

2. 医療者側より患者さんおよびご家族の方への提言

1) 小児期から自己管理をして下さい。

今回の回答者の内訳をみると13歳～18歳で8割強の方が保護者の方が記載しており、親まかせになっていることがわかりました。自立の為には小児期からの教育、自己管理を習慣づけることが重要です。

2) 学校行事には積極的に参加し、交流を深めて下さい。

出血が比較的コントロールされているにもかかわらず、4割の方がクラブ活動に参加していません。是非、クラブ活動に参加して学校生活をエンジョイして欲しいと思いますが、体育会系のクラブに参加する場合、それぞれの患者さんで適・不適や注意すべき点があるので、主治医の先生とよく相談して下さい。

3) 病気への理解を求める努力をして下さい。

小学校、中学校および高校の場合で病名を学校側へ知らせている率には差はみられていませんが、むしろ小学生の場合は必ず担任の先生には病気の説明をしておくことが、お子さんの身を守ることになります。単に病名を言うのではなく、病状や対処の仕方を説明しておきましょう。ご家族から上手に説明できないと思われた場合には、主治医から話をしてもらうのもひとつの方法です。学校の先生に向けての小冊子もありますので、主治医に相談して下さい。

4) 頭蓋内出血の予防に心掛けて下さい。

重症型で約25%、中等症で20%、軽症でも9%の方が頭蓋内出血の既往がありました。急に不機嫌になったり、激しい頭痛や頑固な嘔吐がみられた場合には直ちに病院へ連絡してください。また、出産時にも見られることがありますので、保因者あるいはその疑いのある妊婦の方は受け持ち医から産科の医師に必ず連絡をとってもらうようにしましょう。

5) C型肝炎に対する治療を受けていない人は、主治医に相談して下さい。

ここ数年C型肝炎のため肝硬変、肝臓がんで亡くなる方が少なくありません。かかり付け医療機関で検査を受け現在の状況を把握し、必要と判断されたらインターフェロン等の治療を受けてください。週1回でよいインターフェロンも使用できるようになっています。また、最近のインターフェロン治療法は以前に比較して治癒率が向上しています。

6) 定期検査は必ず年1回は受けるようにしましょう。

健康診断もかね、重症型、中等症の方はもちろん軽症型の方も最低年1回は診察と検査を受け、貧血やインヒビターなどの早期発見に努めましょう。また、関節の状態のチェックを受けて関節障害の発症予防に努めましょう。

7) 定期補充療法のお勧め。

定期補充療法の対象となる患者さんは主に重症型ですが、現在週2～3回の定期補充を受けている方は約34%で、受けていない方に比べ明らかに出血回数が少なく、7割強の方が現在の治療環境に満足しているとの回答が得られています。重症型の患者さんでも関節障害発症以前の2歳前後から定期補充療法をはじめると、関節症をほぼ完全に予防できるという報告があります。今は定期補充療法をしていない成人の患者さんの場合も、同じ関節に出血を繰り返して関節症が進行している時には、定期補充療法をお勧めします。もちろん、血管確保や医療機関の受け入れなどさまざまな問題などありますので、主治医とよく相談して下さい。

8) 患者・家族会への参加のお勧め。

現在医療機関でさまざまな情報がえられ、治療も受けることが出来ますが、主治医からは得られない生身の情報を患者・家族の方から得ることが出来ますので、近くに患者・家族会があるようでしたら、連絡を取ってみてください。インターネットでのアクセスも可能な患者会もあります。

最後に、これから求められる医療は患者・家族参加型の医療です。患者・家族の声が医療の安全と質を変えていく事が可能であることを銘記して下さい。

Ⅱ. 血液凝固異常症QOL調査

1. はじめに

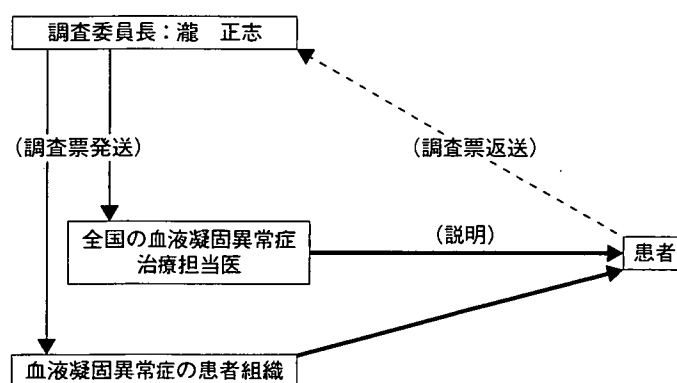
血友病等の血液凝固異常症におけるQOL（生活の質）は、出血そのもの、出血の結果として生じる筋骨格系障害、頭蓋内出血などの合併症のほか、HIV感染症、HCVやHBV感染に基づく肝疾患など多くの要因に影響される。疾患に対する偏見・差別などの社会的問題の関与が1980年代前半に惹き起こされた非加熱凝固因子製剤に因るHIV感染により加味された。このような背景から、患者の視点に立脚した調査となるよう医師のみならず血友病治療に関係する患者を含めたさまざまな職種の研究協力者による包括的な研究を目指した。調査項目は、疾患、出血頻度、在宅自己注射、定期補充療法、筋骨格系障害、HIV感染、肝炎、ADL（activity of daily living：日常生活の活動度）、社会生活、差別などについてアンケート調査を行った。

本報告書は、今回の調査から得られた結果を基にQOL改善のための要望・提言を冒頭に記載し、その後に具体的な調査方法および解析結果、また自由記載欄に記された要望を整理して掲載した。

2. 調査方法

(1)対象と方法

全国の血液凝固異常症患者を対象とした。調査方法はアンケート形式で、血液凝固異常症全国調査で構築されたネットワークをもとにした全国の医療施設の担当医および患者組織を介し患者および保護者に配布した。調査票の回収は無記名で同封した封筒に入れ聖マリアンナ医大小児科 瀧宛てに返送して頂いた。その配布、回収の概略を図として下記に示す。



(2)調査票の作成

調査票はそれぞれの項目について各委員にそれぞれの専門的立場からの意見を求め、討議を重ね検討し、作成した。調査項目は全年齢に共通の質問と、18歳以上の対象に限定した質問の2つに分け、全年齢に共通の質問は、1) 疾患名、年齢、性別、最近1年間の出血頻度などの患者の現在の状況、2) 重症度、頭蓋内出血の既往、インヒビターの有無、在宅自己注射、定期補充療法などこれまでの経緯や治療の状況、3) 関節、筋肉の状態、関節手術、日常動作などについて、4) 医療機関について、5) 学校生活、社会生活に関することである。18歳以上の対象に限定した質問は 1) HIV感染、肝炎、2) 就職に関することである。さらに対象全例に対して自由記載の項目を設けた。実際の調査票は35頁～46頁に添付した。

(3)倫理面への配慮

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

3. 調査結果

(1)回収状況

QOL調査票は平成19年8月末までに831例が回収された。

(2)回答者の属性

回答者の属性は、患者本人546人(65.7%)、保護者270人(32.5%)、配偶者、兄弟などが15人(1.8%)であった。

(3)患者の性別、疾患の種類

患者の性別は、男性799人、女性29人であった。疾患の種類とその人数は、血友病Aが653人(76.6%)と最大で、次いで血友病Bが129人(15.5%)、その他の凝固異常症が41人(フォンヴィレブランド病25人、第Ⅶ因子欠乏症2人、第Ⅹ因子欠乏症、プロトロンビン欠乏症、無フィブリノゲン血症それぞれ各1人、不明11人)、病名がわからないが4人、病名の回答なしが4人であった。

(4)年齢別の割合

10歳未満は140人(16.8%)、10歳代は125人(15.0%)、20歳代は110人(13.2%)、30歳代は152人(18.3%)、40歳代は139人(16.7%)、50歳代は108人(13.0%)、60歳代は33人(4.0%)、70歳代は20人(2.4%)、80歳以上は2人(0.2%)、記載なしは2人(0.2%)であった。

(5)血友病患者における重症度別患者数

凝固因子活性が1%未満の重症は444人(53.4%)、1~5%の中等症は151人(18.2%)、5%以上の軽症は70人(8.4%)、わからないが45人(5.4%)、記載なしは121人(14.6%)であった。

(6)インヒビター保有患者について

インヒビターとは凝固因子製剤の働きを妨害する抗体であるが、現在保有が50人(6.0%)、過去保有していたが現在無しは42人(5.1%)、過去現在とも無しは525人(63.2%)、わからないが91人(11.0%)、記載無しは123人(14.8%)であった。インヒビターが見つかった年齢は、10歳未満は52人(56.5%)、10歳以上は29人(31.5%)、記載なしが11人(11.9%)であった。インヒビターが見つかった契機は、止血効果が悪いため検査したが45人(47.4%)、定期的な検査で偶然26人(27.4%)、重篤な出血で治療中あるいは治療後が18人(18.9%)、その他、不明がそれぞれ各3人であった。免疫寛容療法の実施された患者は不明あるいは無記載のものを除き約半数であった。その効果は、インヒビター消失が44.5%、まだ消失していないので継続中が27.8%、インヒビターが消失せず中止が16.7%、その他の理由で中止が8.3%であった。インヒビター用の止血治療薬に対する不満な点は、注射回数が多すぎる、止血効果が不十分、高価、血栓症の心配、出血予防薬としての効果が不十分の順であった。

(7)HIV感染について

回答者のうち199人(23.9%)がHIVウイルスの感染者で、そのうち現在エイズを発症している患者数は8人(4.0%)、過去に発症したが現在はエイズ指標疾患が治癒している患者数は16人(8.0%)であった。ウイルス量が検出感度以下に制御されている割合は66.3%(126人)であった。

(8)肝炎ウイルスの感染について

肝炎ウイルス感染者の原因の多くはC型肝炎ウイルスであったが、一部B型肝炎ウイルスの感染者もみられた。C型肝炎ウイルス感染者の病期は、慢性肝炎が51.4%、肝硬変が6.8%、肝癌が1.3%、わからないが13.2%、無回答が27.3%であった。インターフェロン治療の実施率は現在治療中を含め49.0%であった。そのうち、現在治療中の患者を除きウイルスが血中から消失しかつ肝機能が正常化した割合は41.2%であった。インターフェロン治療をしない理由として、肝機能が正常で治療時期ではない(28.0%)、副作用が怖いあるいは辛い(23.8%)、仕事あるいは学校が休めない(23.2%)のほか、治療費が高額(3.6%)、病状が進み治療できない(3.0%)などの回答であった。

(9)出血について

a) 疾患別の昨年1年間の出血回数

昨年1年間の近似平均による出血回数は、血友病A、血友病B、その他でそれぞれ21.5回、16.6回、16.2回であり、血友病Aと血友病Bの2群間に差異は認められなかった (p=0.09)。

b) 血友病重症度別の昨年1年間の出血回数

昨年1年間の近似平均による出血回数は、重症、中等症、軽症、インヒビターそれぞれ23.8回、18.7回、7.2回、22.7回と4群間に有意差が認められた (p<0.001) (図9-1)。

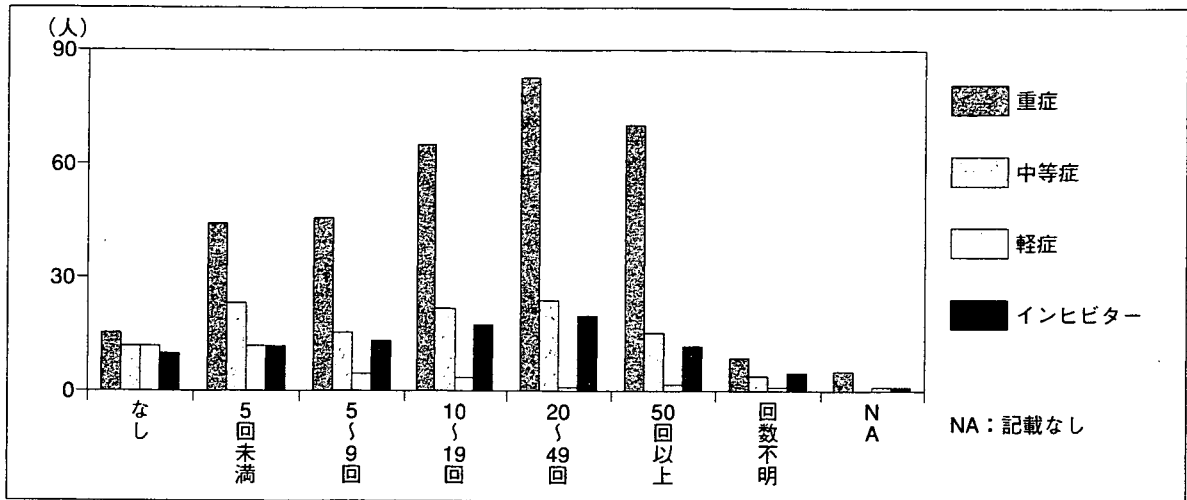


図9-1 血友病重症度別の昨年1年間の出血回数

c) 血友病の年齢別の昨年1年間の出血回数

昨年1年間の出血回数を年齢別にみたものを図9-2に示した。年間50回以上の割合は、5歳以下は3%、6歳以上9歳以下は9%、10歳代は7%、20歳代以降は21~22%と6歳以上で約1割、20歳以上では約2割の患者は頻回出血であることが示唆された。

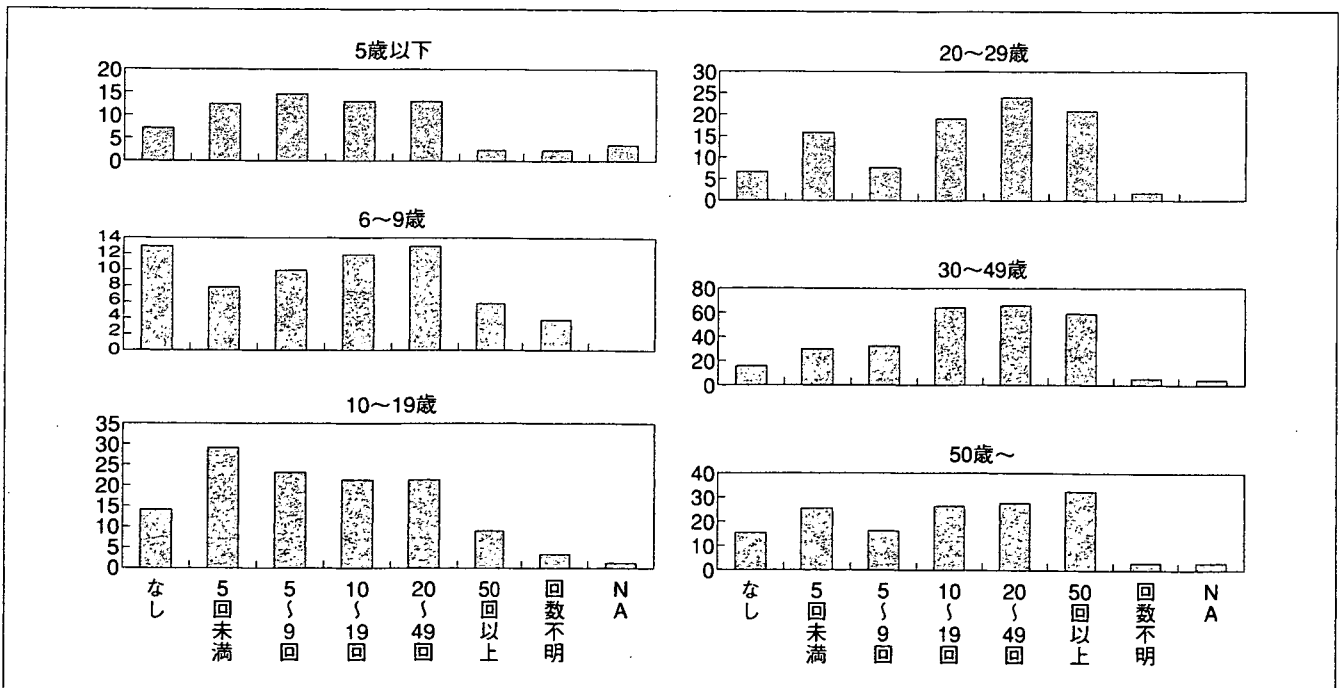


図9-2 年齢別の昨年1年間の出血回数

d) 血友病の出血回数と身体障害による行動制約

出血回数と身体障害による行動制約は有意な関連があることが示唆された (表9-1)。

表9-1 出血回数と身体障害による行動制約

出血回数	身体障害による行動制約		
	あり	なし	割合
なし	24	57	29.6%
5回未満	40	94	29.9%
5~9回	52	56	48.1%
10~19回	81	82	49.7%
20~49回	103	65	61.3%
50回以上	88	50	63.8%
回数不明	13	10	56.5%
NA	6	10	37.5%

e) 血友病の出血回数と学校生活

出血回数と学校生活における1) 欠席日数、2) 遠足、林間・臨海学校、修学旅行などの行事への参加、3) 体育の授業への参加、4) クラブ活動への参加、についての関連をみたところ、4)を除き関連性は見られなかった。

f) 疾患別の昨年1年間の関節内出血回数

昨年1年間の近似平均による関節内出血回数は、血友病A、血友病B、その他でそれぞれ15.2回、10.8回、3.9回であり、血友病とその他で有意な差異 ($p < 0.001$) が認められ、一方、血友病Aと血友病Bの2群間に差異は認められなかった ($p = 0.13$)。

g) 血友病重症度別の昨年1年間の関節内出血回数

昨年1年間の近似平均による関節内出血回数は、重症、中等症、軽症、インヒビターそれぞれ16.7回、14.1回、2.8回、15.0回と4群間に有意差が認められた ($p < 0.001$) (図9-3)

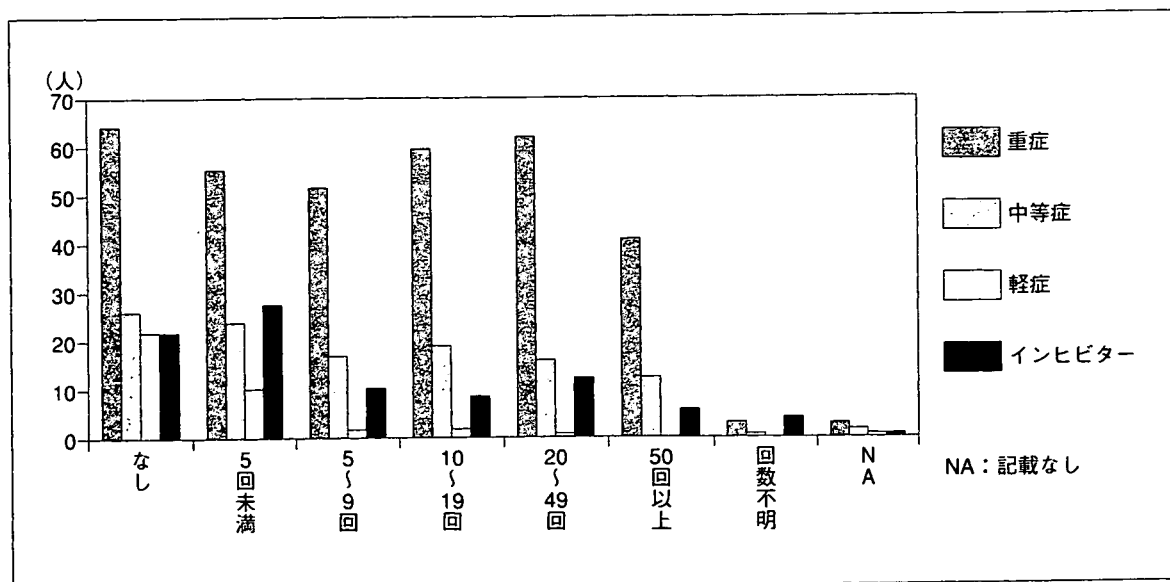


図9-3 血友病重症度別の昨年1年間の関節内出血回数

h) 血友病の年齢別の昨年1年間の関節内出血回数

昨年1年間の近似平均による関節内出血回数は、5歳以下は2.1回、6歳以上9歳以下は5.3回、10歳代は10.0回、20歳代は17.2回、30歳以上50歳未満は19.9回、50歳以上は15.8回と各年齢別に有意差が認められた (p<0.001) (図9-4)。

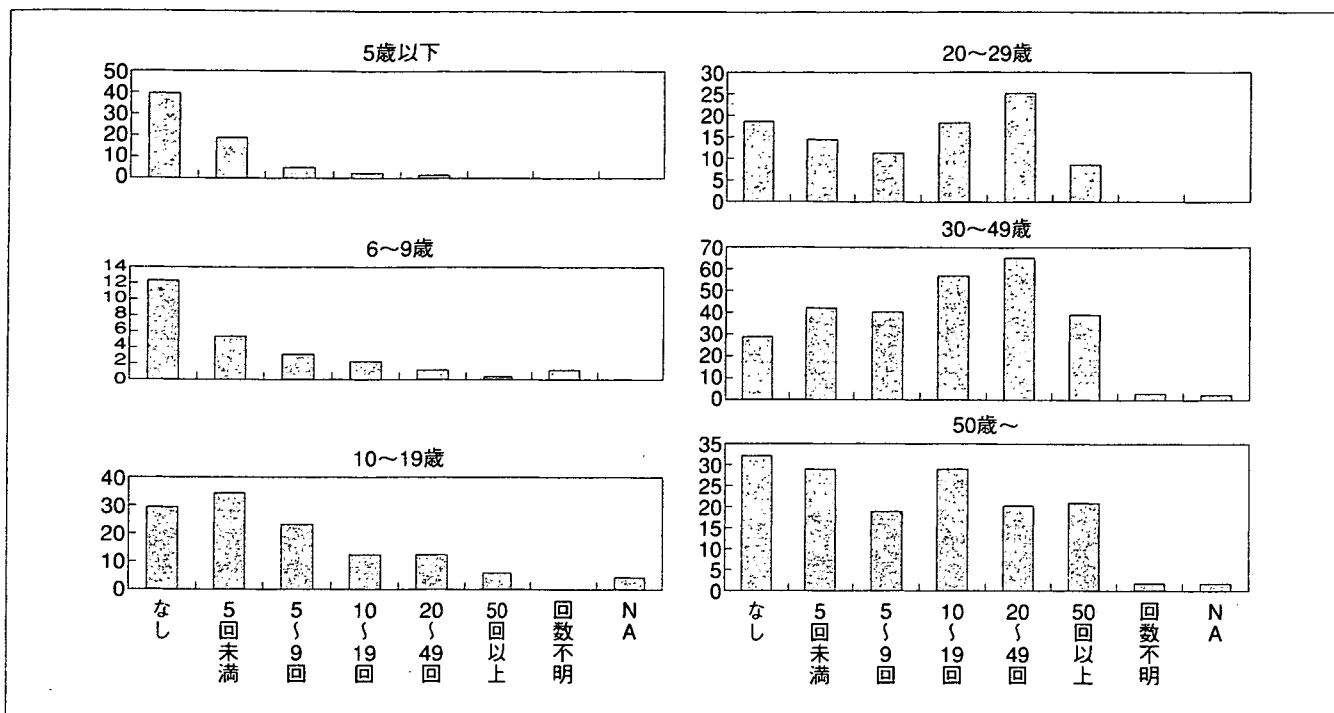


図9-4 年齢別の昨年1年間の関節内出血回数

i) 血友病患者のtarget joint (同じ関節に年間12回以上出血すると定義)

血友病A、血友病Bのtarget jointを有する割合は、それぞれ70.4%、65.1%であった。重症度別では、重症は71.3%、中等症は75.2%、軽症は31.6%であり、インヒビター例は63.7%と4群間に有意差が認められた (p<0.001)。年齢別では、5歳以下は22.3%、6歳以上9歳以下は42.4%、10歳代は57.9%、20歳代は78.4%、30歳以上50歳未満は84.8%、50歳以上は77.9%と各年齢別に有意差が認められた (p<0.001)。

j) 血友病の関節内出血回数と身体障害による行動制約

出血回数と身体障害による行動制約の関連と同様に関節内出血回数と身体障害による行動制約は有意な関連があることが示唆された (表9-2)。

表9-2 関節内出血の頻度と身体障害による行動制約

出血回数	身体障害による行動制約		
	あり	なし	割合
なし	24	57	29.6%
5回未満	40	94	29.9%
5~9回	52	56	48.1%
10~19回	81	82	49.7%
20~49回	103	65	61.3%
50回以上	88	50	63.8%
回数不明	13	10	56.5%
NA	6	10	37.5%

k) 血友病の関節内出血と学校生活

関節内出血回数と学校生活における1) 欠席日数、2) 遠足、林間・臨海学校、修学旅行などの行事への参加、3) 体育の授業への参加、4) クラブ活動への参加、についての関連をみたところ、すべての項目と有意な関連性が認められた。

1) HIV感染の出血への影響

HIV感染の有無による年間出血回数を、インヒビター例を除く重症血友病Aで25歳以上の患者について比較したが、両群間に有意な差異は認められなかった ($p=0.84$) (図9-5)。

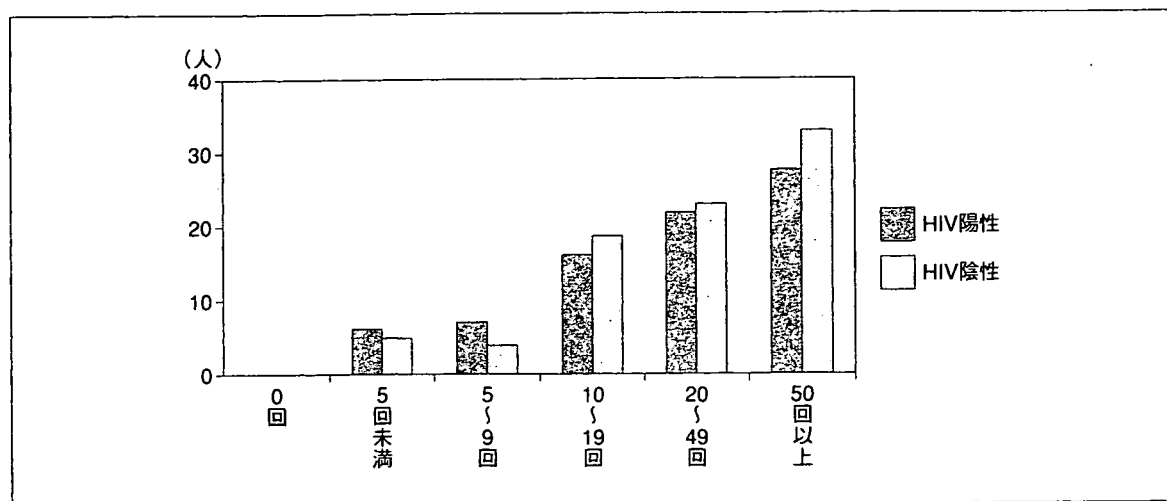


図9-5 HIV感染と出血回数

m) HCV感染の出血への影響

HCV感染の有無による年間出血回数を、インヒビター例を除く重症血友病Aで25歳以上の患者について比較したが、両群間に有意な差異は認められなかった ($p=0.59$) (図9-6)。

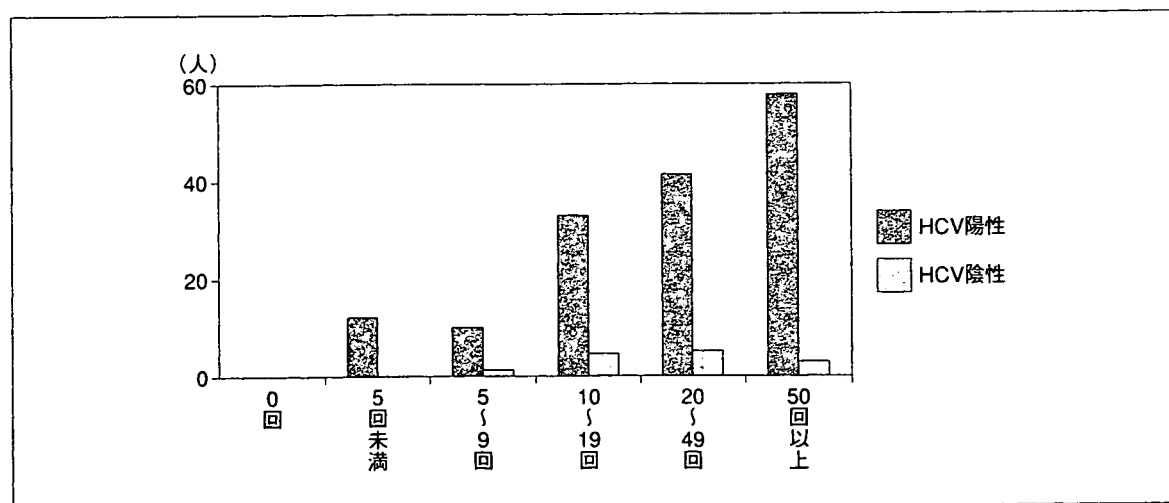


図9-6 HCV感染と出血回数

n) 頭蓋内出血

少なくとも1回以上の頭蓋内出血の既往のあった割合は全体の22.1%であった。重症度別にみると、重症は25.1%、中等症は20.4%、軽症は8.6%であり、重症と軽症の間に有意差 ($p<0.05$) が認められた (図9-7)。

発症年齢を10歳刻みにわけてその頻度をみると、10歳未満が63.3% (そのうち1カ月未満は16.9%) と最も多く、次いで10歳代が14.1%、20歳代6.8%となりそれ以降は1.7%から5.1%であった。原因は、明らかな原因はない (37.9%) が最も多く、次いで頭部打撲や外傷 (32.2%)、わからない (16.9%)、難産で吸引分娩あるいは鉗子分娩 (4.5%) などであった。後遺症は、なし (62.7%) が最も多かったが、運動障害 (9.6%)、症候性てんかん (6.8%)、知能障害 (4.5%) と何らかの後遺症が20.9%に認められた。

インヒビターの有無別による頭蓋内出血の頻度は、インヒビターが過去あるいは現在保有の患者では39.1%、過去・現在ともインヒビターの認められなかった患者では20.8%と両群間に有意な差異が認められた ($p<0.01$) (図9-8)。

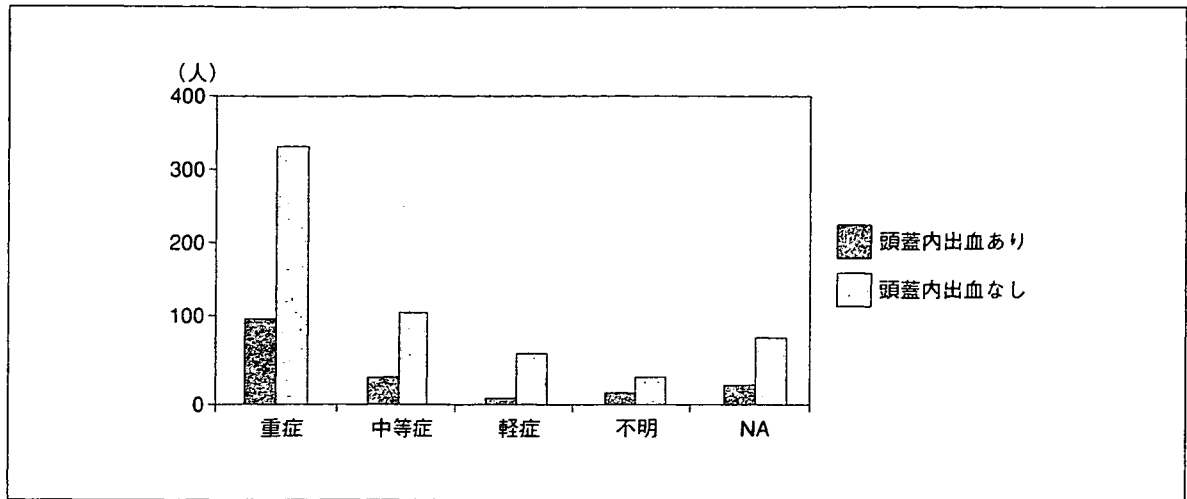


図9-7 重症度別の頭蓋内出血の既往

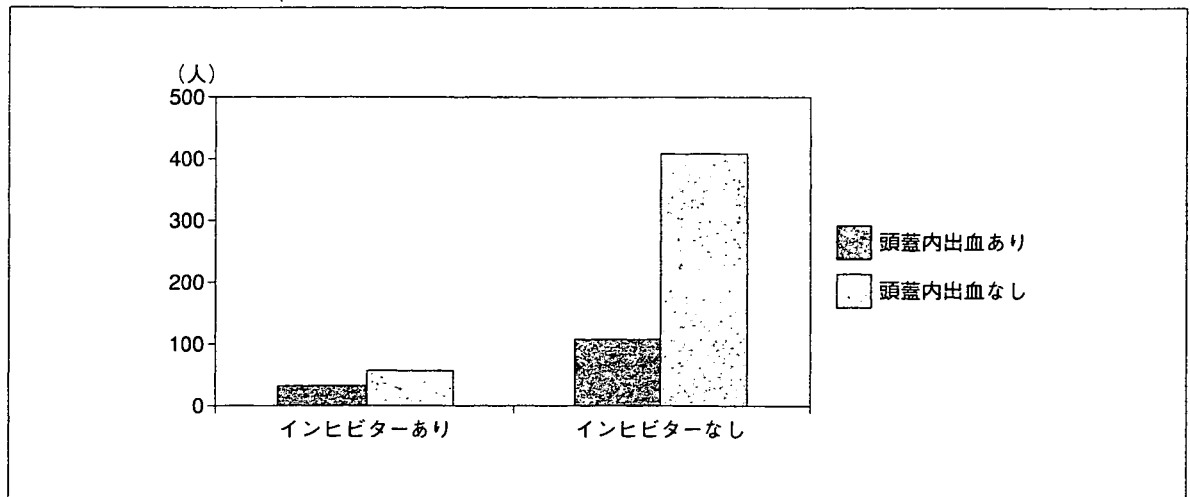


図9-8 インヒビター有無による頭蓋内出血の既往

o) 在宅自己注射の施行率

在宅自己注射療法は血友病A、Bそれぞれ72%、61%に実施されていた。その実施の割合は重症度と関連し、軽症は約50%であるが、重症、中等症では80~90%に実施されていた。在宅自己注射開始年齢は血友病A、Bそれぞれにおいて2歳未満は4.1%、3.7%、2歳以上6歳未満は17.4%、17.1%、6歳以上10歳未満では12.8%、13.4%、10歳以上20歳未満では36.7%、43.9%、20歳以上では28.9%、22.0%であった。注射の施行者は、本人(56.8%)が最も多く、次いで保護者(23.5%)、開始時は保護者で現在は本人(14.5%)の順であった。在宅自己注射実施群と未実施群では治療環境満足度に差異はみられなかった ($p=0.37$)。在宅自己注射についての意見・感想は、継続したい(80.2%)、出血の度に通院する不便がなくなった(69.7%)、出血時の不安がなくなった(64.1%)、活動範囲が広がった(51.2%)、と肯定的な意見が多数を占めたが、もうやめたい(3.2%)と否定的な意見が一部みられた。また、もっと早く開始できればよかったとの意見が36.4%にみられた。在宅自己注射を行わない理由は、出血がほとんどない(32.5%)、軽症・中等症なので(24.7%)、まだ小さいので(22.3%)、医師に勧められたが不安あるいは自信がない(18.1%)などが多かった。

p) 定期補充療法の施行率

週に2回以上の定期補充療法が施行されている率は、血友病A、血友病Bそれぞれ36.8%、20.2%であった。重症度別では、軽症は7.8%と極めて少ないが、中等症では29.1%、重症では47.9%に実施されていた。開始年齢は、2歳未満が血友病A12.1%、B15.2%と少なく、2歳以降20歳未満がともに約60%、それ以後が約30%であり、関節障害発症前に開始する一次定期補充療法は少なく、関節障害の発症後に開始する二次定期補充療法が主であることが示された。注射の施行者は、本人(43.2%)が最も多く、次いで保護者(21.4%)、医療従事者(14.3%)、開始時は保護者で現在は本人(6.5%)、開始時は医療従事者で現在は本人(6.5%)、開始時は医療従事者で現在は保護者(5.0%)、開始時は医療従事者、次ぎに保護者、現在は本人(5.0%)、開始時は医療従事者で現在は本人(2.4%)、の順であった。注射方法は中心静脈カテーテルなどの留置カテーテルを用いている患者は3.5%とごく一部で、ほとんどの患者はその度ごとに末梢静脈に穿刺する方法であった。本治療法を開始した理由は、通学、仕事など日常生活に支障をきたさないため(78.0%)、関節障害が起こるのを未然に防ぐため(72.0%)、関節障害は既にあるが進行を遅らせるため(36.0%)、頭蓋内出血などの重篤な出血を防ぐため(29.4%)、手術後あるいは出血後のリハビリのため(9.6%)、免疫寛容療法のため(6.9%)の順であった。本治療開始時や継続する際に困ったこととして、注射の失敗(66.2%)、注射をする時間帯の朝は多忙(31.9%)、病院への通院が大変であった(24.7%)などであった。また、定期補充療法実施群は未実施群よりも治療環境満足度が高い傾向が示された($p<0.05$)。

q) 凝固因子製剤について

現在使用している凝固因子製剤は、45.5%が遺伝子組み換え製剤で、42.7%が血漿由来製剤、その他が2.1%、遺伝子組み換え製剤と血漿由来製剤の両者が1.8%、などであった。現在使用中の凝固因子製剤に対する心配なことは、感染症、インヒビター発生の2つが最も多く、次いで安定供給、心配なし、血栓症と続いた。

r) 遺伝子治療への期待

血友病に対する遺伝子治療への期待は強く、大いに期待している(55.0%)、少し期待している(32.9%)を合わせ約90%の患者が根治療法である本治療法に強い関心を示した。

(10) 関節や筋肉の状態について

今回寄せられた関節や筋肉の状態についての回答のうち、頭蓋内出血の後遺症があると答えられた方を除いた776人の回答を対象に検討した。今回の調査結果の解釈の注意点として、本調査における関節機能障害とは、あくまでも特徴的な日常生活動作を基にした関節機能障害の程度を自己判断したものであり、診察やレントゲンなどの客観的な所見に基づくものではないことを明記しておきたい。したがって、本調査による関節機能障害は必ずしも血友病性関節症と同意ではなく、機能障害の程度も関節症の程度を直接反映するものではない。

a) 関節症の把握について

関節の診察を受けているという回答は全体で39.7%と低い。年齢別では、5歳頃から徐々に増加し15歳で50%となり以後その割合は低下した。診察を受けていない理由は、20歳未満では“関節の状態がよく診察を受けたことがない”との回答が最も多かったが、20歳以上では“関節の状態が悪いが関節に関する診察を受けていない”と40%以上の患者が回答しており、多くの患者が自分の関節の状態を把握していない可能性が示唆された(図10-1)。

関節の診察は、血友病の重症度、インヒビターの有無に関係なく、“関節の状態は悪いが診察を受けていない”との回答が最も多く、次いで“関節の状態が悪く診察を受けている”、“関節は良いので診察を受けたことがない”、“関節の状態がよく診察を受けている”の順であった。

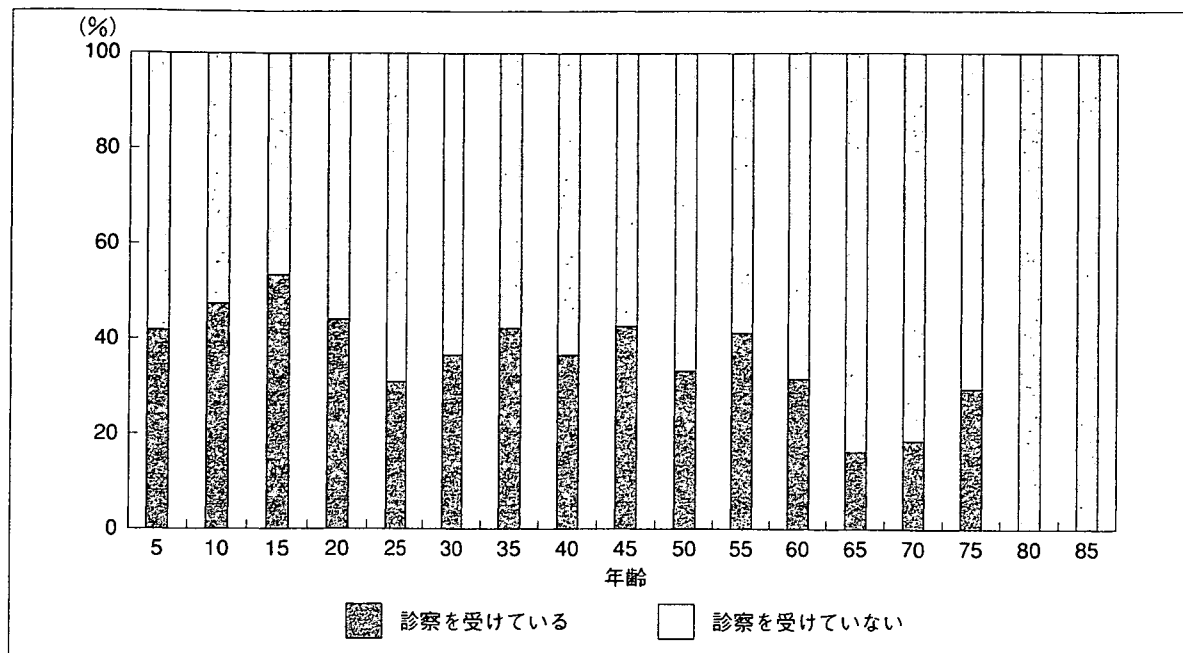


図10-1 各年齢における関節の診察を受けている割合

関節の状態が良いと答えた患者は、膝関節や足関節に機能障害を自覚していないものが多いが、しゃがみこみという複合動作には何らかの機能障害を自覚していた。これはしゃがみこみに問題があっても足や膝関節に機能障害を自覚していない場合には関節の機能低下がないと判断した結果と考えられた。

関節症の診察を受けることと体育授業やクラブ活動への参加などの学校生活との間に関連性は見られず、また身体障害や就職への不安や行動の制約にも関連性は見られなかった。このように関節機能障害や学校生活などの日常生活に問題がある患者が関節症の診察を受けている傾向は見られず、関節に関する診察の必要性が十分理解されていないことを示唆する結果になった。

b) 関節や筋肉に関する日常の活動性

スポーツを積極的に行っている、努力している、行っていないと回答したのはそれぞれ31%、42%、27%であった。年齢別では、“特にスポーツを行っていないが日常生活の中で可能な限り身体を動かすようにしている”と回答した方が加齢とともに増加し50歳以上では40%~80%を占めた。一方“制限なくスポーツを行っている”あるいは“安全なスポーツは積極的に行っている”と回答したのは10歳代が多くそれ以降は加齢とともに減少した(図10-2)。

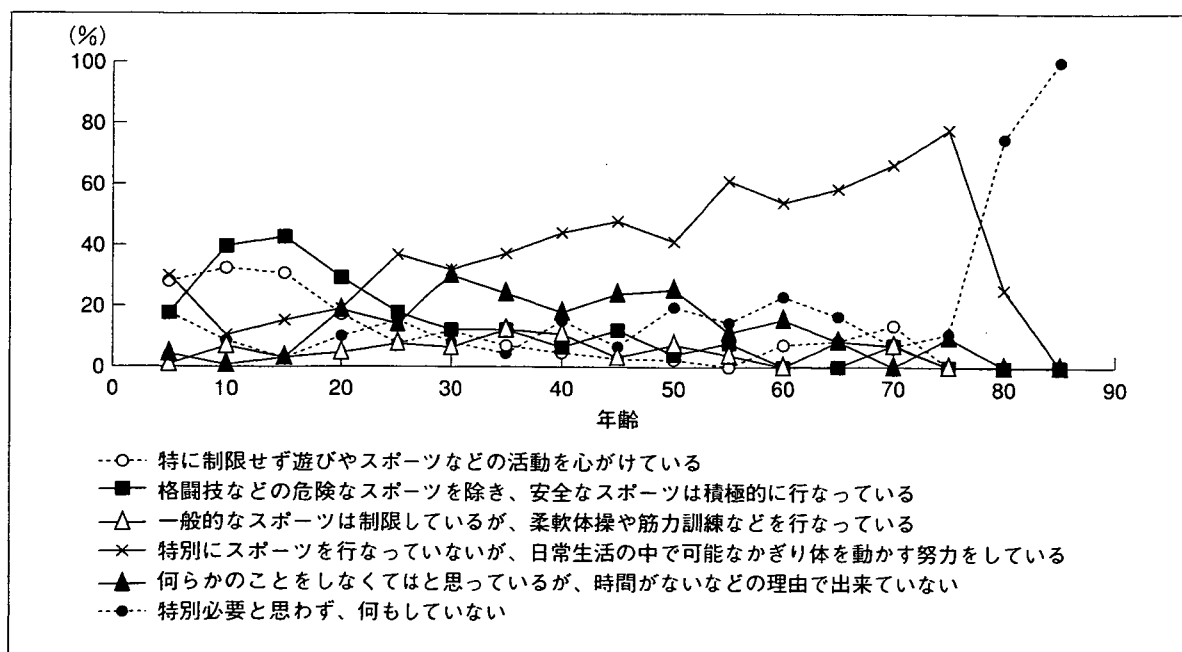


図10-2 日常の活動性と年齢

c) 関節機能障害

関節それぞれの特有の動作に何らかの支障があると回答した割合は、膝関節（34%）足関節（33%）がほぼ同率で最も多く、次いで肩関節（23%）、肘関節（19%）股関節（5%）の順であった。出血の3大好発関節として知られている肘関節の機能障害は少なかった。また下肢の複合動作のしゃがみこみと歩行に関しては、何らかの支障があると回答したのはそれぞれ51%と44%であった。年齢別に関節の機能障害を検討した。肩関節は年齢とともに徐々に機能障害が増加した。肘関節は30歳までは10%以下と少ないが、40歳以降では急激に割合が増加した。股関節は50歳代後半から機能障害が増加した。膝関節は30歳代ころから機能障害の割合が増加し40歳以降は最も機能障害が高率な関節であった。足関節は10歳から40歳頃までの期間において他の関節と比較して最も機能障害の割合が高率であった。複合動作は“しゃがみこみ”が30歳以降に、歩行が35歳以降にほぼ半数に機能障害を認めた（図10-3）。

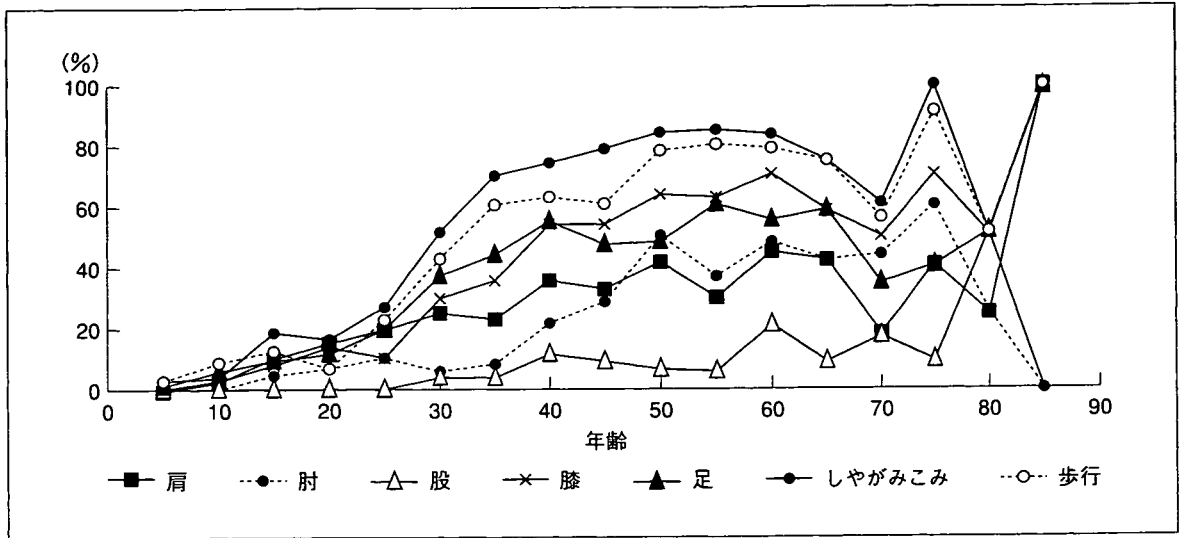


図10-3 各年齢における関節機能障害率

各関節の機能低下の程度を年齢別に比較すると、肩関節は“片手はまっすぐに上まで挙がる”が50歳で最も多く、65歳では“両手とも顔まで上がる”、75歳では“片手は顔まで上がる”が最多となり加齢とともに機能低下が進行する傾向が見られた（図10-4）。

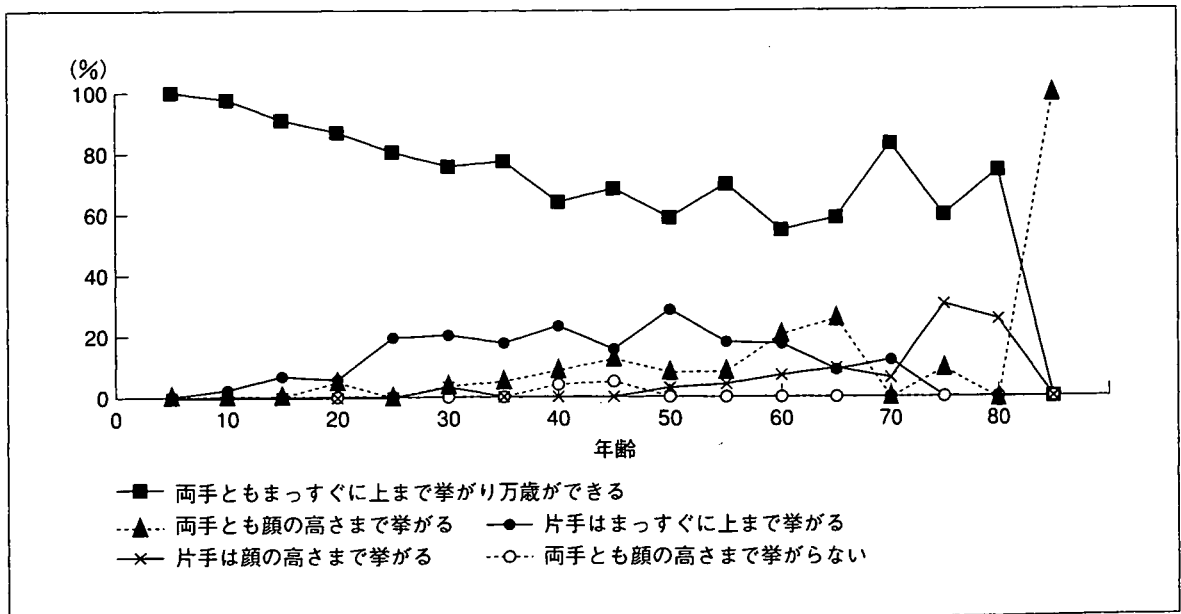


図10-4 各年齢における肩関節の障害率

肘関節も同様に“両手が届くけれども洗顔しにくい”が50歳代に最も多く、60歳代では“片手が届くのみで洗いにくい”が最多となった（図10-5）。

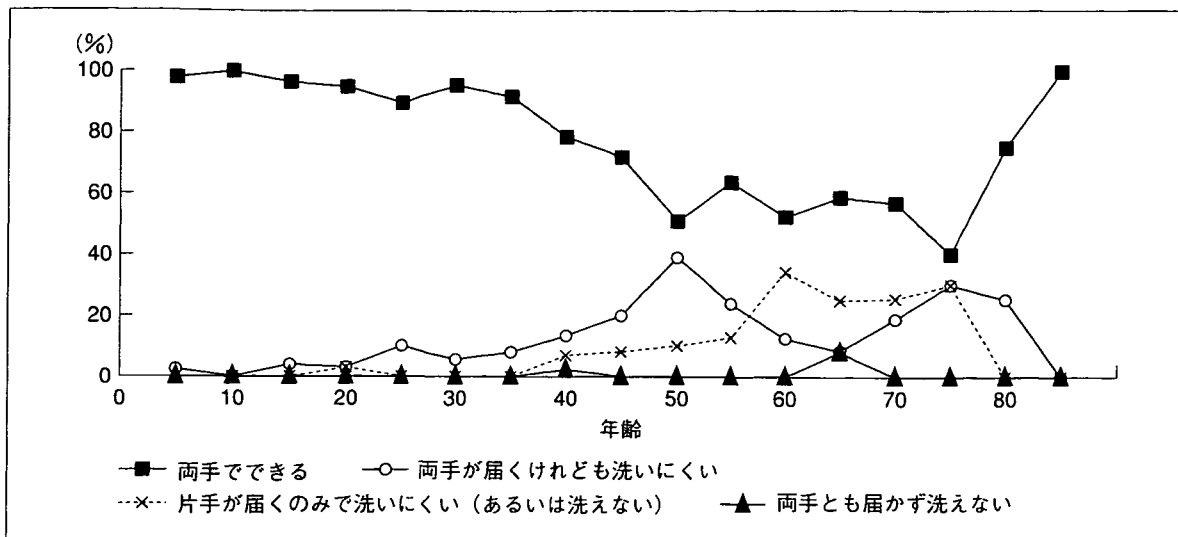


図10-5 各年齢における肘関節の障害率

股関節の機能低下の割合は80歳代を除き全年齢とも少なく、血友病性の関節機能障害だけでなく年齢的な退行性の関節変形が加味された可能性が示唆された(図10-6)。

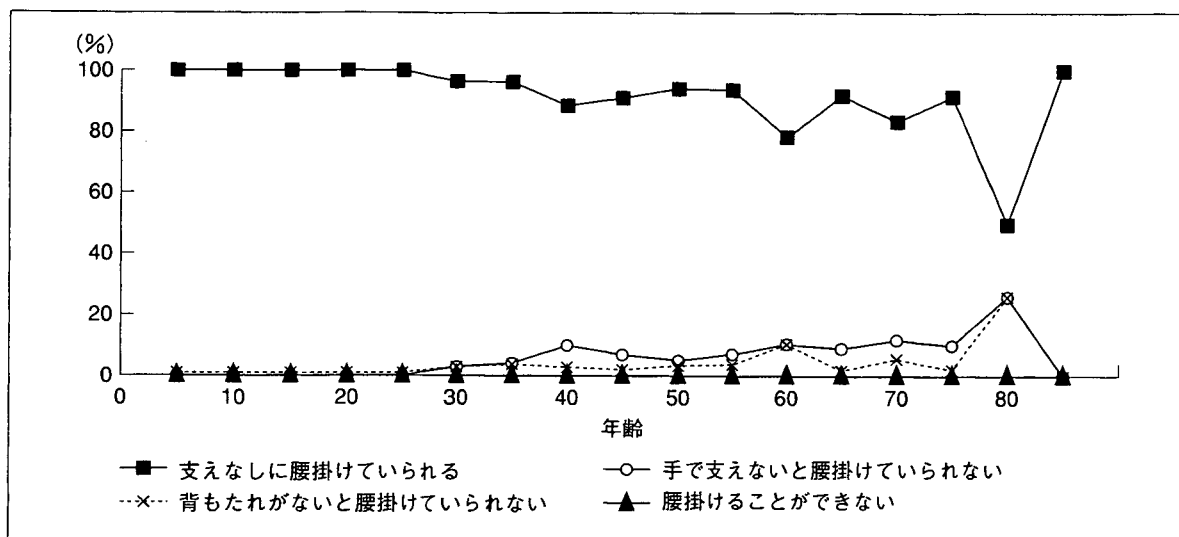


図10-6 各年齢における股関節の障害率

膝関節は”片方の膝が完全には伸びない“が20歳代から加齢とともに増加し、45歳からは顕著となる傾向が見られた(図10-7)。

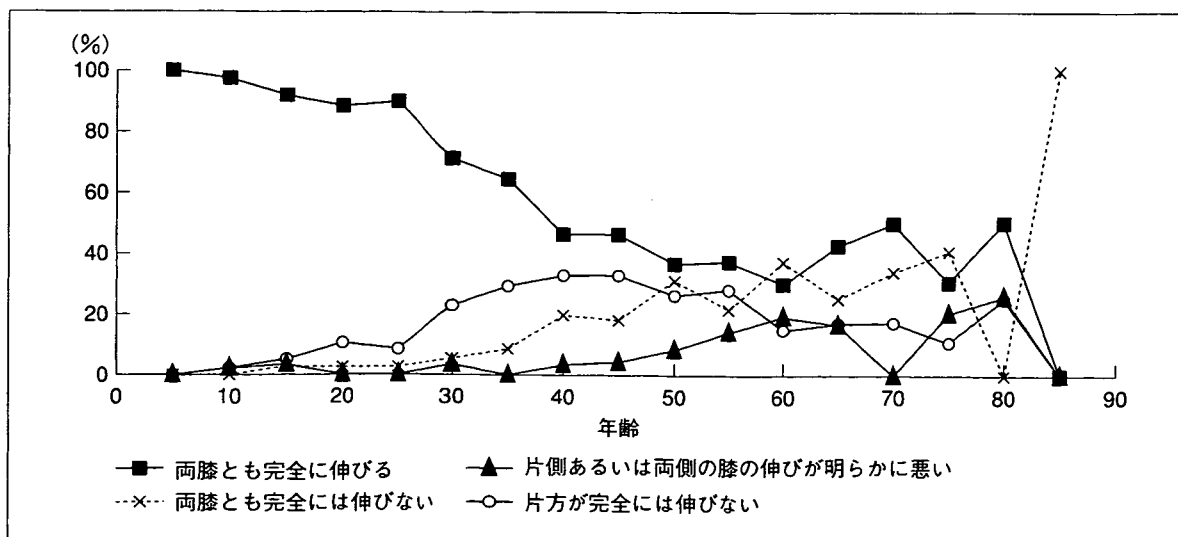


図10-7 各年齢における膝関節の障害率

足関節は20歳代から片方の足関節の機能障害が始まり加齢とともに増加するが膝関節のように関節症の変化が更に顕著になっていく傾向は見られなかった。これは膝関節が加齢変化（退行性変性）の影響を受けやすく、足関節は影響を受けにくい関節のためかも知れない（図10-8）。

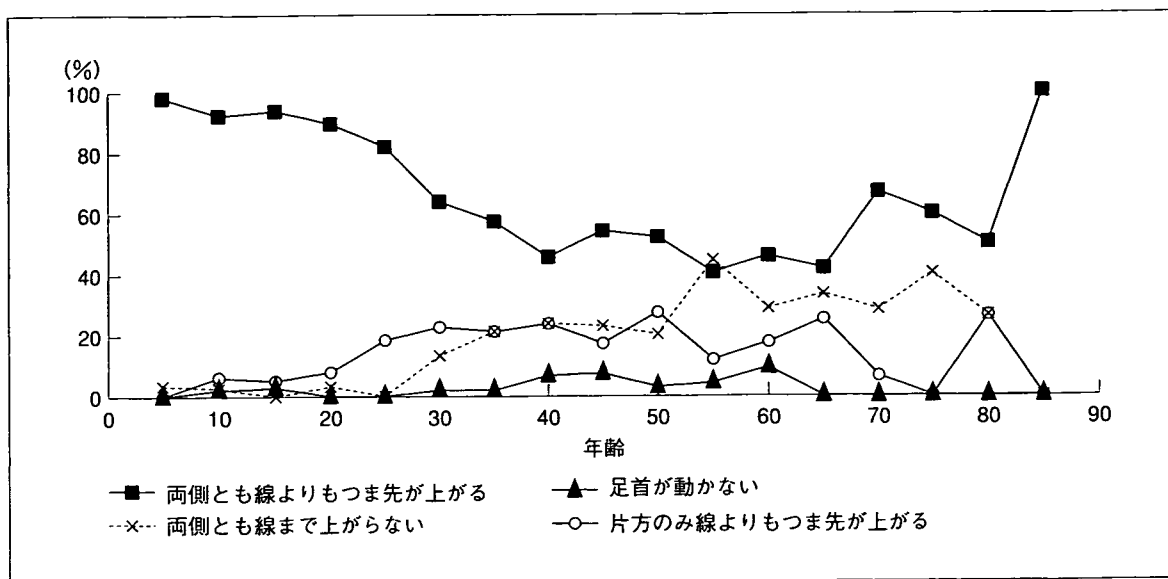


図10-8 各年齢における足関節の障害率

しゃがみこみでは足関節や膝関節の機能低下が増加する20歳代から片側の機能低下が始まり、40歳以降は両側の機能低下をきたす割合が増加した。歩行能力は”ぎこちない”や杖などの道具が必要であってもそれ以上に経年的に悪化する傾向はなかった（図10-9）。

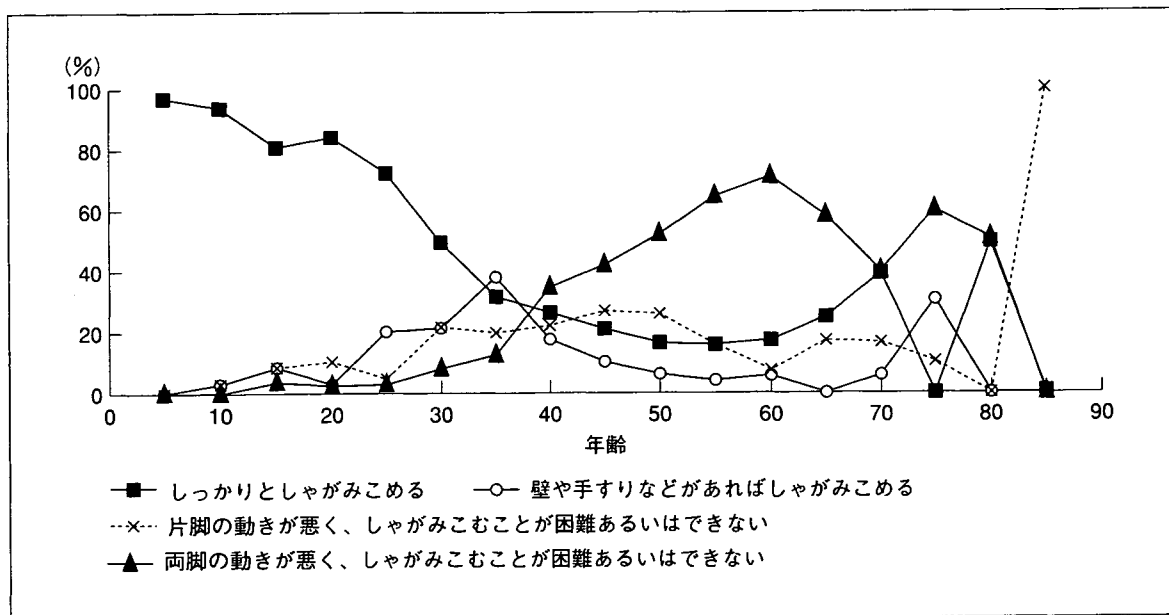


図10-9 各年齢におけるしゃがみこみの障害率

これらの関節機能障害と血友病の重症度の関連は、膝関節、足関節、しゃがみこみ、および移動能力は、中等症例に比し重症例で5～10歳早い傾向がみられた。しかし肩関節、肘関節、股関節では重症例と中等症例で大きな差異を認めなかった、またインヒビターの存在の有無による関節機能低下の部位特異性は見出せなかった。学校生活に関しては、足関節の機能低下では比較的体育に参加しているが、膝関節の機能低下では負担の少ない体育だけの参加や見学が多くなり、複合動作とくに歩行の機能が低下すると体育への参加が強く制限されていた。学校行事への参加は関節機能低下の部位に関係なく“普通に参加している”が多く、一方クラブ活動は“文系クラブ”や“参加していない”が多くなっていった。学校を休むことと足関節の機能低下の有無には関連性は少ないようであったが、膝関節、肩関節や歩行の機能低下には関連性が示唆された（図10-10）。

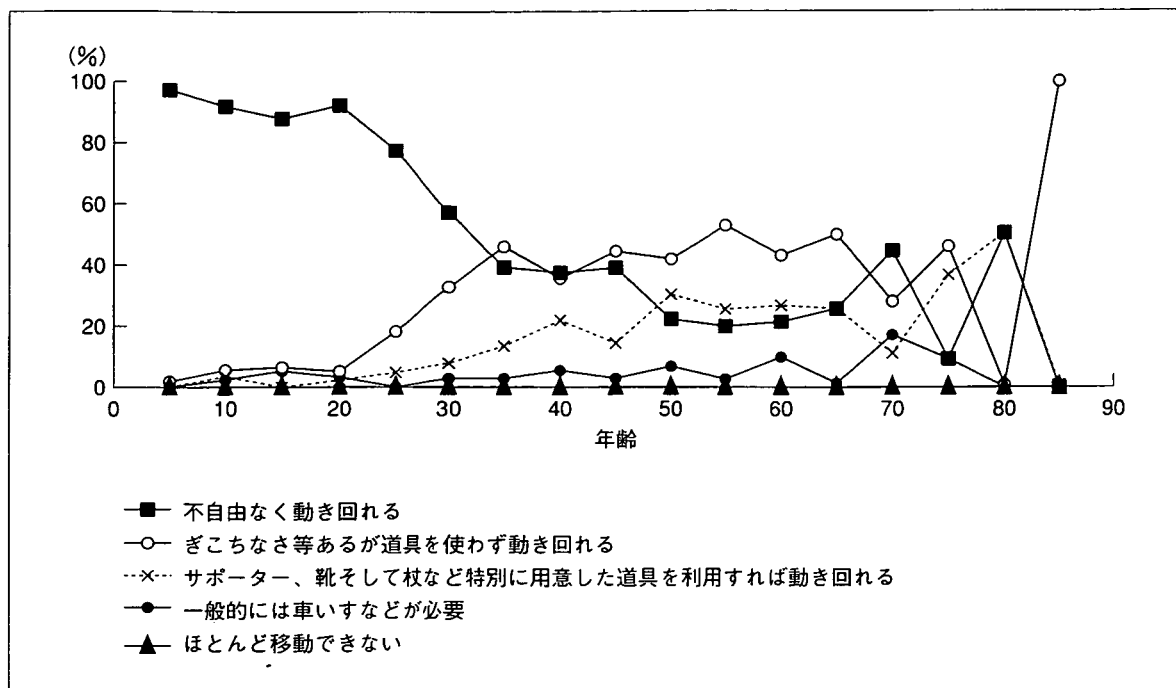


図10-10 各年齢における移動能力

d) 医療機関の状況と関節の状態および診察状況 (表10-1,2.)

病院機能として血友病がわかる整形外科医を必須と考えているのは74%で、血友病がわかる小児科医の93%に次いで2番目であったが、血友病がわかる理学療法士は38%と血友病がわかる事務員41%より低かった。関節に関する診察を受けていないと回答した患者は整形外科医や理学療法士を必ずしも必須ではないと回答するものが多かった。

表10-1 病院機能における整形外科医に対する患者の評価と関節の状態および診察状況

整形外科医	重要かつ必須	重要だが必須ではない	重要ではない	空白	総計
関節の状態が悪く定期的に診察を受けている	148	19	2	4	173
関節の状態が悪いが、関節に関する診察を受けていない	173	38	3	28	242
関節の状態がよく定期的に関節に関する診察を受けている	100	14	3	10	127
関節の状態は良いので関節に関する診察を受けたことがない	143	28	4	37	212
(空白)	9	1		12	22
総計	573	100	12	91	776

特に理学療法士に関しては、“関節状態が悪く定期的に診察を受けている”と回答した患者では必須であるという回答数が多かったが、関節の状態がよく診察を受けているものや、関節の状態によらず診察を受けていないと回答したものでは“必ずしも必須ではない”という回答数が多い傾向であった。

表10-2 病院機能における理学療法士に対する患者の評価と関節の状態および診察状況

理学療法士	重要かつ 必須	重要だが 必須ではない	重要では ない	空白	総計
関節の状態が悪く定期的に 診察を受けている	83	63	14	13	173
関節の状態が悪いが、関節に 関する診察を受けていない	90	91	25	36	242
関節の状態はよく定期的に関節に 関する診察を受けている	45	61	5	16	127
関節の状態は良いので関節に 関する診察を受けたことがない	76	87	11	38	212
(空白)	3	4	3	12	22
総計	297	306	58	115	776

e) まとめ

患者の多くは関節機能障害を少なからず自覚しているものの関節の診察を受けている割合は少なく、関節症に対する認識は低いことが示唆された。年齢別関節機能障害の程度の分布を見ると、下肢の関節特に膝や股関節は加齢による関節症の進行の影響を受けやすいが、上肢の関節はその影響を受けにくいにもかかわらず、関節機能障害が比較的若年者から目立ってくるのは下肢であり、上肢では40歳以降に目立ってくるということが示唆された。このアンケート調査は横断的調査であり、各患者の経時的変化を捉えたものではない。したがって、年齢による関節機能障害の進行は将来の関節症の状態を示すものではなく、過去の出血と治療の結果を反映しているため必ずしも厳密な意味での年齢の影響を評価できない。しかし関節症が存在していても日常生活に支障がなければ機能障害としての認識が低く、関節症の進行だけでなく、筋力低下や身体柔軟性の低下など一般的な加齢変化が影響し日常生活に支障をきたすようになってから初めて関節機能低下の進行に気付くということがこの結果から示唆された。整形外科医や理学療法士の治療を受けたことのある患者の多くはその重要性と必要性を認識しているが、一方で理学療法士に対する認識が診察機会のなかった患者では特に低い。同様に医療者側も治療を行う機会が少なれば疾患に対する認識が高まることはない。また現在のリハビリテーションの保険医療体制内では先天性または進行性の神経・筋疾患など一部の疾患を除きその治療期間が規定されている。この除外疾患に認定されていない疾患では、手続きを行うことでリハビリテーション治療期間延長は可能とされ、血友病性関節症の術後や急性増悪期のような短期リハビリテーションには、必要に応じた期間の延長手続きを行うことで対応できるかもしれない。しかし血友病性関節症は管理が不十分な場合に進行性の経過をたどる疾患であり、それを予防する方法として生涯を通じた継続的なリハビリテーションの担う役割は大きい。リハビリテーション医学管理料によるリハビリテーションもあるが、算定可能回数の問題など現実的には完全に対応できるとは言い難い。関節症の進行を予防しQOLを少しでも高めるために、血友病性関節症も進行性疾患のひとつとして除外疾患に加えられることが、継続的なリハビリテーションの積極的な取り組みとその体制整備につながると考える。

以上、明らかな関節機能障害が起こる前に血友病性関節症の状況を認識し、関節機能障害の進行を予防し、障害の程度に合わせた治療が必要であることを、患者側そして医療者側の双方が認識する必要がある。血友病患者の関節機能の維持は学校生活、社会生活そして老後と一生を通じて日常生活を営む上で必須であり、関節症診察と治療に対する患者、医療者そして行政の認識の向上が求められる。

(11)医療機関について

a) 医療機関の選択についての結果

血友病の患者あるいはご家族の方が医療機関を選択する際、何を重視するかについての結果を表11-1に示す。

表11-1 医療機関の選択

単純集計	1	2	3	回等無
血友病が分る内科医、小児科医	775	9	4	43
救急対応	629	80	8	114
血友病が分る整形外科医	612	107	13	99
血友病が分る歯科医	526	175	23	107
血友病が分る看護師	493	202	24	112
病院の近さ	430	242	49	110
特定疾患等の手続きに詳しい医療事務員	338	284	91	118
製剤の選択が可能	327	290	77	137
血友病に対応できる理学療法士	319	327	61	124
血友病治療薬が分る薬剤師	280	319	115	117
患者会	252	298	150	131
カウンセラー	192	341	163	135
ソーシャルワーカー	173	356	156	146

(1.重要かつ必須、2.重要だが必須ではない、3.あまり重要とは思わない)

患者あるいはご家族の方は、診断および治療に直接関与する項目を最も重視して病院を選択することが示唆された。すなわち重要かつ必須な条件として専門医の存在、救急対応ができること、整形外科医の存在、以下、歯科医、看護師の存在と続いた。一方、ソーシャルワーカー、カウンセラーは、重要と思わない方が2割程度おり、医師等のそれが1%前後であることを考えると、重要性、必要性は他の職種に比べて低く評価されていることが明らかとなった。ただし、必須ではなくても重要と考えた方は4-5割程度存在し、必須であると回答した方と合わせれば、全体の3/4程度の患者は有用性を認めている結果であった。さらに「特定疾患などの手続きに詳しい医療事務員の存在」を9割の方が重要と考えていることは、社会生活・特定疾患の手続きについての何らかの支援が期待されている結果と考えられる。

このような支援が期待されながらも、ソーシャルワーカー、カウンセラー、患者会が病院選択の主要な要因となり得なかったことについて、身体的にはほぼ全員不安は感じているが、心理面や社会生活については不安のない方が2割程度いると考えられる以外、仮説的には以下のことが考えられる。

i) 医療ソーシャルワーカーほどの高度な専門知識は不要で医療事務が円滑に処理できれば良いと考えている方が多い。

ii) カウンセラーほどの高度な専門知識・技術は不要であり、医師、看護師あるいは医療事務が代行してくれればよいと考えている方が多い。

iii) カウンセラーやソーシャルワーカーの役割や有用性について患者さん自身が体験していない、何をしてくれる専門家か分からない。

等々が考えられ、次年度、他の設問ともクロスさせて回答を詳細に検討していく中で明らかにしたい。

b) 現在診てもらっている医療機関への感想

主治医への評価は極めて高く、8割以上の患者が医師は積極的に血友病に対応しているとの感想を持ち、信頼が厚いことが示唆された。看護師については、対応できていると考えている患者は、「やや」含めて約2/3であった。但し看護師が血友病に積極的であるというイメージを持っている患者は半分となり、何でも相談できる看護師がいると思っている患者は更に5%ほど低くなることが示された。

理学療法士、薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラーについては約3/4の患者が、病院で血友病に対応できていないとの結果であった。前述の繰り返しになるが、未だ血友病医療においては理学療法士、薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラーの参画が少ない現状を示唆する結果と考えられる。

c) 医療機関に対する満足度

医療機関への満足度を主にスタッフの配備という観点から調査票4-2)の21項目を従属変数として、重回帰分析により検討した。

1) 対象

回答者818名のうち、当該項目に欠損値のなかった655名のデータを分析の対象とした。

2) 独立変数の選択

下記の相関表(表2)に基づき、分析対象とする変数を検討した。強い相関を示す項目同士で類似と思われる設問項目を整理して、下記4項目を説明変数から除き、統計ソフト、カイプロット(注1)を用いて重回帰分析を行った。最終的な変数選択に関してはステップワイズを用いた。

- X3: 病院の主治医は血友病治療に積極的である
- X9: 病院に血友病治療に積極的な看護師がいる
- X10: 病院に気軽に何でも相談できる看護師がいる
- X13: 病院に相談のできるカウンセラーがいる

(注1) カイプロット(KyPlot)はデータ解析、統計処理、グラフや図の作成等を行える汎用のデータ解析・視覚化アプリケーション名。

3) 結果

従属変数Y:「今の治療環境に満足している」に対する独立変数として採択されたのは以下の10項目である。

(表9-3重回帰分析表および表9-4回帰の分散分析表を参照)

- *** X2: 病院の主治医は血友病に対応できる
- ** X3: 病院の主治医は病状等をよく説明してくれる
- *** X7: 病院に血友病に対応できる看護師がいる
- * X8: 病院に血友病治療薬に詳しい薬剤師がいる
- X9: 病院に福祉制度に詳しいソーシャルワーカーがいる
- *** X12: 病院と患者会の連携がとれている
- * X13: 病院へは短時間で通院できる
- ** X14: 病院は血友病治療の救急対応をしてくれる
- X16: 病院はプライバシーの保護に配慮している
- *** X17: 病院からいつも十分な医療情報が得られる

表11-2 調査票4-2)の質問間の相関表(灰色は除去した項目)

	X1	X2	X3	X4	X5	X6	X7	X8	X9	X10	X11	X12	X13	X14	X15	X16	X17	X18	X19	X20	X21	Y	
X1	1																						
X2	0.1	1																					
X3	0	0.8	1																				
X4	0	0.6	0.8	1																			
X5	0.2	0.2	0.2	0.2	1																		
X6	0	0.3	0.3	0.3	0.1	1																	
X7	0	0.2	0.2	0.2	0.1	0.5	1																
X8	0	0.5	0.5	0.5	0.1	0.6	0.4	1															
X9	0	0.4	0.5	0.5	0.1	0.5	0.4	0.8	1														
X10	0.1	0.3	0.4	0.4	0.2	0.4	0.3	0.6	0.7	1													
X11	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.4	0.4	0.5	0.5	0.6	1												
X12	0	0.2	0.2	0.2	0.1	0.4	0.4	0.5	0.5	0.4	0.6	1											
X13	0	0.2	0.3	0.3	0	0.4	0.3	0.5	0.5	0.5	0.5	0.7	1										
X14	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.5	0.4	0.5	0.5	0.5	0.6	0.7	0.7	1									
X15	0	0.2	0.2	0.2	0	0.4	0.3	0.4	0.4	0.4	0.5	0.6	0.6	0.6	1								
X16	0	0.3	0.4	0.4	0	0.4	0.2	0.4	0.5	0.5	0.4	0.4	0.5	0.5	0.4	1							
X17	0	0	0	0.1	0.2	0	0	0	0	0.1	0	0	0	0	0.1	1							
X18	0.1	0.4	0.4	0.4	0.2	0.3	0.2	0.4	0.4	0.3	0.3	0.2	0.2	0.3	0.3	0.3	0.1	1					
X19	0	0.3	0.4	0.4	0.1	0.3	0.2	0.4	0.4	0.3	0	0.3	0.3	0.3	0.3	0.4	0.2	0.4	1				
X20	0	0.3	0.3	0.3	0.1	0.3	0.2	0.4	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.4	0.1	0.4	0.5	1			
X21	0	0.4	0.5	0.5	0.1	0.4	0.2	0.5	0.5	0.4	0.4	0.4	0.4	0.4	0.3	0.5	0.1	0.4	0.5	0.6	1		
Y	0	0.5	0.5	0.5	0.2	0.4	0.3	0.5	0.5	0.5	0.4	0.3	0.4	0.4	0.3	0.5	0.1	0.4	0.4	0.4	0.7	1	

表11-3.重回帰分析表

(重決定係数0.566 重相関係数0.752 修正済み重相関係数0.748)

	回帰係数	標準誤差	標準回帰係数	T	有意差
定数	-0.149	0.104	0.167	-1.434	有意差なし
X2	0.246	0.053	0.101	4.641	*** (p<0.001)
X3	0.118	0.043	0.124	2.771	** (p<0.01)
X7	0.106	0.03	0.07	3.486	*** (p<0.001)
X8	0.062	0.031	-0.053	2.021	* (p<0.05)
X9	-0.045	0.028	0.111	-1.566	有意差なし
X12	0.083	0.024	0.061	3.425	*** (p<0.001)
X13	0.046	0.02	0.086	2.285	* (p<0.05)
X14	0.084	0.03	0.049	2.775	** (p<0.01)
X16	0.053	0.035	0.347	1.504	有意差なし
X17	0.333	0.035		9.529	*** (p<0.001)

表11-4.回帰の分散分析表

因子	平方和(SS)	自由度(Df)	平均平方(Ms)	F	有意差
回帰	401.97	10	40.2	84.04	*** (p<0.001)
残差	308.03	644	0.48		

医療機関の満足度は、「主治医の対応」「看護師の対応」によるところが大きいのは予想された結果と言えるが、「病院からいつも十分な医療情報が得られること」と「病院-患者会連携」も明らかな有意差を示した。特に後者については係数も高く、医療機関への満足度の大きな要因であることが示唆された。他にも「救急対応」と並んで「医師からの十分な説明」が重要であることが示唆された。

d) 主成分分析

今回のデータに対してさらに探索的因子分析(注2)を試みた。得られた結果の要点を以下にまとめる。(図11-1)。(注2) 相関行列の固有値のスクリーンプロットにより血友病患者のQOLに関連する2つの因子の存在が示唆された。因子抽出には反復主因子法、共通性の推定にはSMCを用いた。

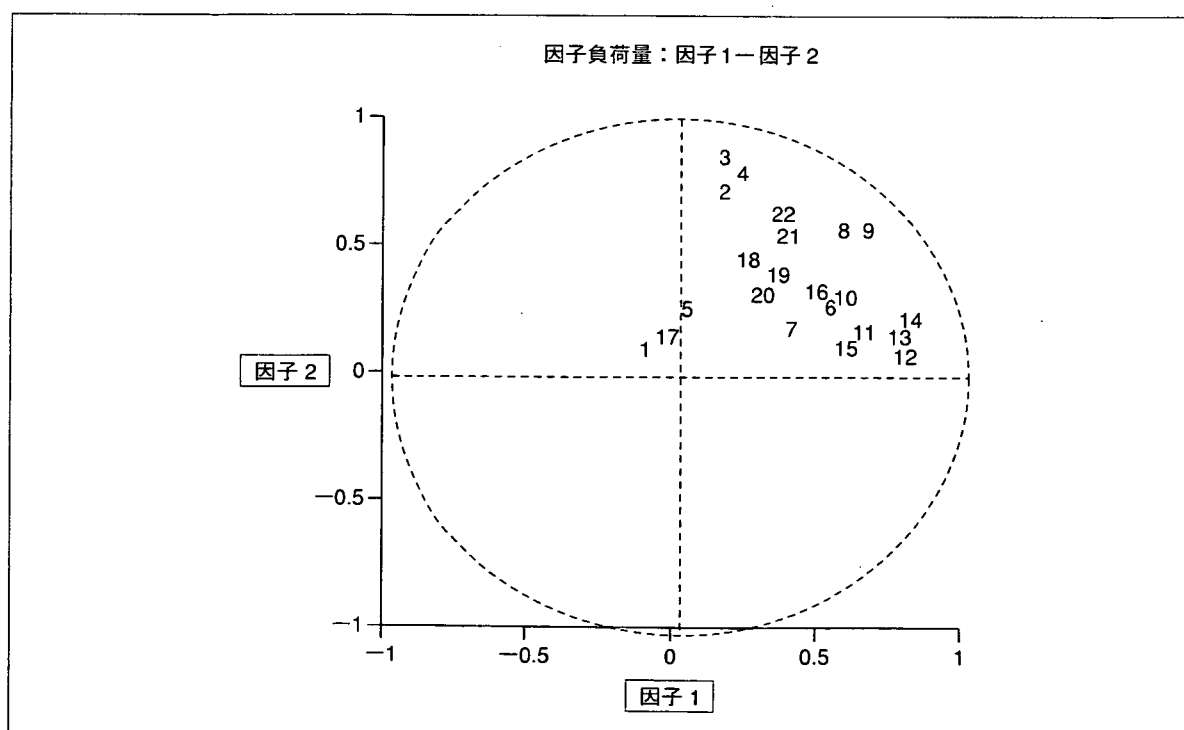


図11-1 主成分分析