

厚生労働行政推進調査事業費補助金（エイズ対策政策研究事業）
分担研究報告書

血友病患者の QOL 向上に資するための療養に関わる
コメディカルスタッフが直面している特殊性についての研究

研究分担者 松本 剛史 三重大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部 講師 副部長

研究要旨 血友病患者の QOL 低下の最も大きな要因は、繰り返す関節内出血にて発症する関節症であるが、それに加え、個々の血友病患者には様々な病状や治療背景があり、患者や家族にはそれぞれ異なる困難や苦悩を持っている。頭蓋内出血の後遺症で障害が残し、治療により HIV・HBV・HCV といった曝露を受け治療の継続が必要な患者も多い。感染被害を受けたことや、直接的・間接的に差別や偏見を受けたことがトラウマになって、根源に不安や医療不信を抱きながら医療の提供を受けている患者も存在する。医療者側がより良いと考えられる治療を提案しても、自己流の治療を継続する患者が多い。逆に、血友病や HIV ということで医療者側から治療提供を拒否される事例もいまだに経験される。このような複雑な背景を持った血友病患者に対し、我々医療者がどのように接して適切な治療を提供するのが最善であるかを検討した。

A. 研究目的

血友病は慢性疾患であるため、病院と一生かかわりを持たねばならない。そのため、医師・歯科医師・看護師・理学療法士・薬剤師・臨床検査技師・臨床心理士などのスタッフの役割が他疾患に比べ大きい。にもかかわらず、エイズ拠点病院や血友病診療拠点病院以外の多くの病院では数名程度しか診療していない医療機関が多い。一方で、医療スタッフにとっては血友病診療特有の難しさがある。血友病患者の QOL 低下の最も大きな要因は、繰り返す関節内出血にて発症する関節症であるが、それに加え、個々の血友病患者には様々な病状や治療背景があり、患者や家族にはそれぞれ異なる困難や苦悩を持っている。頭蓋内出血の後遺症で障害が残っている患者も少なくなく、治療により HIV・HBV・HCV の曝露を受けそのための治療が必要な患者もいる。感染被害を受けたことや、直接的・間接的に差別

や偏見を受けたことがトラウマになり、根源に不安や医療不信を抱きながら医療の提供を受けている患者も存在する。より良いと考えられる治療を医療者側が提案しても、自己流の治療を継続する患者が多い。逆に、血友病や HIV ということで医療者側から治療提供を拒否される事例もいまだに経験される。

そのような多様な背景の患者において、解決すべき課題を明らかにし、コメディカルを含めた医療者がその課題に対してどのように取り組めば最善の治療環境を提供することができるかを明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

三重大学医学部附属病院はエイズ中核拠点病院である。三重県庁、県内のエイズ拠点病院、保健所の関係者で三重県エイズ治療拠点病院連絡会議を開催し、県内の HIV 感染

症の状況について情報共有し、三重 HIV 感染症講演会を年 1 回開催し、講演での話題提供と情報交換を行っている。院内では、HIV 診療を行っている医師とコメディカルスタッフで定期的に HIV カンファレンスを開催し、HIV 診療に全体の情報交換を行い、患者情報の共有と個別の対応などを協議している。また、三重大学医学部附属病院は日本血栓止血学会血友病診療連携委員会のブロック拠点病院で、院内外からの血友病患者のコンサルトを受け、治療変更などの際に患者と主治医へのアドバイスや患者と家族への注射指導も行っている。関節症を発症している患者も多いため、本年度から血友病関節症の包括外来を整形外科に開設し、関節機能の評価し現在の治療の見直しとフォローアップを行っている。三重県内で開催される講演会やミーティングで、歯科医師、コメディカル向けに HIV 感染症と血友病の診療について啓蒙活動を行った。これらの活動の中で、医療スタッフが血友病患者と関わりながら感じてきている問題点や課題を整理した。

C. 研究結果

1) 三重県エイズ治療拠点病院連絡会議

各拠点病院、三重県薬務感染症対策課、保健所から、3 年目に入った COVID-19 パンデミックにおける現状が報告された。保健所での検査数は依然として少ないままであり、新規陽性者数の減少がみられており、拠点病院からは新規患者の減少が報告された。歯科連携について、歯科医師会も含めて意見交換がなされた。

2) 三重 HIV 感染症講演会

2023 年 1 月 23 日 Web にて開催した。県内の各拠点病院の医療者、行政や保健所の HIV に関わる担当者などが参加した。第 1 部は「HIV における三重県の現状・施設状

況報告」のテーマで情報交換した。コロナ禍において新規に診断される患者が減少していることが報告されたが、梅毒など他の性感染症診断を契機に診断されるケースや、いきなりエイズ患者が増えていることなどが情報共有された。第 2 部は特別講演で大阪市立総合医療センター感染症内科の白野倫徳先生に「HIV 陽性者を取り巻く現状-UP TO DATE-」のタイトルで講演いただき、現在の HIV 感染症の現状について情報共有した。

3) 血友病関節症の包括外来開設

三重大学医学部附属病院整形外科に血友病関節包括外来を開設した。肩・肘・股・膝・足の各関節の X 線、超音波、理学的所見をチェックして評価を行い、関節保護の重要性を患者に教育し、早期の関節症を発見し早期に治療介入を行っていくことと、継続的に整形外科の定期フォローを受けていただくよう繋げていくこととした。

5) 血友病患者特有の特徴についての探求
血友病患者が医療者から医療行為を受ける姿勢について、血友病患者に関わりを持っている医療者への聞き取りを行った。病歴が非常に長いので患者自身の意見がありこだわりが大きいことから、医療者との信頼関係を築くのに時間がかかることがあるが挙げられた。幼少時から通院されており、多くの医療者との接点があり不快な思いをした経験を持っている患者も多い。医療者からすると警戒されている印象を持ってしまふことがある。こだわりも強くもっており、例えば、医療者が勧めても、そのようなことは絶対出血を招くなどと考えて受け入れてもらえない場合がある。次に血友病患者に特徴的なこととしては、多関節に障害があることである。疼痛耐性が強く我慢強すぎるため生活面で不自由を感じていてもそれを訴えることが少ない。身体障害者手帳を

持っている患者であっても何十年も更新せず低い等級のままになっている事例もある。長い病歴の中で血友病であるが故に負ってしまった苦い経験をお持ちである患者には、時間をかけて個々の患者の歴史を理解しそれを踏まえた上で関係を構築する必要がある。生活面についての聞き取りが大事で、苦労を自身で抱え込んでいる患者も多く、地域包括支援センター・MSW・ケアマネージャーなどが積極的に介入福祉資源の活用を促すことも必要である。

D. 考察

血友病患者には強い固定観念があって、セルフケアなども自己流となってしまうがちで、なかなか医療者のアドバイスを受け入れできないことがある。医療者は患者の考えを尊重しつつ話し合い、患者と医療者が到達する合意である「コンコーダンス」を実践せねばならない。コンコーダンスを上手く実践していくためには、まずは自己効力感(セルフエフィカシー)を高めていく必要がある。それを行動変容に結びつけるために、輸注・出血・活動(屋外での行動や運動)の記録をつけてもらうなどのセルフモニタリングを実行させ、医療者がその評価を患者に向けてフィードバックすることが有用であると考えられる。

E. 結論

看護師・薬剤師・理学療法士・臨床心理士・栄養士・社会福祉士などコメディカルスタッフは、血友病患者の療養環境改善に向けていかに取り組むべきかを検討し、個々の患者や家族にいかに寄り添いながら指導や介入を検討していくべきである。そのためには、患者が医療者に困っていることについて気軽に相談できる環境と信頼関係を構築する必要がある。関節症が進行するのは

仕方がない、日常生活に支障があるのは仕方がない、など感じてあきらめている患者も存在するが、医療者に向けていろいろな SOS を出してもらえよう環境を整備する。患者がアドバイスを求め、利用できる制度はないかなどの質問が表出しやすいように、さまざまな具体的なことを医療者のほうから尋ねていく必要がある。患者の自己効力感を高めさせて行動変容へと導ける指導法で医療者は介入していく必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Kashiwakura Y, Baatartsogt N, Yamazaki S, Nagao A, Amano K, Suzuki N, Matsushita T, Sawada A, Higasa S, Yamasaki N, Fujii T, Ogura T, Takedani H, Taki M, Matsumoto T, Yamanouchi J, Sakai M, Nishikawa M, Yatomi Y, Yada K, Nogami K, Watano R, Hiramoto T, Hayakawa M, Kamoshita N, Kume A, Mizukami H, Ishikawa S, Sakata Y, Ohmori T. The seroprevalence of neutralizing antibodies against the adeno-associated virus capsids in Japanese hemophiliacs. *Mol Ther Methods Clin Dev.* 2022 Oct 27;27:404-414.

Wada H, Shiraki K, Matsumoto T, Suzuki K, Yamashita Y, Tawara I, Shimpo H, Shimaoka M. A Clot Waveform Analysis of Thrombin Time Using a Small Amount of Thrombin Is Useful for Evaluating the Clotting Activity of Plasma Independent of the Presence of Emicizumab. *J Clin*

Med. 2022 Oct 18;11(20):6142.

Nogami K, Taki M, Matsushita T, Kojima T, Oka T, Ohga S, Kawakami K, Sakai M, Suzuki T, Higasa S, Horikoshi Y, Shinozawa K, Tamura S, Yada K, Imaizumi M, Ohtsuka Y, Iwasaki F, Kobayashi M, Takamatsu J, Takedani H, Nakadate H, Matsuo Y, Matsumoto T, Fujii T, Fukutake K, Shirahata A, Yoshioka A, Shima M; J-HIS2 study group. Clinical conditions and risk factors for inhibitor-development in patients with haemophilia: A decade-long prospective cohort study in Japan, J-HIS2 (Japan Hemophilia Inhibitor Study 2). Haemophilia. 2022 Sep;28(5):745-759.

2. 学会発表

永春圭規、蜂矢健介、西村廣明、王碩林、松本剛史、俵功。後天性血友病 A および第 13 因子抗体由来後天性血友病に対する Thromboelastography の有用性。第 44 回日本血栓止血学会学術集会、2022 年 6 月 23 日～25 日、仙台市。

松本剛史、Faller Mathilde、Toender Sidsel Marie、Porstmann Thomas。長期のコンシズマブ定期投与後に改善された血友病患者の QoL 第 II 相臨床試験の結果。第 44 回日本血栓止血学会学術集会、2022 年 6 月 23 日～25 日、仙台市。

松本剛史、先天性血友病 A 治療の現状と課題～データベース研究とレジストリ構築の観点から解決策を考える～ 先天性血友病 A における現在の治療課題を解決するために レジストリの観点を含めて。中外スポンサードシンポジウム。第 44 回日本血栓止

血学会学術集会、2022 年 6 月 23 日～25 日、仙台市。

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし