



2018

血友病ハンドブック



東京大学医科学研究所附属病院

はじめに	1
I. 血友病の基礎	2
1. 血友病とは	2
(1) 止血のしくみ	2
(2) 血友病	3
(3) 血友病の遺伝形式	3
(4) 保因者	4
確定保因者 推定保因者	
2. 血友病の症状	5
(1) 出血する部位	5
(2) 関節症状	6
(3) 慢性症状	8
慢性滑膜炎 関節拘縮 血友病嚢腫、偽腫瘍	
3. 血友病の治療	8
(1) 血液製剤投与前の対応	8
(2) 止血治療	9
出血時補充療法 予備的補充療法 定期補充療法	
(3) 血液製剤の投与と量	11
定期補充療法 予備的補充療法 出血時補充療法	
(4) 血液凝固因子製剤	13
(5) 副作用	14
アレルギー ウイルス感染 インヒビター	
(6) 整形外科的治療	16

Ⅱ. 家庭輸注について	17
1. 自己注射	17
(1) 家庭療法の目的	17
(2) 家庭療法、自己注射の条件	17
(3) 自己注射の手順	17
2. 血液製剤の管理方法	20
Ⅲ. 血友病とうまく付き合っていくポイント	21
1. 福祉に関して	21
(1) 血友病患者が受けられる医療制度	21
公的医療保険（健康保険制度） 特定疾病療養	
先天性血液凝固因子障害等治療研究事業 身体障害者手帳	
2. エイジングケアについて	24
(1) 中高年の血友病患者さんが抱える問題	24
(2) 血友病患者さんのエイジングによる生活習慣病リスクと予防法	25
高血圧・糖尿病・脂質異常症 心血管疾患 脳血管疾患	
慢性腎疾患 悪性腫瘍（がん） 骨粗鬆症	
Ⅳ. その他（Q&A）	28
Ⅴ. 参考	34
あとがき	36

はじめに

血友病は一生の病気であるため、日常生活や様々なライフイベントに大きく関わります。現在は治療法が進み、新たな血液製剤も開発され、血友病でない人々とほぼ変わらない生活を送ることができます。

しかし不安のない生活を送るためには、日々の適切な管理が必要です。患者さんと周りの方が、正しい病気の知識を身に付けて対応できるよう、このパンフレットを作成しました。知識の確認だけでなく、引越し、就職、結婚、退職、年齢を重ね健康に支障をきたした時など生活環境が変わった時、主治医との相談時などにもご活用できます。

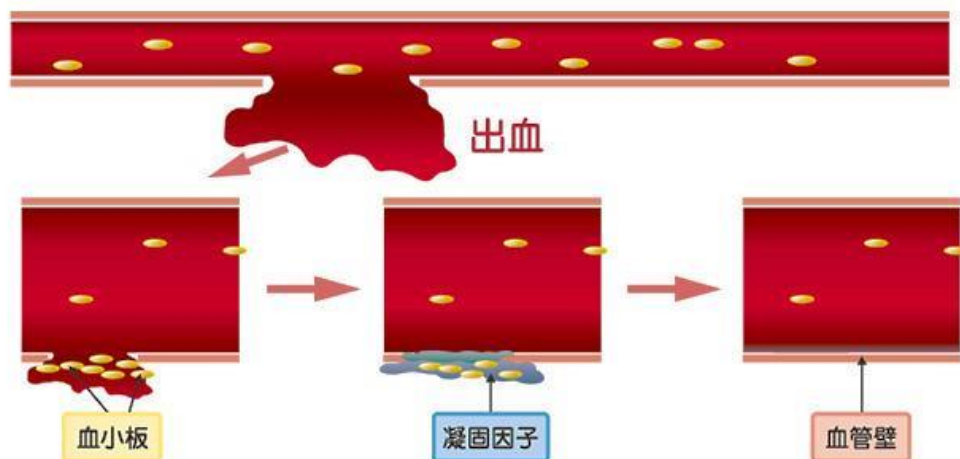
たった 1 人のあなたのために、私たちは向き合い、寄り添い、共に歩んで行きたいと考えています。このパンフレットが、毎日をより良く生活するための、きっかけとなれば幸いです。

I. 血友病の基礎

1. 血友病とは

(1) 止血のしくみ

出血を止めるためには、血管、血小板、凝固因子の 3 つの大きな要素が必要になります（図 1）。



- 1) 血管の破れた部分から血液が流れ出ている状態が出血です。
- 2) 出血が起きると、まず血管の破れた部分に血小板がくっついて固まり、破れた部分をふさぎます。
- 3) 凝固因子と呼ばれるタンパク質が働いてフィブリンができ、血栓となって血が止まります。
- 4) 血管が修復され止血が完了します。

図 1. 止血のしくみ¹⁾

(2) 血友病

血友病とは、血を固める働きをする「凝固因子」が生まれつき不足しているためフィブリンを作るのに時間がかかり、「止血」がうまくいかない病気です。そのため一旦出血するとだらだらと血が止まりにくく、結果として出血しやすいように見えます。

血友病の代表的なタイプは、「血友病 A」と「血友病 B」です。「血友病 A」の人は血液の「凝固因子」の中で第Ⅷ因子が低下しているか欠乏しています。「血友病 B」の人は第Ⅸ因子が低下しているか欠乏しています。

第Ⅷ因子が不足しているもの：血友病 A

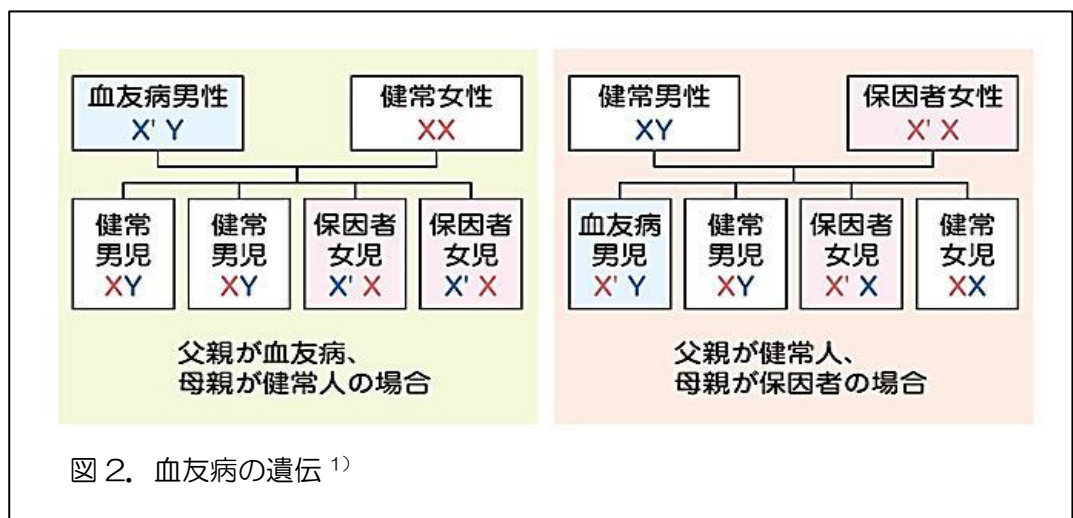
第Ⅸ因子が不足しているもの：血友病 B

(3) 血友病の遺伝形式

血友病男性が父親 (X^hY)、健常女性が母親 (XX) の場合 (図 2 左)、男児は母親から X 染色体 1 つ (X) が父親から Y 染色体が受け継がれるため、すべて健常男児となります。女児の場合は母親から X 染色体 1 つ (X) が父親からもう 1 つ (X^h) が受け継がれるため、すべて保因者となります。

保因者 (X^hX) の女性が男児を出産した場合 (図 2 右)、その男児は母親から X 染色体を 1 つ (X または X^h)、父親から Y 染色体を 1 つ受け継ぐため、母親から受け継ぐ X 染色体が X^h の方であれば血友病 (X^hY) となります。逆に母親から受け継ぐ X 染色体が X の方であれば健常な男児 (XY) となり、その確率は 50%となります。

保因者の女性が女児を出産した場合、その女児は母親から X 染色体を 1 つ (X または X^h)、父親から X 染色体を 1 つ (X) 受け継ぐため、母親から受け継ぐ X 染色体が X^h の方であれば保因者 (X^hX) となります。逆に母親から受け継ぐ X 染色体が X の方であれば健常な女児 (XX) となり、その確率もやはり 50%となります。



(4) 保因者

1) 確定保因者：

- ①血友病男性を父親に持つ女子
- ②2人以上の血友病患児を持つ母親
- ③1人以上の血友病患児と近親者に血友病患者を持つ母親

2) 推定保因者：

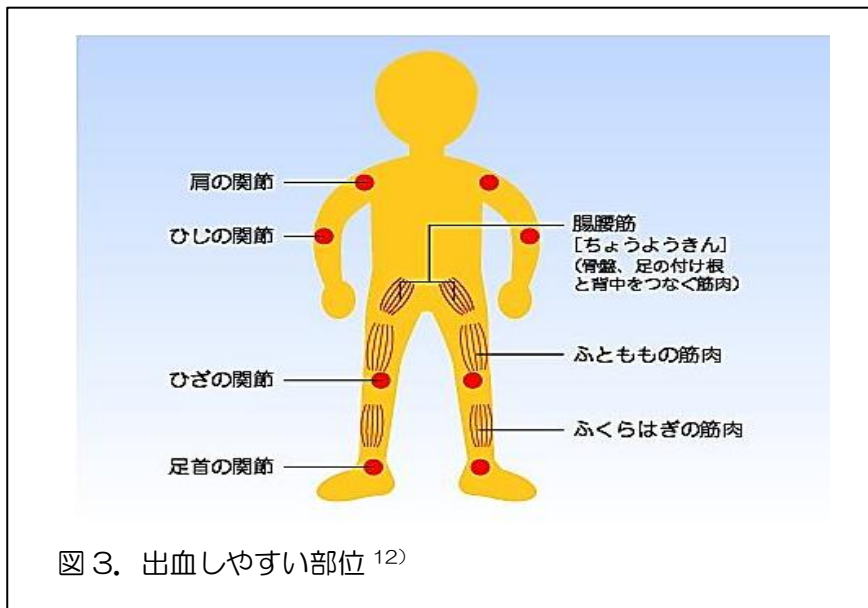
- ①1人の血友病患児を持つ母親
- ②母系に血友病患者を持つ女性
- ③兄弟に血友病患者を持つ姉妹

結婚や妊娠の際に、遺伝について詳しく知りたくなった場合は、主治医に相談してみてください。

2. 血病の症状

(1) 出血する部位

筋肉内出血、関節内出血、皮下出血（青あざ）、頭蓋内出血（脳出血）、鼻出血、口腔内出血、歯肉出血、血尿、消化管出血、外傷出血などがあります。



重症の血友病で現れる症状としては、筋肉内出血、肘・膝・足などの関節内出血、皮下出血などがあります。出血後に適切な処置が施されなかった場合、激しい痛みや血腫（血の塊）が生じます。筋肉内の場合、痛みや熱のため動けない日が長引き、その筋肉が細くなります。血腫が筋肉を圧迫し筋肉や関節の動きが悪くなったり、出血付近の血管や神経を障害され麻痺をきたすこともあります。また出血を治療しないでいると、出血部位によっては生命に関わることもあります（表 1）。

表 1. 出血の種類

生命に関わる可能性のある出血	頭蓋内出血、首や喉の周りの出血、吐血 胸腔内出血、腹腔内出血、下血
必ず入院治療が必要な出血	頭蓋内出血、吐血、腸腰筋出血 下血（痔出血を除く）、骨折
治療を行わず 少し様子を見ても良い出血	鼻出血、口腔内出血、皮下出血 血尿、擦り傷

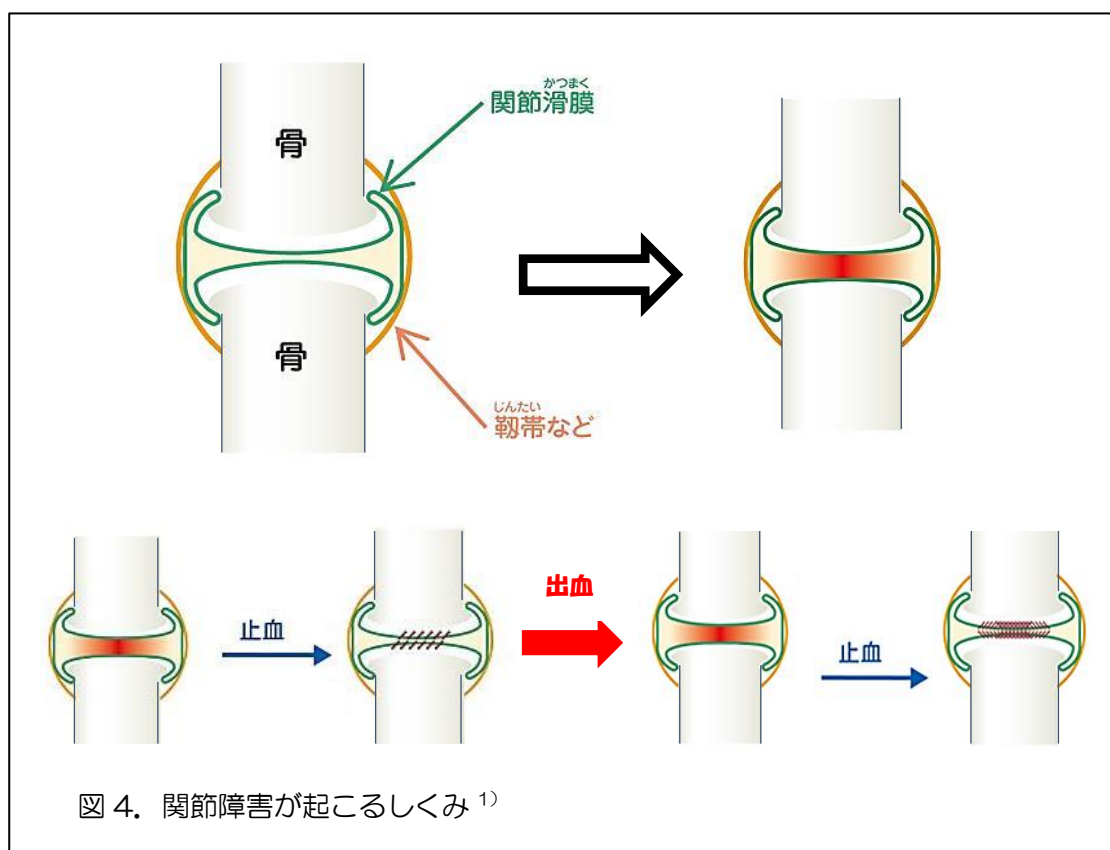
血友病は、凝固因子の活性によって軽症～重症型に分けられます。

表 2. 血友病の重症度 ^{1) 12)}

重症度	第Ⅷ因子または 第Ⅸ因子活性 (%)	症状
重症	1%未満	関節内出血や筋肉内出血などが幼少期から頻回に生じる。その結果、関節強直や運動障害を残すことが多い。
中等症	1～5%	症状は重症と同様であるが、関節内出血の初発年齢がやや高く、また出血頻度も少ない。
軽症	5%を超える	非外傷性の関節内出血、筋肉内出血は稀

(2) 関節症状

関節内の出血は血友病の出血症状の中で最も多く、これを繰り返すと慢性的な関節障害をきたします。関節は図 4 で示すように、骨と骨との間を靱帯や筋肉がつなぎ、その内側を関節滑膜と呼ばれるなめらかな膜が覆っています。この関節滑膜の内側は関節腔と呼ばれ、袋状になっています。関節内出血はこの関節腔への出血がほとんどです。関節内出血の症状は、関節の痛み、腫れ、熱感、こわばり、違和感、動きの悪さ、重い感じなどです。



1 回 1 回の出血で関節滑膜には少しずつ傷が増えていきます。これを繰り返していると、本来なめらかであるはずの関節滑膜の滑りがだんだん悪くなり、その分関節の動きも悪くなります。関節を曲げ伸ばししにくくなったり、痛みを伴うようになります。関節障害が進行すれば関節の動く範囲が狭くなり、最後には関節が動かなくなる場合もあります。関節内出血は繰り返せば繰り返すほどさらに出血しやすい状況になっていきます（図 4）。

(3) 慢性症状

1) 慢性滑膜炎

反復する関節内出血の結果、関節滑膜の慢性炎症状態となり、関節絨毛の肥厚、細血管の造成が起こり、軽微な刺激でも出血をきたしやすい状況となります。安静、補充によっても疼痛は改善しにくく、関節可動域が減少し最終的には拘縮へと向かいます。

2) 関節拘縮

関節内出血の反復、筋肉内出血時の血腫による神経障害の後遺症による関節障害の最終段階が関節拘縮です。

3) 血友病嚢腫、偽腫瘍

出血の吸収が不十分なまま再出血を繰り返した場合、血腫の外側に被殻を形成し、さらに血腫の吸収が不良となり、再出血毎に血腫が増大する状態となります。これを血友病嚢腫と呼びます。滑膜出血や骨近傍の筋肉内血腫が嚢腫化し骨破壊をきたすものを血友病偽腫瘍と呼ぶこともあります。

3. 血友病の治療

(1) 血液製剤投与前の対応

病院で治療を受ける前、製剤を注射する以外の手当てとして、R (Rest : 安静) ・I (Ice : 冷湿布) ・C (Compression : 圧迫) ・E (Elevation : 挙上) を行いましょう (図5)。

Rest：安静

横になる、あるいは出血した場所が動かないようにします。

Ice：冷却



出血直後は消炎作用のある湿布、冷感湿布、冷却スプレーも良いです。氷嚢などをタオルに包み、関節など出血した場所に当てますが、冷やし過ぎて凍傷にならないよう気を付けて下さい。

Compression：圧迫



出血部位を清潔なガーゼ、布や不織布で押さえ、傷口を圧迫止血します。関節や筋肉の出血では包帯（弾性包帯）やサポーターなどを使って、出血した部位に巻いて固定したり、押さえることもあります。関節の圧迫止血はできないので、製剤を早く投与することが重要です。

Elevation：挙上



出血した場所を心臓の位置よりも高く挙げます。下肢ならば、横になって台の上に足を乗せると効果的な場合もあります。



図 5. RICE¹⁰⁾

(2) 止血治療

出血後の補充療法の原則は、欠乏した第Ⅷ因子、第Ⅸ因子を十分な止血を行うためできるだけ早期に適切な量の因子製剤補充を行うことにあります。この早期輸注を目的として 1983 年に家庭内治療が正式認可されました。

1) 出血時補充療法

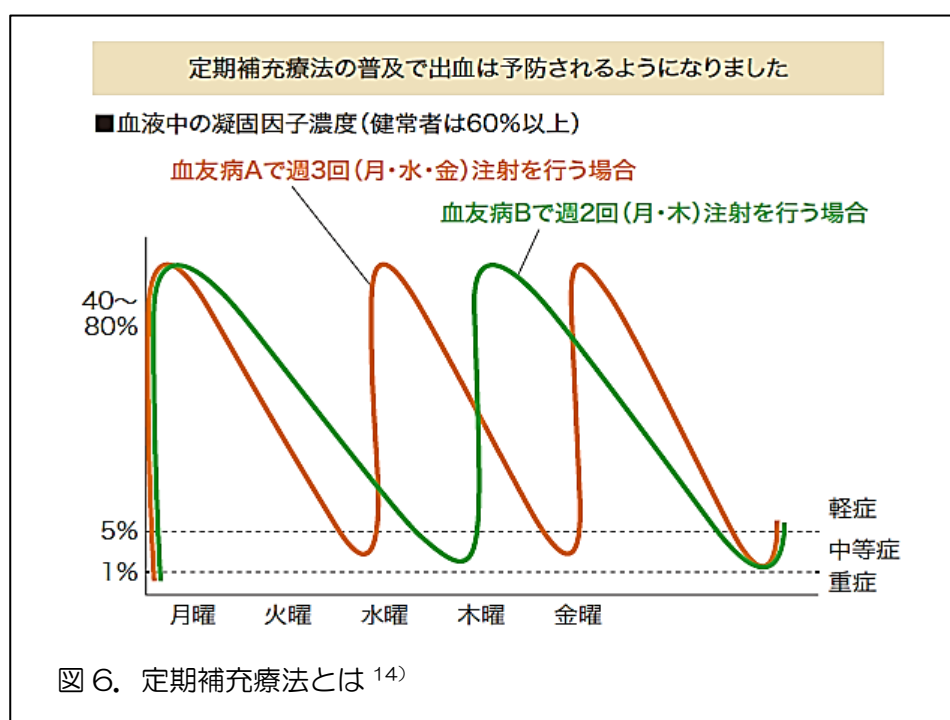
出血した後に完全に止血が確認されるまで凝固因子製剤を注射する、最も一般的に行われてきたやり方です。

2) 予備的補充療法

出張や旅行、スポーツといった足に負担がかかる予定がある場合など、出血がなくても当日の朝などに事前に注射をするやり方です。

3) 定期補充療法

非出血時に欠乏する凝固因子を長期間にわたり定期的に補充する止血管理法で、現在中心となりつつある治療法です。出血やイベントの有無にかかわらず、週に何回か定期的に輸注するやり方です（図6）。



(3) 血液製剤の投与と量

1) 定期補充療法

血友病 A では、第Ⅷ因子製剤を週 2～3 回投与します。

必要輸注量（単位）は、体重（kg）×目標ピーク因子レベル（％）×0.5 です。

血中半減期は 8～14 時間で、第Ⅷ因子は約半日で効果が半分になります。

血友病 B では、第Ⅸ因子製剤を週 1～2 回投与します。

必要輸注量（単位）は、体重（kg）×目標ピーク因子（％）×X※です。

※血漿由来製剤の場合は約 1、遺伝子組換え第Ⅸ因子製剤の場合は 1～1.4 となりますが、特に第Ⅸ因子の場合は上昇率の個人差が大きいため、輸注試験をして確認する必要があります。

血中半減期は 16～24 時間で、第Ⅸ因子は約 1 日で効果が半分になります。

2) 予備的補充療法

投与量については、イベント内容と合わせて主治医と相談する必要があります。

表 3. 予備的補充療法の輸注目安量²⁾

運動量	具体例	目標ピーク因子レベル
少ない	散歩や仕事などでの近距離の徒歩移動 リハビリテーション	20～40%
多い	旅行などの遠距離の徒歩移動、スポーツ	40～60%

3) 出血時補充療法

表 4. 出血部位と対処方法^{3) 8)}

出血部位	初回目標因子レベル	対処方法
頭部	100%以上	頭を打ち、頭痛薬を飲んでも治らない頭痛、頻回の嘔吐、意識がおかしい、手足の動きに左右差がある、痙攣がある場合は病院へ連絡して下さい。
鼻出血	原則不要 止血困難時：20～40%	鼻根部を 10 分位圧迫して下さい。寝るより座った状態で圧迫する方が、血流も弱くなり止まりやすいです。
口腔内	20～40%	微量の場合は心配ありません。出血が続く場合は病院へ連絡して下さい。
吐血 下血	80%以上	黒色吐物、血便、黒色便が出た場合は病院へ連絡して下さい。
血尿	原則不要 止血困難時：40～60%	安静にし、水分をたっぷり取って下さい。2 日程経っても止まらない場合は病院へ連絡して下さい。
小さな傷	原則不要 止血困難時：20～40%	圧迫して下さい。
皮下	原則不要 止血困難時：20～40%	痛みがなければ心配ありません。冷湿布などで様子を見て下さい。
関節	軽度：20～40% 重症：40～80%	関節の腫れ、痛みがある場合は病院へ連絡して下さい。
筋肉	軽度：20～40% 重症：40～80% 腸腰筋：80%以上	手足や腹部に腫れや、腫れがなくても違和感を訴える場合は病院へ連絡して下さい。

(4) 血液凝固因子製剤

表 5. 血液凝固因子製剤一覧（2018 年 10 月 31 日現在）¹³⁾

タイプ	製造材料	半減期	製剤名（商品名）
血友病 A	血漿由来	従来型	クロスエイト MC、コンコエイト-HT コンファクト F
	遺伝子 組換え		アドベイト、コージネイト FS※ ¹ コバールトリイ、ノボエイト
		半減期 延長型	アディノベイト、イロクテイト エイフスチラ、ジビイ※ ²
血友病 B	血漿由来	従来型	クリスマシン M、ノバクト M PPSB-HT
	遺伝子 組換え		ベネフィクス、リクスビス
		半減期 延長型	イデルピオン、オルプロリクス レフィキシア
フォン・ヴィ レブランド病	血漿由来	従来型	コンコエイト-HT、コンファクト F

タイプ	製造材料	製剤名（商品名）
インヒビター 血友病 A	血漿由来	バイクロット、ファイバ
	遺伝子組換え	ノボセブン
	二重特異性クローナル抗体	ヘムライブラ（皮下注射） ^{※3}
インヒビター 血友病 B	血漿由来	バイクロット、ファイバ
	遺伝子組換え	ノボセブン

※1. 2019 年 3 月以降、在庫がなくなり次第販売中止

※2. 2018 年 9 月製造販売承認取得、発売日未定

※3. 2018 年 4 月インヒビター非保有の血友病 A 患者さんへの適応拡大の承認申請中

血友病の治療に用いられる血液凝固因子製剤には、1) ヒト血漿から製造された製剤と、2) ヒト血漿を材料とせず遺伝子組換え法によって製造された製剤があります。(表 5)

遺伝子組換え製剤は、ヒトの血液または血漿から作られたものではありません。遺伝子組換えDNA技術を利用して、ヒトの遺伝子をヒト以外の細胞(動物細胞)に挿入し、その細胞に凝固因子を産生させて作られる製剤です。できてくる凝固因子はヒトの凝固因子とほとんど同じです。遺伝子組換えおよび血漿由来の凝固因子は物理的、化学的構造がほとんど同じで、両製剤とも体内に投与されると同じように働きます。

(5) 副作用

1) アレルギー

ごくまれにアレルギー反応やショック(息苦しさ、青ざめるなど)、過敏症(発疹、顔のほてり、蕁麻疹、かゆみ、発熱、発汗、寒気、気分の悪さ、下痢、せきなど)、血栓症を起こすことがあります。これらは特に注意が必要な重大な副作用であり、生命に関わることもありますので、ただちに主治医へ連絡して下さい。

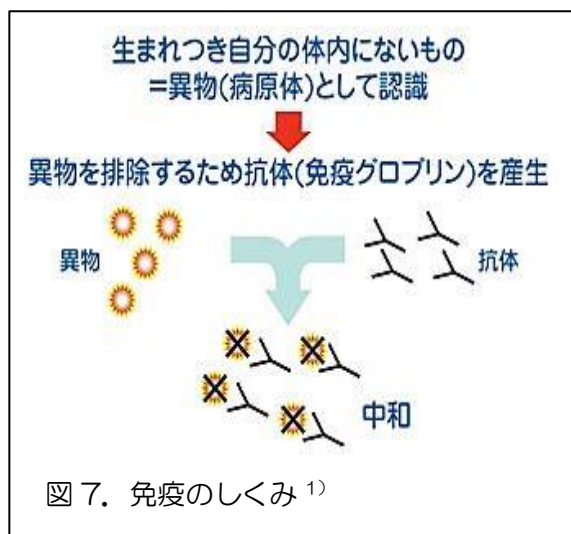
2) ウイルス感染

HIV感染症、B型肝炎、C型肝炎に関しては、加熱処理などのウイルス不活化処理により、現在使用されている製剤による感染の報告はありません。遺伝子組換え型製剤では、ウイルス感染の危険性は極めて低いと考えられます。

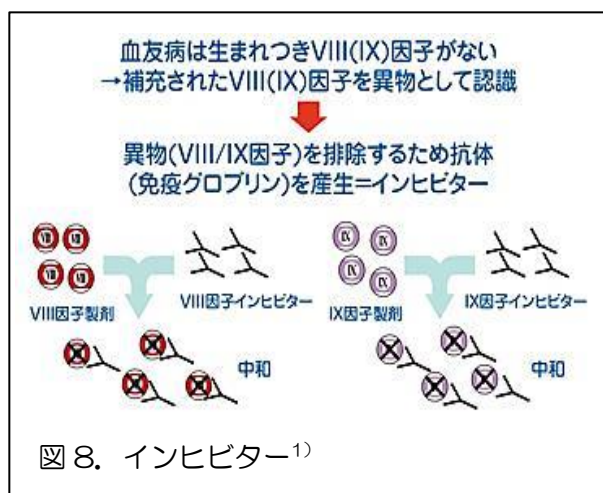
3) インヒビター

投与した凝固因子を中和して効果を失わせる物質（インヒビター）です。これができた場合は、通常の第Ⅷ（Ⅸ）因子補充療法が効かなくなります。

私たちの身体の中には、生まれつき身体の中になかったもの（異物や病原体）が身体に侵入してきた時に、これを排除して身体を守る働きが備わっています（図7）。



一部の血友病患者さんには、輸注された凝固因子を異物として体が認識し、これを排除するための物質（抗体）＝「インヒビター」ができてしまうことがあります（図8）。



インヒビターを持つ患者さんの止血管理は、インヒビター中和療法、バイパス止血療法、免疫寛容療法があります。

インヒビター中和療法とは、第Ⅷ（Ⅸ）因子を大量に注射することでインヒビターを中和して、残った第Ⅷ（Ⅸ）因子で止血を促す治療法です。

バイパス止血療法とは、主に活性化Ⅶ因子を含んだ凝固因子製剤を用いて、Ⅷ（Ⅸ）因子以外の凝固因子（Ⅹ因子以降）を直接活性化させることにより、止血を促す治療法です。

免疫寛容療法とは、定期的に第Ⅷ（Ⅸ）因子を注射することで第Ⅷ（Ⅸ）因子に体を慣らして免疫による攻撃を止めさせる治療法です。

最近では、第Ⅷ因子とは異なる構造を持つタンパク質を利用した、インヒビターを生じさせない抗体製剤も登場し、インヒビターを持つ血友病 A の患者さんに効果を示しています。インヒビターが発生した場合の治療は、製剤の選択や治療効果の判定が難しいため、専門の医師にご相談下さい。

（6）整形外科的治療

血友病性関節症による痛みや機能障害の一部は、痛み止め（消炎鎮痛剤）の投与、凝固因子製剤の定期輸注、リハビリテーション、装具装着などにより改善する場合があります。しかしこれらの処置により改善しない場合は整形外科的治療を考える必要があります。滑膜切除術、人工関節置換術などがあり、前者は出血しやすくなった滑膜を取り除くことによって出血回数を減らし、関節症への進行を遅らせること、後者は慢性関節障害に伴う痛みの緩和と生活の質を改善させることが主な目的です。東京大学医科学研究所附属病院では、血友病診療特殊機能型病院と位置付けられ、血友病性関節症などの手術を行っています。いつでもご相談下さい。

Ⅱ．家庭輸注について

1. 自己注射

（1）家庭療法の目的

- 1) 出血時の早期補充療法あるいは定期補充療法を家庭で効率よく行うことにより、出血の苦痛を予防・軽減する。
- 2) 出血時による後遺症および慢性障害の発生を予防・軽減する。
- 3) 出血時に通院する際の身体的、時間的、経済的負担を軽減する。
- 4) 出血症状に伴う学校生活や社会生活の質の低下を軽減する。
- 5) 活動内容や行動範囲を広げて、社会適応をはかる。

（2）家庭療法、自己注射の条件

- 1) 血管が太く、頻回の輸注にも耐えられる。
- 2) 注射による重症の副作用を起こした経験がない。
- 3) 血友病を十分に理解し、手技を習得して輸注記録を記入できる。

（3）自己注射の手順

家族も自己注射を行えると、患者さんが自己注射を行えない時にも安心です。投与する際の血管は2箇所以上あるとベストです。

患者手帳に輸注日時、輸注量、製剤ロット番号、症状の変化を記録しましょう。症状の軽い場合でも輸注記録に記入します。

- 1) 清潔操作に十分気を配り、石けんと流水で十分手を洗いましょう。製剤により付属のセットが異なるので、溶解操作も異なります。各製剤の溶解操作は添付文書を熟読しましょう。



- 2) 溶解操作や注射器への充填の時に、製剤、溶解液のビンのゴム栓、キャップ離脱後の針先、注射器の先端、翼状針の注射器との結合部分に、手や他の人が当たらないようにします。触れた場合は新しい針、注射器に交換しましょう。また予備の針が不足する場合は医師に相談しましょう。

- 3) 泡立たないようにしながら、円を描くようにして溶解させます。溶解不良でいつまでも溶液内に固体が混ざっている製剤は使用せず、違う製剤を使用しましょう。



- 4) 注射する部位の肩に近い方を駆血帯で駆血します。手首の脈が消えない程度の強さで巻き付けます。



図 9. 自己注射手順^{8) 14)}

5) 針の穿刺部位をアルコール綿などでよく擦り、皮膚の汚れを取りましょう。



6) 針を刺します。針の角度は皮膚に対して 30 度位が適切です。血管に到達したら抵抗がなくなり、血液が逆流します。血液の逆流を確認してから針の角度を水平近くに下げて、針が抜けないように少し進めます。



7) 駆血帯を外します。注射速度を守り、ゆっくりと（1 分で 5ml 以下）静脈注射をしましょう。



8) 注射が終わったら針を抜き、穿刺部位をアルコール綿などで 1 分間以上よく押さえて止血します。止血を確認したら、絆創膏などを貼り保護します。



図 9. 自己注射手順^{8) 14)}

輸注後の後始末も十分気を配りましょう。他人が使用済みの針を刺したり、血液付着物に触れたりすることは避けなければなりません。

- 1) 製剤ビン、溶解液ビン、注射器はまとめて病院に持っていき、廃棄しましょう。
- 2) 翼状針、溶解針は専用の廃棄ボックスに入れて病院に持っていき、廃棄しましょう。
- 3) その他血液付着物はまとめて病院に持っていき、廃棄しましょう。病院から遠い場合、薬局でも廃棄できる場合があります。
- 4) 空箱、ビニール系は一般ごみで廃棄して下さい。

2. 血液製剤の管理方法

使用する製剤の添付文書を確認して下さい。

国内で使用している製剤のほとんどは冷蔵室の保管となっており、製剤の使用期限は冷所(2～8℃)での保管を前提とした期限です。製剤によっては25℃以下の室温で保存することもできますが、その場合でも室温で保管することが製剤の品質保持に必要です。また直射日光が当たる場所での放置や、気温の日内変動が大きい環境下での保管は避け、夏場は原則として室内保管は避けましょう。旅行などで室温で保管した製剤を再び冷蔵庫に戻すことがないようにします。落下や強い衝撃でビンが破損しないよう、大きめのプラスチック製の蓋つき容器などに入れて食品と隔絶できるように保管しましょう。輸注セットは室温で保存します。

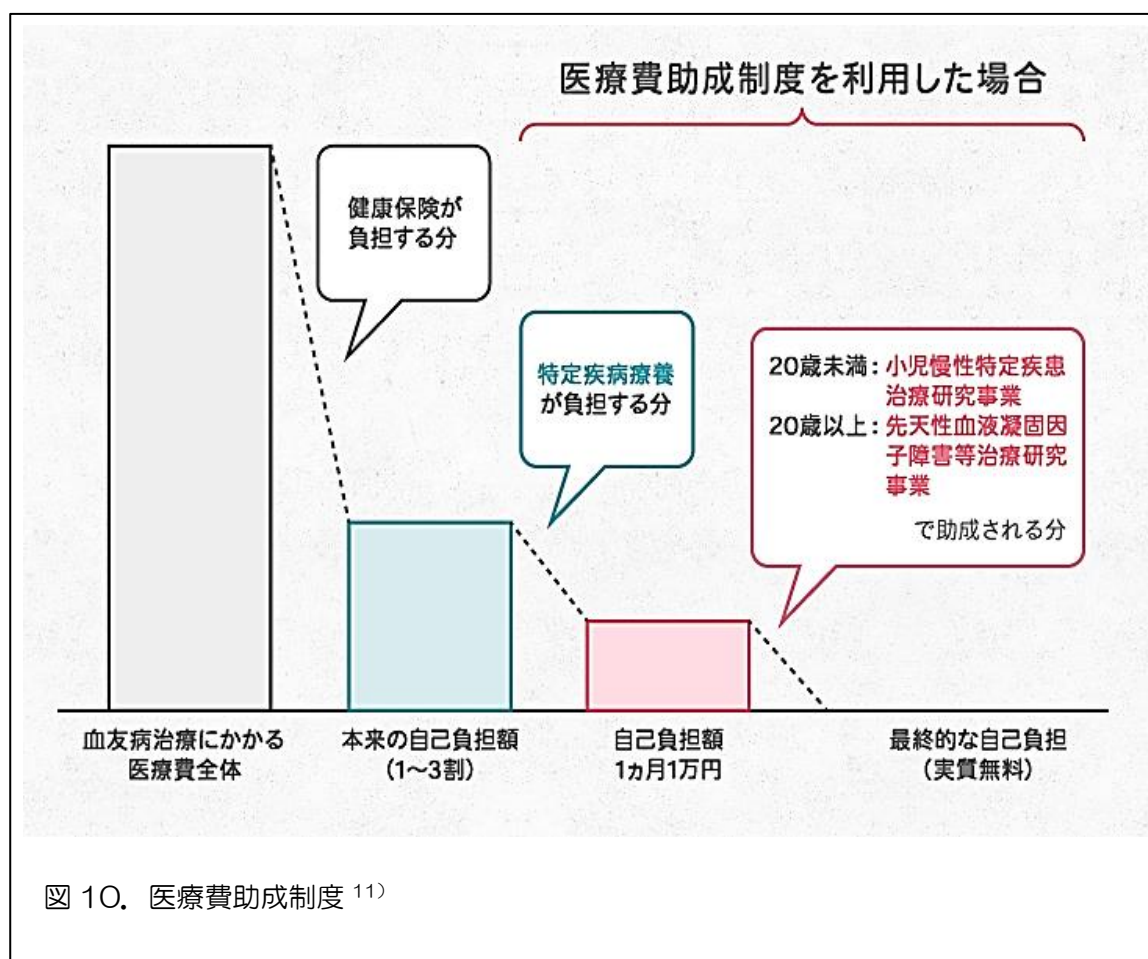
病院からの持ち帰り中や旅行の移動時など、短時間の場合は保冷バッグは不要です。ただし途中で高温が予想される場合は保冷バッグの利用をお勧めします。高温の車の中やトランクなどに放置することは厳禁です。

Ⅲ. 血友病とうまく付き合っていくポイント

1. 福祉に関して

(1) 血友病患者が受けられる医療制度

血友病治療の経済的負担を軽減するための医療費助成制度があり、制度を利用することによって自己負担額が実質無料になります（図 10）。

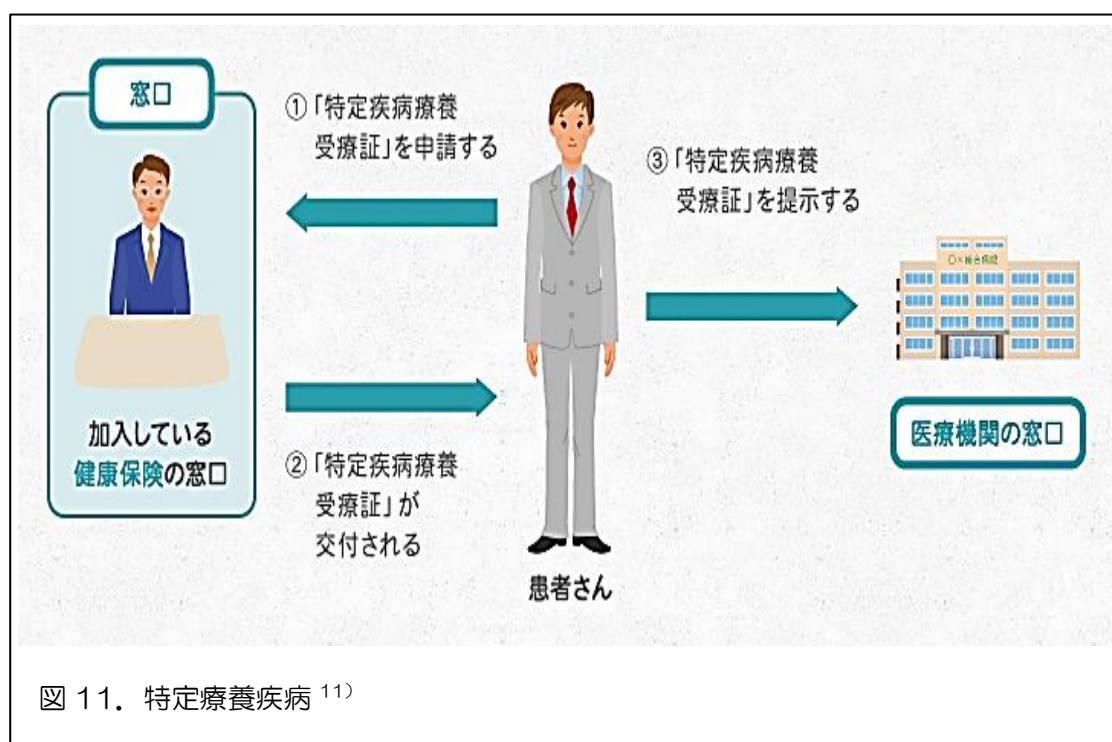


1) 公的医療保険（健康保険制度）

日本では、国民皆保険制度により、全員がなんらかの健康保険に加入することが義務付けられており、職業や勤め先によって加入する健康保険が異なります。加入者の年齢や所得に応じて、かかった医療費の 7～9 割が健康保険から支給され、残りの自己負担額を医療機関の窓口で支払います。

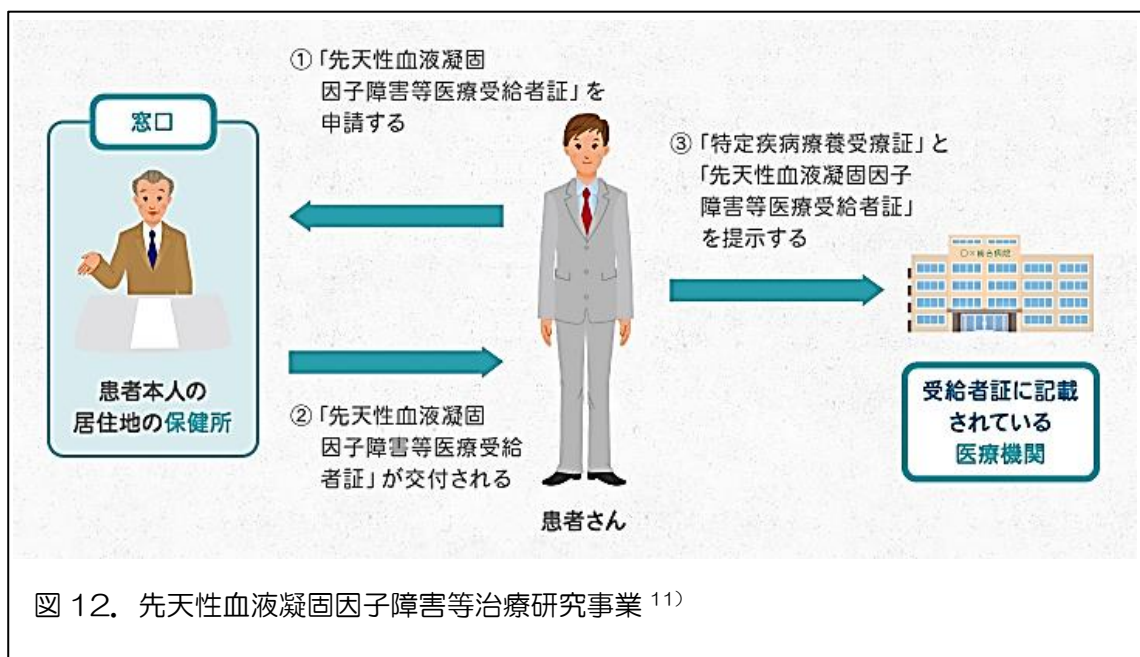
2) 特定疾病療養

高額な治療費を継続して支払う必要がある疾患に対し、自己負担金を軽減する医療費助成制度です。この制度を利用すると、血友病にかかる治療費の自己負担が 1 ヶ月 1 万円になります（入院時の食事療養費は助成されません）。制度を利用するには、加入している健康保険に申請が必要です。年齢や利用できる医療機関に制限はありません。健康保険を変更した際、転居する際などには手続きが必要であるため、詳しくは健康保険窓口を確認しましょう（図 11）。



3) 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業

20歳以上の患者さんが対象です。この制度を利用すると、血友病治療の保険診療にかかる自己負担額が無料になります（入院時の食事療養費も助成されますが、治療用装具は対象外です）。制度を利用するには、患者さん本人の居住地の保健所に申請が必要です（図12）。



4) 身体障害者手帳

肢体（上肢、下肢、体幹）、視覚、聴覚、平衡機能、音声言語機能、そしゃく機能、内部機能（心臓、腎臓、呼吸器、膀胱・直腸、小腸、免疫、肝臓）に障害のある人を対象としています。血友病・類縁疾患そのものが障害として認定されるわけではありませんが、血友病性関節症などのいずれかに該当すれば、申請できることがあります。受けられるサービスは自治体によって異なりますが、おおむね以下のとおりです。詳細は市（区）福祉事務所、町村役場福祉担当課へお問い合わせ下さい。

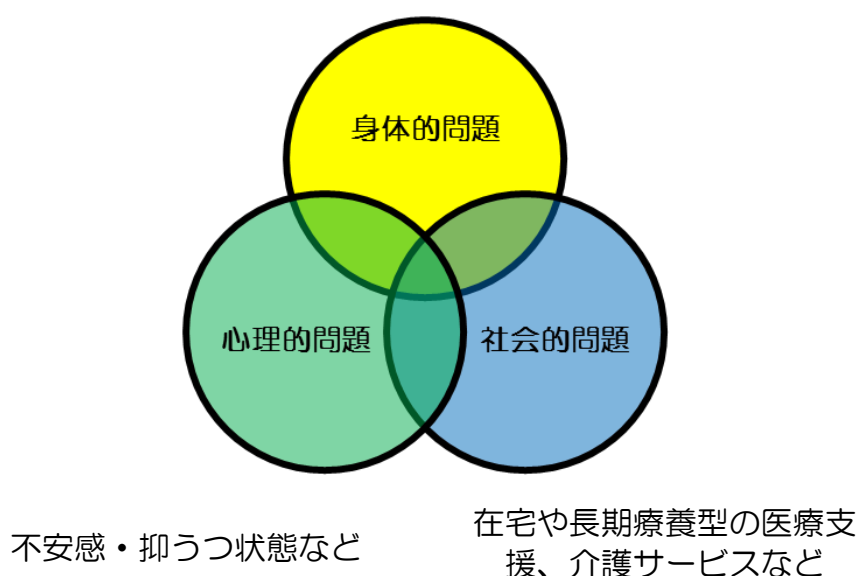
〈身体障害者手帳申請により受けられるサービス〉

- 医療費助成（等級や所得の制限があります）
- 補装具、日常生活用具の交付
（障害の種類によって交付されるものが決められています）
- 税金の控除
- 運賃の割引（交通手段によって割引率や割引方法が異なります）
- 駐車禁止除外ステッカーの交付（障害部位や等級の条件があります）
- 介護などのサービス など

2. エイジングケアについて

（1）中高年の血友病患者さんが抱える課題

血友病性関節症、HCV・HIV 感染症、生活習慣病、慢性腎疾患
悪性腫瘍（がん）、老眼や白内障、骨粗鬆症など



(2) 血友病患者さんのエイジングによる生活習慣病リスクと予防法

1) 高血圧症・糖尿病・脂質異常症

血友病患者さんには高血圧症の合併が多いと報告されています。糖尿病は一般成人と同等～多く、脂質異常症も多いという報告があります。

〈予防のポイント〉

塩分量、食事内容と量に気を配り、適度な運動をしましょう。また喫煙や過食はリスクとなるため、禁煙、食べ過ぎないように心がけましょう。

体重コントロール

体重が増えると関節の負担が大きくなります。痛みが増し、活動の低下につながり、体重が増えるなど生活習慣病の要因となります。食生活に気を付けて、体重コントロールを行っていきましょう！

2) 心血管疾患

血友病は血が固まりにくい病気なので、血栓（血の固まり）が原因となるような心血管疾患（心筋梗塞・狭心症）は起きにくいと考えられていましたが、近年、報告が増えています。

〈予防のポイント〉

高血圧症、糖尿病、脂質異常症等の動脈硬化を進行させるような原因を増やさないことが大切です。

3) 脳血管疾患

頭蓋内出血は、血が止まりにくい血友病患者さんにとって最も注意すべき合併症で、高血圧症、動脈硬化症、HCV/HIV感染症などが脳出血の発症率を上昇させると言われています。また脳梗塞は心疾患と同様に今後増加する可能性があります。

〈予防のポイント〉

高血圧症予防のためにも、家庭での血圧測定を行いましょう。強い頭痛や手足の動きにくさ、しゃべりにくさなどの症状を認めた時は、速やかに医療機関を受診しましょう。発症した際は早期の治療が重要です。

4) 慢性腎疾患

慢性腎疾患になるリスクが高いとされています。それは慢性腎疾患のリスク要因である高血圧症が多いことや関節障害で用いる鎮痛剤、HCV/HIV感染症の治療に用いられる薬剤なども影響していると考えられます。

〈予防のポイント〉

高血圧症の予防、早期発見のために、定期検診で腎機能を確認しておくのも重要です。

5) 悪性腫瘍（がん）

血友病自体はがんの発生に影響を及ぼさないため、がんのリスクは血友病患者さんとも一般成人と同等です。しかしHCV感染がある場合は肝細胞がん、HIV感染がある場合は悪性リンパ腫をはじめ様々な種類のがん発生リスクが高くなるため注意が必要です。

〈予防のポイント〉

一般的ながん予防に取り組みながら、定期的ながん検診を受けるようにしましょう。ただし内視鏡など検査によっては出血リスクを伴うものがあるので、事前に主治医へ凝固因子製剤の注射が必要かどうか確認しておくことが重要です。またHCV/HIV感染がある場合は専門医への通院を継続しましょう。

6) 骨粗鬆症

血友病患者さんは骨密度が低い傾向がみられます。血友病が直接の原因ではなく、関節症による運動不足や日光を浴びる機会が少ないことなどが考えられます。関節症をもつ血友病患者さんは転倒リスクが高くなり、さらに骨粗鬆症が進んでいると転倒時に出血だけでなく骨折も起きてしまう可能性が高くなります。

〈予防のポイント〉

バランスの良い食事、カルシウムとビタミンDの摂取、日光浴、運動を心掛けるようにしましょう。

NOTE

IV. その他（Q & A）

Q1. インヒビターができるといけない、副作用が怖いので凝固因子製剤はできるだけ打たずに我慢した方が良いですか？

A：出血のリスクを下げるため主治医の指示に従って投与し、出血を予防することが安心した生活を送ることにつながります。出血時は製剤を投与し身体を守る必要があります。

Q2. インヒビターの治療にはどのような方法がありますか？

A：インヒビターを持つ患者さんの治療には、インヒビター中和療法、バイパス止血療法、免疫寛容療法があります。詳しくは 15 ページをご覧ください。

Q3. 製剤のビンにひび割れや、溶解した際に製剤の固まりが残っている時はどうしたら良いですか？

A：製剤の異常がある時は使用しないで下さい。また使用期限の過ぎた製剤や、溶解後 1 時間以上経った製剤も同様に使用しないで下さい。

Q4. 使用期限が過ぎた製剤は病院で交換してもらえますか？

A：使用期限の過ぎた製剤は交換できません。病院へ持参し捨てましょう。使用期限内であれば処方元の病院で交換可能ですが、使用期限が切迫しているものは難しい場合があります。また在庫がない場合もありますので、まずは処方先の病院へご確認ください。

Q5. 不要になった製剤はどうしたら良いですか？

A：処方先の病院へ返却して下さい。

Q6. 在庫はどの程度保管すれば良いですか？

A：定期輸注分、頓用分（2～3 回分）を保管すると良いです。ただし出血回数の多い患者さんはこの限りではありません。場合によっては在庫保管数の見直しや、定期輸注時の投与量の見直しが必要のため、主治医へご相談下さい。

Q7. 関節が出血しました。どうしたら良いですか？

A：早めに止血する必要があります。そのために、決められた投与量を注射します。1 回の注射で良くならない場合、第Ⅷ因子製剤は 12 時間後、第Ⅸ因子製剤は 24 時間後に初めの投与量の 1/2 量を追加します。出血がひどい時は、2～3 日注射を続け安静を保つ必要があります。半減期延長製剤は主治医と相談して使用して下さい。ヘムライブラ使用中に出血した場合は、ノボセプンを使用して下さい。ヘムライブラ使用中の出血にファイバを使用し、血栓塞栓症および血栓性微小血管症が認められています。バィクロットおよびファイバを使用しないで下さい。

Q8. 製剤も余っているし、体調も変わりないので受診しなくても良いですか？

A：家庭療法を継続するためには、（1）定期受診（最低 3 ヶ月毎）、検査、（2）主治医の評価と指導を受ける、（3）輸注記録表の記入、提出、（4）適切な輸注量、輸注方法の厳守、（5）製剤の流用禁止（兄弟間など）、（6）医療廃棄物の適切な処理、（7）主治医への適切な相談連絡を守る必要があります。家庭療法はあくまでも主治医の指導のもとに行う医療行為です。きちんと定期受診を行いましょう。

Q9. 他科受診時に気を付けることはありますか？

A：血友病のことを知っているかかりつけ医が身近にいと、風邪などの感染症治療や予防接種、健康診断なども安心して受けられます。初めての医療機関を受診する場合や、外科手術、歯科治療など出血が予想される手術・処置を受ける場合は、補充療法の必要性や受診する医療機関に伝えるべき項目について、主治医に必ず確認して下さい。がん検診など内視鏡検査

を受ける時も、事前に検査内容を確認し、主治医へ相談すると良いでしょう。

Q10. 重症血友病患者ですが関節の変形はありません。身体障害者手帳は申請できますか？

A：住民票のある市区町村の福祉担当窓口へお問い合わせ下さい。

Q11. リハビリテーション科（整形外科）で装具を作ります。装具代金は血友病の医療費のように自己負担免除になりますか？

A：装具は（１）医療保健で治療用装具として作成、（２）身体障害者手帳で補装具として作成の大きく２つの方法があります。（１）の場合、代金を一旦業者に全額支払うこととなりますが、医療保健から７割が払い戻されます。手続きは医療保健の窓口です。重度障害者医療で自己負担分を助成している自治体もあります。（２）の場合、世帯の収入状況に応じて自己負担があります。また事前に申請が必要です。（１）、（２）いずれの場合も住所地の福祉事務所（または町村役場福祉担当課）にご相談下さい。

Q12. 生命保険の加入や、自動車、住宅ローンは組めますか？

A：生命保険は現在治療中の疾病があると加入できないタイプが多いようです。生命保険に加入する場合は血友病の治療中であることを申告した上、加入できるかどうかをきちんと確認して下さい。自動車ローンは組むことができます。住宅ローンは団体信用生命保険の加入が必要なため、組めないことがありますので確認が必要です。

Q13. 人工関節を受けた後に、その後再手術を受ける必要はありますか？

A：日々の関節の使用に伴って生じる摩耗や損傷に対し、人工関節の素材がどれだけ耐えられるかにより、人工関節の耐用年数は変わってきます。だいたい一般的に約 10～15 年程です。手術の必要性や時期は主治医と相談してみてください。

Q14. 右膝に人工関節の手術を受けた後、他の部位の手術を受けられる時期は決まっていますか？

A：時期は明確に決まっていません。主治医と相談してみてください。

Q15. 海外旅行で準備するものや、注意点はありますか？

A：海外で出血して病院を受診した場合、言葉や制度の違いで手間取り、製剤の輸注が遅れたり、高額な医療費が発生することもあります。そのため、あらかじめ製剤を携行し、自分で対応可能な出血の対処をするようにして下さい。

〈携行するものや準備しておいた方がよいこと〉

- 滞在期間と旅行先での活動に合わせた量より少し多めの製剤（定期補充分+頓用2～3回分）、輸注セット、駆血帯、注射器と針の廃棄容器を携行し、使用した物品は持ち帰りましょう。飛行機に乗る時は、可能であれば手荷物として携行する方が良いでしょう。医師から処方された医薬品や、在宅自己注射製剤を投与するために使用する自己使用注射針については、機内に持ち込むことができます。量が多い場合は、預ける荷物と手荷物に分け、数回分の製剤を手荷物として携行することをお勧めします。手荷物で持っていれば、預けた荷物が途中で行方不明になったり、万が一機内で出血した場合でもすぐに製剤を輸注できるからです。

注意：航空会社によっては、チケット予約時に製剤持ち込みの事前登録が必要であったり、持ち込むものが医薬品や自己使用注射針であることを明示できるよう、主治医の診断書（または処方箋、診療情報提供書、医療券などのいずれか）の提示を求められる場合があります。そのため持ち込みに関する最新情報は利用する航空会社に事前に問い合わせるとともに、国土交通省のホームページを確認しておくとい良いでしょう。

- 血友病を証明する診断書があると良いです。手荷物検査などで携行している製剤について指摘された場合を考慮し、あらかじめ主治医にお願いして、英語または旅行先の言語で海外渡航用の証明書を記載してもらうとい良いでしょう。製薬会社のウェブサイトをご参考下さい。

（<http://www.hemophilia.jp/ja/home/patient/family/travel/>）

注意：診断書は手荷物の中に入れず、身に付けるようにしましょう。検査官から指摘された際、手荷物と離されてしまい、手荷物の中にある診断書を出せない場合があります。

- 旅行先（国）の病院の情報を確認しましょう。自分で対処できない事態に備え、旅行先の血友病が診療できる病院の情報を入手しておくことをお勧めします。方法として、WHF（世界血友病連合）のウェブサイト掲載のガイド（<https://www.wfh.org/>）で調べたり、製薬会社に問い合わせると良いでしょう。
- 製剤の英語の添付文書、溶解操作方法を英語で解説した文書を携行していると、万が一、腕の負傷など自分で輸注ができない状態に陥った場合、製剤を持参した病院で溶解して輸注してもらうこともできます。必要に応じて準備しておくとうれいです。

☆治安の悪い国では、製剤を宅配便で送った時に盗難に遭う場合もあるようです。滞在中に製剤が不足する場合は、信頼できる宅配会社に依頼したり、親族に製剤を持ってきてもらうなど工夫が必要です。ただし本人が入国して半年以上経過していると関税をかけられてしまう恐れがありますので、詳細についてはソーシャルワーカーに相談しましょう。

Q16. 就職について考えておいた方がよいことはありますか？

A：職業の選択に迷ったら、まずは自分が何をしたいかを考えた上で、血友病である自分に可能か考えましょう。定期・予備的補充療法を活用すれば可能であることが多いです。就職活動では病名を伝えずに活動を行うことは可能です。希望の仕事に就くためにも日頃から止血管理をしっかり行いましょう。職務がこなせないようなことがあれば、事前に伝えた方が良いでしょう。就職が決まったら、すぐには健康保険が交付されないことがあるため、主治医に相談し、就職前に製剤を2～3ヶ月分ストックしておくとうれいでしょう。

Q17. 恋人や結婚相手、その家族への説明はどのようにしたら良いですか？

A：付き合い始めてすぐに告白した人、プロポーズする段階で伝えた人、パートナーが先に気付いて問い詰められた人などタイミングは様々ですが、正しく伝わるよう整理して、資料を集めておくが良いです。主治医から説明してもらおうと、安心できるかもしれません。

Q18. 自己注射が不安になった時はどうしたら良いですか？

A：老眼が進んで手元が見えない、指や手首の関節の調子が悪いなどで自己注射が不安になった時は…

- (1) 近所のクリニックとの連携でかかりつけ医にお願いできるかもしれません。血友病の主治医と相談し、連携を依頼をすると良いでしょう。
- (2) 訪問看護の活用をしましょう。
- (3) 親族（配偶者、子どもなど）に注射をしてもらうこともできます。主治医と相談してみてください。

Q19. 患者会は特定の人しか入れませんか？何を相談すれば良いですか？

A：患者さんや家族は、老若男女を問わず入ることができます。学校や仕事、家庭の悩みを相談したり、病気の知識や生活に必要な情報を得ることができます。詳しくは「ヘモフィリア友の会全国ネットワーク」(<http://hemophilia-japan.org/management/>)へお問い合わせ下さい。該当地域の患者会の紹介を行っています。

Q20. HIV 感染や C 型肝炎の治療はどこに相談したら良いですか？

A. 国立研究開発法人国立国際医療研究センターエイズ治療・研究開発センター「救済医療室」(<http://kyusai.acc.go.jp/>)、社会福祉法人はばたき福祉事業団 (<http://www.habatakifukushi.jp/>) へご相談下さい。

V. 参考

- 1) 日笠 聡 (2014). 血友病基礎講座 (3 版). 東京: パクスター株式会社 バイオサイエンス事業部
- 2) インヒビター保有先天性血友病患者に対する止血治療ガイドライン作成委員会 (2013). インヒビター保有先天性血友病患者に対する止血治療ガイドライン. 東京: 一般社団法人日本血栓止血学会
- 3) インヒビターのない血友病患者に対する止血治療ガイドライン作成委員会 (2013). インヒビターのない血友病患者に対する止血治療ガイドライン. 東京: 一般社団法人日本血栓止血学会
- 4) 石黒 精, 嶋 緑倫, 瀧 正志, 中舘尚也, 真部 淳 (2012). はじめての血友病診療実践マニュアル. 東京: 株式会社診断と治療社
- 5) 小野織江, 野田雅美 (2011). 血友病患者さんの節目のケア. 大阪: バイエル薬品株式会社
- 6) 世界血友病連盟 (2005) / 長尾 大. 血友病医療のガイドライン. 東京: 日本赤十字社
- 7) 白幡 聡 (2012). みんなに役立つ 血友病の基礎と臨床 改訂版. 大阪: 医療ジャーナル社
- 8) 三間屋純一 (2010). 患者さんのためのガイドブック 血友病 (2 版). 東京: 株式会社ファーマインターナショナル
- 9) バイエル薬品株式会社 (n.d.). ヘモフィリア・ヴィレッジ. (2018 年 11 月 8 日 <https://www.hemophilia.jp/>)
- 10) バイオペラティブ・ジャパン株式会社 (n.d.). ヘモフィリア Today . (2018 年 11 月 8 日 <https://www.hemophiliatoday.jp>)
- 11) CSL ベーリング株式会社 (n.d.). ヘモフィリアナビゲーター. (2018 年 11 月 8 日 <https://www.hemophilia-navi.jp>)
- 12) 一般社団法人日本血液製剤協会 (n.d.). 血友病製剤. (2018 年 11 月 8 日 <http://www.ketsukyo.or.jp>)
- 13) 株式会社メテオ (n.d.) 1. メディカルオンライン. (2018 年 11 月 8 日. <http://www.medicalonline.jp/>)
- 14) シャイアー・ジャパン株式会社 (n.d.). ヘモフィリアステーション. (2018 年 11 月 8 日, <http://www.hemophilia-st.jp>)

各種お問い合わせ先

医師へのお問い合わせ

電話 03-3443-8111（東京大学医科学研究所 代表）

- お伝えいただく内容
 - ・ お名前
 - ・ 担当医師の科名と名前
- 担当医師が不在の場合は、同じ診療科医師とお話し下さい。
- 夜間、土日、祝休日は、当直の医師が対応します。

お薬に関するお問い合わせ

薬剤部：電話 03-5449-5353（直通）

FAX 03-5449-5563（直通）

受診予約に関するお問い合わせ

外来予約係：電話 03-5449-5560（直通）

- ・ 予約受付 月～金 午前 8：30～午後 5：00（休日を除く）
- ・ 予約変更 月～金 午後 1：00～午後 5：00（休日を除く）

検査予約に関するお問い合わせ

検査予約係：電話 03-5449-5355（直通）

- ・ 月～金 午前 8：30～午後 5：00（休診日を除く）

あしがき

このパンフレットは、2018 年 10 月時点の情報を元に作成しております。次回の改定は2年後を予定しております。

皆さまの知識の確認、質問のお答えとなるようなものとして、ご活用頂けることを願ひ作成しておりますが、最新の情報は記載しているホームページなどから得ていただきますようにお願いいたします。

血友病パンフレット

発行日：2018 年 10 月 1 日

発行者：6 階病棟 看護師

発行責任者：東京大学医科学研究所附属病院 看護部、関節外科

