

1. 止血機能異常症患者の救急診療における課題を明確化するためのアンケート調査

序文

血友病等の止血機能異常症の出血治療には凝固因子製剤等が必要な場合があるが、心疾患、脳血管疾患、外傷といった救急搬送を必要とする合併症が生じた場合に、搬送先の施設ではこれらの製剤が使用できなかったり、止血機能異常症の治療経験のある医師がいないことも多く、適切な治療ができなかった事例が報告されている。

令和3年度厚生労働科学研究費補助金（エイズ対策政策研究事業）の「エイズ予防指針に基づく対策の評価と推進のための研究」では、止血機能異常症の救急診療をより適切に実施するための解決策の一つとして、患者の病状・治療を搬送施設に提示する緊急時患者カードを開発・作成し、患者および診療医に配布した。本研究は、これらの患者の救急搬送の各段階における現状を調査した上で問題点を抽出し、改善策を講じるための基礎資料を作成するとともに、緊急時患者カードのより有効な利用方法を患者や医療機関に向けて提案していくことを目的とする。

令和4年度は、止血機能異常症の救急診療体制について、救急搬送時、救急医療機関での初療時、血友病診療施設との連携や凝固因子製剤等の供給体制についての現状と問題点について、全国の消防本部（救急隊）、救急医療機関（救急科専門医指定施設）、血友病診療施設、および凝固因子製剤メーカーに対し、それぞれアンケート調査を実施した。

この結果を踏まえ、令和5年度は、全国の救急科専門医指定施設および血友病診療施設に対して、令和6年度は、凝固因子製剤等の供給にかかわる医薬品卸売業者に対して、製剤の在庫・供給体制、緊急時の製剤発注、等に関して、アンケート調査を実施した。

本報告書では、これらのアンケート集計結果について報告する。

なお、本研究班では、救急医療現場において適切な初療が可能となるよう、手軽に参照できる「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」を併せて作成したので、臨床現場で適時参照いただければ幸いである。

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業
HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究
研究代表者：兵庫医科大学 呼吸器・血液内科
日笠 聡

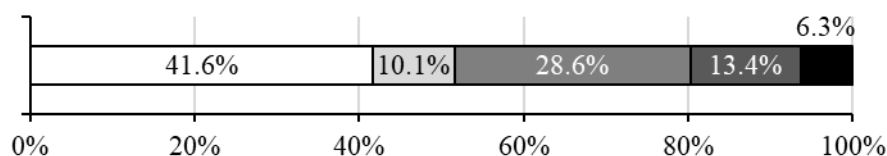
回答を受け付け、結果を集計した。

結果：

全国の消防本部 713 箇所に対しアンケートを送付し、508 件の回答が得られた。(回収率 71.2%)

1. 意思疎通ができない状態（同意取得ができない状態）の患者を搬送する場合

1) 救急隊員は、患者の所持品の中から、緊急時患者カードのような患者情報を記載した物がないかチェックするか？



□ 救急隊員単独でも探す

□ 救急隊員単独で身元が確認できるものは探す、緊急時患者カード等は探さない

■ 第三者の立ち会いがあれば探す

■ 第三者の立ち会いがあれば身元が確認できるものは探す、緊急時患者カード等は探さない

■ 偶然発見した場合を除き、基本的には探さない

図 2. 救急隊員は、患者情報を記載した物を検索するか？

41.6%が救急隊単独、28.6%が第三者の立ち会いがあれば緊急時患者カード等の患者情報を記載したものを探すと回答した。しかしながら 29.8%の救急隊は基本的に探すことはないと回答した。

いずれの回答においても自由記載欄（記入数 199 件）には、第三者あるいは警察官とともに検索する、それができない場合は複数の救急隊員で確認しながら検索する、との記載が、約 1/3 の回答にみられた。

以上より、救急隊員の基本的に、「貴重品の紛失や盗難の疑いをかけられる可能性を考え、救急隊単独での検索は可能な限り避け、第三者の立ち会いの下に、保険証、免許証などの身元が特定できるものを優先して検索しているが、やむを得ない場合は救急隊員が複数で確認しながら検索することもある。」のが現状で、どの程度まで積極的に検索するかは、救急隊によって異なり、患者の状態によっても左右されると考えられる。救急搬送時にこれらの情報が検索されない・発見されない場合は、搬送先の医療機関に到着後にこれらの情報が検索されていると思われる。身元が特定できるもの以外に検索するものには、目にとまりやすいお薬手帳を記載している救急隊も複数あった。また、一部の自治体においては、患者情報をまとめて救急隊に伝達できる情報シート（「救急情報キット」「救急あんしんカード」「絆

のバトン」など）を（主に独居高齢者に）導入しているという回答もあった。

2) 緊急時患者カードのような患者情報を救急隊員が確認した場合、当該施設に連絡するかどうか

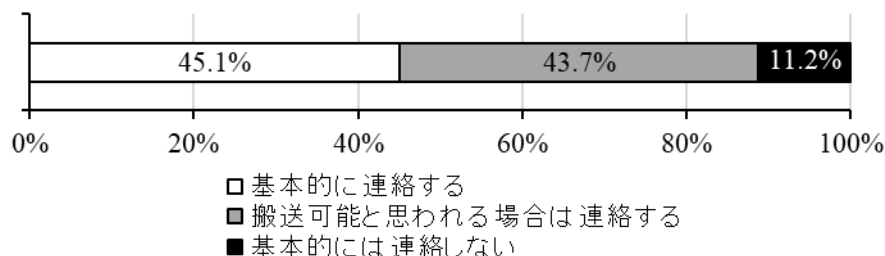


図 3. 患者情報を発見した場合、救急隊員は当該施設に連絡するか？

45.1%で基本的に連絡する、43.7%で搬送が可能と思われる場合には連絡すると回答し、約 9 割の救急隊が緊急時患者カードにより当該病院に連絡を取る、と回答した。

基本的に連絡する、搬送が可能と思われる場合には連絡する、と回答した救急隊の自由記載（138 件）の半数弱には、患者の状態・緊急性によって判断するとの記載があり、救急隊の管轄内外によって連絡するか否かが異なる回答もあった。

連絡しない、と回答した救急隊の自由記載（27 件）では、地理的条件（離島など）から搬送先が限られている、あるいは、搬送先で緊急時患者カードについて申し送りを行い、搬送先からカードに記載された医療機関に連絡してもらう、という回答も見られた。

3) (患者本人あるいは) 家族・知人が、緊急時患者カード等を救急隊員に提示し、特定の施設への連絡を依頼した場合、当該施設に連絡するかどうか

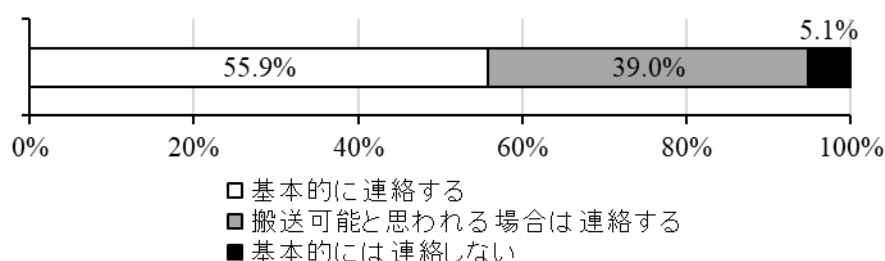


図 4. 患者情報が家族や知人から提示された場合、当該施設に連絡するか？

55.9%は基本的に連絡する、39.0%は搬送が可能と思われる場合には連絡すると回答し、家族・知人から患者情報を提示された場合、約 95%の救急隊が当該施設に連絡を取る、と回答した。基本的に連絡する、搬送が可能と思われる場合には連絡する、と回答した救急隊の自由記載（122 件）には、質問 2 と同様、患者の状態・緊急性によって判断するとの記載が多く、救急隊の管轄内外によって連絡するか否かが異なる回答もあった。

基本的には連絡することはなく、患者の状態をもとに受け入れ可能な救急施設を探すと回答した救急隊の自由記載（14 件）も、質問 2 と同様、地理的条件（離島など）から搬送先が限られている、あるいは、搬送先で緊急時患者カードについて申し送りを行い、搬送先からカードに記載された医療機関に連絡してもらう、という回答が見られた。

2. 搬送が可能な施設の目安は？

1) 搬送可能な施設までの距離（km）・搬送時間（分）

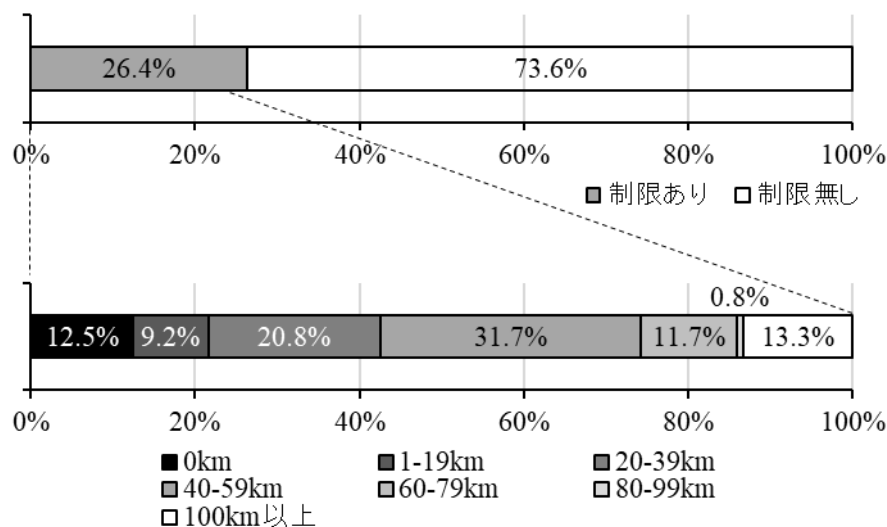


図 5. 搬送が可能な施設の目安（距離）

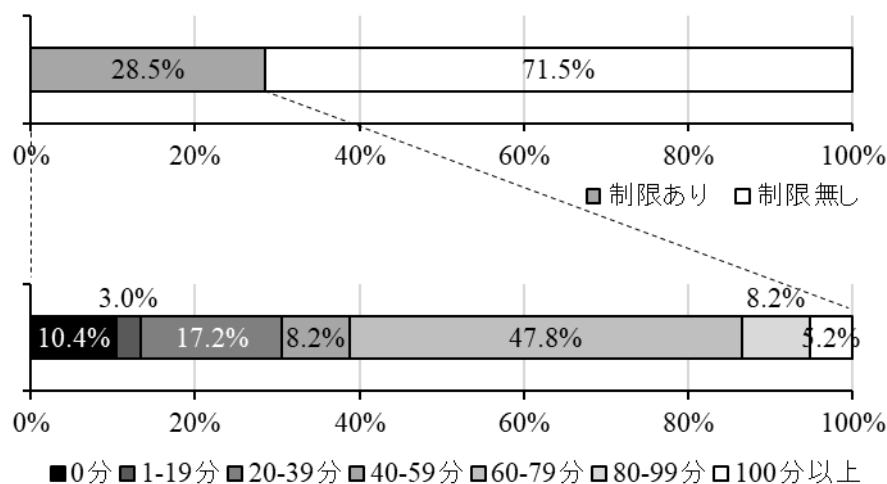


図 6. 搬送が可能な施設の目安（時間）

搬送距離については、73.6%の救急隊は特に制限はないと回答した。具体的な距離数を回答した 26.4%のうち、約半数の救急隊が 40～60km 未満を搬送可能な距離と回答した。この一方で、13.3%で 100km 以上でも搬送すると回答しており、救急隊によって差異がある。

搬送時間についても、71.5%の救急隊は特に制限はないと回答した。具体的な搬送時間を回答した 28.5%のうち、約半数の救急隊が 80 分未満を搬送可能な時間と回答した。この一方で、5.2%で 100 分以上でも搬送すると回答しており、こちらも救急隊によって差異がある。

これらの設問の自由記載欄には、「距離や時間の制限は設けていないが、基本的には管轄内の近くの施設に搬送する。」「状況によっては遠方への搬送も不可能ではないが、長距離、長時間の搬送は管轄内で稼働できる救急隊が少なくなることを意味するので、まずは直近の施設に搬送し、その施設での治療が困難な場合のみ転送・転院してもらう方が望ましい。」「長距離、長時間の搬送が可能な症例は、緊急度が低いことにもなるので、救急隊以外の搬送方法を選択してもらいたい。」といった記載が複数見られた。

2) 県境をまたいだ搬送は可能か

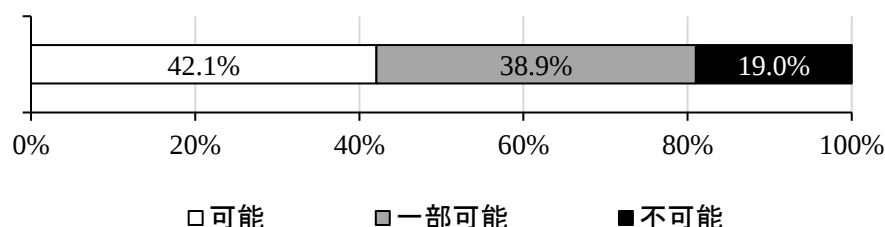


図 7. 県境をまたいだ搬送の可・不可

42.1%で可能、38.9%で一部可能と回答し、約 8 割の救急隊で県境をまたいだ搬送が可能と回答した。ただし、県境との地理的距離によって、県境を越えた搬送が簡単な場合も困難な場合もあると考えられる。

この設問に対する自由記載欄も 1)で示した搬送可能な施設までの距離・搬送時間と同様、「特に制限は設けていないが、基本的には管轄内の近くの施設に搬送する。」を基本とする記載が多かった。

3. 治療に特殊な薬剤が必要な疾患の救急診療をより良くしていくために、救急隊として必要なことは何か？（自由記載）

本アンケートへの回答 508 件中、本設問に対して 419 の回答があった。以下にこれらの回答を以下に要約する。

①知識と研修の充実:

特殊な薬剤が必要な疾患に関する知識を継続的に学び、研修を受けることで適切な対応が可能となる。特殊な薬剤や疾患に関する理解を深める。

②適切な医療機関の把握:

特殊な薬剤が必要な疾患に対応できる病院を把握し、救急現場で（本部から）正確な情報を得た上で、迅速かつ適切な医療機関へ搬送する。

③患者情報の迅速な収集と共有:

患者情報カードや緊急時カードなどの仕組みを周知・活用し、患者の情報を的確に把握した上で、適切な医療を提供する。

④患者と家族との情報提供と連携:

患者や家族からの情報提供を促進し、受け入れ先病院との円滑な連携を図る。患者自身が自分の情報を伝えやすくする取り組みや、医療機関との情報共有を強化する。

⑤地域医療機関との協力体制の構築:

地域の医療機関と連携し、特殊治療が必要な患者が適切な医療を受けられる環境を整え、適切な医療機関への搬送を円滑に行う。

考察:

多くの救急隊で何らかの形で緊急時患者カードのような患者情報のチェックを試みることが分かり、緊急時患者カードの存在によって搬送先病院が変わる可能性があることが確認された。同じく、多くの救急隊では搬送可能な距離、時間とも制限がなく、県境をまたいだ搬送も可能であることも確認された。

一方、約3割の救急隊は、患者の意思疎通ができない状態であれば、救急隊独自では本カードを確認しないと回答した。もちろん患者の病状によっては、一刻も早く医療機関で救命処置を実施すべき場合も少なくないと考えられる。救急隊に必ず緊急時患者カード等を確認するよう求めると、逆に搬送時間が長くなり、救急搬送される患者全体の救命率が低下する可能性も考えられる。

患者情報は、医療機関への情報提供だけでなく病院選定においても重要な情報となるが、患者情報のカードなどの存在が十分普及しておらず、一般的に誰もが通常所持しているものでもない。現状では、あるかどうか分からないものを救急隊が時間をかけて検索することはできないと思われる。したがって、止血機能異常症患者の救急診療を改善するためには、まず緊急時患者カードの発見確率を上げる工夫が必要と考えられる。

そのためには緊急時患者カードを、救急隊が積極的に検索する保険証、免許証や、目にとまりやすいお薬手帳・ヘルプカードなどとあわせて常時携帯する方が効果的と考えられるため、これを患者・家族に周知していく必要があると考えられた。さらに、救急隊に対して緊急時患者カードに関する情報を周知し、(状況が許せば)身元確認情報と合わせて検索してもらえるように啓発していく必要がある。

しかしながら、これらのカードを確認しても、一部は治療薬や専門医のいる施設に搬送されとは限らないことも確認された。これは、救急隊の搬送プロトコルによっては、病態や状況によって、「かかりつけ」より緊急性を優先するようになっていることが影響している可能性が考えられる。(例:脳出血を疑う病態であれば緊急性が高いため、かかりつけ病院が近くにあっても、それより遠方の救命センターや脳外科対応病院へ搬送する、など)

総務省消防庁は、救急現場において、様々な病態を有する傷病者の緊急性を的確に判断し、適切な搬送先選定・搬送方法につなげていくことを目的として、「緊急度判定プロトコル Ver.3 救急現場」¹⁾を作成している。このプロトコルにはアルゴリズム（図 8）が掲載されており、各自治体の消防本部（救急隊）はこれをベースに地域的な状況を考慮して、救急搬送体制を運用している。

このアルゴリズムにおいて患者の緊急度を判定する際、「緊急度評価のための観察の優先順位は、①重症感→②バイタルサイン→③非生理学的な指標（疼痛・出血性素因・受傷機転）→④症候に特異的な指標（2次補足因子）」の順となる。」と記載されている。その中の出血性素因に関しては、出血性素因とは、「先天性出血性疾患患者や凝固因子欠乏症患者、抗凝固剤服用患者等、易出血状態の背景を有していることをいう。重度または中等度の出血を認める出血性素因のある傷病者へは、迅速に凝固因子の補充を必要とすることが多く、これらの背景を持つ傷病者は大量出血の危険性が高い。」と記載されており、これに該当すると緊急度は【赤 2】（もしくはそれ以上に緊急度の高い【赤 1】）と判定される。【赤 2】もしくは【赤 1】と判定された場合には、基本的に救命救急センター（あるいは二次救急指定病院）に搬送するようプロトコルが組まれている。さらに、このプロトコルには「重度または中等度の出血を認める出血性素因のある傷病者へは、迅速に凝固因子の補充を必要とすることが多く、これらの背景を持つ傷病者は大量出血の危険性が高い。」とまで記載されている。

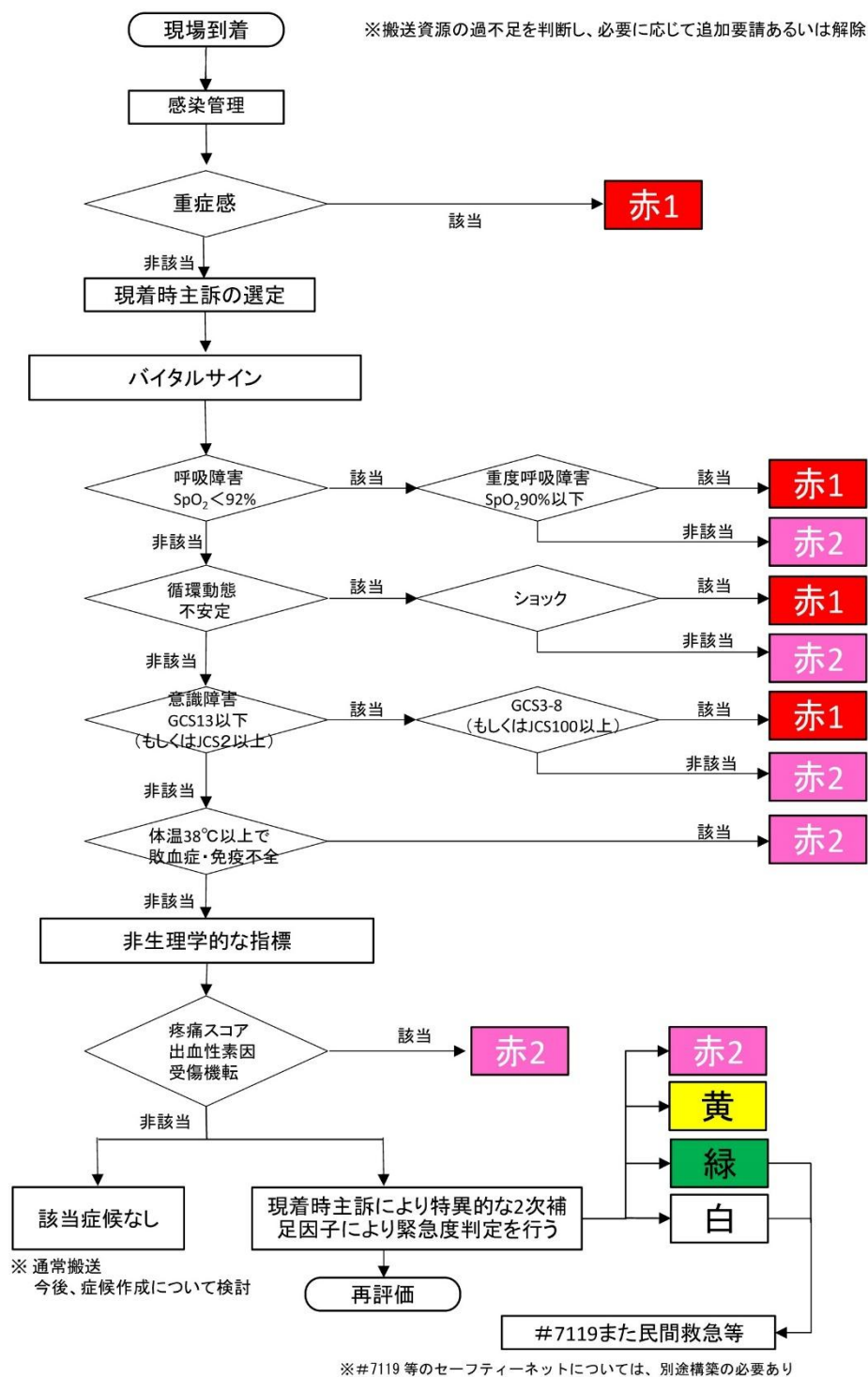


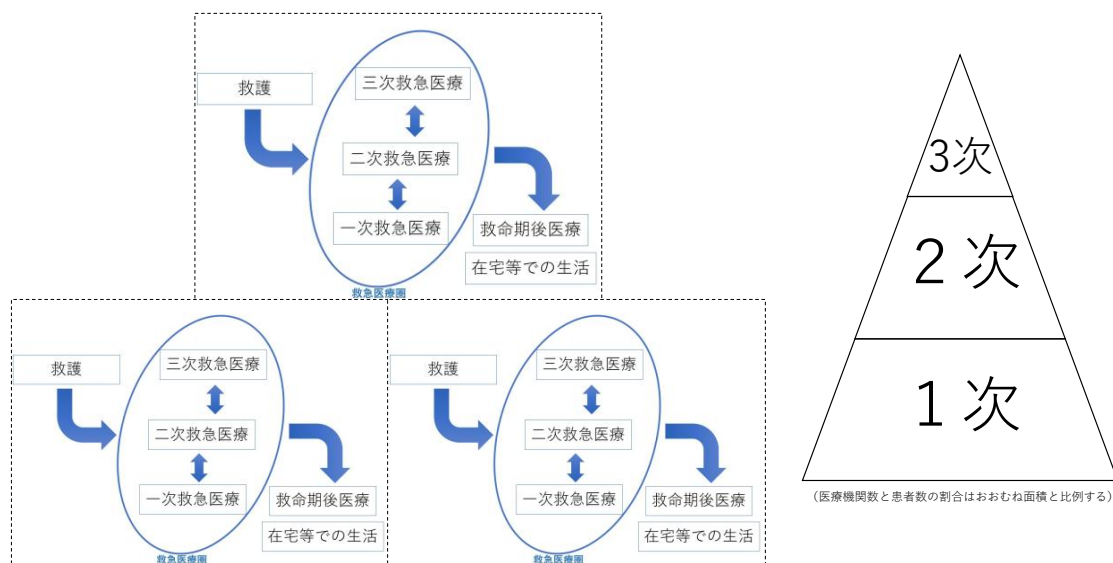
図 8. 救急現場における緊急度判定のアルゴリズム
(総務省消防庁発行 緊急度判定プロトコル Ver.3 救急現場より引用)

しかしながら、P28～に示す「3.止血機能異常症患者の救急対応時の製剤供給と薬剤師の関わりに関するアンケート調査」では、日本救急医学会救急科専門医指定施設（救急施設）551施設、および血友病診療連携委員会ブロック拠点病院・地域中核病院（血友病拠点病院）97施設、合計566施設（82施設は重複）において、血友病・VWD治療製剤の在庫がある施設は第VIII因子製剤が49.7%、第IX因子製剤が30.7%、バイパス製剤が在庫24.8%、von Willebrand 因子（VWF）含有製剤が在庫24.8%であり、大半の施設において、これらの製剤の在庫はない。さらにこれらの施設の中の、血友病拠点病院と非血友病拠点病院の比較では、いずれの製剤も血友病拠点病院と非血友病拠点病院の間には大きな差があり、FVIII製剤の在庫は血友病拠点病院92.2%、非血友病拠点病院37.6%、FIX製剤の在庫は血友病拠点病院64.1%、非血友病拠点病院21.2%、Bypass製剤の在庫は血友病拠点病院59.4%、非血友病拠点病院15.0%、VWF製剤の在庫は血友病拠点病院54.7%、非血友病拠点病院16.4%であった。すなわち、非血友病拠点病院に搬送された患者の大部分は、必要な製剤による治療が受けられない状況となっている。

いつ搬送されるかわからない希少な疾患の患者のために、普段使用の見込みがない製剤を大部分の救急医療機関に常備させるのは、コストや在庫管理の面で非現実的である。したがって、このような状況を改善させるには、まず緊急時患者カードの意義を救急隊に周知することが重要と考えられる。そしてその上で、各消防本部には、地域の血友病拠点病院のリストなどを配備し、救急隊員からの問い合わせに応じられるメディカルコントロール体制を整える必要があると考えられる。

本邦の救急医療は高齢化社会や新たな感染症などの影響により需要が拡大する傾向にある。医療については高度に専門性が高まり、これにより救命できる症例が増加している。一般的には、軽症者は一次医療機関に重傷者は三次医療機関に搬送される体制が構築されているが、高度に専門的な治療を必要とする疾病に対する救急医療体制は未だ構築されていない。特に本アンケート調査にある凝固因子製剤による止血治療が行える医療機関は全国的にも少なく、広域搬送をルール化する救急医療体制が必要となる。つまり一次、二次、三次に加え新たな概念として、特定の疾病に対する高度専門施設という枠組みが必要であると考えられる。血友病には、血友病診療連携委員会ブロック拠点病院・地域中核病院という高度専門施設のネットワークが既に構築されており、緊急時患者カード等で患者の医療情報を確認した際には、可能な限り記載されている施設に連絡を取り、治療方針を確認した上で搬送先を決定するといったプロトコルへの変更が必要と考えられる。（図9）

現状の救急医療体制



新たな救急医療体制

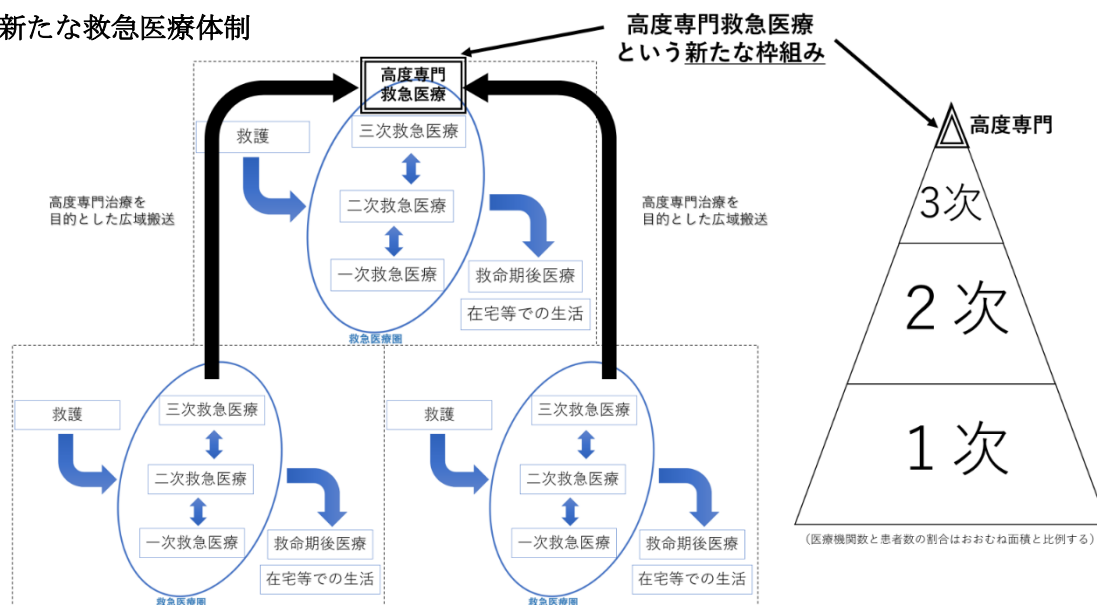


図 9. 現状の救急体制と新たな救急体制

参考文献

- 1) 緊急度判定プロトコル Ver.1.1 救急現場 消防庁 平成 29 年 4 月改訂
<https://www.fdma.go.jp/mission/enrichment/appropriate/appropriate002.html>

消防本部（救急隊）に対するアンケート 調査票

調査実施主体

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班

研究代表者 日笠 聡

兵庫医科大学 血液内科

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究 救急隊に対するアンケート

●意思疎通ができない状態（同意取得ができない状態）の患者を搬送する場合

質問 1. 救急隊員は、患者の所持品の中から、緊急時患者カードのような患者情報を記載した物がないかチェックしますか？

① 救急隊員単独で、患者の所持品の中から患者情報を記載した物がないか探す。

② 救急隊員単独で、患者の所持品の中から本人の身元が確認できるものは探す、通院中の医療機関や治療中の疾患、治療の内容を示すような物があるかどうかについては探さない。

③ 警察などの第三者の立ち合いがあれば、患者の所持品の中から患者情報を記載した物がないか探す。

④ 警察などの第三者の立ち合いがあれば、本人の身元が確認できるものは探す、患者の所持品の中から患者情報を記載した物までは探さない。

⑤ 偶然発見した場合を除き、基本的には患者の所持品の中から患者情報を記載した物がないか探すことはない。

質問 1 について何か追加のコメントがありましたらご自由にご記載下さい。

質問 2. 緊急時患者カードのような患者情報を記載した物を救急隊員が確認した場合、救急隊員は記載されている施設に連絡しますか？

① 基本的に連絡する。

② 記載されている施設への搬送が（搬送時間や施設規模などから考えて）可能と思われる場合には連絡する。

③ 基本的には連絡することなく、患者の状態をもとに受け入れ可能な救急施設を探す。

1-2. 救急医療機関(救急科専門医指定施設)に対するアンケート調査(2022 年)

概要：

全国の救急科専門医指定施設 551 箇所に対しアンケートを送付し、102 件の回答が得られた。特発性血小板減少性紫斑病、血栓性血小板減少性紫斑病、血友病、von Willebrand 病、後天性血友病 A の搬送経験のある施設は、それぞれ 59.8%、50.5%、38.6%、12.9%、30.7%であった。

上記疾患について、自施設で止血管理を実施した経験がある施設は、それぞれ 44.6%、36.4%、31.0%、10.1%、27.3%であった。逆に止血管理のために他施設へ転院させた経験がある施設は、それぞれ 7.8%、4.0%、9.0%、1.0%、6.0%であった。

救急対応部署においては止血機能異常症の止血治療に詳しい医師がいる施設は 28.5%であるが、院内の他部署（部門）に止血管理が可能な医師がいる施設を加えると 78.2%の施設においては、院内連携によって止血治療が可能と考えられる。ただし、15.8%の施設は院内にも止血管理が可能な医師がおらず、他院の医師に相談・紹介しており、救急医療機関における止血機能異常症の理解を深めるための教育・啓発が必要と考えられた。

第 VIII 因子製剤、第 IX 因子製剤、活性化第 VII 因子製剤、von Willebrand 因子含有製剤を在庫している施設はそれぞれ、42.3%、34.7%、34.0%、27.6%であった。

院内に止血治療用の製剤がない場合、在宅自己注射用に処方された製剤を家族等が持参すれば、それを使用して止血治療を実施することが可能か、の設問には、66.7%の施設が、他施設で処方された製剤であっても、それを使用して止血治療が可能と回答した。

目的：

止血機能異常症の救急診療の各段階における問題点の抽出することを目的に、救急医療機関に対し、搬送された患者が止血機能異常症と判明した場合、その病院に治療薬があるのか、同病院に相談できる医師がいるか、これまでに診療経験がある疾患はどれか、実際にその病院で止血機能異常症をどの程度まで治療可能か、止血治療が可能な紹介先があるか、患者の HIV が判明した場合の対応はどうか等、初療における現状と問題点を把握する。

方法：

全国の救急科専門医指定施設 551 箇所を調査対象とし、2022 年 11 月 1 日～12 月 14 日にかけてアンケート調査を実施した。別添 2 に示すアンケートに対して、WEB または郵送により回答を受け付け、結果を集計した。

結果

全国の救急科専門医指定施設 551 箇所に対しアンケートを送付し、102 件の回答が得られた。(回収率：18.5%)

1) 止血機能異常症の搬送経験

止血機能異常症の搬送経験を図 1 に示す。免疫性血小板減少症が最も多く 59.8%の施設で搬送経験があり、von Willebrand 病 (VWD) が 12.9%で最も少なかった。

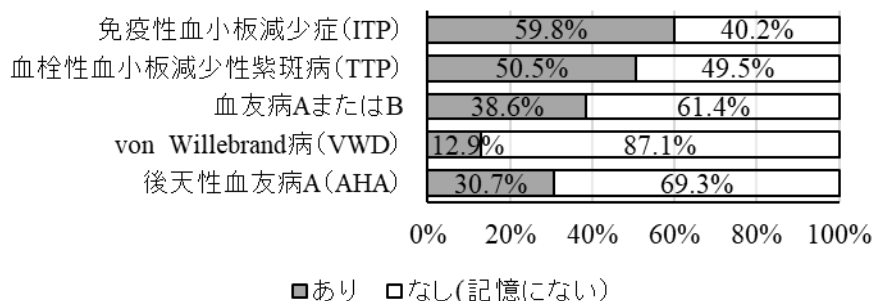


図 1. 救急医療機関における止血機能異常症の搬送経験

2) 止血機能異常症の止血治療経験

止血機能異常症の止血治療経験を図 2 に示す。搬送経験と同じく免疫性血小板減少症が最も多く 44.6%の施設で搬送経験があり、VWD が 10.1%で最も少なかった。

止血治療の経験割合は搬送経験よりも少ないが、その差は ITP が 15.2%、TTP が 14.1%、血友病 A または B が 7.6%、後天性血友病 A (AHA) が 3.4%、VWD が 2.8%であった。これは、搬送症例の中に、出血以外の症状で搬送された症例と、止血治療のために他院へ転送・転院された症例が含まれるためと考えられる。

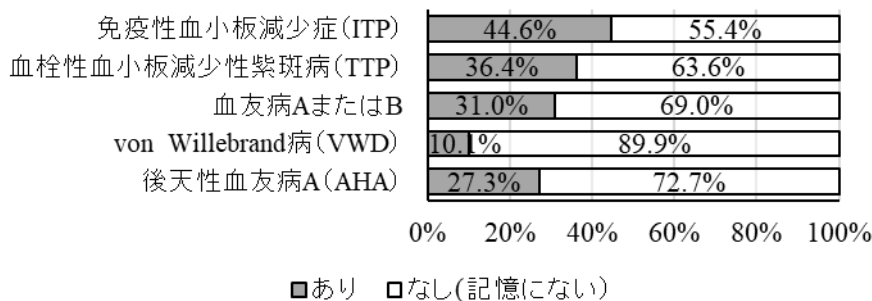


図 2. 救急医療機関における止血機能異常症の止血治療経験

3) 止血治療のための転院・転送

搬送された止血機能異常症患者を、止血治療のために他院に転院・転送させた経験は、いずれの疾患も 10%未満であった。

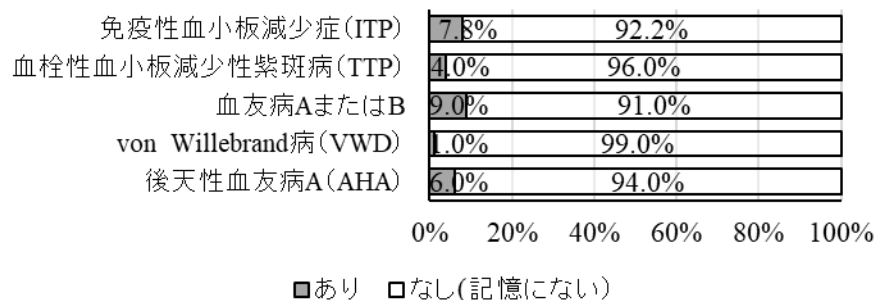


図 3. 救急医療機関から止血治療のために転院・転送した経験

4) 他部署（部門）での止血機能異常症の診療

救急部門以外の他部署（部門）において、止血機能異常症が診療されていると回答した割合は、大部分の疾患において半数以下で、約 1/3 は、他部署（部門）で診療されているかどうかわからない、と回答した。

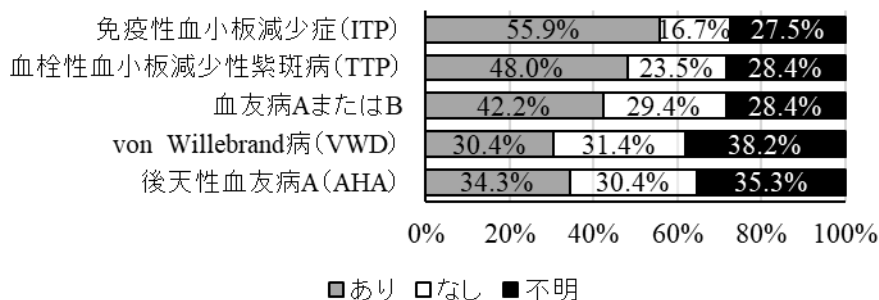


図 4. 他部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

5) 止血機能異常症の止血管理に対応可能な医師の有無

止血機能異常症は希な疾患が多く、救急医療機関に搬送される機会も少ない。このため、救急対応部署においては止血機能異常症の止血治療に詳しい医師は一部限られる。止血機能異常症が搬送された際、救急対応部署に止血管理が可能な医師がいると回答した施設は 28.7%で、約半数の施設は院内の他部署（部門）に止血管理が可能な医師がいると回答している。15.8%の施設は院内には止血管理が可能な医師がおらず、他院の医師に相談・紹介しており、5.9%の施設は止血機能異常症について相談できる医師がいない・知らないと回答した。

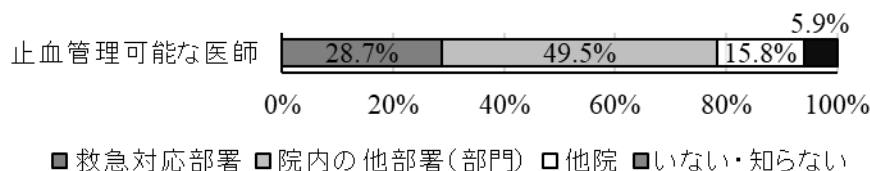


図 5. 止血機能異常症の止血管理に対応可能な医師の有無

6) 止血治療製剤の常備状況

種々の凝固異常症の治療に用いる凝固因子製剤については、後天的な凝固因子欠乏の止血治療にも用いられる乾燥濃縮人プロトロンビン複合体製剤、第 XIII 因子製剤、フィブリノゲン製剤は半数を超える施設で常備されているものの、主に血友病、VWD などの先天性凝固因子欠乏症に用いられる第 VIII 因子製剤、第 IX 因子製剤、von Willebrand 因子 (VWF) 含有製剤を常備している施設は半数以下であった。先天性血友病インヒビターおよび後天性血友病 A に用いられるバイパス止血療法製剤は、活性化第 VII 因子製剤が約 1/3 の施設で常備されているものの、乾燥人血液凝固因子抗体迂回活性化複合体、乾燥濃縮人血液凝固第 X 因子加活性化第 VII 因子製剤の在庫は 15%以下と少なかった。

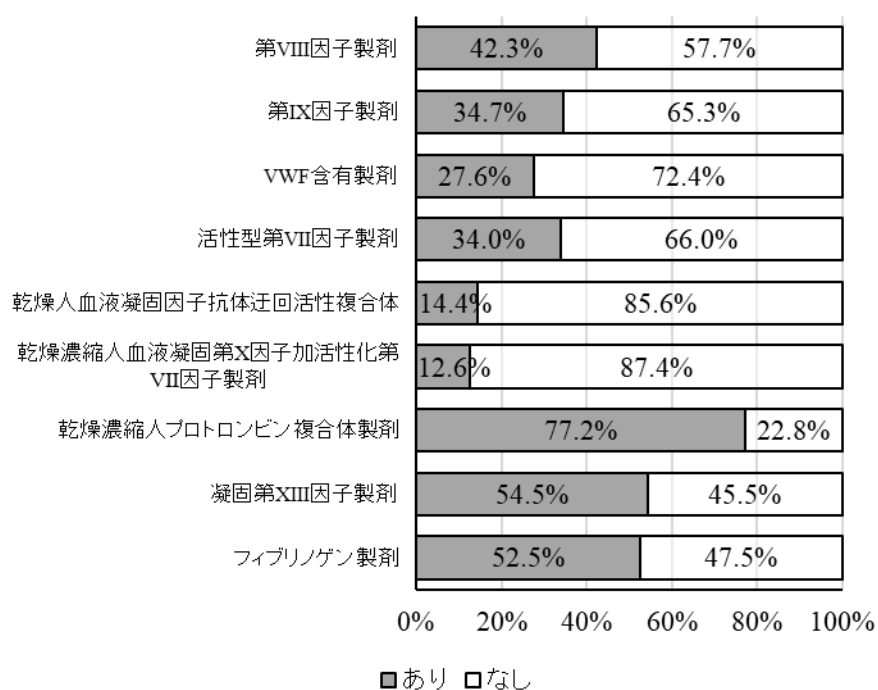


図 6. 止血治療製剤の常備状況

7) 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

凝固因子全体の補充に用いられる新鮮凍結血漿 (FFP) は、輸血治療の一環として広く使用されているため、83.3%の施設で常備されているが、新鮮凍結血漿から凝固因子を多く含むクリオプレシピテートについては、現状では各施設で FFP から作成して使用する状況であるため、施設によっては作成できない、あるいは作成はできるが在庫としては常備していない施設が大部分を占め、常備している施設は 14.9%にとどまる。

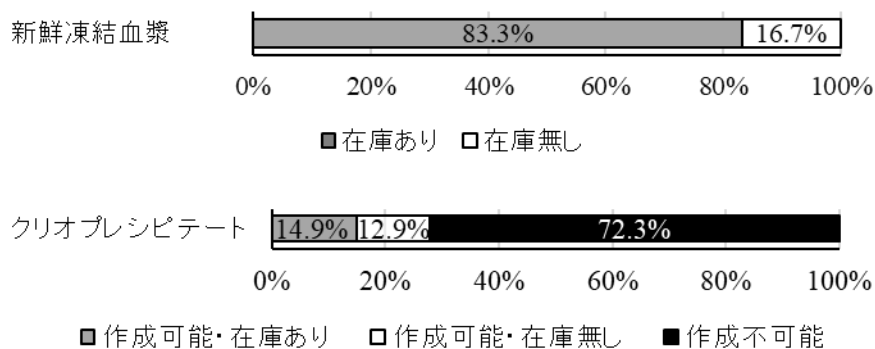


図 7. 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

8) 在庫のない製剤を緊急で配送した場合、院内で使用可能となるまでの時間

一部の製薬会社は、休日や夜間でも医療機関から直接製剤の注文を受け付けるシステムがあり、通常の業務時間外でも医療機関に製剤を配送することが可能となっているが、その製剤は数種類に限られ、そのシステムが広く一般的に周知されているわけではない。このシステムを利用して、製剤を医療機関に配送したとしても、製剤は直接救急現場で受け取って使用するわけではなく、各施設の薬剤部で受領した後に現場に払い出す手続き（伝票や電子カルテのオーダーリングシステムの登録）が必要である。また、薬剤費の請求に関しては、医事課などでその薬剤を新たに登録するなど、様々な院内の手続きが必要となる。

仮にこのようなシステムを利用することによって、緊急で製剤を受け取ることができれば、院内の手続きなどを経て使用可能となるまでのどのくらい時間が掛かるかについては、今までこのようなシステムを利用して製剤を使用した経験が少ないためか、31.4%が不明と回答している。一方で供給されればすぐに、あるいは 24 時間以内に使用可能回答した施設はそれぞれ 27.5%、29.4%であった。

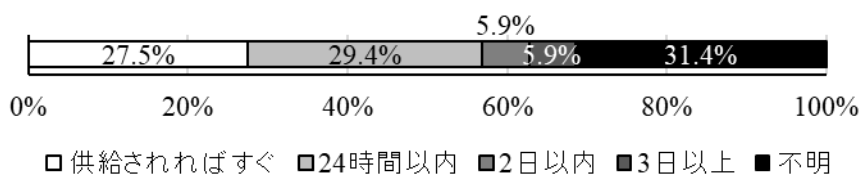


図 8. 緊急で配送された製剤が、院内で使用可能となるまでの時間

9) 在宅自己注射用に処方された製剤を使った止血治療

血友病やフォンヴィレブランド病の患者の多くは、凝固因子製剤を在宅で静脈に自己注射することによって、日常の出血症状の止血管理をしており、各自が自宅に止血治療に必要な製剤を所持している場合が多い。搬送された救急医療機関にこれらの製剤の在庫がない場合、患者・家族がこれらの製剤を救急医療機関に持参して、それを用いた止血治療を実施することができれば、より迅速に止血治療を開始できるが、救急医療機関において、それが可能かどうかは現場の医師の判断に左右される。

他院での処方薬を使用することに対して法的な問題を懸念する医師や、これまで使用した経験がない凝固因子製剤を患者・家族が持参しても、その製剤に信頼が置けるかどうかを懸念する医師もいるが、本調査においては 66.7%の施設が他院で処方された製剤でも、それを使用した止血管理が可能と回答した。一方 21.2%は自施設で処方した製剤であれば使用可能と回答し、12.1%は持参した製剤を使用した止血管理には問題がある・不可能と回答している。

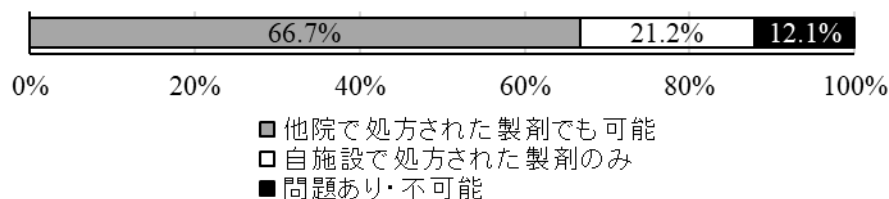


図 9. 在宅自己注射用に処方された製剤を使った止血治療

9) HIV 感染症に関する対応について

救急搬送された患者が HIV 陽性（他院での HIV 感染症・AIDS 診療経験なし）と判明した場合、7.8%の施設ではエイズ拠点病院ではないため、拠点病院に転院させる（非エイズ拠点病院中の 12.2%）、1.0%はエイズ拠点病院だが、搬送原因にかかわらず経験豊富な拠点病院に転院させる（エイズ拠点病院中の 0.3%）、と回答した。それ以外の施設については、非エイズ拠点病院でも 44.1%（非エイズ拠点病院中の 69.2%）、搬送原因が HIV 感染症と関連なければ自施設で治療を実施し、11.8%（非エイズ拠点病院中の 18.5%）が搬送原因にかかわらず自施設で治療を実施すると回答している。

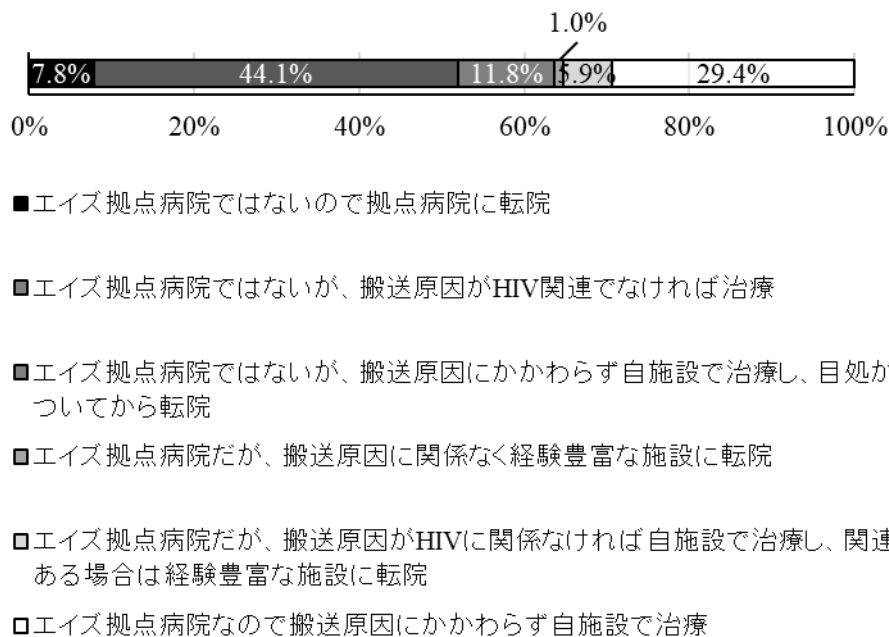


図 10. 患者が HIV 陽性（他院での HIV 感染症・AIDS 診療経験なし）の場合の対応

一方、救急搬送された患者が、他院で HIV 感染症の治療を受けていることが判明した場合（搬送された原因疾患が HIV とは関連がない場合）の対応は、18.2%が治療中の病院に転院、51.5%が患者・家族が治療薬を持参すれば、それを利用しながら搬送原因の疾患を治療、27.3%が自施設で抗 HIV 薬を購入し、それを使用しながら搬送原因の疾患を治療すると回答した。しかし、3.0%は抗 HIV 薬を一時中断して搬送原因の疾患を治療すると回答した。

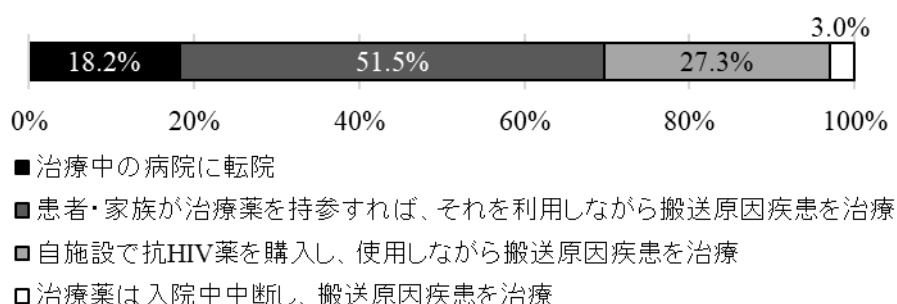


図 11. 患者が HIV 陽性（他院での治療中）の場合の対応

考察：

1) 救急科専門医指定施設における止血機能異常症の治療経験

救急医療機関においては、止血機能異常症は比較的稀な疾患と考えられ、多くの疾患の診療経験は半数に満たなかった。これらの疾患に対する止血治療の経験はさらに少ない。院内の他部署（部門）が止血機能異常症の診療をしている施設は 30～50%あるが、約 1/3 は他部署（部門）で止血機能異常症が診療されているのかどうかを知らないと回答している。ただし、78.2%の施設は救急部門あるいは他部署（部門）に止血管理が可能な医師がいると回答しており、他部署（部門）と連携すれば方針を決定できるのかもしれない。救急医療機関における止血機能異常症の治療を充実させるためには、緊急時患者カードや血友病診療拠点病院の周知、各疾患の治療に関する理解を深めるための教育・啓発、必要時に参照できる書籍や WEB サイトの作成・周知、止血治療について相談可能な施設・医師の紹介などが必要と考えられる。

2) 止血治療薬剤の在庫・供給

止血治療に用いる凝固因子製剤については、大量出血、ワルファリンの過剰効果などに用いられる薬剤は比較的常備されているが、凝固異常症に使用される製剤の在庫はおおむね 1/3 以下であり、これらの患者が搬送されても、直ちに十分な止血治療を開始できない状況にある。多くの施設で新鮮凍結血漿による凝固因子全体の補充は速やかに可能であるが、より効果の高いクリオプレシピテートはほとんどの施設で常備できていない。一部の製薬会社は、休日や夜間でも医療機関から直接製剤の注文を受け付けるシステムがあるが、これを利用して製剤が供給されても、それを 24 時間以内に使用可能な施設は約半数にとどまる。病院としては、使用頻度が非常に低い製剤を常に常備しておくことは不可能であり、使用期限切れで製剤が無駄になることも避けなければならない。そのためには、各病院ではなく、地域ごとにいつでも製剤が発注・配送・供給できるようなシステムを構

築することが必要なのかもしれない。

また、凝固異常症の中でも先天性の疾患（血友病、VWD）は、在宅自己注射を実施中のため、自宅に治療製剤を常備している場合がある。搬送先にこれらの治療製剤が常備されていない場合、これを使用するのが最も早く十分な治療ができる可能性があることから、66.7%の施設が他院で処方された製剤でも、それを使用した止血管理が可能と回答している。しかし、21.2%は自施設で処方した製剤のみ使用可能と回答し、12.1%は持参した製剤を使用した止血管理には問題がある・不可能と回答しており、これらの施設でも緊急時には積極的に在宅自己注射用の治療製剤を使用してもらえよう、啓発していく必要があると考えられる。

3) HIV 感染症に関する対応について

HIV 感染症の救急診療に関しては、エイズ拠点病院か否かにかかわらず、ほとんどの施設で搬送原因の疾患に関しては治療が実施され、必要時にはエイズ拠点病院における専門的な治療が可能となっているように思われる。しかしながら、まだ一部には HIV 陽性であれば転院の方針としている施設もあり、さらなる啓発活動が必要である。

救急医療機関（救急科専門医指定施設）に対するアンケート 調査票

調査実施主体

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班

研究代表者 日笠 聡

兵庫医科大学 血液内科

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究 救急医療機関に対するアンケート

注：本アンケートにおける止血機能異常症とは、以下の疾患を想定しています。

血小板減少：特発性血小板減少性紫斑病 血栓性血小板減少性紫斑病 等

凝固因子減少：血友病 A、血友病 B、フォンヴィレブランド病、後天性血友病、等

●救急対応をする部署の経験について

質問 1. 貴院の当該部署において、過去に以下の疾患の患者が搬送された経験はありますか？

- | | | |
|-----------------|----|-----------|
| ①特発性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ②血栓性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ③血友病 A または血友病 B | あり | なし（記憶にない） |
| ④フォンヴィレブランド病 | あり | なし（記憶にない） |
| ⑤後天性血友病 A | あり | なし（記憶にない） |

質問 2. 過去に以下の疾患の患者が搬送され、自施設で止血管理（治療）を行った経験はありますか？

- | | | |
|-----------------|----|-----------|
| ①特発性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ②血栓性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ③血友病 A または血友病 B | あり | なし（記憶にない） |
| ④フォンヴィレブランド病 | あり | なし（記憶にない） |
| ⑤後天性血友病 A | あり | なし（記憶にない） |

質問 3. 過去に以下の疾患の患者が搬送され、止血管理（治療）のために他施設へ転送・転院させた経験はありますか？

- | | | |
|-----------------|----|-----------|
| ①特発性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ②血栓性血小板減少性紫斑病 | あり | なし（記憶にない） |
| ③血友病 A または血友病 B | あり | なし（記憶にない） |
| ④フォンヴィレブランド病 | あり | なし（記憶にない） |
| ⑤後天性血友病 A | あり | なし（記憶にない） |

他施設へ転送・転院させた理由を以下にご記入ください。

●救急対応以外の部署の経験について

質問 4. 他の部署では下記疾患を診療されていますか？

- | | | | |
|-----------------|----|----|-------|
| ①特発性血小板減少性紫斑病 | あり | なし | わからない |
| ②血栓性血小板減少性紫斑病 | あり | なし | わからない |
| ③血友病 A または血友病 B | あり | なし | わからない |
| ④フォンヴィレブランド病 | あり | なし | わからない |
| ⑤後天性血友病 A | あり | なし | わからない |

●止血機能異常症の治療について

質問 5. 貴院では、搬送された患者に止血機能異常症の合併があると判明した場合、止血治療に用いる以下の製剤の在庫が常備されていますか？

- | | | |
|--|----|----|
| ①半減期標準型凝固第 VIII 因子製剤
(クロスエイト M、アドベイト、コバールトリイ、ノボエイト、ヌーイック、
コンファクト F、コンコエイト HT など) | あり | なし |
| ②半減期延長型凝固第 VIII 因子製剤
(イロクテイト、アディノベイト、エイフスチラ、ジビイなど) | あり | なし |
| ③半減期標準型凝固第 IX 因子製剤
(ノバクト M、クリスマシン M、ベネフィクス、PPSB-HT など) | あり | なし |
| ④半減期延長型凝固第 IX 因子製剤
(オルプロリクス、イデルビオン、レフィキシアなど) | あり | なし |
| ⑤von Willebrand 因子含有凝固第 VIII 因子製剤 (コンファクト F) | あり | なし |
| ⑥遺伝子組換えヒト von Willebrand 因子製剤(ボンベンディ) | あり | なし |
| ⑦活性型凝固第 VII 因子製剤 (ノボセブン HI) | あり | なし |
| ⑧乾燥人血液凝固因子抗体迂回活性複合体 (ファイバ) | あり | なし |
| ⑨乾燥濃縮人血液凝固第 X 因子加活性化第 VII 因子製剤 (バイクロット) | あり | なし |

⑩乾燥濃縮人プロトロンビン複合体製剤（ケイセントラ）	あり	なし
⑪凝固第 XIII 因子製剤 （フィブログミン、ノボサーティーンなど）	あり	なし
⑫フィブリノゲン製剤（フィブリノゲン HT）	あり	なし

質問 6. 貴院では、低フィブリノゲン血症等の止血治療に用いるクリオプレシピテートを新鮮凍結血漿から作成することは可能ですか？可能な場合は常時一定量のクリオプレシピテートを在庫していますか？

- ①作成可能・在庫あり
- ②作成可能・在庫なし
- ③作成不可能

質問 7. 貴院では、凝固因子欠乏時の補充に使用する新鮮凍結血漿は在庫していますか？

- ①在庫あり
- ②在庫なし

質問 8. 貴院では、止血機能異常症が搬送・受診された際に、その止血管理について対応できる医師はいますか？

- ①救急対応をする部署に止血管理が可能な医師がいる。
- ②救急対応をする部署に止血管理が可能な医師はいないが、院内の他の診療科に相談できる医師がいる。
- ③院内に止血管理について相談できる医師はいないが、問い合わせや相談・紹介ができる他の施設・医師を知っている。
- ④止血機能異常症の止血管理について問い合わせ・相談・紹介できる他の施設・医師を知らない。

質問 9. 一部の製薬会社は、休日や夜間でも医療機関から直接薬剤の注文を受け付けるシステムがあり、通常の業務時間外でも医療機関に薬剤を配送することが可能です。貴院では、止血機能異常症の治療に必要な薬剤の採用がない場合、このようなシステムを利用することによって、緊急で薬剤を受け取ることができれば、院内の手続きなどを経て使用可能となるまでどのくらい時間が掛かりますか？

- ①供給されればすぐに使用可能。
- ②おおむね 24 時間以内に使用可能。
- ③2 日以内には使用可能。
- ④使用可能になるまで 3 日以上かかる。
- ⑤わからない。

質問 10. 血友病やフォンヴィレブランド病の患者の多くは、凝固因子濃縮製剤を在宅で静脈に自己注射することによって、日常の出血症状の止血管理をしています。貴院に搬送された患者が普段使用している製剤が院内にない場合、患者・家族がその製剤を持参すれば、貴院で使用して止血治療を行うことは可能ですか？

①他施設で処方された製剤であっても、持参した製剤を使用して止血治療を行うことは可能。

②自施設で処方された物であれば、持参した製剤を使用して止血治療を行うことは可能だが、他の施設で処方された製剤を使用するのは問題がある。あるいは不可能。

③処方した施設が自施設か他施設かは関係なく、持参した製剤を使用して止血治療を行うのは問題がある。あるいは不可能。

②③と回答された場合、その理由を以下にご記載ください。

質問 11. 貴院の救急対応をする部署において、過去に止血機能異常症の患者が搬送され、治療を行うに当たって問題・不都合生じた実例がありましたら、差し支えない範囲で以下に状況をご教示下さい。

●HIV 感染症に関する対応について

質問 12. 救急搬送された患者が HIV 陽性（他院での HIV 感染症・AIDS 診療経験なし）と判明した場合、貴院ではどのように対応していますか？

① 自施設はエイズ治療拠点病院ではないので、搬送された原因疾患が HIV 感染症に関連するかどうかに関連無く、HIV 感染症の治療をしているエイズ治療拠点病院等に転院をお願いする。

② 自施設はエイズ治療拠点病院ではないので、搬送された原因が HIV 感染症に関連がない疾患であれば自施設で治療するが、関連があるものであればエイズ治療拠点病院等に転院をお願いする。

③ 自施設はエイズ治療拠点病院ではないが、搬送された原因疾患が HIV 感染症に関連するかどうかに関連無く自施設で治療し、目処がついてからエイズ治療拠点病院等に紹介する。

④ 自施設はエイズ治療拠点病院だが、搬送された原因疾患が HIV 感染症に関連するかどうかに関連無く、経験の豊富な別のエイズ治療拠点病院等に転院をお願いする。

⑤ 自施設はエイズ治療拠点病院だが、搬送された原因が HIV 感染症に関連がない疾患であれば自施設で、関連があるものであれば経験の豊富な別のエイズ治療拠点病院等

に転院をお願いする。

- ⑥ 自施設はエイズ治療拠点病院なので、搬送された原因疾患が HIV 感染症に関連するかどうかに関連無く自施設で治療する。

①または④と回答された場合、その理由を以下にご記載ください。

質問 13. 救急搬送された患者が、他院で HIV 感染症の治療を受けていることが判明した場合、貴院ではどのように対応されていますか？（搬送された原因疾患が HIV とは関連がない場合）

- ① 患者が HIV 感染症の治療をしている病院に転院をお願いする。
- ② 患者が HIV 感染症の治療薬を持っていれば（家族が持参すれば）、それを使用しながら搬送された原因の疾患を治療する。
- ③ 自施設で患者が使用している HIV 感染症治療薬を購入し、それを使用しながら搬送された原因の疾患を治療する。
- ④ 治療薬は入院の間中断し、搬送された原因の疾患を治療する。

①と回答された場合、その理由を以下にご記載ください。

質問 14. 貴院の救急対応をする部署において、過去に HIV 感染症の患者が搬送され、治療を行うに当たって問題・不都合生じた実例がありましたら、差し支えない範囲で以下に状況をご教示下さい。

質問 15. 止血機能異常症の救急診療をより良くするためのご意見・提案がありましたら、以下にご記入下さい。

質問 16. HIV 感染症の救急診療をより良くするためのご意見・提案がありましたら、以下にご記入下さい。

1-3. 止血機能異常症患者の救急対応時の製剤供給と薬剤師の関わりに関するアンケート調査(2023 年)

概要：

救急科専門医指定施設および血友病診療連携部録拠点病院・中核拠点病院合計566施設の薬剤部にアンケートを送付し、290施設から回答を得た（回収率51.2%）。

血友病・von Willebrand病以外の止血機能異常症の止血治療に用いる製剤（プロトロンビン複合体製剤、フィブリノゲン製剤、第XIII因子製剤）は、いずれも半数以上の施設に在庫があった。一方、血友病・VWD治療製剤（第VIII、第IX因子製剤、バイパス製剤、von Willebrand因子含有製剤）、25～50%の施設にしか在庫がなく、特に非血友病拠点病院においてこれらの製剤を在庫している施設は20%（以下）であった。すなわち、非血友病拠点病院に搬送された患者の大部分は、必要な製剤による治療が受けられない状況となっている。

血友病・von Willebrand病の止血治療製剤の在庫がない理由には、「定期的に処方される患者がいらない」が最も多く、次いで「医師から在庫して欲しいとの依頼がない」であった。在庫の配置が難しい理由については、「高薬価であるため在庫のリスクが高い」、「返品できない、もしくは返品できないかもしれない」、「定期的に処方が出ない」がそれぞれ85～90%と同程度であった。

一部の製薬会社の製剤には、緊急性を要する場合、休日や夜間等の業務時間外でも医療機関からメーカーが直接製剤の注文を受け付け、卸から納品するシステムや、卸業者間で製剤を融通し、納品するシステム等、発注可能となる時間を短縮できるシステムがあるが、これらについて知っている施設の割合はいずれも3割程度であった。

目的：

血友病等の止血機能異常症では、出血時を中心とした緊急処置時に専門的治療や治療薬が必要であるが、2022年度の日本救急医学会救急科専門医指定施設（救急施設）551施設、血友病診療連携委員会ブロック拠点病院・地域中核病院（血友病拠点病院）97施設の医師に対するアンケート調査では、救急施設における止血異常症の診療経験や治療製剤の在庫が一部の施設に限られることが確認された。

そこで本年度は、これらの製剤について、より正確な採用、在庫頻度と、採用、在庫が少ない理由、および緊急時の製剤の入手、流通に関する問題点等を把握するために、同施設の薬剤部に対して、アンケート調査を実施した。

方法：

全国の救急施設 551 施設、血友病拠点病院 97 施設、合計 566 施設（82 施設は重複）に対し添付のアンケートを送付し、郵送または WEB 入力により回答を回収した。一部の回答は血友病拠点病院と、そうではない救急施設（非血友病拠点病院）に分けて解析した。血友病拠点病院 97 施設中、救急施設ではない施設は 15 施設しかいないため、救急施設、非救急施設に分けた解析はしていない。

結果：

合計 290 施設からの回答が得られた。(回収率：51.2%)

回答があった救急施設は 281 施設、血友病拠点病院は 64 施設で、55 施設は重複しており、非血友病拠点病院が 226 施設、非救急施設は 9 施設であった。

1. 止血機能異常症の止血治療に用いる製剤の採用・在庫

1-1-1. 血友病・von Willebrand 病以外¹⁾の主に後天性凝固因子欠乏に用いる凝固因子製剤
血友病・VWD 以外の（主として）後天性凝固異常症の治療に用いる製剤については、いずれも 60～80%の施設で採用・在庫がある。(図 1)

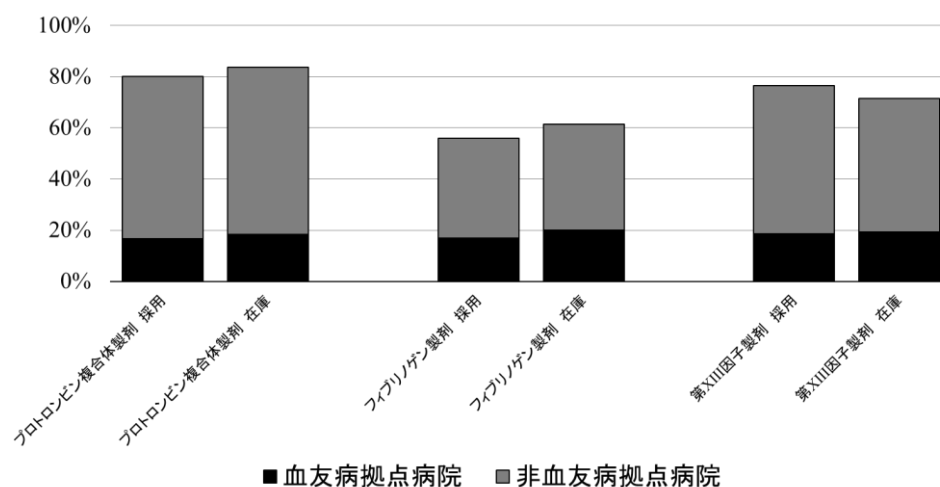


図 1. 後天性凝固因子欠乏に用いる凝固因子製剤 各製剤・各規格の採用・在庫 (n=290)

血友病拠点病院と非血友病拠点病院での採用・在庫頻度の比較では、プロトロンビン複合体製剤は採用・在庫ともに頻度はほぼ同じ（採用：血友病拠点病院 75.0%、非血友病拠点病院 81.4%・在庫：血友病拠点病院 82.8%、非血友病拠点病院 84.1%）であったが、フィブリノゲン製剤は採用・在庫ともに血友病拠点病院が非血友病拠点病院よりも採用で 25%、在庫で 35%以上多く（採用：血友病拠点病院 76.6%、非血友病拠点病院 50.0%・在庫：血友病拠点病院 90.6%、非血友病拠点病院 53.1%）、第 XIII 因子製剤は血友病拠点病院が非血友病拠点病院よりも採用で 10%、在庫で 20%程度多かった（採用：血友病拠点病院 84.4%、非血友病拠点病院 74.3%・在庫：血友病拠点病院 87.5%、非血友病拠点病院 66.8%）。(図 2)

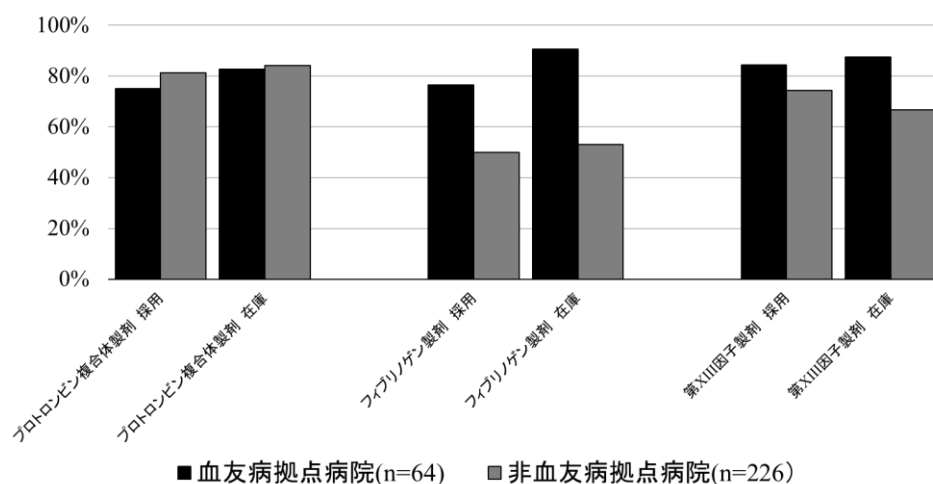


図 2. 後天性凝固因子欠乏に用いる凝固因子製剤 施設別各製剤の採用・在庫頻度

1-1-2. 止血機能異常症の止血治療に用いる製剤（血友病・von Willebrand 病治療製剤）一方、血友病・VWD 治療製剤の採用・在庫のある施設は、第 VIII 因子（FVIII）製剤が採用 58.6%、在庫 49.7%、第 IX 因子（FIX）製剤が採用 35.2%、在庫 30.7%、バイパス止血（Bypass）製剤が採用 32.4%、在庫 24.8%、von Willebrand 因子含有（VWF）製剤が採用 42.2%、在庫 24.8%であった（図 3）

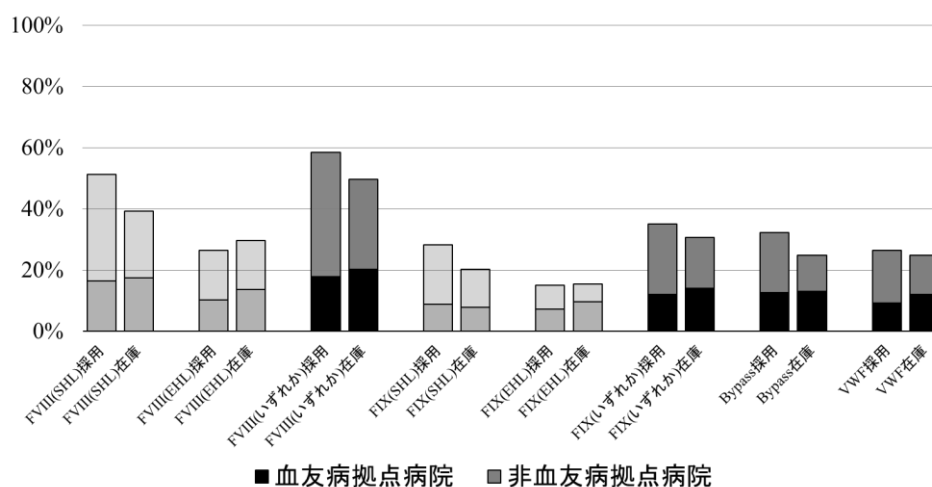


図 3. 血友病・VWD 治療製剤の採用・在庫施設（n=290）

血友病拠点病院と非血友病拠点病院での採用・在庫頻度の比較では、いずれの製剤も血友病拠点病院と非血友病拠点病院の間に大きな差があり、FVIII 製剤は採用：血友病拠点病院 81.3%、非血友病拠点病院 52.2%・在庫：血友病拠点病院 92.2%、非血友病拠点病院 37.6%、FIX 製剤は採用：血友病拠点病院 54.7%、非血友病拠点病院 29.6%・在庫：血友病拠点病院 64.1%、非血友病拠点病院 21.2%、Bypass 製剤は採用：血友病拠点病院 57.8%、非血友病拠点病院 25.2%・在庫：血友病拠点病院 59.4%、非血友病拠点病院

15.0%、VWF 製剤は採用：血友病拠点病院 42.2%、非血友病拠点病院 22.1%・在庫：血友病拠点病院 54.7%、非血友病拠点病院 16.4%であった。(図 4)

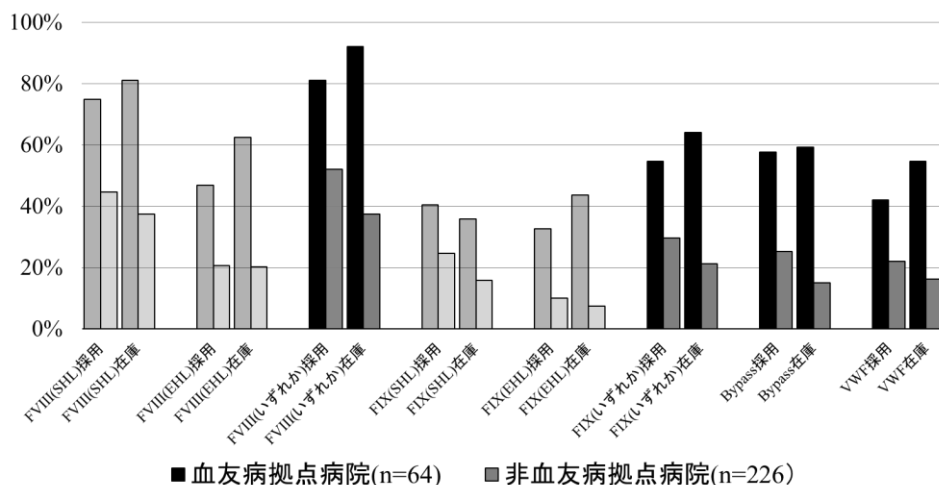


図 4. 血友病・VWD 治療製剤の採用・在庫施設 施設別各製剤の採用・在庫頻度

血友病・VWD 治療製剤には多数の種類、規格があり、今回調査した 2023 年 10 月時点で、FVIII 製剤は、半減期標準型 (SHL) 7 種類 33 規格、半減期延長型 (EHL) 5 種類 30 規格、合計 12 種類 63 規格、FIX 製剤は、半減期標準型 (SHL) 4 種類 11 規格、半減期延長型 (EHL) 3 種類 14 規格、合計 7 種類 25 規格、Bypass 製剤は 3 種類 5 規格、VWF 製剤は 2 種類 4 規格であった。

このため、各施設における各製剤・各規格の採用、在庫は広く分散しており、特定の製剤の特定の規格を採用、在庫している施設は、大部分が 10%以下であった。(図 5～8)

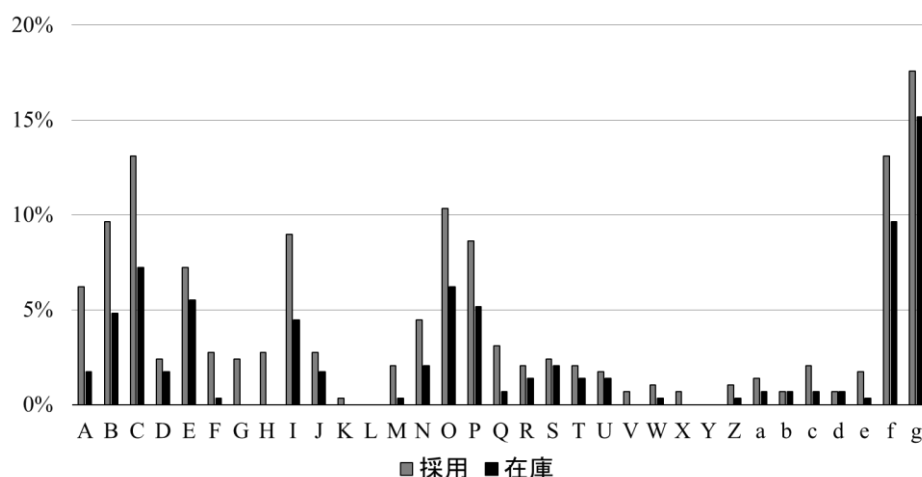


図 5. FVIII (SHL) 製剤の各製剤・各規格の採用・在庫施設 (n=290)

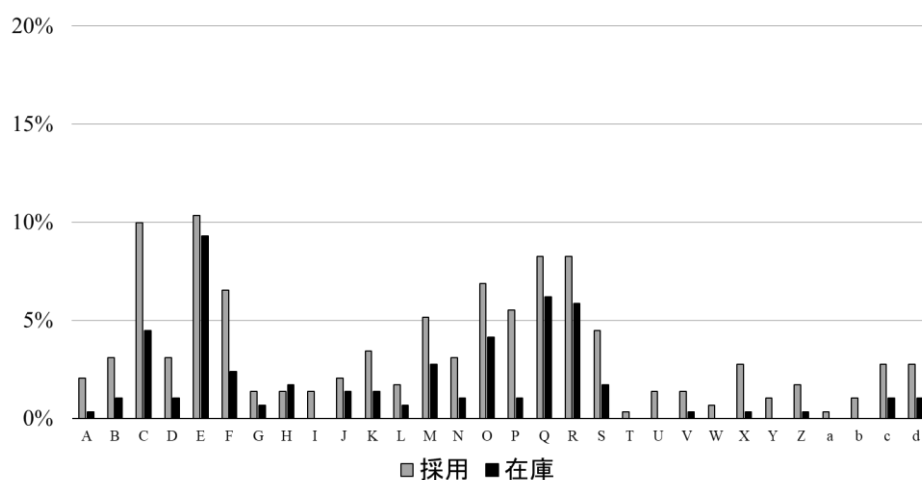


図 6. FVIII (EHL) 製剤の各製剤・各規格の採用・在庫施設 (n=290)

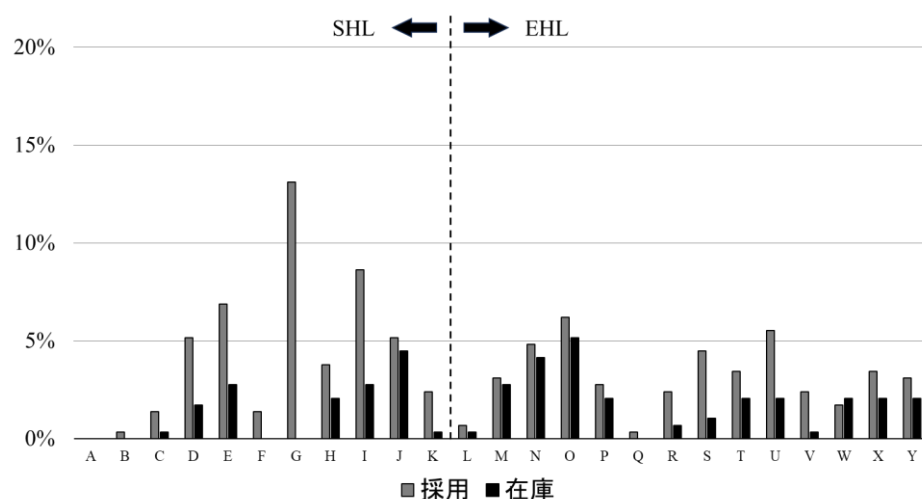


図 7. FIX (SHL・EHL) 製剤の各製剤・各規格の採用・在庫施設 (n=290)

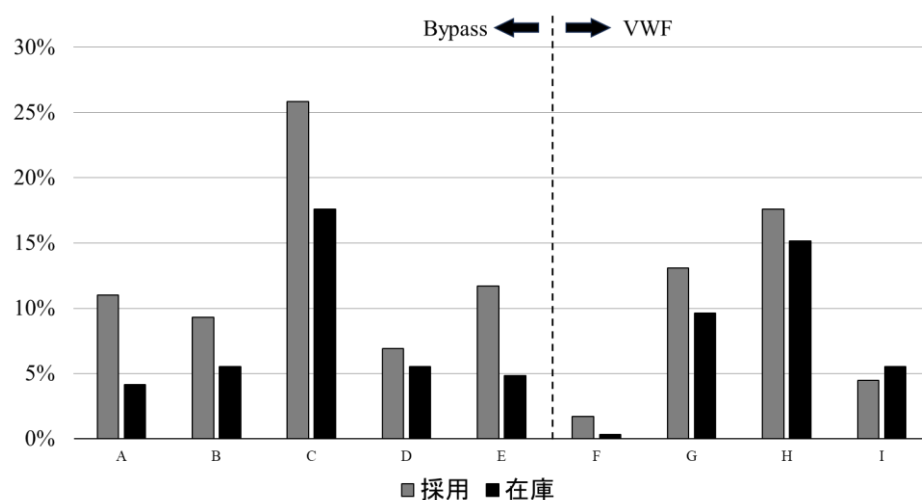


図 8. Bypass 製剤・VWF 製剤の各製剤・各規格の採用・在庫施設 (n=290)

1-2. 血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫がない理由（複数回答可）

血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫がない理由（複数回答）については、「定期的に処方される患者がいらない」を挙げた施設が最も多く（82.7%）、次いで「医師から在庫して欲しいとの依頼がない」（69.2%）、「購入経験がない」（53.8%）を挙げた施設が多かった。（図 9）

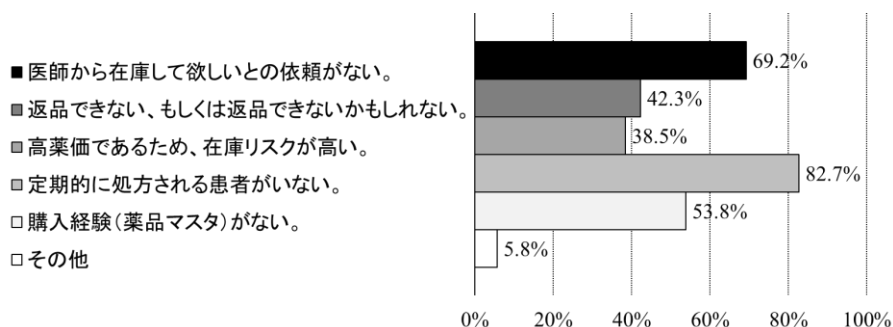


図 9. 血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫がない理由（n=52 複数回答）

1-3. 医師から緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤について在庫の配置依頼があった場合の対応可否

73.3%の施設では、医師からの要望があれば、血友病・von Willebrand 病治療製剤を（一部検討の上）配置が可能であり、97.9%の施設では緊急時に購入することが可能であった。（図 10）

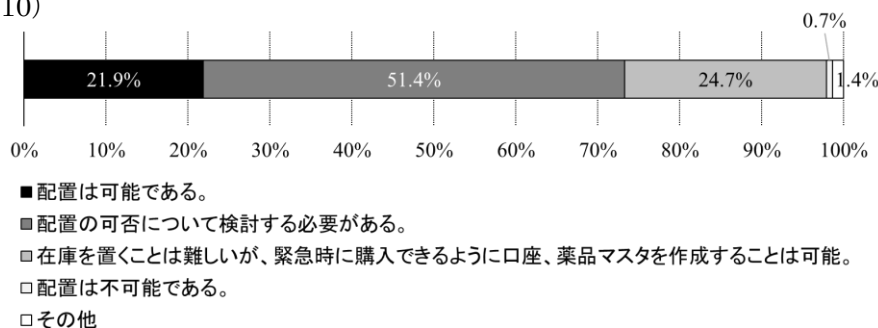


図 10. 医師から緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫配置依頼があった場合の対応可否（n=288）

1-4. 緊急対応用の在庫の配置について、その可否の決定に関わる担当者（複数回答可）

緊急対応用の在庫の配置についての決定に関わる担当（複数回答）は薬剤部が 88.9%、ついで診療部長が 60.8%であった。その他の自由記載欄には、薬事委員会、薬事審議（委員）会、薬剤管理委員会等の委員会を挙げた施設が 43 施設（14.9%）あった。（図 11）

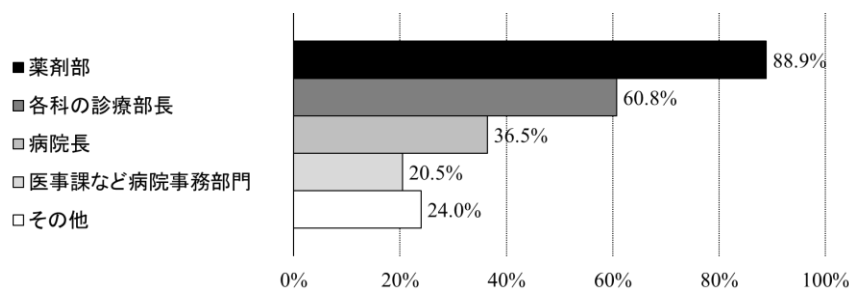


図 11. 緊急対応用の在庫の配置についての決定に関わる担当
(n=288 複数回答)

1-5. 緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤について在庫の配置が難しい理由

緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫配置が難しい理由（複数回答）は、「高価であるため、在庫リスクが高い」「返品できない、もしくは返品できないかもしれない」「定期的に処方が出ない」を挙げた施設がいずれも 90%前後で、その他の理由はほとんど記載がなかった。（図 12）

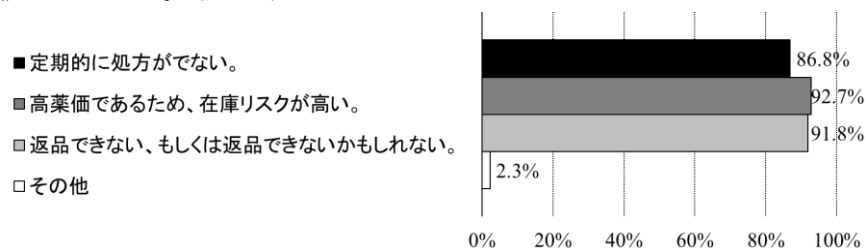


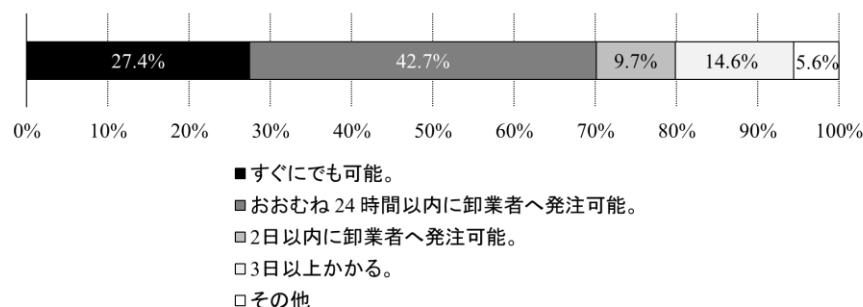
図 12. 緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫配置が難しい理由
(n=220 複数回答)

2. 未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬の緊急購入について

2-1. 未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬の発注可能となる日数

未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬の発注可能となる日数は、日勤帯であれば 70.1%、夜勤帯でも 52.1%の施設が 24 時間以内に発注可能であるが、その他の自由記載欄には、院内の手続き、あるいは卸の在庫の有無、依頼曜日、過去の購入歴などによって、日数が左右されるとの記載が見られた。特に卸に在庫については、在庫があれば 24 時間以内に入手できるが、在庫がなければ 7 日程度必要との記載が見られた。（図 13）

日勤帯 (n=288)



夜勤帯 (n=286)

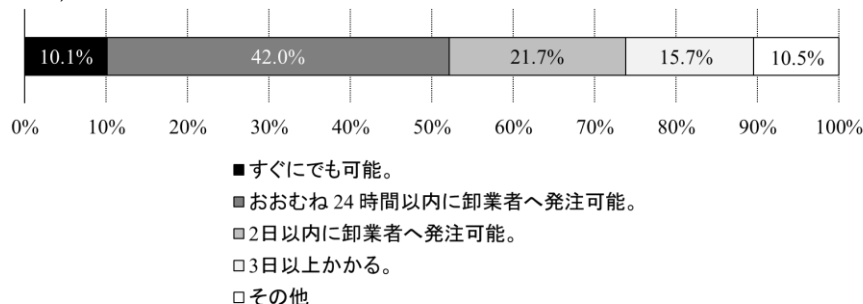


図 13. 未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬の発注可能となる日数

2-2. 卸業者へ発注可能となるまでに時間を要する理由（複数回答可）。

卸業者へ発注可能となるまでに時間を要する理由（複数回答）については、卸業者から納品までの配送時間が最も多く、電子カルテへのマスタ登録、卸業者の選定、責任者の決裁、処方希望医師からの書類提出など院内の手続きを挙げる施設も半数以上あった。（図 14）

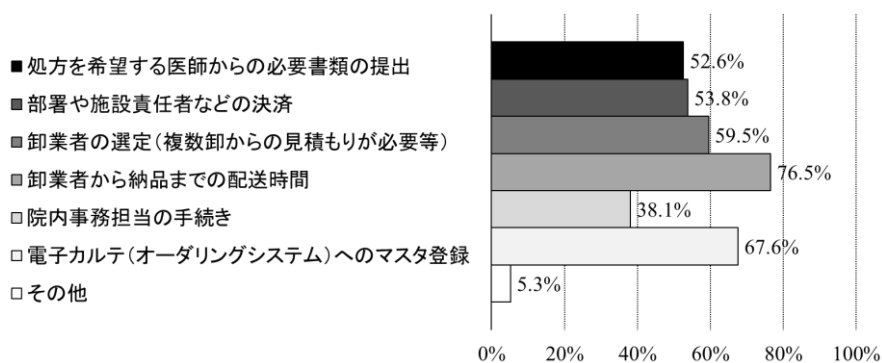
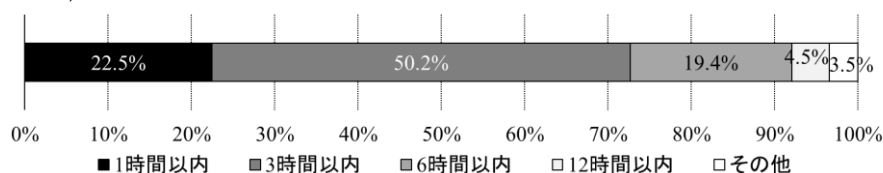


図 14. 発注可能になるまでに時間を要する理由（n=247 複数回答）

2-3. 普段薬剤を納品している卸業者の支店に在庫がある場合、急配にかかる時間

普段薬剤を納品している（取引のある）卸業者の支店に在庫がある場合、急配にかかる時間は日勤帯では 72.7%が 3 時間以内、夜勤帯でも 69.4%が 6 時間以内に急配が可能であった。（図 15）

日勤帯（n=289）



夜勤帯（n=285）

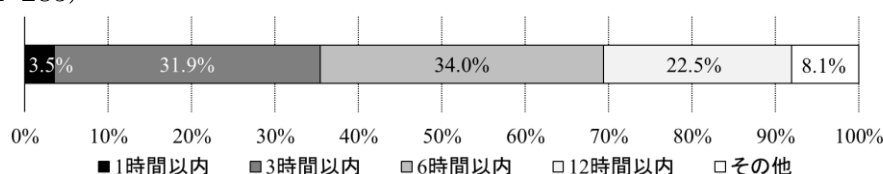


図 15. 卸業者の支店に在庫がある場合の急配にかかる時間

3. 血友病・von Willebrand 病治療薬の流通について

3-1. 緊急時に卸から直接納品するシステムの認知

血友病治療に使用する以下の凝固因子製剤に関しては、夜間や休日などの業務時間外でも、下記の製剤はメーカーに直接発注することで製剤が供給される場合がある。

バイパス止血製剤

・ノボセブン HI 静注用シリンジ[®]（ノボ ノルディスクファーマ）

ノボケア相談室

月曜日から金曜日（祝日・会社休日を除く）

TEL : 0120-180363

夜間及び土日・祝日・会社休日

TEL : 0120-359516

これについて知っていた施設は 30.7%であり、多くの施設では認知されていないことが確認された。（図 16）

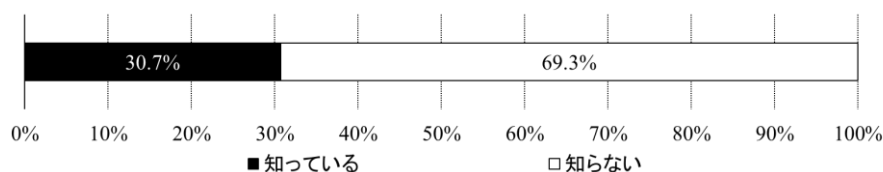


図 16. 緊急時に卸から直接納品するシステムの認知（n=290）

3-2,3 直接納品するシステムを用いた発注の可否と、それを利用した場合に卸業者へ発注可能となる時間は短縮されるか

この直接納品するシステムを利用した発注が「可能」と回答した施設は 51.7%（150 施設）で、34.1%（99 施設）は「どちらとも言えない」、14.1%（41 施設）は「不可能」であった。（図 17）

「どちらとも言えない」と回答した 99 施設におけるその理由（n=94、複数回答）は、35.1%（33 施設）が判断不可・困難、30.9%（29 施設）が本システムについて不明な点がある、18.1%（17 施設）が契約・卸関連の問題、16.0%（15 施設）が要検討・確認・承認であった。

本システムの利用が「可能」と回答した 150 施設のうち、107 施設（71.3%）は、これを利用した場合、「卸業者へ発注可能となる時間は短縮されると思う」と回答したが、28.7%（43 施設）はそう思わないと回答した。

「発注時間は短縮されないと思う」と回答した 43 施設におけるその理由（n=43、複数回答）は、書類手続き、委員会などの承認、マスタ登録など院内の要因を挙げた施設が 37.2%（16 施設）、卸の在庫、病院の地理的要因など院外の要因を挙げた施設が 37.2%（16 施設）であった。（図 18）

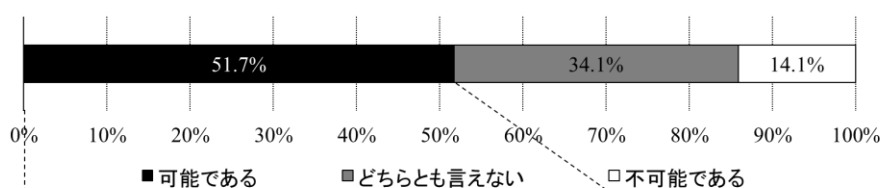


図 17. 直接納品するシステムを用いた発注の可否
(n=290)

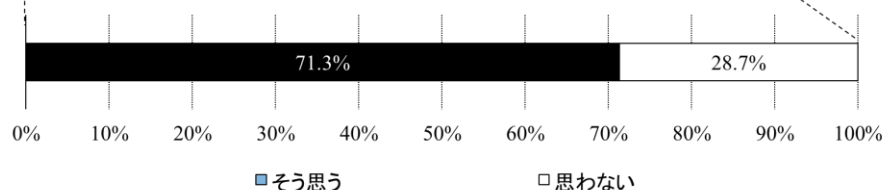


図 18. 直接納品するシステムを用いた場合、
卸業者へ発注可能となる時間は短縮されると思うか
(n=150)

3-4. 卸業者間で製剤を融通し、納品するシステムの認知

また、以下の凝固因子製剤に関しては、卸業者間で製剤を融通し、納品するシステム（製剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合は、そこから製剤を提供するシステム等）があり、下記の医薬品卸売業者に発注することで製剤が供給される場合がある。

第 VIII 因子製剤

- ・ヌーイック[®]（藤本製薬）
各スズケングループ担当支店に問い合わせ
- ・エイフスチラ[®]（CSL ベーリング）
北海道：(株)モロオ、九州：富田薬品(株)、その他の地域：アルフレッサ グループ
会社に問い合わせ
- ・アドベイト静注用キット[®]（250 単位のみ 武田薬品工業）
メディカルグループに取引のある病院
平日 8:00～17:00：SPLine 株式会社 TEL：03-3562-8300
平日 17:00～翌 8:00 土・日・祝 24 時間：コールセンター TEL：0120-435-195

第 IX 因子製剤

- ・イデルビオン[®]（CSL ベーリング）
北海道：(株)モロオ、九州：富田薬品(株)、その他の地域：アルフレッサ グループ
会社に問い合わせ

バイパス止血製剤

- ・ファイバ静注用 1000[®]（武田薬品工業）
メディカルグループに取引のある病院
平日 8:00～17:00：SPLine 株式会社 TEL：03-3517-5508
平日 17:00～翌 8:00 土・日・祝 24 時間：コールセンター TEL：0120-185-268
Takeda Medical Site：<https://www.takedamed.com/page.jsp?id=1048449>
- ・バイクロット[®]（KM バイオロジクス）
各スズケングループ担当支店に問い合わせ

これについて知っていた施設も 30.7%であり、多くの施設では認知されていないことが確認された。（図 19）

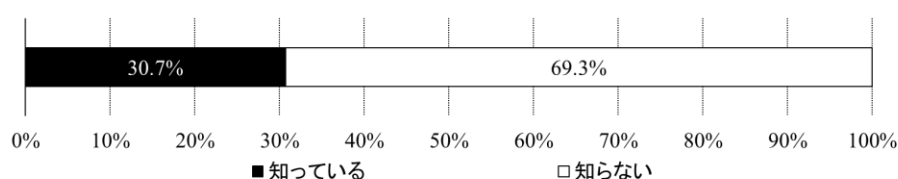


図 19. 卸業者間で製剤を融通し、納品するシステムの認知（n=290）

3-5.6. 卸業者間で製剤を融通し、納品するシステムを用いた発注の可否と、それを利用した場合に卸業者へ発注可能となる時間は短縮されるか

この卸業者間で製剤を融通し納品するシステムを利用した発注が「可能」と回答した施設は 59.0%（171 施設）で、30.0%（87 施設）は「どちらとも言えない」、11.0%（32 施設）は「不可能」であった。（図 20）

「どちらとも言えない」と回答した 87 施設におけるその理由（n=86、複数回答）は、37.2%（32 施設）が本システムについて不明な点がある、24.4%（21 施設）が要検討・確認・承認、24.4%（21 施設）が契約・卸関連の問題、11.6%（10 施設）が判断不可・困難であった。

本システムの利用が「可能」と回答した 171 施設のうち、133 施設（77.8%）は、これを利用した場合、「卸業者へ発注可能となる時間は短縮されると思う」と回答したが、22.2%（38 施設）はそう思わないと回答した。（図 21）

「発注時間は短縮されないと思う」と回答した 38 施設におけるその理由（n=38、複数回答）は、書類手続き、委員会などの承認、マスタ登録など院内の要因を挙げた施設が 52.6%（20 施設）、卸の在庫、病院の地理的要因など院外の要因を挙げた施設が 23.6%（9 施設）であった。

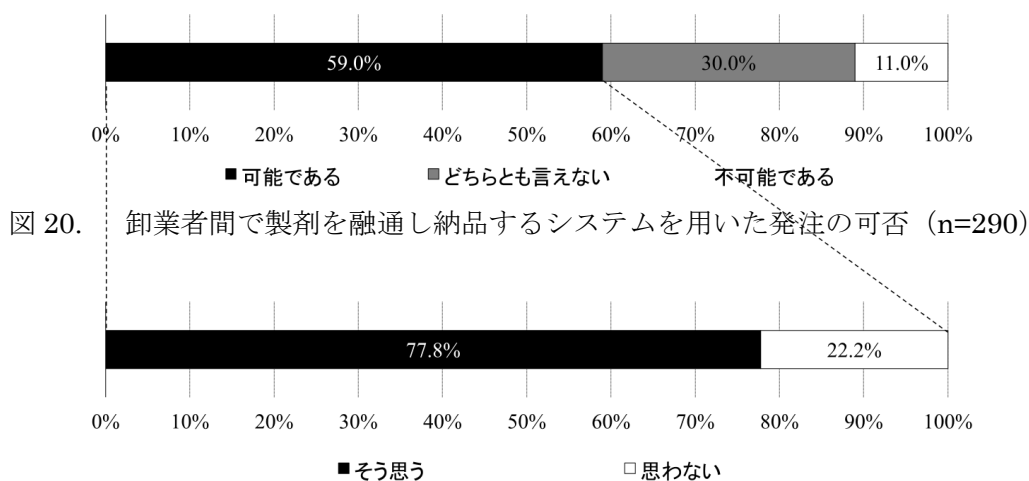
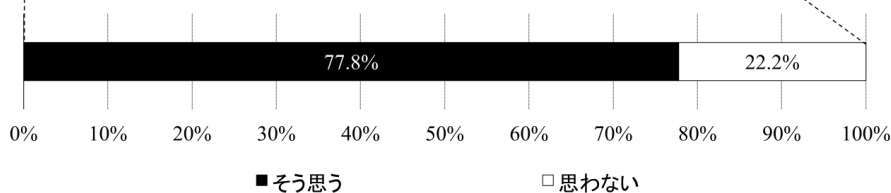


図 21. 卸業者間で製剤を融通し納品するシステムを用いた場合、卸業者へ発注可能となる時間は短縮されると思うか（n=172）



3-7. 小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムの認知

一部の製剤メーカーや卸業者は、小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステム（例：ノボ ノルディスク ファーマ株式会社のサルム、株式会社スズケンのキュービクス、アルフレッサ株式会社のノヴァム等）を提供しており、これを導入すると使用期限が近づいた製剤を定期的に入れ替えてもらえるため、使用しなかった製剤の廃棄はなくなるが、「既に導入済み」あるいは「知っている」と回答した施設が 66.5%であり、これについては、比較的多くの施設に認知されている。

(図 22)

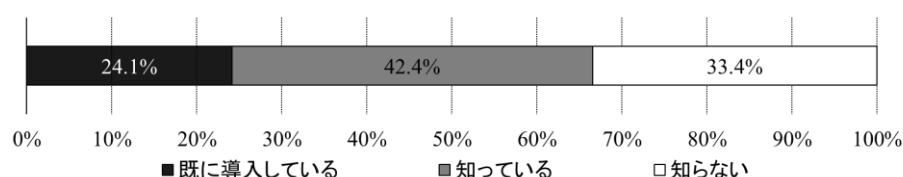


図 22. 小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムの認知 (n=290)

3-8,9. 新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムを導入して、常に院内に血友病治療薬を配備することの可否と、その導入を検討しようと思うか

本システムを利用して製剤を配備することが「可能」と回答した施設は 44.5% (129 施設) で、「どちらとも言えない」が 39.7% (115 施設)、「不可能」は 15.9% (46 施設) であった。

(図 23)

「どちらとも言えない」と回答した 115 施設におけるその理由 (n=115、複数回答) は、24.3% (28 施設) が設置スペース・電源等の問題、20.9% (24 施設) がコスト、16.5% (19 施設) が要検討・確認・承認、13.0% (15 施設) が実績・前例・需要がない、7.0% (8 施設) が契約・卸の問題、5.2% (6 施設) が在庫管理の問題、4.3% (5 施設) が不明な点がある、同じく 4.3% (5 施設) 薬品・品目の問題であった。

本システムを利用して製剤を配備することが「可能」と回答した 44.5% (129 施設) のうち、92 施設 (71.3%) は導入を「検討しようと思う」と回答したが、36 施設 (27.9%) は「検討しようと思わない」と回答した。

「検討しようと思わない」と回答した 36 施設におけるその理由 (n=35、複数回答) は、55.6% (20 施設) が需要がない、設置スペース・電源等の問題が 14.3% (5 施設)、コストが 11.8% (4 施設) であった。(図 24)

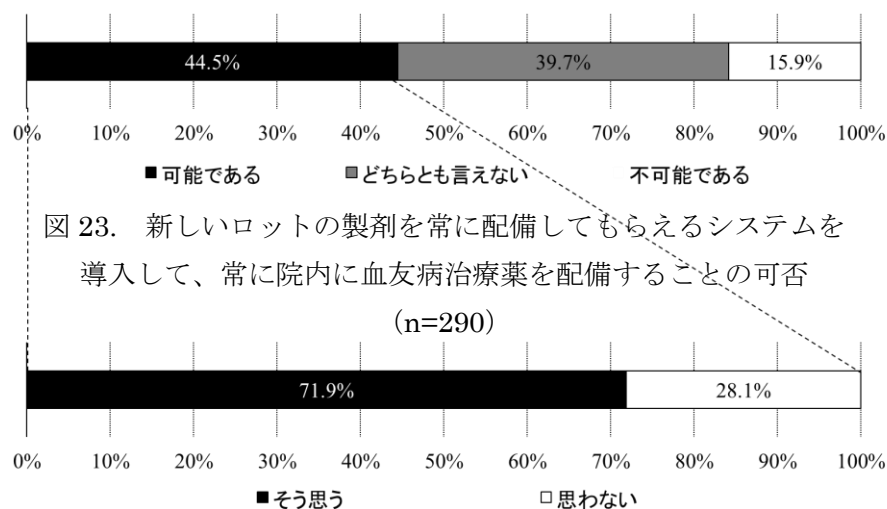


図 23. 新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムを導入して、常に院内に血友病治療薬を配備することの可否 (n=290)

図 24. 新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムの導入を検討しようと思うか (n=128)

4. 医薬品卸業者について

4-1. 購入契約を行っている医薬品卸業の数

医薬品の購入契約を行っている医薬品卸業者はほとんどの施設で3社以上であった。(図 25)

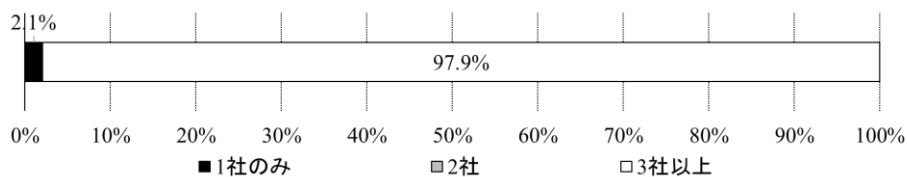


図 25. 施設で購入契約を行っている医薬品卸業者の数 (n=289)

4-2. 緊急購入が必要な製剤が、購入契約を行っていない医薬品卸業者の取り扱いの場合の対応

緊急購入が必要な製剤が、購入契約を行っていない医薬品卸業者の取り扱いの場合、41.3%の施設が「急遽、新たに当該卸から購入可能となるよう手配する」で、43.1%の施設は「現在、契約している卸に相談する」であった。一部(5.6%)は契約していない卸業者からの購入は不可能であった。(図 26)

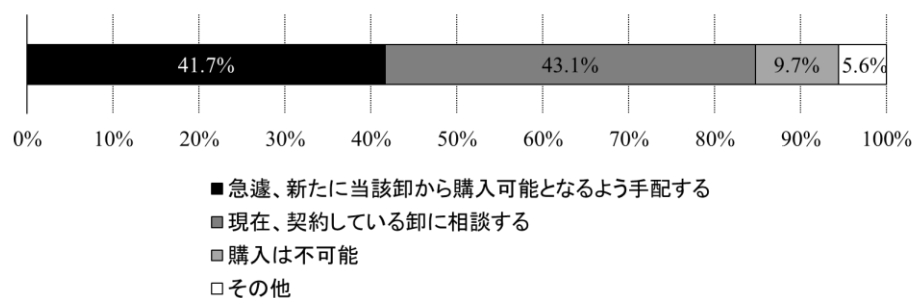


図 26. 緊急購入が必要な製剤が、購入契約を行っていない
医薬品卸業者の取り扱いの場合の対応 (n=288)

5. 救急担当薬剤師、血友病・von Willebrand 病関連の研修会受講について

5-1. 救急担当の薬剤師がいるか

救急担当の薬剤師については、44.5%の施設で「いる」、55.5%の施設は「いない」であった。(図 27)

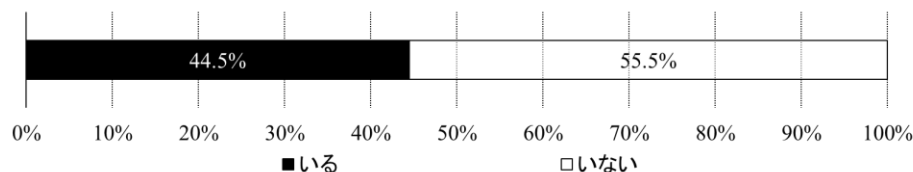


図 27. 救急担当の薬剤師がいるか (n=290)

5-2. 薬剤部（科）内で 2 年以内に血友病・von Willebrand 病の講習会、勉強会を受講された薬剤師はいるか

過去 2 年以内に薬剤部（科）内で 2 年以内に血友病・von Willebrand 病に関する講習会、勉強会を受講された薬剤師は、23.2%の施設で「いる」、76.8%の施設は「いない」であった。(図 28)

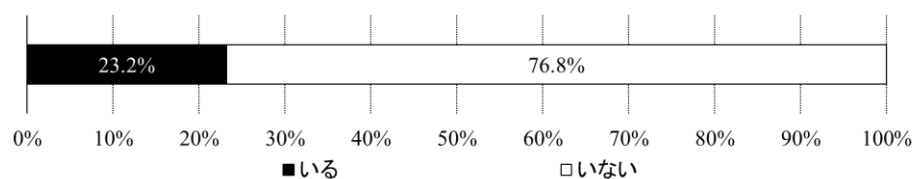


図 28. 薬剤部（科）内で 2 年以内に血友病・von Willebrand 病の
講習会、勉強会を受講された薬剤師はいるか (n=290)

5-3. 講習会への参加希望

条件が合えば、血友病・von Willebrand 病に関する講習会に参加を希望するか、については、20.7%の施設が「希望する」、70.0%の施設が「前向きに検討する」であった。(図 29)

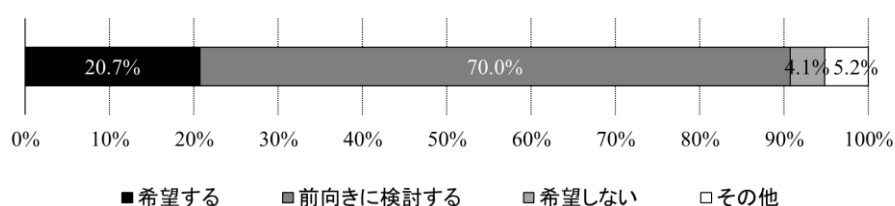


図 29. 講習会への参加希望 (n=290)

6. 輸血製剤の取り扱いの有無

薬剤部で輸血製剤を扱っている施設は 6.2%であった。(図 30)

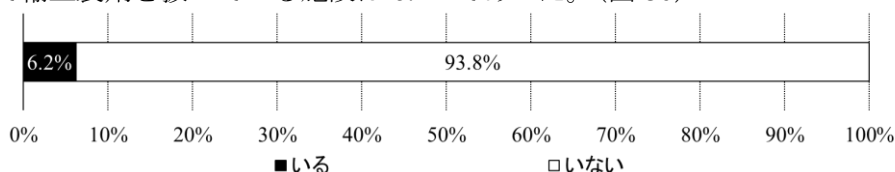


図 30. 輸血製剤を取り扱っているか
(n=290)

考察

本研究班では、2022 年に全国の救急施設の救急担当医および血友病拠点病院の血友病診療医に対して、それぞれ別々にアンケート調査を実施したが、血友病拠点病院の多くが救急施設と重複しており、非血友病拠点病院の救急施設における状況が不明であった。

そこで、今回は救急施設および血友病拠点病院の薬剤部宛にアンケート調査を実施し、血友病拠点病院と非血友病拠点病院における状況の違いを把握するとともに、より正確な製剤の採用・在庫状況を調査することとした。また、血友病や von Willebrand 病の治療に用いる凝固因子製剤の採用、在庫、緊急時の入手、流通に関してもアンケート調査を実施した。

後天性凝固因子欠乏に用いる凝固因子製剤は比較的在庫が多く、血友病拠点病院、非血友病拠点病院に関わらず、半数以上在庫があり、一部は FFP やビタミン K などでも代用可能である。しかしながら、血友病、VWD 治療薬は特に非血友病拠点病院では在庫が少なく、最も多い FVIII 製剤でも 37.6%の施設にしか在庫がない。さらに FIX 製剤、Bypass 製剤、VWF 製剤は 20%前後あるいはそれ以下の施設にしか在庫がない。現状では、凝固因子製剤による治療が必要な止血機能異常症の患者が、心疾患、脳血管疾患、外傷といった合併症により非血友病拠点病院に搬送された場合、凝固因子製剤がすぐには使用できず、止血治療、あるいは手術治療が適切に実施できない可能性がかなり高いと考えられる。今回の調査からも、2022 年度の調査結果と同様、血友病、VWD の患者は緊急時に、血友病拠点病院でスムーズに対応してもらえよう、平時に一度は血友病拠点病院を受診しておくことの重要性が、改めて確認された。

凝固因子製剤は高額である上、保存条件が厳しく（病院においては通常冷所保存）、当面使用する予定のない（使用頻度が極めて少ない）製剤を院内に在庫しておくことは極めて

困難である。さらに、凝固因子製剤には多数の種類・規格があるため、卸であっても複数、多規格の製剤を在庫しておくことは困難である。卸に在庫のないものはメーカーからの取り寄せになるが、通常は週に一度程度しか配送がないため、緊急発注しても病院への入荷は非常に遅くなる場合がある。搬送先の施設に製剤の在庫がない場合の現実的な対応策としては、（在宅自己注射を実施中の患者に限り、）自宅に保存されている凝固因子製剤を搬送先の病院に持ち込んで使用するのが、最も迅速に止血治療を開始できる方法であると考えられ、まずはこれを周知、啓発していく必要があると考えられる。

非血友病拠点病院におけるこれらの状況を改善するためには、各製剤 1 種類、1 規格で良いから院内の手続きを行い、マスタ登録しておく、（卸に在庫があれば）より早く製剤が入手できるようになると考えられる。これによって病院薬剤師に対して緊急時の代替製剤の周知もしやすくなる。この場合、その地域の病院がそれぞれバラバラにマスタ登録をする製剤を決定してしまうと、卸の在庫リスクが上がるため、緊急時用に使用する製剤は、ある程度（例えば FVIII、FIX、VWF 製剤については国産製剤を 1 種類、規格は 1000 単位のみ、Bypass 製剤は併用薬剤の関係で遺伝子組換え活性化第 VII 因子製剤、規格は 5mg に）統一しておく方が、流通が良くなると考えられる。

一方、血友病拠点病院では、非血友病拠点病院よりは遙かに在庫頻度が高く、治療経験のある医師がいる可能性も高くなると推測されることから、血友病、VWD の患者は血友病拠点病院に搬送するシステムを構築する方が、適切な治療が実施できる可能性は高いと考えられる。ただし、FVIII 製剤は 92.2%の施設に在庫があるものの、FIX 製剤、Bypass 製剤、VWF 製剤は 60%前後あるいはそれ以下しか在庫がないため、これについても何らかの対策が必要と考えられる。これについてはメーカーに直接発注できるシステム、卸業者間で製剤を融通し、納品するシステムの周知や、小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえらるシステムの導入を検討いただくことで、迅速な製剤使用が可能となると考えられる。

また、止血治療は普段患者が使っている製剤の同種、同効製剤でも十分可能であるが、多く病院の薬剤師や卸の職員は、凝固因子製剤を扱う頻度が少なく、同種、同効製剤には何があるのかを把握することも難しい。このため、特定の製剤の在庫を尋ねられた際、その製剤の（その規格の）在庫は確認できても、同じ因子を含む他の製剤の在庫があるかどうか、即答できないことが多い。依頼する医師、および依頼を受ける薬剤師、卸の職員に対して、代替の治療薬の在庫が簡単に調べることができる工夫があれば、より早く止血治療を開始できる症例もあると考えられる。

将来的には、室温保存の可能な製剤が開発されれば、在庫管理が大幅に改善されと考えられる。既に在宅自己注射の適応のある凝固因子製剤の多くは、家庭での室温保存が一定期間可能となっており、長期間の室温保存が可能な製剤が、院内でも室温保存可能となれば在庫のハードルは下がると考えられる。

最後に、薬剤部（科）内で 2 年以内に血友病・von Willebrand 病の講習会、勉強会を受講

された薬剤師は一部に限られるが、血友病・von Willebrand 病に関する講習会などがあれば、条件さえ合えば、多くの施設が参加を「希望する」または「前向きに検討する」と回答している。これらの疾患と治療製剤について、救急医療体制の問題点、院内に在庫がないときの対処方法、代替製剤、院内配置に関する工夫などについて、薬剤師向けに講習会を開催することにより、緊急時の製剤供給が少しは改善するかもしれない。

止血機能異常症患者の救急対応時の製剤供給と薬剤師の関わりに関するアンケート調査票

調査実施主体

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班

研究代表者 日笠 聡

兵庫医科大学 血液内科

調査実施機関

株式会社社会情報サービス

厚生労働行政推進調査事業費補助金

「HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究」班

止血機能異常症患者の救急対応時の薬剤供給と薬剤師の関わりに関するアンケート調査

1. 止血機能異常症の止血治療に用いる製剤についてお伺いします。

1-1. 下表に示す止血機能異常症の止血治療に用いる製剤(血友病・von Willebrand 病関連の有無別)の採用の有無およびその分類と採用規格、常時在庫がある場合は数についてご記載ください。

1-1-1. 止血機能異常症の止血治療に用いる製剤（血友病・von Willebrand 病以外）

採用； 1.有り 2.無し

「1.有り」と回答された場合にお答えください

採用されている製剤がありましたら、下記の採用区分のいずれかに○をつけ、常時在庫量をご記載下さい。

製 剤 名	規 格	採 用 区 分	在 庫 量
ケイセントラ静注用	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
ノボサートーン静注用		採用・患者限定・未採用	V
フィブリノゲン HT 静注用		採用・患者限定・未採用	V
フィブロガミン P 静注用		採用・患者限定・未採用	V

1-1-2. 止血機能異常症の止血治療に用いる製剤（血友病・von Willebrand 病治療製剤）

採用； 1.有り 2.無し.

「1.有り」と回答された場合にお答えください

採用されている製剤がありましたら、下記の採用区分のいずれかに○をつけ、常時在庫量をご記載下さい。

製 剤 名	規 格	採 用 区 分	在 庫 量
アドベイト静注用キット	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
アディノベイト静注用キット	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
イスパロクト静注用	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
イデルビオン静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3500	採用・患者限定・未採用	V
イロクテイト静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	750	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V

	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
	4000	採用・患者限定・未採用	V

製 剤 名	規 格	採用 区 分	在 庫 量
エイフスチラ静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	2500	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
オルプロリクス静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
	4000	採用・患者限定・未採用	V
クリスマシンM静注用	400 単位	採用・患者限定・未採用	V
	1000 単位	採用・患者限定・未採用	V
クロスエイト MC 静注用	250 単位	採用・患者限定・未採用	V
	500 単位	採用・患者限定・未採用	V
	1000 単位	採用・患者限定・未採用	V
	2000 単位	採用・患者限定・未採用	V
	3000 単位	採用・患者限定・未採用	V
コンコエイト-HT		採用・患者限定・未採用	V
コパールトリイ静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
コンファクト F 静注用	250 単位	採用・患者限定・未採用	V
	500 単位	採用・患者限定・未採用	V
	1000 単位	採用・患者限定・未採用	V

ジビィ 静注用	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V

製 剤 名	規 格	採用 区 分	在 庫 量
ヌーイック 静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	2500	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
	4000	採用・患者限定・未採用	V
ノボエイト 静注用	250	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	1500	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
ノボセブン 静注用	1mg シリンジ	採用・患者限定・未採用	V
	2mg シリンジ	採用・患者限定・未採用	V
	5mg シリンジ	採用・患者限定・未採用	V
ノバクト M 静注用	500 単位	採用・患者限定・未採用	V
	1000 単位	採用・患者限定・未採用	V
	2000 単位	採用・患者限定・未採用	V
バイクロット配合静注用		採用・患者限定・未採用	V
PPSB-HT	200	採用・患者限定・未採用	V
	500	採用・患者限定・未採用	V
ファイバ 静注用	1000	採用・患者限定・未採用	V
ベネフィクス 静注用	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V
	3000	採用・患者限定・未採用	V
ヘムライブラ皮下注	30mg	採用・患者限定・未採用	V
	60mg	採用・患者限定・未採用	V

	90 mg	採用・患者限定・未採用	V
	105 mg	採用・患者限定・未採用	V
	150 mg	採用・患者限定・未採用	V
ボンベンディ静注用	1300	採用・患者限定・未採用	V
レフィキシア静注用	500	採用・患者限定・未採用	V
	1000	採用・患者限定・未採用	V
	2000	採用・患者限定・未採用	V

1-2. 1-1-2 で 血友病・von Willebrand 病治療製剤の採用「無し」とご回答頂いた方にお伺いします。

1-2-1. 血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫がない理由について該当するものにチェックを入れてください（複数回答可）。

複数ある場合は理由の順位を数字でご記入ください。

	在庫がない理由	順位
購入経験（薬品マスタ）がない。	☐	() 位
定期的に処方される患者がいない。	☐	() 位
高薬価であるため、在庫リスクが高い。	☐	() 位
返品できない、もしくは返品できないかもしれない。	☐	() 位
医師から在庫して欲しいとの依頼がない。	☐	() 位
その他 ()	☐	() 位

1-3. （全員お答えください。いずれか一つを選択）

医師から緊急対応の血友病・von Willebrand 病治療製剤について在庫の配置依頼があった場合、

1. 配置は可能である。
2. 配置の可否について検討する必要がある。
3. 在庫を置くことは難しいが、緊急時に購入できるように口座、薬品マスタを作成することは可能。
4. 配置は不可能である。
5. その他 ()

1-4. (全員お答えください)

緊急対応用の在庫の配置について、その可否の決定に関わるのは誰ですか？(複数回答可)

1. 薬剤部
2. 各科の診療部長
3. 病院長
4. 医事課など病院事務部門
5. その他 ()

1-5. 1-3. で「2」,「3」,「4」とご回答頂いた方にお伺いします。

1-5-1. 理由について該当するものにチェックを入れてください。(複数回答可)。

複数ある場合は理由の順位を数字でご記入ください。

	理由	順位
定期的に処方がでない。	☐	() 位
高薬価であるため、在庫リスクが高い。	☐	() 位
返品できない、もしくは返品できないかもしれない。	☐	() 位
その他 ()	☐	() 位

(全員お答えください。)

未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬の緊急購入についてお伺いします。

2-1. 未採用の血友病・von Willebrand 病治療薬が緊急で必要となった場合、卸業者へ発注可能となるまでに必要なおおよその時間を日勤帯、それ以外(夜勤帯)別にそれぞれ一つずつ選択下さい。

1. すぐにでも可能。
2. おおむね 24 時間以内に卸業者へ発注可能。
3. 2 日以内に卸業者へ発注可能。
4. 3 日以上かかる。(おおよその日数 () 日
5. その ()

日勤帯 () 夜勤帯 ()

2-2. 2-1.で日勤帯、夜勤帯のいずれかで「1.すぐにでも可能」以外のご回答頂きました御施設にお伺いします。

卸業者へ発注可能となるまでに時間を要する理由にチェックを入れてください。(複数回答可)。

複数ある場合は時間を要する順位を数字でご記入ください。

	時間を要する理由	順位
処方希望する医師からの必要書類の提出	☐	() 位
部署や施設責任者などの決済	☐	() 位
卸業者の選定 (複数卸からの見積もりが必要等)	☐	() 位
卸業者から納品までの配送時間 (メーカーから卸への配送時間含む)	☐	() 位
院内事務担当の手続き	☐	() 位
電子カルテ (オーダーリングシステム) へのマスタ登録	☐	() 位
その他 ① ()	☐	() 位
その他 ② ()	☐	() 位

2-3. (全員お答えください)

普段から薬剤を納品している卸業者の支店に薬剤の在庫がある場合、急配の発注をしてからどのくらいで納品されますか? 日勤帯、それ以外 (夜勤帯) 別にそれぞれ一つずつ選択下さい。

1. 1 時間以内
2. 3 時間以内
3. 6 時間以内
4. 12 時間以内
5. その他 ()

日勤帯 () 夜勤帯 ()

血友病・von Willebrand 病治療薬の流通についてお伺いします。

3-1. (全員お答えください。いずれか一つを選択)

一部の製薬会社の薬剤で緊急性を要する場合、休日や夜間等の業務時間外でも医療機関から直接薬剤の注文を受け付け、卸から納品するシステムがあります。(別添資料参照)
このようなシステムがあるのを

1. 知っている
2. 知らない

3-2. (全員お答えください。いずれか一つを選択。どちらともいえない場合は必ず理由をご記入ください。)

3-1.のシステムを用いて、発注することは、

1. 可能である
2. 不可能である
3. どちらとも言えない (理由)

3-3. 3-2.で「1.可能である」とご回答頂きました御施設にお伺いします。

3-1. のシステムを用いた場合、未採用の血友病・von Willebrand病治療薬が卸業者へ発注可能となるまでに必要な時間は短縮されると思われますか。(いずれか一つを選択。思わない場合は必ず理由をご記入ください。)

1. そう思う
2. 思わない (理由)

3-4. (全員お答えください。いずれか一つを選択)

一部の薬剤で緊急性を要する場合、卸業者間で薬剤を融通し、納品するシステム(薬剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合は、そこから製剤を提供するシステム等)があります。このようなシステムがあるのを

1. 知っている
2. 知らない

3-5. (全員お答えください。いずれか一つを選択。どちらともいえない場合は必ず理由をご記入ください。)

3-4.のシステムを用いて、発注することは、

1. 可能である
2. 不可能である
3. どちらとも言えない (理由)

3-6. 3-5.で「1.可能である」とご回答頂きました御施設にお伺いします。

3-4.のシステムを用いた場合、未採用の血友病・von Willebrand病治療薬が卸業者へ発注可能となるまでに必要な時間は短縮されると思われますか。(いずれか一つを選択。思わない場合は必ず理由をご記入ください。)

1. そう思う
2. 思わない (理由)

3-7. (全員お答えください。いずれか一つを選択)

一部の血友病治療薬については、メーカーが小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムがあります。これを導入すると使用期限が近づいた製剤を定期的に入れ替えてもらえるため、使用しなかった薬剤の廃棄はなくなります。このようなシステムがあるのを

1. 既に導入している
2. 知っている
3. 知らない

3-8. (全員お答えください。いずれか一つを選択。どちらともいえない場合は必ず理由をご記入ください。)

3-7.のシステムを導入して、常に血友病治療薬を院内に配備することは

1. 可能である
2. 不可能である
3. どちらとも言えない (理由)

3-9. 3-8.で「1.可能である」とご回答頂きました御施設にお伺いします。

3-7.のシステムの導入を検討しようと思われませんか。(いずれか一つを選択。思わない場合は必ず理由をご記入ください。)

1. そう思う
2. 思わない(理由)

2. 医薬品卸業者についてお伺いします。

4-1.(全員お答えください。いずれか一つを選択)

貴施設で購入契約を行っている医薬品卸業者は何社ですか。

1. 1社のみ
2. 2社
3. 3社以上

4-2.(全員お答えください。いずれか一つを選択。その他の場合は内容を必ずご記入ください。)

緊急購入が必要な薬剤が、購入契約を行っていない医薬品卸業者の取り扱いの場合の対応についてお答え下さい。

1. 急遽、新たに当該卸から購入可能となるよう手配する。
2. 現在、契約している卸に相談する。
3. 購入は不可能
4. その他()

3. 貴施設での救急担当薬剤師、血友病・von Willebrand 病関連の研修会等の受講状況について伺いします。

5-1.(全員お答えください。いずれか一つを選択)

救急担当の薬剤師は、

1. いる
2. いない

5-2. (全員お答えください。いずれか一つを選択)

貴施設の薬剤部（科）内で2年以内に血友病・von Willebrand 病の講習会、勉強会を受講された方はいますか。

1. いる
2. いない

5-3. (全員お答えください。いずれか一つを選択。希望しない場合は理由、その他の場合は内容を必ずご記入ください。)

(救急もしくは血友病・von Willebrand 病ご担当、いずれもいらっしゃらない場合は責任者の方にお伺いします。) 講習会の案内、上司からの参加提案、開催場所が近い (Web 開催含む) 等、条件が合えば参加を希望しますか。「3.希望しない」とご回答いただいた場合はその理由をお聞かせください。

1. 希望する
2. 前向きに検討する
3. 希望しない(理由 ;)
4. その他 ()

6. (全員お答えください。いずれか一つを選択)

貴施設の薬剤部（科）では、輸血製剤も扱っていますか。

1. いる
2. いない

アンケートは以上になります。お忙しい中、ご協力賜りありがとうございました。

1-4. 血友病診療施設に対するアンケート調査(2022 年)

概要：

血友病診療連携委員会のメーリングリストに参加している施設に対しアンケート調査を行い、72 施設（1 施設は 2 診療科）から 73 件の回答を得た。

自施設に受診歴がある患者については、夜間や休日でも 79.5%の施設が病状照会に対応可能、69.9%の施設が転送・転院依頼に対応可能であった。一方、受診歴がない患者については、夜間や休日に、治療方針の問い合わせに対応可能な施設は 32.9%で、救急医療機関の紹介状または緊急時患者カードがあれば転送・転院が可能な施設が 47.2%であった。但し、条件付きでのみ対応可能という回答が多くみられた。

第 VIII 因子製剤が常備された施設は 90.4%、第 IX 因子製剤が常備された施設は 69.9%であったが、多くは 1～2 種類のための常備であった。

血友病診療連携委員会に登録された施設においても、業務時間外に自施設に受診歴のない患者の救急診療に十分な対応が可能な施設は限定的であった。

目的：

血友病等の止血機能異常症では、平均寿命の延伸に伴い、心疾患・脳血管疾患など救急搬送を必要とする疾患を発症する患者が増加している。しかし、救急搬送の際に、必ずしも普段の診療を受けている医療機関に搬送されない場合もあり、その救急搬送先の医療機関に、凝固因子製剤等の治療薬がないことや本領域の治療経験がある医師がいないことも少なくない。そこで、そういった状況を想定し、本領域の救急医療における問題点を抽出することを目的に、血友病診療施設を対象に診療の実状に関するアンケート調査を実施した。

方法：

血友病診療連携委員会のメーリングリストに登録された施設に対し、2022 年 10 月 21 日～11 月 30 日にかけてアンケート調査を実施した。別添 4 に示すアンケートに対して回答を受け付け、結果を集計した。

結果：

72 施設から 73 件の回答を得た（1 施設は 2 診療科から回答あり）。

施設の診療科内訳は、小児科系 42 施設、内科系 30 施設、その他（整形外科）1 施設であった。また、血友病診療ブロック拠点病院 10 施設（15 施設中 10 施設：回答率 66.7%）、血友病診療地域中核病院 43 施設（80 施設中 43 施設：回答率 53.8%）、血友病診療特殊機能型病院（診療科は整形外科）1 施設（1 施設中 1 施設：回答率 100%）、その他の血友病診療連携施設 18 施設であった。

1) 止血機能異常症の診療状況

①回答部署（部門）での診療状況

97.3%の回答部署が、「血友病 A または B」を診療対象としていた。一方、39.7%の回答部署は後天性血友病 A を診療対象としておらず、血友病診療施設でも後天性血友病 A の診療は行われていないことが稀ではなかった。（図 1）なお、「血友病 A または血友病 B」の診療を行っていない施設は 2 施設（2.7%）であり、どちらの施設も内科系で、後天性血友病 A は診療対象としていた。

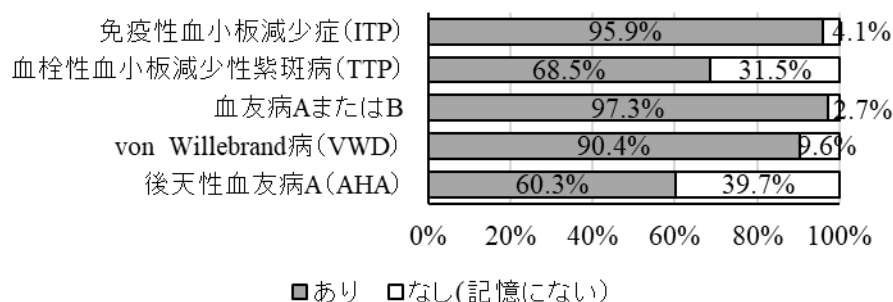


図 1. 回答部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

②回答部署（部門）以外の部署（部門）での診療状況

いずれの疾患においても、46.6%～65.8%は同一施設内の回答部署以外でも診療が行われていた。一方で、21.9%の施設では、いずれの疾患も、担当部署以外では診療が行われていなかった。（図 2）回の調査では、診療が行われている場合でも、各部署内のどの程度の割合の人員が実際の診療にあたっているかまでは把握できていない。

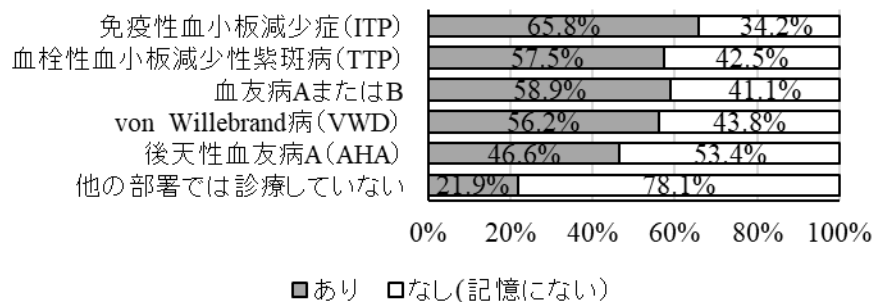


図 2. 回答部署（部門）以外の部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

2) 止血機能異常症患者への対応

①自施設に受診歴がある患者の場合の対応：

（ア）患者の病状や治療内容に関する問い合わせ

自施設に受診歴がある場合には、「夜間や休日でも対応可能」が 79.5%であった。一方、9.6%は、「業務時間内であれば対応可」もしくは「特定の曜日や時間帯なら対応可」であった。

（図 3）「その他」の具体的なコメントとしては、当直医の判断による、メインで受診している科によって異なる、等が挙げられた。

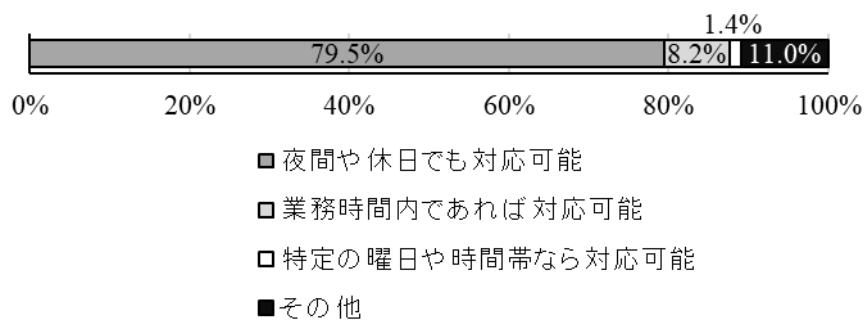


図 3. カルテがある患者の病状や治療内容に関する問い合わせが可能か

(イ) 患者の転院・転送依頼

「夜間や休日でも対応可能」が 69.9%であった。(図 4)「その他」が 23.3%であり、その具体的なコメントとしては、病状の重症度による、当直医の判断による、小児科であれば可、HIV 陽性患者であれば可、凝固因子製剤の在庫状況による、等が挙げられた。自施設に受診歴のある場合でも、要請を受けた状況によって、受け入れ困難な場合も少なくないことが示唆された。

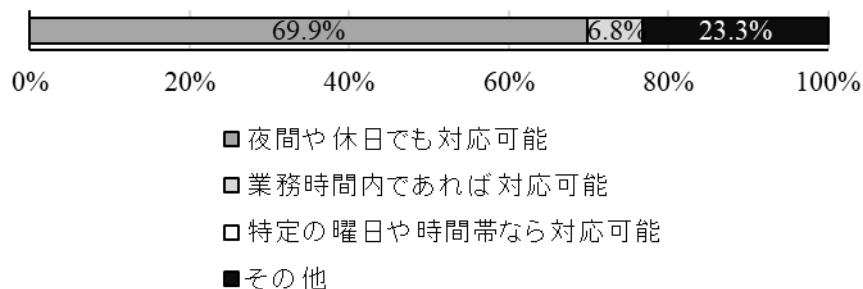


図 4. カルテがある患者の転院・転送が可能か

②自施設に受診歴（カルテ）がない患者の場合の対応

(ア) 夜間や休日の患者の治療方針に関する相談

自施設に受診歴がない場合には、「夜間や休日でも対応可能」は 32.9%であり、「対応可能な場合もある」が 52.1%であった。「対応不可」も 9.6%あった。(図 5)「その他」の具体的なコメントとしては、小児であれば可、HIV 陽性患者であれば可、等が挙げられ、その多くは、「対応可能な場合もある」に含まれると考えられた。

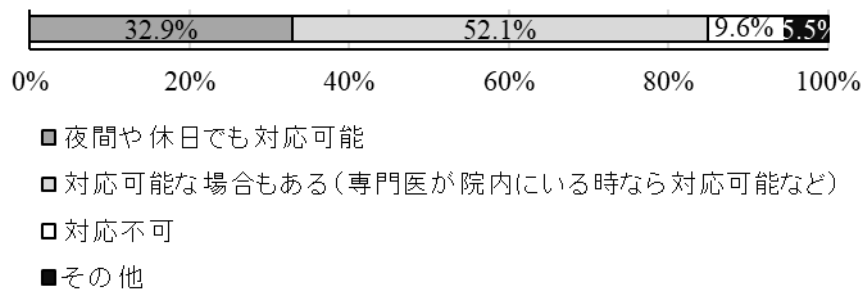


図 5. カルテがない患者の治療方針に関する問い合わせが可能か（業務時間外）

（イ）業務時間内の患者の治療方針に関する相談

「業務時間内なら、いつでも対応可能」が 64.4%、「対応可能な場合もある」が 23.3%で、「対応不可」は 6.8%であった。（図 6）「その他」の具体的なコメントとして、小児であれば可、HIV 陽性患者であれば可、相談内容による、等が挙げられ、その多くは、「対応可能な場合もある」に含まれると考えられた。

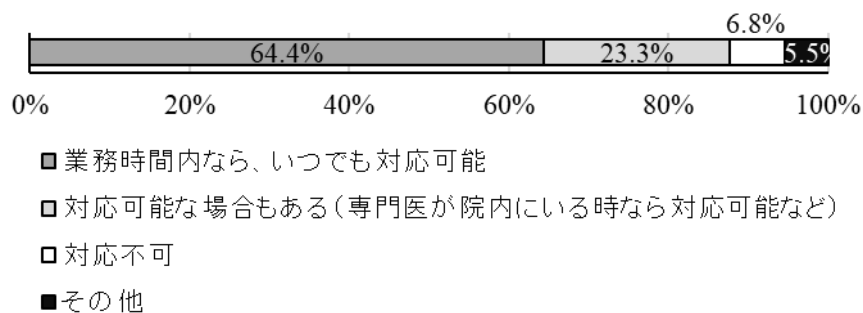


図 6. カルテがない患者の治療方針に関する問い合わせが可能か（業務時間内）

（ウ）夜間や休日の患者の転院・転送依頼

自施設に受診歴がない場合の夜間や休日の転院・転送依頼に関しては、いずれの情報がある場合でも、「対応可能」は半分以下であった。（図 7）「その他」の中で、対応不可は 6 施設で、担当医がいない、凝固因子製剤の常備がない、等がその理由として挙げられた。条件次第で対応可能な施設は、その条件として、病状の重症度、小児であれば可、HIV 陽性患者であれば可、凝固因子製剤が手配できれば可、院内の専門医に連絡がつけば可、等のコメントが挙げられた。

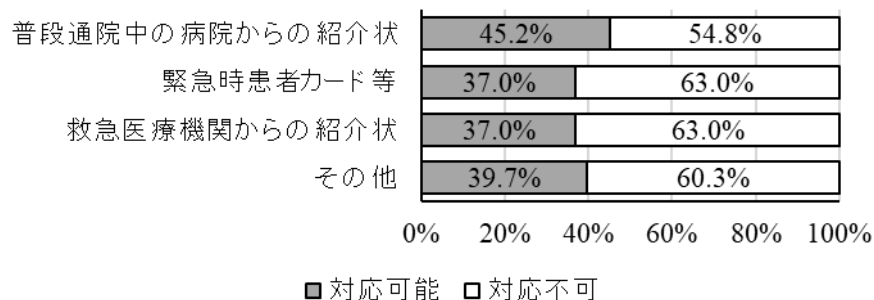


図 7. カルテがない患者の転院・転送に必要なもの（業務時間外）

（エ）業務時間内の患者の転院・転送依頼

自施設に受診歴がない場合の業務時間内の転院・転送に関しては、「普段通院中の病院からの紹介状」があれば対応可能が 60.3%で、その他の情報の場合よりも高率であった。

（図 8）一方、「その他」の中で、対応不可は 1 施設であり、凝固因子製剤が常備されていない、がその理由であった。その他、条件次第で対応可能な施設からは、その条件として、病状の重症度による、小児であれば可、HIV 陽性患者であれば可、凝固因子製剤が手配できれば可、院内の専門医に連絡がつけば可、等のコメントが挙げられた。

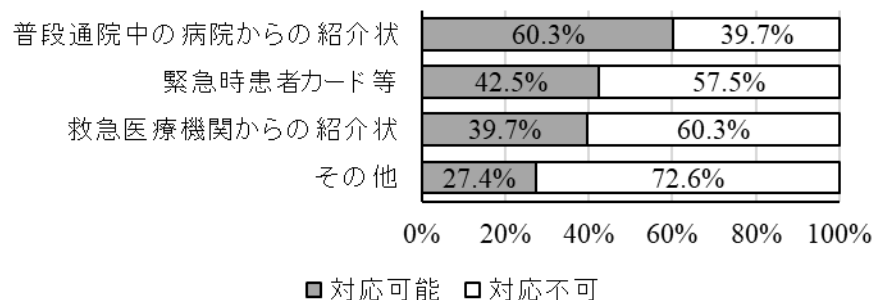


図 8. カルテがない患者の転院・転送に必要なもの（業務時間内）

3) 止血治療製剤の常備状況

血友病 A の治療に使用される第 VIII 因子製剤の常備状況に関しては、「在庫なし」が、半減期標準型製剤では 17.8%（図 9）、半減期延長型製剤では 30.1%であったが（図 10）、両方とも「在庫なし」は 9.6%であり、90.4%の施設では 1 種類以上の第 VIII 因子製剤が常備されていた。（図 9）一方、血友病 B の治療に使用される第 IX 因子製剤の常備状況に関しては、「在庫なし」が、半減期標準型製剤では 50.7%（図 11）、半減期延長型製剤では 47.9%で（図 12）、両方とも「在庫なし」は 30.1%であり、1 種類以上の第 IX 因子製剤が常備されている施設は 69.9%と第 VIII 因子製剤よりも少なかった。なお、第 VIII 因子製剤と第 IX 因子製剤のどちらも、常備されている場合でも、多くの施設では 1～2 種類の常備であった。

凝固第 XIII 因子製剤に関しては、「先天性及び後天性血液凝固第 XIII 因子欠乏による出血傾向」以外にも適応があるためか、「在庫あり」は 67.2%と、第 IX 因子製剤と同等であつ

た。(図 13)

その他の止血治療製剤に関しては、バイパス止血製剤の中では、活性型第 VII 因子製剤の「在庫あり」が 58.9%と最も高かった。(図 14)

なお、各施設における在宅自己注射用の凝固因子製剤の処方方法は、「院内処方」が 41.1%、「院外処方」が 39.7%、「その他」が 19.2%であり、「その他」と回答された施設の多くは、院外処方と院内処方がどちらも可能であった。

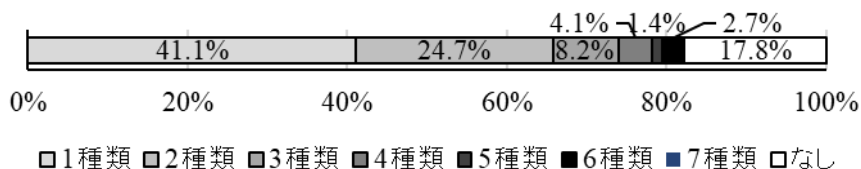


図 9. 半減期標準型第 VIII 因子製剤の在庫状況

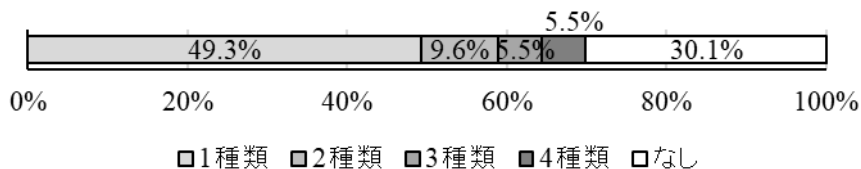


図 10. 半減期延長型第 VIII 因子製剤の在庫状況

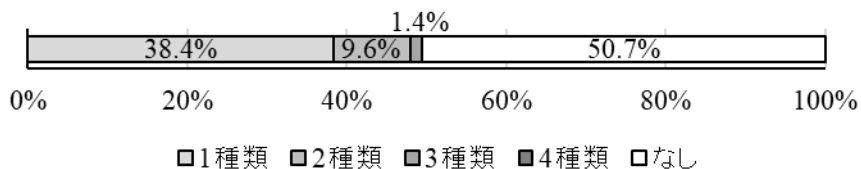


図 11. 半減期標準型第 IX 因子製剤の在庫状況

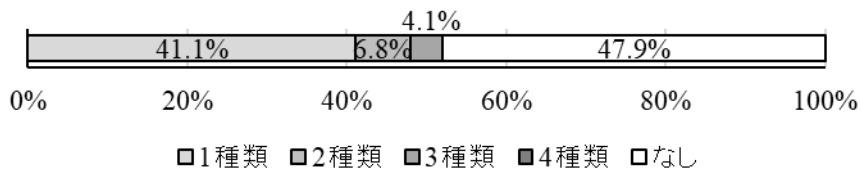


図 12. 半減期延長型第 IX 因子製剤の在庫状況

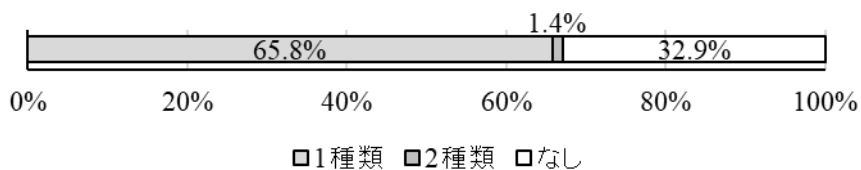


図 13. 凝固第 XIII 因子製剤の在庫状況

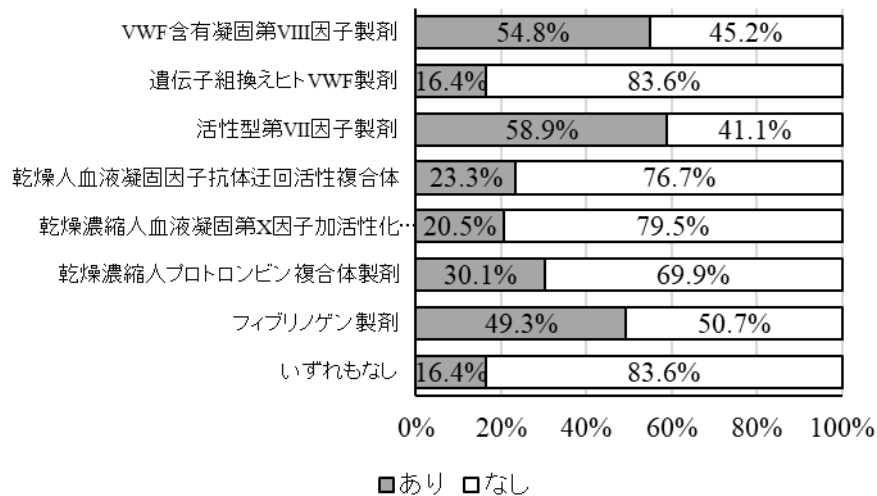


図 14. その他の止血治療製剤の在庫状況

4) 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

凝固因子全体の補充に用いられる新鮮凍結血漿は、輸血治療の一環として広く使用されているため、93.2%の施設で「在庫あり」であったが、新鮮凍結血漿から作成され凝固因子を多く含むクリオプレシピテートについては、現状では各施設内で新鮮凍結血漿から作成して使用する必要があるため、「作成不可能」、あるいは「作成可能・在庫無し」の施設が大部分を占め、「作成可能・在庫あり」の施設は19.2%であった。(図 16)

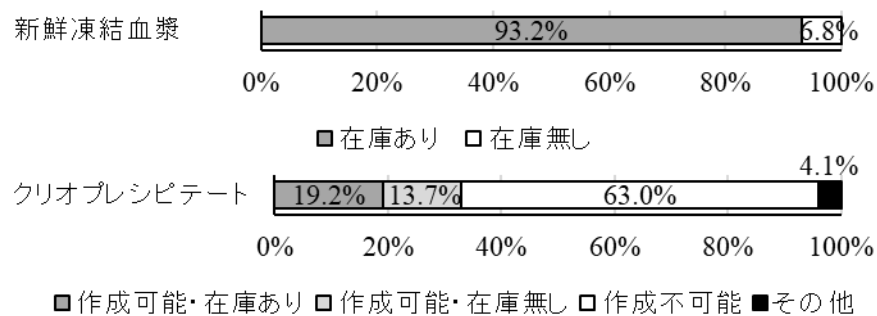


図 16. 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

5) 在庫のない製剤を緊急で配送した場合、院内で使用可能となるまでの時間

一部の製薬会社は、休日や夜間でも医療機関から直接製剤の注文を受け付けるシステムがあり、通常の業務時間外でも医療機関に製剤を配送することが可能となっているが、その製剤は数種類に限られ、そのシステムが広く一般的に周知されているわけではない。このシステムを利用して、製剤を医療機関に配送したとしても、製剤は直接救急現場で受け取って使用するわけではなく、各施設の薬剤部で受領した後に現場に払い出す手続き（伝票や電子カルテのオーダーリングシステムの登録）が必要である。また、薬剤費の請求に関しては、医事課などでその製剤を新たに登録するなど、様々な院内の手続きが必要となる。

仮にこのようなシステムを利用することによって、緊急で製剤を受け取ることができれば、院内の手続きなどを経て使用可能となるまでのくらい時間が掛かるかについては、今までこのようなシステムを利用して製剤を使用した経験が少ないためか、26.0%が「不明」と回答している。一方で「供給されればすぐ」に、あるいは「24時間以内」に使用可能と回答した施設はそれぞれ31.5%、24.7%であった。(図17)

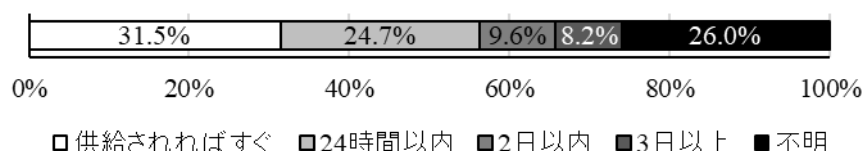


図17. 緊急で配送された製剤が、院内で使用可能となるまでの時間

6) 在宅自己注射用に処方

された製剤を使った止血治療

血友病やフォンヴィレブランド病の患者の多くは、凝固因子製剤を在宅で静脈に自己注射することによって、日常の出血症状の止血管理をしており、各自が自宅に止血治療に必要な製剤を所持している場合が多い。搬送された救急医療機関にこれらの製剤の在庫がない場合、患者・家族がこれらの製剤を救急医療機関に持参して、それを用いた止血治療を実施することができれば、より迅速に止血治療を開始できるが、救急医療機関において、それが可能かどうかは現場の医師の判断に左右される。

他院での処方薬を使用することに対して法的な問題を懸念する医師や、これまで使用した経験がない凝固因子製剤を患者・家族が持参しても、その製剤に信頼が置けるかどうかを懸念する医師もいるが、本調査においては86.3%の施設が「他院で処方された製剤でも可能」と回答した。一方で、2.7%は「自施設で処方した製剤のみ」が使用可能、1.4%は持参した製剤を使用した止血管理には「問題あり・不可能」と回答した。(図18)

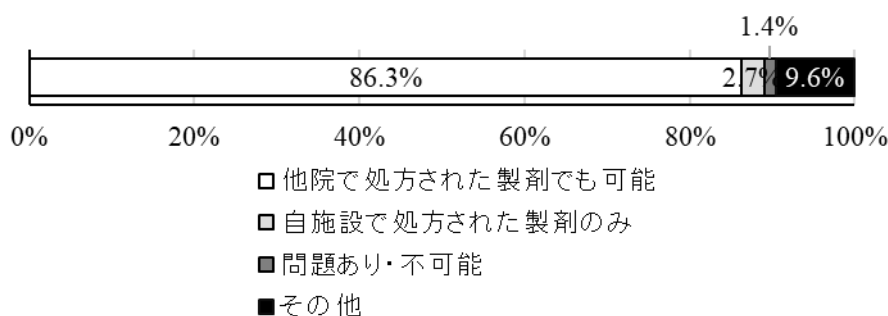


図18. 在宅自己注射用に処方された製剤を使った止血治療

考察

1) 血友病診療施設における止血機能異常症の診療状況

97.3%の施設で、血友病AまたはBの診療が行われていた。2施設(2.7%)は血友病AまたはBを診療対象外としていたが、どちらも内科系診療科で、後天性血友病Aは診療対

象としていた。また、58.9%の施設では、同一施設内の他部署でも、血友病 A または B の診療を行っていた。しかし、緊急時対応の可否を考える際には、診療にあたる部署の中に、どの程度の割合の人員が本領域の診療に関与しているかの把握が必要であり、今後、調査する必要があると考えられた。

2) 止血機能異常症患者への対応

自施設に受診歴のある患者の場合、夜間や休日でも、患者の問い合わせに関しては約 80% が、転院・転送の依頼に関しては約 70% が対応可能と回答した。一方、自施設に受診歴のない患者の場合、夜間や休日に、治療方針の問い合わせに関しては約 30% が、救急医療機関からの紹介状または緊急患者カードがあった場合の転院・転送に関しては約 50% が対応可能と回答した。受診歴の有無によって対応可能な割合が大きく異なる結果であり、平时に一度は血友病診療施設を受診しておくことの意義はあると考えられた。なお、対応が困難な状況としては、専門医の不在、担当科以外の場合（例えば、小児科であれば成人患者）、凝固因子製剤の手配が困難、病状の重症度等が挙げられた。凝固因子製剤に関しては、配送システムの整備等が対策として考えられるが、専門医の不在に関しては、単純に人員を増やすことは困難と思われるため、救急医療領域における本領域の教育の啓発や必要時に閲覧可能な分かりやすい診療マニュアルの作成等が次善策として考えられた。

3) 止血製剤の常備・供給

止血治療製剤の常備状況に関しては、第 VIII 製剤は約 90%、第 IX 因子製剤は約 70% の施設で、1 種類以上の製剤が常備されていた。しかし、上述の患者緊急時対応においても止血治療製剤の手配は重要な問題であり、緊急時の配送システムの整備は今後の課題である。一方で、各施設で未採用薬を使用する際には、施設内での採用手続き手順には施設間差があり、止血治療製剤が供給可能な状況であってもその手続きに時間を要する可能性も懸念される。そういった状況を想定して、平時からその手順に関して確認しておくことも大切であろう。

以上、解決すべき課題は多いが、本領域の緊急時対応にあたっては、診療施設での事前の患者情報の有無が大きく影響すると考えられた。今回の調査対象とした血友病診療施設においても、業務時間外に受診歴のない患者の救急診療に対応可能な施設は一部に限られていた。緊急事態が発生することも想定し、救急対応可能な施設に一度は受診し、診療録を作成しておくよう患者に啓発する必要があると考えられる。

血友病診療施設に対するアンケート 調査票

止血機能異常症の救急診療に関するアンケート調査

血友病診療連携委員会

ブロック拠点病院・地域中核病院の皆様

我々「HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班」では、止血機能異常症の患者様の治療が、初療を行う救急医療機関でより早く、より適切に実施できることを目的とし、昨年度、緊急時患者カードを作成し、患者様に配布しました。

今年度は、止血機能異常症の救急診療の各段階における問題点を抽出することを目的に、救急隊、救急医療機関、および血友病診療施設の皆様にアンケート調査を実施することといたしました。

皆様の施設におかれましては、血友病以外の疾患（特に特発性血小板減少性紫斑病や血栓性血小板減少性紫斑病など）の診療については、他院（他診療科）が担当している場合もあると思われませんが、可能な範囲でお答えいただければ幸いです。

研究代表者 日笠 聡

質問 1. 病院名をご記入ください。

質問 2. 診療科（部署）をご記入ください。

質問 3. 回答者の氏名をご記入ください。

質問 4. 貴科では、下記疾患を診療されていますか？（診療が可能ですか？）

診療している（診療が可能な）疾患にチェックを入れてください。

- ☐ 特発性血小板減少性紫斑病
- ☐ 血栓性血小板減少性紫斑病
- ☐ 血友病 A または血友病 B
- ☐ フォンヴィレブランド病
- ☐ 後天性血友病 A
- ☐ いずれも診療していない（診療できない）

質問 5. 貴院の他の部署では、下記疾患を診療されていますか？（診療が可能ですか？）

他の部署で診療している（診療が可能な）疾患にチェックを入れてください。

- ☐ 特発性血小板減少性紫斑病
- ☐ 血栓性血小板減少性紫斑病
- ☐ 血友病 A または血友病 B
- ☐ フォンヴィレブランド病
- ☐ 後天性血友病 A
- ☐ いずれも診療していない（診療できない）

質問 5 の疾患を他の部署が診療されていると回答された場合、診療されている（臨床が可能な）他の部署とはどこでしょうか？診療科（部署）名をご記載ください。

質問 6 と 7 は、自施設に通院中の（カルテがある）止血機能異常症患者についてうかがいます。

質問 6. 救急医療機関から患者様の病状や治療内容の問い合わせがあった場合、貴院では対応可能でしょうか？下記より一つ選んでください。

一つだけマークしてください。

- ☐ 夜間や休日でも対応可能
- ☐ 業務時間内であれば対応可能
- ☐ 特定の曜日や時間帯なら対応可能
- ☐ その他

質問 6 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 7. 救急医療機関から患者様の転送・転院依頼があった場合、貴院では対応可能でしょうか？下記より一つ選んでください。

一つだけマークしてください。

- ☐ 夜間や休日でも対応可能
- ☐ 業務時間内であれば対応可能
- ☐ 特定の曜日や時間帯なら対応可能
- ☐ その他

質問 7 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 8 から 11 は、自施設に受診歴（カルテ）はないが、これまでに他の病院で止血機能異常症の診断がついている患者様についてうかがいます。

質問 8. 夜間や休日に、患者様の診療方針について救急医療機関から問い合わせがあった場合、貴院では対応可能でしょうか？（救急医療機関から通院中の患者様が医療機関に連絡がつかない場合などを想定）

一つだけマークしてください。

- ☐ 夜間や休日であっても、いつでも対応可能
- ☐ 対応可能な場合もある（専門医が院内にいる時なら対応可能など）
- ☐ 対応不可
- ☐ その他

質問 8 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 9. 業務時間内に、患者様の診療方針について救急医療機関から問い合わせがあった場合、貴院では対応可能でしょうか？（救急医療機関から患者様が通院中の医療機関に連絡がつかない場合などを想定）

一つだけマークしてください。

- ☐ 業務時間内なら、いつでも対応可能
- ☐ 対応可能な場合もある（特定の曜日や時間帯なら対応可能など）
- ☐ 対応不可
- ☐ その他

質問 9 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 10. 夜間や休日 に、患者様の転送・転院について救急医療機関から依頼があった場合、貴院では対応可能でしょうか？（旅行などで、患者様が通院中の病院から遠方にいる場合を想定）

当てはまるものをすべて選択してください。

- ☐ 普段通院中の病院からの紹介状があれば対応可能
- ☐ 緊急時患者カード等、患者の病名・治療内容を示すものがあれば対応可能
- ☐ 救急医療機関からの紹介状さえあれば対応可能
- ☐ その他

質問 10 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 11. 業務時間内に、患者様の転送・転院について救急医療機関から依頼があった場合、貴院では対応可能でしょうか？（旅行などで、患者様が通院中の病院から遠方にいる場合を想定）

当てはまるものをすべて選択してください。

- ☐ 普段通院中の病院からの紹介状があれば対応可能
- ☐ 緊急時患者カード等、患者の病名・治療内容を示すものがあれば、対応可能
- ☐ 救急医療機関からの紹介状さえあれば、対応可能
- ☐ その他

質問 11 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 12 は貴院に常備されている（緊急時にすぐ使える）止血治療薬についてうかがいます。容量（単位数）の違いは問いません。

質問 12-1. 半減期標準型凝固第 VIII 因子製剤は何種類常備されていますか？

（半減期標準型凝固第 VIII 因子製剤：クロスエイト M、アドベイト、コバールトリイ、ノボエイト、ヌーイック、コンファクト F、コンコエイト HT）

一つだけマークしてください。

- ☐ なし ☐ 1 種類 ☐ 2 種類 ☐ 3 種類 ☐ 4 種類
- ☐ 5 種類 ☐ 6 種類 ☐ 7 種類

質問 12-2. 半減期延長型凝固第 VIII 因子製剤は何種類常備されていますか？

（半減期延長型凝固第 VIII 因子製剤：イロクテイト、アディノベイト、エイフスチラ、ジビイ）

一つだけマークしてください。

- ☐ なし ☐ 1 種類 ☐ 2 種類 ☐ 3 種類 ☐ 4 種類

質問 12-3. 半減期標準型凝固第 IX 因子製剤は何種類常備されていますか？

（半減期標準型凝固第 IX 因子製剤：ノバクト M、クリスマシン M、ベネフィクス、PPSB-HT）

一つだけマークしてください。

- ☐ なし ☐ 1 種類 ☐ 2 種類 ☐ 3 種類 ☐ 4 種類

質問 12-4. 半減期延長型凝固第 IX 因子製剤は何種類常備されていますか？

(半減期延長型凝固第 IX 因子製剤：オルプロリクス、イデルビオン、レフィキシア)

一つだけマークしてください。

☐なし ☐1 種類 ☐2 種類 ☐3 種類

質問 12-5. 凝固第 XIII 因子製剤は何種類常備されていますか？

(凝固第 XIII 因子製剤：フィブログミン、ノボサーティーン)

一つだけマークしてください。

☐なし ☐1 種類 ☐2 種類

質問 12-6. 以下の製剤は常備されていますか？

常備されている製剤にチェックを入れてください。

当てはまるものをすべて選択してください。

- ☐ von Willebrand 因子含有凝固第 VIII 因子製剤 (コンファクト F)
- ☐ 遺伝子組換えヒト von Willebrand 因子製剤(ボンベンディ)
- ☐ 活性型凝固第 VII 因子製剤 (ノボセブン HI)
- ☐ 乾燥人血液凝固因子抗体迂回活性複合体 (ファイバ)
- ☐ 乾燥濃縮人血液凝固第 X 因子加活性化第 VII 因子製剤 (バイクロット)
- ☐ 乾燥濃縮人プロトロンビン複合体製剤 (ケイセントラ)
- ☐ フィブリノゲン製剤 (フィブリノゲン HT)
- ☐ 上記の製剤はいずれも常備していない

質問 13. 貴院では、低フィブリノゲン血症等の止血治療に用いるクリオプレシピテートを新鮮凍結血漿から作成することは可能ですか？可能な場合は常時一定量のクリオプレシピテートを在庫していますか？

一つだけマークしてください。

- ☐ 作成可能・常時在庫あり
- ☐ 作成可能・常時在庫なし
- ☐ 作成不可能
- ☐ その他

質問 13 でその他と回答された場合は、以下にその内容をご記載ください。

質問 14. 貴院では、凝固因子欠乏時の補充に使用する新鮮凍結血漿は常時在庫していますか？

一つだけマークしてください。

- ☐在庫あり
- ☐在庫なし

質問 15. 一部の製薬会社は、休日や夜間でも医療機関から直接製剤の注文を受け付けるシステムがあり、通常の業務時間外でも医療機関に製剤を配送することが可能です。貴院では、止血機能異常症の治療に必要な製剤の採用がない場合、このようなシステムを利用することによって、緊急で製剤を受け取ることができれば、院内の手続きなどを経て使用可能となるまでどのくらい時間が掛かりますか？

一つだけマークしてください。

- ☐供給されればすぐに使用可能
- ☐おおむね 24 時間以内に使用可能
- ☐2 日以内には使用可能
- ☐使用可能になるまで 3 日以上かかる
- ☐わからない

質問 16. 凝固因子濃縮製剤を在宅で静脈に自己注射している患者が貴院に搬送された時、普段使用している製剤が院内にない場合、患者・家族がその製剤を持参すれば、貴院で使用して止血治療を行うことは可能ですか？

一つだけマークしてください。

- ☐他施設で処方された製剤であっても、持参した製剤を使用して止血治療を行うことは可能
- ☐自施設で処方された製剤であれば可能だが、他の施設で処方された製剤は使用できない
- ☐自施設か他施設かは関係なく、持参した製剤は使用できない
- ☐その他

質問 16 で②または③と回答された場合は、その理由を記載してください。
また、④その他と回答された場合はその内容をご記載下さい。

質問 17. 貴院の外来で、凝固因子濃縮製剤を在宅自己注射用に処方する場合は、院内処方
でしょうか？院外処方でしょうか？

一つだけマークしてください。

☐院内処方

☐院外処方

☐その他

質問 17 でその他と回答された場合は、どのように処方されているのか、具体的にお答え
下さい。

質問 18. 止血機能異常症の救急診療をより良くするためのご意見・提案がありましたら、
以下にご記入下さい。

1-5. 緊急時の製剤供給についての医薬品卸売業者の取り組み調査(2024 年)

概要：

血友病や von Willebrand 病等の止血機能異常症では、出血時を中心とした緊急処置時に専門的治療や止血治療製剤（製剤）が必要である。今回、これらの製剤を供給している医薬品卸売業者（卸業者 44 社）に対して、その在庫量や緊急時の供給体制についてアンケート調査を実施した。アンケートに回答があったのは 9 社（広域卸 2 社、地場卸 7 社）のみであった。（回収率 20.5%）

いずれの卸業者も在庫している製剤・規格は一部に限られ、数多くの種類、規格を幅広く在庫している卸業者はなかった。

必要な製剤の在庫がない場合、「その製剤を常時在庫している近隣の他の卸業者から購入する」「緊急対応用の製剤を、地域毎の卸業者間で分担して保有し、緊急時は融通しあう」「製薬会社の製剤を「（使用時期は未定だが、）緊急対応用に在庫しておく」などの取り組みについては、一部の卸業社は「可能」と回答したが、大部分は契約や的的な発注、在庫金額、返品・交換の可否など、様々な条件が整えば「可能」と回答した。

卸業者における製剤の在庫は、まず卸業者と製薬会社、および医療機関と卸業者との間で売買契約がそれぞれ成立しているかに左右される。また、製剤の多くが高額であり、一部は冷所保存であるため、多数の製剤を幅広く在庫したり、緊急時用に（使用予定のない）製剤を在庫することは困難と考えられる。卸業者間での製剤のやりとりについても、契約や返品の扱いの問題があり、実現するには多くの障害があると考えられる。

目的：

血友病や von Willebrand 病等の止血機能異常症では、出血時を中心とした緊急処置時に専門的治療や止血治療製剤（製剤）が必要であるが、2022 年度、2023 年度の調査で、救急施設におけるこれらの製剤の在庫が一部の施設に限られることが確認された。

そこで本年度は、これらの製剤を供給している医薬品卸売業者（卸業者）に対して、製剤の在庫量や緊急時の供給体制についてアンケート調査を実施した。

方法：

止血機能異常症に用いる治療製剤を扱う製薬会社から、その流通経路を担う卸業者を聴取し、44 社の業者に対して、製剤の在庫状況、緊急時の製剤供給の方法や工夫について、アンケート調査を実施した。

結果：

アンケートに回答があったのは 9 社（広域卸 2 社、地場卸 7 社）のみであった。（回収率 20.5%）

1. 常時在庫している製剤の有無と在庫理由

アンケート調査を実施した卸業者(n=9)の中で、1 社を除く 8 社（88.9%）が血友病・von Willebrand 病等の治療に用いる止血用製剤を在庫していた。（図 1）

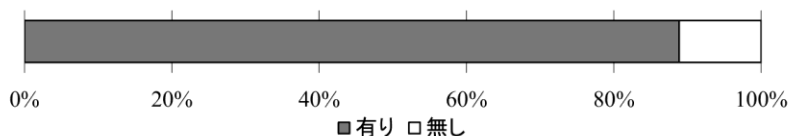


図 1. 止血用製剤の在庫の有無（n=9）

各社の製剤在庫状況を表 1（表 1-1～1-3）に示す。

在庫量の回答形式は、支店ごと（A 社～E 社）、全社（F・G 社）、都道府県ごと（H 社）と様々であった。いずれの卸業者も在庫している製剤は一部に限られ、その製剤の規格も一部に限られている。在庫数は 1 本（V）～100 本（V）以上と様々であり、数多くの種類、規格を幅広く在庫している卸業者はなかった。また、一部の製剤は製薬会社が販売経路を特定の卸業者に限定しているため、それ以外の卸業者には全く在庫がないものも散見された。

表 1-1. 各社の製剤在庫量

[illegible]

表 1-2. 各社の製剤在庫量

[illegible]

表 1-3. 各社の製剤在庫量

[illegible]

在庫している理由（複数回答：n=8）は全社が「定期的に発注がある施設があるため」と回答し、「施設からの依頼により緊急時に対応できるようにするため」（施設からの依頼）と回答した会社が2社(25%)であった。「自主的に緊急時に対応できるようにするため」と回答した会社はわずか1社（12.5%）であった。（図2）

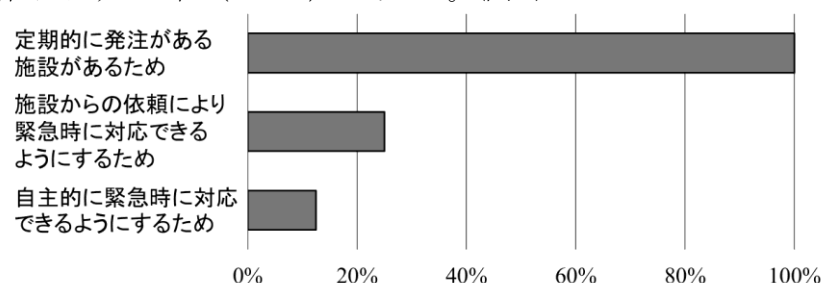


図2. 在庫している理由（n=8）

2. 製薬会社が直接製剤の発注を受け付け、卸業者を通じて納品するシステムの認知度

一部の製剤は、緊急性を要する場合、休日や夜間等の業務時間外でも、製薬会社が医療機関から直接製剤の注文を受け付け、卸業者を通じて納品するシステムがある。（図3）



図3. 製薬会社が直接製剤の発注を受け付けるシステム

このシステムについては、回答した9社の内、6社（66.7%）が「知っている」と回答し、3社（33.3%）は「知らない」と回答した。

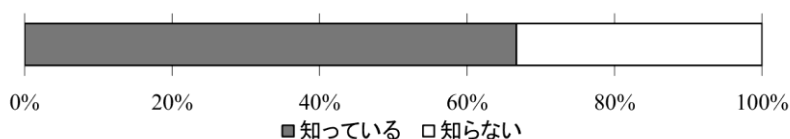


図4. 製薬会社が直接製剤の発注を受け付けるシステムの認知度（n=9）

3. 製薬会社が製剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合はその卸業者から製剤を提供するシステムの認知度

救急医療機関から特定の製剤の供給を緊急に依頼された際、卸業者に製剤の在庫がなければ、卸業者から製薬会社に新たに発注をかけても、実際に製剤が供給されるまで数日から1週間程度は時間がかかる。そこで、一部の製剤については在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合は、その卸業者から製剤を提供するシステム等を製薬会社が構築している。（図5）

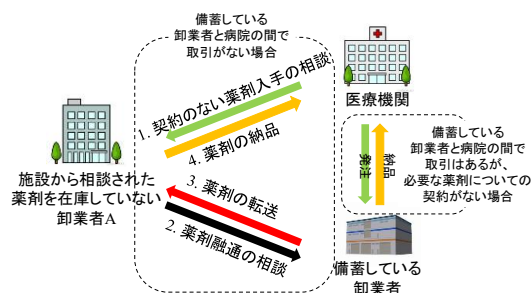


図 5. 製剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合はその卸業者から製剤を提供するシステム

このシステムについては、回答した 9 社の内、6 社（66.7%）が「知っている」と回答し、3 社（33.3%）は「知らない」と回答した。（図 6）

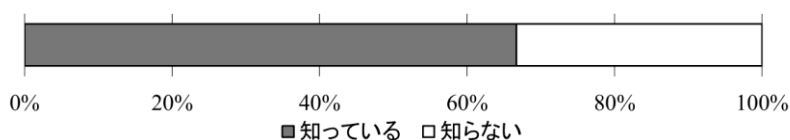


図 6. 製剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合はその卸業者から製剤を提供するシステムの認知度（n=9）

4. 取引医療機関用の常時在庫製剤について、他の卸業者から急遽購入依頼があった場合の提供の可否

卸業者に製剤の在庫がない場合、2.に示す「製薬会社が直接製剤の発注を受け付け、卸業者を通じて納品するシステム」や、3.に示す「製剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合はその卸業者から製剤を提供するシステム」を利用すれば、迅速に製剤の入手可能であるが、これらのシステムを利用できる製剤はごく一部に限られる。

これらのシステムが利用できない製剤について、近隣の他の卸業者が常時在庫している場合、その卸業者から購入が可能であれば、より迅速に必要な製剤の入手が可能となる。

（図 6）

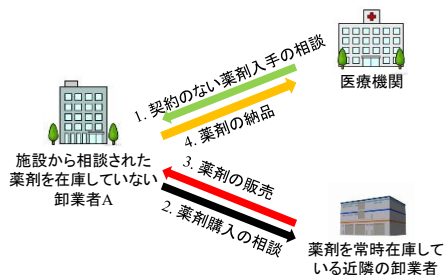


図 6. 常時在庫している製剤の、近隣の卸業者への提供

取引医療機関のために常時在庫している製剤を、近隣の他の卸業者から急遽購入の依頼があった場合に、提供が可能かについては、回答した 8 社の内、1 社（12.5%）は「可能」、4 社（50%）は「在庫状況によるが基本的には可能」、2 社（25%）が「事前に契約を結んでいれば可能」、1 社（12.5%）がその他（状況による）であった。（図 7）

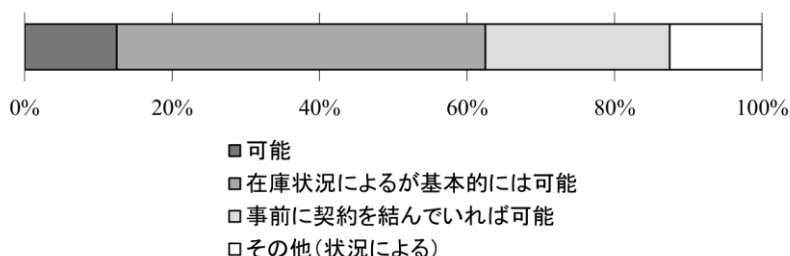


図 7. 取引医療機関用の常時在庫製剤を、他の卸業者から急遽購入依頼があった場合の、提供の可否（n=8）

5. 緊急対応用の製剤を、「地域毎の卸業者間で分担して保有し、緊急時は融通しあう」という提案があった場合の、相談の可否

製剤には多数の種類・規格があるため、特定の卸業者が多くの種類・規格を（使用時期は未定だが、）緊急対応用に在庫することはできない。そこで、地域毎の卸業者間で分担して製剤を在庫しておき、緊急時は互いに融通しあうことができれば、各卸業者の負担は軽減される。

地域の卸業者間でこのような提案があった場合、その相談が可能かどうかについて回答（複数回答可）した 9 社の内、1 社（11.1%）は「可能」、5 社（55.6%）は「定期的に発注のある製品であれば、相談に応じる用意がある」、5 社（55.6%）が「期限が切迫した場合、製薬会社が交換してくれることを条件に相談可能」、1 社（11.1%）が「在庫金額（薬価）によっては相談可能」、2 社（22.2%）が「不可能」と回答した。（図 8）

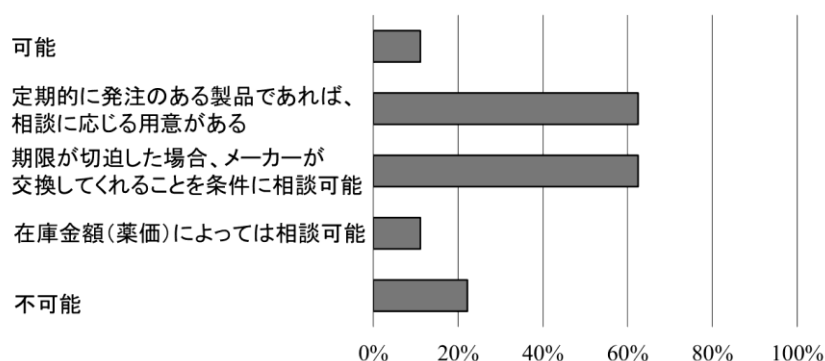


図 8. 緊急対応用の製剤を、「地域毎の卸業者間で分担して保有し、緊急時は融通しあう」という提案があった場合の、相談の可否（n=9）

不可能と回答した 2 社については、その理由を「他社と融通はしないという会社の方針」と回答している。

6. 緊急対応用の製剤について、医療機関より在庫の配置依頼があった場合の、配置の可否

医療機関から、「取引のある」製薬会社の製剤を「(使用時期は未定だが、) 緊急対応用に在庫しておいてほしい」と依頼があった場合、その製剤を在庫することは可能かについては、回答した 9 社の内 1 社 (11.1%) が「可能」、8 社 (88.9%) が「配置の可否について検討する必要がある」と回答した。(図 9)

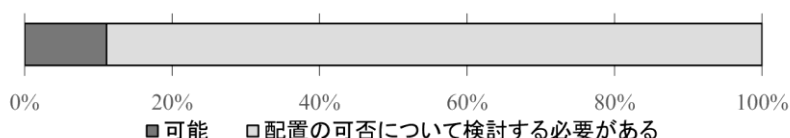


図 9. “取引のある”製薬会社の製剤を緊急対応用に在庫してほしい」と依頼があった場合、その製剤を在庫することは可能か (n=9)

「配置の可否について検討する必要がある」理由について回答した 7 社の内、6 社は「製薬会社が返品、交換対応してくれない」を 1 位に挙げ、次いで「高薬価であり、在庫金額に大きく影響するため」が多かった。

一方、「取引のない」製薬会社の製剤の在庫依頼については、回答した 9 社の内 1 社 (11.1%) が「可能」、4 社 (44.4%) が「配置の可否について検討する必要がある」、4 社 (44.4%) が「取り扱いが無いため、納品できないことのみ伝える」と回答した。(図 10)

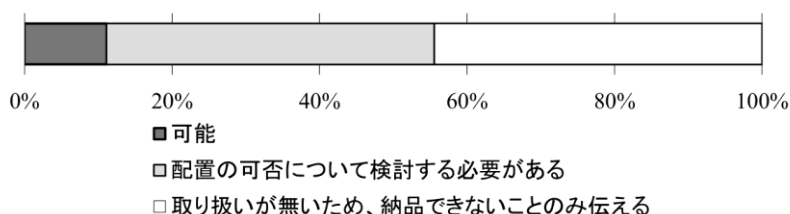


図 10. “取引のない”製薬会社の製剤を緊急対応用に在庫してほしい」と依頼があった場合、その製剤を在庫することは可能か (n=9)

7. 冷所保管の必要な製剤の期限が切迫した際等に交換可能な、冷蔵庫等の貸し出しを含めた在庫管理システムの保有の有無

一部の製薬会社や卸業者は、小型の低温搬送装置を病院や薬局に配置し、新しいロットの製剤を常に配備してもらえるシステムを提供している。これを導入すると使用期限が近づいた製剤を定期的に入れ替えてもらえるため、使用しなかった製剤の廃棄がなくなる。このような在庫管理システムの有無について回答した 9 社の内、「特定の製剤のみを対象とした、冷蔵庫等の貸し出しを有償で行うシステムを保有している」は 2 社 (22.2%)、「冷蔵庫等の貸し出しを有償で行うシステムを保有している」、「冷蔵庫等の貸し出しを無

償で行うシステムを保有している」、「特定の製剤のみを対象とした、冷蔵庫等の貸し出しを無償で行うシステムを保有している」はそれぞれ 1 社（11.1%）、「保有していない」は 3 社（33.3%）、「その他（対象製剤の返品は可能だが、期限切迫時は要相談）」は 1 社（11.1%）であった。（図 11）

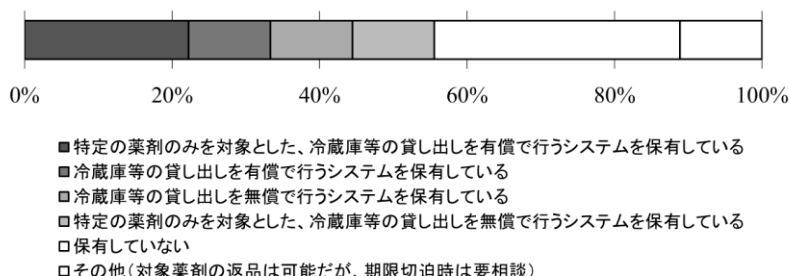


図 11. 冷所保管の必要な製剤の期限が切迫した際等に交換可能な、冷蔵庫等の貸し出しを含めた在庫管理システムの保有の有無（n=8）

8. 冷所保管の必要な製剤の返品、交換

購入した冷所保管の必要な製剤の返品、交換については、回答した 9 社の内 4 社（44.4%）が「可能」、5 社（55.6%）が「不可能」と回答した。（図 12）

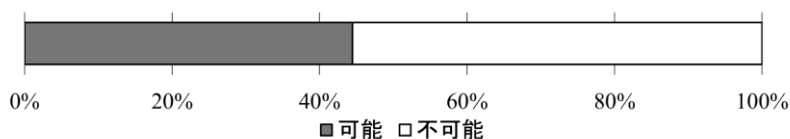


図 12. 冷所保管の必要な製剤の返品・交換の可否（n=9）

「不可能」と回答した 5 社の理由（複数回答）は、「冷所保管薬だから」が 4 社（80%）、「他の病院や薬局への販売が難しいから」が 4 社（80%）であった。

外箱インジゲーター（図 13）により適切な温度管理がされていることが確認できる場合の製剤返品可否については、回答のあった 9 社の内、1 社（11.1%）が「返品可能」、4 社（44.4%）が「条件によっては返品が可能」、3 社（33.3%）が「返品は不可能」、1 社（11.1%）が「その他」であった。（図 14）

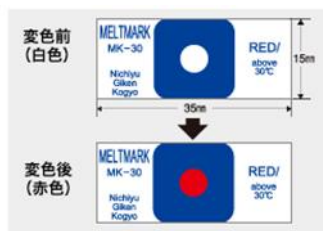


図 13. 外箱インジゲーター

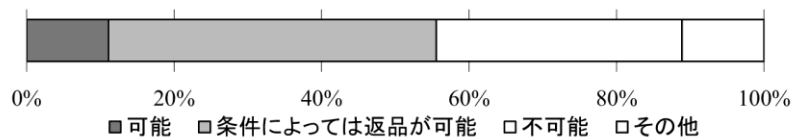


図 14. 外箱インジゲーターにより適切な温度管理がされていることが確認できる場合の製剤の返品・交換の可否 (n=9)

「条件によっては返品が可能」の条件とは、「他に販売先（医療機関）がある製剤の場合」が 1 社、「返品後に販売可能な商品 ①得意先に購入していただける残存期限がある ②定期的に納入実績がある」が 1 社、「インジゲーターの仕様、保管状況の詳細が確認できれば検討可能」が 1 社であった。「返品は不可能」の理由は、3 社ともに「自社が提供していないものは認めることができない」であった。

考察

本研究班では、2023 年に全国の救急施設および血友病拠点病院の薬剤部宛にアンケート調査を実施し、血友病・von Willebrand 病以外の止血機能異常症の止血治療に用いる製剤の在庫がある施設は、製剤によって異なるがおおむね 25%～50%程度であることが確認された。さらにこれらの施設の中の、血友病拠点病院と非血友病拠点病院の比較では、いずれの製剤も血友病拠点病院と非血友病拠点病院の間には在庫頻度に大きな差があり、非血友病拠点病院での在庫は 16%～38%程度に限られることも確認された。

そこで本年度は、各病院に製剤を販売している卸業者における製剤の在庫・供給体制に関する調査を実施した。

今回の調査は製薬会社が製剤を納入している卸業者に限定して調査したため、何らかの製剤の在庫がある卸業者が大部分であったが、これらの卸業者でも在庫している製剤の種類や規格は限定的で、一部の製剤の一部の規格だけが各卸業者に在庫されていることが明らかとなった。

どの製剤を在庫するかについては、受注契約がある医療機関からの発注があり、かつ製薬会社とその卸業者の間に売買契約が成立している場合に限定される。また、一部の製剤は、特定の卸業者を通じてのみ供給されており、他の卸業者には販売されていない。

さらに、これらの製剤は一般的に高額であり、使用しなかった場合の損失が大きい。加えて、一部は冷所保存が必要であるため、在庫するためには冷蔵庫の設備も求められる。

半数以上の卸業者が製剤の返品や交換が不可能と回答しており、使用予定のない製剤を在庫することは卸業者にとっても大きなリスクとなる。そのため、病院と同様に「確実に使用される見込みのある製剤のみを在庫する」状況であると考えられる。

病院と卸業者、および卸業者と製薬会社の契約が成立している薬剤であっても、卸業社に在庫がない場合は、製薬会社から薬剤が納品されるまで数日から 1 週間程度の時間がかかる。さらに、これらの契約がない場合は、納品までにより長い時間を必要とする。休日や

夜間等の業務時間外でも、製薬会社が医療機関から直接薬剤の注文を受け付け、卸業者を通じて納品するシステムや、在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合は、その卸業者から製剤を提供するシステムも存在するが、これらの仕組みが適用されるのはごく一部の薬剤に限られる。

そこで、取引医療機関用の常時在庫製剤について、他の卸業者から急遽購入依頼があった場合に提供が可能かを調査した。いずれの卸業者も「不可能」とは回答しておらず、比較的实现の可能性が高い方法と考えられる。必要な製剤を依頼する医師、依頼を受ける薬剤師、発注を受ける卸業者の職員が、代替の治療薬の在庫を簡単に調べることができる工夫があれば、より早く止血治療を開始できる症例もあると考えられる。

「緊急対応用の製剤を地域毎の卸業者間で分担して保有し、緊急時は融通しあう」といった卸業者間での製剤のやりとりについても、定期的な発注があるか、返品・交換が可能か、薬価はどうか、などのハードルがあり、一部の卸業者は不可能と回答している。

以上、卸業者における緊急時の製剤供給について、様々な方策を検討したが、いずれも製剤が高額であり、一部は冷所保存であること、返品・交換が困難であることがハードルとなって、迅速な薬剤供給は困難な状況と考えられる。

血友病や von Willebrand 病等の止血治療に用いる製剤については、必要時には可能な限り迅速に（数時間以内）に供給されなければならない。上記のような卸業者における様々な工夫が実現できたとしても、その病院に在庫がない製剤を数時間以内に供給できる体制を整えることは非常に困難であると考えられる。また、製剤の在庫がない病院では、止血機能異常症の診療に精通した医師がいる可能性も低いと推測される。

したがって、止血機能異常症の救急対応を改善するためには、可能な限り最初から患者を止血機能異常症の救急診療が可能な血友病診療拠点病院などの施設に搬送したり、一般の救急医療機関からの早期転送・転院を可能とするシステムを構築することに注力すべきと考えられた。

厚生労働行政推進調査事業費補助金「HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究」班
救急対応時の薬剤供給体制の現状把握に関するアンケート調査

謹 啓

本アンケートは、厚生労働省エイズ対策政策研究事業 HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班(以降厚生労働省 HIV 感染血友病患者研究班)が調査実施機関（株式会社社会情報サービス）に委託し、血友病・von Willebrand 病治療製剤の卸会社の皆様を対象に、「救急対応時の薬剤供給体制」についてお伺いするものです。

アンケートの回答結果は全て統計的に処理し、研究目的、医療業界への情報提供のための貴重な資料として活用することを目的としております。尚、取得したアンケートの回答結果および個人情報、厚生労働省 HIV 感染血友病患者研究班、株式会社社会情報サービスで厳重に管理し、外部に回答結果が知られることはございません。

また、原則として個人が特定できる形で利用することはありませんので、ご回答いただいたことにより、ご本人様および貴施設に関する個人情報（施設名など）が、外部に出ることはございません。

謹 白

回答期限：11 月 18 日(月)

■各ページの下部に記載

調査内容についてのお問い合わせ先

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班

TEL 0798-45-6886

FAX 0798-45-6887

回答方法に関するお問い合わせ先

(株)社会情報サービス RBE 局 業務部 配信担当者

e-mail：info3@ssri.co.jp

一般社団法人 日本マーケティング・リサーチ協会 会員 No.20111

＊本アンケートの設問に記載されている「製剤」とは、下記の表にある
血友病・von Willebrand 病治療製剤を示しています。

Q1. 下記の表に記載している、止血機能異常症の止血治療に用いる製剤（血友病・von Willebrand 病治療製剤）の在庫状況についてお伺いします。

製剤名
● アレモ皮下注 ● アドベイト静注用キット ● アディノベイト静注用キット ● イスパロクト静注用 ● イデルビオン静注用 ● イロクテイト静注用 ● エイフスチラ静注用 ● オルツビーオ静注用 ● オルプロリクス静注用 ● クリスマシンM静注用 ● クロスエイト MC 静注用 ● コンコエイト-HT ● コバールトリイ静注用 ● コンファクト F 静注用 ● ジビィ 静注用 ● スーイック静注用 ● ノボエイト静注用 ● ノボセブン静注用 ● ノバクト M 静注用 ● バイクロット配合静注用 ● PPSB-HT ● ファイバ静注用 ● ベネフィクス静注用 ● ヘムライブラ皮下注 ● ボンベンディ 静注用 ● レフィキシア静注用

Q1-1. (全員お答えください) 常時在庫されている製剤はありますか？

1. はい (Q1-1-1 へ) 2. いいえ (Q1-2 へ)

Q1-1.で「はい」とお答えいただいた方にお尋ねします。

Q1-1-1. 常時在庫されている理由についてお答えください。(複数回答可)

1. 定期的に発注がある施設があるため。
2. 緊急時に対応できるようにするため。(メーカーからの依頼)
3. 緊急時に対応できるようにするため。(施設からの依頼)
4. 緊急時に対応できるようにするため。(自主的)
5. その他 ()

Q1-1-2. 各支店において常時在庫されている製剤について、別表(お送りしたエクセルファイル)に在庫量(定数)をご入力下さい。入力完了、もしくは後で入力する場合は「次へ」ボタンを押してください。

Q1-1-3. 取引医療機関の発注に対応するために常時在庫されている製剤について急遽、他の卸から購入依頼があった場合、提供することは可能ですか？

1. 提供は可能である。
2. 在庫状況によるが基本的には可能である。
3. 事前に契約を結んでいれば可能である。
4. 提供は不可能である。
5. その他 ()

Q1-1-3 で「4. 提供は不可能である。」とご回答頂いた方にお伺いします。

Q1-1-4. 理由についてお答えください。

1. 卸業者間での融通を行っていない。
2. 取引医療機関用の在庫であるため。
3. その他 ()

Q1-1.で「いいえ」とお答えいただいた方にお尋ねします。

Q1-2. 常時在庫されていない理由についてお答えください。(複数回答可)

1. 定期的に発注がある施設がないため。
2. 施設から在庫を要望する依頼がないため。
3. 高薬価であり、在庫金額に大きく影響するため。
4. メーカーが返品、交換対応してくれない。
5. その他 ()

Q-2.

Q2-1.（全員お答えください）一部の製薬会社の薬剤で緊急性を要する場合、休日や夜間等の業務時間外でも医療機関から直接薬剤の注文を受け付け、卸から納品するシステムがあります。（図1参照）

このようなシステムがあるのを

1. 知っている
2. 知らない

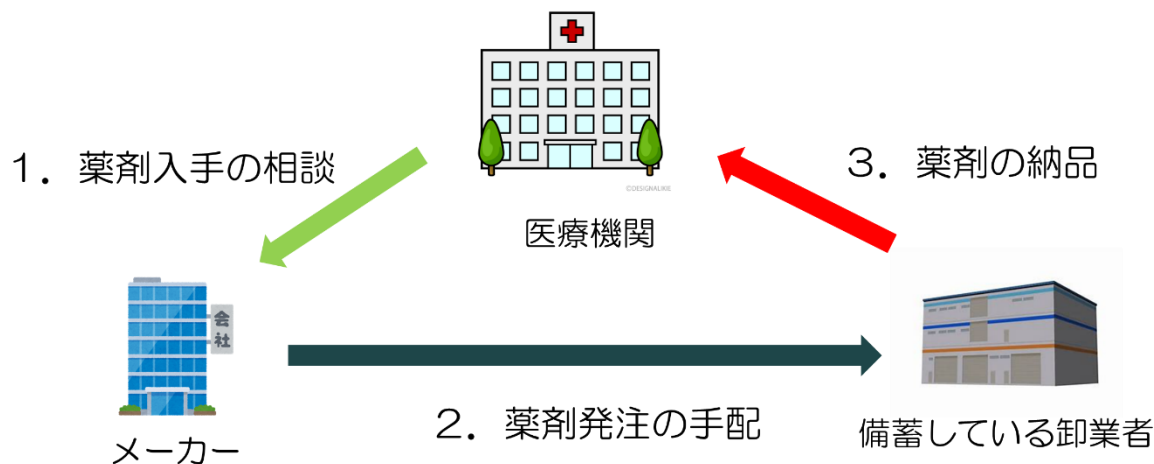


図1.メーカーが直接発注を受け付けるシステム

Q2-2.（全員お答えください）一部の薬剤で緊急性を要する場合、卸業者間で薬剤を融通し、納品するシステム（薬剤の在庫拠点を特定の卸業者に委託し、他の卸業者から依頼があった場合は、そこから製剤を提供するシステム等）があります。（図2参照）

このようなシステムがあるのを

1. 知っている
2. 知らない

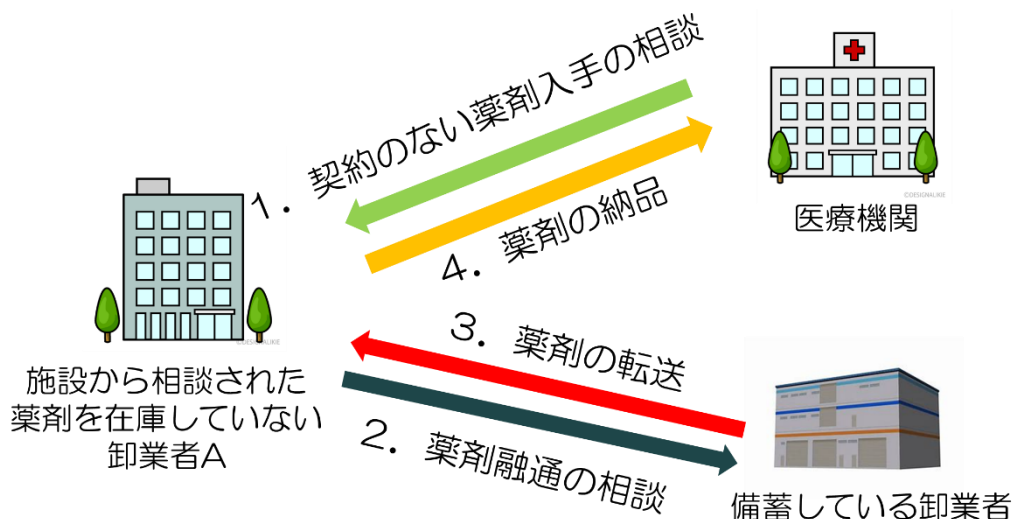


図2.卸業者間で薬剤を融通し納品するシステム

Q3. (全員お答えください)メーカーと取引のある緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤について医療機関より在庫の配置依頼があった場合、

1. 配置は可能である。
2. 配置の可否について検討する必要がある。
3. 配置は不可能である。
4. その他 ()

Q3-1. Q3 で「2.配置の可否について検討する必要がある。」、「3.配置は不可能である。」または「4.その他」とご回答頂いた方にお伺いします。

「1.配置は可能である」を選択しなかった理由について、1 位から最大 3 位までご入力ください。

	順位
高薬価であり、在庫金額に大きく影響するため。	位
メーカーが返品、交換対応してくれない。	位
その他 ()	位

Q4. (全員お答えください)メーカーと取引のない血友病・von Willebrand 病治療製剤（例；他の卸業者の 1 社流通品）について、医療機関より緊急の購入相談があった場合、

1. 取り扱いのある卸業者に融通の相談を行う。
2. 取り扱いのある卸業者を発注依頼者に情報提供のみを行う。
3. 取り扱いが無いため、納品できないことのみ伝える。
4. その他 ()

Q5. (全員お答えください)緊急対応用の血友病・von Willebrand 病治療製剤の在庫について、地域毎の卸業者間で分担して保有し、緊急時は融通しあうという提案があった場合、相談は可能ですか？

(複数回答可、3 については金額も選択してください。)

		複数回答 可	
1	相談可能である。	☐	
2	定期的に発注のある製品であれば、相談に応じる用意がある。	☐	
3	在庫金額（薬価）によっては相談可能。	☐	許容できる在庫金額; 1. ～20 万円 2. ～50 万円 3. ～99 万円 4. 100 万円以上
4	期限が切迫した場合、メーカーが交換してくれることを条件に相談可能。	☐	
5	相談は不可能である。	☐	
6	その他 ()	☐	

Q5-1. Q5で「5. 相談は不可能である」とお答えいただいた方にお尋ねします。

理由についてお答えください。(複数回答可)

1. 定期的に発注のない薬剤を在庫する余裕がない。
2. 他社と融通はしないという会社の方針がある。
3. 緊急性の高い薬剤に絞っても多くの疾患があるため、キリがない。
4. その他

()

Q6. (全員お答えください)冷所保管の必要な薬剤の期限が切迫した際等に交換可能な、冷蔵庫等の貸し出しを含めた在庫管理システムについてお伺いします。

1. 冷蔵庫等の貸し出しを有償で行うシステムを保有している。
2. 冷蔵庫等の貸し出しを無償で行うシステムを保有している。
3. 特定の薬剤のみを対象とした、冷蔵庫等の貸し出しを有償で行うシステムを保有している。
4. 特定の薬剤のみを対象とした、冷蔵庫等の貸し出しを無償で行うシステムを保有している
5. 保有していない
6. その他 ()

Q7. (全員お答えください)冷所保管の必要な薬剤の返品、交換についてお伺いします。返品、交換は、

1. 可能である。
2. 条件によっては可能である。
3. 不可能である。
4. その他 ()

Q7-1. Q7で「2. 条件によっては可能である。」とお答えいただいた方にお尋ねします。

具体的な返品可能な条件をお答えください。

{		}
---	--	---

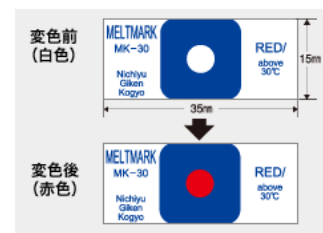
Q7-2. Q7で「3. 不可能である。」とお答えいただいた方にお尋ねします。

理由についてお答えください。(複数回答可)

1. 冷所保管薬である。
2. 高額である。
3. 他の病院や薬局への販売が難しい
4. その他 ()

Q7-3. (全員お答えください)冷所保管薬が必要な製剤の外箱に、適切な温度管理がされていることがわかるインジケーターがあり、適切な温度管理がされていることが確認できれば返品は可能ですか？

1. 返品は可能である。
2. 条件によっては返品が可能である。
3. 返品は不可能である。
4. その他 ()



Q7-3-1. Q7-3 で「2. 条件によっては可能である。」とお答えいただいた方にお尋ねします。

具体的な返品可能な条件をお答えください。

{

}

Q7-3-2. Q7-3 で「3. 返品は不可能である。」とお答えいただいた方にお尋ねします。理由についてお答えください。(複数回答可)

1. 自社が提供していないものは認めることができない。
2. 温度管理は問題ではなく、高額であることが問題。
3. その他 ()

Q8. (全員お答えください)本アンケートにお答え頂いた卸業者様および回答者様についてお伺いします

Q8-1. 貴社の事業規模についてお答えください。

1. 広域卸
2. 地場卸

Q8-2. 物流センターを保有しておられますか。保有している

2. 保有していない

Q8-3. 回答者様のご所属についてお答えください

1. 本社勤務
2. 支店担当

Q8-4. 卸業者様名、ご回答者様名および都道府県についてお答えください

卸業者様名	()	
所在地	()	<u>都・道・府・県</u>
	()	<u>区・市・町・村</u>
ご回答者様名	()	

アンケートは以上になります。

(Q1-1 で「はい」を選択した場合に表示)

完了後に別で在庫数を入力したエクセルファイルを下記宛先までご送付お願い致します。

兵庫医科大学 血液内科

日笠 聡

parasol@mua.biglobe.ne.jp

お忙しい中、ご協力賜りありがとうございました。

1-6. 凝固因子製剤メーカーに対するアンケート調査(2022 年)

兵庫医科大学 呼吸器・血液内科

日笠 聡

概要

凝固因子製剤メーカー10社に対し、全社から回答が得られた。夜間や休日に緊急で凝固因子製剤の投与が必要な場合、医療機関への製剤を供給する体制を整備しているのは4社の5製剤のみで、その他の製剤は通常どおり、業務時間内に卸を通じて仕入れる以外の方法はないことが確認された。

目的

止血機能異常症の中で、凝固異常症の治療には凝固因子製剤が不可欠であるが、救急医療機関の中で各種凝固因子製剤を常備している施設は一部に限られる。搬送された患者の治療に必要な凝固因子製剤が院内にない場合、一部の製剤は休日や夜間でも緊急で取り寄せる方法が整備されているが、その製剤および入手方法については広く周知されているとは言えない。そこで本研究では、各凝固因子製剤メーカーに対し、緊急時に取り寄せが可能な製剤と、その方法について調査した。

方法

凝固因子製剤メーカー10社（KM バイオロジクス、サノフィ、CSL ベーリング、武田薬品、中外製薬、日本血液製剤機構、ノボノルディスク ファーマ、バイエル薬品、ファイザー、藤本製薬）に対し、2022年10月25日～11月20日にかけてアンケート調査を実施した。別添3に示すアンケートに対して回答を受け付け、結果を集計した。

結果

大部分の凝固因子製剤は、通常の製剤同様、（通常の業務時間内に）医療機関が取引のある医薬品卸売業者に発注し、通常の供給経路で卸売業者から製剤が配送されるだけであるが、一部の凝固因子製剤に関しては、夜間や休日などの業務時間外でも、下記の医薬品卸売業者に発注することで製剤が供給される場合がある。

第VIII因子製剤

- ・ヌーイック[®]（藤本製薬）
各スズケングループ担当支店に問い合わせ
- ・エイフスチラ[®]（CSL ベーリング）
北海道：(株)モロオ、九州：富田薬品(株)、その他の地域：アルフレッサ グループ
会社に問い合わせ
- ・アドベイト静注用キット[®]（250単位のみ 武田薬品工業）

メディパルグループに取引のある病院

平日 8:00～17:00 : SPLine 株式会社 TEL : 03-3517-5508

平日 17:00～翌 8:00 土・日・祝 24 時間 : コールセンター TEL : 0120-435-195

第 IX 因子製剤

- ・イデルビオン[®] (CSL ベーリング)

北海道 : (株)モロオ、九州 : 富田薬品(株)、その他の地域 : アルフレッサ グループ
会社に問い合わせ

バイパス止血療法製剤

- ・ファイバ静注用 1000[®] (武田薬品工業)

メディパルグループに取引のある病院

平日 8:00～17:00 : SPLine 株式会社 TEL : 03-3517-5508

平日 17:00～翌 8:00 土・日・祝 24 時間 : コールセンター TEL : 0120-185-268

Takeda Medical Site : <https://www.takedamed.com/page.jsp?id=1048449>

- ・ノボセブン HI 静注用シリンジ[®] (ノボ ノルディスクファーマ)

ノボケア相談室

月曜日から金曜日 (祝日・会社休日を除く)

TEL : 0120-180363

夜間及び土日・祝日・会社休日

TEL : 0120-359516

- ・バイクロット[®] (KM バイオロジクス)

各スズケングループ担当支店に問い合わせ

考察

凝固異常症の止血治療には、各種凝固因子製剤が不可欠であるが、救急医療機関の半数以上はこれらを常備していない。凝固異常症および凝固因子製剤の種類、患者頻度および搬送頻度、製剤の使用期限から考えても、多くの救急医療機関においてこれらの製剤を常備することは不可能と考えられる。

搬送先に患者の治療に使用する製剤がない場合は、当然十分な止血治療はできないため、これらの製剤の供給体制は非常に重要である。

現状では、夜間や休日においては、ごく一部の製剤を除き、大部分の製剤の発注、配送は不可能と考えられる。さらに夜間や休日においても供給可能とされる上記製剤についても、その発注先や発注方法などが広く一般に周知されているわけではない。したがって、おそらく大部分の救急医療機関は、そのようなシステムが存在していることを知らないと考えられる。

止血機能異常症の救急医療をより良くするためには、より多くの製剤が、夜間や休日においても、速やかに発注・供給されるシステムの構築とともに、救急医療機関への周知が必須と考えられる。

凝固因子製剤メーカーに対するアンケート 調査票

凝固因子製剤の医療機関への配送について

質問. 救急医療機関に受診した止血機能異常症患者の患者に対し、夜間や休日に緊急で凝固因子製剤の投与が必要な場合、その医療機関への製剤供給体制はどのようになっていますか？

- ① 通常の製剤同様、(通常の業務時間内に) 医療機関が医薬品卸売業者に発注し、通常の供給経路で卸売業者から製剤が配送される。
- ② ①に加え、休日や夜間には特定の医薬品卸売業者が注文を受け付けており、夜間や休日などの業務時間外でも製剤の供給が可能である。
- ③ ①に加え、卸売業者を介さず、自社で直接注文を受け付け、自社で医療機関まで供給することが可能である。

回答 ()

②あるいは③の場合、各製品の発注先(連絡先)や発注方法、供給方法、Web サイトなどで公に周知しているか、などについて具体的にご教授下さい。

その他、上記以外の経路で医療機関から緊急で製剤を受注し、配送する体制があれば以下にご記載下さい。

7. まとめ

「HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究」班では、止血機能異常症患者の救急診療をより適切に実施するための解決策の一つとして、令和 3 年度から患者の病状・治療を搬送先施設に提示する緊急時患者カードの開発・配布を開始している。

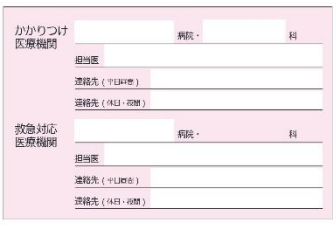
表紙

外側



裏表紙

内面



診断名

因子活性: % インヒビター 有・無

出血の治療に使用している製剤:

投与量: 単位: mg

※ 上記製剤がない場合は、他の 因子製剤でも 出血傾向の抑制が期待できます。

※ 出血の場合は 単位: mg をできるだけ早急に 投与して下さい。

自由記載欄

具体的な治療方針は、こちらをご参照下さい



令和 4 年度からは、止血機能異常症患者の救急診療における課題を明確化することを目的として、救急隊、救急医療機関、血友病診療施設、医薬品卸売業者、凝固因子製剤メーカーに対するアンケート調査を実施した。

救急隊へのアンケート調査では、多くの隊員が何らかの形で緊急時患者カードのような患者情報のチェックを試みる事が分かり、緊急時患者カード等の存在によって搬送先病院が変わる可能性があることが示唆された。しかし、一部の救急隊においては、個人物品を勝手に扱えない等の理由により本カードを確認しない場合がある、あるいは確認しても、地域ごとの救急搬送プロトコルの運用によりカードに記載されている施設に連絡しない場合があることが判明した。

一方、受け入れる側の救急医療機関では、血友病、von Willebrand 病、後天性血友病 A など凝固因子製剤を必要とする疾患の診療経験がある施設は 1/3 あるいはそれ以下にとどまっていた。救急対応部署において止血機能異常症の止血治療に詳しい医師がいる施設も 30%弱と少ない。血友病診療施設では、自施設に受診歴（カルテ）があれば、休日・夜間を含めて、救急医療機関からの患者情報の問い合わせや、患者の転院、転送に対応可能であるが、転送や転院については、空き病床や対応可能な医師の在・不在などにより、一部に制限がある。自施設に受診歴（カルテ）がない場合は、より対応が困難となる。

止血治療に必要な凝固因子製剤については、在庫している救急医療機関が 1/3 以下と少なく、特に血友病拠点病院ではない救急医療機関において在庫している施設は 20%以下であった。すなわち、非血友病拠点病院に搬送された患者の大部分は、必要な製剤による治

療が受けられない状況となっている。一方、血友病診療施設においては、多くの施設で何らかの製剤が常備されているものの、その種類が1~2種類と限られる施設が多く、患者が使用中の製剤と同じ製剤を準備できるとは限らない。ただし、救急医療機関、血友病診療施設のいずれも、多くの施設では製剤の在庫が院内にない場合、患者・家族が手持ちの製剤を持参すれば、それを使用して止血治療を行うことが可能と回答している。

医薬品卸売業者における製剤の在庫状況も病院と同様であり、日常的に受注・販売の取引がある製剤のみしか在庫がない。医薬品卸売業者に在庫していない製剤を病院が取り寄せるためには、数日以上の上の時間が必要になる。

一部の製薬会社は、製剤が常備されていない施設に対する緊急配送体制を整備しているが、一部の製剤の一部規格に限定されており、幅広く各種製剤の入手が可能なわけではない。

これらの結果から、搬送された患者の治療のために、病院内に在庫のない製剤を大至急取り寄せることは、非常に難しい環境下にあると言わざるを得ない。

希少疾患の救急医療の実状は、その疾患に詳しい医療スタッフも少なく、治療製剤を在庫している施設も少ない。全ての施設において、全ての希少疾患に十分対応できる体制を構築するには数多くのハードルがある。

このような状況下で、止血機能異常症患者の救急体制をより効率的にするためには、止血治療薬の在庫があり、患者に対して救急疾患と止血異常症の治療が両方できる血友病診療拠点病院などへの平時からの受診（カルテ作成）を促すことと、緊急時にはその医療機関へ直接搬送されるシステムを構築することを優先すべきと考えられる。そのためには、緊急時患者カードの普及と発見率の向上、救急隊へのカード保持情報の周知徹底、メディカルコントロール体制の整備、高度専門治療が必要な患者を搬送する際の新たなプロトコル策定などが必要と考えられる。

さらに、救急医療機関における止血機能異常症診療に対する理解度を上げること、救急医療機関と止血機能異常症診療の経験豊富な施設との連携を深めることなども必要と考えられる。

そこで、本研究班ではこれらの対策の一環として、「緊急時患者カード」の改訂と、「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」の作成・配布、そのWEBサイトである「止血ドットコム」の構築と周知を積極的に進めている。

「緊急時患者カード」については、緊急時には血友病診療拠点病院への搬送（または問い合わせ）を促すために、かかりつけ医療機関と救急対応医療機関（血友病診療拠点病院）の2つの医療機関を分かりやすく記載できるよう作成した。また、「止血ドットコム」を簡便に閲覧できるよう、緊急時患者カード等に二次元バーコードを追記し、患者の診断名や治療薬だけではなく、その使用方法（用法・用量）についても手軽に検索できるシステムを構築した。さらに、成人患者における「緊急時患者カード」の普及率を向上さ

せるため、従来の製薬企業を介して主治医から患者へ配布する方法から、自治体から患者へ送付する先天性血液凝固因子障害等調査研究事業の医療費助成の更新書類や受給者証に「緊急時患者カード」を同封してもらい、直接患者に配布する方法へと変更した。そして、これに同封する患者および主治医向けのレターには、①本カードを常時携帯すること、②緊急時に救急隊が確認する免許証や保険証などと合わせて携帯すると発見率が向上すること、③通常の救急医療機関には止血機能異常症の治療製剤はほとんど在庫されていないこと、④緊急時にすぐに治療製剤を用いた治療ができるのは主に血友病診療拠点病院であること、⑤血友病診療拠点病院であっても過去の受診歴（カルテ）がない場合には急な受け入れが困難であること、⑥緊急時の初療が適切に行われるためには、かかりつけ医と連携のある血友病診療拠点病院を年に一度は受診し、カルテに記録を残しておくことが重要であること、などを記載し、患者自身に理解を図るとともに緊急時への備えについて啓発を行った。

「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」については、血友病、von Willebrand 病（VWD）、免疫性血小板減少症（ITP）、血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）、後天性血友病 A（AHA）の 5 疾患を対象とし、治療法に関しては、年に一度改訂を行い、日本救急医学会救急科専門医指定施設、血友病診療連携ブロック拠点病院・地域中核病院、および止血機能異常症の止血管理についてコンサルテーションされることが多い血液内科（日本血液学会研修施設）へ送付した。

WEB サイト「止血ドットコム」については「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」の内容を、閲覧者が調べたい疾患の調べたい項目に簡単にアクセスでき、スマートフォンやタブレット端末からでも見やすいサイトにするため、各疾患のポイントをいくつかに分けてページを作成し、そこから詳細な内容（本文）の所に遷移できるようにした。そして「止血ドットコム」についてのフライヤーを作成し、日本臨床救急医学会、日本血栓止血学会、日本救急医学会において配布し、周知を促した。本サイトは 2024 年 3 月 8 日に閲覧可能となり、2024 年 12 月 30 日までのページ表示回数は延べ 6961 回、閲覧者数は延べ 3006 名であった。

これらの活動によって、止血機能異常症の救急診療体制は、一部の施設において若干改善される可能性はあるが、患者カードや診療ガイドはいずれその内容も古くなり、使えなくなってしまう。そのため、今後も緊急時患者カードの発行、診療ガイドの改訂、WEB サイトの更新、および現在の様々な課題解決への取り組みを継続していくことは、必要不可欠と考えられる。

発行

厚生労働省 エイズ対策政策研究事業

HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究班

研究代表者

兵庫医科大学 呼吸器・血液内科 日笠 聡

研究分担者

北九州安部山公園病院 酒井 道生

東京医科大学 臨床検査医学分野 天野 景裕

三重大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部 松本 剛史

三重大学医学部附属病院 感染症内科・救命救急・総合集中治療センター 鈴木 圭

独立行政法人国立病院機構 大阪医療センター HIV/AIDS 先端医療開発センター

矢倉 裕輝

鈴鹿医療科学大学・保健衛生学部救急救命学科 富田 泰成

研究協力者

兵庫医科大学病院 薬剤部 日笠 真一

2025 年 3 月

2. 「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」の作成と配布

血友病、von Willebrand 病 (VWD)、免疫性血小板減少症 (ITP)、血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)、後天性血友病 A (AHA) の 5 疾患を対象とし、救急医療機関を受信した際の初期対応についての診療ガイドを作成し、以後毎年改訂版を発行した。

初版 (令和 4 年度) は 44 ページ、第 2 版 (令和 5 年度) 45 ページ、第 3 版 (令和 6 年度) 44 ページ (別添 1) で、日本血液学会専門研修認定施設および専門研修教育施設合計 704 箇所と救急科専門医指定施設 550 箇所、および血友病拠点病院・中核病院 112 箇所、合計 1366 箇所に送付した。

3. WEB サイト「止血ドットコム」(<https://shiketsu-guide.com/>) の改訂・案内

「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」を WEB 化したサイト「止血ドットコム」を作成するにあたっては、「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」の内容を、閲覧者が調べたい疾患の調べたい項目に簡単にアクセスでき、スマートフォンやタブレット端末からでも見やすいサイトにするため、各疾患のポイントをいくつかに分けてページを作成し、そこから詳細な内容 (本文) の所に遷移できるように工夫し、令和 6 年 3 月 8 日に公開した。

令和 6 年 3 月中の閲覧回数は 682 回で閲覧者数は延べ 244 人、令和 6 年 4 月 1 日～令和 7 年 3 月 31 日までの閲覧回数は 10,228 回、閲覧者は延べ 4,034 人であった。

4. 「緊急時患者カード」の改訂と配布

令和 3 年度厚生労働科学研究費補助金 (エイズ対策政策研究事業) で作成した「緊急時患者カード」は、ボールペンでの書き込みがしにくい素材であったため、令和 5 年度にその材質を改善したカードを作成し、凝固因子製剤メーカーを通じて患者に配布した。

令和 6 年度は、緊急時には血友病診療拠点病院への搬送 (または問い合わせ) を促すために、かかりつけ医療機関と救急対応医療機関 (血友病診療拠点病院) の 2 つの医療機関を分かりやすく記載できるよう改訂した。 (別添 2)

また、「止血ドットコム」を簡便に閲覧できるよう、緊急時患者カード等に二次元バーコードを追記し、患者の診断名や治療薬だけではなく、その使用方法 (用法・用量) についても手軽に検索できるシステムを構築した。

さらに、成人患者における「緊急時患者カード」の普及率を向上させるため、従来の製薬企業を介して主治医から患者へ配布する方法から、自治体から患者へ送付する先天性血液凝固因子障害等調査研究事業の医療費助成の更新書類や受給者証に「緊急時患者カード」を同封してもらい、直接患者に配布する方法へと変更した。

そして、これに同封する患者および主治医向けのレター (別添 3、4) には、①本カードを常時携帯すること、②緊急時に救急隊が確認する免許証や保険証などと合わせて携帯すると発見率が向上すること、③通常の救急医療機関には止血機能異常症の治療製剤はほとんど在庫されていないこと、④緊急時にすぐに治療製剤を用いた治療ができるのは主に血友病診療拠点病院であること、⑤血友病診療拠点病院であっても過去の受診歴 (カルテ)

がない場合には急な受け入れが困難であること、⑥緊急時の初療が適切に行われるためには、かかりつけ医と連携のある血友病診療拠点病院を年に一度は受診し、カルテに記録を残しておくことが重要であること、などを記載し、患者自身に理解を図るとともに緊急時への備えについて啓発を行った。

5. まとめ

希少疾患の救急医療は、その疾患に詳しい医療スタッフも少なく、治療製剤を在庫している施設も少ないため、適切な治療が行われない場合もある。しかしながら、全ての施設において、全ての希少疾患に十分対応できる体制を構築するには数多くのハードルがある。

このような状況下で、止血機能異常症患者の救急体制をより効率的にするためには、止血治療薬の在庫があり、患者に対して救急疾患と止血異常症の治療が両方できる血友病診療拠点病院などへの平時からの受診（カルテ作成）を促すことと、緊急時にはその医療機関へ直接搬送されるシステムを構築することを優先すべきと考えられる。そのためには、緊急時患者カードの普及と発見率の向上、救急隊へのカード保持情報の周知徹底、メディカルコントロール体制の整備、高度専門治療が必要な患者を搬送する際の新たなプロトコル策定などが必要と考えられる。

さらに、救急医療機関における止血機能異常症診療に対する理解度を上げること、救急医療機関と止血機能異常症診療の経験豊富な施設との連携を深めることなども必要と考えられる。

そこで、本研究班ではこれらの対策の一環として、「緊急時患者カード」の改訂と、「救急領域における止血機能異常症の診療ガイド」の作成・配布、そのWEBサイトである「止血ドットコム」の構築と周知を積極的に進めている。

これらの活動によって、止血機能異常症の救急診療体制は、一部の施設において若干改善される可能性はあるが、患者カードや診療ガイドはいずれその内容も古くなり、使えなくなってしまう。そのため、今後も緊急時患者カードの発行、診療ガイドの改訂、WEBサイトの更新、および現在の様々な課題解決への取り組みを継続していくことは、必要不可欠と考えられる。