

### ③ 出血に関連する活動制限 (図 12-14)

「幼稚園や学校の先生たちにほかのみんなとちがうようにされたこと」がたくさんあったのは 2.8%、少しあったのは 27.0%であった。「血友病のために参加できなかった学校行事 (遠足など)」がたくさんあったのは 3.4%、少しあったのは 16.9%であった。「ほかのみんなとおなじくらいスポーツ」ができなかったのは 5.6%、少しできなかったのは 24.2%であった。

### ④ 主観的な身体および心理的健康の評価 (図 15、16)

「からだの具合」がとてもよいが 59.0%、「こころの具合」がとてもよいが 54.5%であった。

### 3) 属性調査 (図 17-34)

病気を理解してくれる人が親戚・家族にいるのが 97.7%、親戚・家族以外にいるのが 78.0%であった。75.1%が患者会などの患者組織に入っていた。49.1%の患者が最近 1 ヶ月の間に出血を生じており、その出血回数は 1-5 回が大部分であった。また、20.6%の患者が最近 1 ヶ月の間に関節内出血を起こしており、その回数は 1-5 回が大部分であった。今回の検討では、定期補充療法を行っている群においても 46.8%の患者が最近 1 ヶ月の間に出血を生じており、出血回数は 1-5 回が 86.4%と最も多かった。定期補充療法を行っている群で最近 1 ヶ月の間に関節内出血を生じた割合は 18.7%であり、定期補充療法を行っていない群の 25.7%と比較して有意差を認めなかった。最近 6 ヶ月で特に出血しやすい関節があると感じている患者は 19.8%であり、日常生活で不自由に感じる関節があると感じている患者は 12.1%であった。不自由を感じる関節は足関節、膝関節の順に多かった。関節手術の既往があるのは 2.3%であった。頭蓋内出血は患者の 14.5%が経験しており、そのうち 12.5%が日常生活に影響する後遺症があると回答していた。90.2%の患者が最近 1 ヶ月の間に凝固因子製剤の注射をしており、その注射回数は 11-15 回が 54.6%を占めていた。半数強の患者が 2-3 日に 1 回凝固因子製剤を注射していることになる。自己注射をしている患者は 80.9%であり、出血予防のために定期的に週に 1 回以上凝固因子製剤を補充している (定期補充療法を行っている) 患者は 79.7%であった。血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している患者が 65.3%、一般の医療施設と血友病に詳しい医師のいる医療施設の両方に通院している患者が 17.9%であった。凝固異常症以外で日常活動を不自由にしている病気をもつ患者が 10.4%存在した。

### 4) QOL の質問項目と属性とのクロス集計の結果

QOL の質問項目と属性(年齢、ローレル指数、血友病の重症度、周囲の人の病気の理解、患者会の有無、最近 1 ヶ月間の出血の有無、出血の回数、最近 1 ヶ月以内の関節内出血の有無、関節内出血の回数、出血しやすい関節の有無、不自由に感じる関節の有無、関節手術の既往の有無、頭蓋内出血と後遺症の有無、最近 1 ヶ月間の凝固因子製剤の注射の有無、インヒビターの有無、在宅自己注射の有無、定期補充療法の有無、通院している施設、凝固異常症以外の病気の有無)とのクロス集計を行い、適宜分割表として  $\chi^2$  検定(2×2 の場合は Fisher の検定)を実施した。その結果、QOL の質問項目に有意に影響を及ぼした属性を表 44-53 に示す。

#### ① 日々の生活の満足度

「悲しかったこと」がたくさんあったのは最近 1 ヶ月間に出血がある群では 20.9%であったのに対して、出血がない群では 6.7%のみであった。さらに最近 1 ヶ月間の出血回数が多いほど、「悲しかったこと」がたくさんあった割合が多かった。また、不自由に感じる関節がある群では、不自由に感じる関節がない群と比較して「悲しかったこと」がたくさんあった割合が多かった。さらに、血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している群では、一般の医療施設に通院している群と比較して「悲しかったこ

と」がたくさんあった割合が多かった。

血友病の軽症の群では「心配なこと」がたくさんあった、少しあった、なかったが三者三様であったのに対し、重症の群では「心配なこと」がたくさんあった割合が軽症や中等症の群よりも少なく、重症の群でも「心配なこと」がなかったと回答した患者が約 3 割存在した。一方、不自由に感じる関節がある群では、不自由に感じる関節がない群に比較して「心配なこと」がたくさんあった割合が多かった。

「仲の良い友達」がいない割合はインヒビターが過去・現在ともなしの群では 0.7%、過去はあったが現在はなしの群では 0%であったのに対し、現在インヒビターがある群では 14.3%と多い結果であった。

「注射をしてよかったと思ったこと」がたくさんあった割合は重症血友病、最近 1 ヶ月間に注射をした群、定期補充療法をしている群で多い結果であった。

## ② 出血に関連した家族関係

「家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたこと」がたくさんあった割合は血友病の重症の群や中等症の群に比べて、軽症の群に多い結果であった。また、不自由に感じる関節がない群に比べて、不自由に感じる関節がある群では「家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたこと」がたくさんあった割合が多かった。

## ③ 出血に関連する活動制限

やせすぎと太りすぎの群では、「先生にほかのみんなと違うようにされたこと」がたくさんあった割合が多かった。また、最近 1 ヶ月間に出血がある群や頭蓋内出血による後遺症がある群では「先生にほかのみんなと違うようにされたこと」がたくさんあった割合が多かった。

「参加できなかった学校行事」がたくさんあったのは、太りすぎの群、最近 1 ヶ月間に出血がある群、最近 1 ヶ月間に関節内出血がある群、最近 6 ヶ月間で出血しやすい関節がある群、不自由に感じる関節がある群、現在インヒビターがある群、定期補充療法をしていない群であった。

「ほかのみんなと同じくらいスポーツ」ができなかった割合は現在インヒビターがある群、定期補充療法をしていない群で多い結果であった。

## ④ 主観的な身体および心理的健康の評価

「からだの具合」がとても良いと回答した割合が多かったのは、最近 1 ヶ月間の出血や関節内出血がない群、出血しやすい関節や不自由に感じる関節がない群、関節手術の既往がない群、現在インヒビターがない群、定期補充療法をしている群であった。

「こころの具合」がとても良いと回答した割合が多かったのは、ローレル指数区分がやせすぎと太りすぎ以外の群、出血しやすい関節や不自由に感じる関節がない群、関節手術の既往がない群、頭蓋内出血の既往がない群、あるいは頭蓋内出血の既往はあっても後遺症がない群であった。一方、現在インヒビターがある群では「こころの具合」が悪いと回答した割合が 28.6%と高く、また、定期補充療法を行っていない群では「こころの具合」がとても悪いと回答した患者が 5.7%認められた。

## 考察

今回のアンケート対象者における血友病 A と B の比率、重症度の分布、インヒビターの発生率と保有率はこれまでの多くの報告と一致する。この年齢群で 11.9%の患者が日常生活で不自由に感じる関節があると回答しており、この患者群では幼少期から同一関節に出血をくりかえしていたと予想される。不自由な関節は、「足首」「膝」「肘」の順に多く、これも一般的傾向である。家族が病気について理解して

いないと感じている患者が 2.3%存在し、患者家族の教育や情報提供などの課題が残る。アンケート回答者の 80.1%が定期補充療法を行っていることから、注射の理由が出血に対する治療ではなく、出血の予防である患者が多いと推察される。今回の検討では定期補充療法を行っている群においても、最近 1 ヶ月の間に 46.8%の患者が出血を生じ、18.7%の患者が関節内出血を生じていた。定期補充療法の出血予防効果が乏しい印象があったが、それでも定期補充療法は主観的な身体および心理的健康感に有意に良い効果をもたらしていた。また、今回の検討で頭蓋内出血の既往があったのは 15.3%で、そのうちの 11.5%に日常生活に影響する後遺症が存在し、それが心理的健康感に悪い影響を及ぼしていることが分かり、今後十分考慮されなければならない課題と考えられた。特に、後遺症として知的発達障害やそのほか行動および認知発達上の障害を併発すると、その後の血友病の出血管理等にも影響が及ぶことを危惧しなければならない。

#### ① 日々の生活の満足度

「楽しかったこと」「悲しかったこと」「心配なこと」への回答からは、子どもらしい喜怒哀楽のある生活を送っているように見え、特段偏りを示す傾向はないと思われるが、正しく評価するためには、今後、一般健常児との比較が必要である。小児血友病患者の多くは、悲しいことや心配なことも少しあり、自分はほかのみんなと違うと少し思う状況の中でも、注射の有用性を感じ、友人もたくさん作り、楽しいと思えることが多くなるよう、前向きに生活していると推測される。「悲しいこと」が、一般の医療施設に通っている群よりも、血友病に詳しい医師のいる医療施設に通院している群で多かったことは、出血症状が重篤で治療が困難であるがゆえに専門施設に通院せざるをえない患者背景があると推察された。

「心配なこと」がたくさんあった割合が重症の群よりも軽症の群で多かったが、これは軽症の患者は定期補充療法による出血予防をしていないため、あるいは、患者や家族の疾患に対する理解や知識が乏しいためと推察される。軽症患者に対する患者教育の重要性が示唆される。「仲の良い友達」はほぼ全員がいるとの回答であったが、その一方で、「みんなと自分の違い」を認識する患児が 60%以上いた。ただし、対象年齢が自他の違いを意識し始める年齢段階であり、身体状況との深い関連を示すものとは想定されない。「仲の良い友達」と「みんなと自分の違い」に関して、6・12 歳と 13・15 歳の 2 群に分けて検討したが、2 群間に有意な相違は認められなかった。

注射に対して 86.9%の患児が好意的な反応を示しており、少年期の段階において輸注の有効性と必要性を認めていることになる。これは反面、出血によって発生する痛みや運動障害に対する危惧・不安、さらには患児自身の社会的活動制限といった、病気のもつ生活へのマイナス面の大きさを示すものとも考えられる。注射をしてもよいことがなかったと回答した患者が 23 名存在したため、最近 1 ヶ月間の出血や関節内出血の有無、最近 1 ヶ月の凝固因子製剤の注射の有無などの属性との関連を調査し、注射をしてもよいことがなかったと回答した患者群に特徴がないか検討したが、有意な特徴は認められなかった。

#### ② 血友病と関連した家族関係

家族から「病気のためにしてはいけない事柄」を告げられ、活動の抑制がなされた患児は 67.6%に達した。正しい評価には一般の健常児との比較が必要ではあるが、相対的に抑制傾向が強いと想定される。この家族及び患児自身の活動抑制傾向は、「病気による家族への迷惑」に対し、44.6%の患児が迷惑をかけたと回答したと深く関連するものと考えられる。すなわち、抑制とそれからの逸脱、その結果と

しての出血とさらなる抑制傾向の増強といった、悪循環が推定される。家族にたくさん迷惑をかけていると感じている患儿が 10.7%存在する現状も明らかになり今後の課題と考えられる。

「家族から病気のためにしてはいけないと言われたこと」がたくさんあるのは軽症の患者群に有意に多かった。その理由としても、軽症の患者では定期補充療法をしないために活動制限がかかり易く、患者や家族の疾患に対する理解や知識が乏しいためと考えられた。

### ③ 血友病に関連する活動制限

29.8%の患儿が幼稚園や学校の集団生活の中で先生から少なからず制限をうけていると感じていた。同様に 29.8%の患儿がスポーツの制限を受けおり、遠足などの学校行事は 20.3%の患者が参加を制限されていた。特に、3-5%の患者は幼稚園や学校の日常生活や行事、スポーツにおいて強く制限されている現状が明らかになった。これらの制限は最近 1 ヶ月間に出血、関節内出血があった患儿、出血しやすい関節がある患儿、不自由に感じる関節がある患儿、インヒビターが現在もある患儿、頭蓋内出血による後遺症がある患儿で有意に多くみとめられた。このように日常生活に制限をせざるをえない患儿も存在するのは事実であるが、以前に比べると、定期補充療法の普及や教育機関での配慮およびそれに向けた家族の対応が充実したことにより、これらの制限は緩やかになってきていると予測される。

定期補充療法を行っている群ではこれらの集団生活での制限が有意に少ない結果であり、今後さらなる定期補充療法の普及が望まれる。

### ④ 主観的な身体および心理的健康の評価

体や心の具合が良いと感じている患者が 95%と大変多い結果であった。一方、それぞれ「悪い」と感じている患儿が 5%程度存在する現状があった。主観的な身体的および心理的健康感の関連を検討したところ、「からだの具合」と「こころの具合」への回答傾向は類似したパターンを示し、Spearman の順位相関係数は 0.55 ( $P<0.01$ ) となり、両者に相関性があることが示唆された。

血友病でしかも 90%以上が過去 1 ヶ月に血液凝固因子製剤の輸注を経験しているにもかかわらず、ほとんどの患儿が身体状況は主観的に「健康」として認識している。ただし、「身体の具合」といった質問への回答・表現形式が、その瞬間に感じ取る子どもの「健康感」を示すのか、血友病をかかえた状況で生活する「日常」の拡がりの中での「健康感」を示すのか、今後検討されるべき課題である。

「からだの具合」あるいは「こころの具合」と「出血しやすい関節の有無」「不自由に感じる関節の有無」には有意な関連が認められたのに対し、「こころの具合」には「最近 1 ヶ月の出血回数」「関節出血回数」との間には相関は見出されなかった。このことより心理的健康感には「出血しやすく不自由な関節」は関連するが、それが「出血回数」と直接結びつかないことが示唆される。関節の出血傾向そのものよりも、そこから生じる関節の不具合・不自由感が、小児血友病患者の心理を包括する QOL の低下を招く主な要素となると考えられる。

出血を主たる症状とする血友病であっても、患者自身は出血そのものを疾患として理解することはなく、出血により生じる種々の日常生活・行動上の困難を含む総体を「血友病」として認識する。この仮定に基づくと、関節の出血傾向の亢進そのものよりも、そこから派生する関節の不具合・不自由感が、血友病患儿の身体的健康感と心理的健康感をつなぐ媒介プロセスとして介在し、血友病児の身体・心理両面を包括する QOL の主たる構成要素となると考えることができよう。

結語

小児の凝固異常症の患者は家族からの活動抑制を受けつつも、学校生活や行事、スポーツにも積極的に参加し、友人も多く作り、楽しく前向きに生活していることが示唆された。定期補充療法を行うことによって、身体・心理両面においてQOLの向上が期待できることが確認された。反対に、現在インヒビターがある患者においては日常生活の活動制限も多くなり、インヒビターは身体・心理両面においてQOLを低下させる要因であることが再確認された。また、頭蓋内出血後の後遺症を認める患者群も日常生活の活動制限を余儀なくされ、心理面においてQOLを低下させるため、今後の課題として頭蓋内出血の予防も重要であると考えられる。

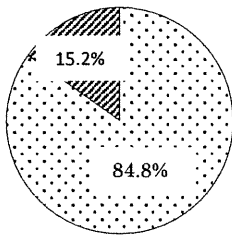


図 4. 楽しかったことはありますか

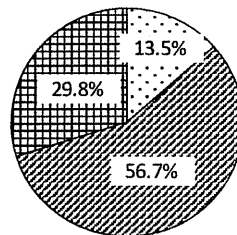


図 5. 悲しかったことはありますか

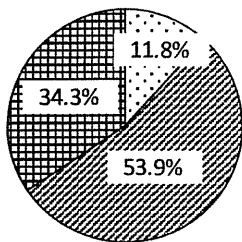
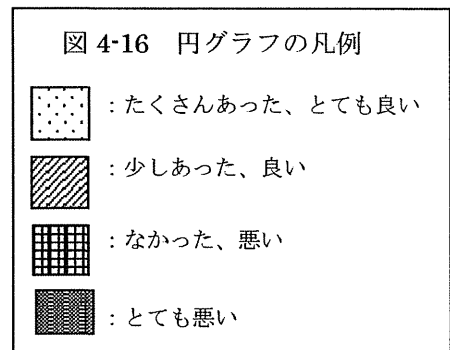


図 6. 心配なことはありましたか

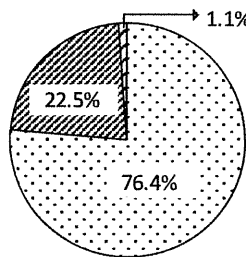


図 7. 仲の良い友達がありますか

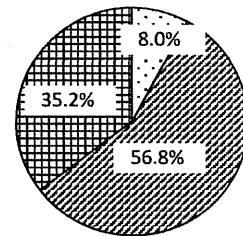


図 8. 自分はほかのみんなとは違うと感じたことはありましたか

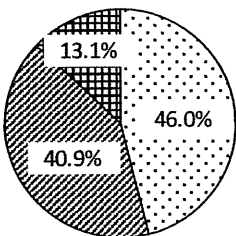


図 9. 注射をして良かったと思ったことはありましたか

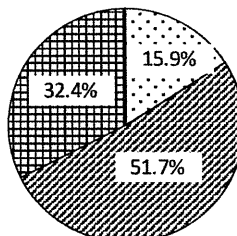


図 10. 家族から病気のために何かをしてはいけないといわれたことがありましたか

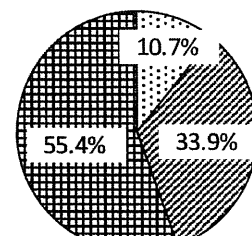


図 11. 自分の病気のこと家族に迷惑をかけていると感じたことはありましたか

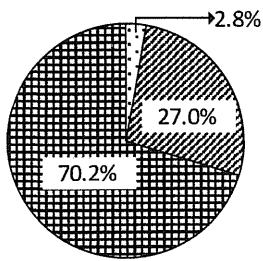


図 12. 幼稚園や学校の先生たちにほかのみんなとちがうようにされたことがありましたか

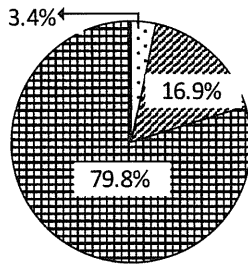


図 13. 参加できなかった学校行事(遠足など)はありましたか

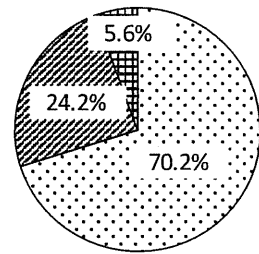


図 14.ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか

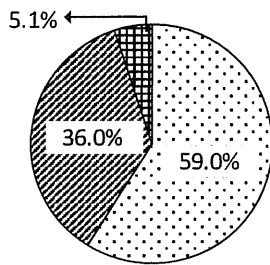


図 15. あなたのからだの具合はどうですか

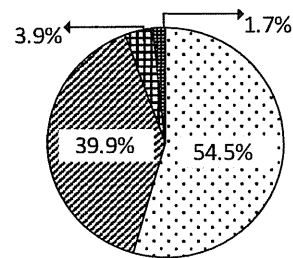
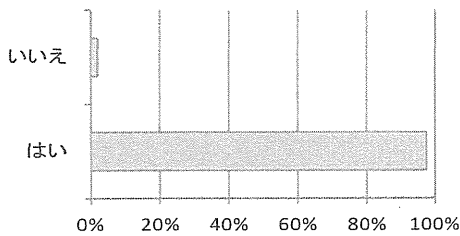
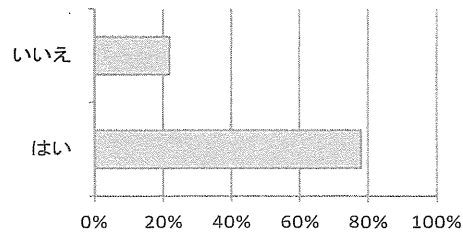


図 16. あなたのこころの具合はどうですか



a) 親戚・家族にいる



b) 親戚・家族以外にいる

図 17. 病気を理解してくれる人

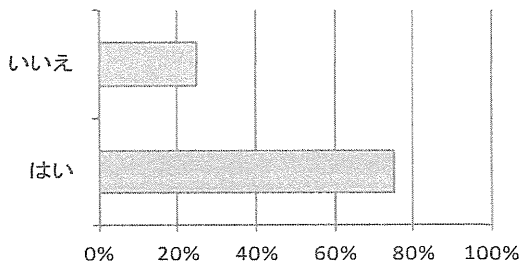


図 18. 血友病患者会などの患者組織に入っていますか?

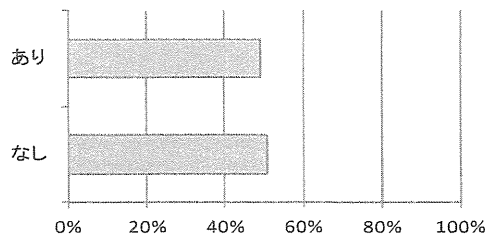


図 19. 最近1ヶ月間の出血の有無

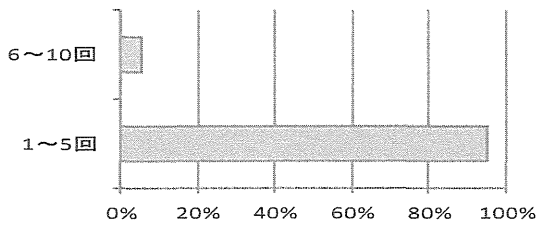


図 20. 出血の回数

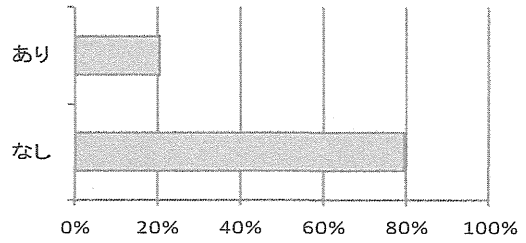


図 21. 最近1ヶ月間の関節内出血の有無

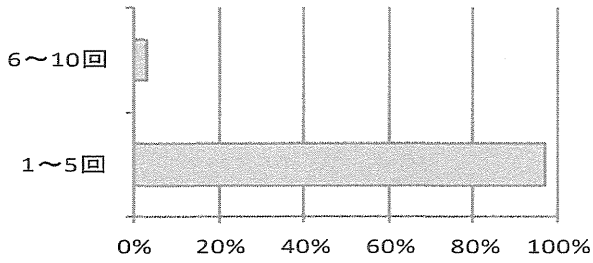


図 22. 関節内出血の回数

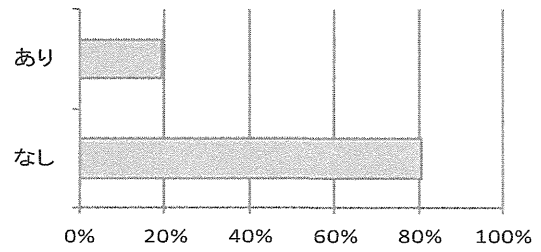


図 23. 最近6ヶ月で特に出血しやすい関節はありますか

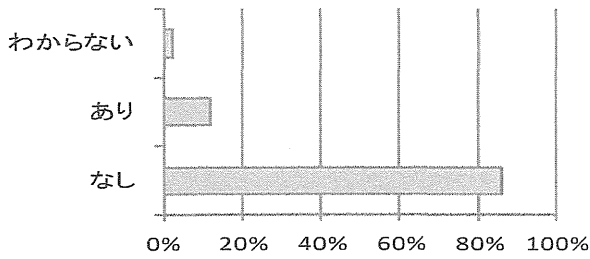


図 24. 日常生活で不自由に感じる関節の有無

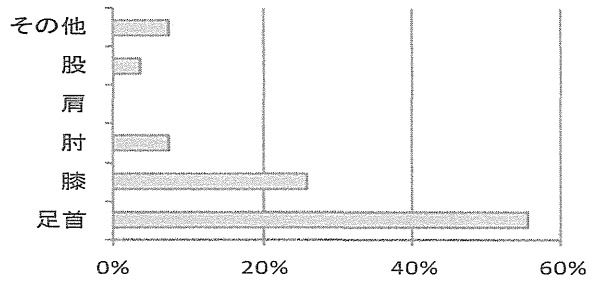


図 25. 不自由を感じる関節名

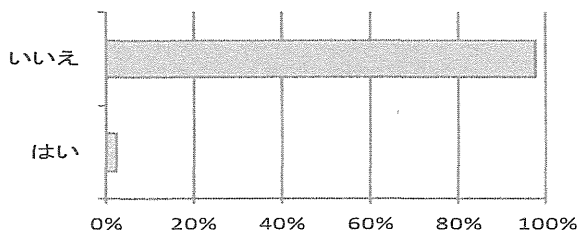


図 26. 関節の手術を受けたことがありますか

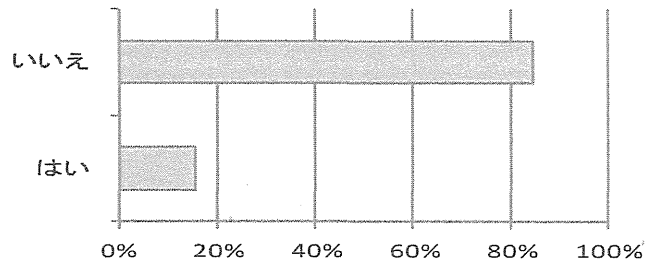


図 27. 頭蓋内出血を起こしたことがありますか

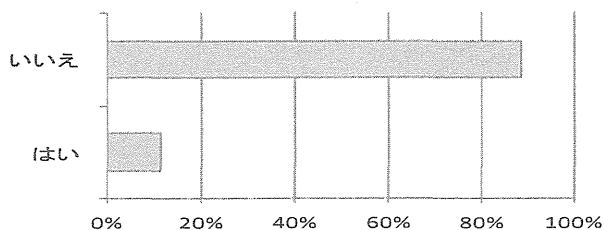


図 28. 日常生活に影響する後遺症の有無

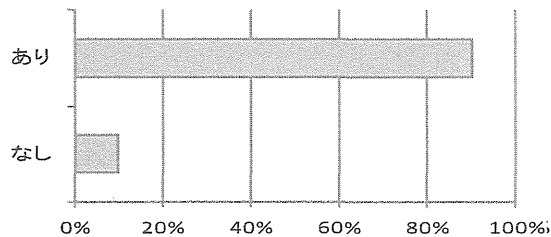


図 29. 最近1ヶ月間の凝固因子製剤注射の有無

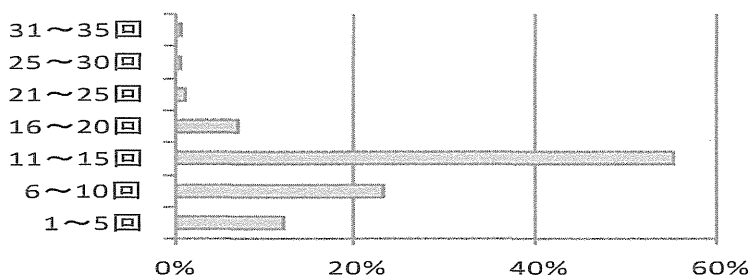


図 30. 注射の回数

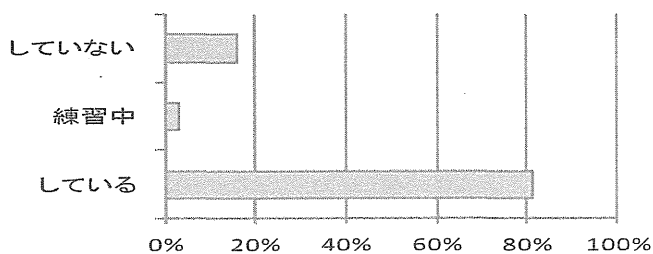


図 31. 現在、自己注射をしていますか

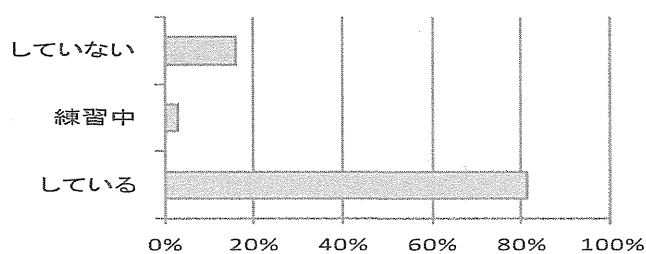


図 32. 現在、出血の予防のために定期的に製剤を週に1回以上注射をしていますか

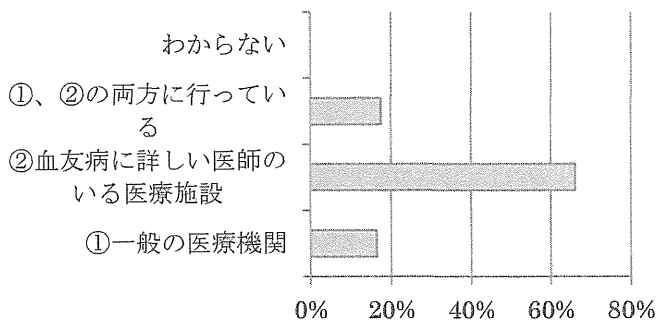


図 33. 現在、血友病など凝固異常症に関して通院している医療機関は

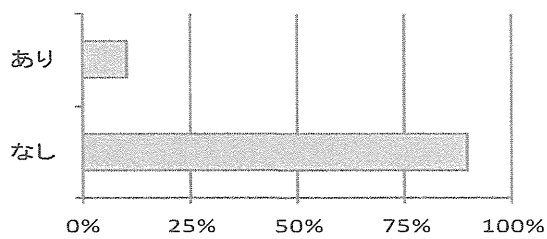


図 34. 血友病など血液凝固異常症以外で日常の活動を不自由している病気がありますか



クロス集計で統計学的な有意差を認めた属性 (P<0.05)を表 44-53 に示す。

表 44. 「悲しかったことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
最近1ヶ月間の出血の有無	なし	6.7%	57.3%	36.0%	0.010
	あり	20.9%	55.8%	23.3%	
最近1ヶ月間の出血回数	出血なし	6.7%	57.3%	36.0%	0.038
	1-5回	21.1%	55.3%	23.7%	
	6-10回	25.0%	75.0%	0.0%	
不自由に感じる関節の有無	なし	13.2%	53.3%	33.6%	0.026
	あり	19.0%	76.2%	4.8%	
通院している施設	一般の医療施設	3.4%	44.8%	51.7%	0.049
	血友病に詳しい医師のいる医療施設	16.2%	57.3%	26.5%	
	両方に行っている	12.9%	64.5%	22.6%	

表 45. 「心配なことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
年齢	6歳	7.1%	64.3%	28.6%	0.004
	7歳	0.0%	44.4%	55.6%	
	8歳	0.0%	35.3%	64.7%	
	9歳	6.3%	75.0%	18.8%	
	10歳	4.5%	68.2%	27.3%	
	11歳	13.3%	53.3%	33.3%	
	12歳	20.0%	46.7%	33.3%	
	13歳	9.1%	40.9%	50.0%	
	14歳	35.0%	55.0%	10.0%	
	15歳	23.5%	58.8%	17.6%	
血友病の重症度	重症	8.5%	58.1%	33.3%	0.022
	中等症	18.2%	36.4%	45.5%	
	軽症	31.6%	36.8%	31.6%	
不自由に感じる関節の有無	あり	23.8%	71.4%	4.8%	0.005
	なし	9.9%	52.0%	38.2%	

表 46. 「仲の良い友達がありますか？」

		たくさんいる	少しいる	いない	P 値
インヒビターの有無	現在あり	85.7%	0.0%	14.3%	0.015
	過去はあったが現在なし	77.8%	22.2%	0.0%	
	過去、現在ともになし	76.1%	23.1%	0.7%	

表 47. 「注射をして良かったと思ったことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
血友病の 重症度	重症	53.5%	35.7%	10.9%	0.014
	中等症	18.2%	68.2%	13.6%	
	軽症	31.6%	42.1%	21.1%	
最近 1 ヶ月間の 注射の有無	あり	49.4%	38.1%	11.9%	0.015
	なし	11.8%	58.8%	23.5%	
定期補充療法の有無	している	51.1%	37.6%	11.3%	0.017
	していない	22.9%	51.4%	20.0%	

表 48. 「家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたことはありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
血友病の 重症度	重症	14.0%	49.6%	35.7%	0.044
	中等症	13.6%	72.7%	13.6%	
	軽症	31.6%	31.6%	31.6%	
不自由に感じる関節の有無	あり	38.1%	42.9%	19.0%	0.010
	なし	11.8%	53.3%	33.6%	

表 49. 「先生たちにほかのみんなと違うようにされたことがありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
年齢	6 歳	0.0%	21.4%	78.6%	0.022
	7 歳	0.0%	11.1%	88.9%	
	8 歳	0.0%	41.2%	58.8%	
	9 歳	0.0%	12.5%	87.5%	
	10 歳	9.1%	31.8%	59.1%	
	11 歳	13.3%	6.7%	80.0%	
	12 歳	0.0%	26.7%	73.3%	
	13 歳	0.0%	18.2%	81.8%	
	14 歳	0.0%	55.0%	45.0%	
	15 歳	5.9%	35.3%	58.8%	
ローレル 指数区分	やせすぎ<100	12.5%	50.0%	37.5%	0.016
	やせぎみ 100-114	2.5%	27.5%	70.0%	
	標準 115-144	1.9%	22.3%	75.7%	
	太りぎみ 145-160	0.0%	11.1%	88.9%	
	太りすぎ>160	11.1%	66.7%	22.2%	
最近 1 ヶ月間の 出血の有無	あり	5.8%	29.1%	65.1%	0.039
	なし	0.0%	23.6%	76.4%	
頭蓋内出血による 後遺症の有無	頭蓋内出血なし	2.0%	25.3%	72.7%	<0.001
	後遺症あり	66.7%	33.3%	0.0%	
	後遺症なし	0.0%	34.8%	65.2%	

表 50. 「参加できなかった学校行事はありましたか？」

		たくさんあった	少しあった	なかった	P 値
ローレル指数区分	やせすぎ<100	0.0%	12.5%	87.5%	<0.001
	やせぎみ 100-114	0.0%	20.0%	80.0%	
	標準 115-144	2.9%	17.5%	79.6%	
	太りぎみ 145-160	0.0%	0.0%	100.0%	
	太りすぎ>160	33.3%	11.1%	55.6%	
最近1ヶ月間の出血の有無	あり	5.8%	23.3%	70.9%	0.018
	なし	1.1%	11.2%	87.6%	
最近1ヶ月間の関節内出血の有無	あり	11.1%	30.6%	58.3%	<0.001
	なし	1.4%	13.7%	84.9%	
最近6ヶ月間での出血しやすい関節の有無	あり	11.8%	20.6%	67.6%	0.007
	なし	1.4%	15.5%	83.1%	
不自由に感じる関節の有無	あり	9.5%	33.3%	57.1%	0.014
	なし	2.6%	13.8%	83.6%	
	わからない	0.0%	50.0%	50.0%	
インヒビターの有無	現在あり	28.6%	28.6%	42.9%	0.002
	過去はあったが現在なし	3.7%	7.4%	88.9%	
	過去、現在ともになし	2.2%	18.7%	79.1%	
定期補充療法の有無	あり	1.4%	14.9%	83.7%	0.002
	なし	11.4%	25.7%	62.9%	
凝固異常症以外の病気の有無	あり	0.0%	38.9%	61.1%	0.026
	なし	3.8%	14.5%	81.8%	

表 51. 「ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか？」

		たくさんした	少しした	しなかった	P 値
インヒビターの有無	現在あり	42.9%	28.6%	28.6%	0.038
	過去はあったが現在なし	63.0%	29.6%	7.4%	
	過去、現在ともになし	75.4%	20.9%	3.7%	
定期補充療法の有無	あり	73.8%	23.4%	2.8%	0.003
	なし	57.1%	25.7%	17.1%	

表 52. 「からだの具合はどうですか？」

		とても良い	良い	悪い	とても悪い	P 値
最近 1 ヶ月間の出血の有無	あり	47.7%	43.0%	9.3%	0.0%	<0.001
	なし	71.9%	28.1%	0.0%	0.0%	
最近 1 ヶ月間の関節内出血の有無	あり	47.2%	33.3%	19.4%	0.0%	<0.001
	なし	62.6%	36.7%	0.7%	0.0%	
最近 6 ヶ月間での出血しやすい関節の有無	あり	32.4%	52.9%	14.7%	0.0%	<0.001
	なし	66.2%	31.7%	2.1%	0.0%	
不自由に感じる関節の有無	あり	33.3%	42.9%	23.8%	0.0%	<0.001
	なし	63.8%	34.2%	2.0%	0.0%	
関節手術の既往の有無	あり	0.0%	100.0%	0.0%	0.0%	0.026
	なし	60.7%	34.7%	4.6%	0.0%	
インヒビターの有無	現在あり	42.9%	28.6%	28.6%	0.0%	0.037
	過去はあったが現在なし	59.3%	33.3%	7.4%	0.0%	
	過去、現在ともになし	59.7%	37.3%	3.0%	0.0%	
定期補充療法の有無	あり	63.8%	34.0%	2.1%	0.0%	0.002
	なし	42.9%	42.9%	14.3%	0.0%	

表 53. 「こころの具合はどうですか？」

		とても良い	良い	悪い	とても悪い	P 値
ローレル指数区分	やせすぎ <100	37.5%	62.5%	0.0%	0.0%	0.040
	やせぎみ 100-114	65.0%	35.0%	0.0%	0.0%	
	標準 115-144	55.3%	39.8%	3.9%	1.0%	
	太りすぎ 145-160	55.6%	33.3%	11.1%	0.0%	
	太りすぎ >160	33.3%	33.3%	22.2%	11.1%	
出血しやすい関節の有無	あり	44.1%	44.1%	11.8%	0.0%	0.045
	なし	57.7%	38.7%	2.1%	1.4%	
不自由な関節の有無	あり	38.1%	42.9%	19.0%	0.0%	<0.001
	なし	58.6%	39.5%	1.3%	0.7%	
関節手術の既往の有無	あり	0.0%	75.0%	25.0%	0.0%	0.043
	なし	56.1%	39.3%	3.5%	1.2%	
頭蓋内出血既往の有無	頭蓋内出血なし	58.0%	38.0%	3.3%	0.7%	<0.001
	後遺症あり	0.0%	66.7%	0.0%	33.3%	
	後遺症なし	43.5%	52.2%	4.3%	0.0%	
インヒビターの有無	現在あり	71.4%	0.0%	28.6%	0.0%	0.014
	過去はあったが現在なし	51.9%	40.7%	7.4%	0.0%	
	過去、現在ともになし	53.0%	43.3%	2.2%	1.5%	
定期補充療法の有無	あり	53.2%	44.0%	2.8%	0.0%	0.009
	なし	62.9%	25.7%	5.7%	5.7%	

## 血液凝固異常症 QOL 調査票

—— QOL（生活の質）調査のお願い ——

「血液凝固異常症の QOL に関する研究」では平成 18、21 年に、患者さんとそのご家族（以下、患者さん）の多大なるご協力のもとに、患者さんの QOL 改善に必要な情報を把握するためのアンケート調査を実施いたしました。そして、その現状と提言を患者さんと医療機関、厚生労働省に報告いたしました。

本年度は 6 歳から 15 歳の小児を対象とした調査（ピンク紙）と 16 歳以上の方を対象とした調査（白紙）に分けて行います。後者は国際的に健康関連の QOL 評価法として妥当性が検証されている「SF36」を使用します。これは、16 歳以上の方を対象として健康状態を測る 36 項目の設問からなる調査票であり、他の国や他の疾患との比較も行います。そして改善すべき問題をより客観的にそして定量的に明らかにします。

何卒ご協力のほどよろしくお願い申し上げます。

この調査票は年齢により 2 種類あります。

- \* 6 歳から 15 歳までの方は 1 ページから 4 ページ（ピンク紙）をお答えください（問 14 から問 31 まではお子さんには難しいと思いますので、ご家族の方のご記載をお願いいたします）。
- \* 16 歳以上の方は 5 ページから 12 ページ（白紙）をお答えください。

お間違えのないようにどちらか一方にご記載ください。

- \* 読めなかつたり、<sup>よ</sup>わから<sup>わ</sup>ないことはお父<sup>とう</sup>さんあるいはお母<sup>かあ</sup>さんなどに<sup>き</sup>聞いてください。

このページから 4 ページまでは 6<sup>さい</sup> 歳  
から 1 5<sup>さい</sup> 歳<sup>かた</sup> の方<sup>しつもん</sup> への質問です

\*できるだけご自分<sup>じぶん</sup> で答<sup>こた</sup> えてください。

\*読<sup>よ</sup> めなかつたり、分<sup>わ</sup> からないことはお父<sup>とう</sup> さんあるい  
はお母<sup>かあ</sup> さんなどに聞<sup>き</sup> いてください。

\*お子さんがひとりで読めなかつたり、理解できない場合には、  
ご家族が内容をわかるように説明してあげてください。

\*問 14 から問 31 まではお子さんには難しいと思いますので、  
ご家族の方のご記載をお願いいたします。

# 6歳から15歳の方への質問です

(あてはまる口にチェックしてください)

## この一年間のことについてお答えください

問1 楽しかったことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問2 悲しかったことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問3 心配なことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問4 仲の良い友達がいますか？

- ①  たくさんいる    ②  少しいる    ③  いない

問5 自分はほかのみんなとは違うと感じたことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問6 家族から病気のために何かをしてはいけないと言われたことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問7 自分の病気のことで家族に迷惑をかけていると感じたことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった

問8 注射をして良かったと思ったことはありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  少しあった    ③  なかった



問9 <sup>ようちえん</sup>幼稚園や<sup>がっこう</sup>学校の<sup>せんせい</sup>先生たちにほかのみんなとちがうようにされたことがありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  <sup>すこ</sup>少しあった    ③  なかった

問10 <sup>さんか</sup>参加できなかった<sup>がっこうぎょうじ</sup>学校行事（<sup>えんそく</sup>遠足など）はありましたか？

- ①  たくさんあった    ②  <sup>すこ</sup>少しあった    ③  なかった

問11 <sup>おな</sup>ほかのみんなと同じくらいスポーツをしましたか？

- ①  たくさんした    ②  <sup>すこ</sup>少しした    ③  しなかった

問12 あなたのからだの<sup>ぐあい</sup>具合はどうですか？

- ①  とても<sup>よ</sup>良い    ②  <sup>よ</sup>良い    ③  <sup>わる</sup>悪い    ④  とても<sup>わる</sup>悪い

問13 あなたのこころの<sup>ぐあい</sup>具合はどうですか？

- ①  とても<sup>よ</sup>良い    ②  <sup>よ</sup>良い    ③  <sup>わる</sup>悪い    ④  とても<sup>わる</sup>悪い

ここからはお父さん、お母さんなどに書いていただくのが良いとおもいます。

回答はあてはまる口にチェック、あるいは（ ）欄に御記入下さい。

問 14 あなたの住まいは？

都道府県名（ ）

問 15 あなたの年齢、身長、体重は？

（ ）歳（ ）cm（ ）kg

問 16 あなたの病気の種類は？

- ①  血友病 A      ②  血友病 B  
③  血友病以外の先天性の凝固異常症（ ）      ④  わからない

問 17 あなたの重症度（凝固因子活性）は下記のどれですか？

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

問 18 病気を理解して支援してくれる人の有無についてお聞きします。

a) 親戚・家族にいる

- ①  はい      ②  いいえ

b) 親戚・家族方以外にいる

- ①  はい      ②  いいえ

問 19 血友病患者会などの患者組織に入っていますか？

- ①  はい      ②  いいえ

問 20 最近1ヶ月間の出血の有無（回数）は？

- ①  なし      ②  あり（ ）回

問 21 その1ヶ月間の関節内出血の有無（回数）は？

- ①  なし      ②  あり（ ）回

問 22 最近の6ヶ月間でとくに出血しやすい関節はありますか？

- ①  なし      ②  あり

問 23 最近、日常生活で不自由に感じる関節はありますか？

- ①  なし  
②  あり（複数回答可）（ 足首    膝    肘    肩    股    その他（ ））  
③  わからない

問 24 関節の手術を受けたことがありますか？ ①□はい ②□いいえ

問 25 頭蓋内出血を起こしたことがありますか？ ①□はい ②□いいえ

#①はいの方は日常生活に影響する後遺症はありますか？

①□はい ②□いいえ

問 26 最近1ヶ月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ヶ月間

問 27 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

問 28 現在、在宅自己注射（家庭療法）をしていますか？

①□している ②□練習中 ③□していない

問 29 現在、出血の予防のために定期的に製剤を週に1回以上注射（定期補充療法）をしていますか？ ①□している ②□していない

問 30 現在、血友病など凝固異常症に関して通院している医療施設を選んでください。

- ①□一般の医療施設
- ②□血友病に詳しい医師のいる医療施設
- ③□①、②の両方に行っている
- ④□わからない

問 31 血友病など血液凝固異常症以外で日常の活動を不自由にしている病気がありますか？

①□なし ②□あり（具体的に ）

これでアンケートはおわりです。ご協力ありがとうございました。

このページから 12 ページまでは  
16 歳以上の方への質問です  
(16 歳未満の方は 1 ページから 4 ページ  
までをお答えください)

\*必ずご本人が記載してください。

\*ご本人がどうしても記載できない事情がある場合は  
保護者の方などが正確に聞き取ったうえで記載して  
ください。