

Ⅲ. 血液凝固異常症 QOL 調査の総括

Ⅲ. 血液凝固異常症 QOL 調査の総括

患者の QOL (Quality of life) は、病態の解明や治療法の改善、進歩などにより時代と共に変化し、また多様化する。また、医療者と患者の考える QOL およびその阻害要因に相違が在ることは稀ではない。したがって、一定の期間ごとに患者の状態を知り、そして意見を聞くことは患者 QOL の向上のためにはきわめて重要と考えられる。そこで今回、血友病を代表とする血液凝固異常症の QOL 調査を血液専門医のみならず整形外科医、リハビリテーション科医、看護師、臨床心理士、医学統計学者、さらに患者代表を加えた委員会で討議を重ねて調査票 (21~32 ページ) を作成した。この調査は、出血、出血の結果として生じる筋骨格系障害などの合併症、凝固因子製剤による HIV 感染、肝炎などの医療転帰からの評価だけではなく心理的側面、社会的側面などの問題点を引き出す包括的な研究を目指して行った。また、調査項目以外に自由記載欄を設け、統計学的手法を用いて患者の意見を定量的に解析した。

本章は、本調査研究の解析結果を中心にわが国の血液凝固異常症の QOL の阻害要因とその対策について総括する。血液凝固異常症の QOL の阻害要因は大別すると、1) 病状、2) 血友病に対する治療法、3) 社会生活、偏見・差別、不安、4) 医療体制、5) 医療制度、の 5 つに分けられる。それぞれについて言及する。

1. 病状

病状の中で、出血、関節内出血、関節機能障害、頭蓋内出血の後遺症、インヒビター、HIV 感染症、肝炎 (特に HCV 感染症) が主たる QOL の阻害要因であることが示された。

1.1 出血

年間総出血回数は血友病 A と B では差異はなく、血友病の重症度と関連し (重症 > 中等症 > 軽症)、またインヒビター例では多いことが再確認された。年齢別にみると加齢とともにゆるやかに出血回数は多くなり、6 歳で約 1 割、20 歳以上で約 2 割の患者が年間 50 回以上の頻回出血者であることが示され、出血回数と身体障害による行動制約には有意な関連が示された。学校生活の欠席日数などへの影響はみられなかったが、クラブ活動の参加に影響を及ぼしていることが示された。平成 12 年の調査では、HIV 感染を合併している患者の出血頻度が多かったが、今回の調査では HIV 感染と HCV 感染はいずれも出血回数には影響していないことが示された。周囲への病気の開示の割合は、学校では 91% と高率であったが、職場では 65% とその割合は少なかった (図 7)。病気について「少なくとも一部の人に知らせている」かどうかと、出血した場合の速やかな止血治療とは関連する可能性が示された (図 8, 9)。

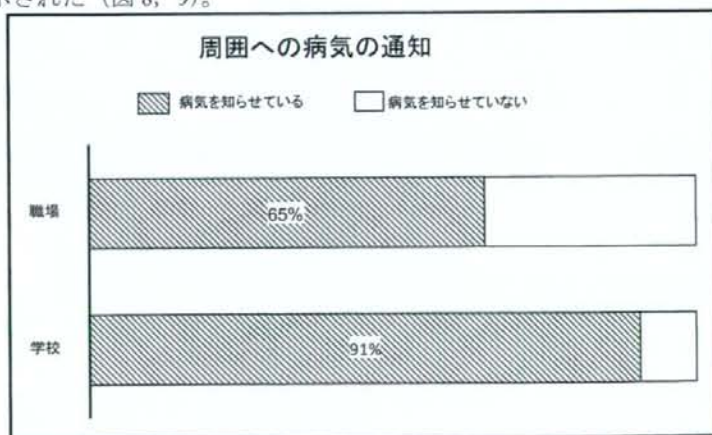


図 7. 学校、職場における周囲の人への病気、病状の開示の割合

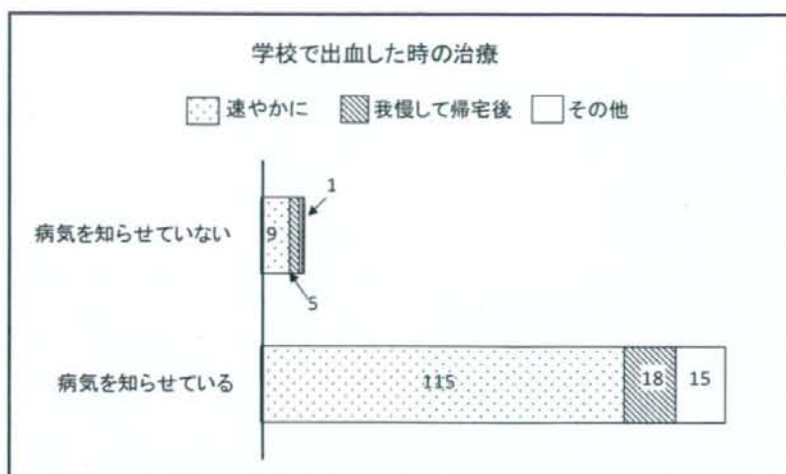


図 8. 学校で出血した時の止血治療

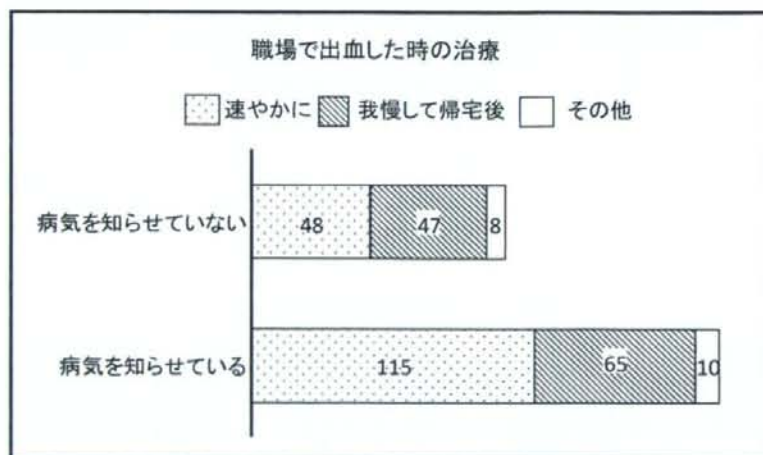


図 9. 職場で出血した時の止血治療

1.2 関節内出血

血友病の年間関節内出血回数はフォンヴィレブランド病などの他の凝固異常症と比べて有意に多いが、血友病 A と B では差異はないことが再確認された。関節内出血の頻度も総出血回数と同様に血友病の重症度（重症＞中等症＞軽症）および加齢に関係することが示された。年齢別にみると 10 歳代から頻度が増加し、20 歳から 49 歳ではその頻度はさらに増加し、50 歳以降はやや減少傾向であった。また、関節内出血の頻度と標的関節の存在とは、重症度、年齢別ともに有意に関連していることが示された($p < 0.001$)。

関節内出血の頻度は総出血回数と同様に身体障害による行動制約と有意な関連が示された (図 10)。

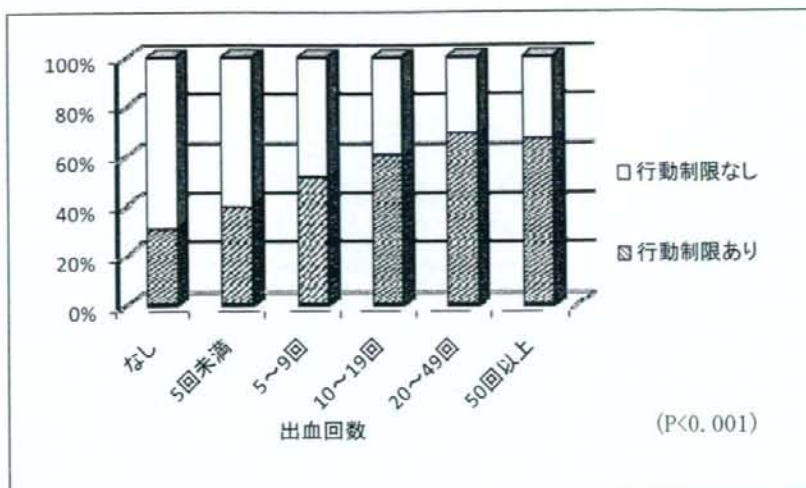


図 10. 関節内出血の頻度と身体障害による行動制限との関連

さらに、関節内出血は、欠席日数、遠足・林間／臨海学校・修学旅行など学校行事への参加、体育の授業への参加、クラブ活動への参加、のすべての項目に影響を及ぼしていることが示された(図 11)。

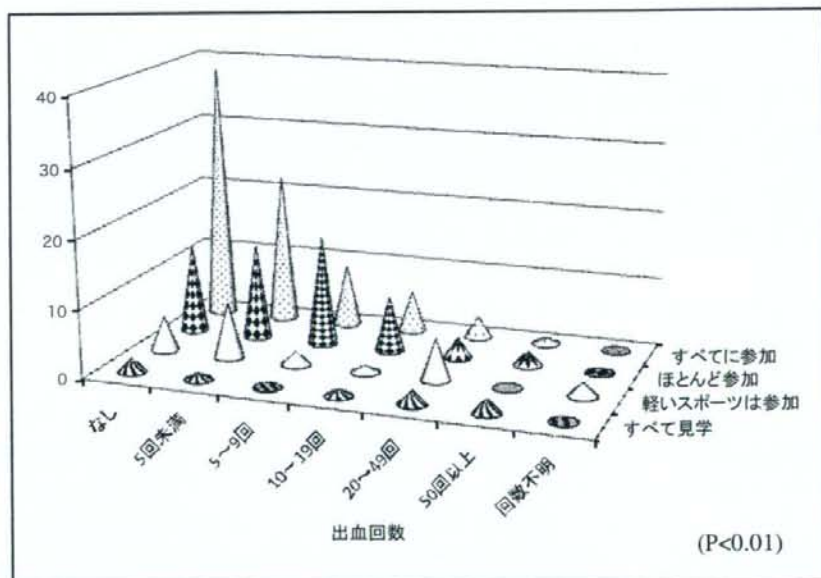


図 11. 関節内出血の頻度と体育の授業の参加との関連

以上、出血の中でも関節内出血は、日常生活、学校生活、社会生活の QOL に大きな影響を及ぼしていることが示された。しかしながら、関節障害に対する患者の関心は低く、日常生活に支障をきたすようになって初めて関節機能障害の重大性に気付く傾向であることが示唆された。

1.3 頭蓋内出血の後遺症

頭蓋内出血の既往がある割合は 22%と高率であった。その中で後遺症が約 2 割に認められ、後遺

症の内容は、運動障害、知能障害、症候性てんかんなどであった。

1.4 インヒビター

インヒビター保有血友病はインヒビターのない患者に比べ、総出血回数、関節内出血回数、標的関節を有する例が多いことが示された。また、インヒビターが頭蓋内出血の原因であったか止血のための集中的な治療の結果インヒビターが発生したかは不明であるが、今回の調査でインヒビター保有患者の頭蓋内出血の頻度が非保有患者に比して高いことが示された。インヒビター患者では、その止血薬について高価、注射回数が多いなどの不満の記載も見られた。

1.5 HIV 感染症

凝固因子製剤に起因する HIV 感染者数は 1,431 人であり、すでに 622 人が死亡している（血液凝固異常症全国調査 平成 19 年度報告書、エイズ予防財団）。HIV 感染は感染者のみならず、血液凝固異常症の HIV 非感染者およびその家族に対しても偏見・差別など多大な QOL を低下させる因子となった。その一端は、3) 社会生活、偏見・差別、不安の項で後述する受診する病院の選択で HIV 感染者の実に 39% が凝固異常症であることを意識して地元の人や知人に会う機会が少ない病院を選択していることから推定される。HIV 感染症に対する治療法では、抗レトロウイルス薬の多剤併用療法により 1997 年以降 HIV ウイルスの制御は比較的良好な状況であり、HIV 関連疾患による死者数は減少しているが、未だ完治することはできず服薬を継続する必要がある。抗レトロウイルス薬の長期連用による副作用であるリポジストロフィーや乳酸アシドーシスなどの新たな問題も発生している。

1.6 肝疾患（特に HCV 感染）

HCV 感染に起因する肝硬変、肝がんの死亡報告が最近増加しており、最近では死因の半数を占めるようになってきている（血液凝固異常症全国調査平成 19 年度報告書、エイズ予防財団）。今回の QOL 調査では HCV 感染は欠勤日数などには直接影響しなかったとの結果であったが、肝疾患により身体的な制約が起こってくるのは病期が肝硬変・肝癌へ進行した後であり、多くの感染患者は症状のない慢性肝炎の状況であること、インターフェロン治療の普及率が未だ十分でないことも影響している可能性がある。最近の死因の経年的変化より推測すると、今後 HCV 感染は QOL を阻害する大きな因子となることが懸念される。

【対策】

出血への対策では、1) 在宅自己注射を早期から開始し、出血時の早期輸注ができるようにすること、2) 適切に予備的補充療法を行うこと、3) 定期補充療法を行うことにより出血を未然に防ぐこと、が重要である。特に、重症患者を対象とし、関節障害のない 2 歳前後から開始する一次定期補充療法は関節障害の予防や重篤な出血の軽減に役立つ可能性が高い。4) さらに、学校や職場で出血時の早期治療ができるよう患者は周囲の人々に理解を求めるよう努め、少なくとも一部のの人に病状を知らせておくことが重要である。

関節機能障害に対する対策では、1) 定期的な関節評価、2) 関節評価に基づいた整形外科治療、リハビリテーション治療の介入、3) 予備的補充療法や二次定期補充療法により出血を予防、4) 適切なスポーツや筋力トレーニングで関節支持能を高める、などが重要である。特に 1) は、患者のみならず医療者もその重要性を再認識すべきである。

頭蓋内出血への対策では、母親が保因者の場合は産科と新生児科・小児科が緊密に連携して出血

のリスクが高い分娩法を回避するとともに、もし、頭蓋内や帽状腱膜下に出血した時には速やかに対応できる体制を講じておく。その後は早期診断・早期治療ができるよう患者・家族への教育が重要である。また、家族がいない場での頭蓋内出血に備えて少なくとも一部の人には病気について知らせておくことも早期対応に繋がるであろう。事故で意識がなくなった時に備えて血友病カードや血友病手帳を常に持参することも大切である。

インヒビターへの対策は、現状では十分とはいえず、血友病治療に残された重大な問題である。インヒビター発生機序の解明、インヒビター制御法の確立、インヒビター保有患者の止血法および出血予防法など多くの今後解決すべき課題が残されている。

HIV感染、HCV感染への対策は、HIV感染者に対しては、より有効性が高く、副作用が少なくそして服薬回数が少ないなどの利便性のある薬剤の開発のみならず、疾患に対する偏見・誤解を無くすようにできるだけ多くの国民に疾患に対する理解を深めてもらう施策を講ずるなど医療面だけではなく心理的、社会的な面からの対策も重要である。

HCV感染者に対しては、インターフェロン未治療の場合や過去にインターフェロン単独治療で完治しなかった場合は、以前の治療法に比べ有効率が高まったPEGインターフェロンとリパビリンの併用療法を速やかにそして時期を逸することなく実施することが望まれる。

両感染症ともに、より有効性が高く、副作用が少ない新たな治療薬の開発が期待される。

2. 血友病に対する治療法

従来の治療の原則は、出血後に速やかに凝固因子の補充を行うことであった。在宅自己注射の導入により出血時の早期輸注は可能となり、わが国の在宅自己注射療法の普及率は、血友病A、Bそれぞれ72%、61%に達した。本治療法に対して、継続の希望、頻回の通院の不便がなくなった、出血時の不安の減少、活動範囲が広がったなど肯定的意見が多かった。しかし、重症、あるいは一部の中重症の患者では、この治療法では関節障害を阻止できず加齢と共に関節障害が進行することが判明している。関節障害が発生する以前の2歳前後から定期的に凝固因子製剤を輸注する一次定期補充療法が欧米では乳幼児の重症血友病の標準的な治療となろうとしているが、わが国では未だその施行率は少ない。ただし、頻回の輸注を要する定期補充療法、特に輸注の難しい乳幼児に開始する一次定期補充療法は、かえって注射の負担からQOLを低下させる危険性もある。

【対策】

小児血友病患者に対する一次定期補充療法は、開始時期、注射の頻度や量などの詳細な検討課題は残るが、今後、わが国においても新規に診断された重症患者の標準的治療となるよう、また実施できるように努力する必要がある。定期補充療法は週に2あるいは3回の輸注が標準的な方法である。本治療法を在宅治療として行わず通院で行う場合に、近医で行えない場合はかえってQOLの阻害要因となる。また、血管確保の困難な乳幼児の場合、頻回の輸注は逆にQOLの阻害要因となる場合もあろう。このような場合は、定期補充療法を週に1回から開始するなど回数を最初は少なく始め、慣れてきたら回数を増やすなどの弾力的運用、血管確保ができるようになるまでの短期間は留置カテーテルの挿入を行うことなどの工夫が大切である。また、近医との連携により家族の負担を減らすことなども考慮する。定期補充療法のアドヒアランスを良好に保つためには、このような工夫が極めて重要である。

さらに、これらの問題を解決するには頻回の輸注を必要としない長時間作用型の凝固因子製剤の開発や経口薬の開発が待たれる。

新規に診断された中等症や軽症の血友病患者に関しては原則的には一次定期補充療法の適応と

はならないが、出血頻度が増加した場合は二次定期補充療法を行うことを考慮する。

既に関節障害があり、出血の多い患者に対しては重症のみならず中等症、軽症の患者に対しても二次定期補充療法を行うことを考慮する。

遺伝子治療、細胞治療などの先進医療の臨床応用、更には疾患の治癒をめざした遺伝子を正常化させる治療法は、現在精力的に研究が行われており、その成果に今後大きな期待がかかる。

3. 社会生活、偏見・差別、不安

生活面、医療面、経済面それぞれに多くの不安を感じている現状が明らかとなった。生活面では、老後の健康不安、身体障害による行動制約、こどもへの遺伝、就職、結婚、親の介護など多岐にわたった。医療面では、現在の病状、専門病院まで遠い、健康保険、医療費、希望する医療が受けられない、などであった。経済面では、生命保険加入、年金支給、給料などであった。凝固異常症であることを意識して地元の人や知人に会う機会が少ない病院に受診している割合が HIV 感染者の 39%のみならず、HIV 非感染者においても 25%と高率であり、血液凝固異常症における偏見・差別あるいは偏見・差別に対する不安がまだ強く残っていることが推測された (図 12)。

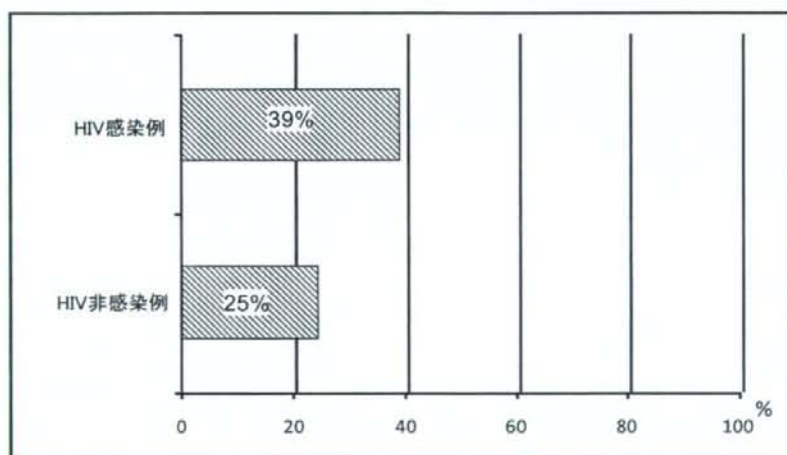


図 12. 地元の人や知人に会う可能性の少ない病院を受診している割合

【対策】

現在行いうる方策としては、具体的に問題となっている社会生活、偏見・差別、不安について関係する行政、医療関係者、学校、職場などがそれぞれの立場で提示された患者の要望がかなえられるよう努力をすることである。特に、さまざまな不安に対しては、臨床心理士、カウンセラーの配備、看護師のサポート、患者会の役割は大きいと考えられる。偏見・差別あるいは偏見・差別に対する不安に対しては、行政、医療関係者のみならず患者自身も周囲の人々に疾病についての理解を求める努力が必要であろう。

4. 医療体制

現在診てもらっている医療機関への感想は、主治医への評価は高く、8割以上が積極的な対応を評価し、その信頼は厚いことが示唆された。しかし、血友病専門医の高齢化を心配し、若い血友病専門医の不足を危惧する意見もみられた。看護師への評価も高いが、対応への積極性では約5割の評価に留まった。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、治療への参画が少ないことが示された。

【対策】

病状等をよく説明するなどの信頼される血友病専門医の養成、主治医をサポートするだけでなく、薬剤師、ソーシャルワーカー、カウンセラー、理学療法士、医療事務員と協力し血友病に対する理解および血友病患者を取り巻く環境に対して理解できる血友病専門の看護師の養成は重要であろう。そのためには血友病認定看護師を制度的に創設することを含め、少なくとも血友病担当看護師が役割を発揮できる環境を医師は働きかける必要がある。さらに、医療体制としてカウンセラーやソーシャルワーカーを配備した血友病センターを各地域に設置し、血友病センターを中心に血友病治療ネットワークを作ることは今後の重要な対策であろう。

5. 医療制度

現在わが国では治療費は公費負担制度により守られているが、この制度の切り捨てへの不安がきわめて強いことが判明した。

【対策】

血液凝固異常症患者に対する公費負担制度の存続が必須であり、また患者はこの制度の切り捨てへの不安が強いことを行政は十分理解する必要がある。更新の手続きの簡素化、病院の受け付けや役所の窓口でのプライバシーの保護にも十分な配慮が必要である。

IV. QOL 調査票

QOL 調査票

回答は該当する□にチェック、あるいは（ ）欄には御記入下さい。

1) 患者さんの現在の状況について

1-1) 回答者は? ①患者さん本人 ②保護者 ③配偶者 ④兄弟 ⑤その他

1-2) 患者さんのお住まいは? 都道府県名 ()

1-3) 患者さんの性別 ①男性 ②女性

1-4) 患者さんの年齢 () 歳

1-5) 患者さんの体重 () kg

1-6) 患者さんの病気の種類

①血友病A ②血友病B ③血友病以外の凝固異常症 ()
④わからない

1-7) 昨年1年間の出血(総出血回数)は?

①なし
②あり(相当する回数にチェックして下さい)
(5回未満 5~9回 10~19回 20~49回 50回以上)

1-8) そのうち昨年1年間の関節内出血(総出血回数)は?

①なし
②あり(相当する回数にチェックして下さい)
(5回未満 5~9回 10~19回 20~49回 50回以上)

1-9) 過去あるいは現在(最近1年)とくに出血しやすい関節(同じ関節に年間12回以上)の有無は?

①なし
②過去、現在ともあり(複数回答可)(足首 膝 肘 肩 股 その他)
③過去にはあったが、現在はなし(複数回答可)(足首 膝 肘 肩 股 その他)
④過去にはなかったが、現在はあり(複数回答可)(足首 膝 肘 肩 股 その他)
⑤わからない

1-10) 昨年1年間の凝固因子製剤注射の有無(注射回数)は?

①なし ②あり(約 () 回) / 1年間

1-11) そのうち定期補充(出血していない時に予防を目的に週に数回、定期的に製剤を注射すること)など予防のための注射の有無は?

①なし ②あり(約 () 回) / 1週間

2) これまでの経緯や治療の状況について

血友病AまたはB以外の方は、2-1) から2-5) までをスキップし4ページの2-6) へ進んで下さい

2-1) 凝固因子活性(重症度)は下記のどれですか?

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

2-2) インヒビター(凝固因子製剤の働きを妨害する抗体)はありますか?

- ① 現在あり ② 過去はあったが現在なし ③ 過去、現在ともなし ④ わからない

#①「現在あり」②「過去はあったが現在なし」の方に質問します。

③④の方は次頁の2-3)へ
進んで下さい。→次頁へ

a) インヒビターが見つかった年齢は? () 歳

b) インヒビターが見つかった契機は?(複数回答可)

- ① 定期的な検査で偶然
② 止血効果が悪いため検査した
③ 重篤な出血で治療中あるいは治療後に
④ その他()
⑤ わからない

c) 最近(過去1年の最も新しい時期)のインヒビターの値は?

- ① () ベセスダ単位 ② わからない

d) これまでのインヒビターの最高値は? ① () ベセスダ単位 ② わからない

e) 免疫寛容療法を行なったことがありますか?

- ① あり ② なし ③ わからない

#①「あり」の方に質問します。

#②③の方は次頁の2-3)へ
進んで下さい。→次頁へ

i) その効果はどうでしたか?

- ① インヒビターは消失し終了
② インヒビターは消失しているが継続中
③ インヒビターが消失していないので継続中
④ インヒビターが消失しなかったので中止
⑤ その他の理由で中止
⑥ わからない

ii) インヒビター用の止血治療薬(ノボセブン、ファイバ)の不满な点はありますか?

(複数回答可)

- ① 不满なし ② 出血予防薬として効果が不十分
③ 止血効果が不十分 ④ 注射回数が多すぎる
⑤ 血栓症の心配 ⑥ 高価 ⑦ わからない
⑧ その他()

2-3) 出血時に行なう在宅自己注射(家庭療法)をしていますか?

①していない ②している ③練習中

#②「している」、③「練習中」の方に質問します。

#①「していない」の方に質問します。

a) 「していない」理由は何ですか? (複数回答可)

- ①出血がほとんどない
- ②軽症あるいは中等症なので
- ③まだ小さい
- ④医師に勧められたが不安あるいは自信がない
- ⑤面倒くさい
- ⑥開始したいが指導者がいない
- ⑦医師に勧められない
- ⑧その他 ()
- ⑨わからない

a) 開始年齢は? () 歳から

b) 注射は主に誰がしていますか?

- ①本人 ②保護者
- ③開始時は保護者、現在は本人
- ④その他 ()

c) 在宅自己注射についてのご意見・感想 (複数回答可)

- ①継続したい ②もうやめたい
- ③もっと早く開始できればよかった
- ④出血時の不安が少なくなった
- ⑤出血の度に通院する不便がなくなった
- ⑥活動範囲が広がった
- ⑦その他 ()

2-4) 定期補充療法(出血していない時に予防を目的に週に数回、定期的に製剤を注射すること)をしていますか?

①現在している ②過去にしていたが、現在はしていない ③したことがない

#①②の方に質問します。

#③の方は次頁の2-5)へ進んで下さい。

a) 注射は主に誰がしていますか、あるいはしていましたか? (ただし、練習期間の注射は除きます)

- ①本人 ②保護者 ③医療従事者 ④開始時は医療従事者、現在は保護者
- ⑤開始時は医療従事者、現在は本人 ⑥開始時は医療従事者、次に保護者、現在は本人
- ⑦開始時は保護者、現在は本人 ⑧その他 ()

b) 主な注射の方法は? ①その度に静脈に注射 ②中心静脈カテーテルなど留置カテーテルから注射

c) 主な注射の回数および単位数(量)はどれくらいですか? 1週間に () 回、 1回 () 単位

d) 開始年齢は? () 歳から

e) 開始した理由は? (複数回答可)

- ①関節障害が起こるのを未然に防ぐため
- ②関節障害は既にあるが進行を遅らせるため
- ③頭蓋内出血などの重篤な出血を防ぐため
- ④免疫寛容療法のため
- ⑤手術後あるいは出血後のリハビリのため
- ⑥通学、仕事など日常生活に支障をきたさないため
- ⑦理由はわからないが、医師に指示されたので
- ⑧その他 ()

f) 定期補充療法の開始時や継続時に困ったことはありますか？（複数回答可）

- | | | |
|--|---|---|
| <input type="checkbox"/> ①注射の失敗 | <input type="checkbox"/> ②子どもが注射を嫌がった | <input type="checkbox"/> ③家族の協力が得られなかった |
| <input type="checkbox"/> ④病院への通院が大変であった | <input type="checkbox"/> ⑤注射をする時間帯の朝は多忙 | <input type="checkbox"/> ⑥つついづい忘れること |
| <input type="checkbox"/> ⑦早期に始めたかったが担当医に反対された | <input type="checkbox"/> ⑧インヒビターが発生した | |
| <input type="checkbox"/> ⑨留置カテーテルのトラブル（感染、出血、血栓） | | |
| <input type="checkbox"/> ⑩その他（ | | ） |

2-5) 血友病の遺伝子治療について御存知ですか？

- | | | | |
|-----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> ①よく知っている | <input type="checkbox"/> ②少し知っている | <input type="checkbox"/> ③あまり知らない | <input type="checkbox"/> ④全く知らない |
|-----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|

↓ #①②の方に質問します。

≡③④の方は2-6)へ進んで下さい。

a) 血友病の遺伝子治療に期待していますか？

- | | | |
|--------------------------------------|-------------------------------------|---------------------------------|
| <input type="checkbox"/> ①大いに期待している | <input type="checkbox"/> ②少し期待している | |
| <input type="checkbox"/> ③あまり期待していない | <input type="checkbox"/> ④全く期待していない | <input type="checkbox"/> ⑤わからない |

2-6) 現在使用中の凝固因子製剤は？

- | |
|--|
| <input type="checkbox"/> ①血漿由来の製剤（クロスエイトM、コンファクトF、コンコエイトHT、ノバクトM、クリスマシンM、PPSB-HT、ファイバ、フィブリノゲンHT、フィプロガミン、その他） |
| <input type="checkbox"/> ②遺伝子組み換え製剤（コージネイトFS、リコネイト、アドベイト、ノボセブン、その他） |
| <input type="checkbox"/> ③血漿由来の製剤および遺伝子組み換え製剤の両者 |
| <input type="checkbox"/> ④わからない |
| <input type="checkbox"/> ⑤その他（ |

2-7) 現在使用中の凝固因子製剤で心配なことはありますか？（複数回答可）

- | | | | | |
|--------------------------------|-------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------|--------------------------------|
| <input type="checkbox"/> ①なし | <input type="checkbox"/> ②感染症 | <input type="checkbox"/> ③インヒビターの発生 | <input type="checkbox"/> ④血栓症 | <input type="checkbox"/> ⑤安定供給 |
| <input type="checkbox"/> ⑥その他（ | | | | ⑦わからない |

2-8) 頭蓋内出血（脳内出血、くも膜下出血、硬膜下出血など）の経験はありますか？

- | | | |
|------------------------------------|-----------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> ①あり（1回のみ） | <input type="checkbox"/> ②あり（複数回） | <input type="checkbox"/> ③なし |
|------------------------------------|-----------------------------------|------------------------------|

↓ #①②「あり」の方に質問します。

a) その時の年齢は？（ ）歳（複数の場合は最も重症の時の年齢を）

b) その時の原因は？

- | | |
|-------------------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> ①明らかな原因はない | <input type="checkbox"/> ②難産で吸引分娩あるいは鉗子分娩 |
| <input type="checkbox"/> ③頭部打撲や外傷 | <input type="checkbox"/> ④わからない |
| <input type="checkbox"/> ⑤その他（ | ） |

c) 後遺症はありますか？

- | | | | |
|---------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|-----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> ①なし | <input type="checkbox"/> ②運動障害 | <input type="checkbox"/> ③知能障害 | <input type="checkbox"/> ④症候性てんかん |
| <input type="checkbox"/> ⑤その他（ | | | ） |
| <input type="checkbox"/> ⑥わからない | | | |

3) 関節や筋肉の状態などについて

3-1) あなたはご自身の関節の状態を把握していますか？（お子様の場合は保護者の方が）

- ① 関節の状態が悪く、定期的に関節に関する診察を受けている
- ② 関節の状態は悪いが、関節に関する診察を受けていない
- ③ 関節の状態は良く、定期的に関節に関する診察を受けている
- ④ 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

3-2) 関節や筋肉に対して日常生活でどのように気をつけていますか？

- ① 特に制限せず遊びやスポーツなどの活動を心がけている
- ② 格闘技などの危険なスポーツを除き、安全なスポーツは積極的に行なっている
- ③ 一般的なスポーツは制限しているが、柔軟体操や筋力訓練などを行っている
- ④ 特別にスポーツを行なっていないが、日常生活の中で可能なかぎり身体を動かすよう努力している
- ⑤ 何らかの事をしなくてはと思っているが、時間がないなどの理由で出来ていない
- ⑥ 特別必要と思わず、何もしていない

3-3) 今までに関節の手術をうけたことがありますか？

- ① ある
- ② ない

↓ #①「ある」の方に質問します。

a) それは次のうちどれですか？（複数回答可）

- ① 滑膜切除術
- ② 人工関節置換術
- ③ その他（ ）
- ④ わからない

3-4) 万歳をしたときの状態について教えてください。

- ① 両手ともまっすぐに上まで挙がり万歳ができる
- ② 片手はまっすぐに上まで挙がる
- ③ 両手とも顔の高さまで挙がる
- ④ 片手は顔の高さまで挙がる
- ⑤ 両手とも顔の高さまで挙がらない
- ⑥ まだ赤ちゃんなので評価できない

3-5) 洗顔をする際の状態について教えてください。

- ① 両手でできる
- ② 両手が届くけれども洗にくい
- ③ 片手が届くのみで洗にくい（あるいは洗えない）
- ④ 両手とも届かず洗えない
- ⑤ まだ赤ちゃんなので評価できない

3-6) いすやベッドなどに腰掛けたときの状態について教えてください。

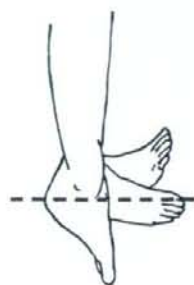
- ①支えなしに腰掛けていられる
- ②手で支えないと腰掛けていられない
- ③背もたれがないと腰掛けていられない
- ④腰掛けることができない
- ⑤まだ赤ちゃんなので評価できない

3-7) 膝を伸ばしたときの状態について教えてください。

- ①両膝とも完全に伸びる
- ②片方が完全には伸びない
- ③両膝とも完全には伸びない
- ④片側あるいは両側の膝の伸びが明らかに悪い

3-8) 右の図を参考に足首を動かしたときの状態について教えてください。

- ①両側とも線よりもつま先が上がる
- ②片方のみ線よりもつま先が上がる
- ③両側とも線まで上がらない
- ④足首が動かない



3-9) しゃがみこんだときの状態について教えてください。

- ①しっかりとしゃがみこめる (あるいは両脚の関節*ともよく曲がる)
- ②壁や手すりなどがあればしゃがみこめる (両脚の関節*の動きが硬く、曲がり少し悪い)
- ③片脚の動きが悪く、しゃがみこむことが困難あるいはできない (片脚の関節*が硬く曲がらない)
- ④両脚の動きが悪く、しゃがみこむことが困難あるいはできない (両脚の関節*が硬く曲がらない)
- ⑤まだ赤ちゃんなので評価できない

*) 脚の関節とは股関節、膝関節、足関節の3つの関節を指します。

3-10) 日常の移動

- ①不自由なく動き回れる
- ②ぎこちなさ等あるが道具を使わず動き回れる
- ③サポーター、靴そして杖など特別に用意した道具を利用すれば動き回れる
- ④一般的には車いすなどが必要
- ⑤ほとんど移動できない
- ⑥まだ赤ちゃんなので評価できない

4) 医療機関について

4-1) あなたが血友病に関して病院を選ぶ際に重視しているものは何ですか？

重要かつ必須と思うものに「1」、重要だが必ずしも必須ではないと思うものに「2」、

あまり重要とは思わないものに「3」をつけて下さい。

- | | | |
|--|---------------------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> 血友病が分る内科医あるいは小児科医 | <input type="checkbox"/> 血友病が分る整形外科医 | <input type="checkbox"/> 血友病が分る歯科医 |
| <input type="checkbox"/> 血友病が分る看護師 | <input type="checkbox"/> 血友病治療薬が分る薬剤師 | <input type="checkbox"/> 血友病に対応できる理学療法士 |
| <input type="checkbox"/> ソーシャルワーカー | <input type="checkbox"/> カウンセラー | <input type="checkbox"/> 特定疾患などの手続きに詳しい医療事務員 |
| <input type="checkbox"/> 患者会 | <input type="checkbox"/> 病院の近さ | <input type="checkbox"/> 救急対応 |
| | <input type="checkbox"/> 製剤の選択が可能 | |

4-2) 以下の項目についての感想で最もあてはまると思うものに○をつけて下さい。

	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. 血友病を診てもらっている病院（以下、病院と略す）の主治医は血友病に対応できる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
2. 病院の主治医は血友病治療に積極的である	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
3. 病院の主治医は病状等をよく説明してくれる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
4. 風邪など診てもらっている近所のかかりつけの医師は血友病のことが分る	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
5. 病院に血友病に対応できる整形外科医がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
6. 病院に血友病に対応できる歯科医がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
7. 病院に血友病に対応できる看護師がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
8. 病院に血友病治療に積極的な看護師がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
9. 病院に気軽に何でも相談できる看護師がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
10. 病院に血友病治療薬に詳しい薬剤師がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
11. 病院に福祉制度に詳しいソーシャルワーカーがいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
12. 病院に相談のできるカウンセラーがいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
13. 病院に血友病に対応できる理学療法士がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
14. 病院に特定疾患などの手続きに詳しい医療事務員がいる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
15. 病院と患者会の連携がとれている	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
16. 病院へは短時間で通院できる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
17. 病院は血友病治療の救急対応をしてくれる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
18. 病院は製剤の選択が可能である	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
19. 病院はプライバシー保護に配慮している	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
20. 病院からいつも十分な医療情報が得られる	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----
21. 今の治療環境（施設、医療スタッフなど）に満足している	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5 -----

5) 社会生活に関することについて

5-1) から6) は現在通学中の方に対する質問です。それ以外の方は、5-7) の項目からお答え下さい。

5-1) 学校生活のことをお聞きします。以下の項目の感想で最もあてはまると思うものに○をして下さい

	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. 学校生活は楽しいですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
2. 通学がきつと感じていますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
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？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
4. 友達はあなたの病気を理解して してくれますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
5. 友達に恵まれていますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
6. 進学について不安がありますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5

5-2) 学校で出血した場合の主な止血処置はどうしていますか。

- ①速やかに保健室で自己注射 ②速やかに家族に連絡し、保護者が学校に注射をしに行く
③授業の途中で早退あるいは一旦帰宅し自宅で注射 ④授業の途中でかかりつけ医で注射
⑤授業が終わるまで我慢し帰宅後に自己注射 ⑥授業が終わるまで我慢し帰宅後にかかりつけ医で注射
⑦その他 ()

5-3) 体育の授業はどうしていますか？

- ①すべてに参加 ②ほとんど参加 (格闘技や動きの激しいスポーツを除く)
③見学もあるが軽いスポーツは参加 ④すべて見学 ⑤その他 ()

5-4) 遠足・林間/臨海学校・修学旅行についてはどうしていますか？

- ①普通に行っている ②保護者同伴が必要
③行かないことが多い ④その他 ()

5-5) クラブ活動をしていますか？

- ①体育系クラブに参加 ②文科系クラブに参加 ③参加していない

5-6) 体調の不良や治療で学校を休むことが多いですか？

- ①はい (1ヶ月にだいたい () 日くらい) ②いいえ

5-7) 患者さんが感じている「家庭内での理解」について質問します。

最もあてはまると思うものに○をして下さい。

	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. 家族は病気について理解していますか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
2. 父親は治療などに協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
3. 母親は治療などに協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5
4. 父母を除く家族の方は治療に協力的ですか？	1 -----	2 -----	3 -----	4 -----	5

5-8) 生活上の心配・不安をお聞きます。該当するものを選んで下さい。(複数回答可)

- | | | | |
|--------------|---------------|--------|-----------|
| ①□子どもへの遺伝が心配 | ②□身体障害による行動制約 | ③□就職 | ④□結婚 |
| ⑤□老後の健康不安 | ⑥□親の介護不安 | ⑦□特になし | ⑧□その他 () |

5-9) 現在、医療面で不安を感じていることはありますか？(複数回答可)

- | | | | |
|---------|-----------------|-----------|-------|
| ①□現在の病状 | ②□希望する医療が受けられない | ③□病院が遠い | ④□医療費 |
| ⑤□健康保険 | ⑥□特になし | ⑦□その他 () | |

5-10) 現在、経済面で不安を感じていることはありますか？(複数回答可)

- | | | | | |
|--------|----------|------|-----------|--------|
| ①□年金支給 | ②□生命保険加入 | ③□給料 | ④□その他 () | ⑤□特になし |
|--------|----------|------|-----------|--------|

5-11) 血友病など凝固異常症を意識して以下のようなことをされているかお聞きます。

1. 診療は健康保険を使わず自費にしていますか？

- | | |
|------|-------|
| ①□はい | ②□いいえ |
|------|-------|

2. 職場・学校・近所の人に病名を知らせていますか？

- | | | |
|------|----------|-------|
| ①□はい | ②□一部の人のみ | ③□いいえ |
|------|----------|-------|

3. 家族の方は病名を知っていますか？

- | | | |
|------|----------|-------|
| ①□はい | ②□一部の人のみ | ③□いいえ |
|------|----------|-------|

4. 親戚の方は病名を知っていますか？

- | | | |
|------|----------|-------|
| ①□はい | ②□一部の人のみ | ③□いいえ |
|------|----------|-------|

5. 地元の人や知人の会う可能性の少ない病院に受診していますか？

- | | |
|------|-------|
| ①□はい | ②□いいえ |
|------|-------|

5-12) HIV感染症に関連して、社会生活上不愉快な思いをしたことがありますか？

- | | | |
|------|-------|---------|
| ①□はい | ②□いいえ | ③□わからない |
|------|-------|---------|

5-13) 社会生活上望むことについてお聞きます。最も望むものを1つだけチェックをして下さい

1. 学校に関して望むことは何ですか？

- | | | | |
|----------|---------|-------------|-----------|
| ①□病気への理解 | ②□差別の解消 | ③□バリアフリーの向上 | ④□その他 () |
|----------|---------|-------------|-----------|

2. 職場・仕事に関して望むことは何ですか？

- | | | | |
|-----------|--------------|------------|-----------|
| ①□病気への理解 | ②□身体障害者雇用の推進 | ③□病気への差別解消 | ④□通院時間の確保 |
| ⑤□その他 () | | | |

3. 保険制度や年金制度に関して望むことは何ですか？

- | | | |
|-------------------------|----------------|-----------|
| ①□健康保険制度の不安除去・プライバシーの確保 | ②□生命保険の加入のしやすさ | |
| ③□年金制度の向上 | ④□公的サポートシステム | ⑤□その他 () |

4. 医療制度に関して望むことは何ですか？

- | | | |
|-----------|--------------|-----------------|
| ①□治療の進歩 | ②□恒久的公的医療費助成 | ③□ヘモフィリアセンターの充実 |
| ④□病院 | ⑤□診療時間の選択 | ⑥□差別の解消 |
| ⑦□その他 () | | |

高校卒相当年齢以下(生年月日が平成元年4月2日以降)の方の設問はこれで終了です。
引き続き12ページの自由記載欄にお進み頂き、ご意見・ご要望等ございましたらご記載下さい。

高校卒相当年齢以降（生年月日が平成元年4月1日以前）の方は、引き続きこのあとの質問にもお答え下さい。

6) HIV 感染あるいは肝炎について

6-1) HIV ウイルスの感染はありますか？

①あり ②なし ③わからない

→ #②③の方は6-2)へ進んで下さい。

↓ #①「あり」の方に質問します。

a) 抗エイズ薬を服用していますか？

①はい ②いいえ ③中断/あるいは休業中

b) 最近の HIV ウイルス量は？

①検出感度未満 ② () コピー/ml ③わからない

c) 最近の CD4 細胞数は？

① () 個/ μ L ②わからない

d) エイズを発症していますか、あるいはしたことがありますか？

①なし ②今発症している ③発症したが今はなっている ④わからない

6-2) 肝炎ウイルスの感染はありますか？（複数回答可）

①なし ②C型 ③B型 ④その他 () ⑤わからない

↓ #②「C型肝炎」の方に質問します。それ以外の方は次の項目7)へお進み下さい。

a) HCV 抗体の有無に拘らず血中 HCV ウイルスが無治療で陰性となり自然治癒していますか？

①はい ②いいえ ③わからない

↓ #②「いいえ」の方に質問します。①③の方は次の項目7)へお進み下さい。

b) 現在の病期は？

①慢性肝炎 ②肝硬変 ③肝癌 ④わからない

c) インターフェロン治療に対する要望がありますか？（複数回答可）

①在宅治療ができるようにして欲しい
②もっと治癒率の高い治療法を開発して欲しい
③副作用がもっと軽くなるようにして欲しい
④なし ⑤その他 ()

d) インターフェロン治療を受けましたか？

①これまでにうけた ②現在治療中 ③うけたことはない

↓ #d)で①「これまでにうけた」および②「現在治療中」の方に質問します。

e) インターフェロン治療の種類は？（複数回答可）

①インターフェロンのみ
②ペグインターフェロン
③インターフェロンとリバビリン併用
④ペグインターフェロンとリバビリン併用
⑤わからない

↓ #③の「うけたことがない」の方は次頁のg)へお進み下さい。

↓ 次頁g)へ

f) 効果は？（複数の種類の治療を受けた場合は最近の治療法の効果を記載）

- ① ウイルスは消失し、肝機能正常化（完治した）
- ② ウイルスは一度消失したが再出現、肝機能正常化
- ③ ウイルスは一度消失したが再出現、肝機能正常化せず
- ④ ウイルスは消失したが肝機能正常化せず
- ⑤ ウイルスは消失せず肝機能正常化せず
- ⑥ ウイルスは消失しなかったが肝機能正常化
- ⑦ 現在治療中
- ⑧ 副作用などで中止
- ⑨ わからない

#d) で③「うけたことはない」を選択した方に質問します。

g) インターフェロン治療をしない理由は？（複数回答可）

- ① 仕事あるいは学校を休めないで
- ② 副作用がこわい／つらいので
- ③ 病状が進み治療できないため
- ④ 肝機能が正常であり治療開始時期ではないため
- ⑤ 治療費が高額のため
- ⑥ その他（ ）

7) 就職について

7-1) 現在、患者さんは就職していますか？

- ① はい
- ② いいえ
- ③ 現在就職活動中

#①「はい」を選択した方に質問します。

a) 現在、仕事上の不安・心配はありますか？（複数回答可）

#②方は次頁 c) へお進み下さい。 □

#③方は次頁 d) へお進み下さい。裏

- ① 出血した場合の止血管理
- ② 職場の理解
- ③ 職場に病気を伝えていないため知られないようにする
- ④ 身体障害による行動制約
- ⑤ 会社や同僚の差別的対応
- ⑥ 通院時間の確保
- ⑦ 希望する仕事に就けない
- ⑧ 給料が少ない
- ⑨ 体調不良や治療の都合で欠勤が多い
- ⑩ 仕事がきつい
- ⑪ 職場の人間関係に恵まれていない
- ⑫ その他（ ）

b) 仕事に出血した場合、止血管理は主にどうされていますか？

- ① 速やかに職場の医務室などで自己注射をする
- ② 速やかに一時帰宅あるいは早退して自己注射をする
- ③ 速やかにかかりつけ医に注射に行く
- ④ なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後に自己注射
- ⑤ なるべく会社が終わるまで我慢し、帰宅後にかかりつけ医で注射
- ⑥ その他（ ）