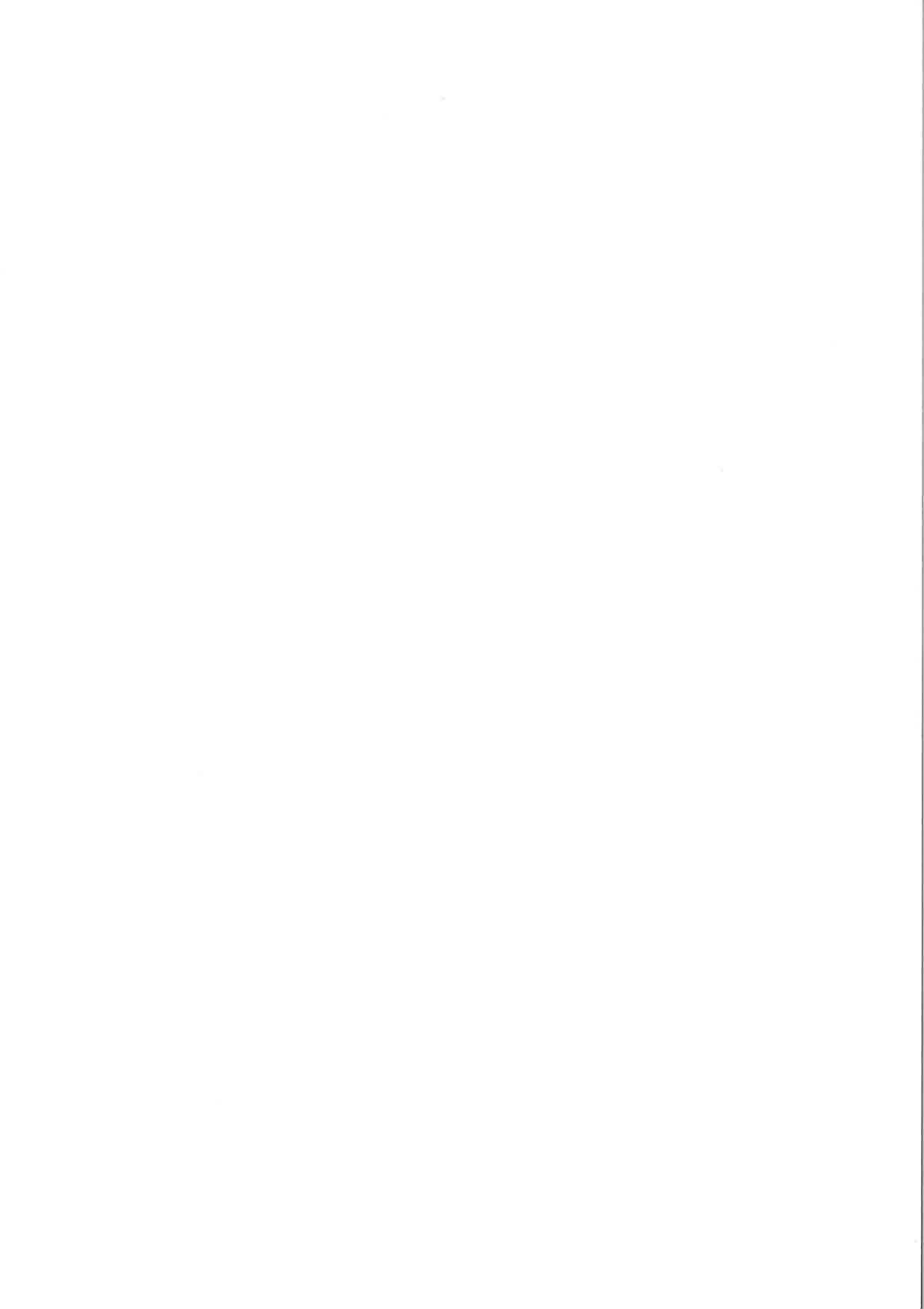


厚生労働省 エイズ対策政策研究事業
HIV感染血友病患者の
救急対応の課題解決のための研究

2022年度 研究報告書

研究代表者

兵庫医科大学 呼吸器・血液内科
日笠 聡



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薬剤が使用できなかつたり、止血機構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時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。

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

目次

1. 消防本部（救急隊）に対するアンケート調査	3
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	10
3. 凝固因子製剤メーカーに対するアンケート調査	23
4. 血友病診療施設に対するアンケート調査	26
5. まとめ	42

**本研究班の研究活動および研究結果について、ご意見を募集しております。
今後の研究活動に役立てたいと考えますので、皆様のご意見を是非お寄せ
ください。**

**連絡先:HIV 感染血友病患者の救急対応の課題解決のための研究
事務局 児玉紗織 hatemura@hyo-med.ac.jp**

1. 消防本部（救急隊）に対するアンケート調査

三重大学 感染症内科・血液内科 救命救急・総合集中治療センター
鈴木 圭

概要

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。

搬送患者の意思疎通ができない場合、病名・治療内容・通院施設などを示す緊急時患者カード等を所持しているかについて、41.6%は救急隊員のみで、28.6%は第三者の立ち会いがあれば確認するが、29.8%は確認しないと回答した。

緊急時患者カード等を確認した場合、45.1%は基本的に当該施設に連絡すると回答したが、11.2%は当該施設には連絡せず、受け入れ可能な施設を探すと回答した。

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一方で、消防本部（救急隊）には止血機能異常症患者を搬送するためのプロトコルは通常策定されていない。そこで、消防本部（救急隊）が止血機能異常症患者を搬送する際の現状を把握し、緊急時患者カードが救急隊の病院前活動に影響を与えるかどうかを検討することを目的に消防本部（救急隊）を対象にアンケート調査を実施した。

方法

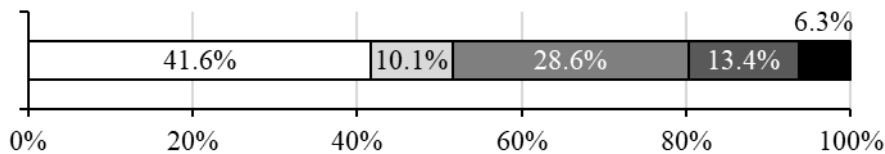
全国の消防本部 713 箇所を調査対象とし、2022 年 11 月 1 日～12 月 14 日にかけてアンケート調査を実施した。別添 1 に示すアンケート調査に対して、WEB または郵送により回答を受け付け、結果を集計した。

結果

全国の消防本部 713 箇所に対して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) 緊急時患者カードのような患者情報のチェック

41.6%で救急隊単独、28.6%で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、約 7 割の救急隊で何らかの形で患者情報を記載したものを探ることが分かった。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。

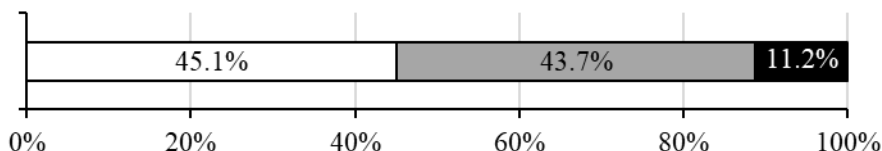


- 救急隊員単独でも探す
- 救急隊員単独で身元が確認できるものは探す、緊急時患者カード等は探さない
- 第三者の立ち合いがあれば探す
- 第三者の立ち合いがあれば身元が確認できるものは探す、緊急時患者カード等は探さない
- 偶然発見した場合を除き、基本的には探さない

図 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、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？

- 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

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 割の救急隊で確認した緊急時患者カードにより当該病院に連絡を取ることが分かった。



- 基本的に連絡する
- 搬送可能と思われる場合は連絡する
- 基本的には連絡しない

図 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するか？

- 3) 緊急時患者カードのような患者情報を救急隊員に提示された場合、当該施設に連絡するかどうか

55.9%で基本的に連絡する、39.0%で搬送が可能と思われる場合には連絡すると回答し、本人や関係者から緊急時患者カードを提示された場合、救急隊の約 95%は当該施設に連絡を取ることが分かった。

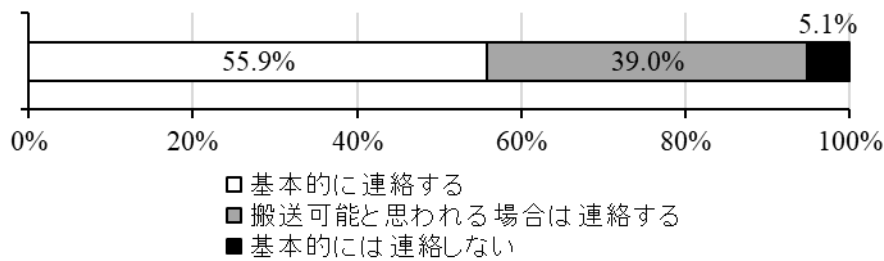


図3. 緊急時患者カードのような患者情報を救急隊員に提示された場合、当該施設に連絡するか

4) 搬送可能な施設までの距離 (km)

73.6%で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9.2%で20km未満、20.8%で40km未満、31.7%で60km未満、11.7%で80km未満と回答し、約半数の救急隊で40~60km未満を搬送可能な距離と考えていることが分かった。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。

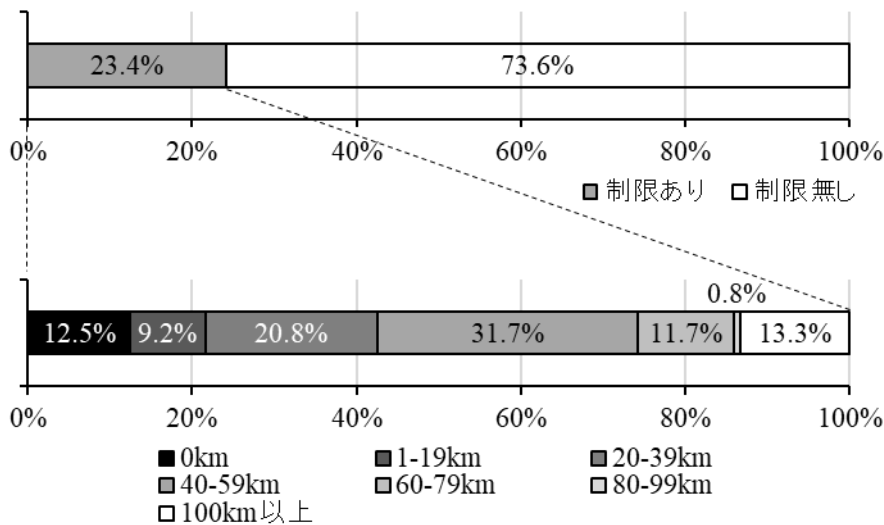


図4. 搬送が可能な施設の目安 (距離)

5) 搬送可能な施設への搬送時間 (分)

71.5%で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3.0%で20分未満、17.2%で40分未満、8.2%で60分未満、47.8%で80分未満と回答し、約半数の救急隊で80分未満を搬送可能な時間と考えていることが分かった。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。

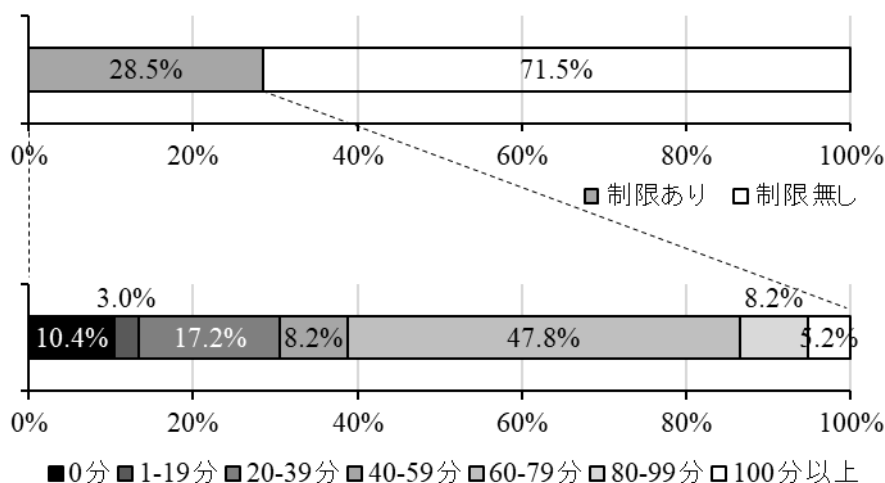


図 5. 搬送が可能な施設の目安（時間）

6) 県境をまたいだ搬送は可能か

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。

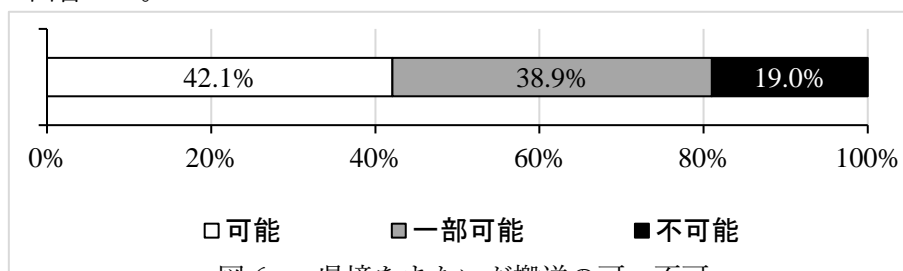


図 6. 県境をまたいだ搬送の可・不可

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。

また、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る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)

多くの場合は、このプロトコルによって救命率が向上すると考えられるが、血友病など特殊な薬剤が必要な疾患の場合は、重症対応可能な病院でも治療薬がなければ十分対応できない可能性がある。各希少疾患に対する薬剤が搬送先に常備されているかについて、各救急隊に周知することは非常に困難と予想されることから、搬送された医療機関での薬剤入手方法を改善させる方が、効果的かもしれない。

別添 1. 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。

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

兵庫医科大学 呼吸器・血液内科
日笠 聡

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。

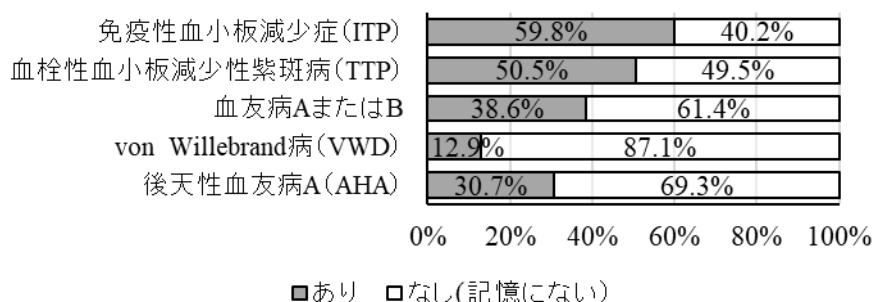


図 1. 救急医療機関における止血機能異常症の搬送経験

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。

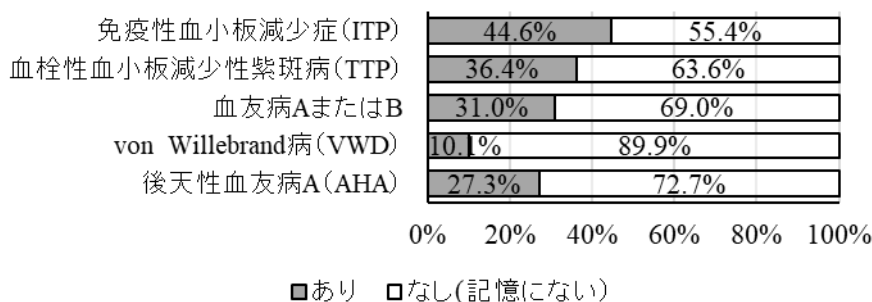


図 2. 救急医療機関における止血機能異常症の止血治療経験

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。

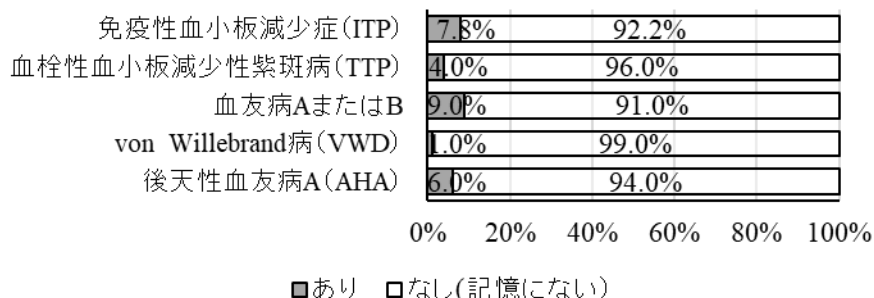


図3. 救急医療機関から止血治療のために転院・転送した経験

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。

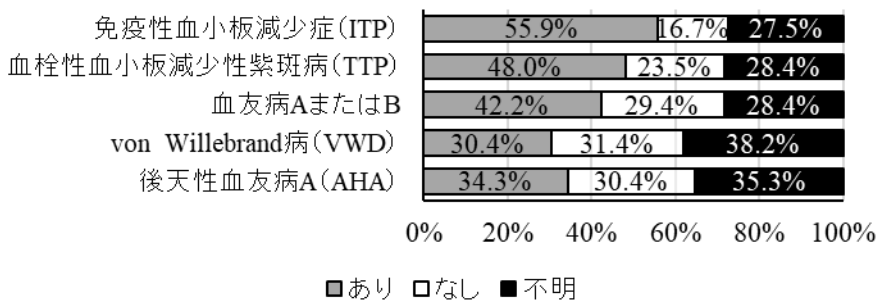


図4. 他部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

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。

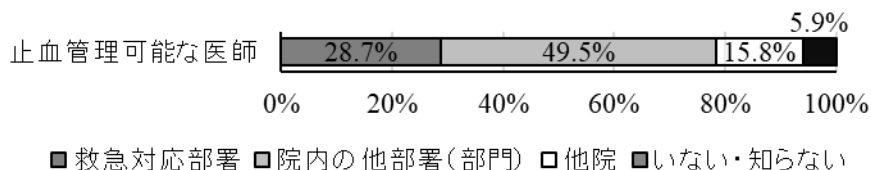


図5. 止血機能異常症の止血管理に対応可能な医師の有無

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。

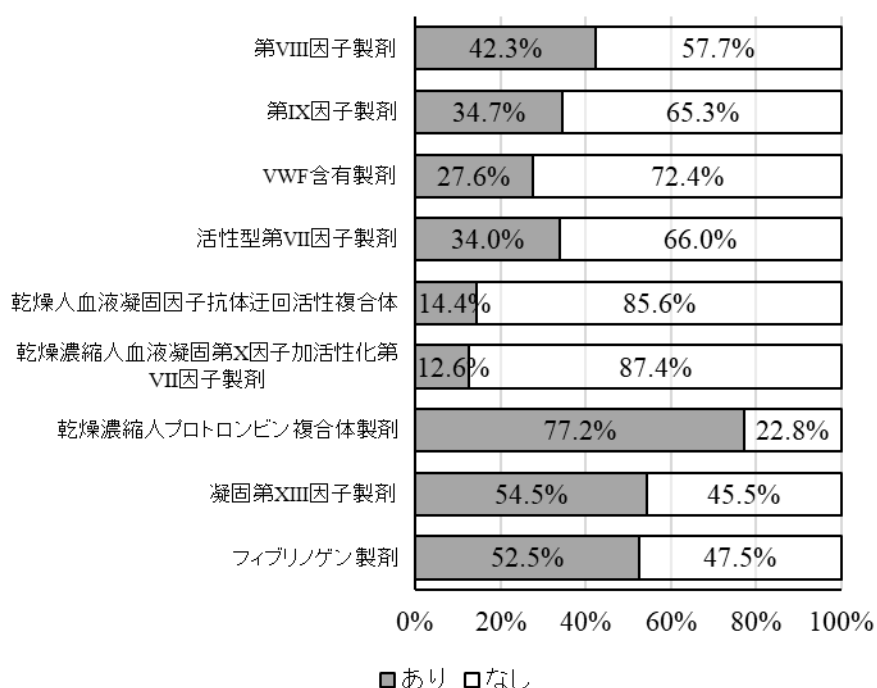


図 6. 止血治療製剤の常備状況

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。

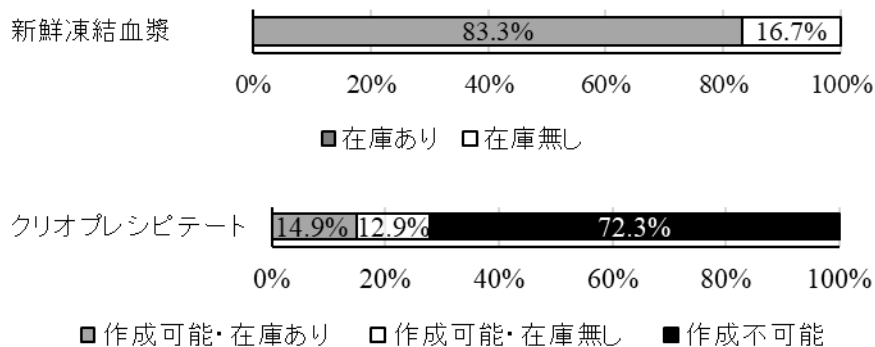


図7. 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

8) 在庫のない薬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となっているが、その薬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、薬剤を医療機関に配送したとしても、薬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薬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。

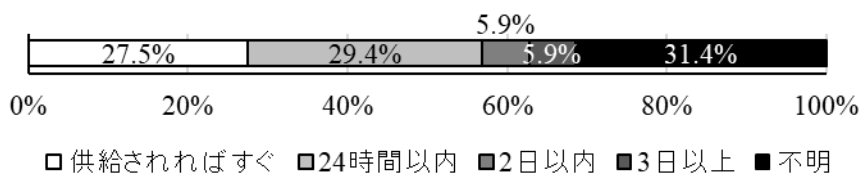


図8. 緊急で配送された薬剤が、院内で使用可能となるまでの時間

9) 在宅自己注射用に処方された薬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薬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薬剤の在庫がない場合、患者・家族がこれらの薬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、その薬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。

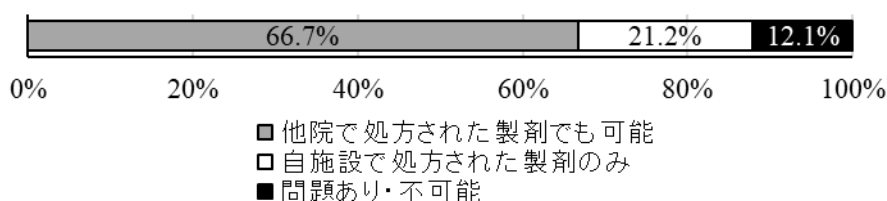
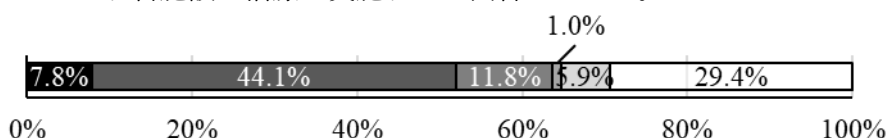


図9. 在宅自己注射用に処方された薬剤を使った止血治療

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。



- エイズ拠点病院ではないので拠点病院に転院
- エイズ拠点病院ではないが、搬送原因がHIV関連でなければ治療
- エイズ拠点病院ではないが、搬送原因にかかわらず自施設で治療し、目処がついてから転院
- エイズ拠点病院だが、搬送原因に関係なく経験豊富な施設に転院
- エイズ拠点病院だが、搬送原因がHIVに関係なければ自施設で治療し、関連ある場合は経験豊富な施設に転院
- エイズ拠点病院なので搬送原因にかかわらず自施設で治療

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。

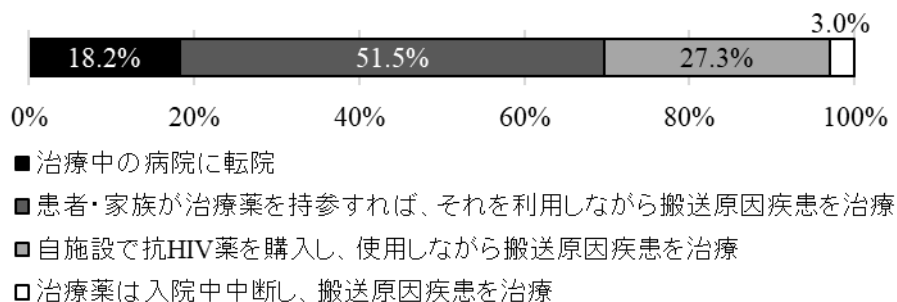


図 11. 患者が HIV 陽性（他院での治療中）の場合の対応

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希な疾患と考えられ、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薬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薬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薬剤を常に常備しておくことは不可能であり、使用期限切れで薬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、一部の患者が在宅自己注射を実施中のため、自宅に治療薬剤を常備している場合がある。搬送先にこれらの治療薬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薬剤を使用してもらえるよう、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。

別添 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、イデルピオン、レフィキシアなど) | あり | なし |
| ⑤ von 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。

3. 凝固因子製剤メーカーに対するアンケート調査

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社に対しアンケートを送付し、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5社の7薬剤のみで、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、通常の薬剤同様、（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薬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薬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、薬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薬剤についても、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。

別添 3. 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 通常の薬剤同様、(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薬剤が配送される。
- 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薬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。

4. 血友病診療施設に対するアンケート調査

宗像水光会総合病院 小児科
酒井道生

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種類のみで常備であった。

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。なお、「血友病Aまたは血友病B」の診療を行っていないは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。

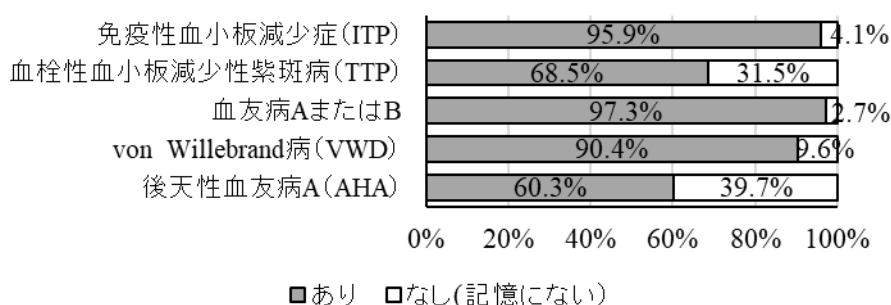


図1. 回答部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

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。但し、今回の調査では、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。

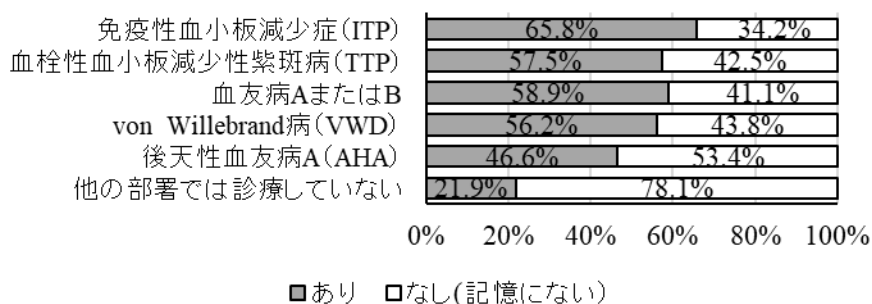


図2. 回答部署（部門）以外の部署（部門）での止血機能異常症の診療状況

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。「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。

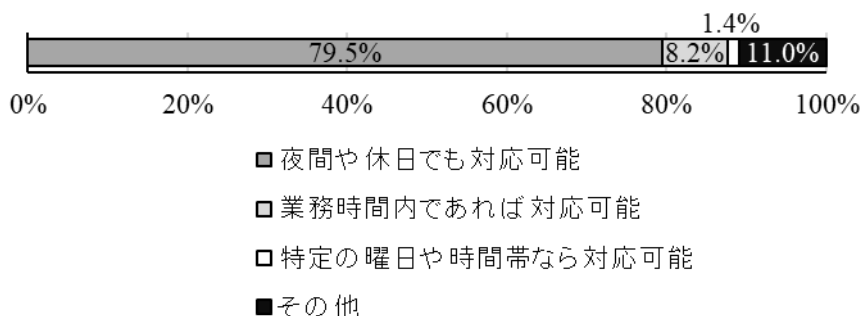


図3. カルテがある患者の病状や治療内容に関する問い合わせが可能か

(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。「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。

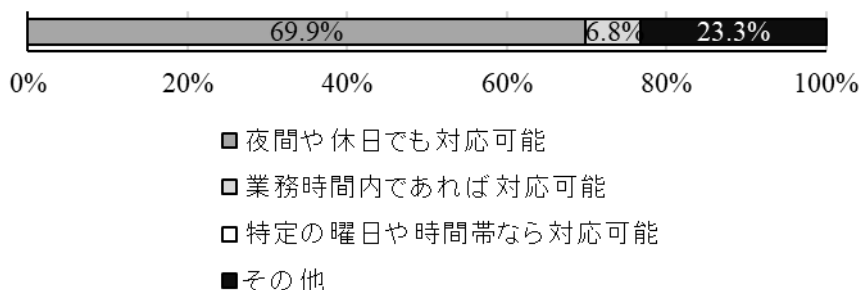


図4. カルテがある患者の転院・転送が可能か

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。「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。

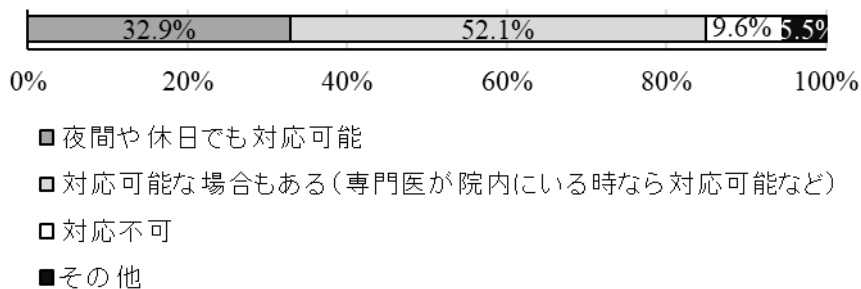


図5. カルテがない患者の治療方針に関する問い合わせが可能か（業務時間外）

(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。「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。

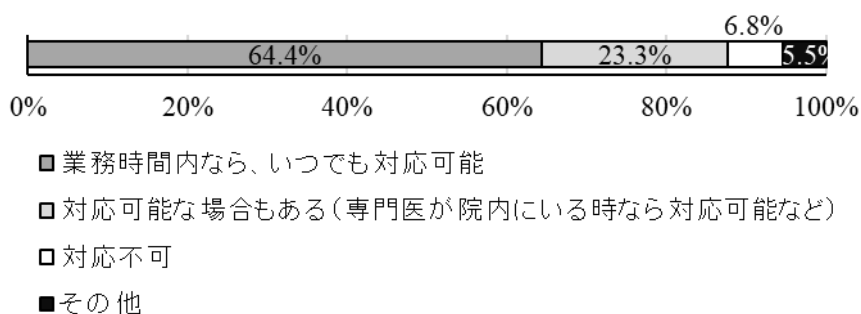


図6. カルテがない患者の治療方針に関する問い合わせが可能か（業務時間内）

(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。「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。

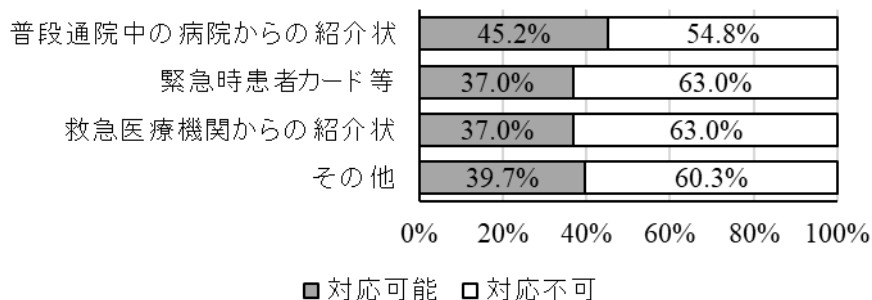


図7. カルテがない患者の転院・転送に必要なもの（業務時間外）

(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。

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。

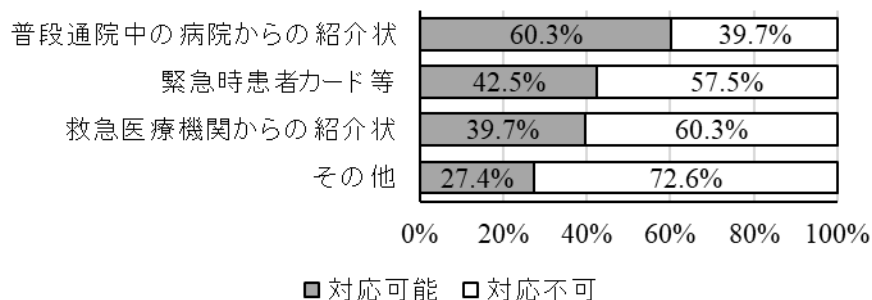


図8. カルテがない患者の転院・転送に必要なもの（業務時間内）

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%、半減期延長型製剤では30.1%であったが、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。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%、半減期延長型製剤では47.9%で、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った。

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。

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。

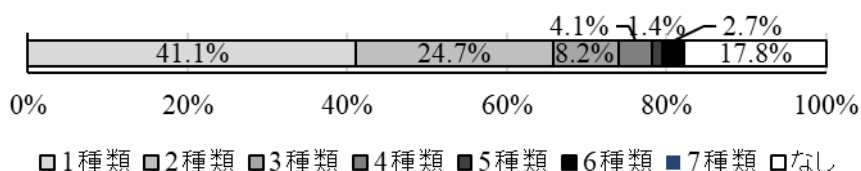


図 9. 半減期標準型第 VIII 因子製剤の在庫状況

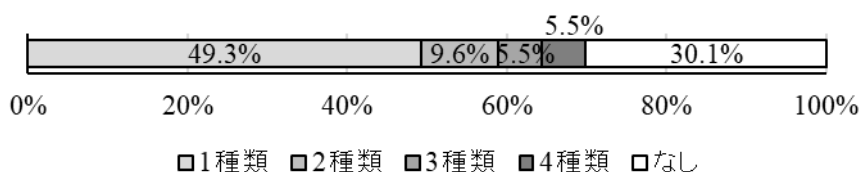


図 10. 半減期延長型第 VIII 因子製剤の在庫状況

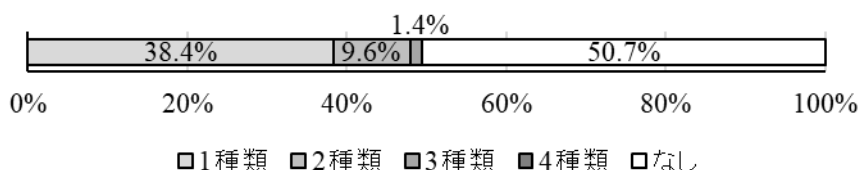


図 11. 半減期標準型第 IX 因子製剤の在庫状況

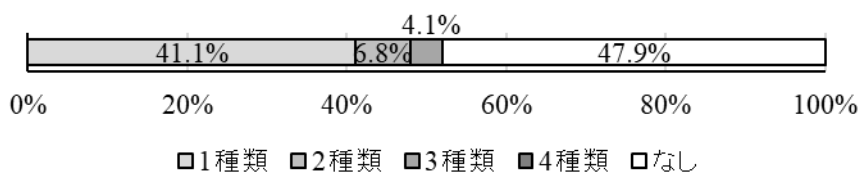


図 12. 半減期延長型第 IX 因子製剤の在庫状況

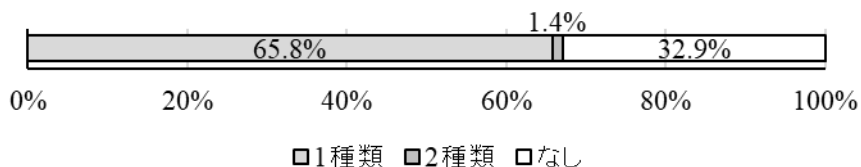


図 13. 凝固第 XIII 因子製剤の在庫状況

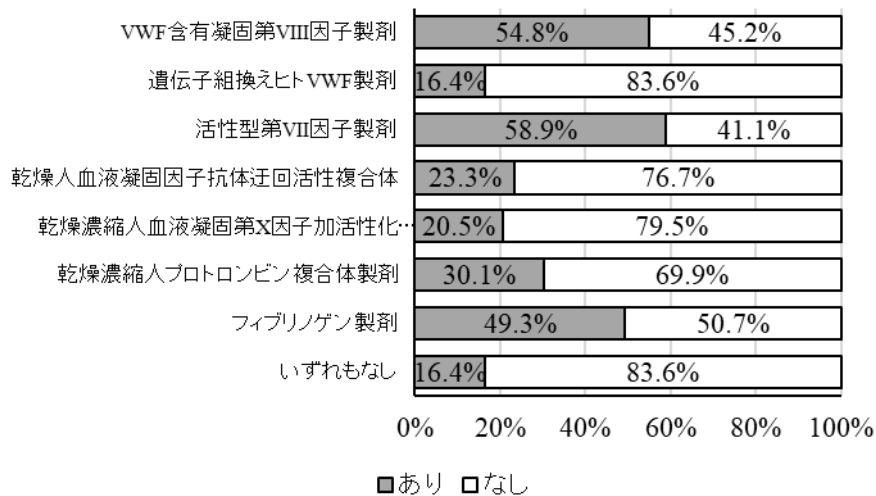


図 14. その他の止血治療薬剤の在庫状況

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。

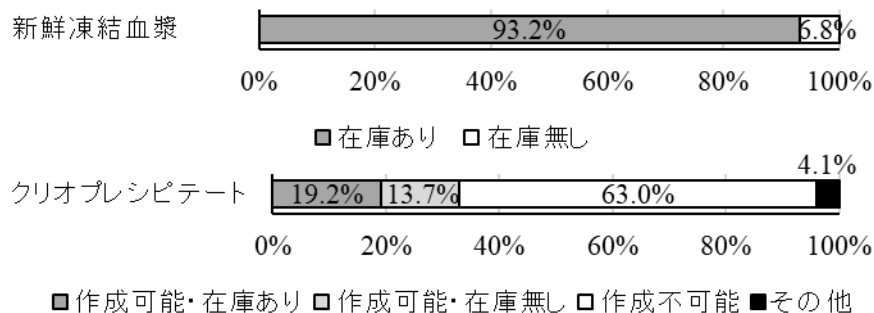


図 16. 新鮮凍結血漿、クリオプレシピテートの在庫状況

5) 在庫のない薬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となっているが、その薬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、薬剤を医療機関に配送したとしても、薬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薬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。

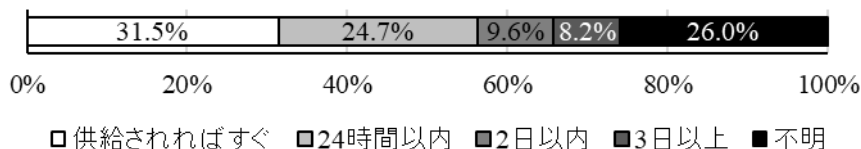


図 17. 緊急で配送された薬剤が、院内で使用可能となるまでの時間

6) 在宅自己注射用に処方された薬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薬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薬剤の在庫がない場合、患者・家族がこれらの薬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、その薬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。

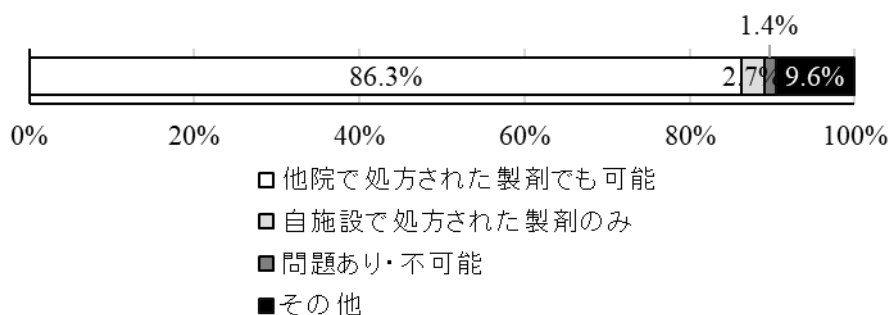


図 18. 在宅自己注射用に処方された薬剤を使った止血治療

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、平時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。

別添 4. 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、コバルトトリイ、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：フィブロガミン、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？

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。

5. まとめ

兵庫医科大学 呼吸器・血液内科
日笠 聡

令和3年度に、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・配布したが、本研究はこれをさらに進め、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、凝固因子製剤メーカー、血友病診療施設に対して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が、一部の救急隊においては、本カードを確認しない場合がある、あるいは確認しても、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。

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、逆に搬送までの時間が長くなり、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。したがって、緊急時患者カード等の所持することにより、止血機能異常症患者の大部分が専門施設に搬送される体制を作るのは困難と考えられる。

一方、受け入れる側の救急医療機関では、血小板系の疾患が搬送された経験がある施設は半数を超えているものの、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る。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28.5%と少ない。

凝固因子製剤が常備されている救急医療機関も1/3以下と少ないが、製剤が常備されていない施設に対して、緊急時の製剤配送体制を整備している凝固因子製剤メーカーも少ないため、現状では患者が搬送された救急医療機関が、緊急に製剤を入手することは難しいと考えられる。

血友病診療施設へのアンケートでは、施設の規模や、ブロック拠点病院、地域中核拠点病院、診療連携施設の違いによって、結果が異なる。大部分の施設では、自施設に受診歴（カルテ）があれば、休日・夜間を含めて、患者の救急医療機関からの問い合わせ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が、患者の病状などを記載した緊急時患者カード等があれば、ある程度対応の幅が広がる可能性がある。凝固因子製剤の在庫については、ブロック拠点病院、地域中核拠点病院には、いずれかの製剤が常備されているものの、その種類1~2種類の施設が多く、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。

しかしながら、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・家族がそ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。

患者頻度、搬送頻度の少ない疾患の診療体制を、大部分の救急医療機関で確立するのはなかなか難しいと考えられる。状況を良くするための対策としては、①救急隊、救急医療機関に緊急時患者カードの存在を周知すること、②救急医療機関における止血機能異常症診療の理解度を上げること、③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、④止血機能異常症を診療する医療機関を増やすこと、⑤止血治療に必要な薬剤の救急医療機関への緊急配送体制を確立すること、などが考えられる。そして、⑥患者が病状や治療内容を搬送先が記載された緊急時患者カード等を常に持ち歩き、搬送時にはそれを搬送先の医療従事者に提示することにより、搬送先に製剤がない場合でも、在宅自己注射用の製剤を利用した止血治療が実施できるようにすることなどが考えられる。

そして、これらの対策を長期間継続して実施することによって、多くの救急医療機関での止血機能異常症の診療が充実すると考えられる。

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

宗像水光会総合病院 小児科 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

研究協力者

北海道大学病院 血液内科 遠藤知之

りんくう総合医療センター 大阪府泉州救命救急センター 救命診療科 成田麻衣子

2023 年 3 月



