与えている可能性が示唆されました。これは若年では就業に関する支援、高齢層では孤独を避けるような支援が心の健康状態を保つ上で意味を持つ可能性があると考えられました。特にCOVID-19の感染流行による社会構造の変化で若年者の就業困難や高齢者の孤立が生まれると、血友病患者さんの心の健康状態にも影響が出ることが予測され、注意が必要と考えられます。

尚、本調査において、①の若年群で精神神経疾患を有する8人は全員が就労できており、5人は同居家族がおり、この8人の中では心の健康状態を『良い』と回答した人が1人、『普通』と回答した人が5人、『少し悪い』と回答した人が2人となっており、この方々は精神神経疾患の治療を要しながらも比較的適切なサポートが提供されていることが予測され、精神神経疾患の状態悪化に注意しながら今後もサポート継続が望まれるところです。

更に、心の健康状態に悪影響を及ぼす因子としては、各種疾患を抱えることそのものや、その治療に対する負担感などが考えられますが、今回の調査では高齢群の心の健康状態に関して、『とても良い』もしくは『良い』と返答された方の割合は身体の状態に関しての同割合と比較して高かったです。これに関しては一元的に理解することは難しいものの、2014年以降に半減期延長型製剤やnon-factor製剤が次々に上市されることで血友病治療が著しく進歩したことなどが、従来の治療を長期間受けて来られた高齢群への安心感につながっている可能性も考えられました。

【身体健康状態】

【心の健康状態】

【全般的な健康状態】

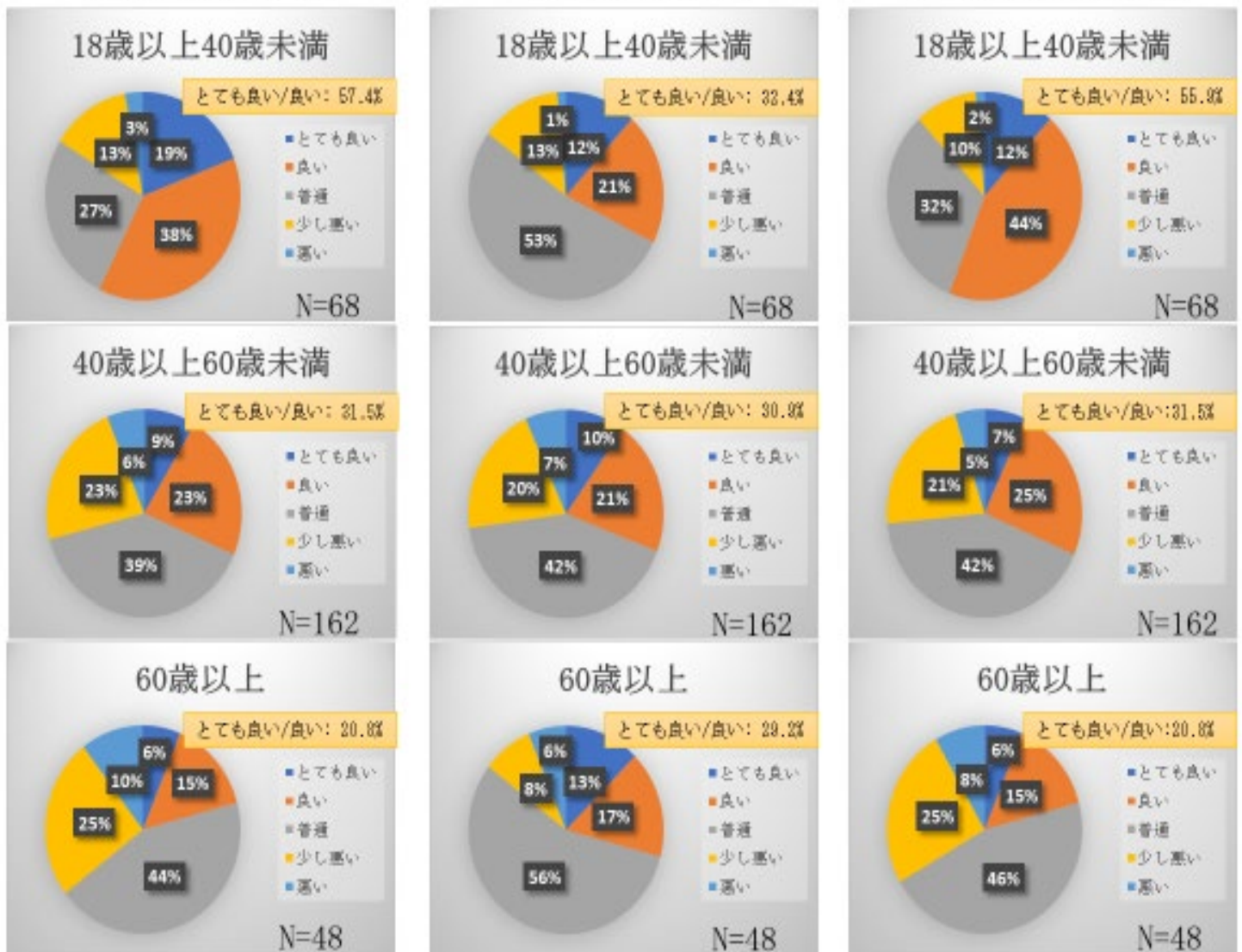


図 II-11~13 18歳以上の患者さんにおける身体・心・全般的な健康状態について

	これまでかかったことのある疾患 (有効回答数：278)	現在治療中の疾患 (有効回答数：278)
高血圧	108	102
糖尿病	24	21
高尿酸血症	27	21
高脂血症	41	35
不整脈	26	11
骨粗しょう症	22	10
不眠症	32	23
精神神経疾患	37	30
アルコール依存症	2	2
透析を必要とする腎不全	4	4
脳梗塞	2	0
狭心症、心筋梗塞	4	2
悪性リンパ腫	1	1
カポジ肉腫	0	0
その他の悪性腫瘍	19	10
この中にはなし	110	118

注1) 複数回答可とし、それぞれの有効回答数が得られたデータより算出している  
注2) 単位は人である

表 II-14-a これまで罹患した疾患及び現在治療中の疾患

現在治療中の疾患	18歳以上40歳未満 (有効回答数 68)	40歳以上60歳未満 (有効回答数 162)	60歳以上 (有効回答数 48)	カイ2乗検定 (傾向性の検定)
高血圧	10.3	39.5	64.6	<b>P&lt;0.001</b>
糖尿病	1.5	7.4	16.7	<b>0.003</b>
高尿酸血症	2.9	4.9	22.9	<b>P&lt;0.001</b>
高脂血症	4.4	14.8	16.7	<b>0.035</b>
不整脈	1.5	3.1	10.4	<b>0.022</b>
骨粗しょう症	1.5	3.1	8.3	0.062
不眠症	2.9	11.1	6.3	0.369
精神神経疾患	11.8	10.5	10.4	0.800
アルコール依存症	1.5	0.6	0	0.345
透析を必要とする腎不全	0	2.5	0	0.822
脳梗塞	0	0	0	-
狭心症、心筋梗塞	1.5	0.6	0	0.345
悪性リンパ腫	0	0.6	0	0.911
カボジ肉腫	0	0	0	-
その他の悪性腫瘍	0	5.6	2.1	0.389
この中ではなし	73.5	37	16.7	<b>P&lt;0.001</b>

注1) 複数回答可とし、それぞれの有効回答数が得られたデータより算出している  
注2) 年齢層別罹患頻度の単位は%である

図 II-14-b 現在治療中の疾患（年齢層別罹患頻度）



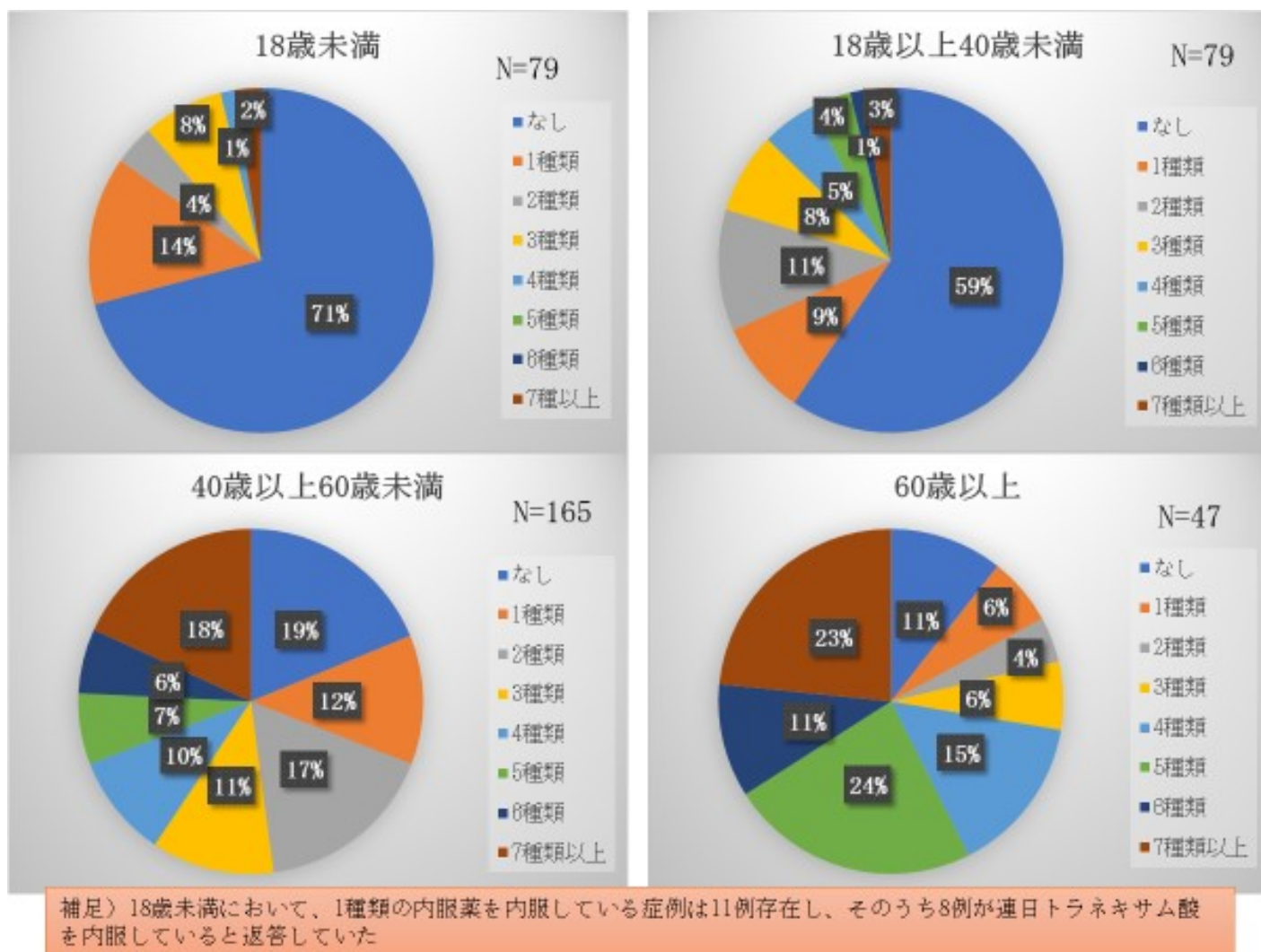


図 II-15-a 内服薬剤の種類数

### 【HIV 陽性例】

1996年に抗HIV作用を有する薬剤を3剤併用するHIV治療の有効性が示され、副作用や他の薬剤との相互作用についても考慮されながら抗HIV薬は日々進歩してきました。2013年には本邦初の1日1回1錠の内服で治療が可能な抗HIV薬が発売され、その後も次々と1日1回1錠の治療薬が上市されてきています。

本調査結果においては抗HIV薬を内服されている方の30%程度が1日1回1錠の抗HIV薬で治療が行われていました。一方で、1日4錠以上の抗HIV薬を内服している患者さんが全体の20%程度を占めており、60歳以上に絞ってみると更にその割合が25%程度と高くなることが確認されました。抗HIV薬の錠数を減らせない理由としては、これまでの治療歴の中で薬剤耐性HIVが検出されていることや、併存疾患の治療薬との相互作用を考慮していることなどが想定されます。高齢になるに従って併存疾患も多くなるため、より薬剤耐性HIVに対して治療効果があり、他剤と相互作用の少なく、忍容性の高い1日1回1錠の抗HIV薬があれば、特に高齢のHIV患者さんの内服負担が軽減される可能性があると思われ、今後の開発が期待されます。

また、本調査において、現在治療中の疾患として回答のあったものから情報を抜粋すると、透析を受けている4人、脳梗塞治療を受けている2人はいずれもHIV感染症を有していました。HIV感染症を有する血友病患者さんでは非HIV感染症患者さんと比較してより必要ケア度が高く、血友病の生命予後が悪かった過去においては問題となること少なかった動脈硬化関連性の血管疾患などの合併症を高頻度に呈していく可能性があり、今後高齢化がさらに進むにつれ、充実した包括的なケアを必要とする場面が増えていくことが想定されます。

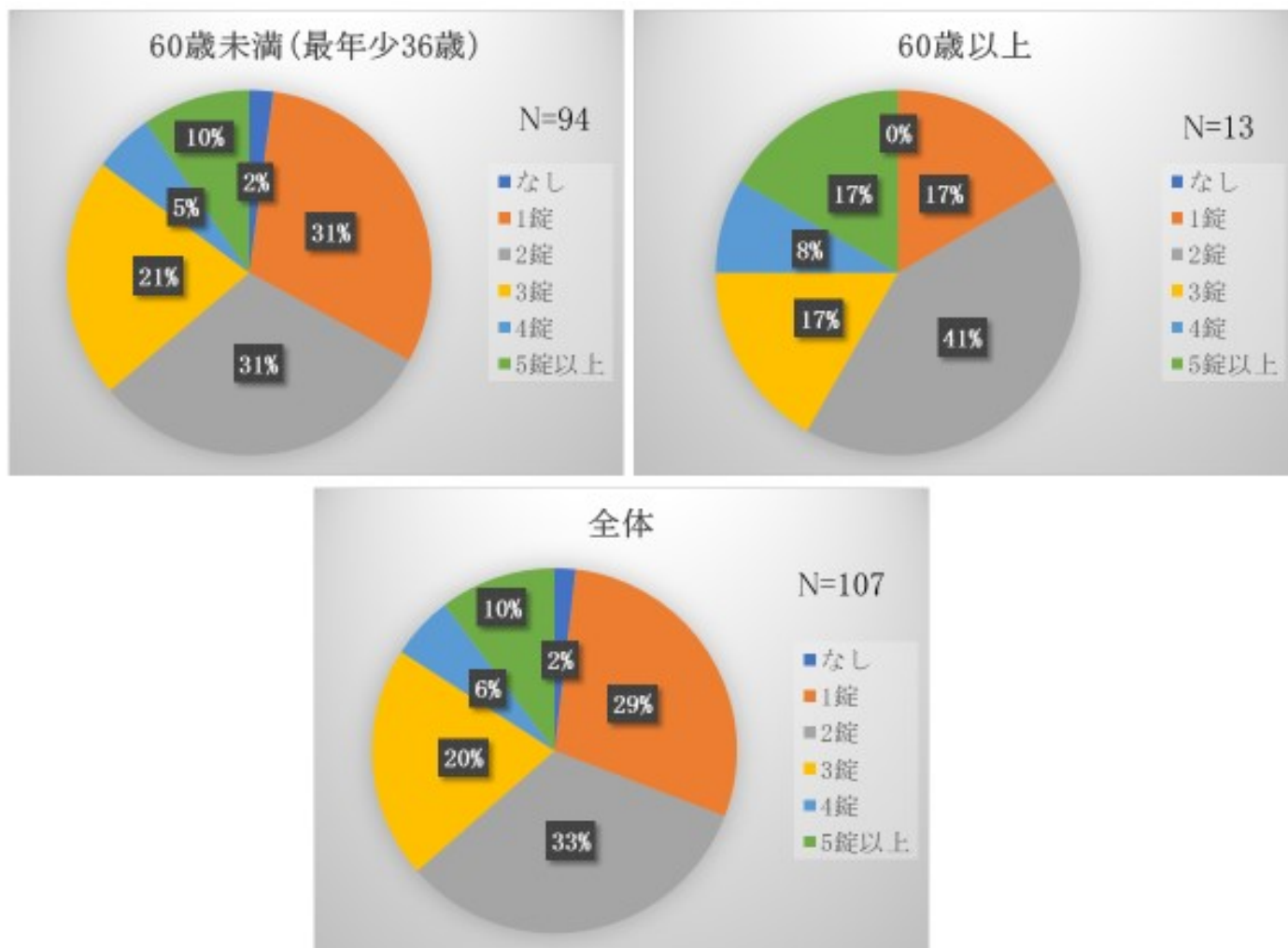


図 II-15-b HIV薬の内服錠数について



## II-2 かかりつけ医療機関における血友病性関節症の評価や対症療法について

### 【関節評価】

血友病診療において、血友病性関節症の発症を予防することは、その後のQOLに直結する重要な事項です。本調査では、ここ5年間における関節評価として、関節診察、関節XP、関節エコー検査（US）、関節MRI検査の有無及びその頻度を確認したところ、有効回答数382件のうち関節XP撮影を行われたとする回答が7割強であり、7割弱であった関節の診察を受けたという回答数を若干上回っていました。毎回の診察で関節診察を行う必要はないと考えられるものの、長期的な関節の動きや変形を診察することは本来重要であり、今後の改善が望まれます。

更に年齢別で解析したところ、18歳未満の患者さんで、関節診察及び関節XP撮影がここ5年間で行われていない例が半数近く存在することが確認されました。血友病の定期補充療法が一般的に行われるようになってからは小児期・若年期の出血イベントは激減しており、本調査の対象者を18歳未満、18歳以上40歳未満、40歳以上60歳未満、60歳以上の4群に分け、ここ6ヵ月間に2回以上関節出血を生じた患者さんの割合を算出すると、18歳未満の患者さんでは10%程度とやはり少ないことも確認されました。但し、定期補充療法下においても出血と認識されない程度の小さな出血を繰り返すことにより長期的に血友病性関節症を生じるケースもあるため、関節ケアは小児期からしっかりと行い、生涯にわたるADLの維持に繋げることが望ましいため、積極的な医療者への啓発が必要と考えられました。また、患者さんからも関節ケアの希望について話が出しやすいような診療体制の構築が望まれるところです。

そして、関節XPで粗大な関節の変形がないかを確認することはもちろん重要ですが、特に出血回数が少ない若年層では早期の血友病性関節症の発見や血友病性関節症の進行を予防するという観点からすると関節の診察と並行して関節USや関節MRI検査で関節内部の状態を詳細に評価していくことも重要であると考えられます。

しかしながら、関節USおよび関節MRI検査に関してはここ5年間で実施されたと回答があったのは全体の2-3割程度に止まり、18歳未満の患者さんでも実施率は同様に2-3割程度と低く、実施されたと回答のあった人の中でもこれまで1度だけしか受けていない人の割合が最も多く、今後その普及が望まれます。関節USは簡便で侵襲性が低く、関節内部の詳細な情報が得られる有用な検査ではありますが、実際に検査を行う者の技術により結果に差が出てしまう可能性があり、施行者の育成も今後望まれます。

また、患者さんが関節痛を訴えた場合の医療機関の対応として、多くは診察や何らかの検査が追加されることが多かったですが、有効回答が得られた378人のうち、77人では『診療追加なし』が選択されていました。この集団でこの5年間に関節の診察や関節の評価がしっかりなされているという傾向は見られず、平素の診察がしっかりなされているために関節痛を訴えた際に介入が必要ない集団とは考え難く、この患者さんの集団では実質的に十分なケアが行き届いていない場合がある可能性が示唆されました。

各施設の状態にもよりますが血友病診療の多くは小児科もしくは内科で診療されている場合が多いと考えられ、関節痛の際の関節評価を強化していくこと、状況によっては整形外科やリハビリテーションもしくは他医療機関との診療連携を図ることの必要性などを今回の調査結果は裏付けるものと考えられます。2021年現在、日本血栓止血学会では血友病診療連携地域中核病院の公募を行っており、このような活動を通じた診療連携の発展に期待が寄せられます。

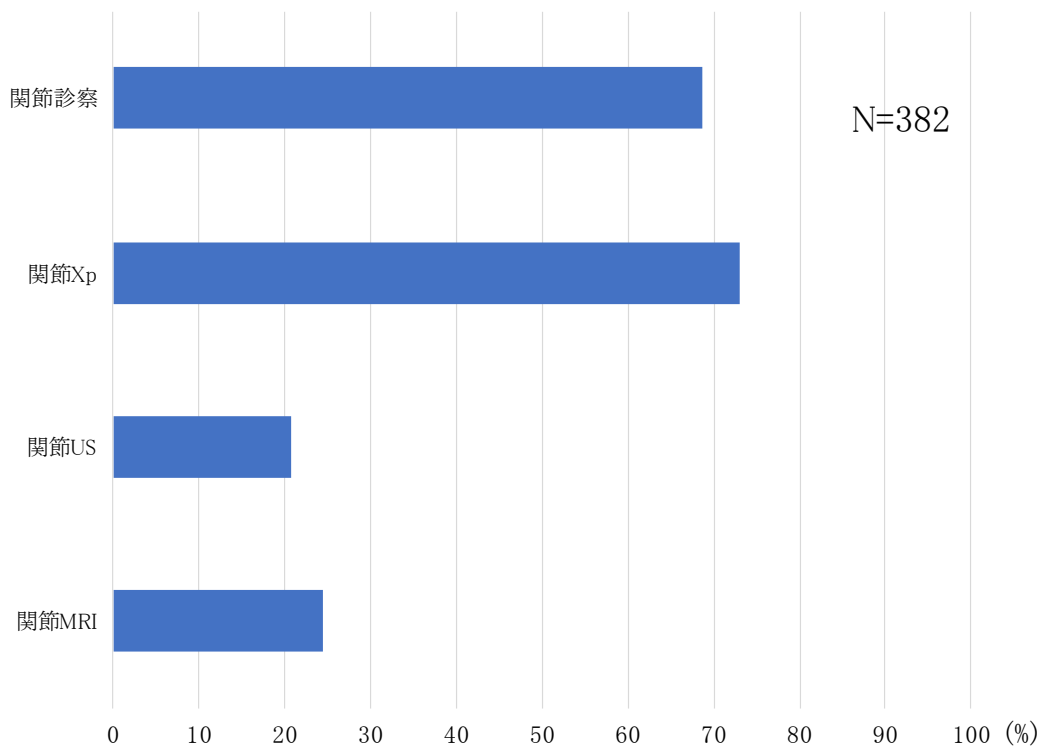


図 II-1~4-a ここ5年間に受けた関節評価の方法

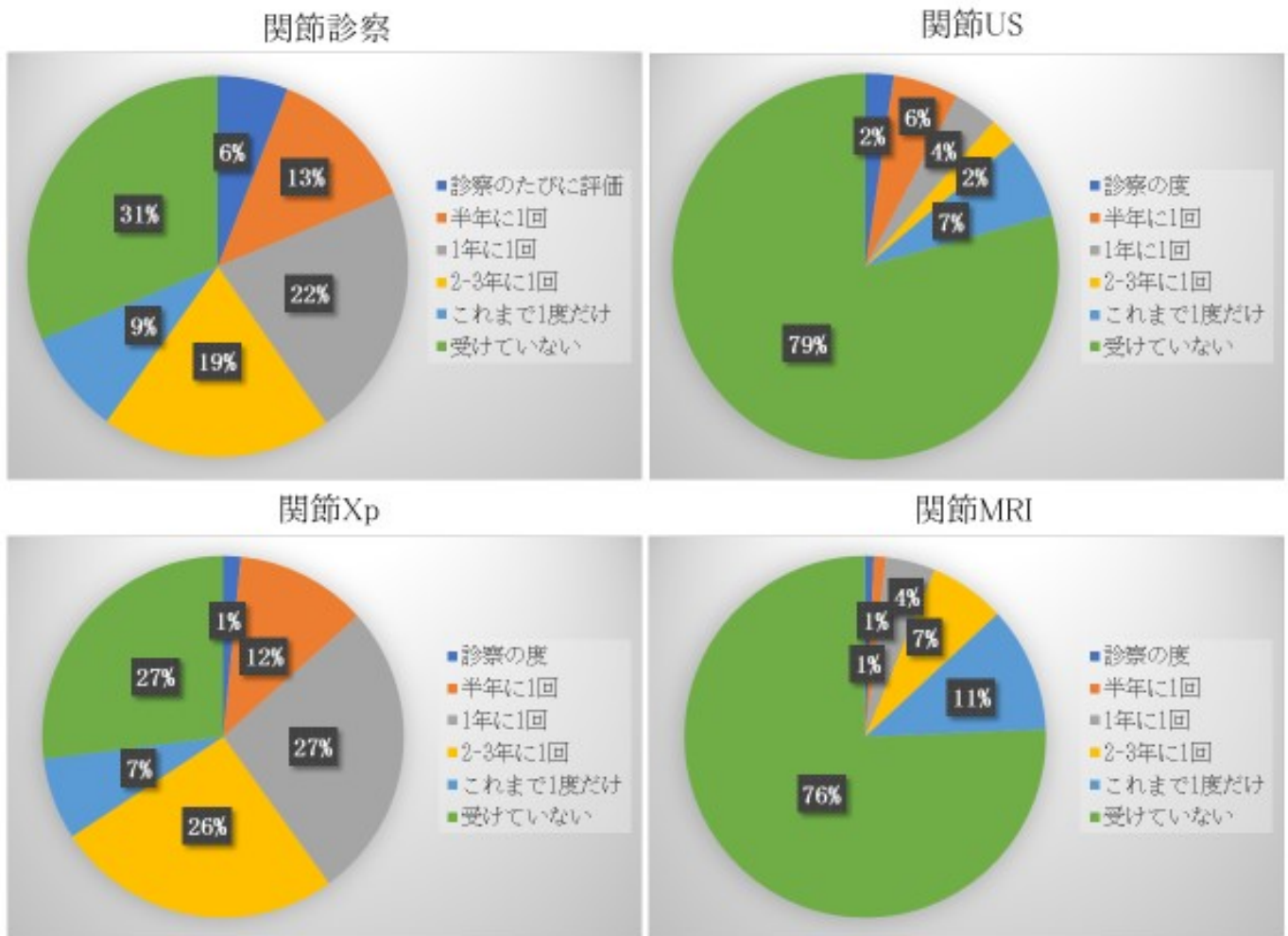


図 II-1~4b ここ5年間で受けた関節評価とその頻度 (N=382)

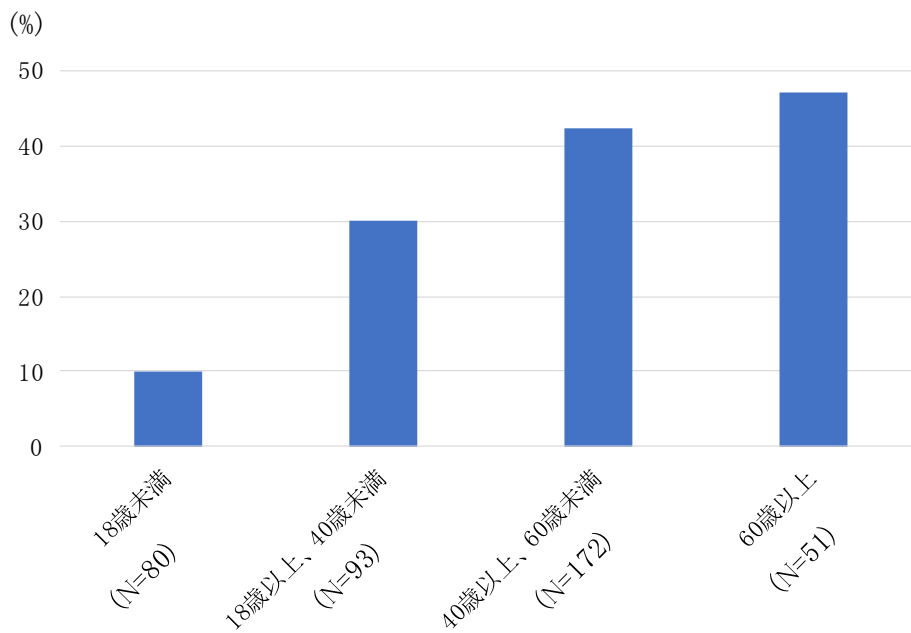


図 II 基本事項 1, 11 ここ6ヵ月で2回以上の関節内出血が見られた患者の年齢層別割合

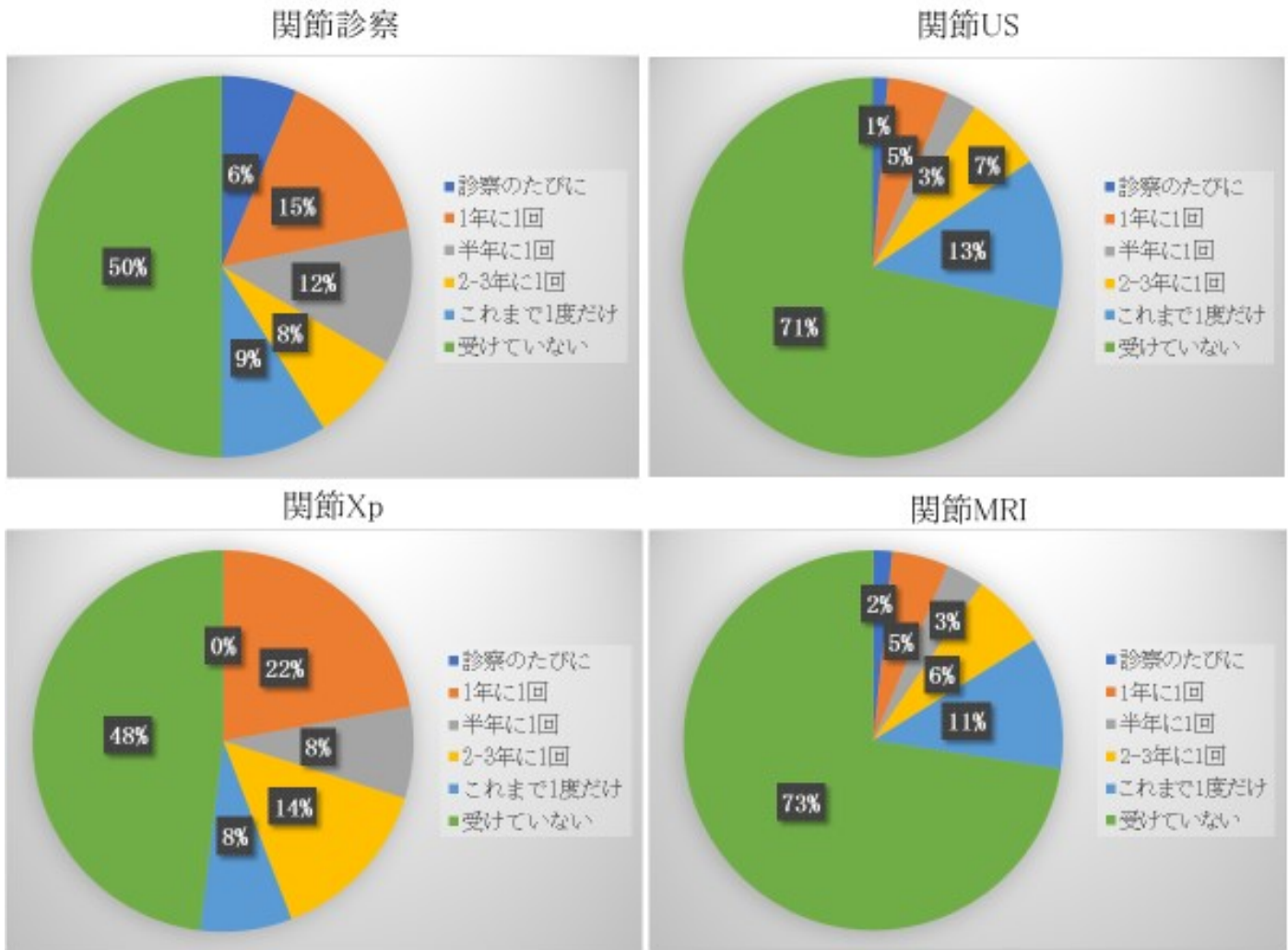


図 II-1 ~ 4-c 18 歳未満の血友病患者がここ 5 年間で受けた関節評価とその頻度 (N=78)

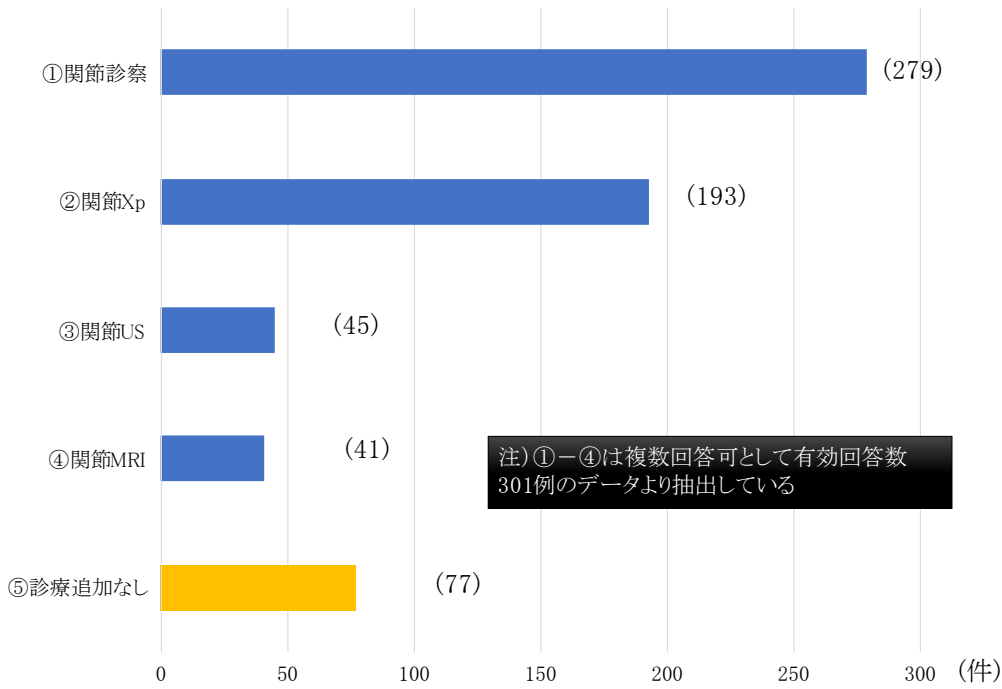
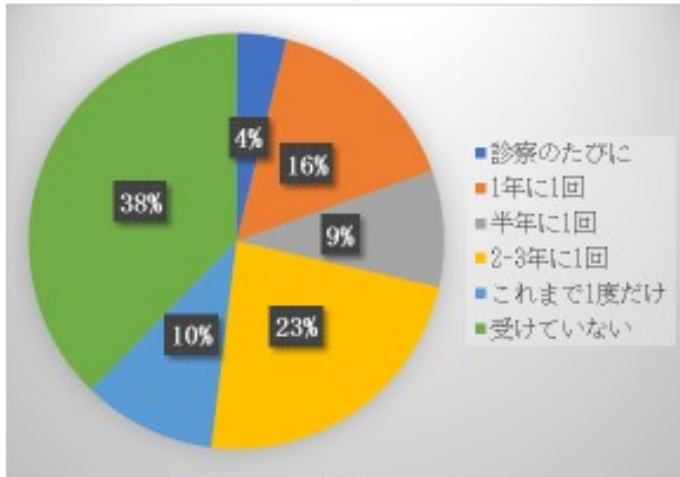


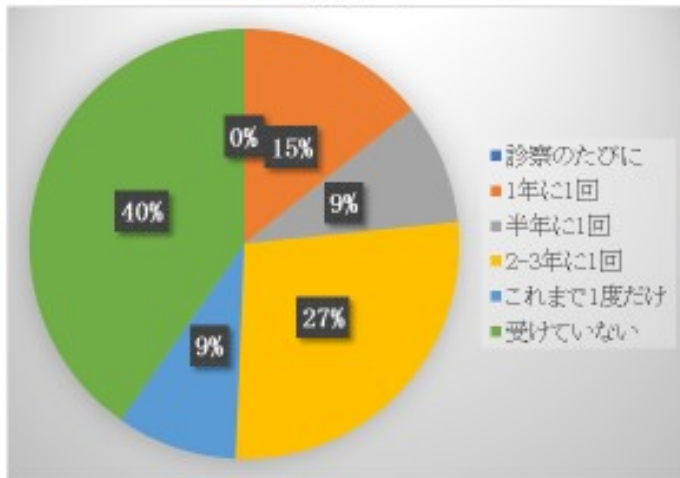
図 II-5 外来で関節痛を訴える場合に追加される対応

### 関節診察



【補足】  
US歴あり:4例  
MRI歴あり:9例

### 関節Xp

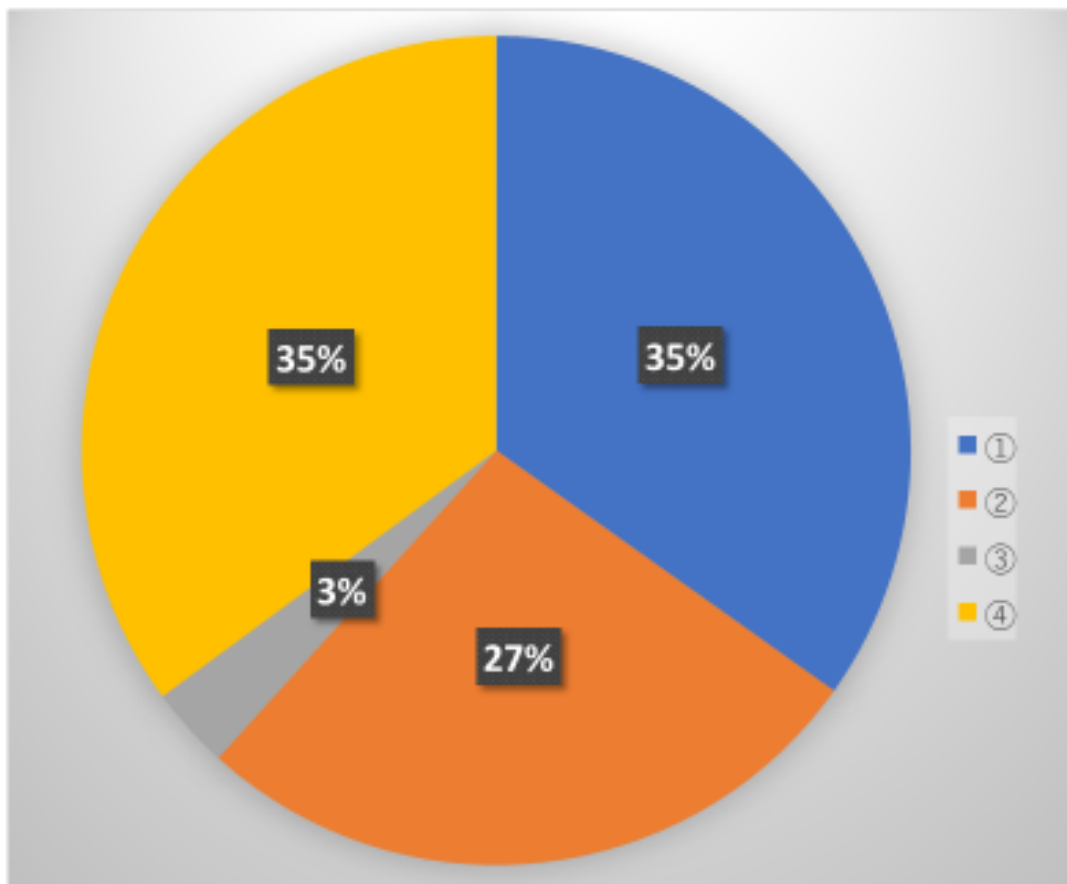


→関節疼痛時に診療追加のない状況は、総合的なケア度が低い可能性が示唆される

図 II-1~5 関節痛がありながらも診療の追加がない症例におけるここ5年間の関節診察および画像検査の施行状況 (N=77)

#### 【血友病性関節症に対する対症療法】

関節の痛みの原因が出血ではなく、血友病性関節症による場合には通常消炎鎮痛薬を用います。消炎鎮痛薬には湿布・軟膏などの外用と内服、座薬などの剤形が存在します。今回の調査において、消炎鎮痛薬の使用状況を確認したところ、湿布・軟膏が376人中232人で使用されており、内服・座薬の143人と比較すると多く使用されているという実態が確認されました。消炎鎮痛薬が35%の患者さんで使用されていないことに関しては、血友病治療の発達により関節痛を自覚する機会が減っていることを示唆する反面、非ステロイド系抗炎症薬がシクロオキシゲナーゼ-1を阻害することで血小板機能を低下させてしまう可能性があるとしてされているため、その処方が避けられている可能性があります。しかしながら、可動域制限や疼痛は関節滑膜の炎症に起因することも考えられるため、血小板機能への影響が少ないアセトアミノフェンやシクロオキシゲナーゼ-2選択的阻害薬を勧めることも患者さんのADLの改善につながる可能性があるため、今後その普及に関しても議論していく必要があります。



	消炎鎮痛薬 (湿布・軟膏)	消炎鎮痛薬 (内服・座薬)	回答数
①	あり	あり	131
②	あり	なし	101
③	なし	あり	12
④	なし	なし	132

図 II-6/7 関節痛の際に使用する消炎鎮痛薬について (N=376)

【トラネキサム酸の使用実態】

また、本調査において止血治療薬であるトラネキサム酸の使用に関する実態についても確認しました。トラネキサム酸の使用に関しては、8割以上の患者さんで『使用なし』が選択されていました。トラネキサム酸を使用する出血症状としては、『鼻出血』、『口腔内出血』がその多くを占めており、粘膜や表層性の出血に効果が高いとされるトラネキサム酸が適切に使用されていることが多いようでした。

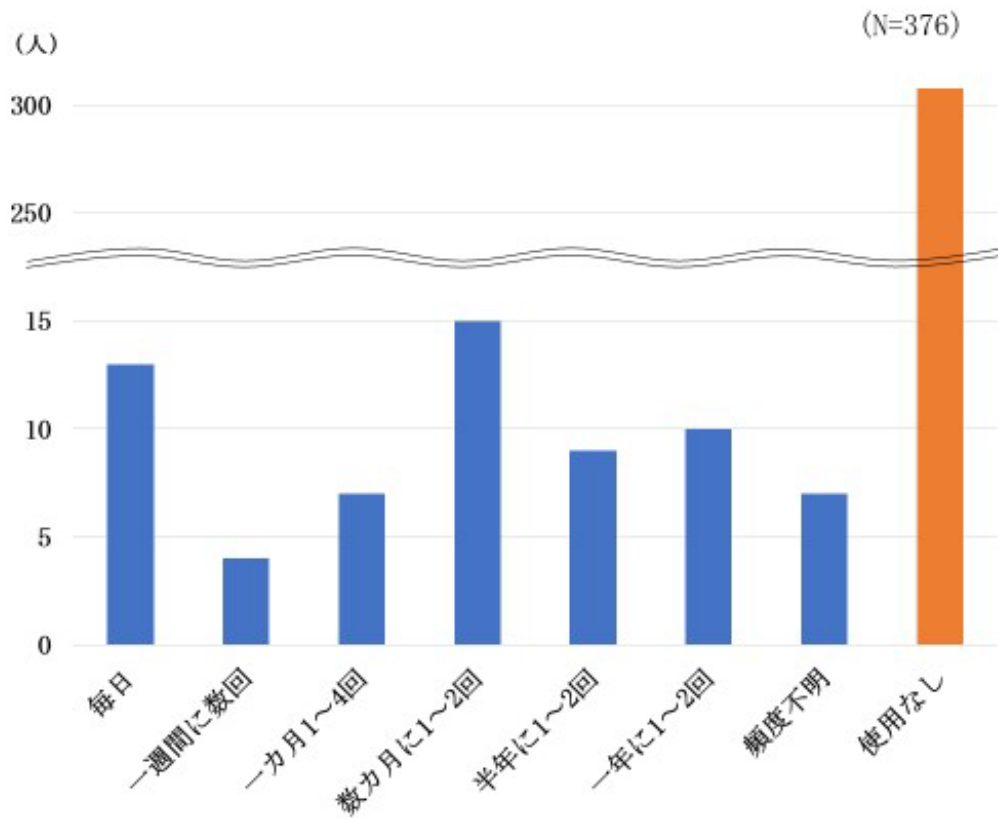


図 II-8-a トラネキサム酸の使用頻度

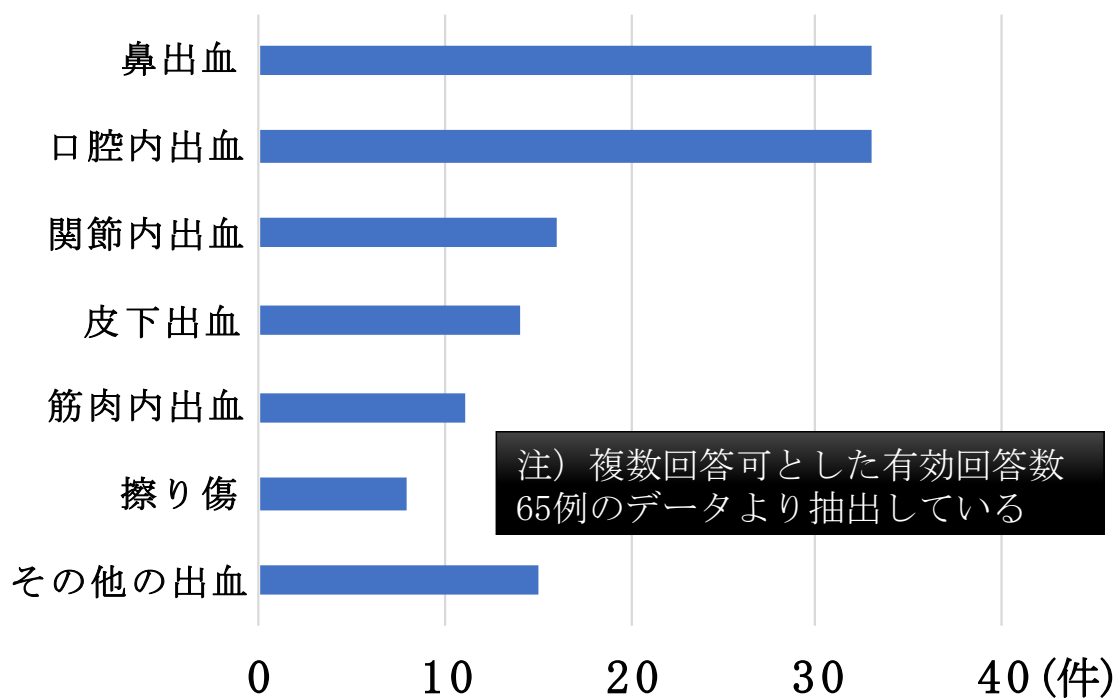


図 II-8-b トラネキサム酸を使用する出血症状

## II-3 現在の血友病治療に対する満足度

本調査において、全員を対象に血友病治療に関する満足度を調査しました。具体的には、注射の方法、注射の頻度、自宅生活での負担軽減効果、学校や職場など社会生活での負担軽減効果、移動時の負担軽減効果、趣味やスポーツに参加することへの負担軽減効果、その他行事に参加することへの負担軽減効果、血友病であるということの心理的負担軽減効果に関して、『非常に満足している』、『満足している』、『特に何も思わない』、『不満』、『非常に不満』の5段階評価で選択して頂きました。そこで得られた回答を血友病A及び血友病Bの患者さんに分類し、さらにインヒビターの有無を考慮して4群に分け、それぞれの集団で『非常に満足している』、『満足している』を選択した患者さんの割合を算出し、解析を行いました。

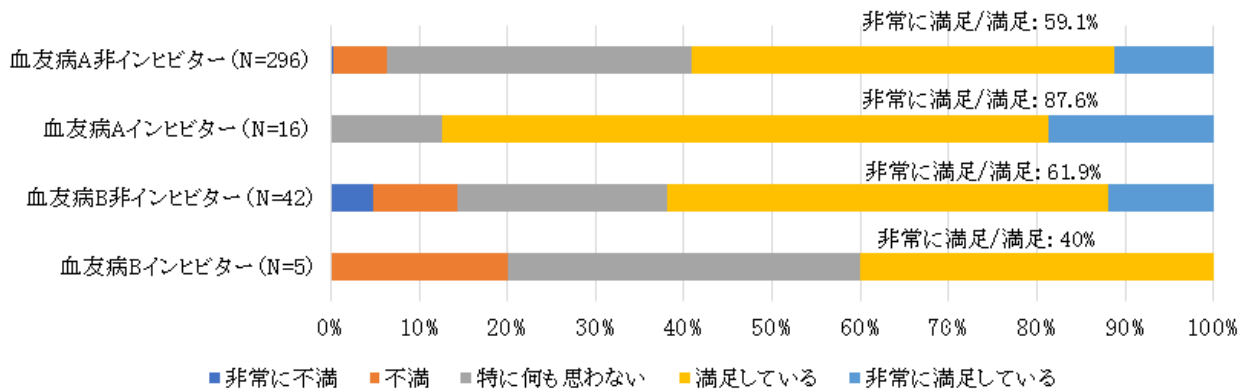
結果は図に示した通りですが、まずその特徴として今回の調査では全般的に血友病Aインヒビター患者さんにおける満足度が高く、血友病Bインヒビター患者さんにおける満足度が低い傾向が観察されました。Kruskal-Wallis検定を行ったところ、特に自宅生活における負担軽減効果および移動時の負担軽減効果の質問項目において、N数が少ない中での検定ながらも血友病A or B及びインヒビターの有無で平均スコアにおいて統計学的有意差を認め、満足度が血友病Aインヒビター群で有意に高く、血友病Bインヒビター群で有意に低いことが確認されました（自宅生活  $p=0.026$ 、移動時  $p=0.043$ 。念のために各群の年齢差の調整を行い解析しても結果は同様でした。）。血友病Aインヒビターの患者さんは、高い活動性の運動性というよりも日常生活に近い活動に際して高い満足を得ている可能性が考えられました。

本調査において、インヒビターを有さない重症血友病Aでnon-factor製剤を使用しているのは23.7%、非重症型血友病Aでは11.4%となっていました。インヒビターを有する血友病A患者さんの中では93.8%でnon-factor製剤が使用されていました。近年上市されたnon-factor製剤が血友病Aインヒビター患者さんの中で導入が進み、満足度につながっている可能性が示唆されました。その一方で、新たな治療薬が使用できず、従来通りの治療で出血をコントロールしなければならない血友病Bインヒビターの満足度の低さ、各種負担感の大きさが見受けられました。

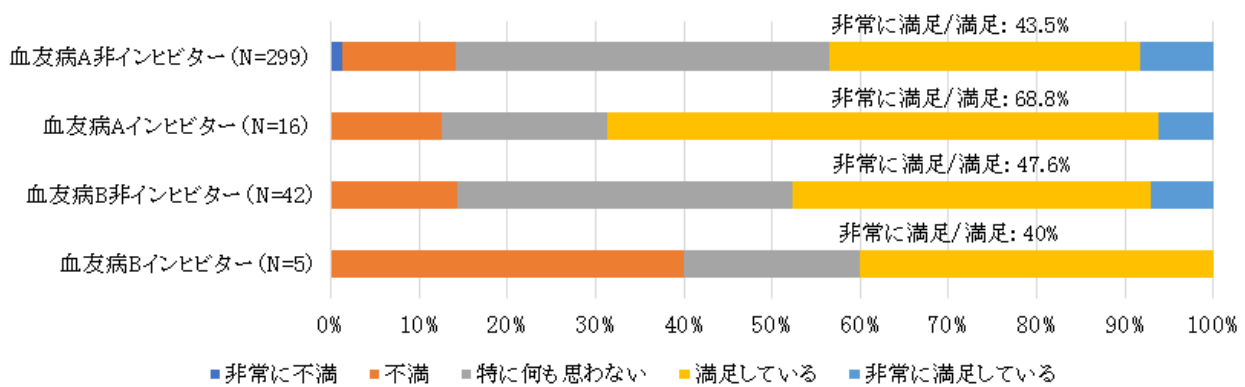
インヒビター非保有患者さんに関しては、血友病AとBの間に大きな差はみられませんでした。これは、血友病Bに対して有効な半減期延長型の第IX因子製剤の上市が相次いでおり、2週に1回、場合によっては3週間に1回の定期補充療法で十分な治療効果が得られる製剤も登場してきているため、血友病Bでも新薬の恩恵を享受できていることが影響していると思われました。



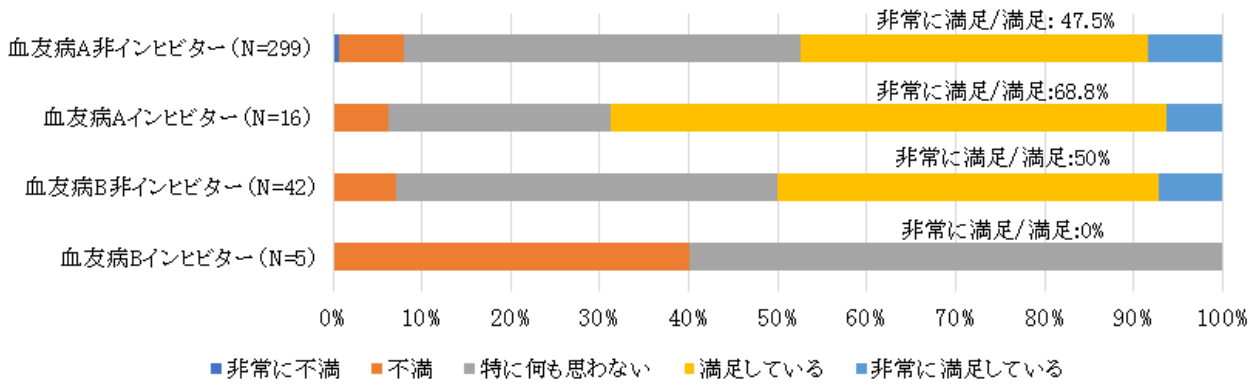
### 現在の注射方法に対する満足度



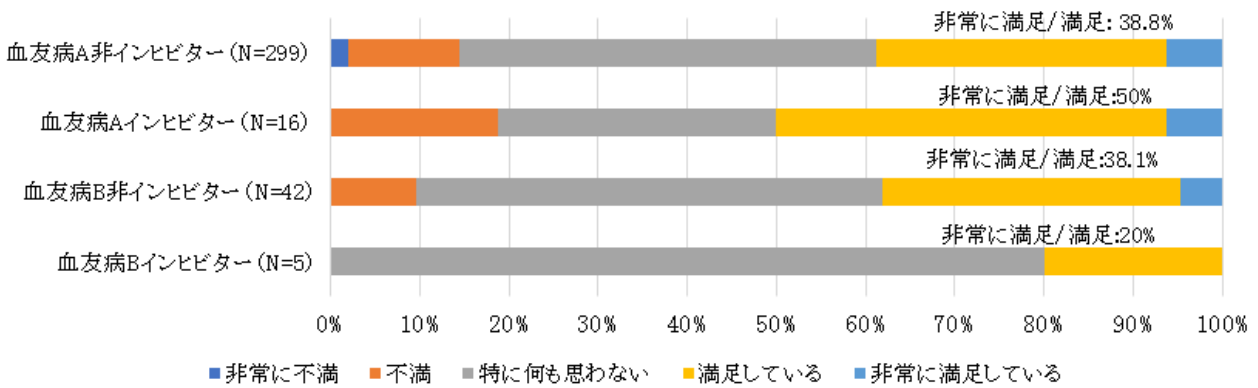
### 現在の注射頻度に対する満足度



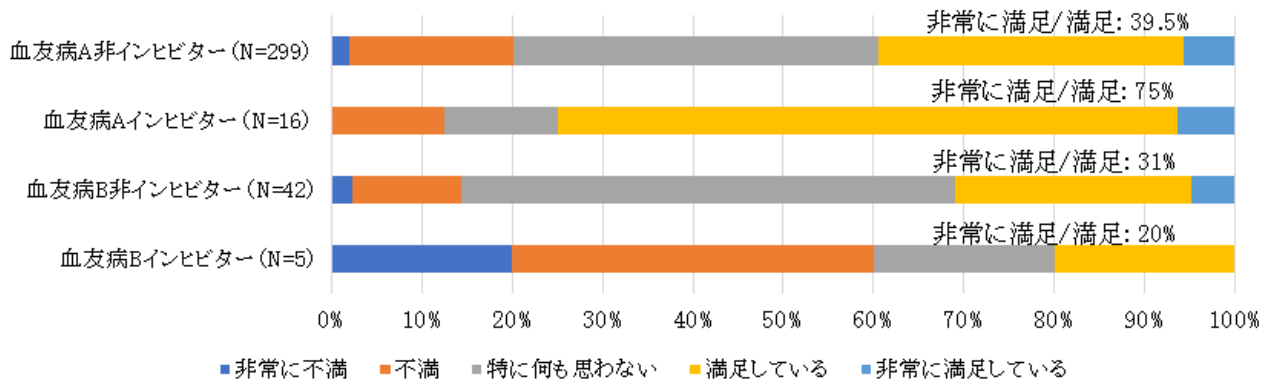
## 自宅生活における負担軽減効果



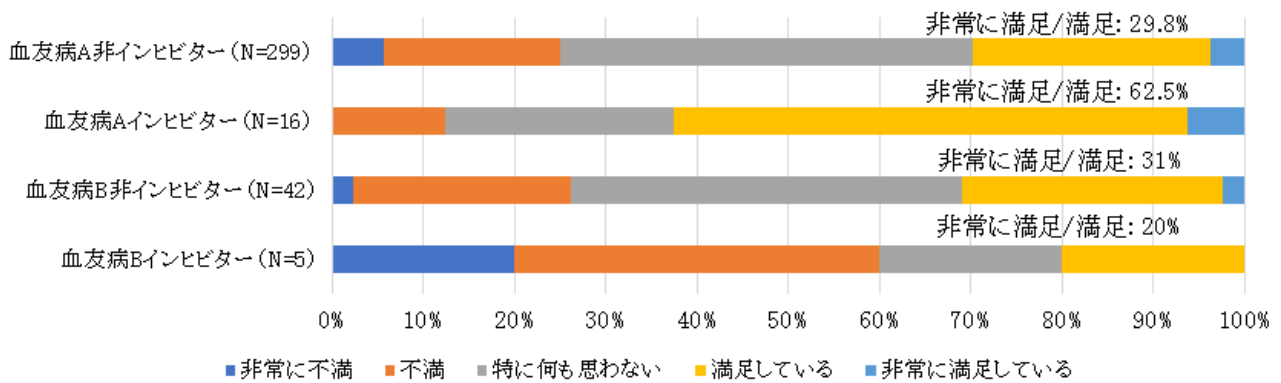
## 社会生活での負担軽減効果



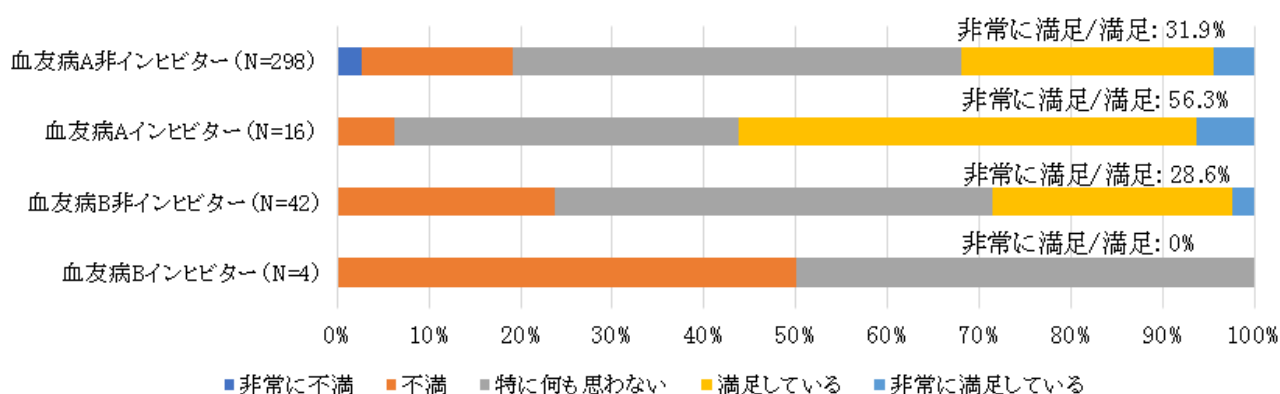
## 移動時の負担軽減効果



## 趣味・スポーツ参加の負担軽減効果



## その他の行事に関する負担軽減効果



## 血友病であることの心理的負担軽減効果

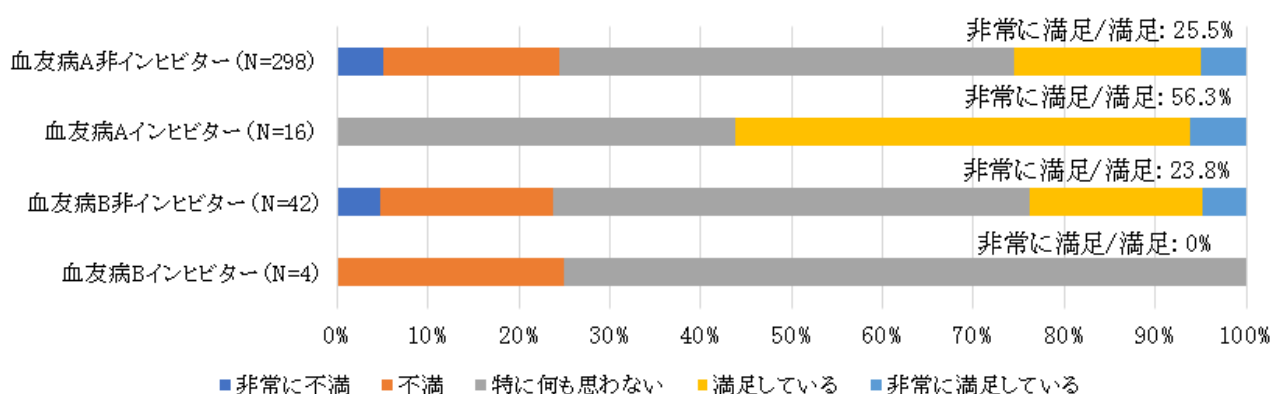


図 II-16 現在受けている治療についての各項目における満足度調査

### II-4 将来の遺伝子治療に対する期待度

今後、血友病の新しい治療概念として遺伝子治療の開発が進められています。無毒化されたウィルスベクターに第 VIII 因子もしくは第 IX 因子の遺伝子を組み込み、体内に投与することで体細胞に第 VIII 因子や第 IX 因子を産生させる治療が血友病遺伝子治療の概念であり、インヒビター患者さんには無効です。2021 年現在においては本邦で同治療薬は上市されておらず、その治療概念は広く知られてはいません。

そんな中で遺伝子治療に関しての希望や期待すること、懸念することに関してアンケート調査を行いました。遺伝子治療の希望に関しては、『分からない』が約半数を占めたものの、約 3 割が『希望する』と回答しており、『希望しない』をやや上回っていました。また、この傾向を血友病 A と B で比較しましたが大きな差は見られませんでした。

『希望する』と回答した群には遺伝子治療に期待する点について、『希望しない』と回答した群には懸念点についてそれぞれ質問しました。結果は表に示した通りですが、遺伝子治療に期待することに関しては、注射の回数や通院頻度が著しく減じられることにより現在制限を受けていることから解放されることに期待が寄せられる回答が多かったです。逆に懸念することとしては、治療効果や安全性に対する疑問、コストの不安などに関する解答が多かったです。また、遺伝子治療は『期待しない』と回答しながらも『特に懸念することはない』と回答された例もあり、現行治療に満足されている方々の存在も伺わせる結果と思われました。

今回の調査において、多数を占めたのは『分からない』という回答に関しては、遺伝子治療そのものが何なのか分からないという群と遺伝子治療そのものが何かはわかるが希望するかどうか分からないという群が混在し

ているためこの調査結果の解釈には限界があります。しかし、いずれにせよ、現段階において遺伝子治療についての情報提供は十分でないことが予測されるため、今後、医療従事者は患者さんに対して遺伝子治療の情報を正しくわかりやすく説明し、安全性に十分配慮しながら血友病の新規治療について患者さんと共に考えていく必要があると考えられました。

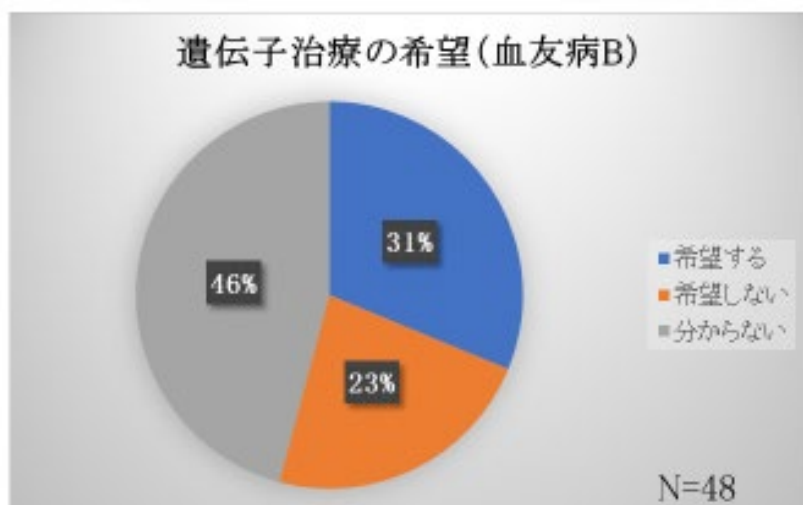
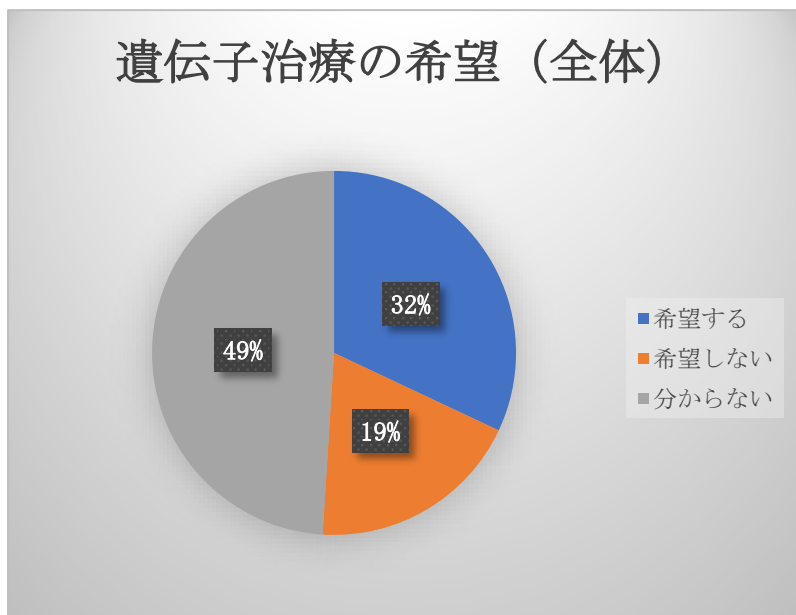


図 II-17 遺伝子治療に対する希望調査

遠くへの旅行機会が増える	71
学校の選択や職業の選択の幅が広がる	60
通院する頻度が減り、通院ストレスから解放される	48
やりたいスポーツができる	44
恋愛、結婚への障壁がなくなる	27
生命保険や住宅ローンの選択肢がひろがる	22

注) 遺伝子治療を希望すると答えた119人に対し、複数回答可として選択肢を提示し、それぞれの項目が選択された数を示している

表 II-17-a 遺伝子治療に期待すること

自分自身にどれだけの治療効果があるのか	41
これまでどれほどの患者さんに治療が問題なく実施されているか	22
治療効果はどれほどの期間持続するのか	17
これまで通りの治療費の補助が受けられるのか	17
具体的にどのような薬剤をどのように投与するのか	15
治療によりガンが発生しやすくなることはないのか	15
治療を受けたあとで子孫に影響はないのか	9
治療はどこでも受けられるのか	8
治療により血栓症が発症することはないのか	7
治療によりインヒビターが発生しやすくなることはないのか	4
心配することはない	6

注) 遺伝子治療を希望しないと答えた70人に対し、複数回答可として選択肢を提示し、それぞれの項目が選択された数を示している

表 II-17-b 遺伝子治療で懸念すること

### 3.III. 心理・社会状況について

### 3.III. 心理・社会状況について 基礎編



### Ⅲ－１ 心理・社会領域(基礎分析結果)

心理・社会領域は原則、各設問に沿って結果を記載した基礎分析編、及び多変量解析などを用いて結果の説明要因や関係を報告した応用分析編の２部構成になっています。

#### Ⅲ－１ 心理・社会領域(基礎分析結果)結果の概要

学校生活では体育の参加がほぼ非血友病児と変わらなくなり、長期欠席が激減し、体育系部活動に多数参加し、よい友人関係を築いている姿が浮き彫りになりました。治療の進歩は学校生活に良い効果をもたらしていることが分かります。しかし COVID-19 の登校制限下に調査が行われた所為か、学校を楽しんでいる学生生徒の比率が 13 年前の QOL 調査より減っています。また重症者は友人に理解されにくいと感じ、進学に不安を強く感じている傾向もあり、進歩した治療の QOL 向上の恩恵は一律ではありません。

職業生活では一般的な失業率(3-5%)に比べ、実質 13%強の人が無就労状態であり、非血友病患者と同等とは言えません。しかし、ここ 20 年間に確実に就労者は増加しています。また就労者している人の職場の楽しさ、同僚や通勤に対する感覚は、一般的な調査に近い結果となっていますし、同じ血友病患者に比べても仕事上の不安や心配も 10 年前より少なくなっています。職場での出血対応でも医療者に頼む割合が 10 年前より減り、重症の人ほど早く対応している傾向がみられました。但し 3/4 の人は帰宅後の対応となり、職場で直ちに輸注する人は 2 割にとどまっています。なお、非就労者の中で定年を迎えた人の比率が 4 倍になったことは高年齢化社会を反映した結果であると同時に、治療の進歩で「普通に」高齢化できるようになった証と考えられます。

不安については 40 代から病状や通院への不安が急増し、特に重症の人はこの頃から体の健康意識を低下させています。長い老後が期待できるようになったためか、全体的に将来への不安材料をあげる人が増えており、特に医療費の有償化や自己治療ができなくなるといった不安は約半数の方が覚えており、今も昔も血友病患者さん固有の悩みとして結果に反映されています。

新薬についての期待は近年の進歩を背景に「5 年以内に数か月効果が持続する薬が発売される」と期待している人は半数を越えました。その一方ですべてに期待していない人も 12%程度いますので、今後、こうした方への情報提供のあり方や心理的支援の工夫を行う必要があるでしょう。

近年の抗 HIV 薬の進歩のおかげで、HIV 感染のある血友病患者さんでも、心・精神の健康面では感染のない血友病患者さんとあまり変わらなくなってきました。しかし差が出たところもあります。不安について、家庭を持つこと、維持することへの不安が感染者で高くみられ、新薬では人に感染させない薬への期待が大きいことが分かりました。また健康への自信が多少取り戻せても、身体の状態や関節状態やスポーツ面では満足度が低く、身体疾患も多くなっています。さらに、これらの身体不全感に起因していると思われる将来への不安、他者へ感染させる不安、また家庭生活への不安は有意に大きく、薬害事件後、長い時間が経過しても拭えない心身のダメージの存在が散見されています。引き続き、HIV 感染被害者に対して身体状態を維持するための細やかな支援を行うと共に、将来への安心感を与える体制作りが必要です。

### Ⅲ-1-0 心理・社会領域(基礎分析結果)の記載について

基礎分析編では過去の QOL 調査結果と比較しています。

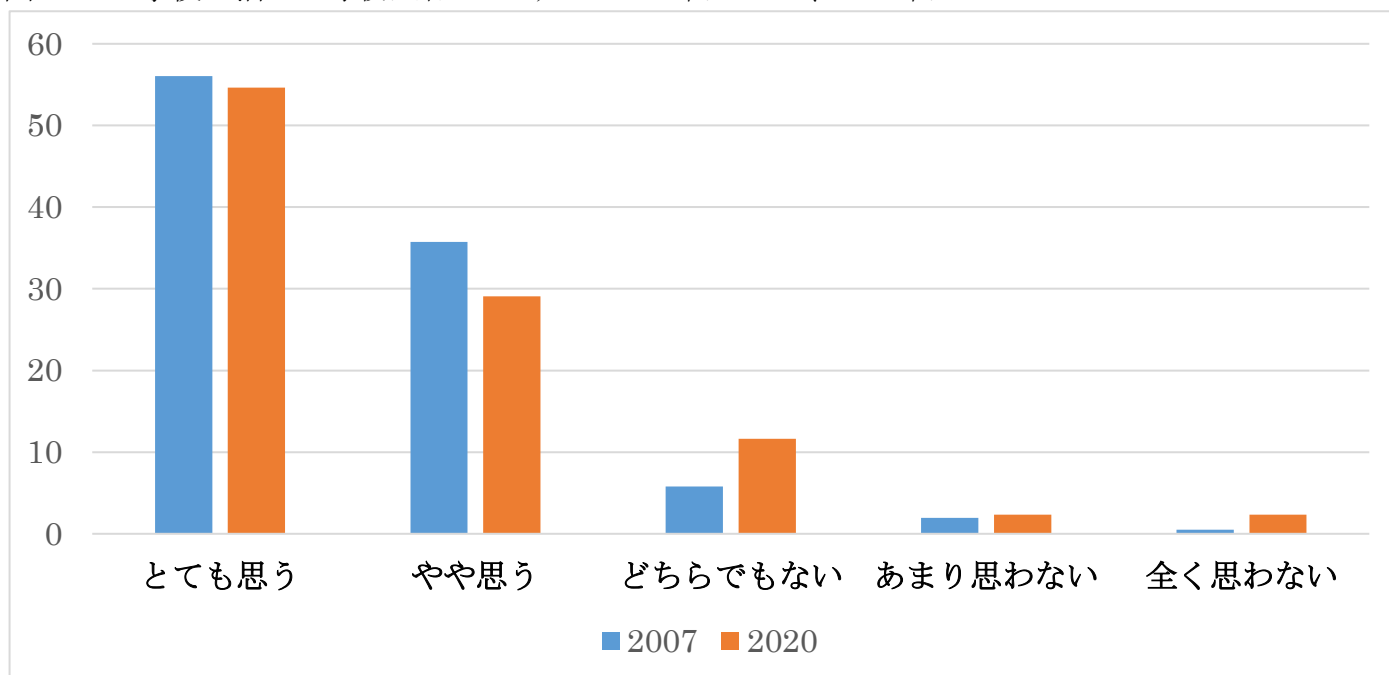
グラフの縦軸は%表記を原則とし、調査年の記載は下記のルールで表記いたしました。  
2008・09 年(平成 19・20 年)度 QOL 調査報告書について調査時期の 2007 年調査と表記し、  
2011・12 年(平成 22・23 年)度 QOL 調査報告書については 2010 年調査と表記し、  
2014・15 年(平成 25・26 年)度 QOL 調査報告書については 2013 年調査と表記し、  
2017・18 年(平成 28・29 年)度 QOL 調査報告書については 2016 年調査と表記いたします。

主に検定・分析に使用した統計ソフトは SPSS Ver.23 及び R-4.0.3 で、一部 EXCEL365 の統計分析機能も使用しています。

また基礎分析編の項目表記につきましては混乱(対象者別質問で同一番号になっている)を避けるためにⅢ-1-1 学校生活 Ⅲ-1-2 職場生活 Ⅲ-1-3 定年・失業中生活 Ⅲ-1-4 不安 Ⅲ-1-5 治療法への期待 Ⅲ-1-6 その他の結果と分けています。

### Ⅲ-1-1 学校生活

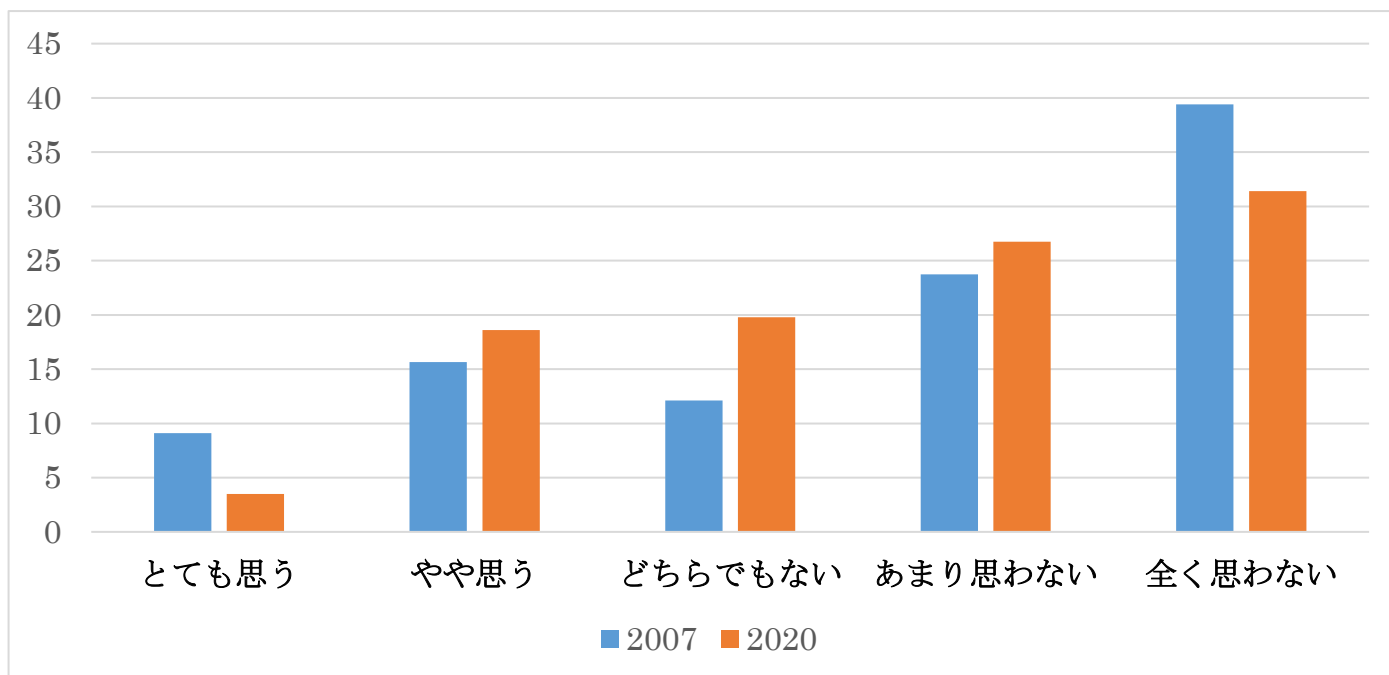
図Ⅲ-1-1 学校生活-1 学校は楽しいですか：2007年はN=207、2020年はN=86



2007年からの13年間には定期補充療法の浸透や半減期延長凝固因子製剤、凝固因子代替製剤の発売など、血友病治療に大きな進歩がありました。学校生活では後述(図Ⅱ治療 9-1-2)のように体育の参加が普通に行われ長期欠席者も減っています。しかし今回の調査からは、学校生活の楽しさに対して大きな変化は見られません。むしろ若干後退している印象もあります。

2013年のQOL調査でSF-36(国際的に行われているQOLの調査票)を実施した際、血友病児群よりもQOLの低得点群がありました。それは震災の体験が残る東北地方の学童・生徒群でした。今回の調査もコロナ禍で新学期前後、登校が制限された期間に行われており、学童の多くが家庭学習を余儀なくされた時期に重なります。今回、学校の楽しさに違いがでなかったのは、この影響と考えられます。

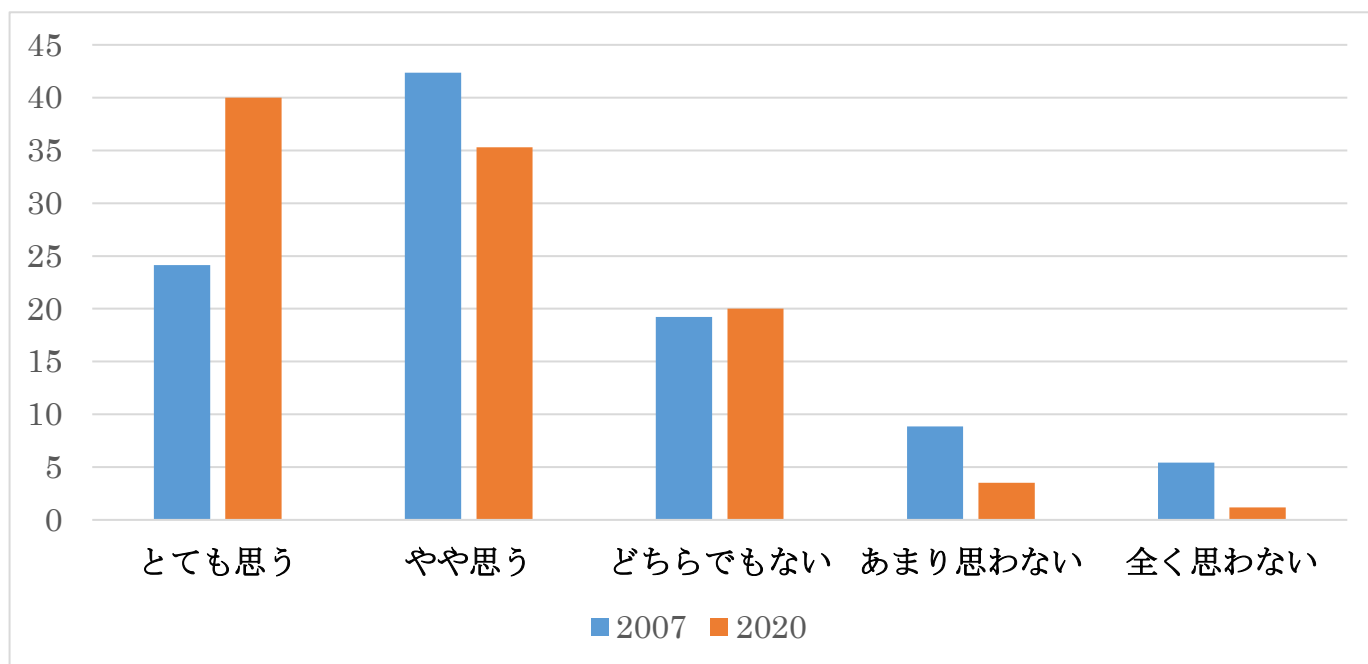
図Ⅲ-1-1 学校生活-2 通学はきついと感じていますか 2007年はN=207、2020年はN=86



通学に関しても実際に通学していなかった所為か、「とても(きついと)思う」と「全く(きついと)思わない」の両極の回答が減って、2007年に比べ、中心化する傾向が見られます。これについて学校も正常化した時期に再調査して、学童・学生・保護者の実感を比較する必要があるようです。

図Ⅲ-1-1 学校生活-3 担任の先生はあなたの病気を理解してくれていますか

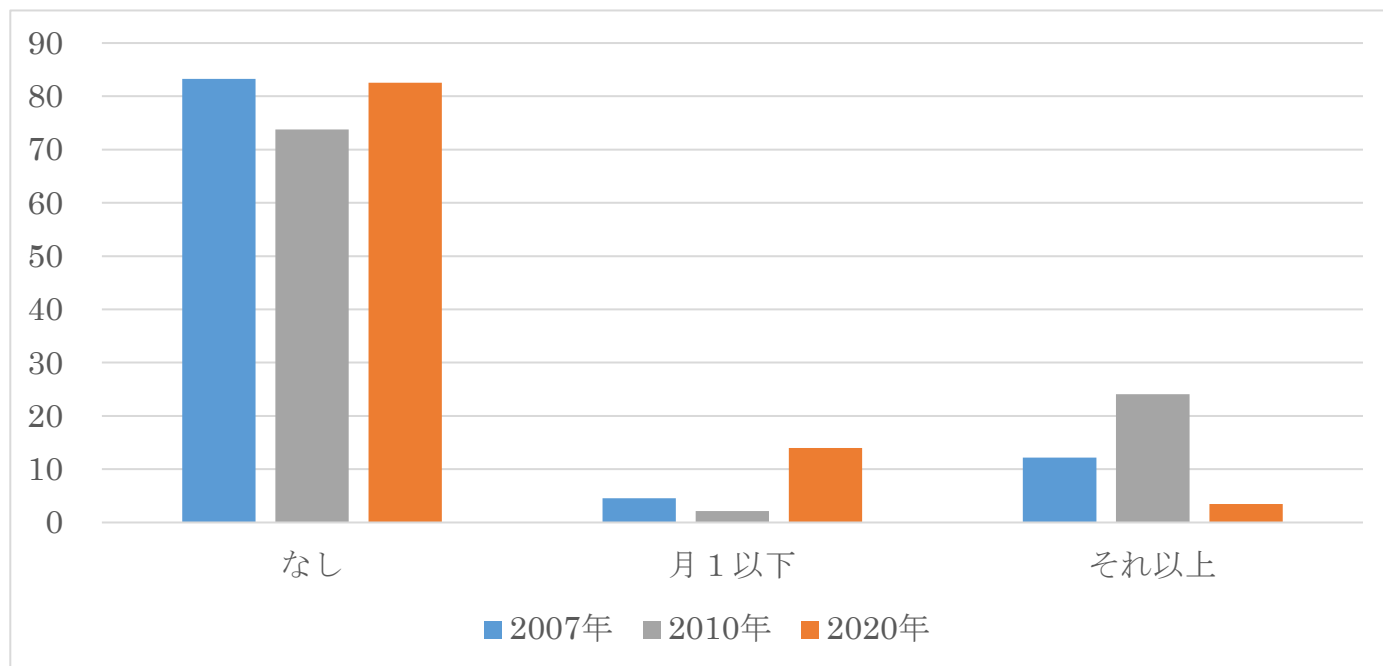
2007年はN=207、2020年はN=86



担任の先生が「血友病やその症状を理解してくれている」と感じる割合は2007年と2020年では異なっています( $p < .05$   $\chi^2$ 検定)。学校用説明資料の充実、多様性を許容する学校の雰囲気の進展に加えて、定期補充療法の普及で他の児童・生徒と変わらない学校生活を送れるようになった【休み時間に走り回っていた児が、午後に歩けないと不調を訴えたり、ちょっとしたねん挫でも何日間も休んだりするような出来事が減った等】ことが大きいと思われます。血友病児も普通の学校生活を送れることを感じて、教師が安心し、理解ある態度を促進したと考えられます。

(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=10.922 自由度=4 P値=0.02745\*)

図Ⅱ 治療 9-1-2 学校での年間の出血による欠席回数 2007.2010.2020年比較



実際、2007.2010.2020年QOL調査を比較してみますと、学校において月あたりの出血がない者は8割前後と変わっていないようですが、1か月に複数日の欠席をする者の比率は2割前後から3.5%へと減少しています。

注.

- ・2007年は5-6) 1月当たり欠席を問う質問に対する197名の回答(無回答を除く)
- ・2010年は5-7) 1月当たり欠席を問う質問に対する187名の回答(無回答を除く)
- ・2020年はⅡ9-1) 1年間当たりの欠席を問う質問に対する71名(無回答を除く)の回答のうち、13回以下を月1回以下として、14回以上をそれ以上とみなして集計しています。なお13回/14回で分けているのは選択肢の設問の関係です。

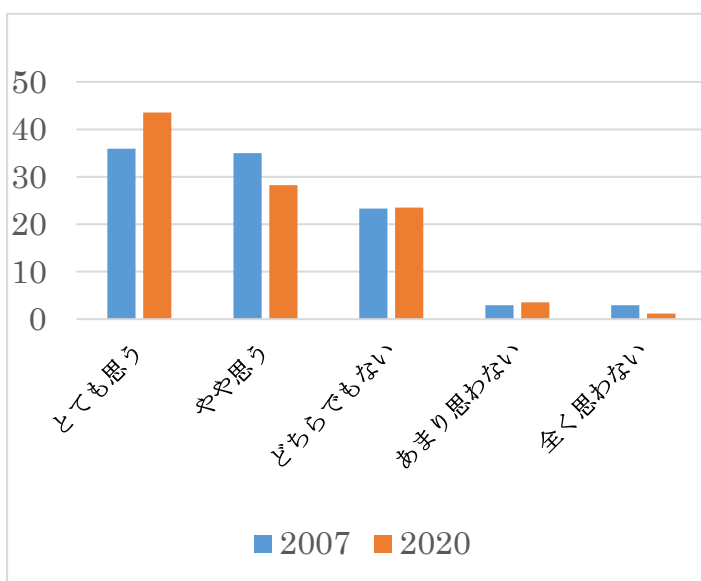
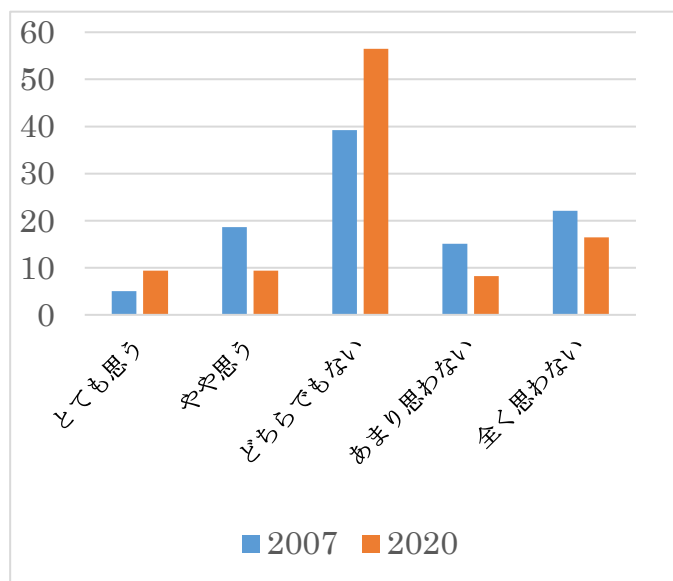
図Ⅲ-1-1 学校生活-4 友達はあなたの病気を

理解してくれていますか

2007年 N=207

図Ⅲ-1 学校生活-5 友達に恵まれていますか

2020年 N=86



友人の血友病理解については「どちらでもない」が半数を越えて 2007 年とは有意差がでました( $p<.05$   $\chi^2$ 検定)が、友人に恵まれているかという質問には「とてもそう思う」の回答が増えた程度で、全体として 2007 年と大きく変わっていない(有意差なし  $\chi^2$ 検定)ようです。

学校 1-4 友達はあなたの病気を理解してくれていますか

(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=12.049 自由度=4 P値=0.01699\*)

学校 1-5 友達に恵まれていますか

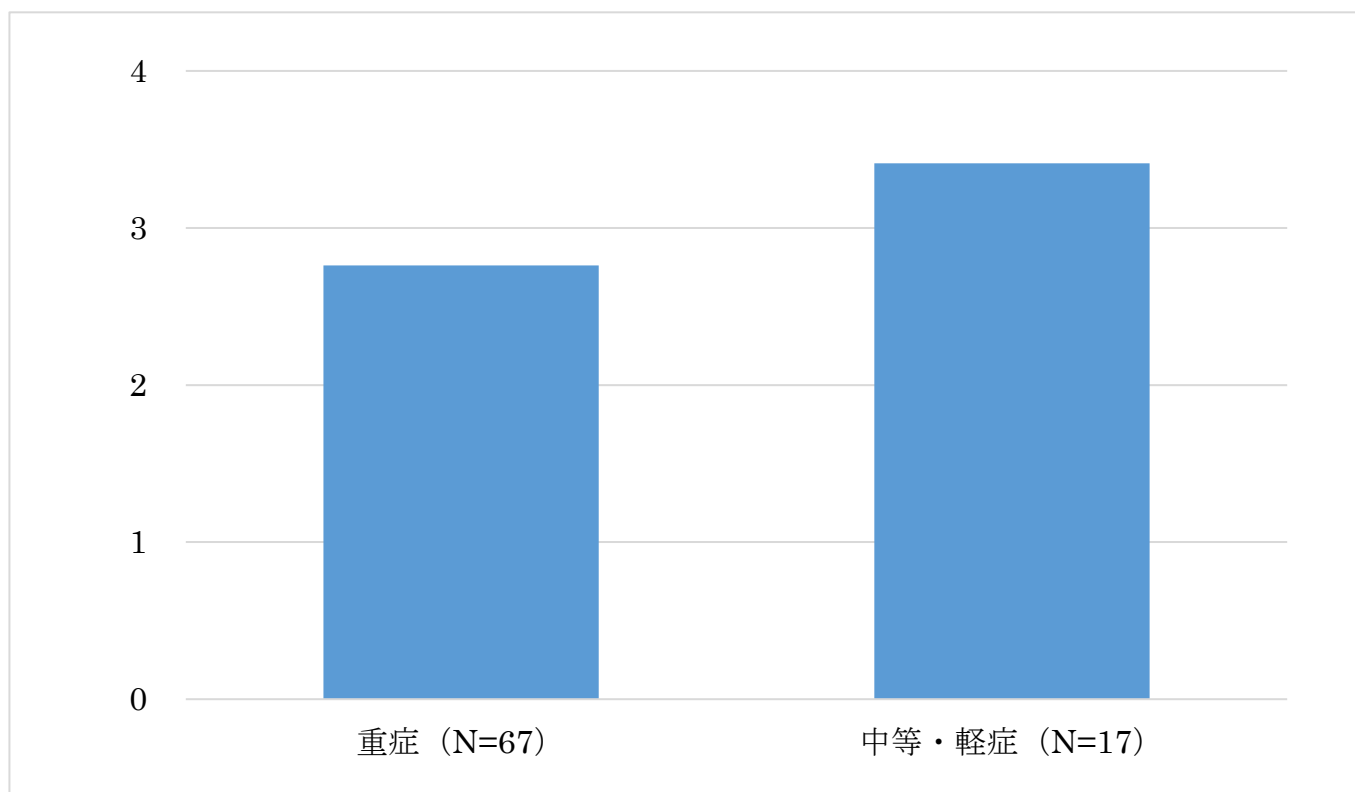
(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=3.5649 自由度=4 P値=0.633)

表Ⅲ-1-1 学校生活-4-a 友達の理解 本人の回答のみ Ⅲ-1 学校生活-5 恵まれているか

友達について	1-4 病気を理解しているか	1-5 恵まれているか
とてもそう思う	5	13
ややそう思う	2	3
どちらとも言えない	11	3
あまり思わない		
全く思わない	2	1

念のため、保護者回答でなく、本人が回答している 20 人に限定したところ、上のようになりました(実数)。本人のみの回答でも明確な差はなく、親子ともに友人に同様な印象を持っていることがわかります。全体としては最近の血友病患者さんは友人に病気を理解してもらうか、どうかにかかわりなく、良い友人関係を築いている様子がみてとれます。

図Ⅲ-1-1 学校生活-4-b 重症度別と友達の理解の差 (N=84)



しかし学生・生徒を重症と中等症・軽症に分けて、友人の理解について検定したところ、重症な人ほど理解されにくいと思っていることがわかりました(P<.05 Mann-Whitney U検定)。職場での設問では重症度による差はみられませんでした。年齢的に周囲が未成熟で理解しにくい、本人も多感な時期であること、活動性が高く唐突な出血や欠席が成年より多いことが差を生んだと考えられます。また回答者の76%を占めた重症者の保護者の不安を強く反映しただけなのかもしれません。

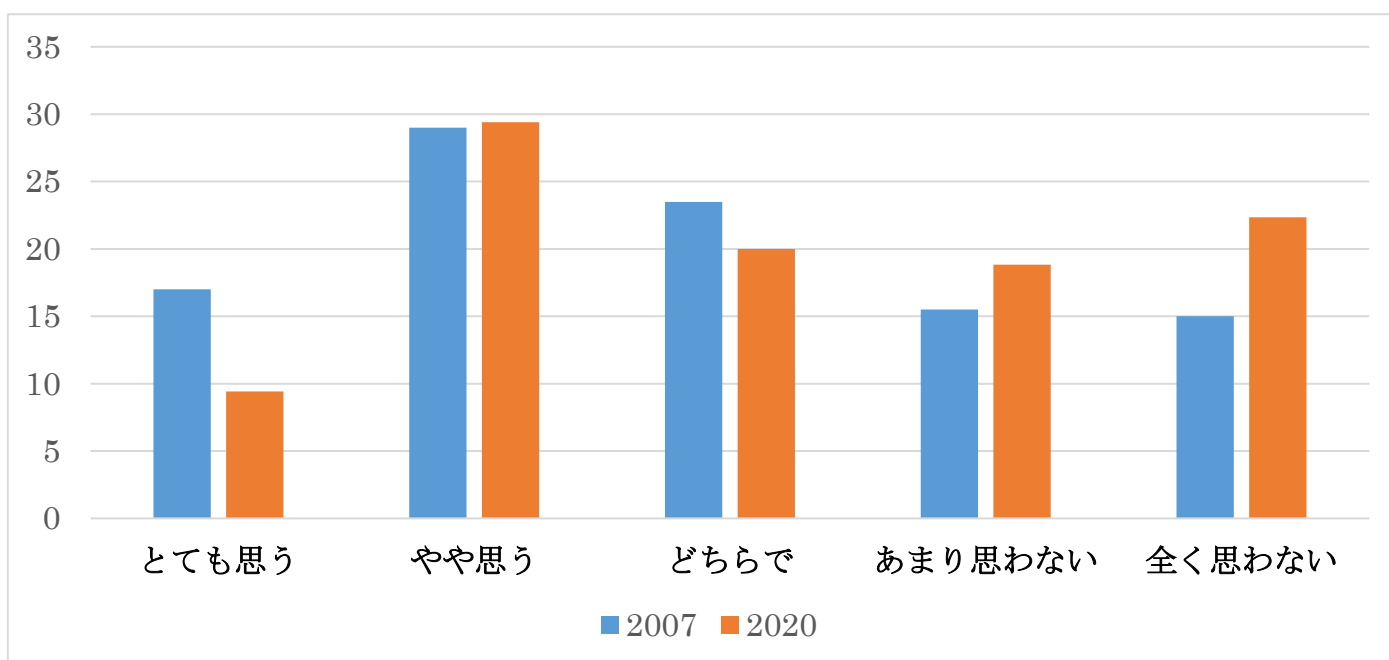
表Ⅲ-1-1 学校生活-4-c 重症度別と友達の理解の差 (N=84)

全く思わない=1 ととても思う=5 として比較

重症度	平均	n	標準偏差
重症 (N=67)	2.761	67	1.0602
中等・軽症 (N=17)	3.412	17	1.0641
合計	2.893	84	1.0868



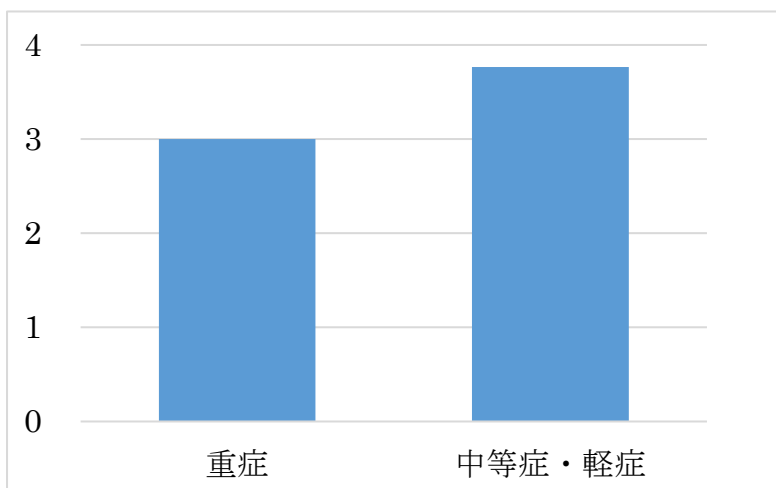
図Ⅲ-1-1 学校生活-6-a 進学について不安はありますか 2007年はN=207、2020年はN=86



2007年に比べて進学についての不安は低減しています。少なくとも病気を理由に将来の進路や進学をためらうことは少なくなっている傾向を示しています。そうは言っても有意差はなく「やや思う」というのが最頻値であるのは昔も今も同じです(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=4.9348 自由度=4 P値=0.2941)。

しかし重症度別で進学不安を比較すると、重症者ほど進学に不安をもっていることが有意差をもってわかりました(P<.05 Mann-Whitney U検定)。重症度によっては、血友病の症状は進路選択上、未だに影を落としていると言えます。

図表Ⅲ-1-1 学校生活-6-b 重症度と進学への不安 N=84



重症度	m	n	sd
重症	3.000	67	1.3371
中等症・軽症	3.765	17	1.1472

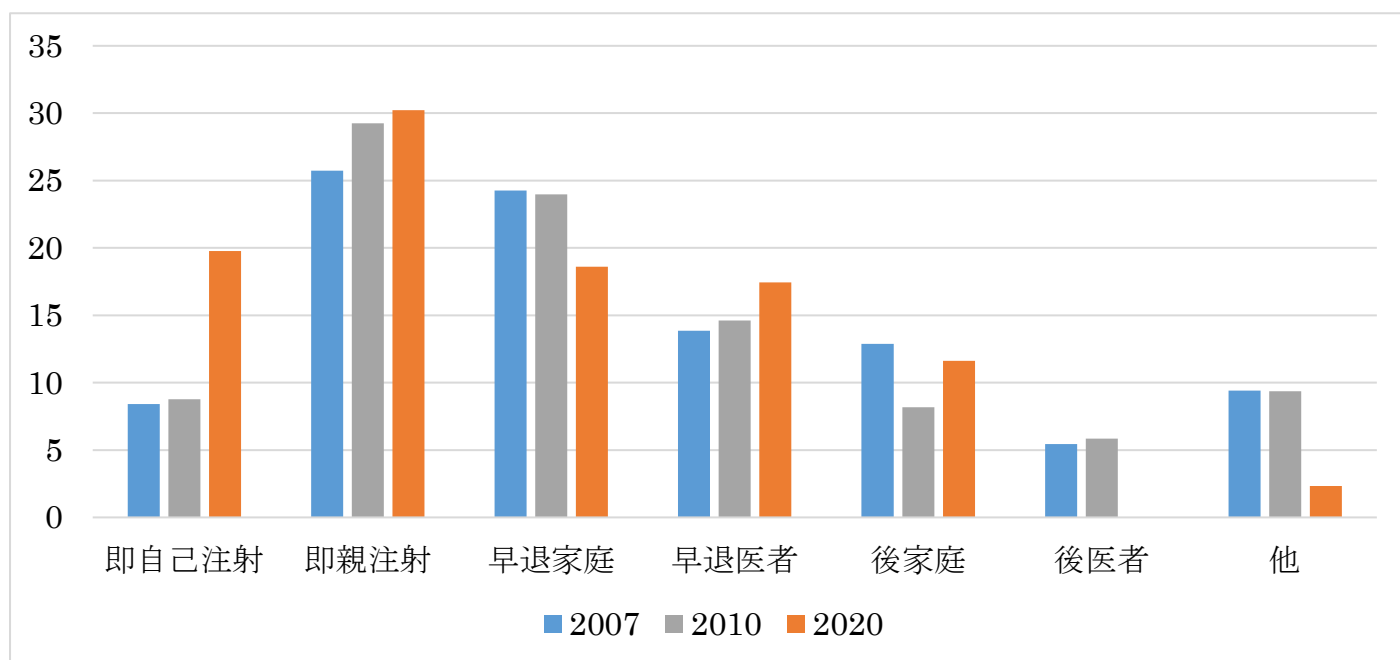
表Ⅲ-1-1 学校生活-6-c 本人回答のみ N=20

	1-6 進学について不安はありますか
とてもそう思う	1
ややそう思う	2
どちらとも言えない	4
あまり思わない	3
全く思わない	10

ただし本人の回答だけに絞って結果を整理してみると楽観している姿が垣間見えます。進学・進路をより心配しているのは保護者のほうなのかもしれません。

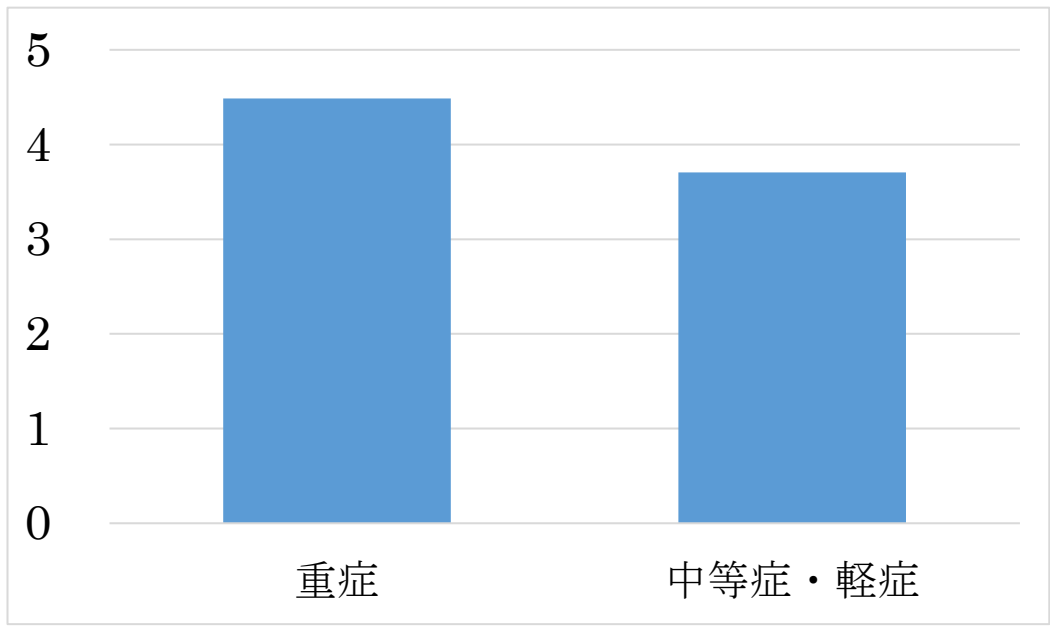
図Ⅲ-1-1 学校生活-7-a 学校で出血したら止血治療はどうしていますか

2007年N=207、2010年N=171、2020年N=86



2007・2010年にも同じ質問をしています。3つを比較してみますと、自己注射の比率が大きく増え、親が学校で対応する、早退して医療機関に行くが微増しています。反対に早退して家庭治療を行う比率は一貫して低下しています。近年、学校内で本人や保護者が素早く対応する例が半数に増えたことが特徴と言えます。

図表Ⅲ-1-1 学校生活-7-b 重症度別学校での止血管理 N=66 (P<.05 Mann-Whitney U検定)。



なお重症度別に対応を比較してみますと、やはり重症な人ほど早く治療にかかっていることがわかりました

後医者 : 1

後家庭注射 : 2

早退医者 : 3

早退家庭注射 : 4

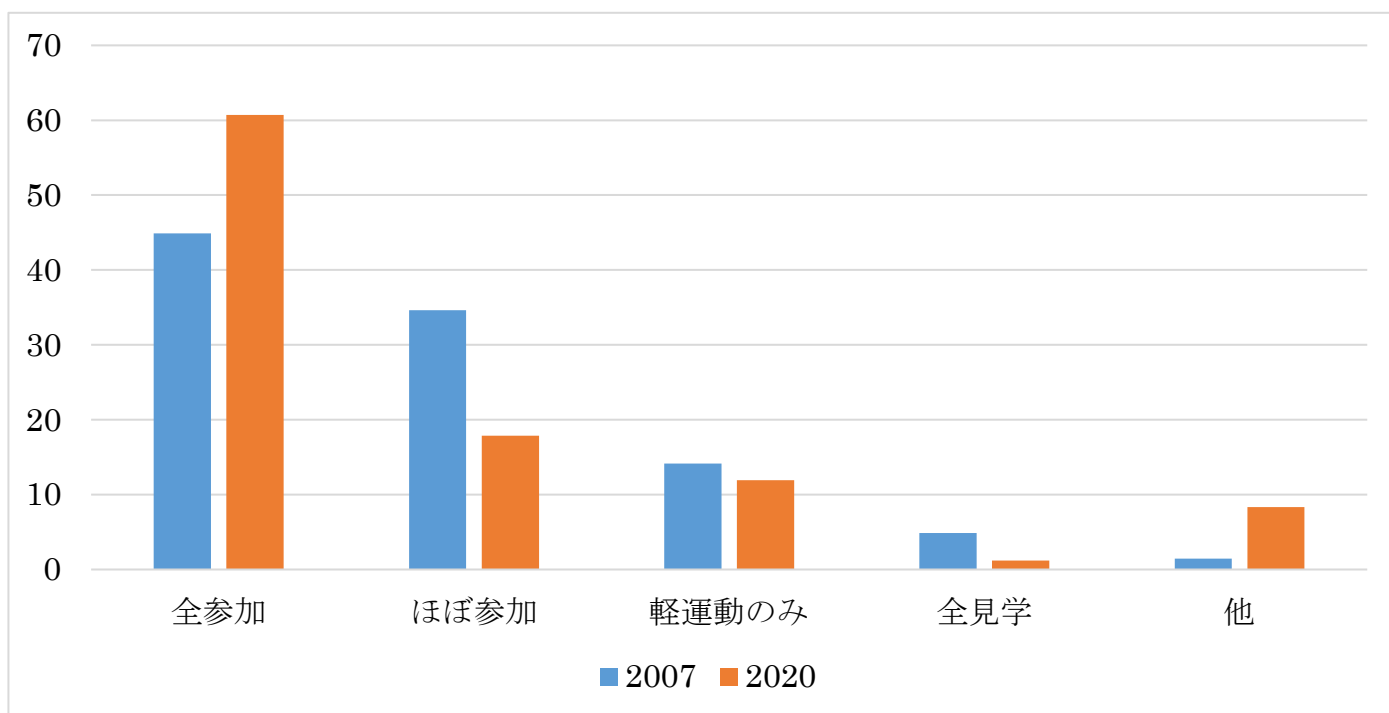
即親注射 : 5

即自己注射 : 6

として得点化して比較しています。

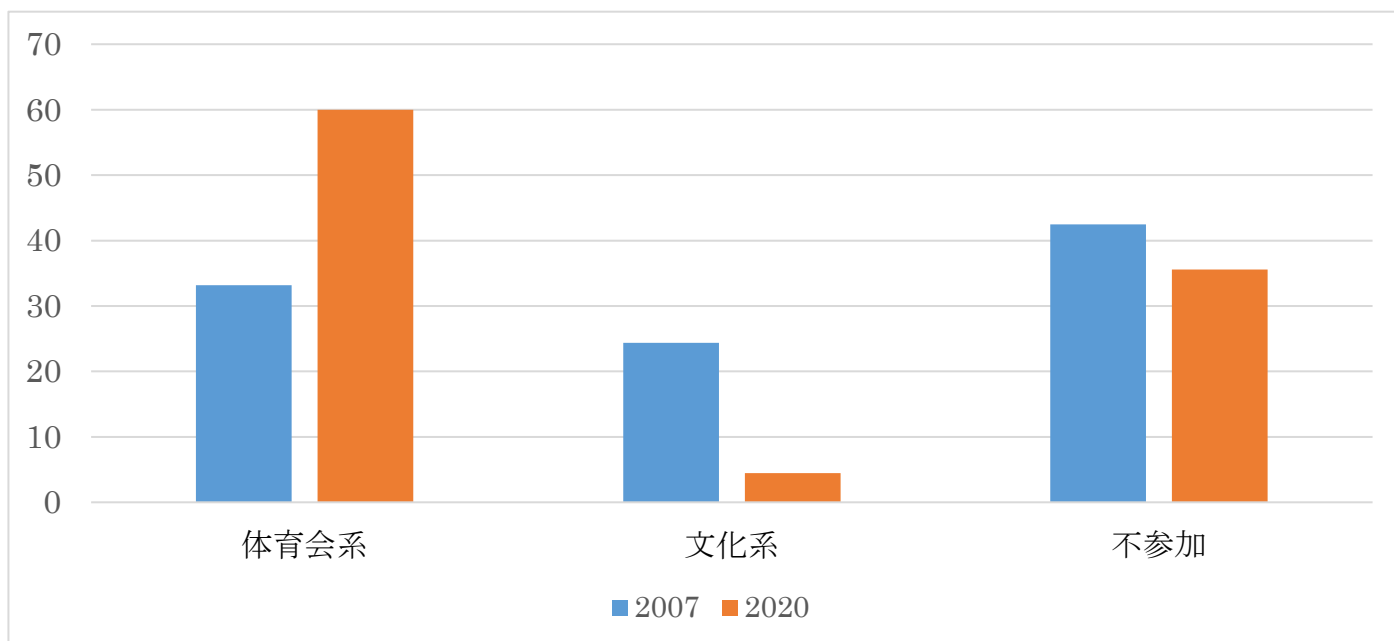
重症度	平均	n	標準偏差
重症	4.4848	66	1.25566
中等症・軽症	3.7059	17	1.26317

図Ⅲ-1-1 学校生活-8 体育の授業はどうしていますか 2007年はN=207、2020年はN=86



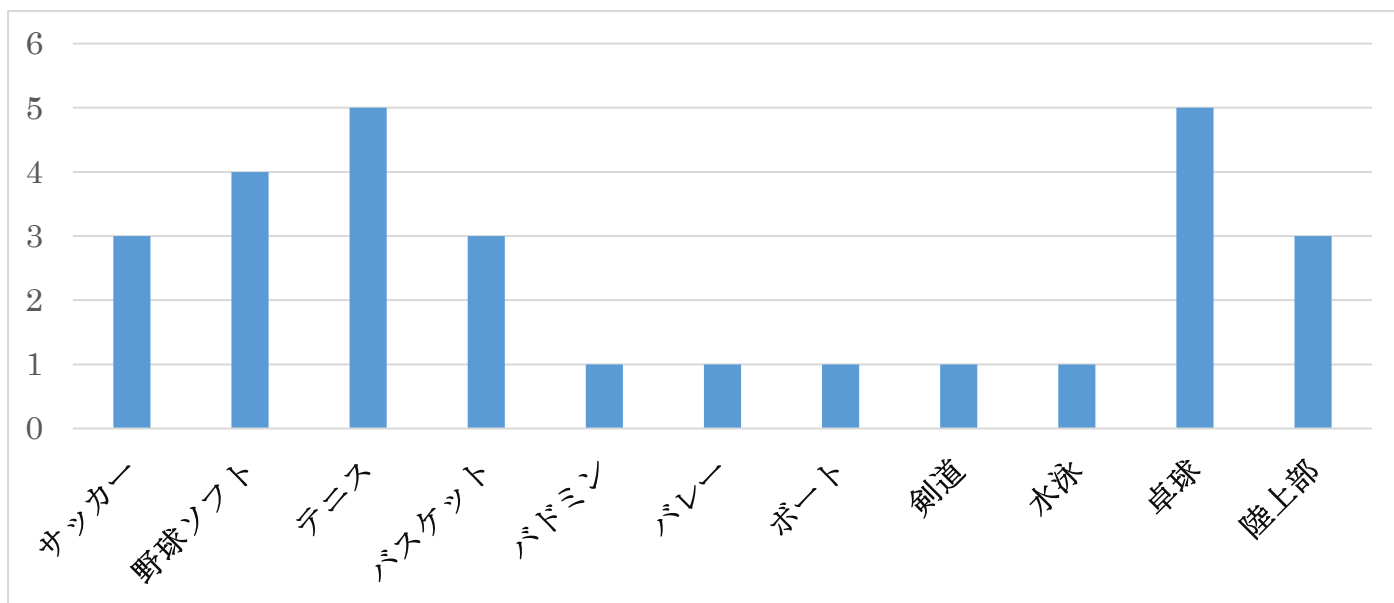
体育の授業を全て、あるいはほぼ受けている者は全体の8割で、2007年と2020年では大きく変わりません。ただ全てに参加している者が45%から61%へと過半数を超えるようになりました。軽度の運動競技のみの参加や全てを見学する者はいずれも減っており、現在は体育授業への参加が普通に行われていることが分かります。(p<.01  $\chi^2$ 検定)。なお、その他の回答は保育園、幼稚園児または大学生の回答で、体育授業がほぼないと思われる人たちです(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=19.134 自由度=4 P値=0.0007398\*\*)

図Ⅲ-1-1 学校生活-9-a 部活動について



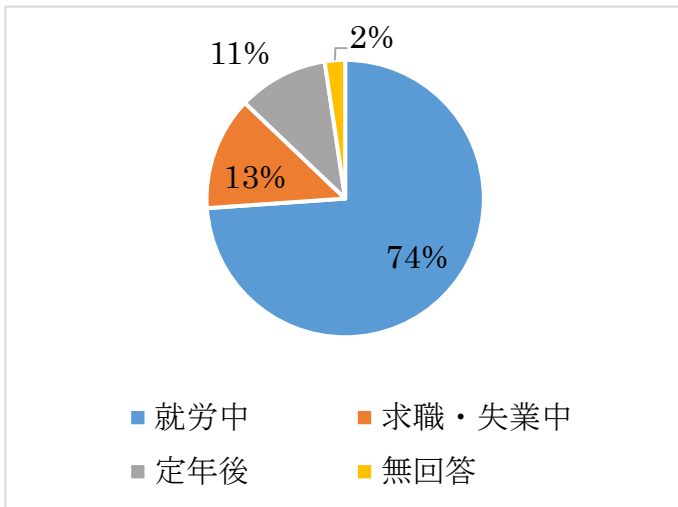
部活動について 2020 年は 10-22 歳を対象として 45 名を集計しました。部活動の主流が体育会系になっており、60%が運動部に所属していることがわかります。運動種目は 11 種類(ソフトボールは野球と、軟式テニスはテニスとして集計しています)に及び、サッカー、野球やバスケットボールといったスポーツから、ボートや剣道まで多彩でした。

図Ⅲ-1-1 学校生活-9-b 運動部の種目別人数 N=27



### Ⅲ-1-2 職場生活

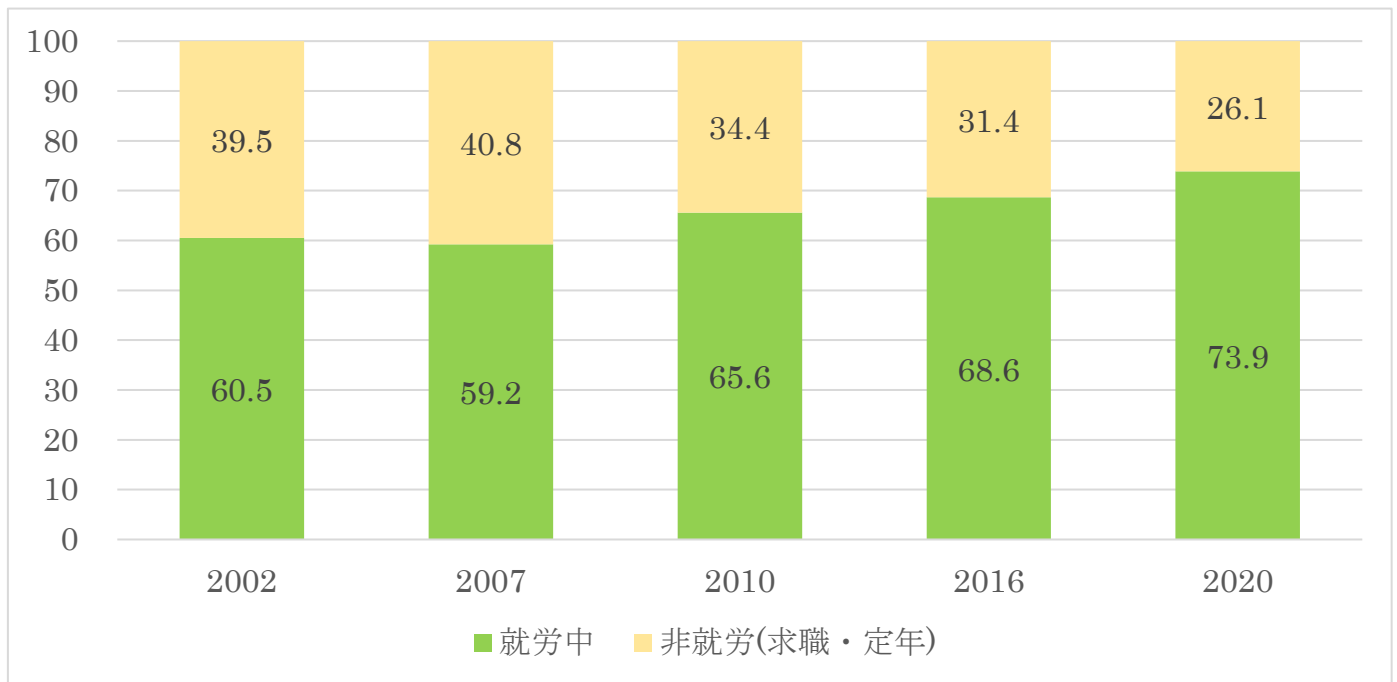
図Ⅲ-1-2 職場生活-0-a 就業状態 N=295



未就学・学生の人を除いた 3/4 の方が就労しています。なお無回答 7 名のうち 6 名が 60 歳以上の方でした。実質的に 13%強の方が無就労状態と推測されます。

図Ⅲ-1-2 職場生活-0-b 就労状態 調査年別の就業比

これを 2002、2007、2010、2016 年の QOL 調査の結果と比較します。比較のために非就労と就労の二つに大別しています。(分類方法は下記参照)



近年就労比が上がり、求職中、失職中の方は少なくなっていることが分かります。しかし就労年齢層の一般男性の失業率が 3-5%前後であることを考えると、定年を除いて 13%が求職中・失職中という本調査の数字は未だ血友病が就労の妨げになっていることがうかがえます。

\*2002 年調査は 1289 名から 20 歳未満(学生・生徒とみなす)と無回答を除く 787 名を母数として就労中と非就労の回答を集計したもの

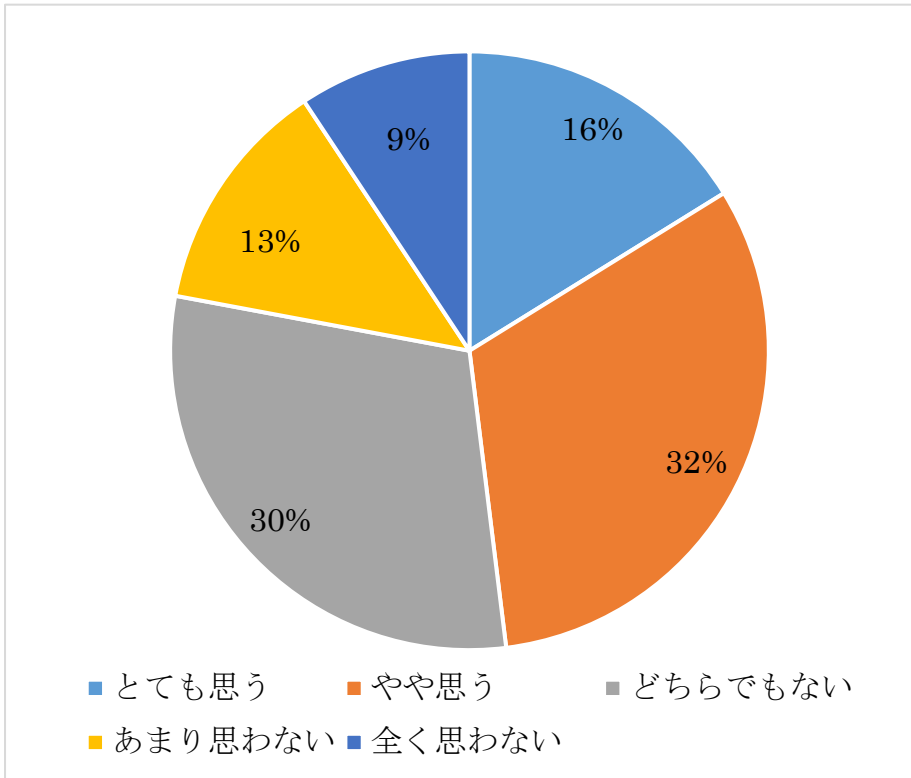
\*2007 年調査は無回答・学生・未就学を除く 547 名を就労中と非就労(非就労+求職中)に分けたもの

\*2010 年調査は 20-65 歳で無回答を除く 401 名を就労中と非就労(非就労+求職中)に分けたもの

\*2017 年調査は無回答・学生・未就学を除く 488 名を就労中と非就労(失業中+定年)に分けたもの

\*2020 年調査は学生・未就学を除く 195 名を就労中と非就労(求職+非就労+定年+無回答)に分けたもの

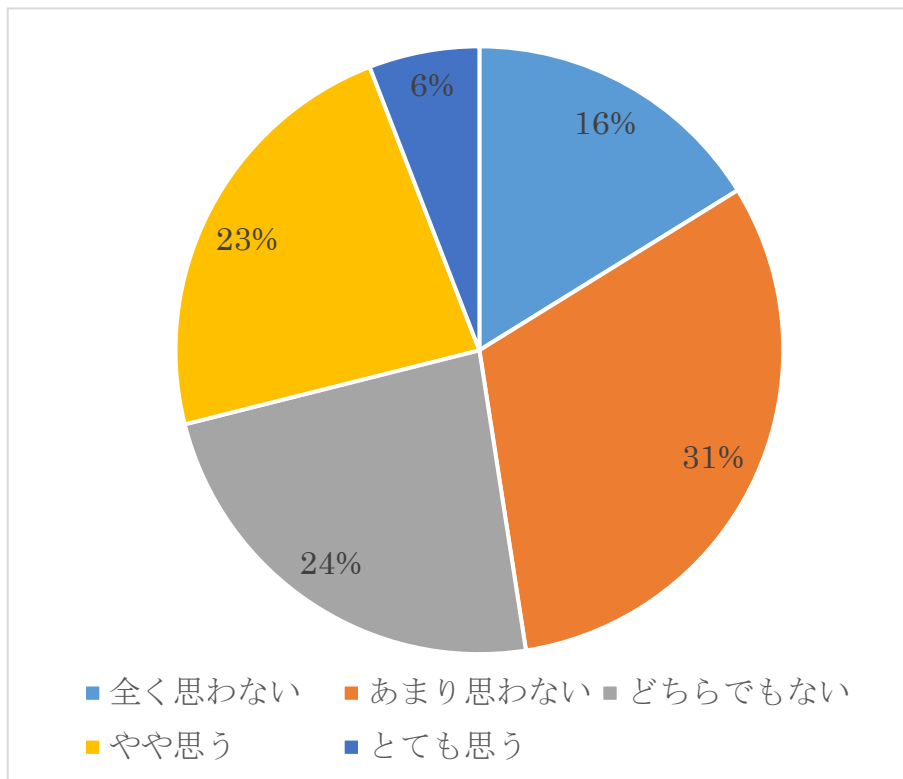
図Ⅲ-1-2 職場生活-1 仕事は楽しいですか N=295



48%が楽しい、30%がどちらでもない、22%が楽しくないという結果になりました。学校のように80%が楽しいという結果には及びませんが、約半数の者は仕事を楽しいと考えています。同種の調査は社会人対象に広く行われています。一例をあげると、就職ジャーナル社が2019年3月に1111人に調査した結果(インターネット上の公開データ)では、楽しい13.1% まあ楽しい34.7% どちらでもない26.7% あまり楽しくない14.7% 楽しくない12.4%となっていました。調査時期、年齢、性別など調査方法によって結果は様々ありますが、楽しいが半数をこえる程度が多いようです。こうしてみると

と血友病の患者さんたちも同等になっていると言えるのでしょうか。

図Ⅲ-1-2 職場生活-2 通勤はきついですか N=292



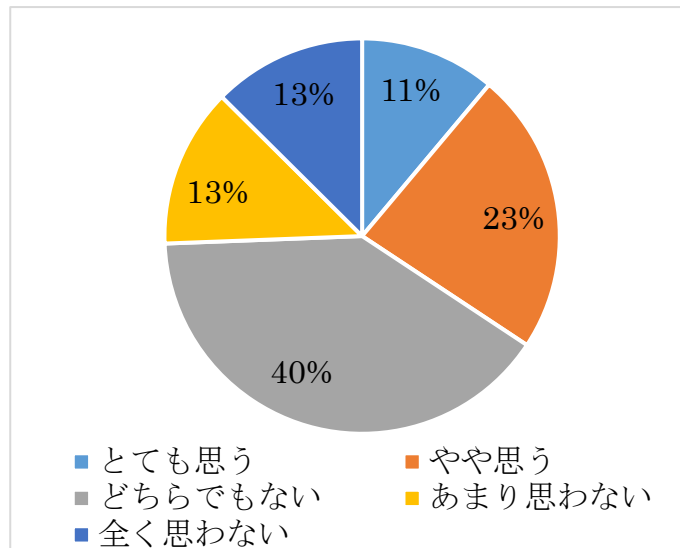
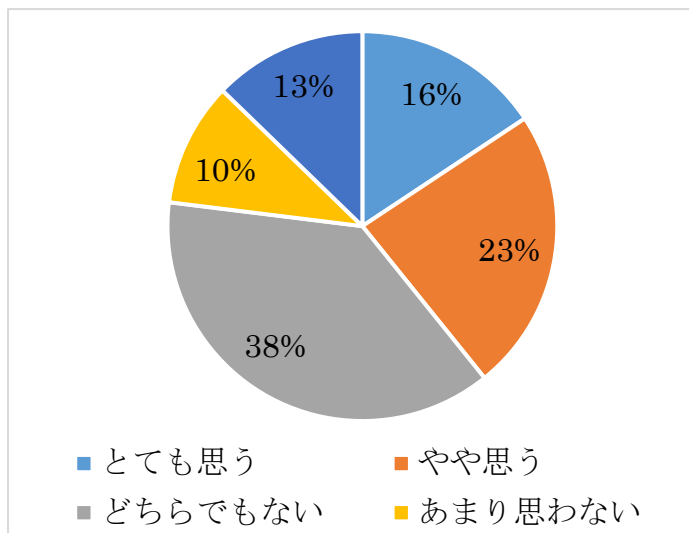
通勤をきつと思わない人は47%、思う人は29%となりました。平成28年社会生活基本調査(総務庁)によれば、通勤・通学は全国平均で往復1時間8分、東京圏では1時間45分にもなります。地域、交通機関の混雑ぶりや時間帯により「きつさ」は異なると思われますが、どちらでもないという回答を含めて、全体の7割の患者さんはきついとまでは思っていないようです。後述の「Ⅲ-2 職場生活-7 現在、仕事上の不安心配ありますか」でも通勤時間への不安は2010年に比較して激減しています。リモートワークで通勤者が減っている所為かもしれませんが、ひと昔前までは関節が

悪くなるのが当たり前であった血友病患者さんも、多くが普通と同じような感覚で通勤しているのが分かります。

図Ⅲ-1-2 職場生活-3 & -4 上司と同僚は理解してくれていますか N=292

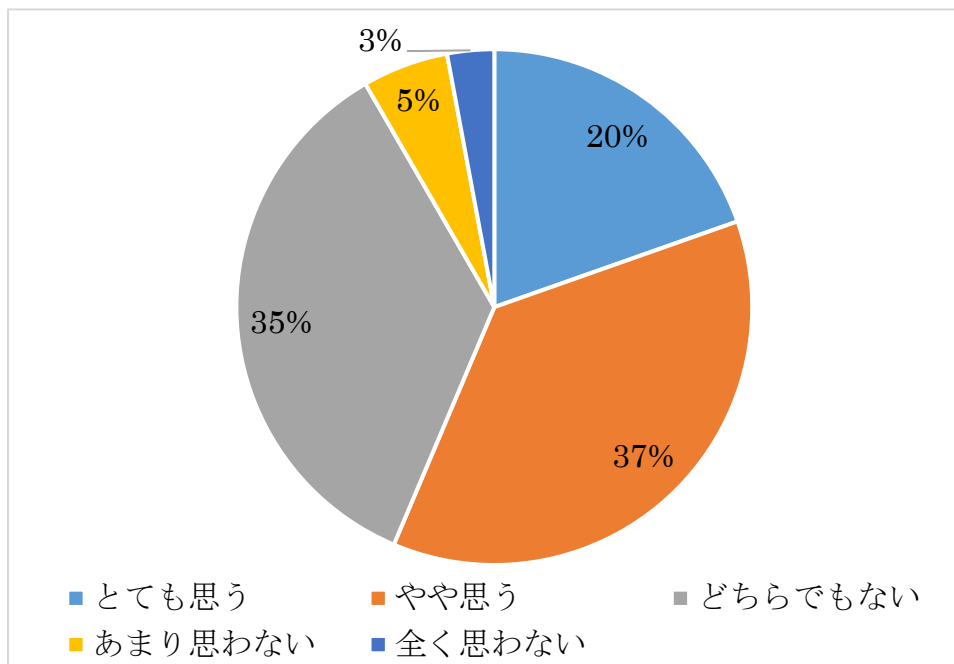
2-3 上司は理解してくれていますか

2-4 同僚は理解してくれていますか



上司の39%、同僚の34%が理解しており、上司の23%が、同僚については26%が理解していないと回答しています。同僚の方が、理解していないことが若干、多いようです。学生・生徒以外の成年に体の健康(I基礎事項-11)について尋ねても30代以下では、重症度と身体健康度の自覚には有意差がなく、重症度による上司・同僚の理解の差もみられません。この点、学生・生徒で重症度により友人の理解に有意差が出たのとは異なる結果となっています。

図Ⅲ-1-2 職場生活-5-a 仕事仲間に恵まれたか N=292

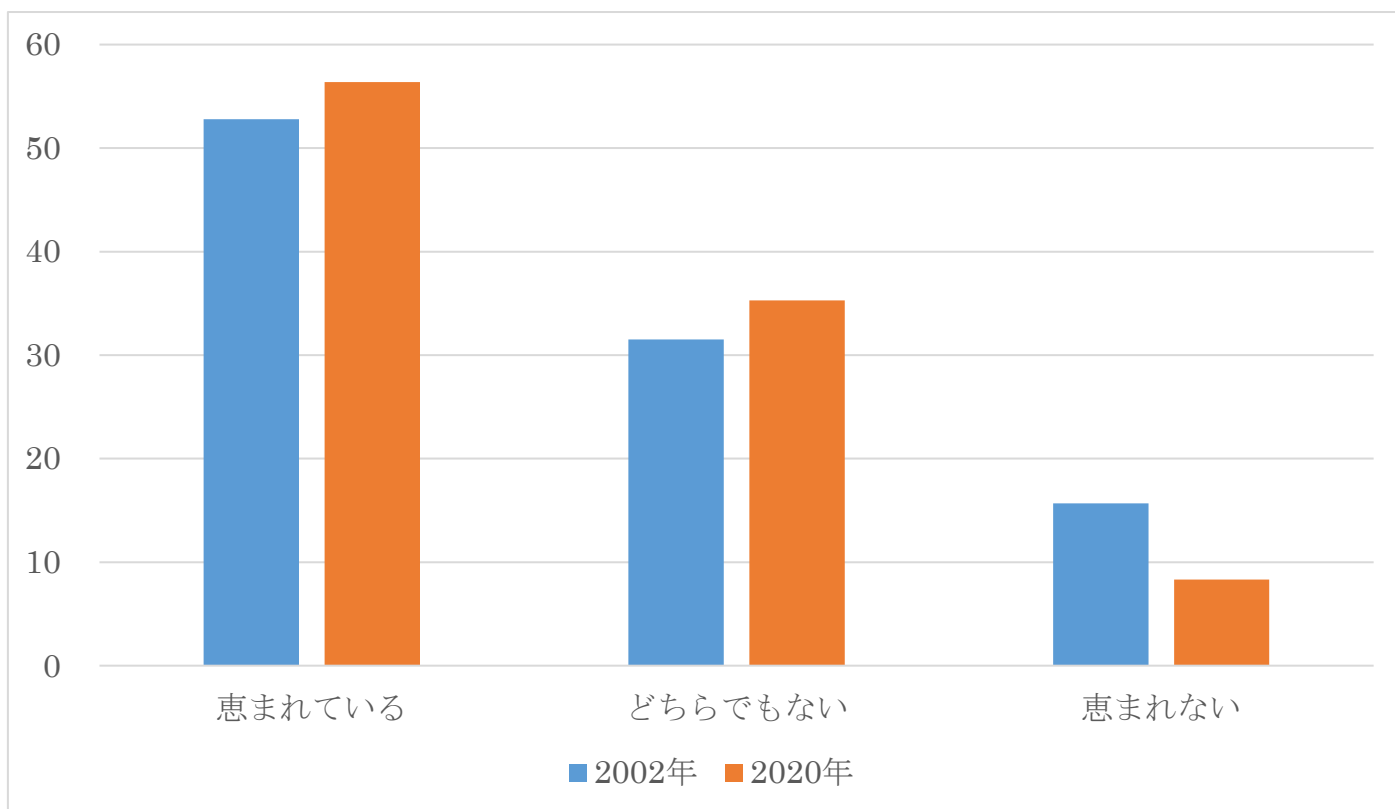


仕事仲間に恵まれたかという質問に関しては、全体の57%が恵まれたと回答し、恵まれていないという回答は8%に過ぎません。前項で同僚よりも上司のほうが病気を理解している結果となりましたが、この結果と合わせてみると、同僚には知らせていない、理解してもらっていないかもしれないが、仕事上、良い関係を築いているということになります。血友病の症状が就労上、支障がなく、病気のことをあまり話す必要もなくなってきたということなのかもしれません。



ちなみに2002年のQOL調査において1165名中31%の血友病患者さんが学校、職場や近隣に全く病名を話していなかったという結果がでています。

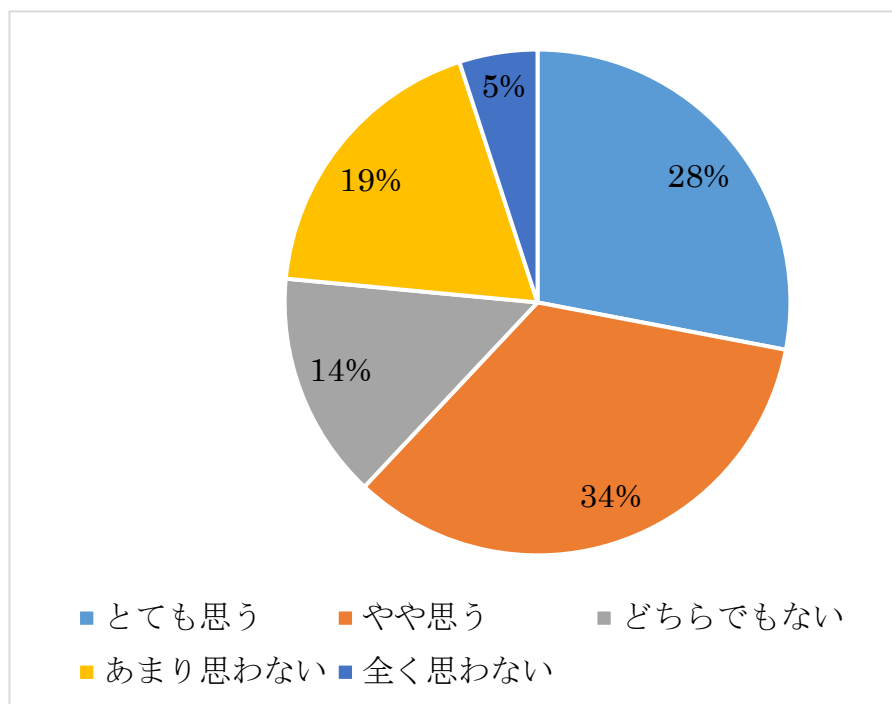
図Ⅲ-1-2 職場生活-5-b 仕事仲間に恵まれたか 2002年調査との比較



また、2002年のQOL調査で1269名中、20歳以上の803名を就労年齢者としたところ、同僚に恵まれていないとの回答が16%となっていて、2020年とは異なっていることが分かります

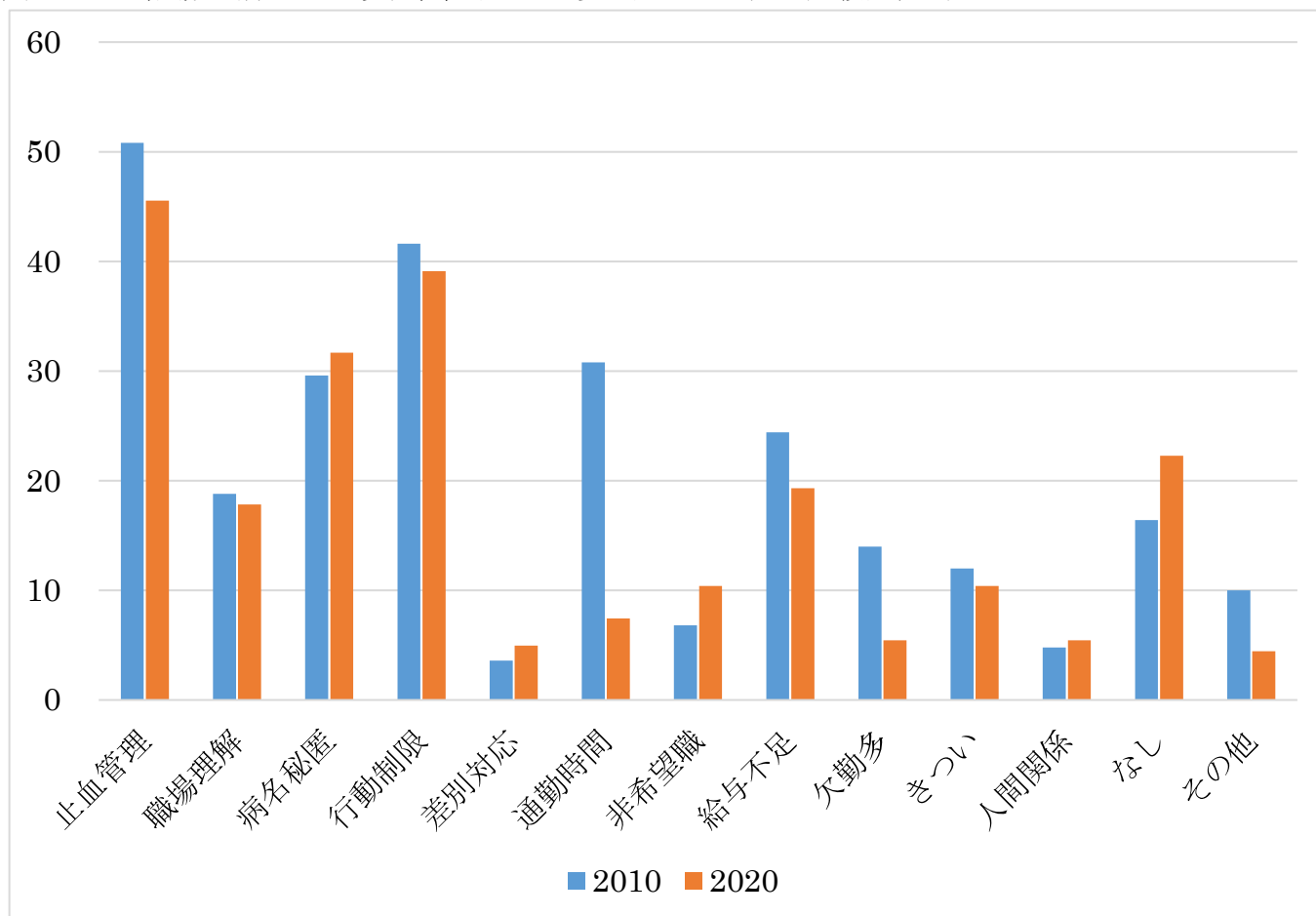
( $p < .05$   $\chi^2$ 検定)。(Pearson's  $\chi^2$ 検定  $\chi^2$ 値=7.3121 自由度=2 P値=0.02583\*)

図Ⅲ-1-2 職場生活-6 定年退職まで不安があるか  
N=200 年齢 16-64 歳までの就労者のうち無回答を除く



62%が定年退職まで不安があると回答し、不安がない者はその半分にも満たません。ただ日本生命保険相互会社が、2020年8月に「セカンドライフに関するアンケート」を7,543人に実施した結果をインターネット上に公開していますが、それによると、66.9%の人が定年までに不安があると回答しています。その調査では、どちらでもないという項目がないので一概に比較できませんが、非血友病群と血友病群の差は少なく、皆、同じように定年までの不安を抱えているようです。

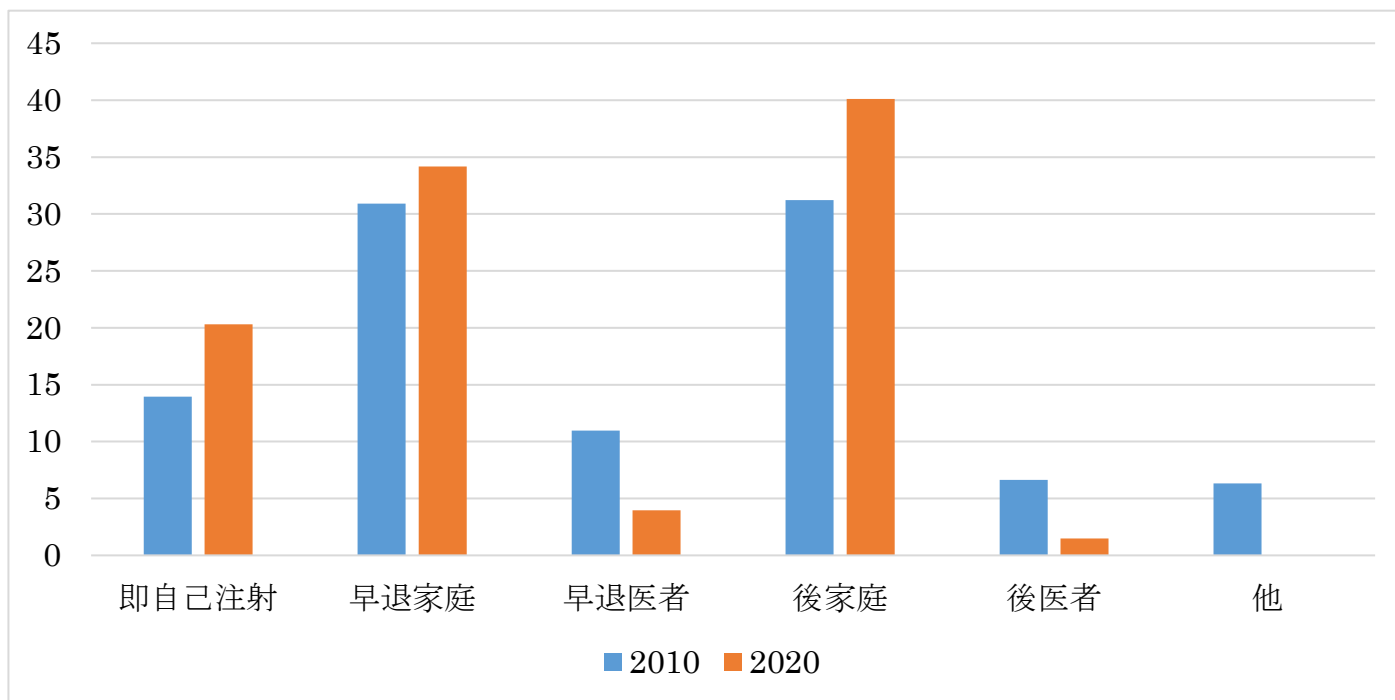
図Ⅲ-1-2 職場生活-7-a 現在、仕事上の不安心配ありますか(重複回答可)



この項目は2010年のQOL調査データの就労者から無回答を抜いた250名及び2020年の就労者から、さらに無回答を抜いた202名を対象として比較しました。12項目のうち8項目で10年前より不安が低減し、不安なしと回答した者は増えています。このように全般に不安は少なくなっていますが、病名秘匿、差別への不安、希望職種に就けない、あるいは人間関係への不安の4項目が、若干、増加しています。ただ通勤時間への不安の激減はコロナ禍のリモートワークの影響も考えられます。今後の変化を注視していく必要があります。

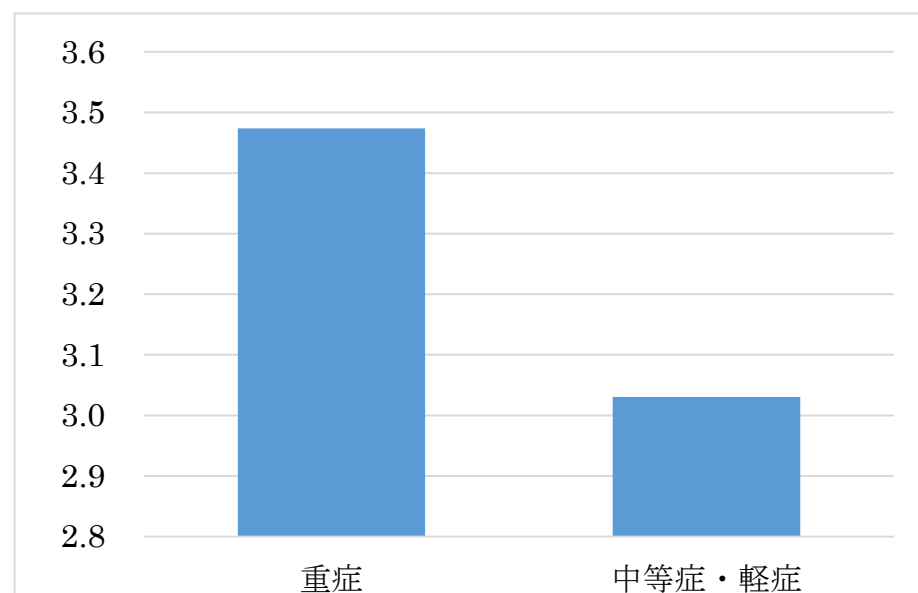
図Ⅲ-1-2 職場生活-8-a 職場で出血したら止血治療はどうしていますか

2010年 N=301 2020年 N=202



医療者に治療を頼む比率が低下しています。学校のそれとは違い、現場で治療するのは2割で、74%は自宅に戻ってからとなっているのが特徴です。

図表Ⅲ-1-2 職場生活-8-b 重症別職場での止血管理 N=199



また重症度別に職場での出血時対応の差を見ると有意に重症な人ほど早い治療を行っていることがわかります(P<.05 Mann-Whitney U検定)。

仕事終わり後病院へ : 1

仕事終わり後自宅注射 : 2

仕事途中病院へ : 3

仕事途中自宅注射 : 4

医務室自己注射 : 5

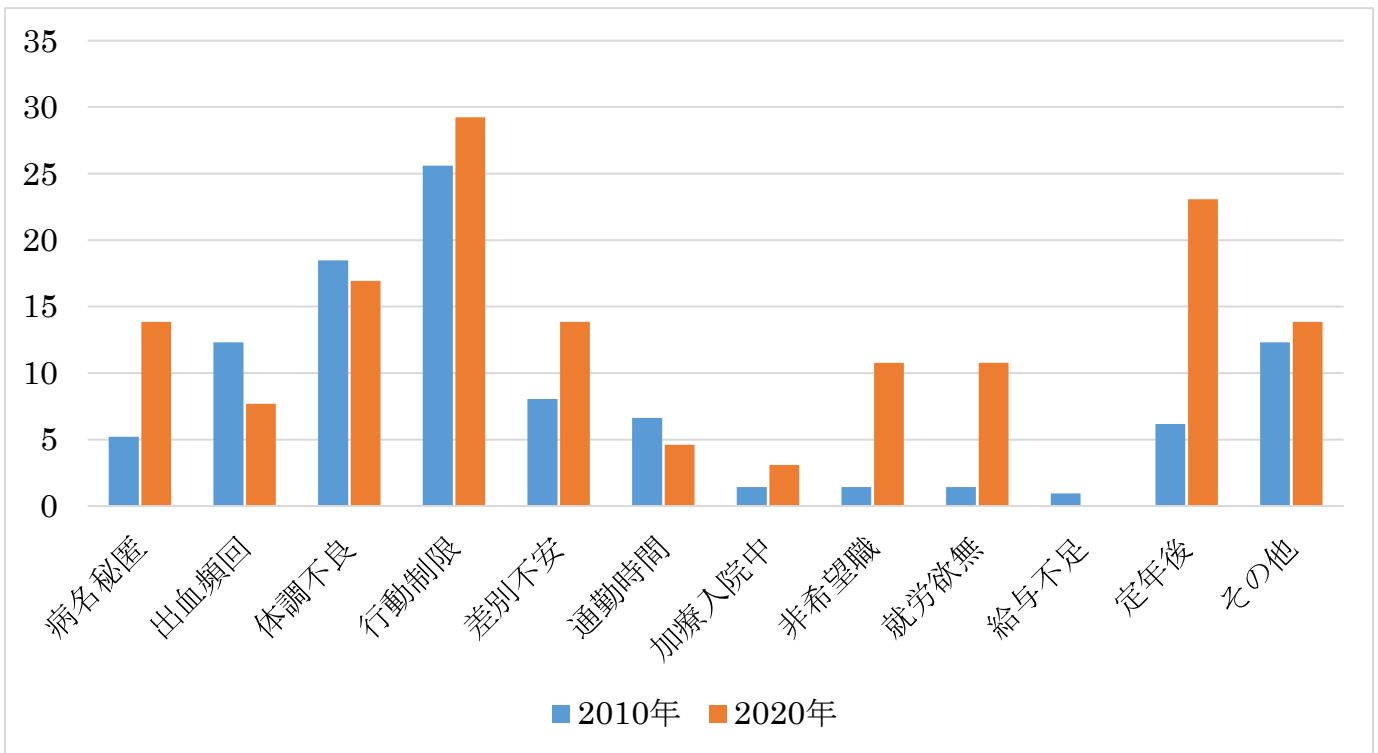
として点数化して検定しました。

重症度	平均	n	標準偏差
重症	3.474	133	1.2345
中等症・軽症	3.030	66	1.1893

### Ⅲ-1-3 無職の理由

図Ⅲ-3 定年・失業中生活-1 現在、無職の理由を教えてください

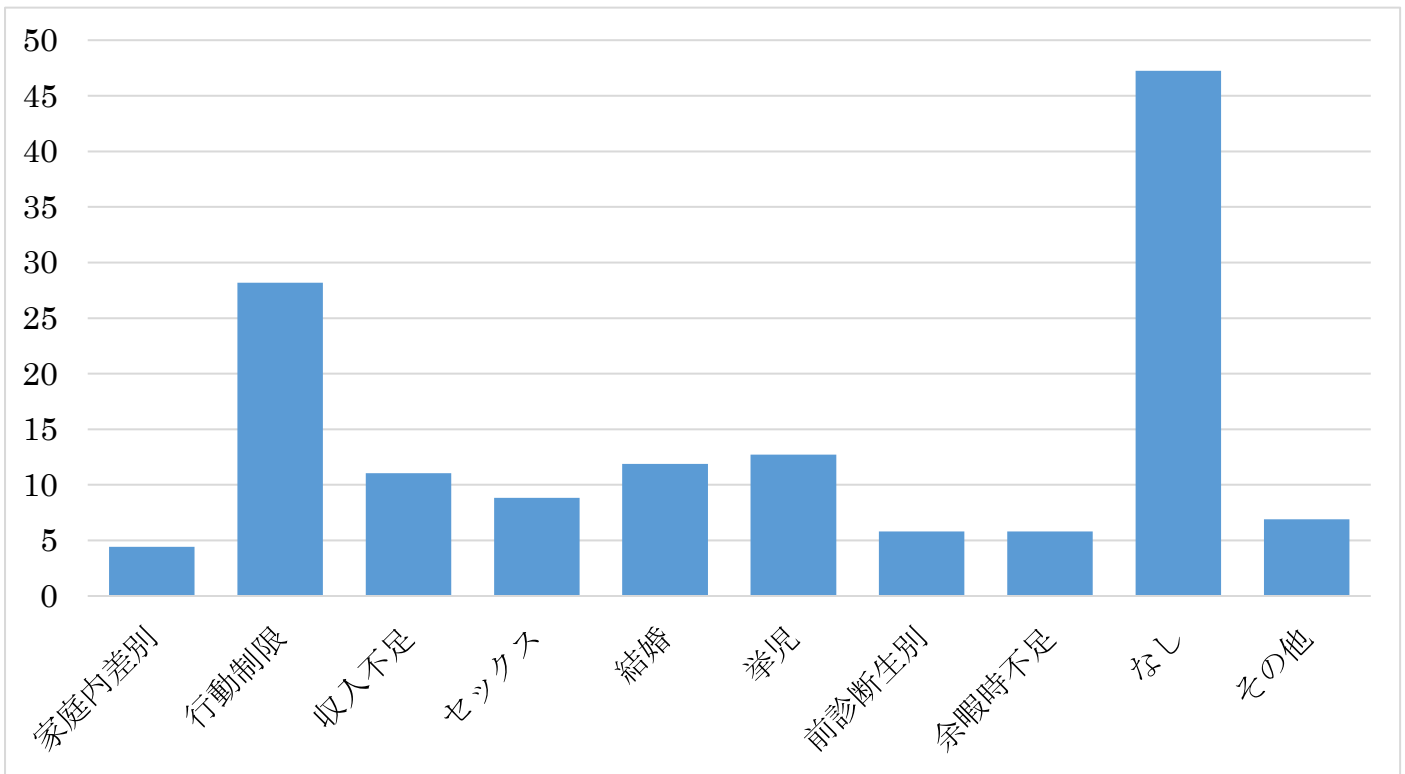
2010年 N=211（学生・生徒以下は除く） 2020年 N=65



10年前と比較して定年を迎えた人の割合が約4倍に増加しています。また「希望するような職種がない、就職する気がない」といったライフスタイルとの不一致が無職の理由になっている方も増えています。無職でいることについて、身体による行動制限が原因と回答する人が多いのは変わりませんが、出血や体調不良は減っています。気になるのは病名秘匿への不安が増えている点です。10年前よりは個人情報の保護については社会全体に意識が高くなっていると思われませんが、情報漏洩の不安が強まっています。インターネットの発達や情報の電子化などを危惧してのことでしょうか。これについてはさらなる調査の必要があるでしょう。

### Ⅲ-1-4 不安

図Ⅲ-1-4 不安-2-a 家庭内で不安に思うこと N=362



半数近くが家庭についての問題はないと回答している一方、育児、結婚、収入不足、セックスなど、家庭を持つこと、維持することに関連する悩みが各1割程度いることが分かります。

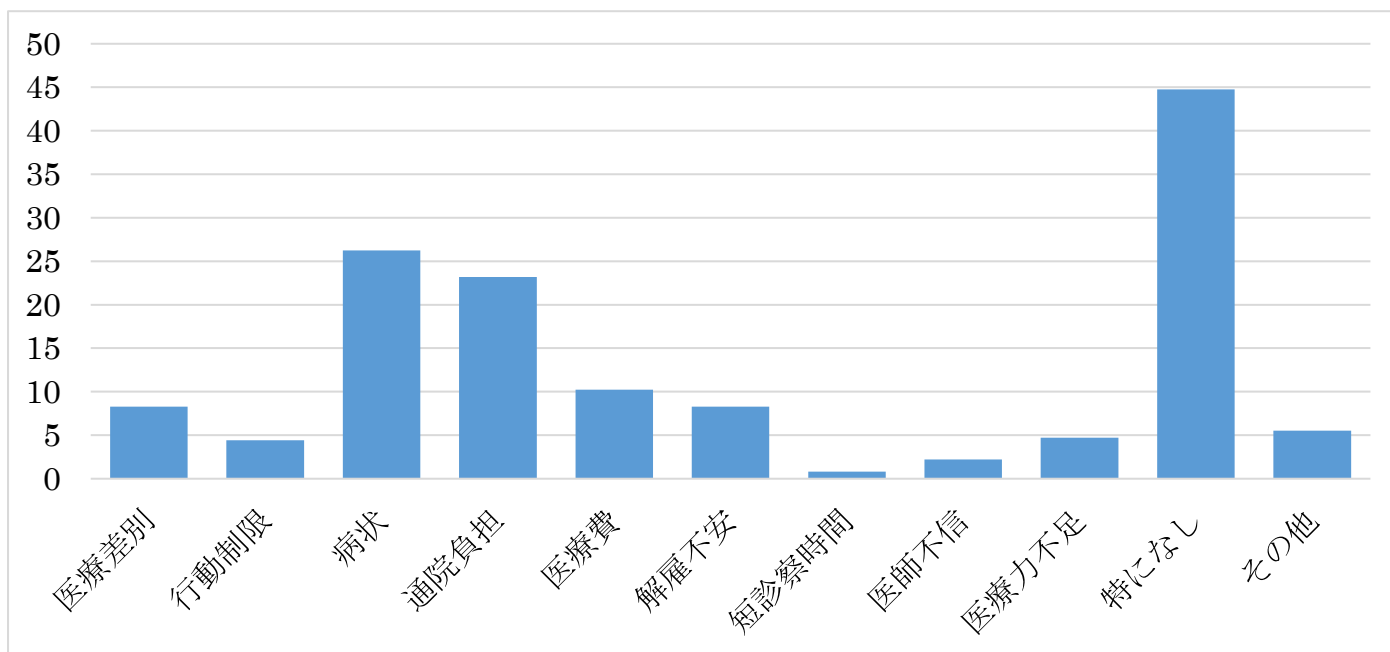
表Ⅲ-1-4 不安-2-b 家庭内で不安に思うこと

HIV感染の有無による比率の違い

項目	HIV 感染 N=108 無回答除	HIV 非感染 N=156 無回答除
セックス	13.9%	7.1%
結婚	17.6%	9.0%
育児	14.8%	10.9%
家庭内差別	6.5%	2.6%

家庭を持つことへの不安に影響を落とす要因として HIV 感染の影響はどうかをみたところ、いずれも HIV 感染者のほうが強い不安を示しています。30 年以上、過ぎている今でも血友病患者さんにとっては薬害は過去になり得ていないことがわかります。

図Ⅲ-1-4 不安-3-a 医療面で不安に思うこと N=362



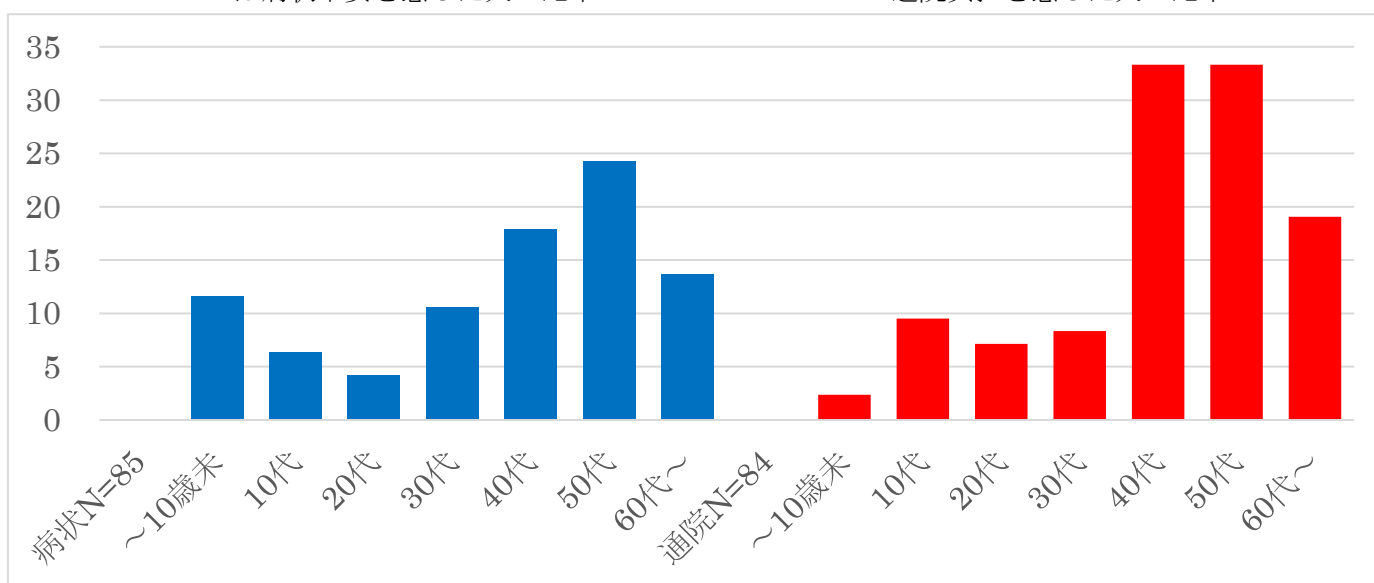
ここでも特になしとした者が半数近くいますが、病状への不安を感じる者が 26.2%、通院への不安を感じる者が 23.2%と 1/4 程度いることが分かります。

図Ⅲ-1-4 不安-3-b 医療面で不安に思った人の年代別の病状不安と通院負担

\*各世代人数を母数とした世代別比率

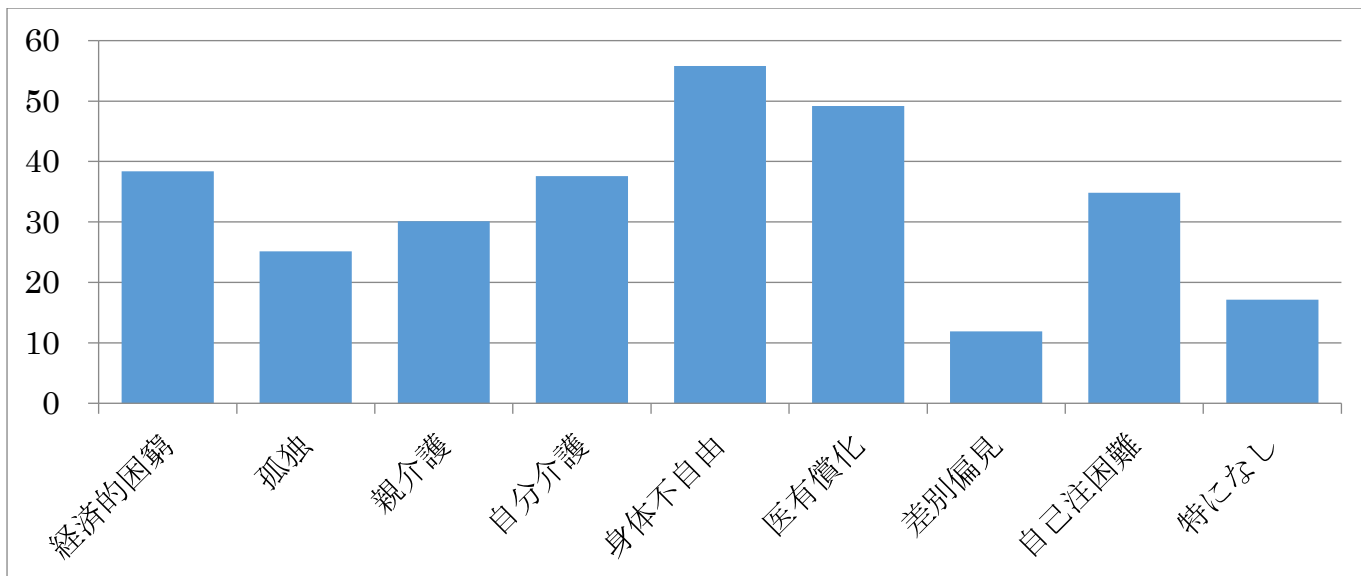
■は病状不安を感じた人の比率

■は通院負担を感じた人の比率



そこで病状不安と通院負担を取り出して、回答者を年代別にみると、いずれも 40 代から急激に増加していました。重症度によって体の健康意識に有意差が出たのも 40 代からでした。患者さんの意識はそのころから大きく変わってくるのが分かります。

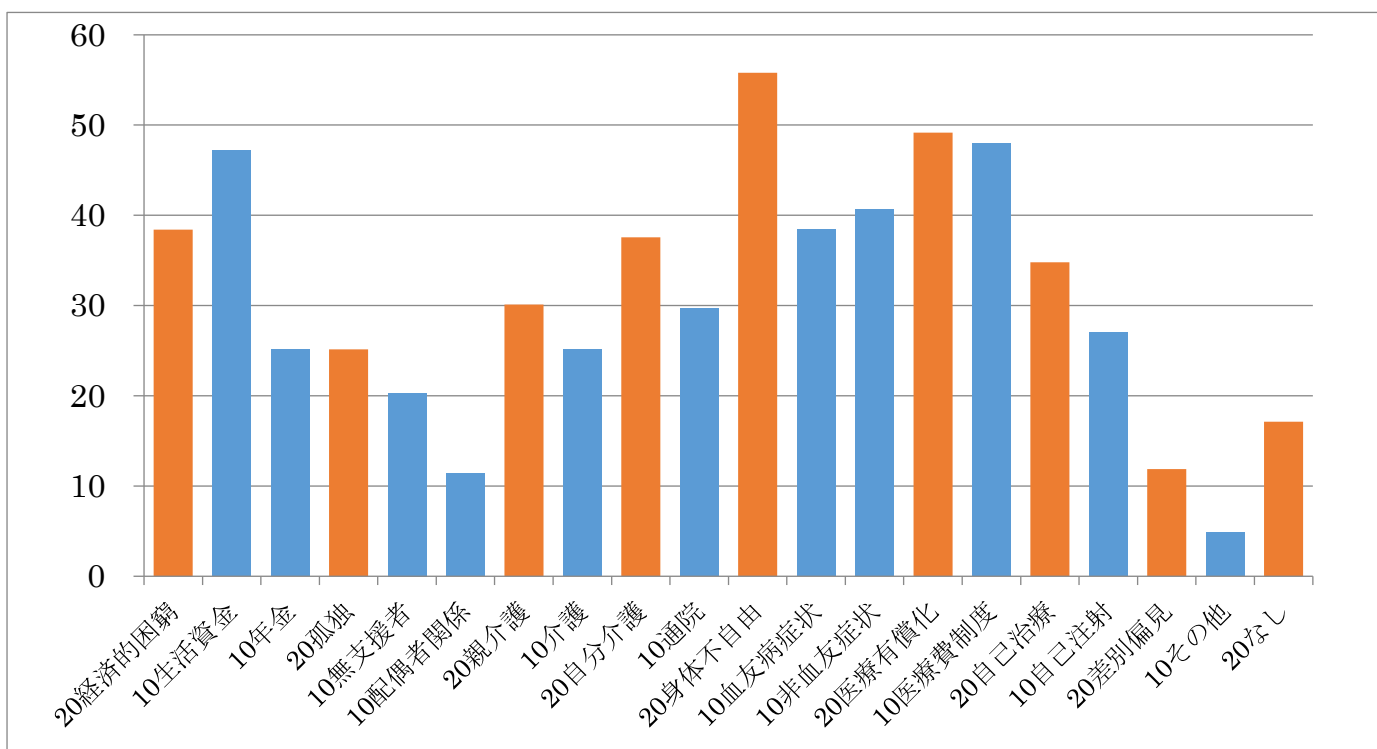
図Ⅲ-1-4 不安-4-a 将来に対して不安に感じる事 縦軸は% N=362



身体的に不自由になること、医療費が有償化されること、経済的に困窮すること、自分の介護、自己治療ができなくなること、親の介護が30%を超えています。不安に感じることはないと回答した者は2割にも届かない結果です。一般的と思われる将来の不安の以外では医療費の有償化や自己治療ができなくなるといった不安が血友病固有のものではないでしょうか。

図Ⅲ-1-4 不安-4-b 2020年将来に対して不安に感じる事 2010年老後不安になること

縦軸は% 2020年 N=362 2010年 N=640



今回の結果について、2010年QOL調査項目から類似の質問を抜き出し比較します。2010年のNは640人です。質問内容が全く同じではないので、次ページにここでの表記と内容を列挙しておきます。



ほとんど変化がない項目としては医療費の有償化への危惧で、10年たってもほとんど変わらず、半数近くの人が不安を感じています。2020年で減少した不安は経済的な不安で8.8%少なくなっていますが、その他、比較できそうな項目ではほとんど増えています。将来の孤独や支援者がいなくなることを不安に思う人は4.8%増え、介護に関しては親と自分を区別しての回答方式にもかかわらず、2010年に対して親の介護は4.9%増え、自分の介護は12.4%増えています。体が不自由になる不安は2010年の血友病を含めた病気への不安より大きく越えました。こうしてみると、良い凝固因子製剤が発売され、C型肝炎ウイルスも無くすことができ、HIV感染の免疫低下をほぼ抑えられるようになりました。患者さんは余命延長に自信が持てる状況になったのですが、一方で長い老後の生活も考えなくてはならなくなり、将来への不安が増えたとも考えられます。

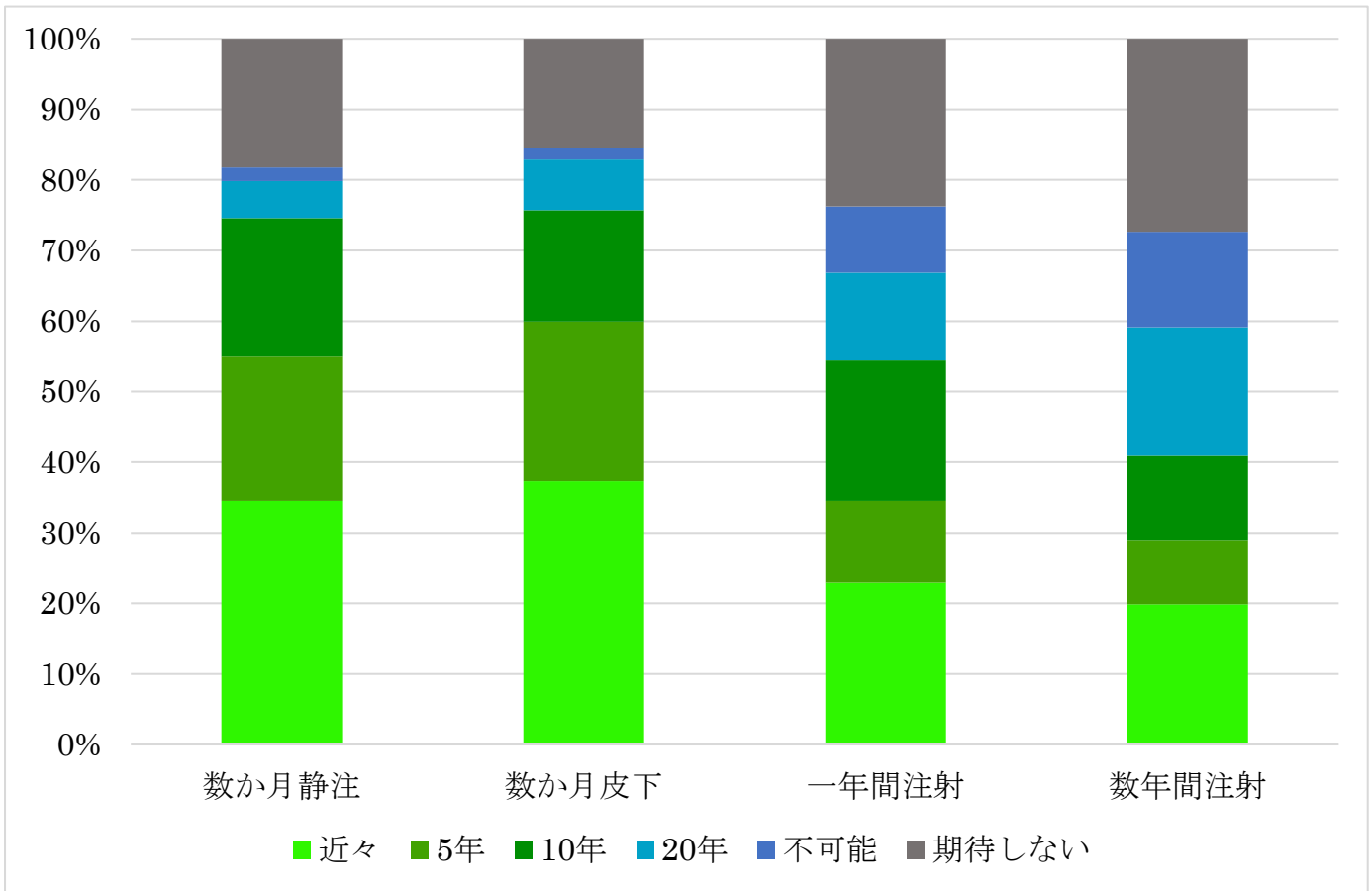
注. 質問項目の略号と質問内容

2010年の質問内容は「あなたが老後、最も不安になることは何ですか(複数回答可)」

20 経済的困窮	→2020年	経済的に困窮すること
10 年金	→2010年	年金
10 無支援者	→2010年	生活支援者がいない
10 配偶者関係	→2010年	配偶者との関係
20 親介護	→2020年	親の介護
10 介護	→2010年	介護
20 自分介護	→2020年	自分の介護
10 通院	→2010年	通院
20 身体不自由	→2020年	身体的に不自由になること
10 血友病症状	→2010年	血友病などの血液凝固異常症そのもの
10 非血友病症状	→2010年	血友病などの血液凝固異常症以外の病気
20 医療有料化	→2020年	医療費が有償化されること
10 医療費制度	→2010年	医療費助成制度
20 自己治療	→2020年	自己治療ができなくなること
10 自己注射	→2010年	自己注射
20 差別偏見	→2020年	差別・偏見
10 その他	→2010年	その他
20 なし	→2020年	特になし

### Ⅲ-1-5 治療法への期待

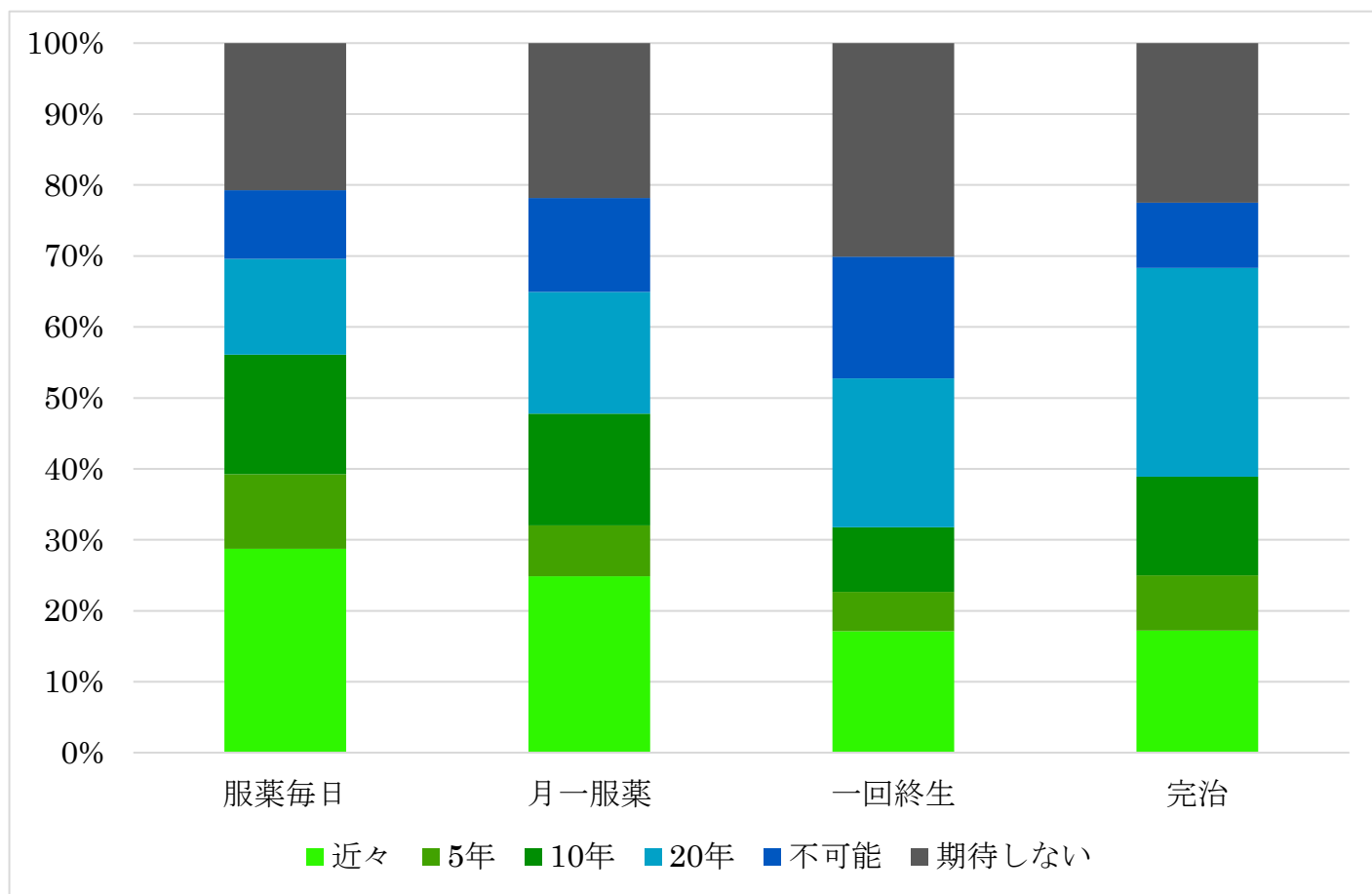
図Ⅲ-1-5 治療法への期待-1 血友病注射薬への期待 N=396



血友病治療薬の開発に対する期待について尋ねた質問です。静脈注射・皮下注射を問わず、数か月に1回程度、注射をすれば効果がある薬剤は、近々(数年内)発売されてくるのではないかと期待する者は1/3程度、5年以内には実現するのではないかと期待する者は半数を超えています。数か月の効果の範囲では静脈注射より皮下注射の方が全体に期待度が高くなっていますが、既に1月に1回の使用で効果のある皮下製剤の存在が広く知られている影響と思われます。年単位の効果持続薬となると実現への期待は大きく低下しますが、それでも2割の人は近々出てほしいと期待している姿が見えます。反面こうした新薬の開発に期待を寄せていない、実現不可能と考える人が2-4割程度は存在しています。薬害を経験した世代には、医療に期待して裏切られるのは辛い、あるいは新薬は有害事象のリスクが高いから選択肢にないと考える人もいます。すべての新しい治療薬に対して不可能、もしくは期待しないと回答した人は49名いますが、内訳は、直接に薬害を見聞きしたと思われる50代以上の方が18名、また20歳未満の15名の内、10名は保護者が回答していましたので、薬害を身近で見聞きした世代なのかもしれません。

しかし10-30代の本人回答でも、すべてに期待しない人が13名いました。特徴としては重症者が10人、関節に痛みを感じている方が8人含まれましたが、ほかに目立った傾向はありません。血友病治療に対して強い不信感を感じているのか、血友病児として生育上でトラウマが生じたのか、最近の治療薬の急成長を知らないのかなど、さらに調査検討する必要があります。

図Ⅲ-1-5 治療法への期待-2-a 血友病経口薬への期待 N=396



さらに現在は夢物語かもしれない経口での血友病治療薬についての期待度です。効果が高いほど、実現するのは時間がかかるだろうと患者さんが考えていることがわかります。今は全く姿が見えていない経口薬ですが、5年以内に期待している人が4割程度、10年では半数以上の人が期待し、総じて医薬の進歩に対する期待が大きいことがわかります。

表Ⅲ-1-5 治療法への期待-2-b t-検定：等分散を仮定した2標本による検定

自由度 58	身体の健康感	心の健康感 ***
高期待 N=38	m=3.11 sd=0.96	m=3.26 sd=1.01
非期待 N=22	m=2.82 sd=1.58	m=2.50 sd=1.12
t	0.983533644	2.780736859
P(T<=t) 片側	0.164714993	0.003651127 **

この期待度に関して 396 名中、本人回答でデータがそろっている者 60 人を抽出して凝固因子製剤への期待度の高低で群分けした上で、身体の健康意識と心の健康意識を比較してみました。

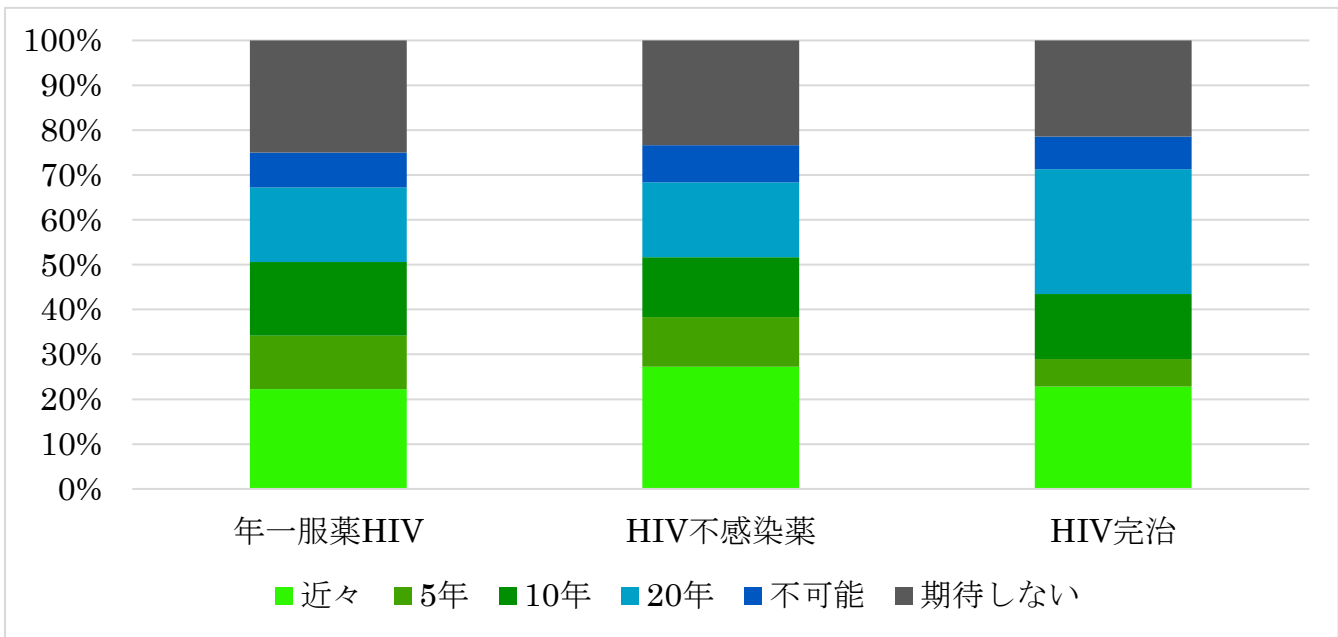
注射製剤において 近々か5年ほどと全て回答した者 38名 高期待群

不可能・期待無と全て回答した者 22名 非期待群

各健康感はとともいい5点～とても悪い1点 としました。

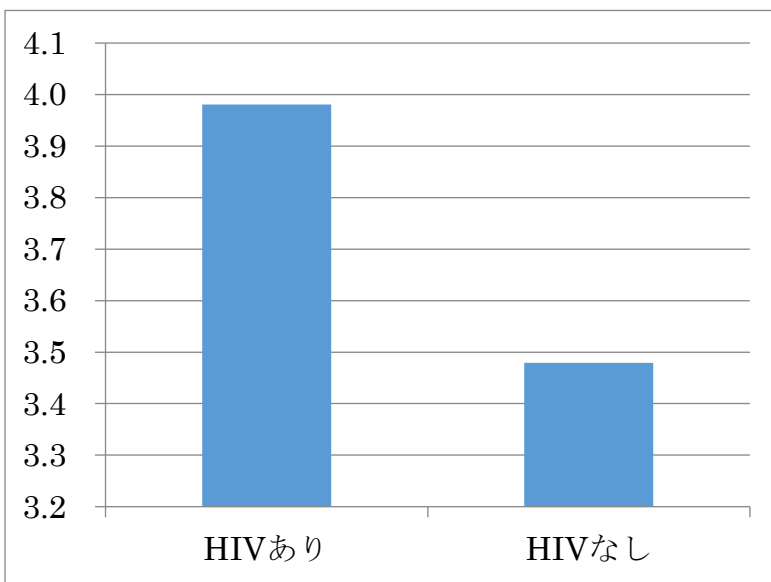
製剤への期待感の高低は身体健康感に大きな影響を与えていませんが、心の健康感には大きな違いがでました(p<.01)。心の健康感が高い人々は凝固因子製剤にも楽観的な見方をしているという結果です。

図Ⅲ-1-5 治療法への期待-2-a 抗 HIV 薬への期待 N=396



感染症である HIV 治療等にかかわり、抗 HIV 薬についての期待についてみました。さらなる効果を期待して、1 回/年の薬の登場を期待する人は数年内で 2 割、5 年で 3 割になりました。それと同様に人に感染させない薬への期待もされています。この結果の解釈は難しく、COVID-19 の流行の最中の調査で感染症克服への困難さを実感し、それが反映して厳しい数字となっている可能性があります。反対に今の薬でウイルス量を検出限界以下に抑えれば、HIV は性行為でも感染しないとされていますし、月 1 回の筋肉注射で効果がある抗 HIV 薬も実現し、こうした材料が反映され、楽観的な数字となっていることと考えられます。どちらなのでしょう。

図表Ⅲ-1-5 治療法への期待-2-b HIV 感染有無と人に感染させない薬への期待 N=248



期待していない： 1  
 実現不可能： 2  
 20年後： 3  
 10年後： 4  
 5年後： 5  
 近々： 6  
 として点数化して検定

HIV 感染	平均	n	標準偏差
HIVあり	3.980	102	1.8508
HIVなし	3.479	146	1.9162

なお差がでたのが、人に感染させない薬への期待で、HIV 感染している人は期待が大きくなっています (P<.05 Mann-Whitney U 検定)。自分が他者への感染源になってしまうという恐れが、HIV 感染被害者の負担になっている様子がうかがえます。家庭の不安においても感染者の人が非感染者に比較して不安が強かったことも示されましたし、良い薬ができて自己の健康への自信が多少取り戻せたとしても、他者へ感染させてしまう不安は、なかなか払拭できない現在の薬害被害者の姿が浮かびます。

### Ⅲ-1-6 他の結果

表Ⅲ-1-6-1 他の結果-3 HIV感染の有無による主な t 検定結果の一覧

質問項目	感染群(91人)		非感染群(114人)		P 値
	平均値	標準偏差	平均値	標準偏差	
体重	63.25275	11.21665	66.89474	11.37251	0.0229*
体の健康状態	2.857143	1.1112698	3.184211	0.9645558	0.0253*
心の健康状態	3.010989	1.0903058	3.254386	0.9759171	0.0937
不眠	0.14285714	0.3518658	0.03508772	0.1848139	0.00528**
精神神経疾患	0.1648352	0.3730873	0.1315789	0.3395249	0.506
身体疾患	1.4505495	1.301826	0.9210526	1.031750	0.00135**
治療の生活への満足	6.582418	1.414731	6.684211	1.390968	0.606
治療の外活動満足度	8.879121	2.327780	9.035088	2.357176	0.637
治療の心理負担軽減	2.846154	0.8809474	2.991228	0.8360846	0.23
家庭生活への不安	1.5384615	1.708200	0.8245614	1.024009	0.000271***
将来への不安	3.802198	2.232188	2.877193	1.937704	0.00174**
関節満足度	2.637363	2.223693	3.429825	2.409308	0.0164*
スポーツ満足度	2.835165	2.535366	4.070175	2.792909	0.00124**
日常活動満足度	3.593407	2.637246	4.508772	2.597635	0.0136*

HIV感染の有無により前節のような回答の相違があるのかについて検討しました。使用したのは、計396人のデータから本人が回答し、学生・生徒を除き、各質問項目(使用変数を参照)でNA回答を含まない246人を抽出し、さらに群間の年齢の影響をなくすためにHIV感染被害者の最低年齢だった37歳以上の205人です。

この結果を概観すると、HIV感染者は不眠傾向があるものの、心・精神の健康状態の自覚や精神神経疾患の有無は非感染者と変わらず、現在の治療がもたらす満足度、心理的負担軽減感、治療による外的活動の満足度も非感染者と有意差はないという結果がでました。近年の抗HIV薬の忍容性と効果の進歩は大きく、気持ちでは多くの血友病患者さんと変わるところはなくなったといえましょう。

しかし、体調に関してはそうではありません。身体の状態や関節状態やスポーツといった活動に関しては、非感染者に比較して満足度が低く、実際の身体疾患も有意に多くなっていました。これまでに受けた感染からの身体的ダメージは容易には補完できていないという結果です。また、これらの身体不全感に起因してなのか、将来に対する不安が強く、また家庭生活に関連する不安はここでもかなり強く現れています(Ⅲ4-2参照)。引き続き、HIV感染被害者に対して身体状態を維持するための細やかな支援を行うと共に、将来への安心感を与える体制作りが必要だと思われます。

参考:使用変数について

注. 選択対象とした質問項目

- ・基本事項16 現在の職業 Job  
失業中0 定年1 就業中2 として分類しました。
  - ・基本事項01 年齢 Age 18歳以下はNAとして他項目で排除されます
  - ・基本事項03 体重 kg Weigh
  - ・基本事項04 身長 cm Hight
  - ・基本事項06 血友病 A または B A=1 B=2
  - ・基本事項07 重症度 Sever  
重症度 軽1 中2 重3 NAは抜きました
  - ・基本事項08 インヒビター Inhib  
なし1 以前あり2 あり3 として分類しました
  - ・基本事項09 使用製剤 Medic  
バイパス+SHL1 EHL2 代替3 過去治験+使用無4 として  
併用の場合 より高い得点のものを選択分類 間隔があくほど高得点としました
  - ・基本事項10 製剤使用方法 Proph  
出血時投与1 予備的投与2 定期投与3
  - ・基本事項18 家族構成 18歳以上 Fami  
独居-1 同居あり-2
  - ・基本事項19 HIV感染 HIV  
あり1 なし0 NAでも30歳満は0とする
  - ・基本事項20 HCV感染 HCV  
なし0 自然治癒1 服薬SVR2 治療中3 未治療4
  - ・1 治療11 体の健康状態 HBody  
とても良い5 良い4 普通3 少し悪い2 悪い1 NA抜きました
  - ・1 治療12 心の健康状態 HMent  
とても良い5 良い4 普通3 少し悪い2 悪い1
  - ・1 治療14-1 不眠項目のチェック Fumin  
あり1 なし0
  - ・1 治療14-1 精神神経疾患項目のチェック Seisi  
あり1 なし0
  - ・1 治療14-1 アルコール依存項目のチェック Sakes  
あり1 なし0
  - ・1 治療14-1 身体疾患 Sint(上3項目を除く各項目がチェックあれば1加点)  
高血圧 糖尿病 高尿酸血症(痛風) 高脂血症 不整脈 骨粗鬆症 透析を必要とする腎不全 脳梗塞 狭心症心筋梗塞 悪性リンパ腫 カポジ肉腫 その他の悪性腫瘍(肺癌、胃癌、大腸癌、肝臓癌、大腸癌、膵癌、白血病など)
- \*ないと回答しても項目にチェックをつけた場合は算定している
- ・1 治療16-1 治療に対する注射の満足度 MInje 無回答NAを抜き  
注射方法満足 非常に不満 1- 非常に満足 5

注射頻度満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

として加算したもの 範囲 2 - 10

・ 1 治療 16-1 治療に対する生活の満足度 MLife NA を抜き

自宅生活満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

学校職場満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

として加算したもの 範囲 2 - 10

・ 1 治療 16-1 治療に対する活動満足度 MActi NA 抜く

移動時満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

趣味運動満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

行事参加満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

として加算 範囲 3 - 15

・ 1 治療 16-1 治療に対する心理負担軽減の満足度 MPhyc NA 抜く

心理軽減満足 非常に不満 1 - 非常に満足 5

・ 2 心理 2 家庭生活への不安 Famfu

家庭内差別 行動制限 収入不足 セックス 結婚 育児 前診断生別

余暇時不足 その他

範囲 0-8 特になし 及び 家族あり+ブランクは0とした

・ 2 心理 3 医療面の不安 MedFu

医療差別 行動制限 病状 通院負担 医療費

解雇不安 短診察時間 医師不信 医療力不足 その他

範囲 0-10

特になしは0 ブランクはNAで抜く

・ 2 心理 4 将来への不安 MirFu

経済的困窮 孤独老 親介護 自分介護 身体不自由

医有償化 差別偏見 自己注困難

範囲 0-8

特になしは0 ブランクはNAで抜く

・ 2 心理 5 薬剤への期待 ExpMd

近々 4 5年後頃 3 10年後頃 2

20年後頃 1 実現不可能 0 期待しない 0

として11項目加算

範囲 0-44 ブランクはNAで抜く

・ 4 身体機能 (3-4)-①関節満足度 JoiMa 最大の不満0-最大の満足10

範囲 0-10 ブランクはNAで抜く

・ 4 身体機能 (3-4)-②スポーツ満足度 SpoMa 最大の不満0-最大の満足10

範囲 0-10 ブランクはNAで抜く

・ 4 身体機能 (3-4)-③日常活動満足度 NitMa 最大の不満0-最大の満足10

範囲 0-10 ブランクはNAで抜く

・ PCS得点 反芻 Pchan

範囲 0-20

- P C S 得点 無力感 PCMur  
範囲 0-20
- P C S 得点 拡大視 PCkak  
範囲 0-12



### 3.III. 心理・社会状況について 応用編

## Ⅲ-2 心理・社会領域(応用分析結果)

### Ⅲ-2 心理・社会領域(応用分析結果)の概要

主に身体健康感、心健康感と全体的健康感について、重回帰分析、量的分析等を行った結果、心健康状態は積極的な姿勢、楽観的な考え方、自己効力感などが背景になっていることが分かりましたが、今回は具体的な身体的要因については抽出されませんでした。身体的健康感では若く、心健康感もよく、先の不安がなく、日常生活に満足度が高い者ほど、良好なことが分かり、やはり具体的な身体的要因は抽出されていません。

そこで健康感と不安との関連について、さらに分析を行いました。因果関係は別にして、「患者自身による健康状態の評価が低いほど、仕事上で抱える不安や心配が多くなる」あるいは「仕事上で抱える不安や心配が多いほど、患者自身による健康状態の評価が低くなる」傾向が示され、その傾向は量的分析、質的分析のいずれ手も確認されました。まずは双方が悪化していく、悪循環に陥らないために職場環境の整備と支援的アプローチが必要です。

また「体・心・全般の健康状態」の評価と「将来への不安」項目選択数とは量的に関連し、健康状態の評価が低い者ほど、将来への抱える不安や心配が多くなる傾向が示されました。それは質的にも関連しており、患者さんの多くが「将来」に関して、さまざまな不安や心配事を抱え、特に「身体的に不自由になること」に続き、「困窮」や「治療費の有償化」といった経済的な不安を強く持っていることがわかりました。今回の分析からは、経済的な安定と治療費の公的負担の継続が「将来への不安」の解消にとって有効であると言えます。

### Ⅲ-2-心理・社会領域(応用分析結果)の記載について

応用分析編では基礎分析結果を踏まえ、質問紙全体の回答を対象に多変量回帰を用いて、重回帰分析、量的分析、質的分析を行いました。

検定・分析に使用した統計ソフトは SPSS Ver.23 及び R-4.0.3 です。表記については心理・社会領域(基礎分析編)に準じています。

### Ⅲ-2-1 心と身体 の健康感の重回帰分析の結果

本節では心の健康感と身体 の健康感を支える要因について、重回帰分析を用いて探索的に検討しました。

#### (1) 方法

全データから本人が回答し、学生・生徒を除き、各質問項目(Ⅲ-(基礎分析結果)-6-1 使用変数を参照)で NA 回答を含まない 246 人を対象として、Ⅲ-(基礎分析結果)-6-1 で使用した変数を用いて、重回帰分析をステップワイズで行いました。分析に使用した統計ソフトは R-4.0.3 です。

#### (2) 結果と検討

表Ⅲ-2-1-1 心 の健康感の重回帰分析の結果 N=246

	編回帰係数	標準偏差	T 値	P 値
(Intercept)	0.763416	0.369762	2.065	0.04006 *
年齢	0.008088	0.003632	2.227	0.02692 *
血友病 AorB	-0.253257	0.129545	-1.955	0.05177 .
身体 の健康状態	0.566828	0.048094	11.786	< 0.001 ***
不眠あり	-0.363974	0.170337	-2.137	0.03365 *
精神神経疾患あり	-0.418437	0.126673	-3.303	0.00110 **
生活の満足度	0.063486	0.034739	1.828	0.06889 .
心理負担軽減の満足度	0.141605	0.060580	2.338	0.02025 *
薬剤への期待	0.008386	0.003154	2.659	0.00837 **
スポーツ満足度	-0.050056	0.016530	-3.028	0.00273 **
PCS 無力感	-0.026771	0.010682	-2.506	0.01288 *

有意差 codes: '\*\*\*' 0.001 '\*\*' 0.01 '\*' 0.05 '.' 0.1

残差平方和の四分位

最小値 二分位 中央値 三分位 最大値

-1.5244 -0.3681 -0.0267 0.4250 1.6528

この結果から自分の心の健康状態を良いと認識している者は

1. 身体 の健康状態も良いと認識し \*\*\*
2. うつ病などの精神神経疾患罹患歴がなく \*\*
3. スポーツへの満足度が低い \*\*
4. 今後の薬剤への期待感が大きく \*\*
5. 痛みへの無力感がなく (対抗できると考える) \*
6. 治療が血友病であることの心理的負担を軽減していると考え \*
7. 18 歳を下限としてより若く \*
8. 不眠傾向がない \*

ことが分かりました。

心 の健康状態は積極的な姿勢、楽観的な考え方、自己効力感などを背景にしていることが示されています。興味深い結果はふたつあります。ひとつは、心 の健康状態を説明する要因をステップワイズしていく過程で重症度、インヒビター、HIV や HCV、病歴などの身体的な要因が脱落していったことです。心 の健康感の認識は身

体の健康感への認識が影響するものの、具体的な身体要因としては抽出されませんでした。もうひとつはスポーツへの満足度が低い者ほど心の健康感が良いという結果です。なお、心の健康度認識とスポーツ満足度の相関係数は0.17となり、直接的な相関関係はありません。試みにスポーツへの満足度を独立変数から抜いて再分析すると、有意差はありません(P=0.13)が、今度は関節機能への満足度が低い者ほど、心の健康状態が良いとする兆候がみられました。身体を自由に動かせない不満と心の健康感には関連があるようです。これをそのまま解釈すると、現状に甘んじることなく、もっと動きたい、動けるようになりたいという気持ちの強い人ほど、自分の心の健康度を高く認識しているということになるのでしょうか。さらに検討が要りそうです。

また、有意差には至りませんでした。上に示した通り、血友病Bよりも血友病Aの患者さんが心の健康状態をよいという結果、そして生活の満足度の大きい者が心の健康状態をよいことをうかがわせる傾向も出ています。

表Ⅲ-2-1-2 身体の高健康感の重回帰分析結果

	編回帰係数	標準偏差	T 値	P 値
(Intercept)	1.219998	0.304494	4.007	0.0000825***
年齢	-0.013302	0.003725	-3.571	0.000431 ***
心の健康状態	0.634970	0.050051	12.687	< 2e-16 ***
不眠あり	0.284427	0.179065	1.588	0.113529
精神神経疾患あり	0.224022	0.133671	1.676	0.095073 .
移動趣味行事参加の満足度	0.040306	0.020808	1.937	0.053924 .
将来への不安	-0.067124	0.022989	-2.920	0.003840 **
スポーツ満足度	0.031386	0.019603	1.601	0.110685
日常活動の満足	0.051691	0.021364	2.420	0.016292 *

有意差 codes: '\*\*\*' 0.001 '\*\*' 0.01 '\*' 0.05 '.' 0.1

残差平方和の四分位

最小値 二分位 中央値 三分位 最大値

-1.78646 -0.38786 0.03208 0.41422 1.71282

この結果から自分の身体の高健康感を良いと認識している者は

1. 18歳を下限としてより若く \*\*\*
2. 心の健康状態も良いと認識し \*\*\*
3. 将来への不安がなく \*\*
4. 日常活動の満足度が高い \*

ことが分かりました。

身体の高健康感においても重症度、インヒビター、HIV や HCV、病歴などの身体的な要因が脱落していったことは興味深く、心の健康感、将来への不安や満足感が身体の高健康感を支える主な要因として抽出されており、ほかにも有意差には至りませんでした。うつ病などの精神神経疾患罹患歴がなく、移動、趣味運動や行事参加に満足感を感じていることなどが身体の高健康感を支えている傾向がみられました。

健康感においては不安や満足感が大きな影響を与えているといえます。

### Ⅲ-2-2 「体・心・全体的健康状態」と「仕事上の不安・心配」との量的関連

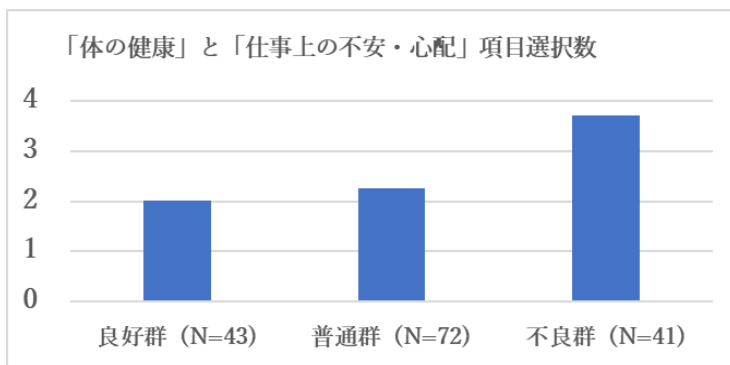
健康感と不安との関連をさらに探るために「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「仕事上の不安・心配」との関連について、量的分析を行いました。

#### (1) 方法

- ①「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ②「仕事上の不安・心配」の13種の選択項目のうち、「特にない」「その他」は除外し11種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③3群において「仕事上の不安・心配」の項目選択数を比較しました。分析は、Kruskal-Wallisの検定および一元配置分散分析・多重比較により実施しました。

#### (2) 結果

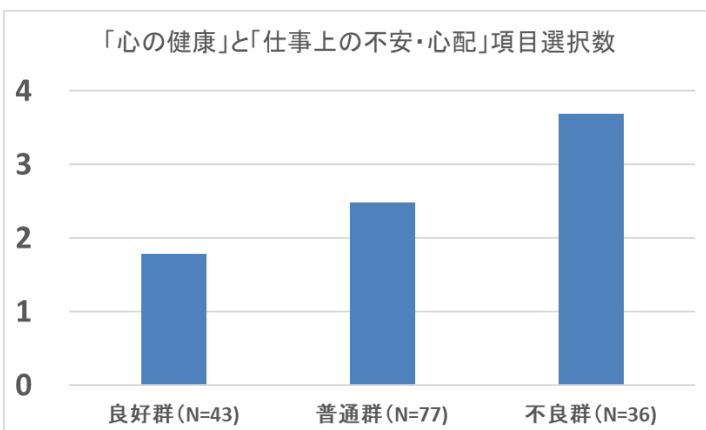
図Ⅲ表-2-2-1 「体の健康状態」と「仕事上の不安・心配」との量的関連



体の健康状態	選択数	SD
良好群 (N=43)	2.023	1.1647
普通群 (N=72)	2.250	1.1352
不良群 (N=41)	3.707	2.0401

「体の健康状態」による3群の内訳は、良好群：43、普通群：72、不良群：41です。「良好群・普通群」と「不良群」の間に有意な差を確認しました ( $P<0.00$ )。

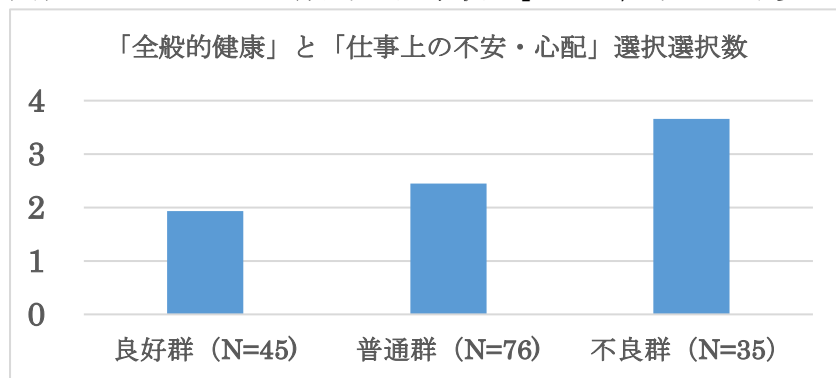
図表Ⅲ-2-2-2 「心の健康状態」と「仕事上の不安・心配」との量的関連



心の健康状態	選択数	SD
良好群 (N=43)	1.791	.8607
普通群 (N=77)	2.481	1.4199
不良群 (N=36)	3.694	1.9394

「心の健康状態」による3群の内訳は、良好群：43、普通群：77、不良群：36です。「良好群」「普通群」「不良群」のそれぞれの間に有意な差を確認しました。「良好群－普通群」( $P<0.05$ )、「普通群－不良群」( $P<0.00$ )となります。

図表Ⅲ-2-2-3 「全般的な健康状態」と「仕事上の不安・心配」との量的関連



全般的健康状態	選択数	標準偏差
良好群 (N=45)	1.933	1.0090
普通群 (N=76)	2.447	1.3306
不良群 (N=35)	3.657	2.0996

「全般的な健康状態」による3群の内訳は、良好群：45、普通群：76、不良群：35です。「良好群・普通群」と「不良群」の間に有意な差を確認しました (P<0.00)

### (3) 検討

「体・心・全般の健康状態」の評価はいずれも「仕事上の不安・心配」とは量的に関連することが示唆されました。「患者自身による健康状態の評価が低いほど、仕事上で抱える不安や心配が多くなる」あるいは「仕事上で抱える不安や心配が多いほど、患者自身による健康状態の評価が低くなる」傾向を示すこととなります。

### Ⅲ-2-3 「体・心・全体的健康状態」と「仕事上の不安・心配」との質的関連

次に「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「仕事上の不安・心配」とが、どのような関連をもつかについて、質的分析を試みました。体・心・全般的な健康状態が、項目内の特定の選択肢と結びつく傾向を示すのか、あるいは上記で確認した量的関係にとどまるのかを検討することを目的とします。

#### (1) 方法

- ①「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ②「仕事上の不安・心配」の13種の選択項目のうち、「特にない」「その他」は除外し11種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③3群において「仕事上の不安・心配」の項目毎の出現傾向を比較しました。比較分析は、「UserLocal・AI テキストマイニング (<https://textmining.userlocal.jp/>)」を使用しました。
- ④項目間の共起的出現傾向を比較しました。比較分析は、KHcoder.Ver3（樋口耕一，2019）を使用しました。選択項目は以下のように簡易に表記し、分析しています。

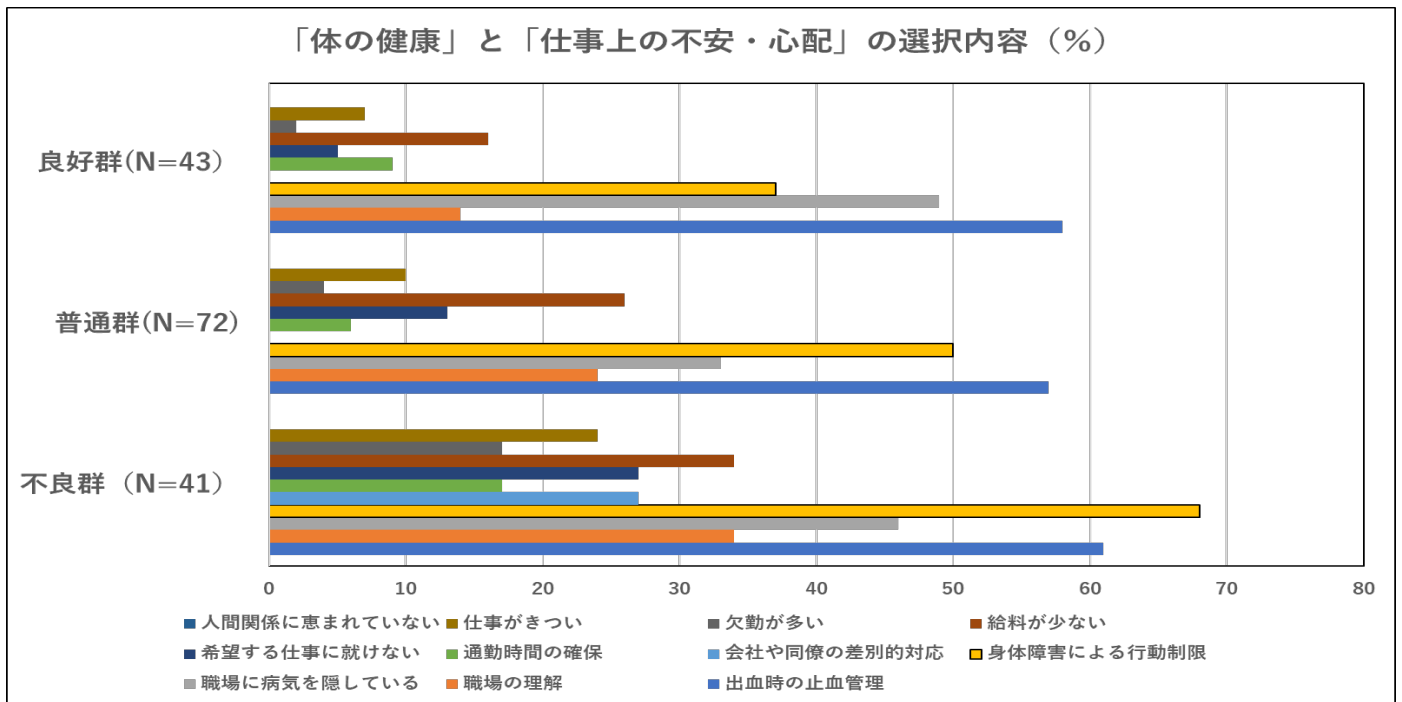
図Ⅲ-2-3 選択項目の簡易表記一覧

出血時の止血管理	→	管理	希望する仕事に就けない	→	不満
職場の理解	→	理解	給料が少ない	→	給料
職場に病気を隠している	→	秘密	欠勤が多い	→	欠勤
身体障害による行動制限	→	障害	仕事がつい	→	労苦
会社や同僚の差別的対応	→	差別	人間関係に恵まれていない	→	人間
通勤時間の確保	→	通勤			

(2) 結果

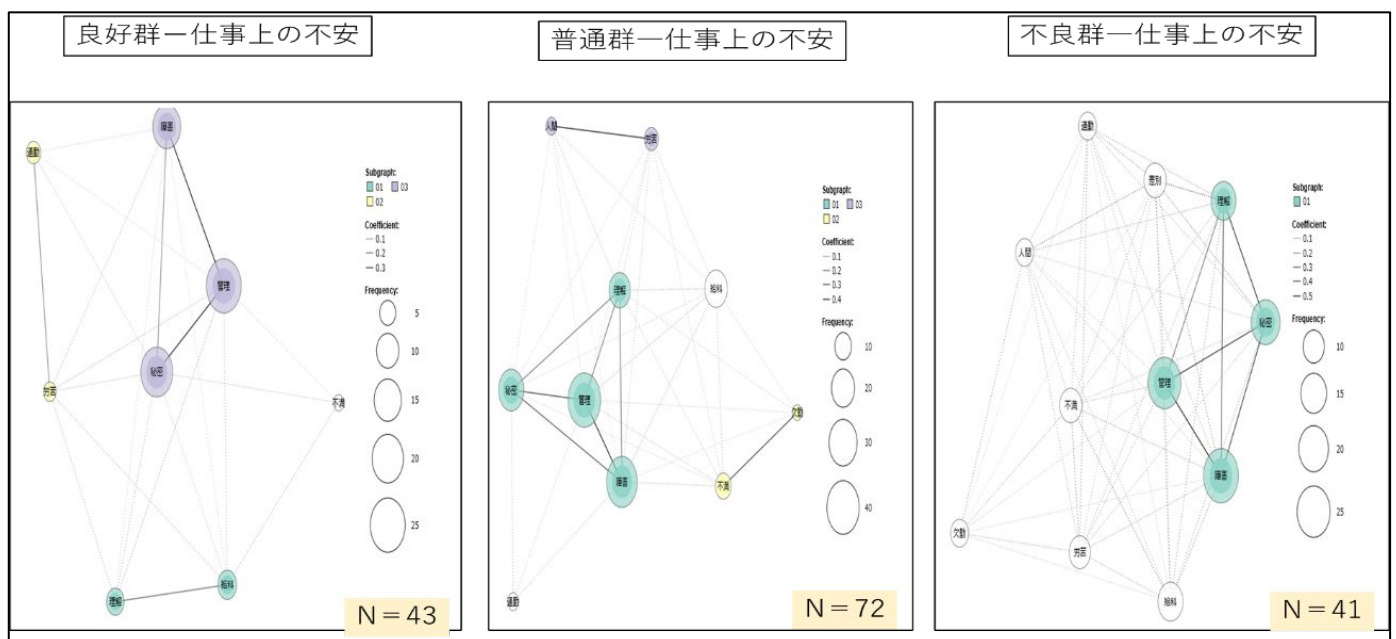
Ⅲ-2-3-1 「体の健康状態」と「仕事上の不安・心配」との質的関連

図Ⅲ-2-3-1-1 「体の健康状態」と「仕事上の不安・心配」の選択内容



「体の健康状態」と「仕事上の不安・心配」との質的関連「体の健康状態」による3群の内訳は、上記と同様に良好群：43、普通群：72、不良群：41です。この3群において選択された項目は、良好群では「出血時の止血管理」が最多で、2番目に「職場に病気を隠している」、次いで「身体障害による行動制限」が選択されます。この3項目で、選択総数の70%以上になります。普通群では「出血時の止血管理」が最多で「良好群」と同じです。しかし、2番目に「身体障害による行動制限」、3番目が「職場に病気を隠している」となり、良好群の2番と3番が入れ替わります。不良群では「身体障害による行動制限」が最多となり、「出血時の止血管理」は2番目に後退します。3番目が「職場に病気を隠している」となり「普通群」と同じですが、良好群と普通群で確認されなかった「会社や同僚の差別的対応」が6番目（7.6%）に現れてきます。

図Ⅲ-2-3-1-2 「体の健康状態」と「仕事上の不安・心配」の共起ネットワーク図

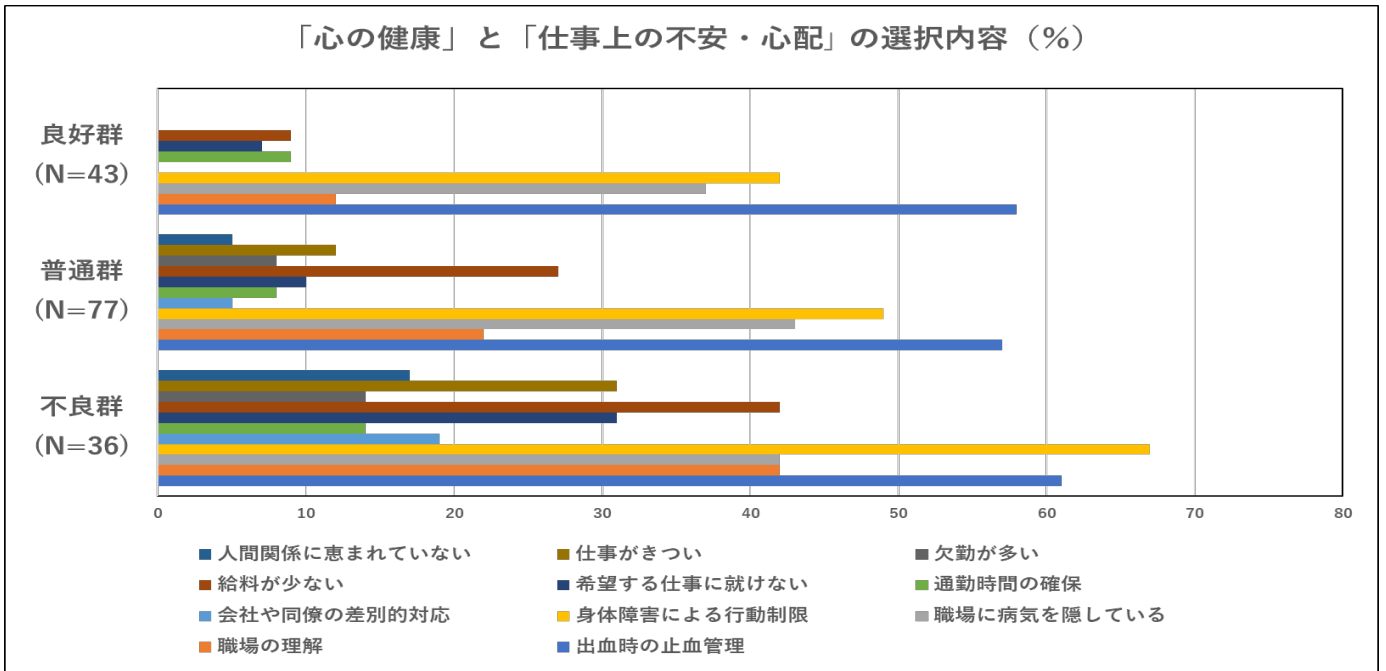




選択項目の共起ネットワーク図からも、良好、普通、不良と移るにつれ「不安・心配」の項目が複雑に絡んで状況が分かります。

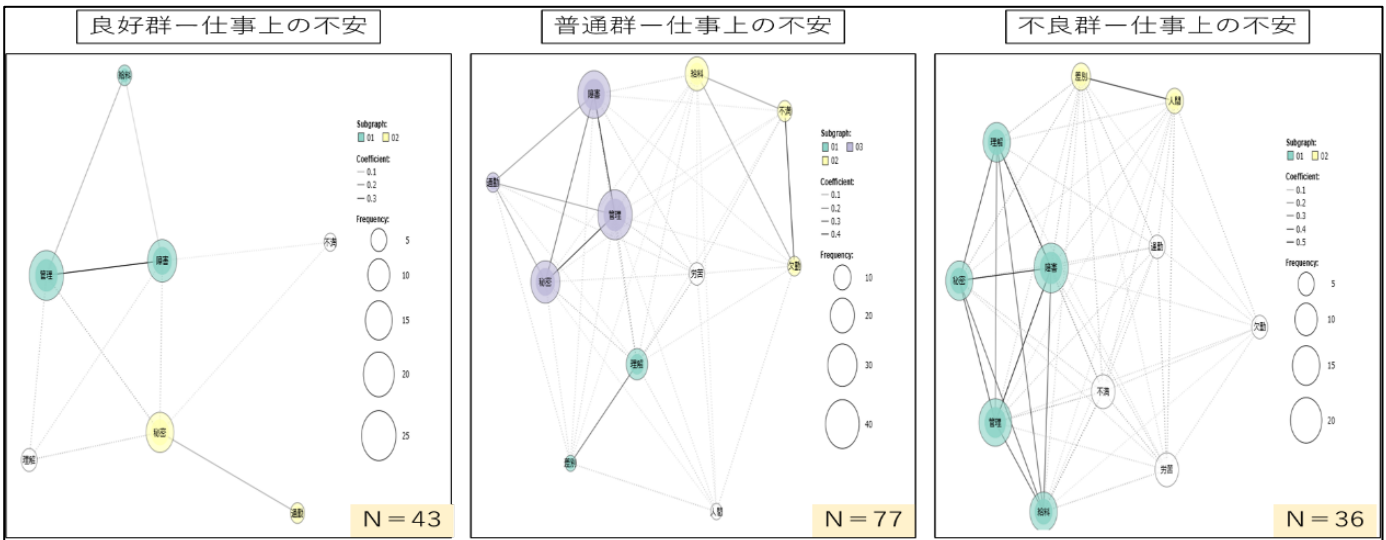
### Ⅲ-2-3-2 「心の健康状態」と「仕事上の不安・心配」との質的関連

図Ⅲ-2-3-2-1 「心の健康状態」と「仕事上の不安・心配」の選択内容



「心の健康状態」3群の内訳は良好群：43、普通群：77、不良群：36です。この3群において選択された項目は、良好群では「出血時の止血管理」が最多で、2番目に「身体障害による行動制限」、次いで「職場に病気を隠している」が選択されます。この3項目で、選択総数の78%以上になります。普通群では「出血時の止血管理」が最多で、これに「身体障害による行動制限」「職場に病気を隠している」が続き、良好群と同じですが、60%に止まります。不良群でも「出血時の止血管理」「身体障害による行動制限」「職場に病気を隠している」と続きますが45%以下に止まります。ここでも、良好群と普通群で確認されなかった「会社や同僚の差別的対応」が8番目（5%）に現れてきます。

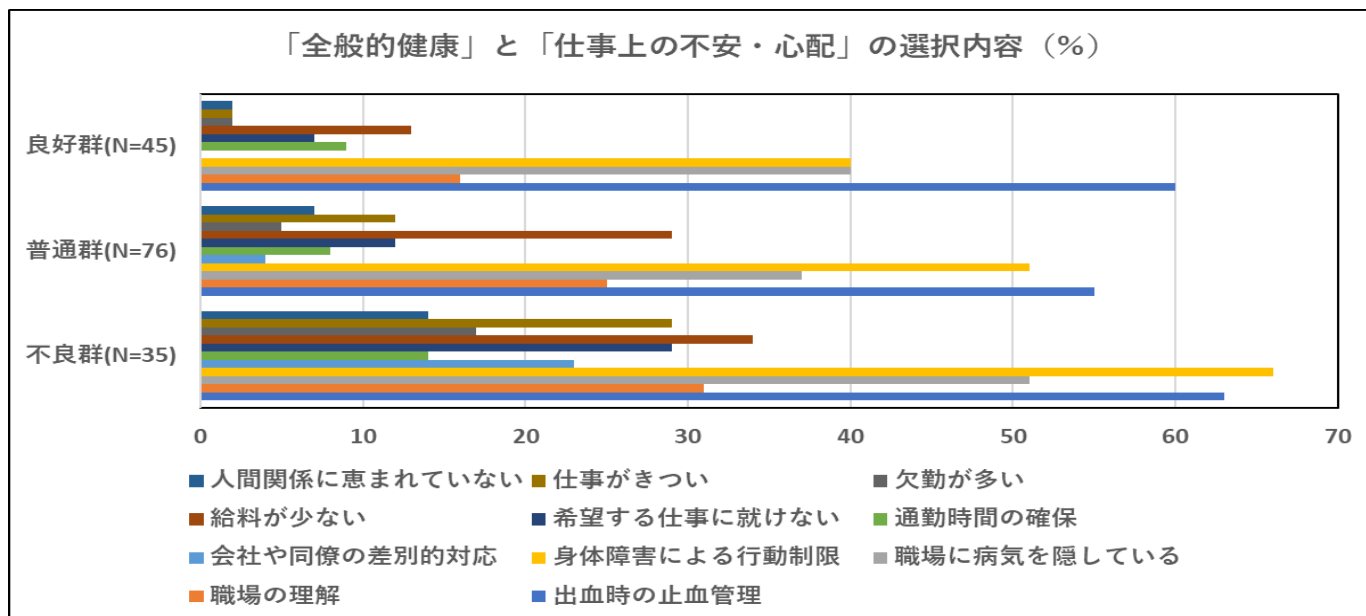
図Ⅲ-2-3-2-2 「心の健康状態」と「仕事上の不安・心配」のネットワーク図



選択項目の共起ネットワーク図からも、良好、普通、不良と移るにつれ「不安・心配」の項目が複雑に絡んで状況が分かります。

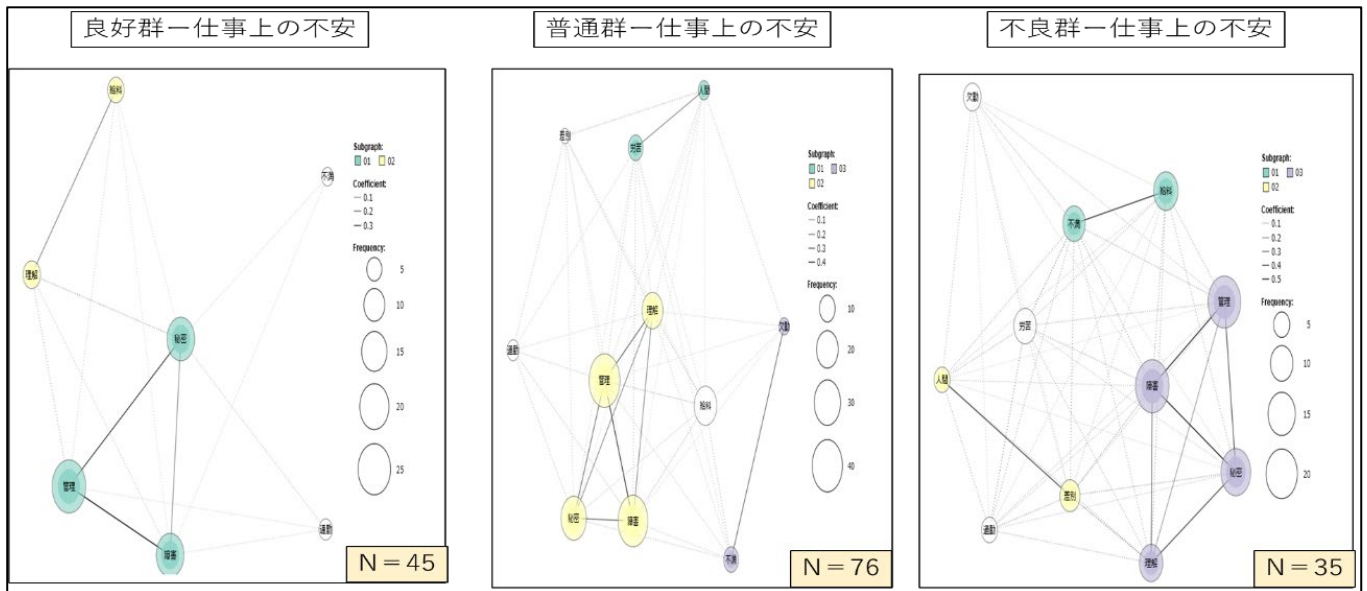
### Ⅲ-2-3-3 「全般的な健康状態」と「仕事上の不安・心配」との質的関連

図Ⅲ-2-3-3-1 「全般的な健康状態」と「仕事上の不安・心配」の選択内容



「全般的な健康状態」3群の内訳は、良好群：45、普通群：76、不良群：35です。この3群において選択された項目は、良好群では「出血時の止血管理」が最多で、2番目は同率で「職場に病気を隠している」「身体障害による行動制限」が選択されます。この3項目で、選択総数の73%以上になります。普通群では「出血時の止血管理」が最多で、2番目に「身体障害による行動制限」、次いで「職場に病気を隠している」が続きます。3項目が上位なのは良好群と同じですが、58%に止まります。不良群は「出血時の止血管理」「身体障害による行動制限」「職場に病気を隠している」の順で続きますが、この3項目では48%に過ぎず、「給料が少ない」「職場の理解」を含めても66%、6番目の「希望する仕事に就けない」までを含めて、ようやく73%に達する状況です。なお、「体の健康状態」「心の健康状態」では見られなかった「人間関係に恵まれていない」が、少数ではありますが「全般的な健康状態」の「普通群」「不良群」で現れています。

図Ⅲ-2-3-3-2 「全般的な健康状態」と「仕事上の不安・心配」のネットワーク図



選択項目の共起ネットワーク図からも、良好、普通、不良と移るにつれ「不安・心配」の項目が複雑に絡んで状況が分かります。

### (3) 検討

以上より、「体・心・全般の健康状態」の評価と「仕事上の不安・心配」とは質的にも関連することが示唆されました。体、心、そして全般的に健康状態の不良と感じる患者は仕事上で、さまざまな不安や心配事を抱えていることが示されました。この分析からは、「体・心・全般の健康状態」の評価と「仕事上の不安・心配」の間の因果関係を見出すことはできていませんが、しかし、悪循環に陥らないために職場環境の整備と支援的アプローチが必要であることは言うまでもありません。

### Ⅲ-2-3-4 「体・心・全体的健康状態」と「現在仕事をしていない理由」との関連

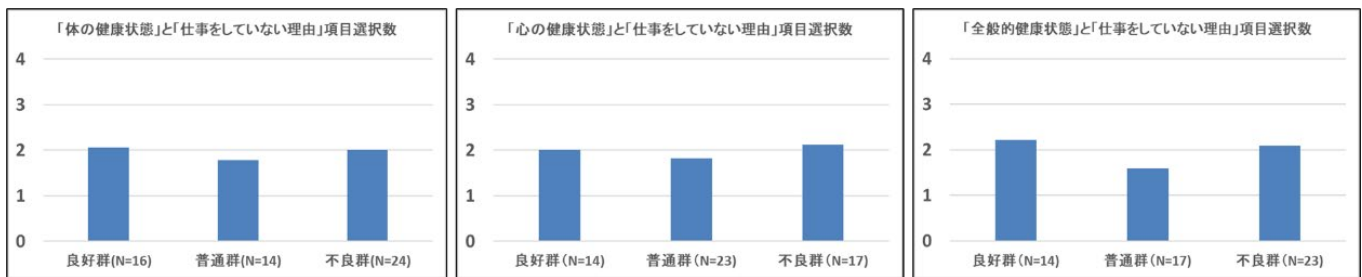
「体の健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「現在仕事をしていない理由」との関連について、量的分析を行いました。

#### (1) 方法

- ① 「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ② 「現在仕事をしていない理由」の12種の選択項目のうち、「特にない」「その他」は除外し10種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③ 3群において「仕事上の不安・心配」の項目選択数を比較しました。分析は、Kruskal-Wallisの検定および一元配置分散分析・多重比較により実施しました。

#### (2) 結果

図Ⅲ-2（応用分析結果）-3-4-1 「体・心・全体的健康状態」と「現在仕事をしていない理由」の項目選択数



「体・心・全体的健康状態」と「現在仕事をしていない理由」の項目選択数との間に関連を見出すことができませんでした。

### Ⅲ-2-4 「体・心・全体的健康状態」と「家庭生活における不安」との関連

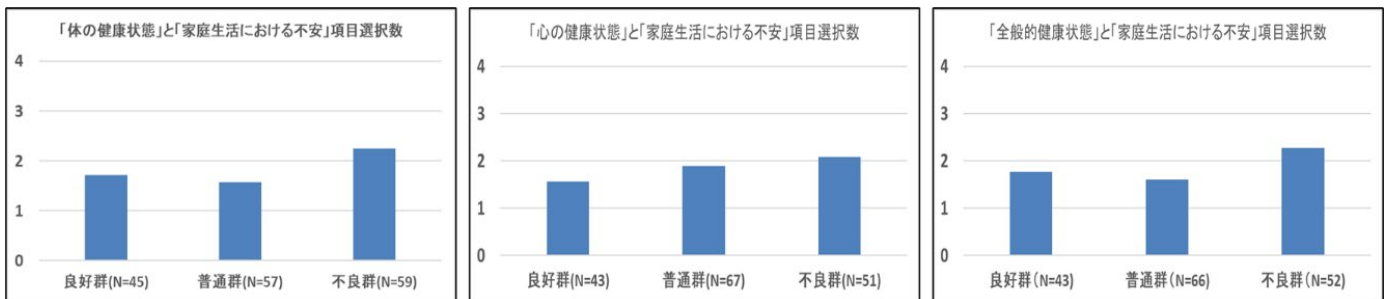
「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「家庭生活における不安」との関連について、量的分析を行いました。

#### (1) 方法

- ① 「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ② 「家庭生活における不安」の10種の選択項目のうち、「特にない」「その他」は除外し8種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③ 3群において「家庭生活における不安」の項目選択数を比較しました。分析は、Kruskal-Wallisの検定および一元配置分散分析・多重比較により実施しました。

#### (2) 結果

図Ⅲ-2-4-1 「体・心・全体的健康状態」と「家庭生活における不安」の項目選択数



「体の健康状態」および「全体的健康状態」と「家庭生活における不安」の項目選択数との関連については、「不良群」と「普通群」の間で項目選択数において有意な差を見出しましたが、「不良群」と「良好群」、および「普通群」と「良好群」との間には有意な差を見出すことはできませんでした。

### Ⅲ-2-5 「体・心・全体的健康状態」と「医療に対する不安」との関連

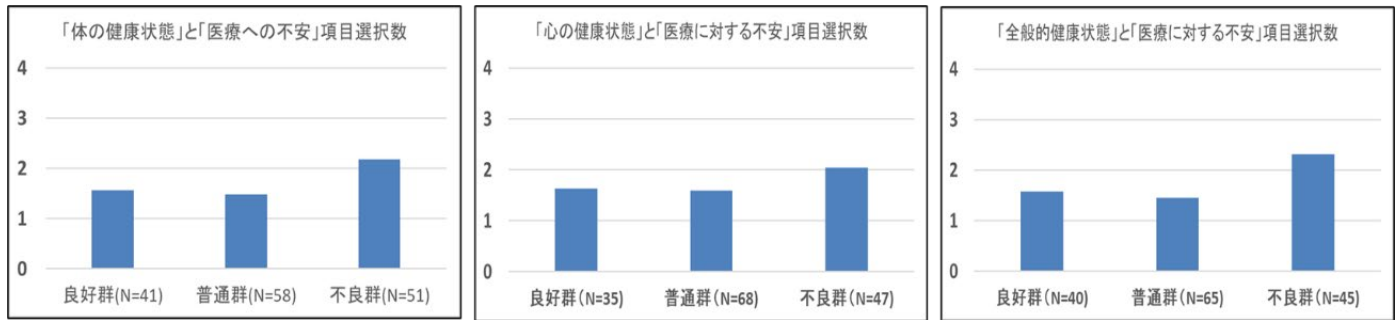
「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「医療に対する不安」との関連について、量的分析を行いました。

#### (1) 方法

- ① 「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ② 「医療に対する不安」の11種の選択項目のうち、「特にない」「その他」は除外し9種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③ 3群において「医療に対する不安」の項目選択数を比較しました。分析は、Kruskal-Wallisの検定および一元配置分散分析・多重比較により実施しました。

(2) 結果

図Ⅲ-2-5-1 「体・心・全体的健康状態」と「医療に対する不安」の項目選択数



「体の健康状態」および「全体的健康状態」と「医療に対する不安」の項目選択数との関連については、「不良群」と「普通群」の間で項目選択数において有意な差を見出しましたが、「不良群」と「良好群」、および「普通群」と「良好群」との間には有意な差を見出すことはできませんでした。

### Ⅲ-2-6 「体・心・全体的健康状態」と「将来への不安」との量的関連

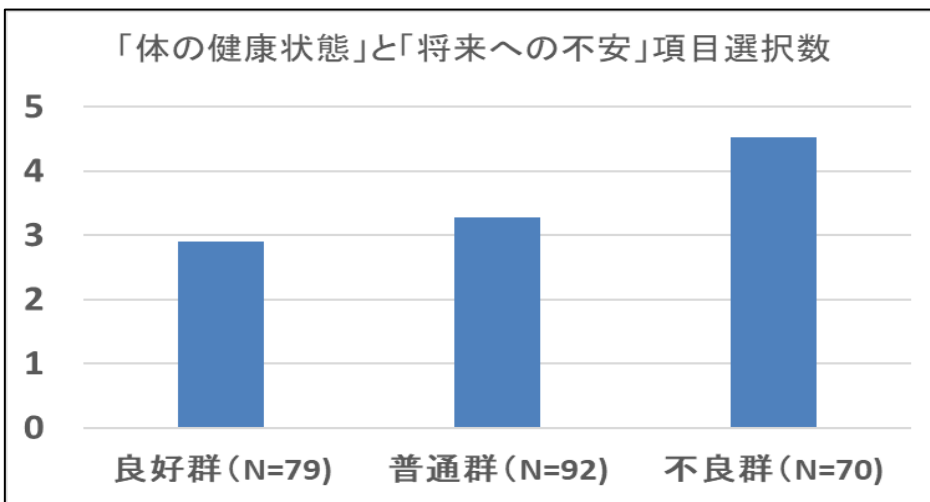
「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「将来への不安」との関連について、量的分析を行いました。多くの項目を選択する患者は、さまざまな不安や心配事を抱えているとの想定を検討するためです。

#### (1) 方法

- ① 「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ② 「将来への不安」の9種の選択項目のうち、「特にない」を除外し8種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③ 3群において「将来への不安」の項目選択数を比較しました。分析は、Kruskal-Wallisの検定および一元配置分散分析・多重比較により実施しました。

#### (2) 結果

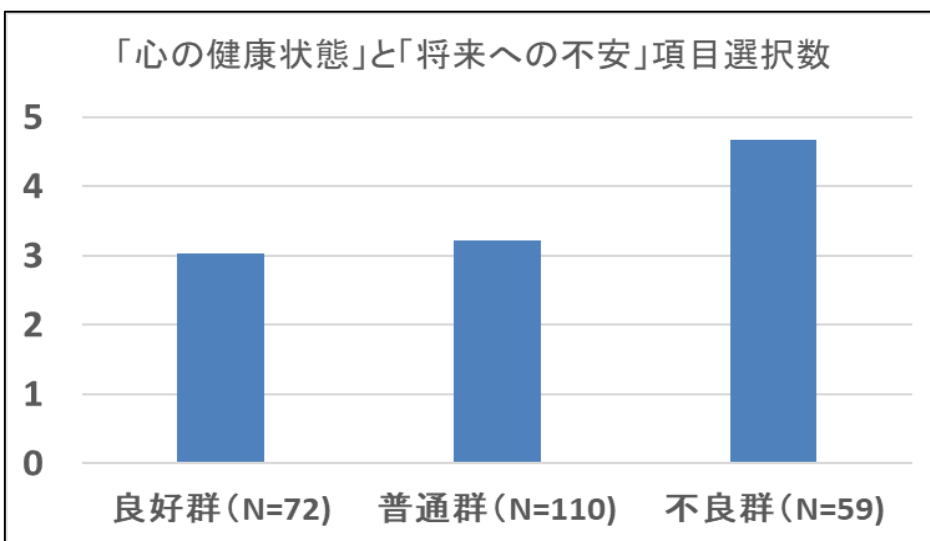
図表Ⅲ-2-6-1 「体の健康状態」と「将来への不安」の量的関連



体の健康状態	選択数	SD
良好群 (N=79)	2.8987	1.72905
普通群 (N=92)	3.2826	1.65964
不良群 (N=70)	4.5286	1.87061

「体の健康状態」による3群の内訳は、良好群：79、普通群：92、不良群：70です。「良好群・普通群」と「不良群」の間に有意な差を確認しました (P<0.00)。

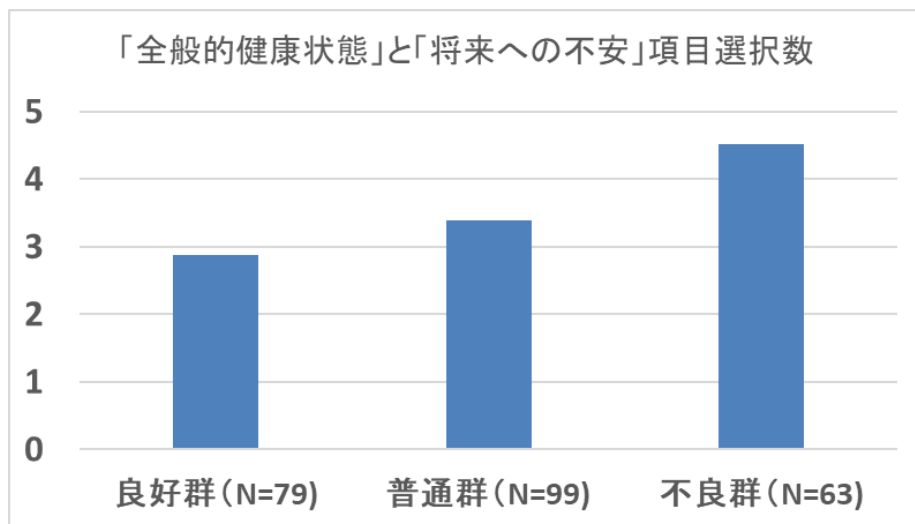
図表Ⅲ-2-6-2 「心の健康状態」と「将来への不安」の量的関連



心の健康状態	選択数	SD
良好群 (N=72)	3.0278	1.70312
普通群 (N=110)	3.2182	1.72612
不良群 (N=59)	4.6780	1.83304

「心の健康状態」による3群の内訳は、良好群：72、普通群：110、不良群：59です。「良好群・普通群」と「不良群」の間に有意な差を確認しました (P<0.00)。

図表Ⅲ-2-6-3 「全般的な健康状態」と「将来への不安」の量的関連



全般的健康状態	平均値	標準偏差
良好群 (N=79)	2.8861	1.69454
普通群 (N=99)	3.3838	1.68854
不良群 (N=63)	4.5238	1.93322

「全般的な健康状態」による3群の内訳は、良好群：79、普通群：99、不良群：63です。「良好群・普通群」と「不良群」の間に有意な差を確認しました (P<0.00)

### (3) 検討

これらの結果を考えると「体・心・全般の健康状態」の評価と「将来への不安」項目選択数とは量的に関連することが示唆されました。患者自身による健康状態の評価が低いほど、将来への抱える不安や心配が多くなる傾向が示されました。



### Ⅲ-2-7 「体・心・全体的健康状態」と「将来への不安」との質的関連

「体の全体的健康状態」「心の健康状態」「全体的健康状態」と「将来への不安」とが、どのような関連をもつかについて、質的分析を試みました。目的は体・心・全般的な健康状態が、項目内の特定の選択肢と結びつく傾向を示すのか、あるいは上記で確認した量的関係にとどまるのかを検討することです。

#### (1) 方法

- ① 「体・心・全体的健康状態」の回答を「良好群（回答：とても良い・良い）」「普通群（回答：普通）」「不良群（回答：少し悪い・悪い）」3群に区分しました。
- ② 「将来への不安」の9種の選択項目のうち、「特にない」を除外した8種類の項目の中から、回答者が選択した個数をカウントしました。
- ③ 3群において「将来への不安」の項目毎の出現傾向を比較しました。比較分析は、「UserLocal・AI テキストマイニング (<https://textmining.userlocal.jp/>)」を使用しました。
- ④ 項目間の共起的出現傾向を比較しました。比較分析は、KHcoder.Ver3（樋口耕一，2019）を使用しました。選択項目を以下のように簡易に表記し、分析しています。

図Ⅲ-2-7 選択項目の簡易表記一覧

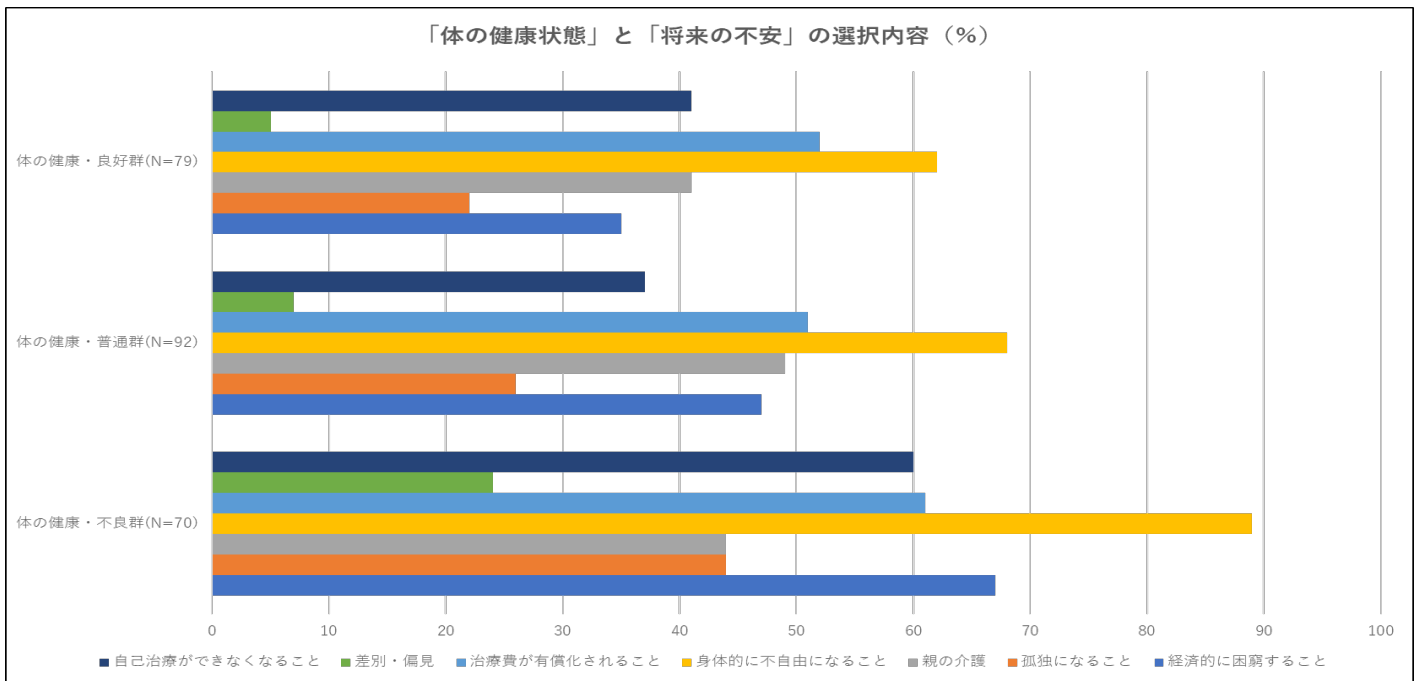
経済的に困窮すること	➡	困窮
孤独になること	➡	孤独
親の介護	➡	親
自分の介護	➡	自分

身体的に不自由になること	➡	身体
治療費が有償化されること	➡	有償
差別・偏見	➡	差別
自己治療ができなくなること	➡	治療

## (2) 結果

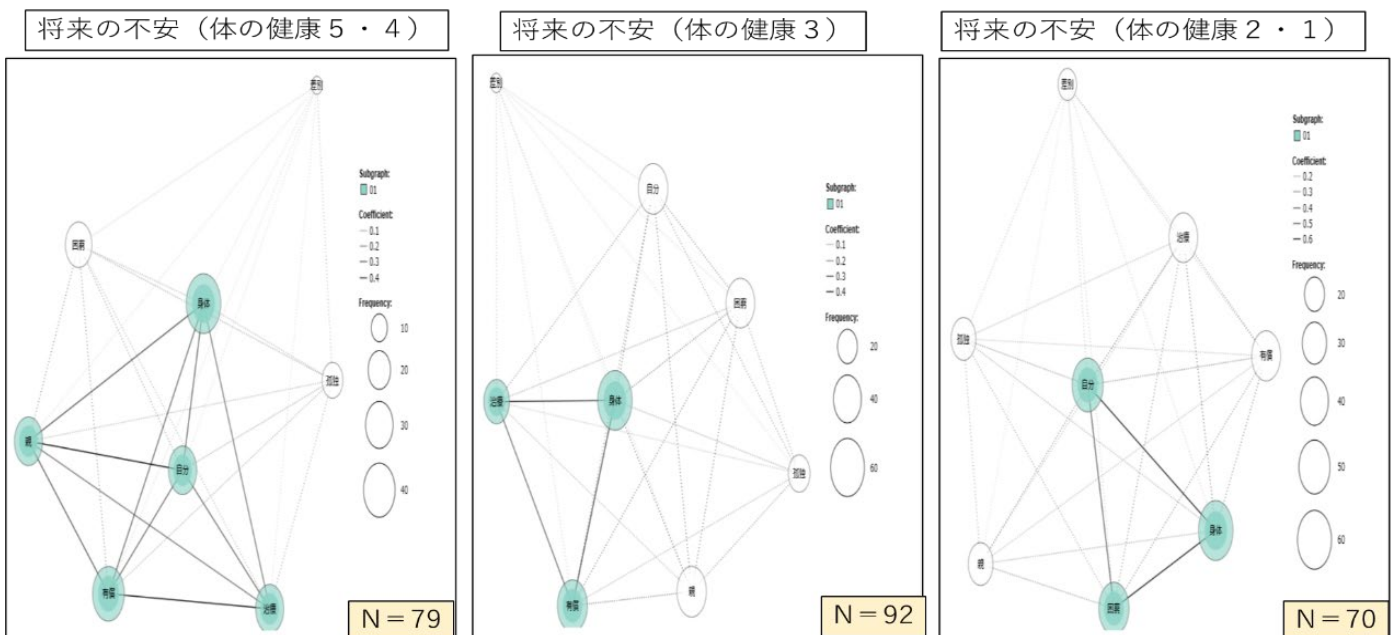
### Ⅲ-2-7-1 「体の健康状態」と「将来の不安」との質的関連

図Ⅲ-2-7-1-1 「体の健康状態」と「将来の不安」との質的関連



「体の健康状態」による3群の内訳は、上記と同様に良好群：79、普通群：92、不良群：70です。この3群において選択された項目は、良好群では「身体的に不自由になること」が最多で、2番目に「治療費が有償化されること」、次いで「自己治療ができなくなること」が選択されます。普通群では最多と2番目は「良好群」と同じです。しかし、3番目に「経済的に困窮すること」が入ります。不良群でも「身体的に不自由になること」が最多となり、「経済的に困窮すること」が2番目となります。

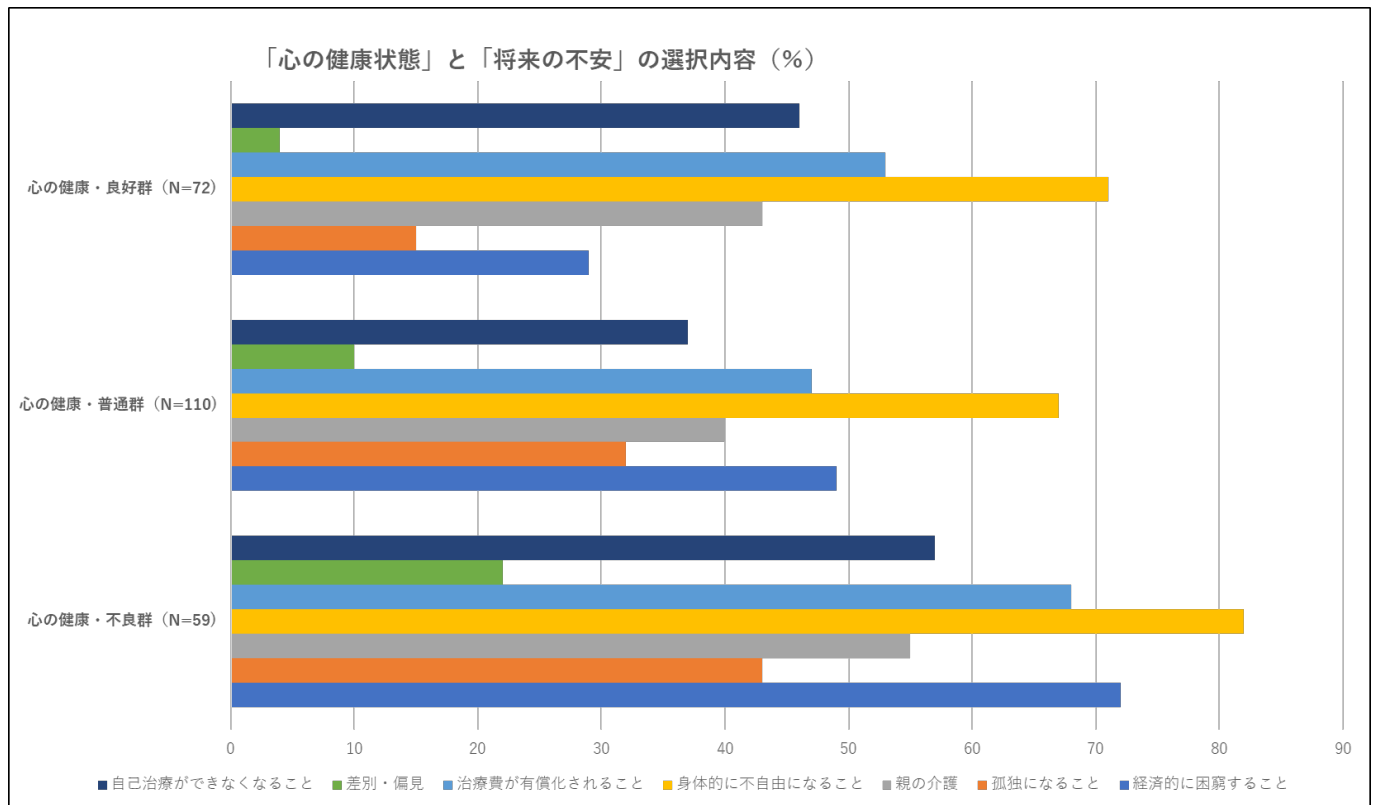
図Ⅲ-2-7-1-2 「体の健康状態」と「将来の不安」の共起ネットワーク



選択項目の共起ネットワーク図からは、良好、普通、不良とも、ネットワークが順次複雑になるとは言い切れません。「将来の不安」という抽象的な状況を想定しての選択は、もともと複雑なもので、ネットワーク図の複雑

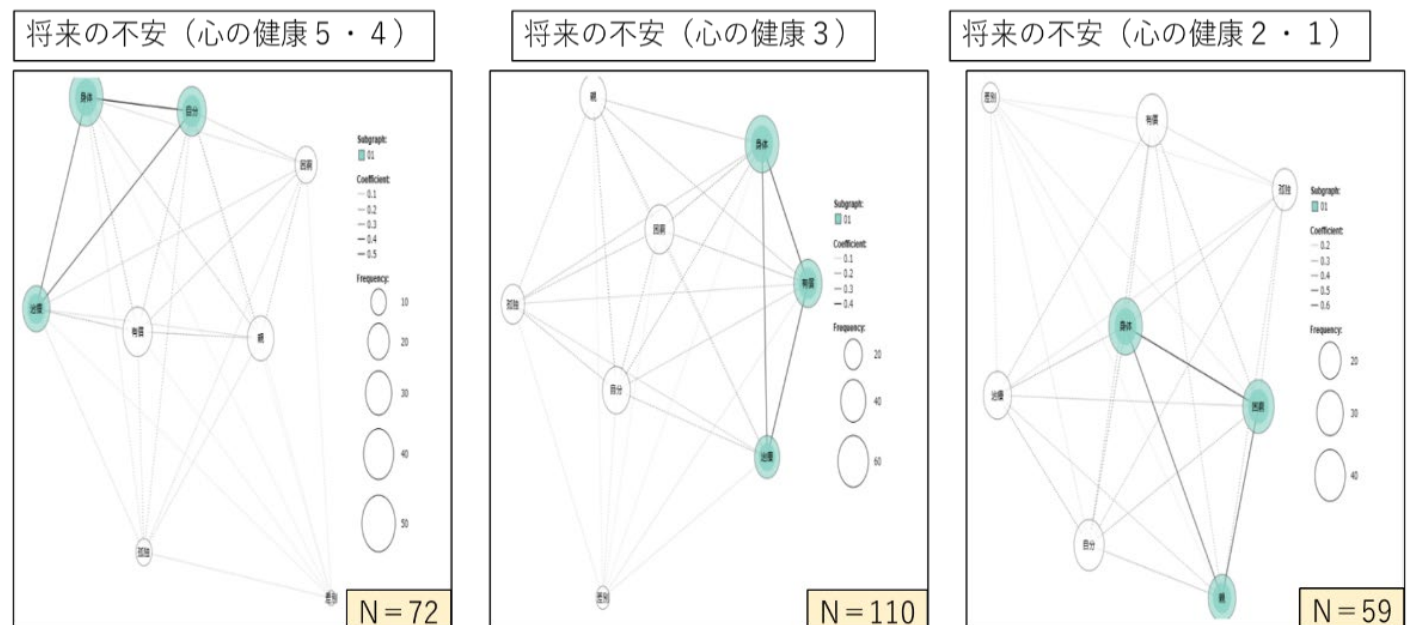
さとして示すことはできないと思われます。しかし、量的側面から「身体が不自由になること」「治療費が有償化されること」「経済的に困窮する」が「体の健康状態」の視点から見た際の「将来の不安」の要因であることは確認できます。

図Ⅲ-2-7-2-1 「心の健康状態」と「将来の不安」との質的関連



「心の健康状態」3群の内訳は、上記と同様に良好群：72、普通群：110、不良群：59です。この3群において選択された項目の最多は「身体的に不自由になること」です。普通群と不良群では「経済的に困窮すること」「治療費が有償化されること」が2番と3番に入ってきます。

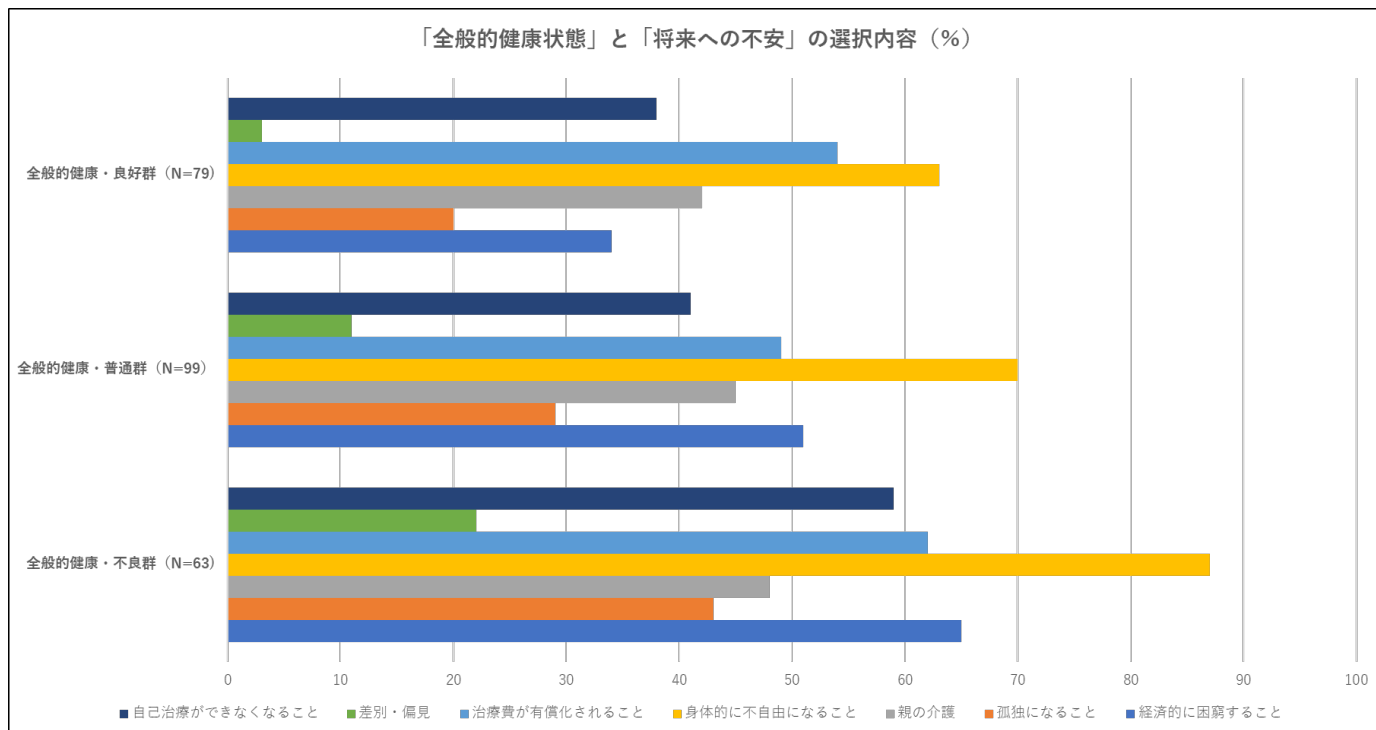
図Ⅲ-2-7-2-2 「心の健康状態」と「将来の不安」の共起ネットワーク



選択項目の共起ネットワーク図からも、良好、普通、不良と移るにつれ「将来の不安」の項目が複雑に絡んで

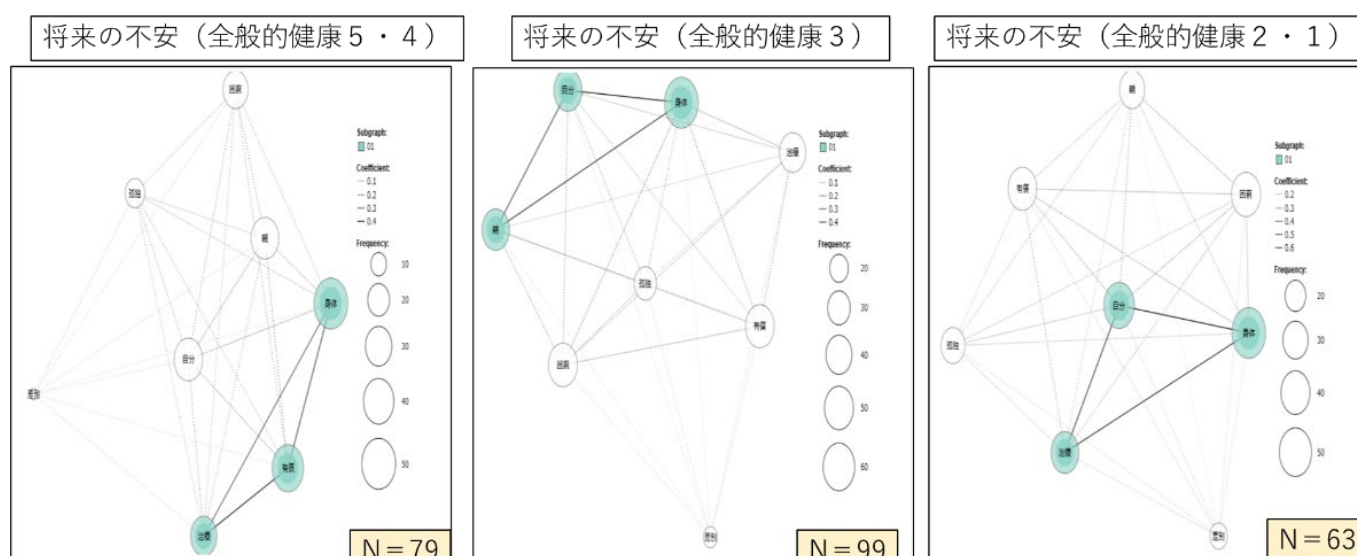
いる状況が分かります。しかし、「体の健康状態」と「将来の不安」の項目で見られた傾向と同様で、「将来の不安」はもともと複雑な要因に依拠するものであり、ネットワーク図のみでは把握出来ないと思われま。とは言え少なくとも「身体的に不自由になること」「治療費が有償化されること」「経済的に困窮すること」が、「心の健康状態」の視点から見た際の「将来の不安」の要因であることは確認できます。

図Ⅲ-2-7-3-1 「全般的な健康状態」と「将来の不安」との質的関連



「全般的な健康状態」3群の内訳は、良好群：79、普通群：99、不良群：63です。「全般的な健康状態」における選択は、「心の健康状態」とほぼ同じ傾向を示します。「身体的に不自由になること」が最多で、これに「経済的に困窮すること」「治療費が有償化されること」が続きます。

図Ⅲ-2-7-3-2 「全般的な健康状態」と「将来の不安」の共起ネットワーク



選択項目の共起ネットワーク図からも、良好、普通、不良と移るにつれ「将来の不安」の項目が複雑に絡んでいる状況が分かります。しかし、「体の健康状態」「心の健康状態」の両方において見られた「将来の不安」との

関連傾向と同様で、「将来の不安」はもともと複雑な要因に依拠するものであり、ネットワーク図のみでは把握出来ないと思われます。とは言え少なくとも「身体的に不自由になること」「治療費が有償化されること」「経済的に困窮すること」が、「心の健康状態」視点から見た際の「将来の不安」の要因であることは確認できます。

### (3) 検討

この結果から「体・心・全般の健康状態」の評価と「将来への不安」とは質的にも関連することが示されました。患者の多くが「将来」に関して、さまざまな不安や心配事を抱えていて、いずれの群でも「身体的に不自由になること」に続き、「困窮」や「治療費の有償化」といった経済的な不安を強く持っていることがわかりました。今回の分析からは、「体・心・全般の健康状態」の評価と「将来への不安」の間の因果関係を見出すことはできていませんが、経済的な安定と治療費の公的負担の継続がこの不安の解消にとって有効であることが、改めて確認されました。

### 3.IV. 身体機能状況について

## IV 身体機能評価

### 要旨

痛みは身体動作を妨げるだけでなく、心理面でのストレスにもなり様々な影響を及ぼすことが知られており、QOL 向上のための疼痛対策は他の疾患でも注目されております。診察の際に痛みを訴える血友病患者さんは多く、血友病性関節症（以下関節症）の比較的初期からみられることの多い症状の一つでもあるため、今回は痛み注目して調査しました。

痛みは足、膝、肘関節に多く、年齢が上がるるとともに痛みのある割合が高くなっておりました。最も多かった足関節に関しては 10 代から増え始め、治療方法の進歩により本人が自覚する出血回数は減ってきているものの繰り返す関節内出血の自覚がなくても関節症の進行が見つかることが課題にもなっており、関節症の早期発見という観点からは特に注意深く対応する必要があると言えます。

疾患による労働生産性の低下も QOL の一つとして注目されている分野で、疾患による欠勤で生じる経済損失よりも、出勤しながらも疾患の影響で労働能率が低下する損失の方が大きいと言われております。今回は労働生産性の評価として使われることの多い Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire plus Classroom Impairment Questions (WPAI-CIQ)を用いて調査しました。回答者の 9 割が血友病を原因として休むことなく就労・就学できていたものの、就労者の約半数で労働能率の低下がみられました。就学者ではインヒビター陰性者の 98%が欠席も勉学能率の低下もありませんでしたが、インヒビター陽性者の半数で欠席と能率低下がみられました。労働能率や日常生活動作に影響する要因を検討すると関節内出血回数、痛み、HIV 感染が影響していました。

スポーツに関しては 24%が定期的に行っており、水泳・ウォーキング・サイクリング・ジョギングなど出血リスクが少ない種目が多かったものの、若年世代ではサッカーも多く選択されるなど種目が広がってきております。

自身の関節の状態、スポーツ、日常生活内での身体活動に対する満足度は年齢とともに低下しており、これらに影響する要因として関節痛、HIV 感染が挙げられました。

痛みを Pain Catastrophizing Scale (PCS)を用いて評価したところ 29.1%が痛みの影響の強い重度 PCS でした。年齢が高いほど重度 PCS の割合は高まりますが、重症度やインヒビターによる有意な違いはなく、PCS 合計点数と出血回数間に有意な相関は見出せませんでした。

上記 3 つの満足度は重度 PCS 群の方が軽度 PCS 群よりも有意に低くなっており、質問Ⅱ-11~13 の自覚的な健康状態も重度 PCS 群の方が有意に悪く、影響する要因として重度 PCS であること、関節内出血回数などが挙げられました。質問Ⅲ-1 の就学・就労状況に関する質問と PCS の関係をみると、学校生活に関する質問と重度 PCS かどうかの間には相関がありませんでしたが、就労に関する質問では重度 PCS かどうかで回答に有意差がありました。就労状況の回答に影響する要因を検討した重回帰分析では、重度 PCS であることが挙げられますが出血回数は採択されませんでした。日常生活の中で出血を回避するために取ることの多い行動を尋ねましたが、痛みが強いほどより多くの回避行動をとっていることが判りました。

今回の調査では実に多くの項目で痛みが影響していることが判りました。関節内出血の際には痛みを伴いますが、関節症の状態によっては出血がなくても痛みます。関節痛は短期的なものではなく、日常生活の様々な場面で繰り返し自覚されることも多く、場合によっては終日自覚されるなど、慢性的な痛みが QOL を低下させることは心理・社会的側面から対応すべき問題であることは広く認知されています。今回の調査でも痛みの影響が広く及んでおり、出血対策に注目しがちな血友病診療において、治療の進歩により出血回数も減少傾向にある昨今だからこそ、QOL を高めるためには疼痛対策にも積極的に取り組むべきと言えるのではないのでしょうか。

## 1. 関節障害の状況

痛みは血友病性関節症（以下関節症）の症状の一つで、軟骨や軟骨下骨の損傷との相関も報告されており、痛みの有無は関節症性変化の一つと捉えることもできます。

肩、肘、股、膝、足関節に痛みのある割合を年代別にまとめました。

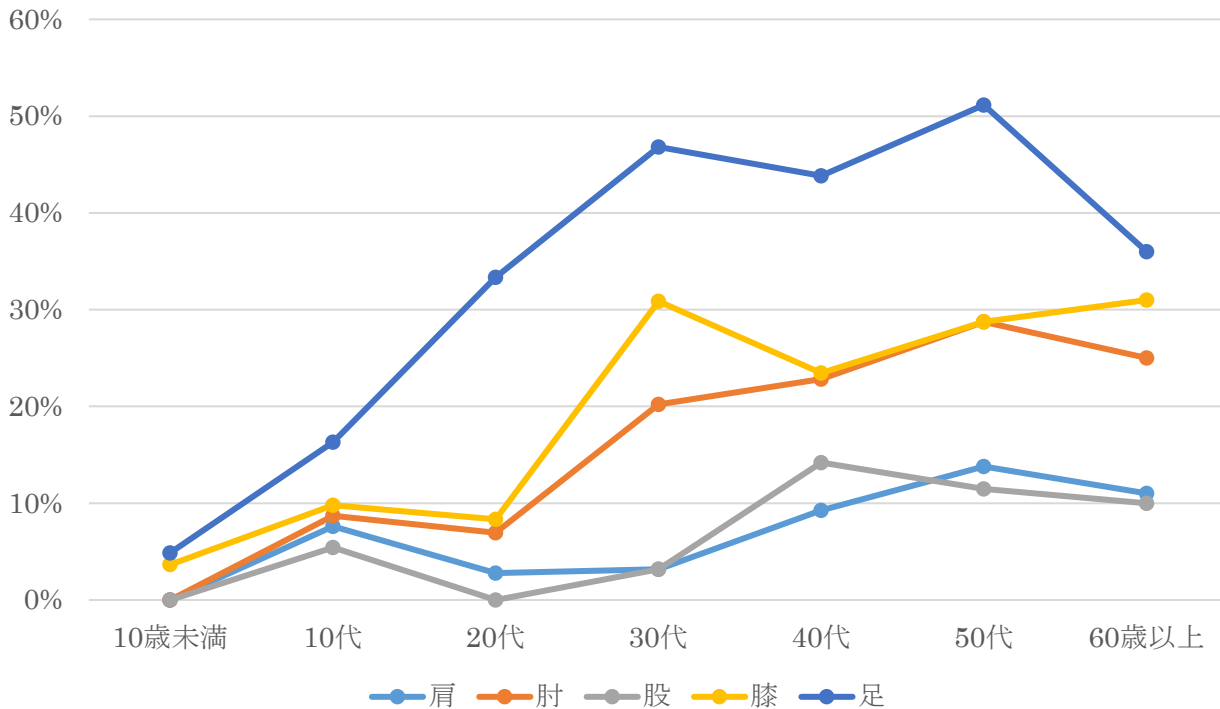


図 I-14 年代別の近6か月の関節痛

足関節が最も多く膝、肘と続きます。足関節が痛む割合は30代まで増加し、30から50代では半数前後の割合になっております。膝と肘関節は30代以上で増加しています。

2007年度の報告書では関節障害の割合が報告されております。この報告書では関節の動きに障害が現れている割合を示しており、関節症がある程度進行した状態に相当します。今回の調査では痛みの有無を尋ねており、より早期の関節症変化が検出できていると思われます。関節の動きが消失するような末期関節症では疼痛がなくなることがありますが、このような割合は決して多くなく、関節痛の割合は関節症変化を反映できているのではないかと推察されます。そのように考えた場合、10代から足関節の痛みが増えてくることは見逃してはならない結果であり、早期の関節症変化を見逃さないための診療の重要性を示唆しているといえます。

2007年度報告書でも30代より上の年代で関節の動きが制限されていた割合が増加しており、30代で機能障害のある割合は足関節約40%、膝関節約30%、肘関節約10%でした。今回の調査結果において30代で関節痛のある割合が約47%と少し高くなっているものの、より早期の関節症性変化を反映していると考えれば、関節症治療の変遷により関節症の発生や進行が抑制されてきているとも考えられるのではないのでしょうか。



## 2. 労働生産性

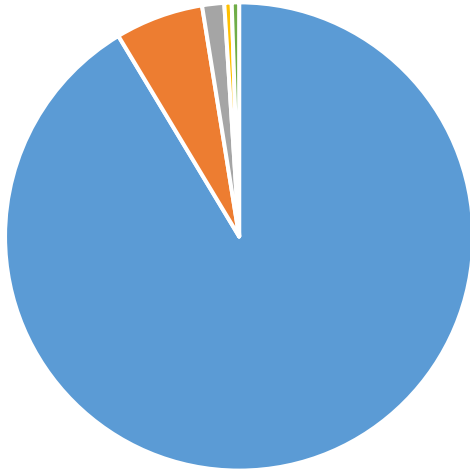
昨今、各種疾患において医療経済面での様々な検証が行われてきております。

何らかの疾患で欠勤・休業するとその間の生産活動は停止します。また、出勤できても疾患の影響で労働遂行能力が低下することもあります。疾患に関連する労働生産性を検討する場合、前者を **Absenteeism**、後者を **Presenteeism** とよび、この 2 つの要素より労働生産性が評価されます。いまや国民病の 1 つと言われる花粉症を例にすると、花粉症で欠勤・休業すること (**Absenteeism**) は少ないものの、症状が激しい場合はたとえ出勤しても作業に集中できず同じ勤務時間内に遂行できる作業量が少なくなることがあり、これが **Presenteeism** と捉えられます。欠勤が多い場合はもちろん、出勤出来ていても労働生産性が著しく低い場合は雇用契約の解除につながりかねず、経済的に困窮する状況に追いやられるかもしれません。このように疾患に関連する労働生産性は社会経済としての問題であると同時に、個人のレベルでも生産性を高く保つことは雇用継続につながり、経済面で安定することで **QOL** 向上にもつながると考えられています。

米国の疾患による経済損失に関する研究では **Absenteeism** は 21% であるのに対し **Presenteeism** は 71% と、経済損失における後者の問題が大きなことが報告されています。こうした労働生産性を評価する尺度として **Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire (WPAI)** があり、これに就学中の状況についても含めた **Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire plus Classroom Impairment Questions (WPAI-CIQ)** という尺度があります。**WPAI-CIQ** は労働時間損失率 (欠勤・休業の割合)、労働能率低下率 (出勤中の疾患の影響による生産性の低下)、総労働損失 (労働時間損失と労働能率低下を総合して算出)、勉強時間損失率 (欠席割合)、勉強能率低下率 (出席中の疾患の影響による勉強能率の低下)、日常生活障害率 (労働・勉強以外の活動が障害されている割合) の 6 項目を算出することができます。今回は **WPAI-CIQ** を調査しており有効回答が得られたのは就労者で 197 件、就学者で 65 件でした。

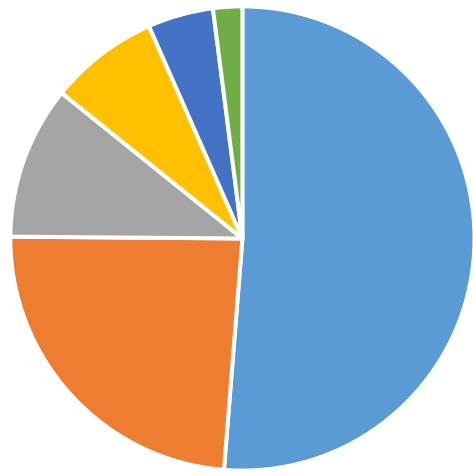
### 労働時間損失率・労働能率低下率・総労働損失

現在何らかの形で就労している人を対象にしており、91% が労働時間の損失なしで 9 割は血友病の影響で欠勤や休業を強いられることなく就労できていました。また、欠勤・休業があった場合でも、多くは就業時間の 20% 以下でした。年代別に検討したところ、30 歳未満では欠勤・休業はなく、それ以上の年代でも 9 割前後は休むことなく年代別の違いはありませんでした。重症度別に欠勤・休業のない割合は軽症 91%、中等症 80%、重症 95% で、インヒビターや HIV 感染の有無では有意な違いはありませんでした。



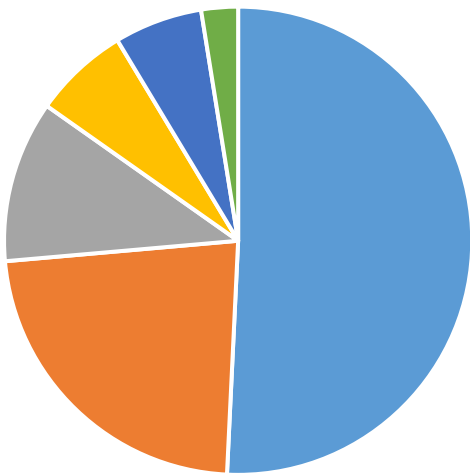
■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-a 労働時間損失率



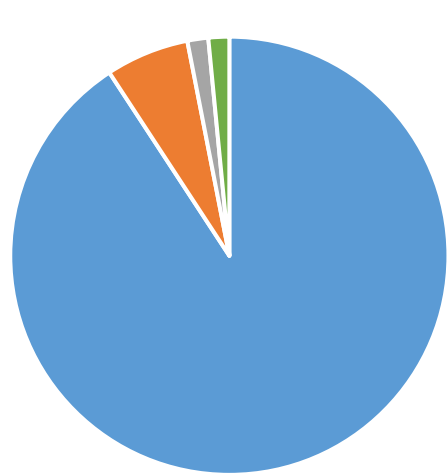
■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-b 労働能率低下率



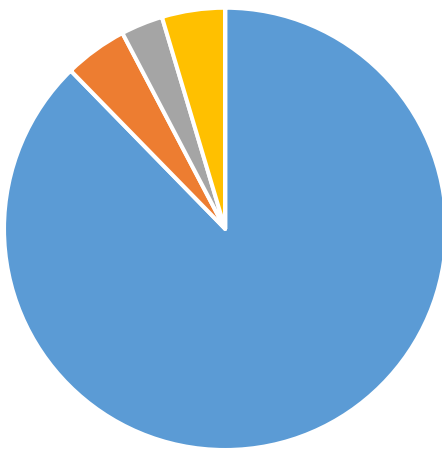
■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-c 総労働損失



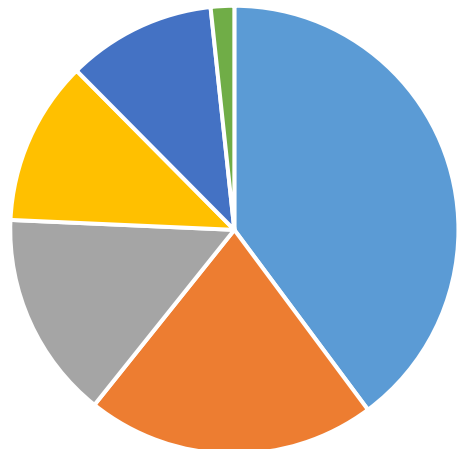
■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-d 勉強時間損失率



■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-e 勉強能率低下率



■ 0 ■ 1-20 ■ 21-40 ■ 41-60 ■ 61-80 ■ 81-100

図IV-1-f 日常生活障害率

労働能率は損失なしと回答したのは 51%で、就労者の半数が出勤できているものの血友病の影響で能率が低下していることが判ります。何らかの能率低下があると回答しているうちの約半数（全体の四分の一）は能率低下が 20%以下でした。

他の要因との関連について、年代、重症度、インヒビターの有無では違いはありませんでしたが、HIV 感染の有無で有意な差があり、HIV 陽性の方が労働上の能率低下の割合が高くなっていました。

総労働損失は労働能率低下率と同様の結果になりました。総労働損失は労働時間損失率と労働能率低下率を合わせるよう算出するため、今回のように労働時間損失率が高い場合には労働能率低下率が反映されやすくなります。

#### 勉強時間損失率・勉強能率低下率

就学者については 91%が休むことなく登校できており、欠勤・休業と変わりありませんでした。しかし、全体の 2%は授業時間の 80%以上欠席していました。勉強能率低下に関しては 88%で勉強能率の低下がなく、約半数が低下していた労働能率とは異なっていました。

他の要因との関連を検討したところインヒビターの有無で有意差がみられ、インヒビター陰性者の 98%が欠席することなく、同じく 98%に能率低下もなかったものの、インヒビター陽性者では半数が欠席し、能率低下も半数にみられました。

#### 日常生活障害率

この項目は就労や就学に関係なく全員を対象として、就労や就学以外の日常生活場面で血友病がどれだけ影響したのかを尋ねています。損失なし（制限をうけていないと同義）と回答したのは 40%で 6 割に何らかの制限がみられました。年代間で有意差があり、損失なしと回答した割合は 29 歳以下までは 63%、30 代 38%、40 代 35%、50 代 27%、60 歳以上 18%と年齢とともに減少、60 歳以上では約 3 分の 1 が日常生活の 3~4 割に制限を感じていました。

重症度別でも有意差があり、損失なしと回答した割合は軽症 67%、中等症 43%、重症 36%でした。HIV 感染については陽性者の 37%、陰性者の 59%で損失がなく、陽性の方が有意に日常生活障害率が高くなっていました。

#### 生産性に影響を及ぼす要因の検討

WPAI-CIQ の各尺度に影響している要因を検討するため、年齢、BMI、重症度、インヒビターの有無、治療薬剤の投与方法、6 か月間の関節内出血回数、関節痛の有無、HIV 感染の有無を説明変数として重回帰分析を行うと以下のような結果が得られました。なお勉強に関する尺度はデータの偏りが大きく本解析は行っておりません。

WPAI-CIQ	要素 1	要素 2	要素 3	要素 4	要素 5
労働時間損失	関節内出血 (0.010)	BMI (0.031)			
労働能率低下	関節痛 (0.001)	HIV 感染 (0.006)			
総労働損失	関節痛 (0.007)	HIV 感染 (0.012)	関節内出血 (0.028)		
日常生活障害	関節内出血 (0.001)	重症度 (0.001)	関節痛 (0.001)	HIV 感染 (0.008)	年齢 (0.013)

(p 値)

表IV-1 WPAI-CIQ に影響を及ぼす要素

### WPAI-CIQ のまとめ

血友病患者の QOL に関する報告は数多く行われておりますが、今回は労働生産性といった視点に着目しました。

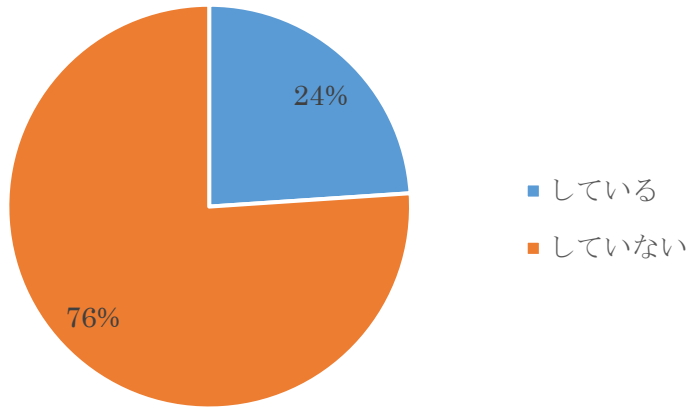
9 割ほどが欠勤・休業または欠席はすることなく就労・就学でき、30 歳未満では全員が休むことなく就労できていましたが、就労者よりも低年齢の就学者で 1 割が欠席することがありました。欠席割合に関しては WPAI-CIQ が直前 7 日間の状態を尋ねているため、回答直前に出血トラブルなどで数日以上欠席した可能性も考えられます。重回帰分析からは関節内出血の回数、関節の痛みが欠勤や能率低下に影響していることが判ります。関節内出血の回数と関節の痛みは日常生活障害率にも影響しており、関節内出血を減らすだけでなく、疼痛のマネージメントも QOL 向上に重要であることを示唆しております。

労働能率は半数近くが低下していましたが、勉学能率は 9 割近くが低下していませんでした。就学しているのは 20 代以下の世代であり、2000 年以降の治療法の進歩により学校生活への影響が小さくなっていると考えられます。一方で、勉学時間・勉学能率ともに低下している割合は、インヒビター陽性者が有意に高くなっており、就学世代のインヒビター治療の重要性を改めて知ることができます。

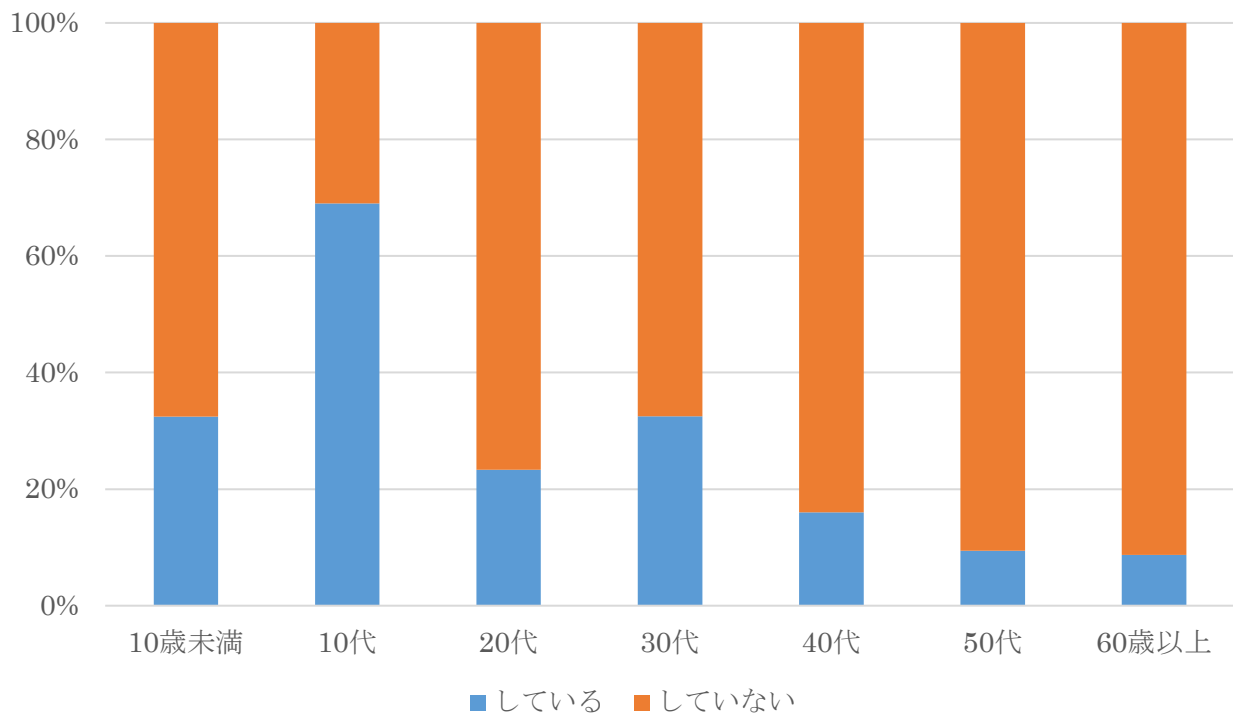
今回の調査では HIV 感染の有無と労働能率や日常生活障害率の間に関連が認められましたが、HIV 感染がどのような機序で生産性を低下させているのかまでは判りませんでした。今後も継続的に検討が必要だと言えます。

### 3. スポーツ

定期的にスポーツを行っている割合は24%で、参加率は高くありませんでした。年代別では10歳未満で約3分の1、10代では6割以上が行っておりますが、20代以上では3分の1を超えることはありませんでした。血友病治療の進歩により出血ゼロを目指せる時代になり、制限なくスポーツを楽しめる若年患者が増えていると言われますが、全体としては依然行っている割合が低くなっておりました。



図IV-3-a 現在、定期的にスポーツを行っている割合

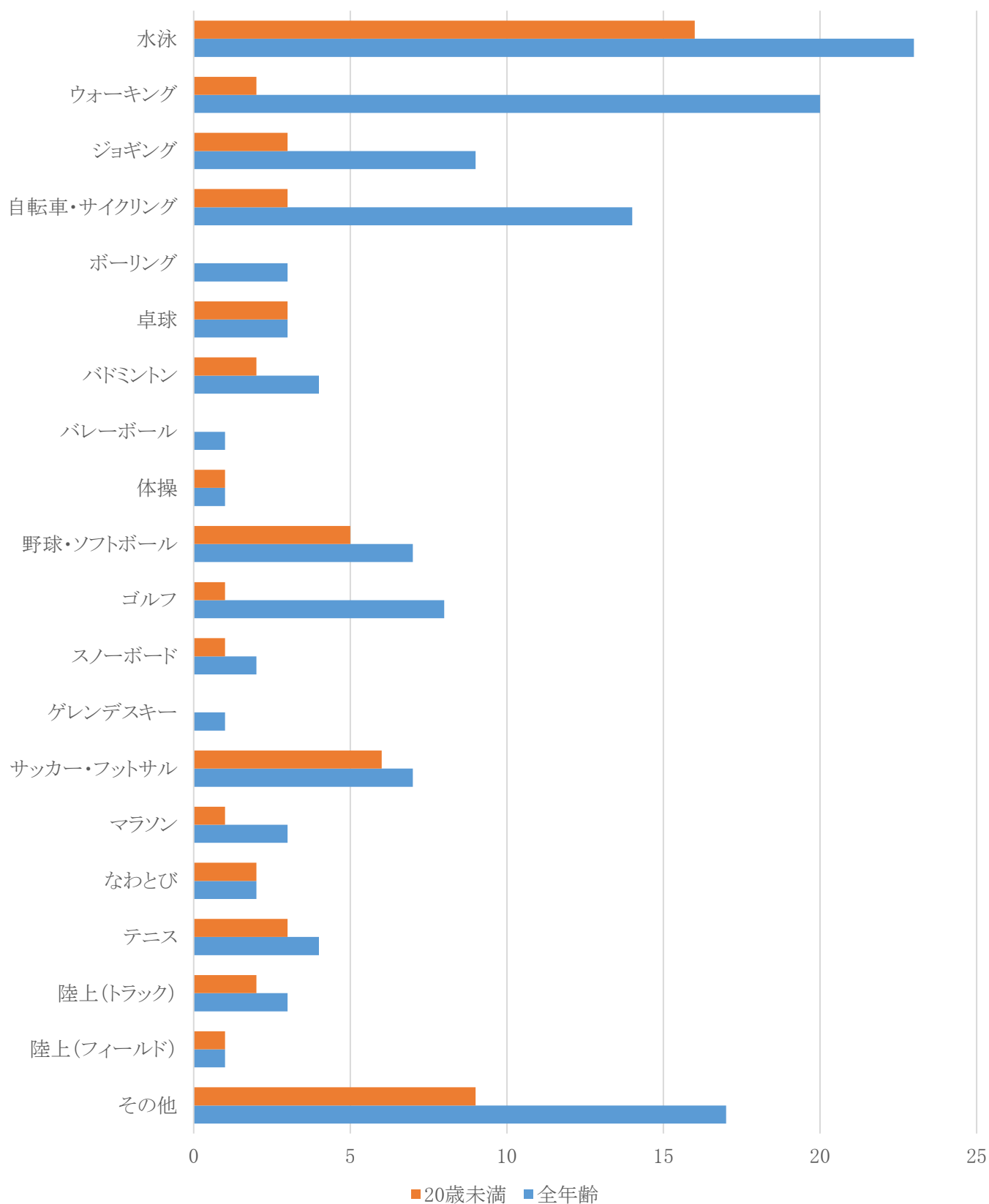


図IV-3-b 年代別の現在、定期的にスポーツを行っている割合

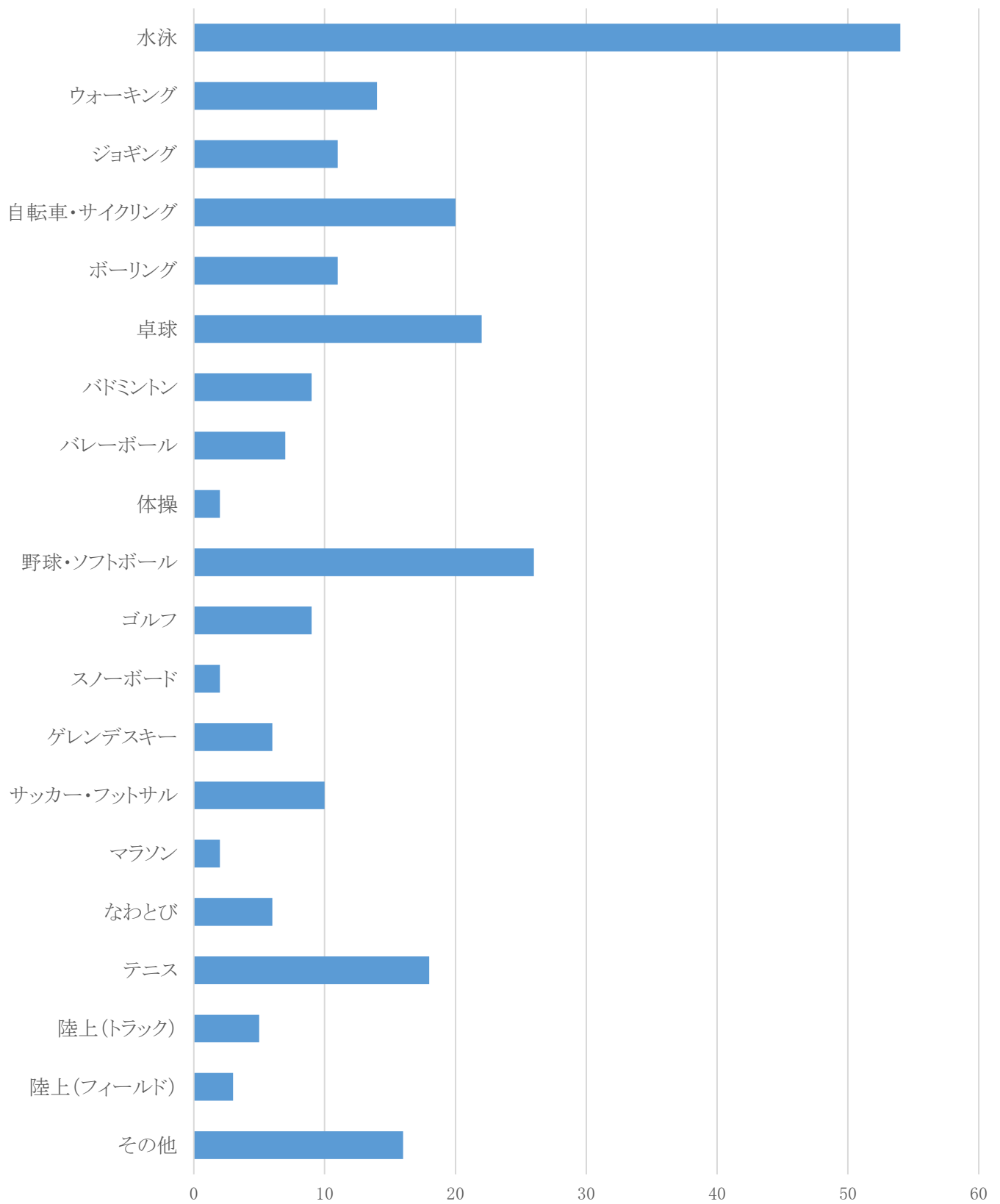
現在、定期的に行っているスポーツの種目については、水泳やウォーキング、サイクリング、ジョギング、ゴルフ、野球の順に多く選択されていきました。血友病患者において出血リスクが低いとされるスポーツ種目が多くを占めておりますが、サッカー・フットサルのほとんどが20歳未満であり、接触やヘディングなどによる出血リスクが高いといわれるこうした種目が広まっている実情が判ります。

過去に継続的に行っていたスポーツ種目については、水泳、野球、卓球、サイクリング、ウォーキング、ジョ

ギングの順に多く実施されていました。過去に行っていた種目も同様に、血友病患者において出血リスクが低いとされるものでした。



図IV-3-1) 現在定期的に行っているスポーツの種目



図IV-3-A-1 過去に継続して行ったスポーツの種目

## スポーツの頻度や期間

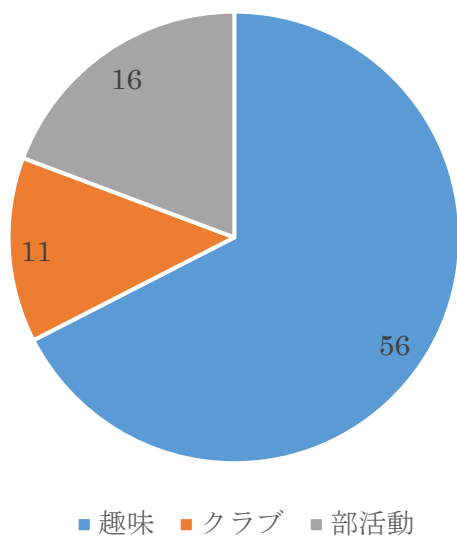
定期的に行っているスポーツの頻度は、過去も現在も月に5-8回程度と回答する対象者が多い結果でした。施行日数は概算として、スポーツ頻度とスポーツ継続期間から算出しています。

	頻度 (月)	継続年数	施行日数
平均	10.4	5.7	121.1
中央値	8	3	0
最小 - 最大	1 - 30	0.1 - 44	0 - 4050

表IV-3-2/3 現在定期的に行っているスポーツの頻度

	頻度 (月)	継続年数	施行日数
平均	9.6	5.5	175.6
中央値	5.5	4.5	0
最小 - 最大	0 - 30	0 - 30	0 - 4320

表IV-3-A-2/3 過去に定期的に行っていたスポーツの頻度



図IV-3-4 スポーツの競技レベル

スポーツのレベルは、趣味、部活動、クラブの順に多く回答がありました。

10代の対象者が47人でしたが、部活動として定期的なスポーツを行っている対象者は16人でした。



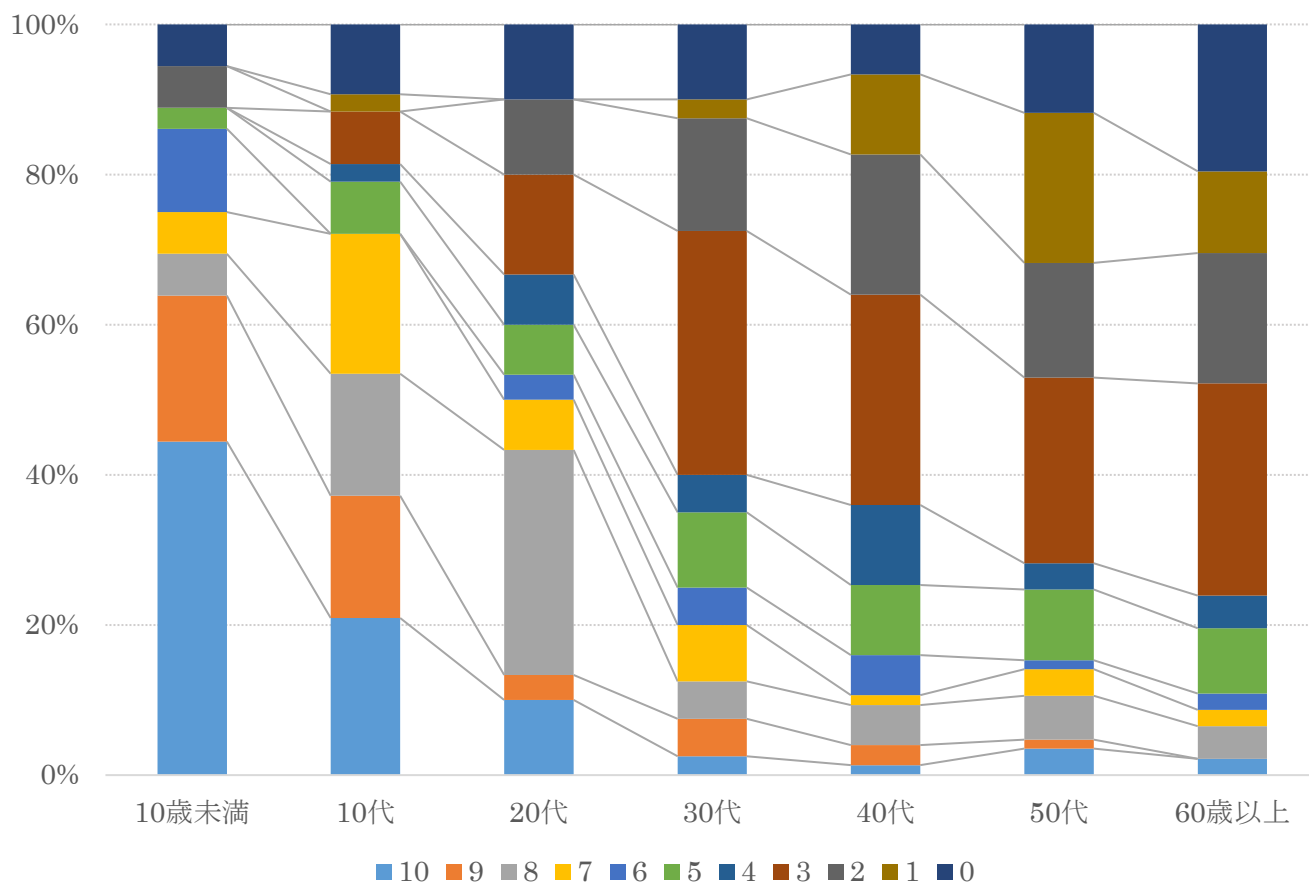
#### 4. 満足度

今回の調査では関節の状態、現在のスポーツに対する状況、日常生活内での身体活動の3つに対する満足度を0（最大の不満）～10（最大の満足）の11段階で尋ねています。各回答は年代別に以下のようにになりました。いずれも年代間で有意な差があり、年齢とともに満足度が低下しておりました。スポーツに対する満足度は10歳未満、10代ともに8～10との回答は約半数に留まり、以前に比べ種目が多彩になり参加もしやすくなっているとはいえ、まだまだ満足度を高める余地があるのではないのでしょうか。

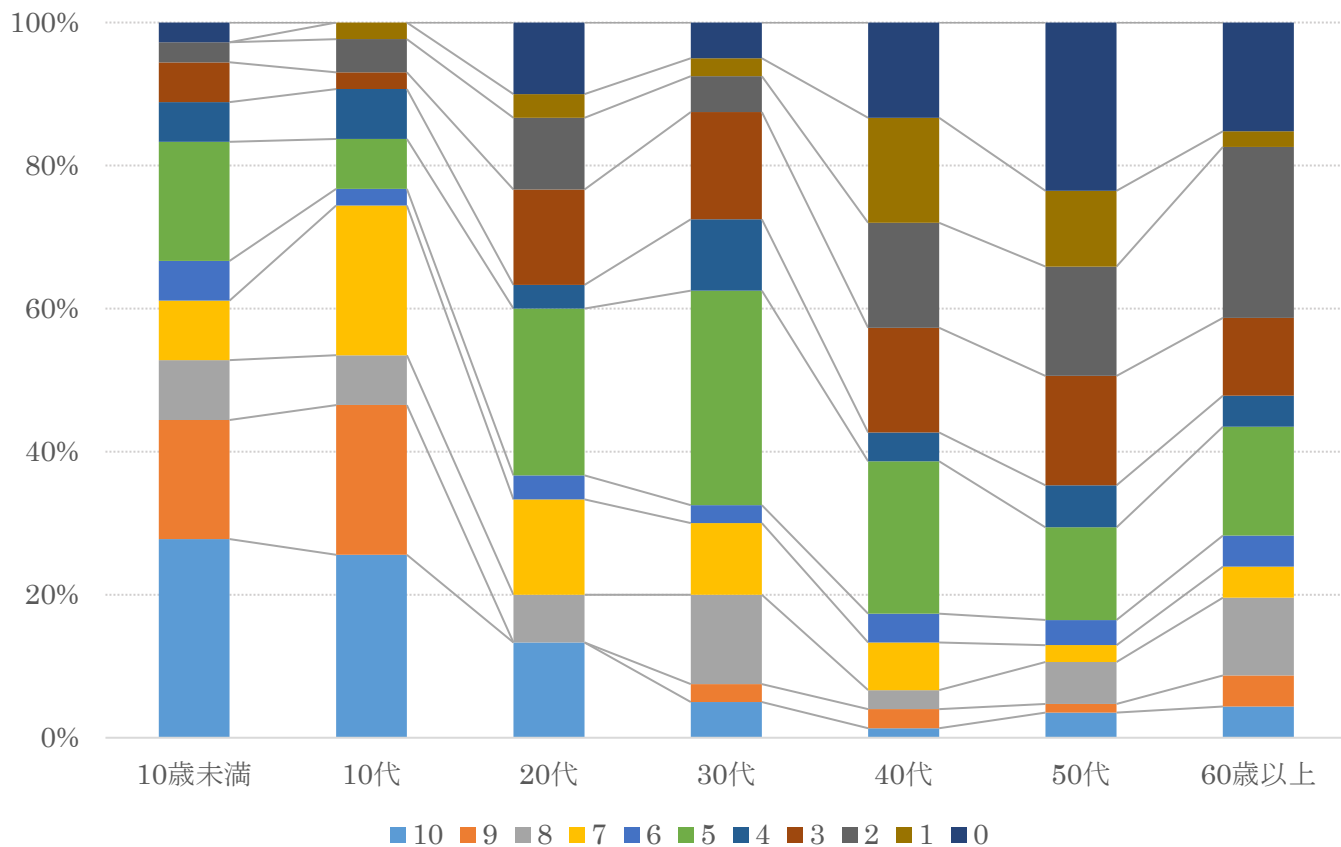
他の要因との関連をみますと、重症度や製剤の使用方法との間にはすべての満足度で有意な相関はみられませんが、インヒビター陽性者とHIV陽性者では日常生活内での身体活動に対する満足度は有意に低くなっておりました。またすべての満足度で関節内・関節外問わず出血回数との間に有意な相関はみられませんでした。

スポーツに対する満足度では、定期的にスポーツを行っている人の48.2%が8～10で0～2は11.8%、定期的に行っていない人の14.1%が8～10、37%が0～2と回答しておりました。スポーツを行えている人の半数は満足度が高いのですが十分に取り組みていない人も一定数いることが判ります。定期的に行っておらず満足度の低い群にはスポーツを行いたくても行えない状況が含まれていると予測され、この群が4割近くを占めておりました。

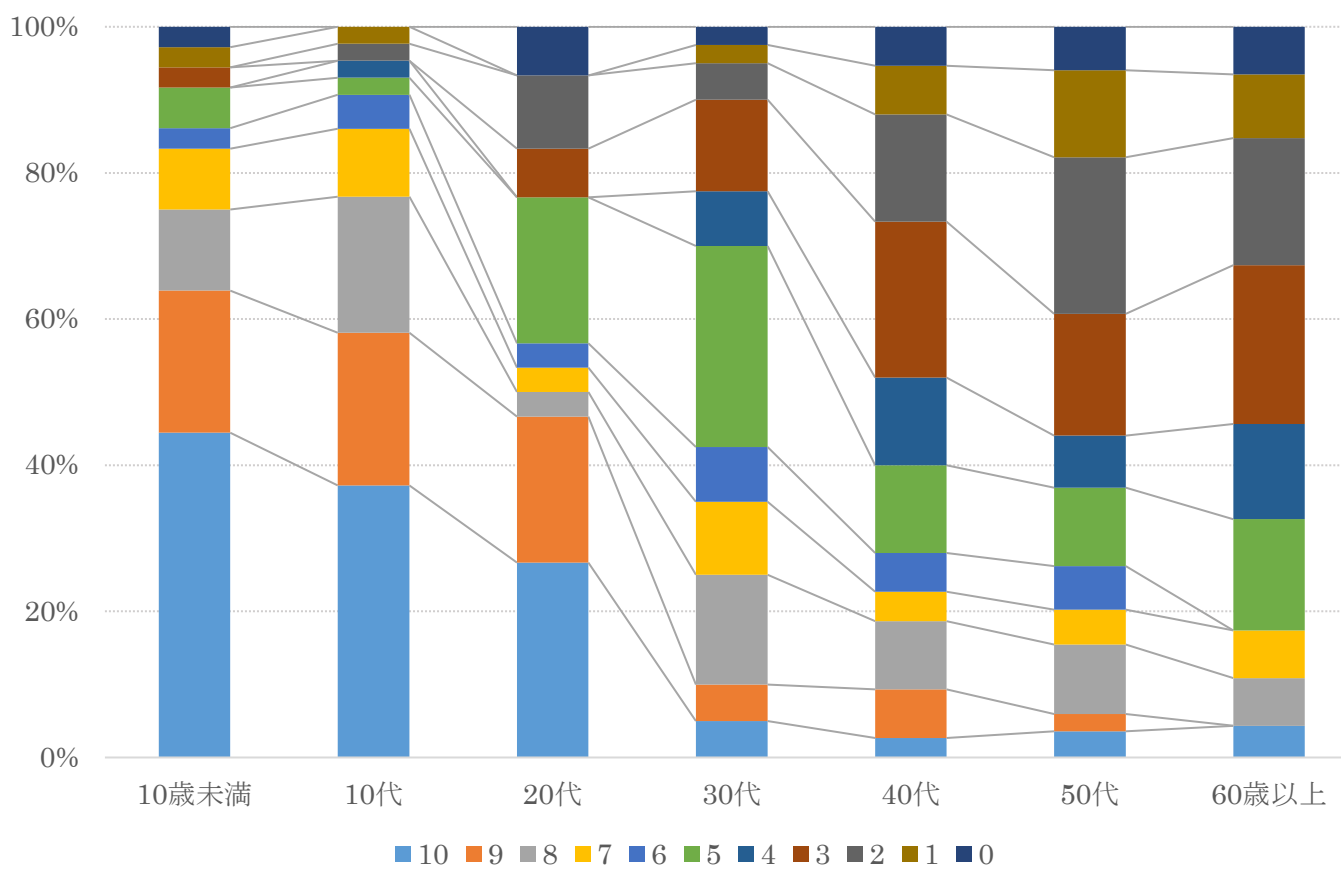
WPAI-CIQについては、日常生活障害率と日常生活内での身体活動に対する満足度に有意な相関が認められました。日常生活が制限されるほど満足度も下がることの現れと言えましょう。



図IV-4-1 関節の状態に対する満足度



図IV-4-2 スポーツに対する満足度



図IV-4-3 日常生活内での身体活動に対する満足度

各満足度に影響を与えた要因を検討するために、年齢、重症度、インヒビター、治療剤の投与方法、関節内出血回数、関節外出血回数、HIV感染、HCV感染、関節痛の有無を説明変数として重回帰分析を行ったところ、以下の項目が抽出されました。

	要素 1	要素 2	要素 3	要素 4
関節の状態に対する満足度	関節痛 ( $<0.001$ )	治療方法 ( $<0.001$ )	HIV 感染 (0.022)	年齢 (0.024)
スポーツに対する満足度	HIV 感染 ( $<0.001$ )	関節痛 (0.001)		
日常生活内での身体活動に 対する満足度	関節痛 ( $<0.001$ )	治療方法 (0.001)	年齢 (0.002)	HIV 感染 (0.009)

(p 値)

表IV-4-1~3 満足度に影響を及ぼす要素

## 5. 痛み

血友病性関節症では痛みも症状の一つですが、痛みを増悪・慢性化させる要因として「痛みの破局化」が挙げられています。今回はこの「痛みの破局化」について Pain Catastrophizing Scale (PCS)という尺度を用いて調査を行いました。

### Pain Catastrophizing Scale (PCS)とは

痛みを増悪・慢性化させる要因として「痛みの破局化」が挙げられています。1995年カナダで Dr. Sullivan により開発された Pain Catastrophizing Scale (PCS)は痛みの破局化を評価する方法として、これまで多くの言語に翻訳され、疼痛性疾患の研究に用いられてきました。PCS は反芻(痛みについて繰り返し考え固執する傾向を示し、痛みの重篤さとの関連性も報告されています)、無力感(痛みによって無力感を感じている程度を反映し、生活障害の程度との相関が報告されています)、拡大視(痛みから生じる他への悪影響、痛みに対する脅威性)の低位尺度からなる 13 項目の質問票で、0~52 点の範囲をとり、30 点以上が臨床的意義ある重度 PCS とされています。

本項目では回答いただいた患者さんを PCS30 点未満の軽度 PCS 群と 30 点以上の重度 PCS 群に分け、各種検討を行いました。

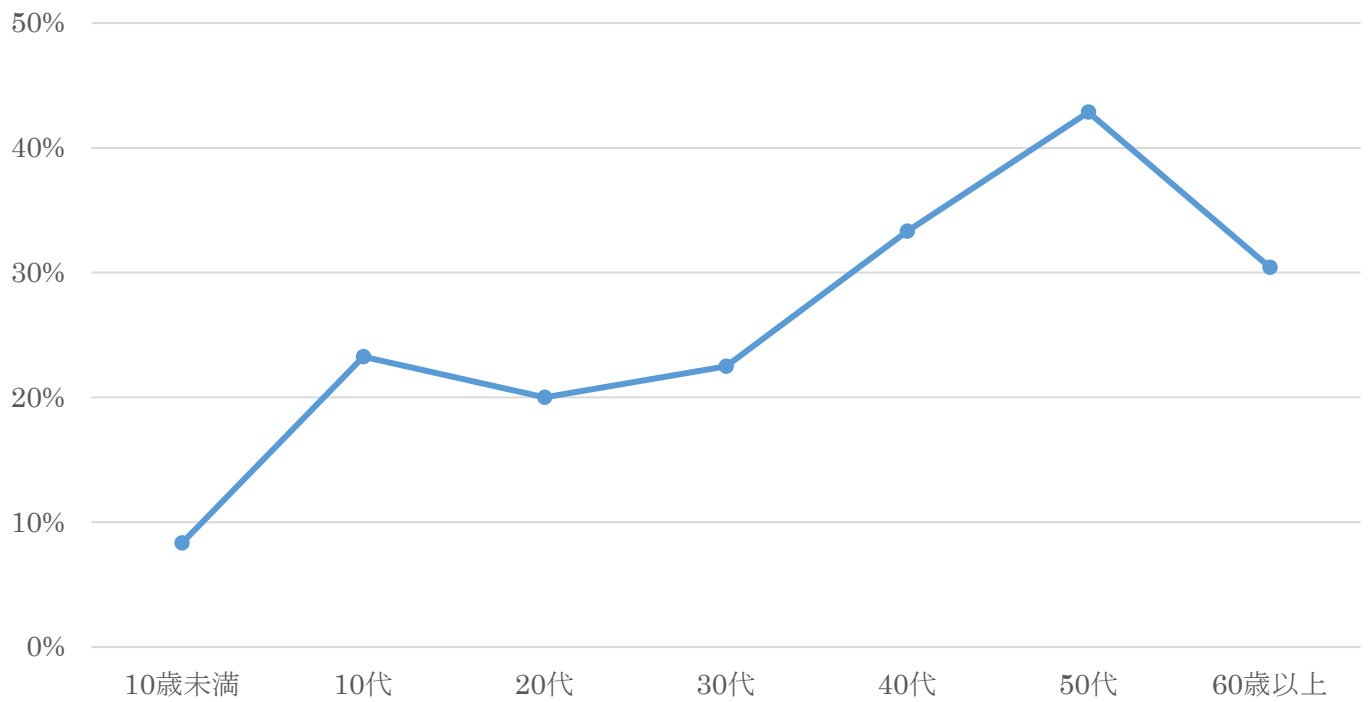
### PCS の結果

重度 PCS 群は 103 名、軽度 PCS 群は 251 名で、重度 PCS 群では中央値が反芻 17 点、無力感 12 点、拡大視 8 点、合計 37 点でした。一方、軽度 PCS 群では中央値が反芻 11 点、無力感 5 点、拡大視 3 点、合計 21 点でした。年代別では 50 代が最も重度 PCS 群の割合が高くなっていました。また、血友病の重症度、インヒビターの有無、HIV 感染の有無、HCV 感染の有無は重度 PCS と軽度 PCS 間で有意差はありませんでした。近 6 ヶ月の関節出血回数の分布は両群間で有意差がありましたが、PCS 合計と出血回数の間には関節内・関節外とも有意な相関はありませんでした。出血回数の群間差は軽度 PCS 群に出血 0 回が多いことが影響しているのでしょうか。

	重度 PCS	軽度 PCS
人数	103	251
PCS 合計(0-52 点)	37 (33-41)	21 (13-25)
PCS 反芻(0-20 点)	17 (15-19)	11 (8-13)
PCS 無力感(0-20 点)	12 (10-15)	5 (2-7)
PCS 拡大視(0-12 点)	8 (7-9)	3 (2-6)

中央値 (第一四分位数-第三四分位数)

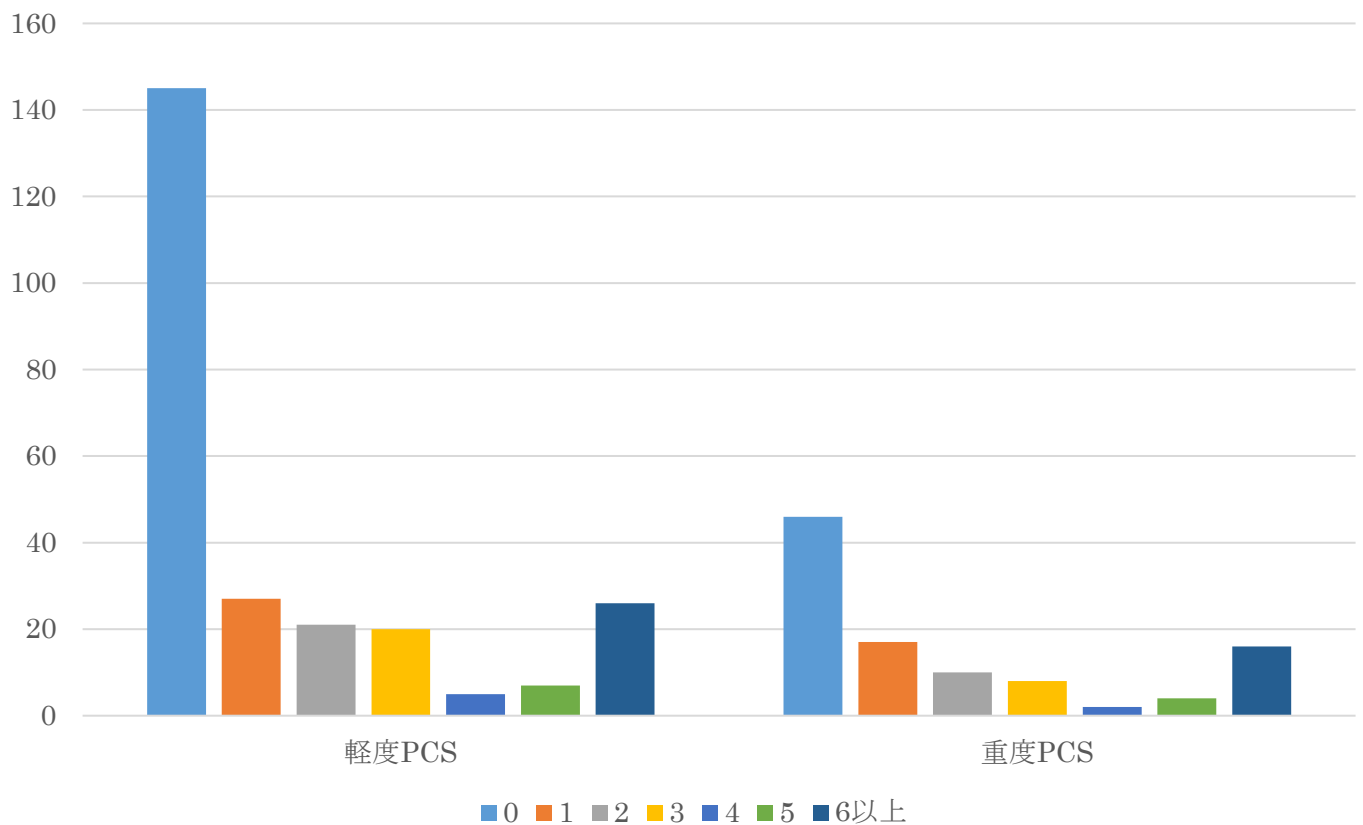
表IV-7-a PCS



図IV-7-a 年代別の重度 PCS の割合

		重度 PCS	軽度 PCS
重症度	重症	75	177
	中等症	15	44
	軽症	11	24
インヒビター	あり	6	13
	なし	87	205
HIV	陽性	41	60
	陰性	43	101
HCV	陽性	5	8
	陰性	79	153

表IV-7-b PCS と重症度、インヒビター、HIV、HCV



図IV-7-b PCS と関節内出血回数

#### PCS と関節・スポーツ・日常生活満足度

先述の関節・スポーツ・日常生活満足度と PCS の関係を検討すると、いずれの満足度においても重度 PCS 群は有意に低くなっていました。さらに HIV 感染の有無に群分けして検討をおこなったところ、軽度 PCS 群のスポーツ満足度と、重度 PCS 群の 3つの満足度すべてで、HIV 陽性群が有意に低くなっていました。

	重度 PCS	軽度 PCS
関節満足度*	2 (1-4)	5 (3-8)
スポーツ満足度*	3 (1-5)	5 (3-8)
生活満足度*	3 (2-5)	6 (3-9)

中央値 (第一四分位数-第三四分位数)

※:p<0.05 Mann-Whitney U

表IV-7-c PCS と満足度

		HIV 陰性	HIV 陽性
軽度 PCS	関節満足度	3 (2-5)	3 (2-4)
	スポーツ満足度*	5 (2-7)	3 (1-6)
	生活満足度	5 (3-7)	4 (3-7)
重度 PCS	関節満足度*	3 (2-3)	1 (1-2)
	スポーツ満足度*	3 (2-5)	1 (0-3)
	生活満足度*	3 (2-4)	2 (1-2)

中央値 (第一四分位数-第三四分位数)

※:p<0.05 Mann-Whitney U

表IV-7-d PCS・HIV感染と満足度

### PCS と WPAI-CIQ

WPAI-CIQ と PCS の関係を検討すると、労働時間損失率、労働能率低下率、総労働損失、勉学能率低下率、日常生活障害率において重度 PCS 群は有意に低くなっていました。

さらに就学年齢では HIV 感染は稀なことより勉学項目を省き、HIV 感染の有無に群分けして検討をおこなったところ、軽度 PCS 群の日常生活障害率、重度 PCS 群の労働能率低下率、総労働損失、日常生活障害率で HIV 陽性群が有意に低くなっていました。

	重度 PCS	軽度 PCS
労働時間損失*	0 (0-0)	0 (0-0)
労働能率低下率*	20 (0-50)	0 (0-20)
総労働損失*	20 (0-50)	0 (0-20)
勉学時間損失率	0 (0-0)	0 (0-0)
勉学能率低下率*	0 (0-10)	0 (0-0)
日常生活障害率*	35 (10-70)	10 (0-30)

中央値 (第一四分位数-第三四分位数)

※:p<0.05 Mann-Whitney U

表IV-7-e PCS と WPAI-CIQ

	WPAI	HIV 陰性	HIV 陽性
軽度 PCS	労働時間損失率	0 (0-0)	0 (0-0)
	労働能率低下率	0 (0-12.5)	0 (0-30)
	総労働損失	0 (0-12.5)	0 (0-30)
	日常生活障害率※	10 (0-30)	30 (0-50)
重度 PCS	労働時間損失率	0 (0-0)	0 (0-0)
	労働能率低下率※	5 (0-40)	30 (10-70)
	総労働損失※	6 (0-44)	30 (12.4-70)
	日常生活障害率※	30 (0-60)	60 (30-77.5)

中央値（第一四分位数-第三四分位数）

※:p<0.05 Mann-Whitney U

表IV-7-f PCS・HIV感染とWPAI-CIQ

#### PCSと血友病性関節症検査・治療

血友病関節症画像診断の単純X線、超音波検査において、重度PCS群が軽度PCS群と比較して多く検査をうけていました。また治療においても重度PCS群が鎮痛薬内服、外用薬使用割合が多くなっていました。

		重度 PCS	軽度 PCS
関節評価	あり	75	175
	なし	28	76
X線評価※	あり	83	175
	なし	20	76
超音波検査※	あり	30	44
	なし	73	207
MRI検査	あり	27	58
	なし	76	193

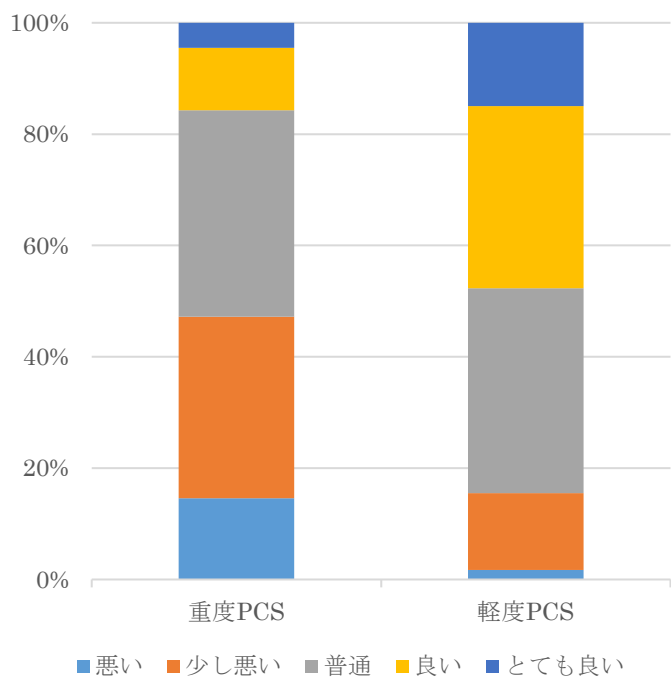
※:p<0.05 chi square

表IV-7-g PCSと関節評価

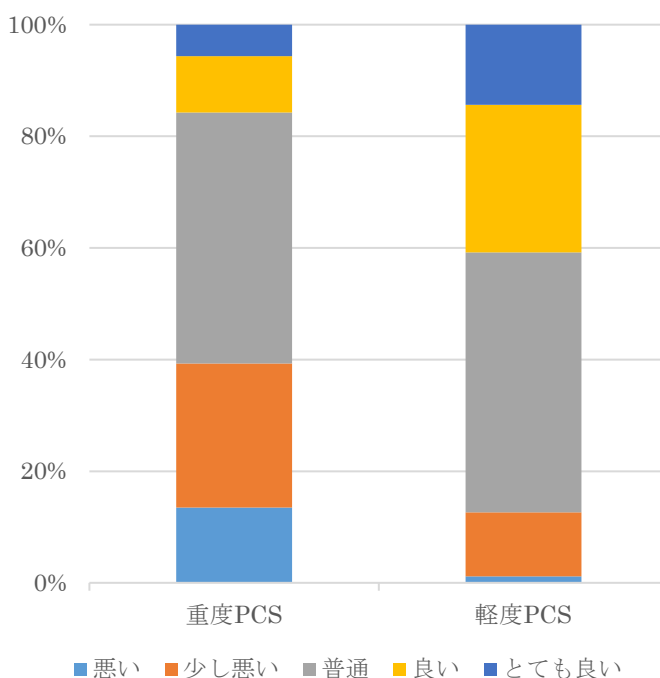


## PCS と健康状態

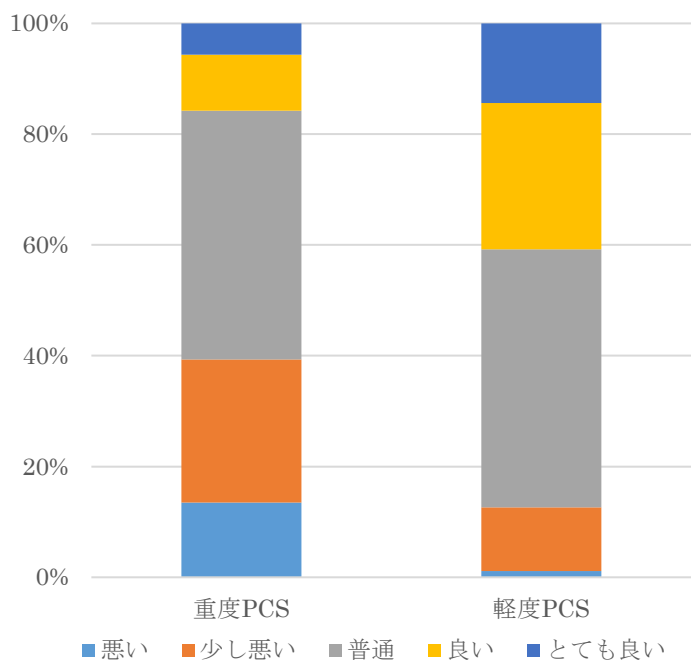
質問Ⅱ-11～13 の体、心、全般的な健康状態と PCS の関係を検討すると、すべてにおいて重度 PCS 群と軽度 PCS 間で有意差がみられました。



図IV-7-c PCS と体の健康状態



図IV-7-d PCS と心の健康状態



図IV-7-e PCS と全般的健康状態

上記の健康状態に影響を与えた要因を検討するために、年齢、重症度、インヒビター、治療剤の投与方法、関節内出血回数、関節外出血回数、HIV 感染、HCV 感染、重度 PCS か軽度 PCS かを説明変数として重回帰分析を行ったところ、以下の項目が抽出されました。

	要素 1	要素 2	要素 3	要素 4
体の健康状態	PCS 重/軽 ( $<0.001$ )	関節内出血 (0.015)	年齢 (0.029)	
心の健康状態	PCS 重/軽 ( $<0.001$ )			
全般的健康状態	PCS 重/軽 ( $<0.001$ )	関節内出血 (0.011)	治療方法 (0.020)	HIV 感染 (0.020)

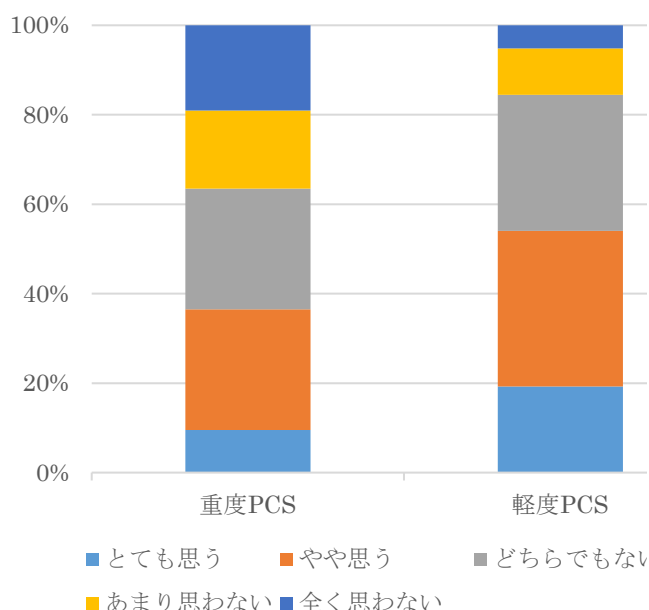
PCS 重/軽：重度 PCS か軽度 PCS か、治療方法：治療剤の投与方法、(p 値)

表IV-7-h 健康状態に影響を及ぼす要素

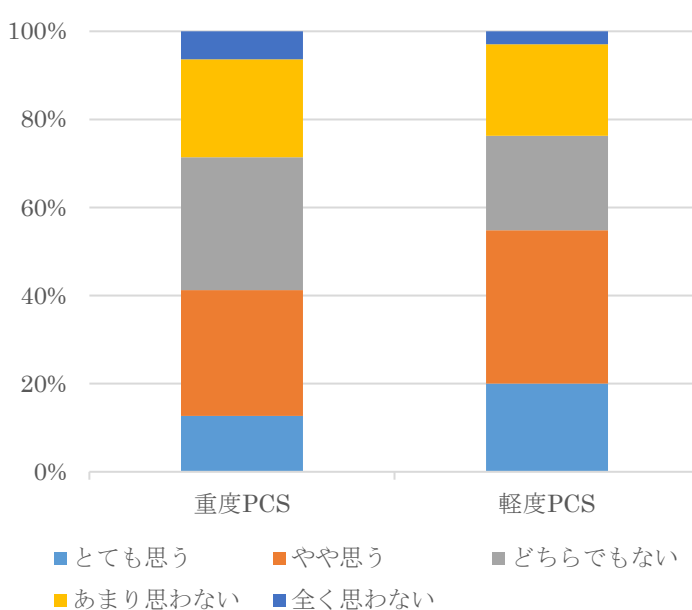
### PCS と就学・就労状況

Ⅲ-1 の就学・就労状況に関する質問と PCS の関係では、学校生活は楽しいですか、通学はきついと感じていますか、進学について不安はありますかの 3 つの質問と体育の参加状況は重度 PCS と軽度 PCS 間で有意差はありませんでした。Ⅱ-9 血友病による出血のため学校や幼稚園・保育園を休んだ日の有無やⅡ-10 血友病による出血や医師の指示により学校行事に参加できなかったことの有無も同様に有意差はありませんでした。

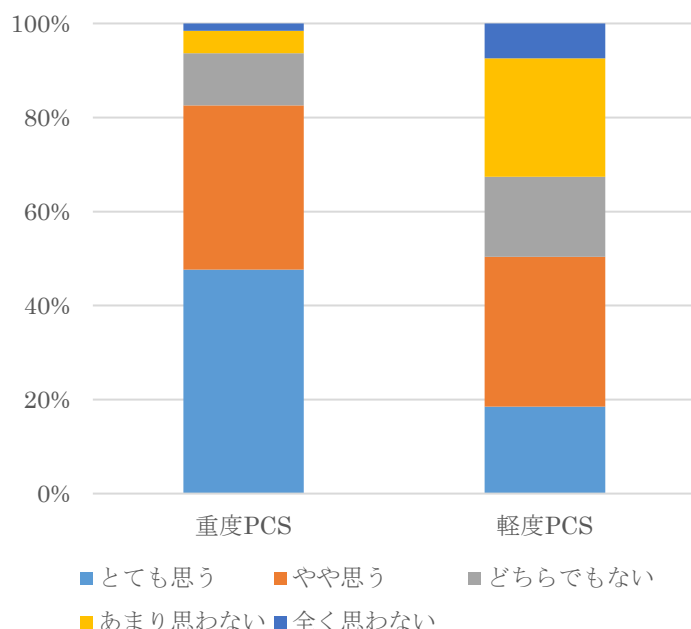
一方、仕事は楽しいですか、通勤がきついと感じていますか、定年退職まで不安がありますかの 3 つの質問では重度 PCS 群と軽症 PCS 間で有意差がみられました。



図IV-7-f PCS と仕事は楽しいか



図IV-7-g PCS と通勤がきついか



図IV-7-h PCS と定年退職まで不安があるか

上記の就労状況に影響を与えた要因を検討するために、年齢、重症度、インヒビター、治療剤の投与方法、関節内出血回数、関節外出血回数、HIV 感染、HCV 感染、重度 PCS か軽度 PCS かを説明変数として重回帰分析を行ったところ、以下の項目が抽出されました。

	要素 1	要素 2	要素 3
仕事は楽しいか	PCS 重/軽 ( $<0.001$ )		
通勤がきついか	PCS 重/軽 (0.001)	治療方法 (0.040)	
定年退職まで不安があるか	PCS 重/軽 ( $<0.001$ )	年齢 ( $<0.001$ )	HCV 感染 (0.018)

PCS 重/軽：重度 PCS か軽度 PCS か、治療方法：治療剤の投与方法、(p 値)

表IV-7-i 就労状況に影響を及ぼす要素

#### PCS まとめ

痛みを増悪・慢性化させる要因としての「痛みの破局化」ですが、血友病性関節症の身体機能においても、労働・勉学・日常生活の損失および能率低下、関節・スポーツ・日常生活に対する満足度の低下、受療行動など多くの指標において関連が示されました。また就労に対する痛みの影響の大きさが示唆されました。関節の痛みは過去の出血の影響であることも多く、現在の関節内出血回数と比例するとは限りません。血友病患者さんの QOL 向上のためには、適切な止血治療に加え、このような思考様式にも踏み込んだ治療が望まれます。

## 6. 出血を回避するためにとられることの多い行動

日常生活の中で出血を回避するためや出血に不安がある時には何らかの対策がとられていますが、これらは活動を制限することで出血を回避しております。活動を制限するということは QOL の低下につながるため、日常生活の中でどのような行動がとられているのかを調査しました。

激しいスポーツや登山を避ける、急いでいるときに走ることを我慢する、歩く距離を減らすようにしていると順に多く回答が得られました。その他も多く回避行動をとられていることが明らかとなりました。

治療の進歩により、高齢化を迎える今、身体活動量の確保は関節機能の維持や生活習慣病の予防に必要とされています。しかし、出血を回避するまたは出血に不安があるために 99 例の対象者が歩く距離を減らすようにしていると回答されたことについては、今後の課題と考えられます。また、少数ですが、出血を減らすために、入浴やリハビリ、プールを控えているとの意見もあり、患者教育や治療の見直しなどの必要性をうかがえる回答もみられていました。

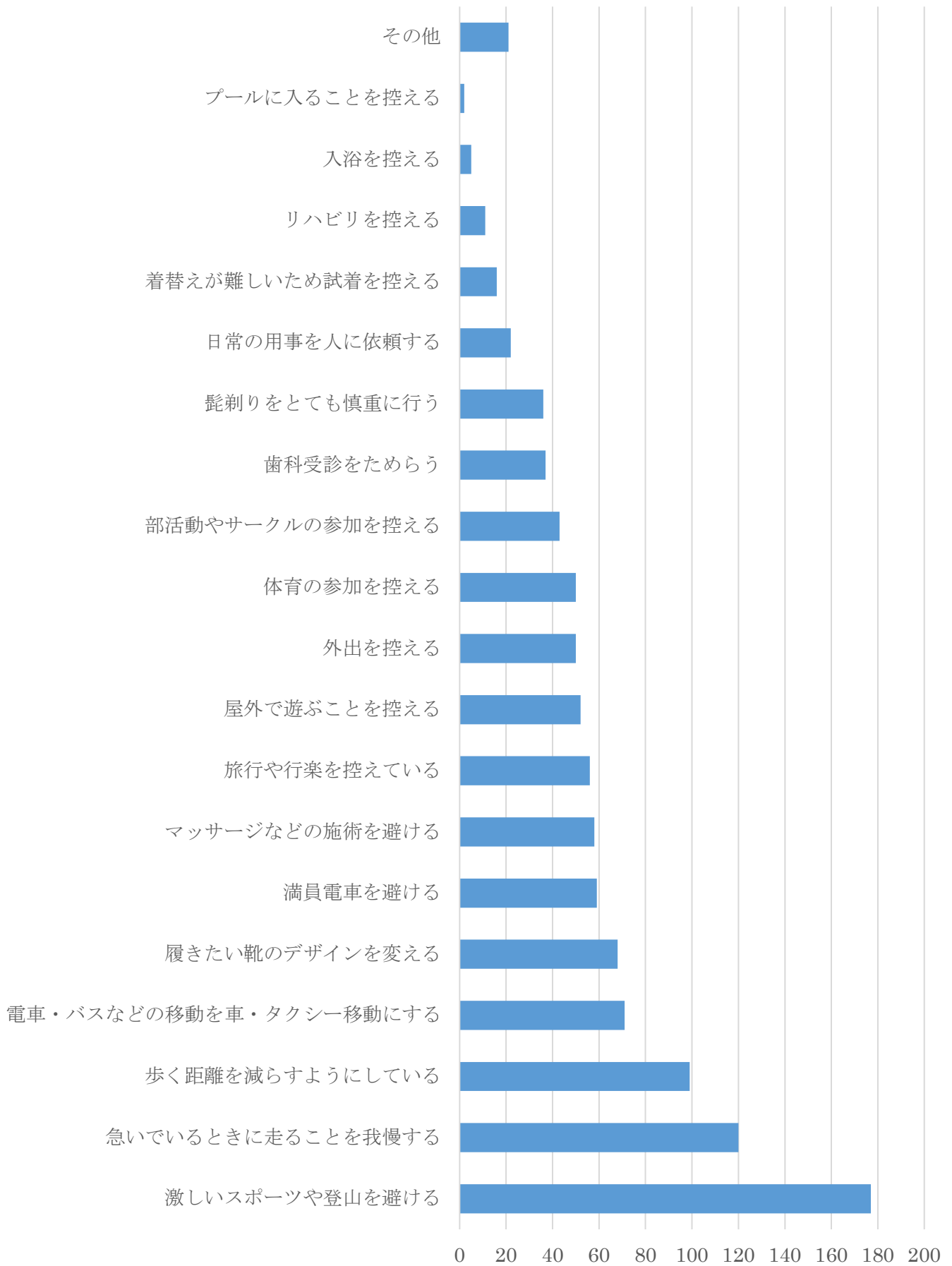
自由記述では、重いものを持たない、ウインタースポーツを避ける、定期補充の注射を控える、正座を控える、ぶつけないようにしている、なるべく車椅子を使う、周囲の人間に心配や迷惑を掛けてしまう可能性を懸念し団体行動ではなくなるべく単独行動で過ごす、体重が増えないようにしている、大股で歩かない、1 時間歩いたら・立ち続けたらすわる、遠回りしてでもできるだけ階段を使わない、危険な事をしないように注意している、歩行時に杖を使用、鉄棒を控える、常に転ばないように注意している、常に控えめ、刃物の使用を控える、高い場所からジャンプしない、遠方や離島への旅行を控える、などの回答がありました。

今回は出血を回避するために行っている行動を複数選択してもらいました。この回避行動の数が多いほど普段の生活が制限されており、それだけ QOL が低下していると考えられます。そこで回避行動の数に影響を与えた要因を検討するために年齢、重症度（重症かどうか）、BMI、インヒビターの有無、HCV 感染、HIV 感染、定期補充かどうか、痛みの有無、関節内出血回数、関節以外の出血回数、痛みのある関節数、出血のあった関節数、重度 PCS かどうか、現在スポーツを行っている日数、過去にスポーツを行っていた日数を説明変数として重回帰分析（ステップワイズ）を行ったところ、以下の項目が抽出されました。

ここに挙げたような回避行動をできる限りとらなくて済む、これは日常の活動を制限しなくてもよいと同義であり、そのためには疼痛管理や HIV 治療が重要であることが示唆されました。

	要素 1	要素 2	要素 3	要素 4
行っている回避行動の数	痛みのある関節数 ( $<0.001$ )	年齢 ( $<0.001$ )	PCS 重/軽 (0.009)	HIV 感染 (0.047)
PCS 重/軽：重度 PCS か軽度 PCS か				(p 値)

表IV-6 回避行動の数に影響を及ぼす要素



図IV-6 出血を回避するまたは出血に不安があるために対策として行っていること

## 4. QOL 調査票

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

## I 基本事項

今回この調査にご協力いただき回答して頂く方は、患者さん本人ですか、保護者の方ですか？

○患者本人、○保護者

あなた（患者さん）についてお尋ねします。

1. 年齢はいくつですか：

歳

2. 性別はどちらですか：

○男・○女

3. 体重はいくつですか：

kg

4. 身長はいくつですか：

cm

5. お住まいはどちらですか（都道府県）：

6. 血友病A・Bどちらですか：

○A・○B

7. 血友病の重症度について

○重症（<1%）、○中等症（1%~5%）、○軽症（5%~）、○不明

8. インヒビターはありますか：

○ある・○以前はあったが今はない・○今までなし・○不明

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
 なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

9. 現在使用している製剤はどれですか。下記の表から選んでください。「ヘムライブラ」・「治験薬」を下記表に追加) イスパロクトの追加

<b>血液製剤の種類</b>		
《血友病A》	《血友病B》	《インヒビター》
<b>半減期標準型製剤</b> クロスエイトMC <sup>®</sup> コンファクトF <sup>®</sup> アドベイト <sup>®</sup> コージネイトFS <sup>®</sup> コパールトリイ <sup>®</sup> ノボエイト <sup>®</sup> エイフスチラ <sup>®</sup>	<b>半減期標準型製剤</b> クリスマシンM <sup>®</sup> ノバクトM <sup>®</sup> PPSB-HT <sup>®</sup> ペネフィクス <sup>®</sup> リクスビス <sup>®</sup>	<b>バイパス製剤</b> ファイバ <sup>®</sup> ノボセブンHI <sup>®</sup> バイクロット <sup>®</sup>
<b>半減期延長型製剤</b> アディノベイト <sup>®</sup> イロクテイト <sup>®</sup> ジビイ <sup>®</sup>	<b>半減期延長型製剤</b> イデルピオン <sup>®</sup> オルプロリクス <sup>®</sup> レフィキシア <sup>®</sup>	

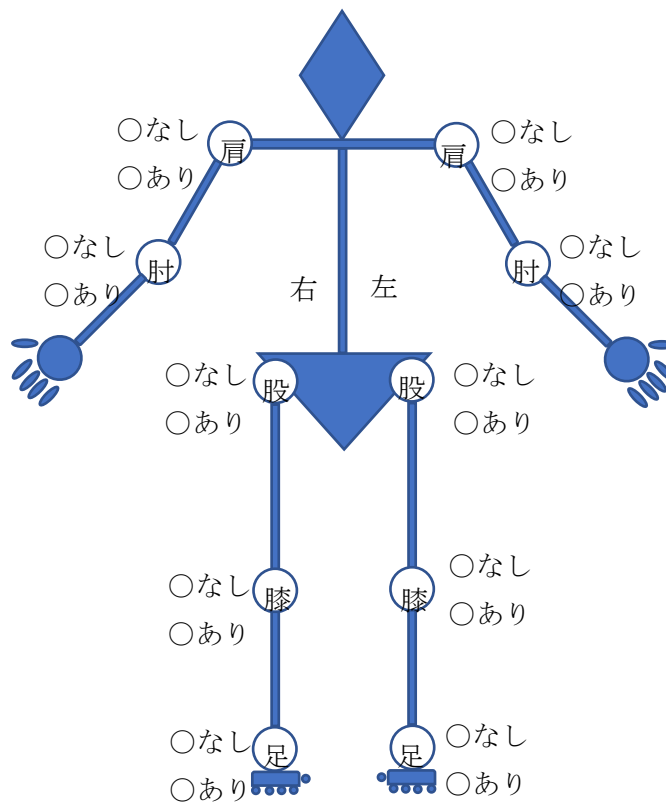
- 1 0. 製剤の主な使用方法はどれですか：  
出血時・予備的・定期的
- 1 1. 近6ヵ月の関節の中に起こった出血回数は？  
回
- 1 2. 近6ヵ月の関節内出血以外の出血回数は？  
回



○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
 なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

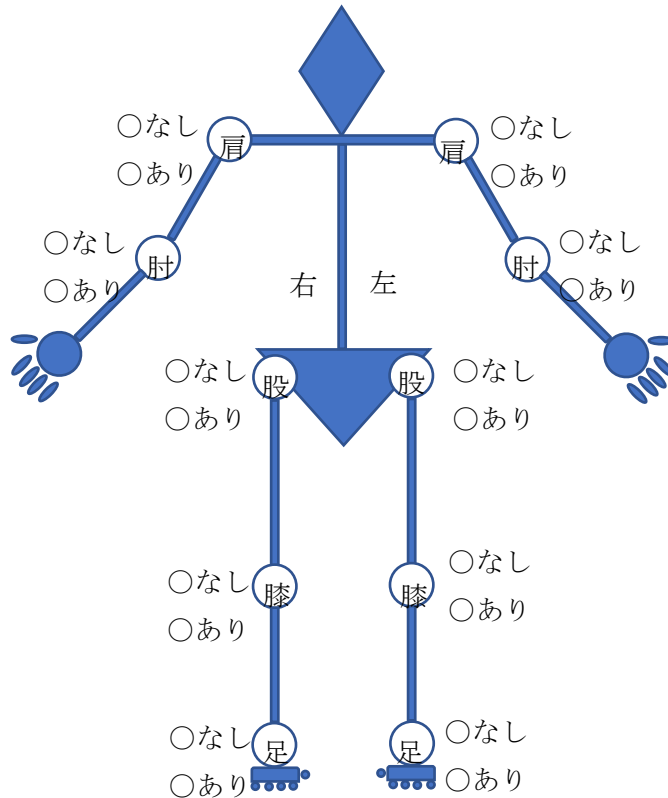
1 3. 近6ヵ月の関節内出血の有無について下記の関節部位に合わせて回答ください。

(Q11で1以上の方のみ)



1 4. 近6ヵ月の関節痛の有無について下記の関節部位に合わせて回答ください。

□関節痛なし



○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

15. 手術歴はありますか？

○なし ○あり

16. 現在の職業は：

○就学前・○就学中（幼稚園・保育園を含む）・○就労中（バイトを含む）・○失業中・○定年

17. 結婚歴について？（Q1 年齢 18 歳以上）

○あり ○なし

18. 家族構成について（Q1 年齢 18 歳以上）

○独居 ○同居者あり

19. HIV 感染はありますか（Q1 年齢 30 歳以上）

○なし、○あり

HCV 感染はありますか（Q1 年齢 30 歳以上）

○なし、○自然になおった、○薬剤の服用・注射などの治療でなおった、○あるが特に治療をしていない、  
○あるため治療をしている。

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

## II 治療

1. 血友病の診療を受けている施設で、ここ5年間以内に膝や足首などの関節の動く範囲（可動域）など関節評価を受けましたか？

○はい、○いいえ

1-1：その頻度は？ 条件1で「はい」の方のみ

○ 診察の度に評価される・○ 半年に1回程度・○1年に1回程度・○ 2-3年に1回程度・○これまで1回だけしか評価されていない

2：血友病の診療を受けている施設で、ここ5年間以内に関節のレントゲン評価を受けましたか？

○はい、○いいえ

2-1：その頻度は？ 条件2で「はい」の方のみ

○ 診察の度に評価される・○ 半年に1回程度・○1年に1回程度・○ 2-3年に1回程度・○これまで1回だけしか評価されていない

3. 血友病の診療を受けている施設で、ここ5年間以内に関節の超音波検査による評価を受けましたか？

○はい、○いいえ

(関節エコーを施行している様子のオリジナル写真を作成し、ここに添付ます)

3-1：その頻度は？ 条件3で「はい」の方のみ

○ 診察の度に評価される・○ 半年に1回程度・○1年に1回程度・○ 2-3年に1回程度・○これまで1回だけしか評価されていない

4. 血友病の診療を受けている施設で、ここ5年間以内に関節のMRI検査による評価を受けましたか？

○はい、○いいえ

### MRI検査



○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

4-1: その頻度は? 条件4で「はい」の方のみ

診察の度に評価される・ 半年に1回程度・ 1年に1回程度・ 2-3年に1回程度・ これまで1回だけしか評価されていない

5. 血友病の診療を受けている施設であなたが関節の痛みを訴えた場合に実施される診療内容を選択してください(複数回答可)

関節の動きや腫れ、痛みに関する診察

関節のレントゲン撮影

関節の超音波検査

関節のMRI検査

特に関節の痛みに対しての診療追加はされない

6. 関節などの痛みに対して湿布や軟膏などの外用薬による炎症止めや痛み止めを使用していますか?

はい、 いいえ

7. 関節などの痛みに対して内服薬や座薬による炎症止めや痛み止めを使用していますか?

はい、 いいえ

8. 普段の生活の中で、トラネキサム酸(商品名: トランサミン<sup>®</sup>、トラネキサム酸<sup>®</sup>、ヘキサトロン<sup>®</sup>、ラノビス<sup>®</sup>、リカバリン<sup>®</sup>)を使用していますか?

はい、 いいえ

8-1. どのような出血に対してトラネキサム酸の内服薬を使用していますか。下記から選択してください。条件: 8で『トラネキサム酸は使用していない』以外の回答の方(複数回答可能)

鼻出血・ 口腔内出血・ 擦り傷・ 皮下出血・ 筋肉内出血・ 関節内出血・ その他の出血

8-2. トラネキサム酸の使用頻度についてお答えください?

一年に1~2回・ 半年に1~2回・ 数カ月に1~2回・ 一カ月に1~2回・ 二週間に1~2回以上・ 一週間に数回・ 毎日

9. この1年間で血友病による出血のため学校や幼稚園・保育園を休んだ日はありますか? : 基本事項12の就学中の方を対象

はい、 いいえ

9-1. 1年間で休んだ日数を回答ください: 9ではいの方のみ

1~6日・ 7~13日・ 14~28日・ 一カ月以上・ 数カ月以上

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

10. この1年間で血友病による出血や医師の指示により、学校行事などに参加できなかったことがありますか？：基本事項12の就学中の方を対象

○はい、○いいえ

10-1 その頻度：10ではいの方のみ

○1割以内・○1/3程度・○約半分・○7~8割・○(ほぼ)毎回

11. 体の健康状態はどうか？：基本事項12の就学前、就学中以外の方全員

○とても良い・○良い・○普通・○少し悪い・○悪い

12. 心の健康状態はどうか？：基本事項12の就学前、就学中以外の方全員

○とても良い・○良い・○普通・○少し悪い・○悪い

13. 全般的な健康状態はどうか？：基本事項12の就学前、就学中以外の方全員

○とても良い・○良い・○普通・○少し悪い・○悪い

14. 現在および過去を含めて、診断されたり治療されたりしたことのある疾患をすべて選択してください。(複数回答可能)：基本事項12の就学前、就学中以外の方全員

高血圧・糖尿病・高尿酸血症(痛風)・高脂血症・不整脈・骨粗しょう症・不眠症・精神神経疾患(うつ病、パニック障害、統合失調症など)・アルコール依存症・透析を必要とする腎不全・脳梗塞・狭心症、心筋梗塞・悪性リンパ腫・カポジ肉腫・その他の悪性腫瘍(肺癌、胃癌、大腸癌、肝臓癌、大腸癌、膵癌、白血病など)・この中にこれまでかかった疾患はない

14-1：先ほど選択した疾患の中で、食事・運動療法も含めて現在治療中の疾患を全て選択してください(複数回答可)：12で「この中にこれまでかかった疾患はない」以外にチェックが入った方全員

高血圧・糖尿病・高尿酸血症(痛風)・高脂血症・不整脈・骨粗しょう症・不眠症・精神神経疾患(うつ病、パニック障害、統合失調症など)・アルコール依存症・透析を必要とする腎不全・脳梗塞・狭心症、心筋梗塞・悪性リンパ腫・カポジ肉腫・その他の悪性腫瘍(肺癌、胃癌、大腸癌、肝臓癌、大腸癌、膵癌、白血病など)

15. 現在、1日に内服している薬剤の合計は何種類ですか？

○なし・○1種類・○2種類・○3種類・○4種類・○5種類・○6種類・○7種類以上

15-1(条件：HIV陽性の方にのみ質問) 現在内服されているHIV治療薬は1日当たり合計何錠の内服を必要としますか？

○なし・○1錠・○2錠・○3錠・○4錠・○5錠以上

16. 現在の治療に対する満足度についてお知らせください

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

16-1 注射の方法

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-2 注射の頻度

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-3 自宅生活での負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-4 学校や職場など社会生活での負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-5 移動時の負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-6 趣味やスポーツに参加への負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-7 その他行事への参加への負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

16-8 血友病であるということの心理的負担軽減効果

非常に不満・不満・特に何も思わない・満足している・非常に満足

17 遺伝子治療を受けてみたいと思いますか？

はい・いいえ・わからない

17-1 遺伝子治療を受けてみたいと考える理由（期待すること）は何ですか？下記の中から選んで回答ください

(3つまで選択ができます)：15 ではいと回答された方

- 通院をする頻度が減り、通院ストレスから解放される
- 出血リスクから完全に解放され、学校の選択や職業の選択の幅が広がる
- 出血リスクから完全に解放され、やりたいスポーツができる
- 血友病による、恋愛・結婚への障壁がなくなる
- 注射剤の持ち運びを気にする必要がなくなり、遠くへの旅行機会が増える
- 病院に通う必要がなくなるため、生命保険や住宅ローンの選択肢が広がる

17-1 遺伝子治療を受けてみたいと思わない理由（心配する点）は何ですか？下記の中から選んで回答ください

(3つまで選択ができます)：15 でいいえと回答された方

- 治療はどこでも受けられるのか
- 具体的にどのような薬剤をどのように投与するのか
- 自分自身にどれだけの治療効果が得られるのか
- 治療効果はどれほどの期間持続するのか
- 治療を受けたあとで子孫に影響はないのか
- 治療により、ガンが発生しやくなることはないのか
- 治療によりインヒビターが発生することはないのか

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

- 治療により血栓症が発症することはないのか
- これまでどれほどの患者さんに治療が問題なく実施されているのか
- これまで通りの治療費の補助が受けられるのか
- 心配することはない

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

### III 心理

#### 1：就学・就労状況について

##### 1 学校生活について（学生を対象）

###### 1-1 学校は楽しいですか：

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-2 通学はきついと感じていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-3 担任の先生はあなたの病気を理解してくれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-4 友達あなたの病気を理解してくれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-5 友達に恵まれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-6 進学について不安はありますか

とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-7 学校で出血したら止血治療はどうしていますか

○速やかに保健室で自己注射・○速やかに家族に連絡をし保護者が学校に注射しに行く・○授業中の途中で早退あるいは一時帰宅して自宅で注射・○授業途中でかかりつけ医に受診し注射・○授業が終わるまで我慢し帰宅後に自宅で注射・○授業が終わるまで我慢しかかりつけ医に受診し注射

###### 1-8 体育の授業はどうしていますか

○すべてに参加している・○ほとんど参加・○見学もあるが負担の軽いものは参加・○すべて見学・○その他

###### 1-9 部活に参加していますか

○参加していない・○参加している（部活名： ）

##### 1 職場生活について（就労者対象）

###### 1-1 仕事は楽しいですか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-2 通勤がきついと感じていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-3 上司はあなたの病気を理解してくれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-4 仕事仲間はあなたの病気を理解してくれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-5 仕事仲間恵まれていますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない

###### 1-6 定年退職までに不安がありますか

○とても思う・○やや思う・○どちらでもない・○あまり思わない・○全く思わない



○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

1-7 現在仕事上の不安・心配はありますか

出血時の止血管理・職場の理解・職場に病気を隠している・身体障害による行動制限・会社や同僚の差別的対応・通勤時間の確保・希望する仕事に就けない・給料が少ない・欠勤が多い・仕事がかたい・人間関係に恵まれていない・特になし・その他 ( )

1-8 仕事中心に出血した際に止血管理は主にどうしていますか

速やかに職場の医務室などで自己注射・速やかに一時帰宅あるいは早退して自宅で注射・速やかにかかりつけ医を受診し注射・なるべく会社が終わるまで我慢し帰宅後に自宅で注射・なるべく仕事が終わるまで我慢しかかりつけ医を受診し注射

1 定年もしくは失業中の方の生活について

1-1 現在仕事をしていない理由は

病気を知られたくないから・出血が頻回のため・体調が悪い・身体障害による行動制限が大きい・就労での差別が不安・通勤時間が確保しにくい・入院している・希望する仕事がない・就職する気がない・給与が少ない・定年を迎えたから・その他 ( )

2 家庭生活で不安に感じていることはありますか

家族・親族内での差別・偏見など・身体障害による行動制限が与える家庭への負担・収入が少なく生活が維持できない・セックス・結婚・子供をつくること・出生前診断や男女の産み分け・余暇の時間がない・特になし・その他 ( )

3 医療面で不安に感じていることはありますか

医療体制や医療機関における差別・偏見など・身体障害による行動制限を考慮しない医療体制・機関・自分の病状・受診医療機関への通院の負担・医療費・健康保険組合からのクレーム(解雇不安)・診療時間が短い・主治医が信頼できない・希望する医療が受けられない・特になし・その他 ( )

4 将来に対して不安を感じることはありますか

経済的に困窮すること・孤独になること・親の介護・自分の介護・身体的に不自由になること・治療費が有償化されること・差別・偏見・自己治療ができなくなること・特になし

5 今後期待したい治療方法の実現化の期待について

5-1 数カ月止血効果のある静脈投与製剤

近々・5年後頃・10年後頃・20年後頃・実現不可能・期待しない

5-2 数カ月止血効果のある皮下注製剤

近々・5年後頃・10年後頃・20年後頃・実現不可能・期待しない

5-3 一年間止血効果のある注射薬

近々・5年後頃・10年後頃・20年後頃・実現不可能・期待しない

5-4 数年間止血効果のある注射薬

近々・5年後頃・10年後頃・20年後頃・実現不可能・期待しない

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

5-5 毎日内服すればよい止血薬

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-6 月一回内服すればよい止血薬

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-7 一回の治療でほぼ一生止血効果のある治療法

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-8 遺伝子も含めて血友病が完治する治療方法

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-9 年1回内服すれば良いHIV治療薬

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-10 人にHIV感染しなくなる治療薬

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

5-11 HIVが完治する治療薬

○近々・○5年後頃・○10年後頃・○20年後頃・○実現不可能・○期待しない

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

#### IV 身体機能評価

以下の質問は、仕事や学校の授業、日常生活への血友病による影響についてお伺いするものです。過去7日間について考える際に今日は含めないでください。指示に従って、線に印を付けるか、空欄をうめてください。

1-1) 通常、週に何時間働いていますか？ (P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

\_\_\_\_\_時間

1-2) 過去7日間、血友病に関わる問題により、何時間仕事を休みましたか？ 不調により休んだ時間、血友病に関連する問題が原因で遅刻、早退をした時間なども全て含めてください。(この調査に参加するために休んだ時間は含めないで下さい。)(P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

\_\_\_\_\_時間

1-3) 過去7日間、血友病は工作中的の能率にどのくらい影響を及ぼしましたか？仕事の量や種類が制限されたり、やりたかった仕事が思ったほど達成できなかったり、普段通り注意深く仕事ができなかったりした日の事などを思い出してください。仕事に、血友病の影響が少なかった場合は、小さい数字を選んでください。仕事に、血友病の影響が大きかった場合は、大きい数字を選んでください。(P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

血友病は仕事に影響しなかった \_\_\_\_\_ 血友病は完全に仕事に支障をきたした

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

数字を○で囲む

1-1) 通常、1週間に何時間授業を受けていますか？ (P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

\_\_\_\_\_時間

1-2) 過去7日間、血友病に関連する問題により、何時間授業を受けることや学校に行くことができませんでしたか？(この調査に参加するために休んだ時間は含めないで下さい。)(P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

\_\_\_\_\_時間

1-3) 過去7日間、学問的な環境の学校にいる、または授業に出席している間、血友病がどれくらい能率に影響を及ぼしましたか？(P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)  
集中力が持続する時間が制限される、理解するのに苦勞する、または普段通り試験が効率的にできなかった日のことを考えてください。学校や授業での能率に関して、血友病の影響が少なかった場合は、小さい数字を選んでください。能率に大きく影響を及ぼした場合は、大きい数字を選んでください。(P3 共通設問 15 で就労中の方のみ)

血友病は、完全に授業に支障はなかった \_\_\_\_\_ 血友病は、授業学習に完全に支障となった

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

数字を○で囲む

2) 過去7日間、仕事または学業以外の日常生活において、血友病の影響はどれほどありましたか？  
日常の諸活動とはあなたが普段こなしている家事、買い物、育児、運動、勉強などの活動を指します。活動の量や種類が制限されたり、やりたかった事が思ったほどできなかったりした日の事などを思い出してください。日常生活に血友病の影響が少なかった場合は、小さい数字を選んでください。日常生活に血友病の影

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

響が大きかった場合は、大きい数字を選んでください。

血友病による日常生活への影響はな 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 血友病は日常生活に完全に支障をきたした

数字を○で囲む

3) 現在、スポーツは定期的に行っていますか?

- ① ○行っている → 質問 3-1 へ      ② ○行っていない → 質問 3-A へ

3-1) その種目をお聞かせください。複数回答可能

- 水泳      ウォーキング      ジョギング      自転車(サイクリング)      ボーリング  
卓球      バドミントン      バレーボール      体操(跳び箱・鉄棒)      野球(ソフトボール)  
ゴルフ      スノーボード      ゲレンデスキー      サッカー(フットサル)      マラソン  
なわとび      テニス      陸上(トラック)      陸上(フィールド:高跳び・幅跳びなど)  
その他(\_\_\_\_\_)

3-2) それ(ら)はどのくらいの頻度で行っていますか

→ 頻度 週に( )回 もしくは 月に( )回

3-3) どの程度継続していますか? 期間 ( )年( )カ月

3-4) その中で最も活発に行っているスポーツの競技レベルをお聞かせください。

- ① ○プロ・実業団      ② ○部活動      ③ ○クラブチーム      ④ ○レクリエーション・趣味程度

3-A) 過去にスポーツを継続したことはありますか?

- ある ⇒3-A-1 へ      ○これまでに一度も継続的にスポーツを行った経験はない⇒4) へ

3-A-1 その種目をお聞かせください。複数回答可能(上記 5-A あると回答した方のみ)

- 水泳      ウォーキング      ジョギング      自転車(サイクリング)      ボーリング  
卓球      バドミントン      バレーボール      体操(跳び箱・鉄棒)      野球(ソフトボール)  
ゴルフ      スノーボード      ゲレンデスキー      サッカー(フットサル)      マラソン  
なわとび      テニス      陸上(トラック)      陸上(フィールド:高跳び・幅跳びなど)  
その他(\_\_\_\_\_)

3-A-2 それ(ら)はどのくらいの頻度で行っていましたか

頻度 週に( )回 もしくは月に( )回

3-A-3 どの程度継続しましたか?

期間 ( )年( )カ月

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

4) 以下の項目について満足度をお聞かせください。

不満に感じている場合は、小さい数字を選んでください。満足を感じている場合は、大きい数字を選んでください。

① あなたは、現在のご自分の関節の状態にどの程度満足していますか。数字を○で囲んでください。

最大の不満 最大の満足  
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

② あなたは、現在のスポーツに対する状況（している/していない/できないに関わらず）どの程度満足していますか。数字を○で囲んでください。

最大の不満 最大の満足  
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

③ あなたは、現在のご自分の日常生活内での身体活動（歩行や家事など）にどの程度満足していますか。数字を○で囲んでください。

最大の不満 最大の満足  
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

5) 出血を回避するまたは出血に不安があるために、我慢している行動などはありますか？

ある → 質問 16へ ない → 質問 17へ

6) 出血を回避するまたは出血に不安があるために対策として行っていることを教えてください。

- |   |  |
|---|--|
| ① <input type="checkbox"/> 急いでいるときに走ることを我慢する      | ⑪ <input type="checkbox"/> プールに入ることを控える    |
| ② <input type="checkbox"/> 履きたい靴のデザインを変える         | ⑫ <input type="checkbox"/> リハビリを控える        |
| ③ <input type="checkbox"/> 激しいスポーツや登山を避ける         | ⑬ <input type="checkbox"/> 着替えが難しいため試着を控える |
| ④ <input type="checkbox"/> 満員電車を避ける               | ⑭ <input type="checkbox"/> 入浴を控える          |
| ⑤ <input type="checkbox"/> 電車・バスなどの移動を車・タクシー移動にする | ⑮ <input type="checkbox"/> 外出を控える          |
| ⑥ <input type="checkbox"/> 歩く距離を減らすようにしている        | ⑯ <input type="checkbox"/> 日常の用事を人に依頼する    |
| ⑦ <input type="checkbox"/> 歯科受診をためらう              | ⑰ <input type="checkbox"/> 体育の参加を控える       |
| ⑧ <input type="checkbox"/> マッサージなどの施術を避ける         | ⑱ <input type="checkbox"/> 部活動やサークルの参加を控える |
| ⑨ <input type="checkbox"/> 髭剃りをとても慎重に行う           | ⑲ <input type="checkbox"/> 屋外で遊ぶことを控える     |
| ⑩ <input type="checkbox"/> 旅行や行楽を控えている            |  |

その他( \_\_\_\_\_ )

○・□にチェック、( )に1~3を記入ください  
 なお○は複数回答不可、□は複数回答可です。

7)

付表 Pain Catastrophizing Scale (PCS) 日本語版

この質問紙では、痛みを感じている時のあなたの考えや感情についてお聞きします。以下に、痛みに関連したさまざまな考えや感情が13項目あります。痛みを感じている時に、あなたはこれらの考えや感情をどの程度経験していますか。あてはまる数字に○をつけてお答え下さい。

	全くあてはまらない	あまりあてはまらない	どちらともいえない	少しあてはまる	非常にあてはまる
1. 痛みが消えるかどうか、ずっと気にしている。	0	1	2	3	4
2. もう何もできないと感じる。	0	1	2	3	4
3. 痛みはひどく、決して良くなれないと思う。	0	1	2	3	4
4. 痛みは恐ろしく、痛みで圧倒されると思う。	0	1	2	3	4
5. これ以上耐えられないと感じる。	0	1	2	3	4
6. 痛みがひどくなるのではないかと怖くなる。	0	1	2	3	4
7. 他の痛みについて考える。	0	1	2	3	4
8. 痛みが消えることを強く望んでいる。	0	1	2	3	4
9. 痛みについて考えないようにすることはできないと思う。	0	1	2	3	4
10. どれほど痛むかということばかり考えてしまう。	0	1	2	3	4
11. 痛みが止まって欲しいということばかり考えてしまう。	0	1	2	3	4
12. 痛みを弱めるために私にできることは何もない。	0	1	2	3	4
13. 何かひどいことが起きるのではないかと思う。	0	1	2	3	4

\*\*\*\*\*

厚生労働省行政推進調査事業

「非加熱血液凝固因子製剤による HIV 感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究」

研究代表者：藤谷 順子

分担研究「血友病患者の QOL に関する研究」令和 2 年度調査報告書

発刊日：令和 3 年（2021 年）3 月

発 刊：血友病 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

〒108-8639 東京都港区白金台 4-6-1

電話番号 03-3443-8111（内線 75035）

FAX 番号 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 血友病患者の QOL に関する研究運営委員（五十音順・敬称略）

稲垣 有佐、大平 勝美、柿沼 章子、小粥 美香、小島 賢一、後藤 美和、鈴木 隆史

瀧 正志、近澤 悠志、長江 千愛、野島 正寛、牧野 健一郎、村上 由則

\*\*\*\*\*

