

表 7. BMI

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	87	65.9	70.0	66.6	62.5	52.1	52.0	34.6	37.5	38.0 ^a	35.8	40.2	40.2
II	502	71.7 ^b	80.0	73.4	75.0	56.2	52.0	38.7 ^c	44.6	41.7	42.6	42.1 ^c	40.2
III	94	70.6 ^d	80.0	74.2	81.3	55.6	52.0	37.9 ^e	44.6	42.1	46.0	41.8 ^e	40.2
IV	16	68.8	75.0	63.3	71.9	50.3	46.0	36.6	41.0	36.2	40.9	39.4	37.5
p 値		0.192		0.070		0.471		0.192		0.070		0.471	

a : n=84、b : n=501、c : n=505、d : n=95、e : n=96

I : 低体重 (18.5 未満)、II : 普通 (18.5~25)、III : やや肥満 (25~30)、IV : 肥満 (30 以上)

表 8. 疾患別

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	554	68.5	75.0	71.0	75.0	54.1 ^a	52.0	36.5	41.0	40.4	42.6	41.1 ^a	40.2
II	109	72.7	85.0	74.5	81.3	56.7 ^b	61.0	39.4	48.1	42.3	46.0	42.2 ^b	44.2
III	42	89.4	95.0	82.0	100.0	69.8	72.0	51.2	55.1	46.4	56.2	48.1	49.0
p 値		p<0.001		0.016		0.001		p<0.001		0.016		0.001	

a : n=558、b : n=110

I : 血友病 A、II : 血友病 B、III : その他凝固異常症

表 9. 血友病重症度別

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	391	66.2	75.0	69.5	75.0	51.5 ^a	51.0	34.8	41.0	39.6	42.6	40.0 ^a	39.7
II	151	70.6	80.0	72.1	75.0	55.6 ^b	52.0	37.9	44.6	41.0	42.6	41.8 ^b	40.2
III	73	87.1	95.0	85.2	100.0	71.8	72.0	49.6	55.1	48.2	56.2	48.9	49.0
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=392、b : n=154

I : 重症、II : 中等症、III : 軽症

表 10. 血縁の理解者がいる

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	673	71.0	80.0	73.2	81.3	56.0 ^a	52.0	38.2	44.6	41.6	46.0	42.0 ^a	40.2
N	31	58.2	61.1	52.2	50.0	44.1 ^b	41.0	29.2	31.3	30.2	29.0	36.7 ^b	35.3
p 値		0.012		p<0.001		0.005		0.012		p<0.001		0.005	

a : n=677、b : n=32

Y : 理解者がいる、N : 理解者がいない

表 11. 血縁者以外に理解者がいる

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	358	72.0	80.0	74.6 ^a	81.3	55.4 ^b	52.0	38.9	44.6	42.4 ^a	46.0	41.7 ^b	40.2
N	300	70.6	80.0	71.7 ^c	75.0	55.5 ^d	52.0	37.9	44.6	40.8	42.6	41.7 ^d	40.2
p 値		0.533		0.314		0.932		0.533		0.314		0.932	

a : n=359、b : n=360、c : n=299、d : n=303

Y : 理解者がいる、N : 理解者がいない

表 12. 患者会に入会している

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	434	67.7	72.5	70.8	75.0	53.5 ^a	52.0	35.9	39.3	40.3	42.6	40.9 ^a	40.2
N	271	74.9	85.0	74.3	87.5	58.4 ^b	52.0	40.9	48.1	42.2	49.4	43.0 ^b	40.2
p 値		p<0.001		0.021		0.014		p<0.001		0.021		0.014	

a : n=438、b : n=272

Y : 入会している、N : 入会していない

表 13. 近 1 ヶ月間の出血がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	220	77.5	85.0	82.1	93.8	70.8	72.0	42.8	48.1	46.5	52.8	48.5	49.0
Y	484	67.5	75.0	67.9	68.8	48.6 ^a	51.0	35.7	41.0	38.7	39.2	38.7 ^a	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=489

N : 出血がない、Y : 出血がある

表 14. 近 1 ヶ月間の総出血回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	388	69.7	75.0	69.6	75.0	49.5 ^a	51.0	37.3	41.0	39.7	42.6	39.1 ^a	39.7
II	42	58.7	60.0	67.6	75.0	45.4 ^b	42.0	29.6	30.5	38.5	42.6	37.3 ^b	35.8
III	28	53.0	52.5	51.1	56.3	34.4	36.5	25.6	25.2	29.6	32.4	32.4	33.3
p 値		0.001		0.004		0.002		0.001		0.004		0.002	

a : n=392、b : n=43

I : 1~5 回、II : 6~10 回、III : 11 回以上

表 15. 近 1 ヶ月間の関節内出血がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	336	78.3	90.0	80.7	93.8	66.6 ^a	62.0	43.4	51.6	45.7	52.8	46.6 ^a	44.6
Y	364	63.6	70.0	64.7	68.8	45.2 ^b	41.0	33.0	37.5	37.0	39.2	37.2 ^b	35.3
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=338、b : n=367

N : 関節内出血がない、Y : 関節内出血がある

表 16. 近 1 ヶ月間の関節内出血回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	302	66.3	70.0	66.2	68.8	46.3 ^a	42.0	34.9	37.5	37.8	39.2	37.7 ^a	35.8
II	26	52.9	55.0	66.1	65.6	46.5	51.0	25.5	27.0	37.7	37.5	37.7	39.7
III	19	40.0	40.0	46.1	50.0	26.6	31.0	16.4	16.4	26.8	29.0	29.0	30.9
p 値		p<0.001		0.021		p<0.001		0.001		0.021		p<0.001	

a : n=305

I : 1~5 回、II : 6~10 回、III : 11 回以上

表 17. 近 6 ヶ月間に標的関節がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	292	78.4	90.0	79.7	93.8	67.0 ^a	62.0	43.5	51.6	45.2	52.8	46.8 ^a	44.6
Y	414	65.0	70.0	67.1	68.8	47.4 ^b	42.0	34.0	37.5	38.3	39.2	38.1 ^b	35.8
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=294、b : n=417

N : 標的関節はない、Y : 標的関節がある

表 18. 最近不自由に感じる関節はありますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	154	92.1 ^a	95.0	89.4	100.0	78.0	84.0	53.1 ^a	55.1	50.4	56.2	51.7	54.3
Y	542	64.3 ^b	70.0	67.3	68.8	49.0 ^c	51.0	33.5 ^d	37.5	38.4	39.2	38.9 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=153、b : n=546、c : n=547、d : n=543

N : 不自由に感じる関節はない、Y : 不自由に感じる関節がある

表 19. 足関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	363	66.4	75.0	67.0	75.0	47.4 ^a	42.0	35.0	41.0	38.2	42.6	38.2 ^a	35.8
N	333	74.8	90.0	77.8	87.5	64.0 ^b	62.0	40.9	51.6	44.1	49.4	45.5 ^b	44.6
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=365、b : n=336

Y : 足関節を不自由に感じている、N : 足関節を不自由に感じていない

表 20. 膝関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	323	54.9	55.0	61.7 ^a	62.5	46.4 ^b	42.0	26.9	27.0	35.4 ^a	35.8	37.7 ^b	35.8
N	220	78.1	85.0	75.3	81.3	52.9	52.0	43.2	48.1	42.8	46.0	40.6	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=322、b : n=327

Y : 膝関節を不自由に感じている、N : 膝関節を不自由に感じていない

表 21. 肘関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	263	57.7	60.0	62.6	68.8	46.1 ^a	42.0	28.9	30.5	35.9	39.2	37.6 ^a	35.8
N	280	70.5	76.4	71.6 ^b	75.0	51.8 ^c	51.0	37.9	42.0	40.7 ^b	42.6	40.1 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=266、b : n=279、c : n=281

Y : 肘関節を不自由に感じている、N : 肘関節を不自由に感じていない

表 22. 肩関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	89	49.6	50.0	55.8	56.3	45.1	41.0	23.1	23.4	32.1	32.4	37.1	35.3
N	454	67.2	72.5	69.5 ^a	75.0	49.8 ^b	51.0	35.6	39.3	39.6 ^a	42.6	39.2 ^b	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=453、b : n=458

Y : 肩関節を不自由に感じている、N : 肩関節を不自由に感じていない

表 23. 股関節を不自由に感じているか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	91	44.0	40.0	48.7	50.0	42.0 ^a	41.0	19.2	16.4	28.2	29.0	35.8 ^a	35.3
N	452	68.4	75.0	71.0 ^b	75.0	50.4 ^c	51.0	36.4	41.0	40.4 ^b	42.6	39.5 ^c	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=92、 b : n=451、 c : n=455

Y : 股関節を不自由に感じている、 N : 股関節を不自由に感じていない

表 24. 関節の手術を受けたことがある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	152	59.8	65.0	63.7 ^a	68.8	47.7 ^b	46.0	30.4	34.0	36.4 ^a	39.2	38.3 ^b	38.3
N	554	73.53	85.0	74.6 ^c	81.3	57.7 ^d	52.0	40.0	48.0	42.4 ^c	46.0	42.7 ^d	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=151、 b : n=154、 c : n=555、 d : n=557

Y : 関節の手術を受けたことがある、 N : 関節の手術を受けたことがない

表 25. 頭蓋内出血を起こしたことがある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	135	64.4	70.0	65.5 ^a	68.8	52.2	51.0	33.6	37.5	37.4 ^a	39.2	40.3	39.7
N	571	72.0	80.0	73.8 ^b	81.3	56.3 ^c	52.0	38.9	44.6	42.0 ^b	46.0	42.1 ^c	40.2
p 値		p<0.001		p<0.001		0.114		p<0.001		p<0.001		0.114	

a : n=134、 b : n=572、 c : n=576

Y : 頭蓋内出血を起こしたことがある、 N : 頭蓋内出血を起こしたことがない

表 26. 生活に影響のある頭蓋内出血の後遺症が残っている

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	36	61.9	62.5	57.0 ^a	56.3	47.4	41.0	31.8	32.2	32.8 ^a	32.4	38.1	35.3
N	98	65.8	70.0	69.1	75.0	54.3	52.0	34.5	37.5	39.4	42.6	41.2	40.2
p 値		0.505		0.037		0.041		0.505		0.037		0.041	

a : n=35

Y : 後遺症が残っている、 N : 後遺症は残っていない

表 27. 近 1 ケ月間に凝固因子製剤を注射した

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	114	83.2	95.0	84.0	100.0	76.2	84.0	46.8	55.1	47.5	56.2	50.9	54.3
Y	602	67.9	75.0	69.8	75.0	51.3 ^a	51.0	36.1	41.0	39.8	42.6	39.9 ^a	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=606

N : 凝固因子製剤の注射をしなかった、Y : 凝固因子製剤の注射をした

表 28. 近 1 ケ月間に凝固因子製剤を注射した回数

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	216	71.2	80.0	74.3	81.3	54.8 ^a	52.0	38.4	44.6	42.2	46.0	41.4 ^a	40.2
II	203	68.4	75.0	70.0	75.0	50.2	51.0	36.4	41.0	39.9	42.6	39.4	39.7
III	131	67.4	70.0	68.2	68.8	53.0 ^b	52.0	35.7	37.5	38.9	39.2	40.6 ^b	40.2
IV	45	52.3	55.0	52.9	50.0	36.8 ^c	32.0	25.1	27.0	30.6	29.0	33.5 ^c	31.3
p 値		0.458		0.083		0.007		0.458		0.083		0.007	

a : n=218、b : n=132、c : n=46

I : 1~5 回、II : 6~10 回、III : 11~20 回、IV : 20 回以上

表 29. インヒビターはありますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	27	43.3	45.0	56.0	50.0	45.5 ^a	46.0	18.7	19.9	32.2	29.0	37.3 ^a	37.5
II	44	63.4	70.0	72.4	78.1	50.8	51.0	32.9	37.5	41.2	44.3	39.6	39.7
III	487	70.7	75.0	72.7	75.0	54.6 ^b	52.0	38.0	41.0	41.3	42.6	41.3 ^b	40.2
IV	97	73.0	80.0	71.8	81.3	58.6 ^c	52.0	39.6	44.6	40.9	46.0	43.1 ^c	40.2
p 値		p<0.001		0.053		0.060		p<0.001		0.053		0.060	

a : n=28、b : n=489、c : n=98

I : 現在あり、II : 過去にあったが現在ない、III : ない、IV : 不明

表 30. 自己注射をしていますか？

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	581	68.9	75.0	71.1	75.0	52.5 ^a	51.0	36.7	41.0	40.5	42.6	40.4 ^a	39.7
II	6	92.5	97.5	81.3	93.8	65.0	79.0	53.4	56.9	46.0	52.9	45.9	52.1
III	127	76.7	90.0	76.0	93.8	67.8	72.0	42.3	51.6	43.2	52.8	47.2	49.0
p 値		p<0.001		0.031		p<0.001		p<0.001		0.031		p<0.001	

a : n=585 I : している、II : 現在練習中、III : していない

表 31. 定期補充療法を行っている

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
Y	416	66.6	70.0	69.1	75.0	51.4 ^a	51.0	35.1	37.5	39.4	42.6	39.9 ^a	39.7
N	298	75.6	85.0	76.1	87.5	60.7 ^b	62.0	41.4	48.1	43.2	49.4	44.0 ^b	44.6
p 値		p<0.001		0.001		p<0.001		p<0.001		0.001		p<0.001	

a : n=419、b : n=299 Y : 行っている、N : 行っていない

表 32. 専門病院に通院しているか

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	101	74.5	85.0	76.2	87.5	55.5	52.0	40.7	48.1	43.3	49.4	41.7	40.2
II	548	70.4	80.0	72.0	75.0	56.0 ^a	52.0	37.8	44.6	40.9	42.6	42.0 ^a	40.2
III	56	63.7	67.5	68.2 ^b	75.0	49.4 ^c	41.0	33.1	35.8	38.9 ^b	42.6	39.0 ^c	35.3
p 値		0.036		0.131		0.145		0.036		0.131		0.145	

a : n=551、b : n=55、c : n=57

I : 一般医療施設、II : 専門施設、III : 両方

表 33. 現在の職業は

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	85	93.7	95.0	88.6	100.0	68.2 ^a	72.0	54.2	55.1	50.0	56.2	47.4 ^a	49.0
II	385	75.1	80.0	79.6	87.5	57.3	52.0	41.1	44.6	45.1	49.4	42.5	40.2
III	106	58.2	60.0	55.0	56.3	44.5 ^b	41.0	29.2	30.5	31.7	32.4	36.8 ^b	35.3
IV	55	57.6	55.0	54.9 ^c	50.0	53.0	51.0	28.8	27.0	31.6 ^c	29.0	40.6	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=86、b : n=107、c : n=54

I : 学生、II : 就労中、III : 失業中、IV : 定年

表 34. HIV 感染がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	484	72.9	85.0	73.8	81.3	58.4 ^a	61.0	39.5	48.1	41.9	46.0	43.0 ^a	44.2
Y	204	64.3	70.0	68.3	68.8	47.8 ^b	51.0	33.5	37.5	39.0	39.2	38.3 ^b	39.7
p 値		p<0.001		0.003		p<0.001		p<0.001		0.003		p<0.001	

a : n=486、 b : n=206

N : HIV 感染はしてない、 Y : HIV 感染している

表 35. HCV 感染がある

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
N	209	85.7	95.0	83.6	100.0	65.8 ^a	62.0	48.5	55.1	47.3	56.2	46.3 ^a	44.6
Y	481	63.4	65.0	67.2	68.8	50.7 ^b	51.0	32.9	34.0	38.3	39.2	39.6 ^b	39.7
p 値		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001		p<0.001	

a : n=210、 b : n=484

N : HCV 感染はしてない、 Y : HCV 感染している

表 36. 肝炎の状態について

	n	PF		RP		BP		PF-N		RP-N		BP-N	
		平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値	平均値	中央値
I	65	71.2	80.0	72.6	75.0	53.3	51.0	38.4	44.6	41.3	42.6	40.7	39.7
II	190	67.1	70.0	73.4	75.0	56.2	52.0	35.5	37.5	41.7	42.6	42.0	40.2
III	130	60.5	65.0	66.4	68.8	49.7	51.0	30.9	34.0	37.9	39.2	39.2	39.7
IV	38	48.9	47.5	47.6	53.1	38.8 ^a	41.0	22.7	21.7	27.6	30.7	34.3 ^a	35.3
V	18	50.8	57.5	51.0	56.3	41.5 ^b	41.0	24.0	28.7	29.5	32.4	35.5 ^b	35.3
VI	26	53.9	57.5	45.9	50.0	38.8	41.0	26.2	28.7	26.7	29.0	34.3	35.3
p 値		0.036		0.131		0.145		0.036		0.131		0.145	

a : n=40、 b : n=19

I : 自然治癒、 II : IFN にて治癒、 III : 慢性肝炎、 IV : 肝硬変、 V : 肝癌、 VI : 不明

ii) 全体的健康感(GH)

1. 血友病 A および血友病 B について

問 12: 地域的な差異については、血液凝固異常症全国調査における日本のブロック区分を用い、ブロック別の集計を行った。GH-N 平均値の値域は 37.6 ± 10.8 (北海道) から 46.7 ± 9.1 (北陸) であった。北陸が目立って高値であるが、他のブロックとの個別比較において、統計学的な有意差が検出されたところはなかった。さらに、北陸ブロックの回答者数が 11 なので、一般的な傾向であると結論はできないと考える。すべてのブロックにおいて、GH-N 平均値は日本全体の男性平均値 50.1 よりも低い値であった。

問 13: 年齢については、7 群に分別した。GH-N 平均値は 33.3 ± 9.1 (75 歳以上) から 50.1 ± 11.2 (16-24 歳) に分布していた。16-24 歳の年齢群が他のすべての年齢群よりも統計学的な有意差を伴った高い値を示し ($p < 0.01$)、年齢の上昇に従って低下する傾向であった。ただし、65-74 歳群において、若干の上昇がみられた ($n=41$)。この年齢群においては年金の支給が確保されている結果であるかも知れない。しかし、日本全体のデータでは、年齢区分が異なることもあり、このような上昇はみられない。75 歳以上では目立って低下するが、この群の回答数が 12 なので、一般的な傾向ではない可能性もある。

問 13: BMI との関係は、普通体重群の平均値が最も高く (42.3 ± 11.5)、低体重群の平均値が最も低かった (39.1 ± 13.2)。しかし、BMI による群別比較においては、統計学的な有意差は一切検出されなかった。

問 14: 凝固異常症の種類との関係について GH-N 平均値の大小は、血友病 A (41.3 ± 11.9) < 血友病 B (43.5 ± 12.4) < 血友病以外の凝固異常症 (45.1 ± 10.3) の順であった。3 群中の最高値 45.1 (血友病以外凝固異常症) においても、男性の国民標準 50.1 よりも 5 点低い値であった。GH-N の平均値は血友病以外の凝固異常症が最大であったが、血友病 A あるいは血友病 B と比較した場合、統計学的な有意差は検出されなかった。

問 15: 血友病の重症度との関係については、軽症群の値が重症群 (40.9 ± 12.5) と中等症群 (40.9 ± 11.2) より少し高い平均値 (47.7 ± 10.5) であり、他の群との間に統計学的な有意差もみられた ($p < 0.01$)。中等症群と重症群には差異は認められなかった。軽症群においては GH-N の国民標準値 (男) 50.1 との差は 2.4 点と小さかったが、重症群と中等症群については、10 点近い差がみられた。

問 16: 病気を理解して支援してくれる人の有無との関係について、

① 親戚・家族については、回答「はい」と「いいえ」の比較で、平均値は 41.9 ± 11.9 ($n=636$) および 35.9 ± 12.2 ($n=29$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.05$)。

② 親戚・家族以外については、回答「はい」と「いいえ」で、 42.8 ± 12.0 ($n=342$) および 40.7 ± 12.0 ($n=281$) と、統計学的な有意差はあるものの ($p < 0.05$)、親戚・家族の場合におけるような大きな差異はなかった。

問 17: 患者組織への加入の有無については、回答「はい」と「いいえ」の比較で、平均値は 41.4 ± 12.0 ($n=430$) および 42.1 ± 12.2 ($n=234$) で、差異みられなかった。

問 18: 最近 1 ケ月間の出血の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 45.6 ± 11.1 ($n=201$) および 40.0 ± 12.1 ($n=463$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。

最近 1 ケ月間の出血回数 (問 18) については、「なし」の群を含め、全 4 群の区分とした。GH-N の平均値は、最大が 45.6 ± 11.1 (出血なし) で、最小が 33.3 ± 15.9 (11 回以上) であった。

GH-N の平均値は出血回数の増加とともに低下したが、1-5 回群と 6-10 回群の間には有意差はなく、月

に 11 回以上の出血がある場合に著しく低下した。この群では、GH-N の男性国民標準値 50.1 との差は 16.8 点と、大きな値であった。

問 19 : 1 ヶ月間の関節内出血の有無と回数について

① 有無についての回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 45.5 ± 11.0 ($n=299$) および 38.5 ± 11.9 ($n=361$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。関節内出血の有無は、全体的健康感に大きく影響する結果であった。

② 関節内出血の回数については、「なし」の群を含め、全 4 群の区分とした。GH-N の平均値は、最大が 45.5 ± 11.0 (出血なし) で、最小が 30.8 ± 14.8 (11 回以上) であった。GH-N の平均値は関節内出血回数の増加とともに低下したが、1-5 回群と 6-10 回群の間には有意差はなく、月に 11 回以上の出血がある場合に著しく低下した。

問 20 : 最近 6 ヶ月間の出血しやすい関節の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 46.5 ± 10.9 ($n=260$) および 38.7 ± 11.7 ($n=405$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。

問 21 : 最近日常生活で不自由に感じる関節の有無の回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 50.9 ± 10.0 ($n=127$) および 39.4 ± 11.4 ($n=529$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。このように、最近日常生活で不自由に感じる関節がある場合は、全体的健康感がかなり減少していた。

一方、日常生活で不自由に感じる関節がない場合は、全体的健康感は国民標準値に劣らない値であった。

問 21 : 日常生活で不自由に感じる関節の部位との関係については、スコアにおける GH-N の平均値は 39.1 ± 11.8 (足首) から 33.6 ± 8.8 (その他) に分布し、足首 > 肘 > 膝 > 股 > 肩 > その他の順で低下していた。どの関節が「不自由」と選択された場合も、GH-N の平均値は 40 未満であり、不自由に感じる関節がある場合は、全体的健康感はかなり低下する結果であった。

問 22 : 関節手術の経験の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 40.5 ± 11.8 ($n=151$) および 42.0 ± 12.1 ($n=515$) で、GH-N の平均値に差異みられなかった。

問 23 : 頭蓋内出血の既往およびその後遺症の有無

① 既往の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 40.1 ± 12.1 ($n=127$) および 42.1 ± 12.0 ($n=538$) で、GH-N の平均値に差異みられなかった。

② 後遺症の有無の回答「はい」と「いいえ」の比較では、平均値は 37.3 ± 10.3 ($n=33$) および 41.3 ± 12.3 ($n=93$) で、後遺症の有無によって GH-N の平均値に 4 点の差があったが、統計学的な有意差は認められなかった。

問 24 : 最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無と回数について

① 注射の有無についての回答「なし」と「あり」の比較では、平均値は 46.6 ± 10.4 ($n=84$) および 41.0 ± 12.1 ($n=582$) で、顕著な差異がみられた ($p < 0.001$)。最近 1 ヶ月間に凝固因子製剤注射をしまった群は、注射をした群よりも全体的健康感がよいという結果であった。しかし、注射をしまった群でも、男性の国民標準値 50.1 よりも 3.5 点低い値であった。

② 注射の回数については、GH-N の平均値は「なし」の群が最高値 (46.6 ± 10.4) で、注射回数の増加とともに低下していく傾向であった。特に、25 回以上の回数になると、より少ない回数の群に比べ、統計学的な有意差 ($p < 0.05$) を伴って低下していた。

問 25 : インヒビターの有無については GH-N の平均値の大小関係は、過去はあったが現在なし (43.5 ± 12.1) > わからない (42.2 ± 11.9) > 過去・現在ともなし (41.8 ± 12.0) > 現在あり (36.5 ± 11.8)

の順であった。すなわち、現在インヒビターがあると全体的健康感はかなり悪化するが、それ以外の群では大きな差異はなく、統計学的な有意差が認められたのは最大値群「過去はあったが現在なし」と最小値群「現在あり」の2群間であった。

問 26: 自己注射(家庭療法)の有無における GH-N の平均値は、練習中 (46.0 ± 14.2) > していない (43.5 ± 11.9) > している (41.4 ± 12.0) の順であった。練習中は少数のみ ($n=5$)であり、また、群間に統計学的有意差は認められなかった。

問 27: 予防的な週 1 回以上の定期的な注射についての回答「している」と「していない」の比較では、平均値は $40.6 \pm 11.9(n=409)$ および $43.6 \pm 11.9(n=256)$ で、GH-N の平均値は予防的な定期的注射をしていない群の方が高い値で、2 群間には統計学的な有意差があった ($p<0.001$)。注射の有無そのもので差異が認められるため、定期補充療法については詳細な検討が必要である。

問 28: 通院している医療機関についての GH-N の平均値は、わからない(45.1 ± 16.0) > ①②両方(42.1 ± 13.6) > 血友病に詳しい医師のいる医療機関(41.9 ± 11.8) > 一般の医療機関(40.7 ± 11.9) の順で、特筆すべき差異はみられなかった。

問 29: 回答者の現在の立場の最高値は「学生」(51.3 ± 10.1) で、最低値は「失業あるいは休職中」(34.7 ± 10.3) であった。立場による GH-N の平均値の変動は顕著で、特に「学生」とそれ以外の立場との間には、すべての比較において統計学的な有意差 ($p<0.001$) がみとめられた。

問 30: HIV ウイルス感染の有無の GH-N の平均値は、わからない(44.8 ± 10.6) > なし (43.2 ± 12.2) > あり (38.3 ± 10.9) の順であった。「わからない」を除き感染の有無で比較すると、HIV ウイルス感染は GH-N を顕著に低下させていた ($p<0.001$)。「わからない」群の GH-N の平均値は 44.8 点で、今般の群分けによる種々の平均値に比しても高い値であった。

問 31: C 型肝炎ウイルス感染の有無と肝炎の病期

① 感染の有無についてなし (48.3 ± 12.3) > わからない (44.6 ± 5.4) > あり (39.0 ± 11.0) の順であった。「わからない」を除き感染の有無で比較すると、HCV ウイルス感染は GH-N を顕著に低下させていた ($p<0.001$)。

② 肝炎の病期についての GH-N の平均値は、自然治癒>インターフェロンで治癒>慢性肝炎>わからない>肝癌>肝硬変の順で低下していた。自然治癒、あるいはインターフェロン治療によって治癒した群においては、慢性肝炎、肝硬変、あるいは肝癌の群に比べ、GH-N の平均値は有意に高い値を示した ($p<0.05$)。

問 32: 凝固異常症以外で日常の活動を不自由にしている疾患の有無と疾患の種類

凝固異常症以外で合併している疾患の有無の回答「なし」と、疾患の記入がある場合を比較したところ、GH-N の平均値は、なし (44.3 ± 11.4) > 脳卒中(37.1 ± 7.6) > 糖尿病(36.3 ± 12.2) > その他 (35.3 ± 11.0) > 腎疾患(32.8 ± 11.0) > 心疾患(32.4 ± 12.6) > 肝臓以外の癌(22.1 ± 9.6) の順となっていた。日常の活動を不自由にしている疾患がある場合には、「なし」に比べ GH-N の平均値は低下していた。低下の度合いは「肝癌以外の癌」が最大であった。

2. 血友病以外の凝固異常症

対象例数は 42 例と、血友病に比べて少数であるため、分割数の多い群分けにおける変化は掌握できなかったが、出血や不自由に感じている関節がある場合に GH-N の低下する傾向はほぼ同様であった。

顕著に異なったのは、いくつかの設問における「あり」の割合で、主に表 37 の項目であった。

表 37. 血友病と血友病以外の凝固異常症との比較：設問に対する「あり」の割合

設問	血友病	血友病以外
最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無	54.7%	14.3%
関節の手術の経験	22.6%	7.1%
最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無	87.3%	38.1%
現在の自己注射の有無	86.0%	14.3%
HIV 感染の有無	30.1%	7.1%
HCV 感染の有無	69.3%	35.7%

このように、出血や HIV/HCV ウイルス感染についての状況が異なるためか、全体としての GH-N の平均値は血友病 A あるいは血友病 B に比して大きな値となっているが、前述のとおり統計学的な有意差はなかった。

結語

血友病を中心とする血液凝固異常症における全体的健康感 GH-N の平均値は、日本の全体としての平均値よりも低い。全体としては、SF-36 マニュアル中の「慢性疾患 2 つ以上」という集計値よりもさらに低い値となっている。

GH を低下させる背景は、重症であること、月に 11 回以上の出血があること、関節の出血や不自由に感じる関節があること、および、HIV や HCV の感染の感染があることであった。HCV については、とくに肝の状態が治癒していない群において GH が損なわれていた。同時に、日常生活を不自由にしている病気の合併は、すべて GH を低下させる。さらに、注射の回数は一般的健康感に大きく影響し、とくに月 25 回を超える注射によって大きく低下することがわかった。

今般の家庭療法や予防的な定期投与についての回答状況でみる限りにおいては、「適切な注射によって GH は保たれている」というように解釈できる集計はない。これは、より重症で注射の必要性が高い例ほど家庭療法や予防的な定期投与を実践する可能性が高いため、当然な結果かもしれない。予防的な定期投与の評価は、今回のような観察研究では困難で、介入研究の形式をとる必要がある。

しかし、多数の症例において GH のスコアの年齢群別平均値などが得られた意味は大きいと考える。来年度は、分割表のさらなる検討と、諸外国から報告された値との比較検討を行っていく計画である。

iii) 活力(VT)・社会生活機能(SF)・日常役割機能(精神)(RE)・心の健康(MH)

方法

対象:本節では原則としてアンケート総数 724 を分析対象としたが、関連の検討ではペアワイズで、重回帰に関してはリストワイズで欠損値を排除したデータセットで行なった。

結果の概要

今回調査の大きな目的である SF-36 の国民標準値との比較において、今回の調査では、回答群の 96% では国民標準値よりも低値となった。国民標準値と同じか、それを上回った回答群は、20 群で、いずれも 1/4 SD にも満たない差で誤差の域は出ない。

表 38. 国民標準値より 1SD 以上、低かった項目の回答群

国民標準値	活力	社会生活機能	日常役割機能精神	心の健康
	M=50 SD=10	M=50 SD=10	M=50 SD=10	M=50 SD=10
問 16 病気を理解してくれる人が親戚・家族にいない n=32	M=40.1 SD=12.3	M=33.9 SD=15.9	M=36.0 SD=15.5	M=38.4 SD=11.4
問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 11-15 回 n=15 注 1)	M=36.9 SD=11.8	M=30.8 SD=16.3	M=36.4 SD=17.8	M=36.5 SD=12.4
問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 25-30 回 n=6 注 1)	M=39.5 SD=13.3	M=27.5 SD=19.4	M=45.2 SD=18.4	M=48.7 SD=12.3
問 19 最近 1 ヶ月の関節出血回数 11-15 回 n=10	M=34.9 SD=12.0	M=26.2 SD=17.0	M=32.3 SD=18.0	M=33.4 SD=11.9
問 23 日常生活に影響する後遺症がある n=36	M=44.2 SD=10.4	M=34.6 SD=15.2	M=37.2 SD=15.5	M=42.1 SD=13.6
問 24 最近 1 ヶ月の注射回数 25-30 回 n=12	M=35.4 SD=9.8	M=27.0 SD=17.2	M=38.7 SD=21.0	M=39.6 SD=14.4
問 31 現在の C 型肝炎の病期が肝癌 n=19	M=38.9 SD=9.5	M=34.3 SD=13.9	M=33.7 SD=16.6	M=39.9 SD=11.2
問 31 現在の C 型肝炎の病期が不明 n=26	M=40.9 SD=9.5	M=30.5 SD=18.2	M=30.9 SD=17.1	M=39.2 SD=12.3
問 32 血友病以外の疾患 心疾患 n=11	M=40.2 SD=10.5	M=33.8 SD=14.8	M=31.1 SD=19.0	M=36.1 SD=11.4
問 32 血友病以外の疾患 腎疾患 n=15	M=35.3 SD=10.8	M=35.5 SD=17.8	M=38.1 SD=14.7	M=38.3 SD=14.4
問 32 血友病以外の疾患 2 脳卒中 n=5	M=36.7 SD=9.9	M=29.5 SD=9.8	M=39.6 SD=8.5	M=36.9 SD=5.8

注 1). 問 18 最近 1 ヶ月の出血回数 16-24 回の群は n が少なく、そのほとんどに欠損値があり、対象とならなかった。

活力 (VT-N)・社会生活機能 (SF-N)・日常役割機能(精神) (RE-N)・心の健康 (MH-N) の平均がほぼ日本国民標準値と変わらない状態であったのが、表 39 の項目群である。若く、症状がない者は国民標準と遜色ない心理的、社会的活動性のレベルを維持しているものと考えられた。以下、それぞれの項目の国民標準値を表す「-N」を省略して記す。

表 39. 日本国民標準値と変わらない状態であった項目

項目名	国民標準値 50 以上の項目名
問 13 年齢 16-24 歳 n=106	VT=51.3 SF=50.0 MH=50.9
問 14 血友病 B n=109	MH=50.5
問 15 重症度が軽症 n=74	VT=50.9 RE=50.0 MH=51.3
問 18 最近 1 ヶ月の出血がない n=220	VT=50.2 MH=50.4
問 21 日常生活で不自由に感じる関節がない n=154	VT=52.1 SF=51.6 RE=51.2 MH=52.3
問 24 最近 1 ヶ月輸注がない n=115	VT=50.3
問 29 現在の身分が学生 n=84	VT=51.5 SF=50.6 MH=51.1

注 2) 他の 3 項目については n が 10 未満と少なく略

各項目での群間の結果

年齢：血友病患者の高い年齢層は凝固因子製剤が十分に開発されていないなど止血治療が十分でなかったこと、医療費助成制度の未整備、薬害の影響といった歴史的背景もあり、国民一般の年齢構成比より少ない。今回もそれらを反映して高い年齢の回答者は多くない。それでも 16-24 歳群と他の年齢層群との差が際立った結果となった。社会生活機能 (SF) は 16-24 群と他群間のすべてに有意差を見せ、活力 (VT) は 35-65 歳の各群と日常役割機能 (精神) (RE) は 35-44 歳および 55-75 歳以上の群と有意差を示した (Steel 法)。16-24 歳群は国民一般との比較において変わらないという結果を示している。

BMI：この数値の差では活力 (VT)・社会生活機能 (SF)・日常役割機能 (精神) (RE)・心の健康 (MH) に有意差が示されていない (Steel-Dwass 法)。しかし SF や RE において身長が高くなるほど、高得点になる傾向がみられた。本来、高身長は膝や足首などのへの負担を増加させやすい特徴があるにもかかわらず、仲間付き合いや仕事関係の精神面に不都合を生じていないのは興味深い点である。

血友病 A、B、その他：VT、RE、MH において血友病 A よりも血友病 B の有意に得点が高いことが示された (Steel-Dwass 法)。

重症度：4 項目全てで軽症群は中等症および重症群に比較して有意に得点が高かった (Steel-Dwass 法)。

病気を理解してくれる親族・家族の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。

病気を理解してくれる親族・家族以外の人の有無：VT、MH で「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。

患者組織への加入の有無：4 項目全てで有意差はなかった (Mann-Whitney 検定法)。

最近 1 ヶ月間の出血の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった (Mann-Whitney 検定法)。さらに出血回数で見ると VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、1-5 回群や 6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、SF では「なし」群が 1-5 回および 11 回以上群に対して、1-5 回群が 11 回以上群に対して、6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、RE と MH では「なし」群が 1-5 回および 6-10 回群に対して有意に得点が高く、MH のみの結果として 1-5 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高かった (いずれも Steel-Dwass 法)。

最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無：4 項目全てで「あり」群は「なし」群に比較して有意に得点が高かった

た(Mann-Whitney 検定法)。さらに関節内出血回数で見ると VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、1-5 回群や 6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、SF では「なし」群が 1-5 回と 11 回以上群に対して、1-5 回群が 11 回以上群に対して、6-10 回群が 11 回以上群に対して有意に得点が高く、RE では VT で「なし」群と回数にかかわらず、それ以外の全ての群に対して、MH では「なし」群が 1-5 回および 11 回以上群に対して有意に得点が高かった。(いずれも Steel-Dwass 法)

日常生活で不自由に感じる関節の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。また足関節群と膝関節群は股関節群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

関節手術の有無：SF のみが「あり」群は「なし」群に対して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

頭蓋内出血の有無及び頭蓋内出血による後遺症の有無：SF と RE が「なし」群は「あり」群に対して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

最近 1 ケ月間の凝固因子製剤の注射の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。また VT では「なし」群は 6-10 回および 11-15 回群、26-30 回群に対して、1-5 回群と 6-10 回群が 26-30 回群に対して有意に得点が高く、SF でも同じ群間の有意差がみられたほか、「なし」群は 1-5 回群に対しても有意に得点が高かった。(いずれも Steel-Dwass 法)

インヒビターの有無及び在宅自己注射の有無：4 項目全てで有意差はなかった(Mann-Whitney 検定法)。定期補充療法の有無：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

通院している医療による相違：4 項目全てで群間の有意差はなかった(Steel-Dwass 法)。

社会的立場による相違：VT では学生群が他のいずれの群に対しても、就労群が失業/求職群に対して有意に得点が高く、SF と RE では学生群と就労群が失業/求職群、定年退職群やその他群に対して有意に得点が高く、MH では学生群と就労群が失業/求職群やその他群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

HIV 感染の有無：VT、SF、MH の 3 項目で「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。

C 型肝炎の有無と病期：4 項目全てで「なし」群は「あり」群に比較して有意に得点が高かった(Mann-Whitney 検定法)。病期との関連で言えば、VT では自然治癒群と IFN 治癒群が肝硬変群と肝がん群に対して、慢性肝炎群が肝がん群に対して有意に得点が高く、SF では自然治癒群が肝硬変群に対して、IFN 治癒群と慢性肝炎が肝硬変群と肝がん群に対して有意に得点が高く、RE では IFN 治癒群が肝がん群に対して有意に得点が高く、MH では自然治癒群が肝がん群に対して、IFN 治癒群が肝硬変群や肝がん群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

他の疾患と日常生活の不自由さ：VT では「なし」群が腎疾患群と他疾患群に対して有意に得点が高く、SF、RE と MH では「なし」群が心疾患群と他疾患群に対して有意に得点が高かった(いずれも Steel-Dwass 法)。

相関の検討結果

4項目と問12・32の間で連続型データもしくは連続型とみなせるデータを対象に相関性については、 -0.6 以下、 0.6 以上の値を示す質問項目はなく、4項目に単純な相関をうかがわせる要因は見い出せなかった。

重回帰分析の結果

探索的に重回帰分析を行うにあたり、中間報告の今回は欠損値の全くない422名を抽出し、対象として、問18、20、24などの回数を尋ねるものに関して「なし」を0回として計算した。探索的に重回帰分析を行った結果は以下である。

- ・活力(VT)の重回帰分析結果について

表 40. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	6	7819.3	1303.2	14.7	$p < 0.001$
残差	415	36815.3	88.7		
合計	421	44634.6			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	70.20	3.55	19.77	$p < 0.001$	重相関 R 0.42
年齢	-0.04	0.04	-1.20	0.232	重決 R ² 0.18
問16 家族理解	-6.32	2.90	-2.18	0.030	補正 R ² 0.16
問19 関節出血	-0.21	0.14	-1.53	0.127	標準差 9.42
問20 標的関節	-5.32	0.99	-5.35	$p < 0.001$	観測数 422
問24 輸注回数	-0.26	0.07	-3.50	$p < 0.001$	
問31 C 肝炎	-1.84	0.91	-2.02	0.045	

以上の結果から活力(VT)に関しては

- ・ 家族や親族の理解支援がある人ほど活力がある
- ・ 半年間で出血しやすい関節がない人ほど活力がある
- ・ 輸注回数が少ない人ほど活力がある
- ・ C肝炎のない人ほど活力がある

と推測されすなわち、疾病・症状が少なく、家族の理解がある者が活力のあることが示唆された。

- ・ 社会生活機能(SF)の重回帰分析結果について

表 41. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	6	14326.6	2387.8	17.7	$p < 0.001$
残差	415	56061.3	135.1		
合計	421	70387.85			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	76.19	4.70	16.22	p<0.001	重相関 R 0.45
年齢	-0.18	0.04	-4.45	p<0.001	重決定 R ² 0.20
問 16 家族理解	-6.20	3.57	-1.73	0.084	補正 R ² 0.19
問 17 患者会	-1.60	1.17	-1.36	0.173	標準誤差 11.62
問 19 関節出血	-0.39	0.17	-2.32	0.021	観測数 422
問 20 標的関節	-6.07	1.22	-4.99	p<0.001	
問 24 輸注回数	-0.40	0.093	-4.28	p<0.001	

以上の結果から社会生活機能(SF)に関しては

- ・年齢が若い者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近1ヶ月間関節出血の少ない者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近半年で出血しやすい関節がない者ほど社会生活機能が保たれている
- ・最近1ヶ月間輸注回数が少ない人ほど社会生活機能が保たれている

と推測されすなわち、関節状態の良し悪しが社会生活機能に影響していることが示唆された。

- ・日常役割機能(精神 RE)の重回帰分析結果について

表 42. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F
回帰	5	6479.7	1295.9	11.3	p<0.001
残差	416	47830.0	115.0		
合計	421	54309.7			

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計
定数	62.24	4.28	14.55	p<0.001	重相関 R 0.35
年齢	-0.16	0.04	-4.10	p<0.001	重決定 R ² 0.12
問 16 家族理解	-7.22	3.30	-2.19	0.029	補正 R ² 0.11
問 20 標的関節	-4.92	1.08	-4.53	p<0.001	標準誤差 10.72
問 27 定期補充療法	3.56	1.09	3.26	0.001	観測数 422
問 30 HIV 感染	1.87	1.09	1.72	0.087	

以上の結果から日常役割機能(精神 RE)に関しては

- ・年齢が若い者ほど日常役割機能が保たれている
- ・家族や親族の理解支援がある人ほど日常役割機能が保たれている
- ・半年間で出血しやすい関節がない人ほど日常役割機能が保たれている
- ・定期補充療法を行っていない人ほど日常役割機能が保たれている

と推測されすなわち、家族や親族の無理解、関節障害による行動への制限が心理的なブレーキとなつて、日常生活機能を低下させることが示された。また定期補充療法は行っていないほど、人付き合いなどに積極的という結果は重症度等を考慮した解析が必要であろう。

・こころの健康(MH)重回帰分析結果について

表 43. 分散分析表

	自由度	変動	分散	観測された分散比	有意 F		
回帰	4	5202.8	1300.7	14.5	p<0.001		
残差	417	37287.9	89.4				
合計	421	42490.7					

	係数	標準誤差	t	P-値	回帰統計	
定数	67.45	3.68	18.32	p<0.001	重相関 R	0.35
問 16 家族理解	-11.79	2.91	-4.05	p<0.001	重決定 R ²	0.12
問 16 周囲支援	-2.32	0.94	-2.46	0.014	補正 R ²	0.11
問 20 標的関節	-4.30	0.94	-4.56	p<0.001	標準誤差	9.46
問 27 定期補充療法	3.17	0.96	3.29	0.001	観測数	422

以上の結果からこころの健康(MH) に関しては

- ・ 家族や親族の理解支援がある人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 周囲の理解や支援がある人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 半年間で出血しやすい関節がない人ほどこころの健康が保たれている
- ・ 定期補充療法を行っていない人ほどこころの健康が保たれている

家族だけでなく、周囲の支援的な対人関係が心の健康を保つ大きな力になっていることがわかる。定期輸注を行ってない方がこころの健康度が保たれているという結果については、重症度等を考慮した解析が必要であろう。

考察

活力(VT)項目について

国民標準値との比較では関節出血を含め出血回数が 11 回以上あり、あるいは輸注回数も 26-30 回とほぼ毎日になるといった状況の者が目立って低値である。これら活力が低値な者は頻回の出血に曝されているだけではない。肝癌、腎疾患や脳卒中を抱えた人の活力も目立って低く、血友病以外の疾患も活力に与える影響は大きい。低値の人は闘病に疲れきった患者と言えるのではないか。今回、個別データとしては検討していないが、同一回答者が重複していたとしても、少なくとも 15 名以上が該当する者と推定され、そうした患者の医療機関との関係や身体状況など、現状をさらに検討する必要がある。また重回帰分析の結果は、これを裏付けており、逆に表現すれば、家族の支援があり、標的関節がない、輸注回数が少ない人ほど活力があると言える。

社会生活機能(SF)について

国民標準値との単純比較では最も多くの解答群で低下が見られた項目である。活力同様、出血の多さは単に身体的に人付き合いの機会を減少させるだけでなく、気持ち的にも人付き合いを消極的にさせている。また肝癌、心疾患、脳卒中の持病や肝炎の病期が不明といった解答群も低いことから、活動への不安も社会生活機能を低下させている一因と考えられる。重回帰分析の結果からはさらに、活動性や見かけの動作に影響する関節状態、すなわち関節出血だけでなく、標的関節が少ないことも社会生活機能を保持する要因であることがわかる。活動を妨げる身体状況と不安や体面などが社会生活機能に大きな影

響を与えているのではないだろうか。

日常役割機能(精神) (RE)について

個別の群間検定や重回帰分析の有意差の出た結果を含めると、現在の若年層 16-24 歳のように出血や関節状態が良好で、肝炎の罹患が少なく生活習慣病の心配が未だない者にとって日常生活役割機能(精神)は国民標準値と、そう変わらない水準に保たれている。反対に出血回数 11-15 回/月、C 肝炎の病期が不明、脳卒中ありの解答群が目立って低く、そのような患者にとって日常生活のちょっとした出来事に抵抗、困難や不安を感じたり、消極的になったりすることが多いと言える。

こころの健康(MH)について

理解してくれる家族がいない、関節も含め出血が 2-3 日に 1 回ある、心疾患や脳卒中がある群は低値で、気持ちが晴れず、いらいらしやすいことがわかった。重回帰分析でも同様に、周囲に支援者いないほどこころの健康が保ちにくい。なお既述の定期補充療法を行っていない人ほどこころの健康や日常役割機能(精神)が保たれているという結果については精査する必要がある。定期補充療法は日常の臨床的な感覚として予期せぬ出血の減少や関節状態の維持に効果的で、特に本分析対象となる 16 歳以上の患者には、多くの場合、心情的な安定をもたらしている印象があった。この結果はその逆を示すものである。定期補充療法をしないですむ、軽い程度の者がこころの健康・日常役割機能(精神)を保ちやすく、それが、反映されているという意味なのか。もし単純に輸注行為・血管確保の負担であれば、最近の輸注回数や関節出血の有無といった回答群にも有意差が出現すると思われる。今後、輸注にかかる負担以外の、定期補充療法の短所、例えば、定期輸注の度に疾病を意識する負担、輸注することへの心理的抵抗感—疾病の想起、注射痕へのひげ目意識、痛みがないのに高価な製剤を使用する罪証感など—を検討していく必要がある。

まとめ

4 項目において、いずれも重症度よりは、実際の出血の程度が大きく影響している。その意味で出血を減らす治療努力が患者のこころの QOL 向上にも欠かせない。しかし、定期補充療法に関して一部、期待と反する結果も出ており、さらにデータを解析し、輸注の勧めが患者の QOL 低下につながらないように、原因を検討する必要がある。

また今回の結果で、4 項目 活力 (VT)・社会生活機能 (SF)・日常役割機能(精神) (RE)・心の健康 (MH)が国民標準値と変わらない 16-24 歳世代が、治療法の進歩により、このまま関節状態も悪化せず、従って心理的にも、社会的にも、活動性を低下させないままに過ごせるのか。あるいは、多くの先輩同様、加齢により、それらを低下させていくのか、コーホート調査も必要である。

最後に自分の重症度がわからないと回答している 46 名もいるが、それは症状の軽重にかかわらず、知っておくべき基本的な知識と言える。46 名が専門的な医療を全く受けていない、孤立した患者の可能性もある。データを精査の上、医療機関でのコンサルトをますます拡充していく方策も検討していかなくてはならない。

(3) 6-15歳を対象とした調査結果

目的

わが国の血液凝固異常症の小児患者（6-15歳）におけるQOLの実態を調査する。さらに出血に関連した身体的状況や治療実態がどのように小児の血液凝固異常症患者のQOLに関連しているのかを分析する。

方法

全国の6-15歳の小児血液凝固異常症の患者を対象にQOLに関するアンケート調査を行った。QOLに関する13項目の質問内容は、成人用SF-36（健康医療評価研究機構）を参照して著者らが試験的に作成したものであり、項目は日々の生活の満足度、出血に関連した家族関係、出血に関連する活動制限、主観的な身体および心理的健康の評価の4つのカテゴリーから構成されている。さらに出血に関連した身体的状況や治療実態などの26項目の属性についてもアンケート調査を行い、QOLの質問項目と属性とのクロス集計を行った。集計された結果については、適宜分割表として χ^2 検定（2×2の場合はFisherの検定）を実施し、属性がQOLに及ぼす影響に関して検討した。QOLの質問は患児に答えていただき、属性に関する質問はご家族に記載していただいた。

結果

1) 対象

血友病A 141名、血友病B 30名、血友病以外の先天性の凝固異常症2名、病名不明1名の合計174名の小児患者が対象となった。年齢は6-12歳が66.3%、13-15歳が33.7%であった。居住地は関東・中部・近畿地方が多かったが、全国の小児患者が含まれていた。血友病の重症度は重症が73.5%、中等症が12.9%、軽症が11.2%、分からないが2.4%であった。インヒビターが現在も存在している患者が4.0%、過去にインヒビターが存在したが現在は消失している患者が15.0%、過去・現在ともにインヒビターなしが77.0%、不明が4.0%であった。

2) QOL調査

① 日々の生活の満足度（図4-9）

「この1年間に楽しかったこと」がたくさんあった患者が84.8%、なかったと回答した患者はいなかった。「この1年間に悲しかったこと」や「この1年間に心配なこと」は少しあった、あるいはなかったとの回答が多かった。「仲の良い友達」は76.4%の患者がたくさんいると感じていた。「自分はほかのみんなとは違うと感じたこと」は少しあった、あるいはなかったとの回答が多かった。「注射をして良かったと思ったこと」はたくさんあった、あるいは少しあったがほとんどであったが、13.1%の患者がなかったと回答していた。

② 出血に関連した家族関係（図10、11）

「家族から病気のために何かをしてはいけないといわれたこと」がたくさんあったのは15.9%、少しあったのは51.7%であった。「自分の病気のことによって家族に迷惑をかけていると感じたこと」はたくさんあったが10.7%、少しあったが33.9%であった。