

広大医誌, 66 (1-8)

1～8, 平成30・12月 (2018)

## 雑報

# 血友病患者の治療の進歩は、学校・社会生活の改善につながったか？ －定期補充療法を主とする若年者の母を対象とした質問紙調査－

藤井 宝恵<sup>1)</sup>, 古賀 彩香<sup>2)</sup>, 藤井 輝久<sup>3)</sup>, 笹木 忍<sup>3)</sup>,  
井上 雅美<sup>3)</sup>, 小林 正夫<sup>4)</sup>, 折山 早苗<sup>4)</sup>

1) 日本赤十字広島看護大学

2) 戸田眼科医院

3) 広島大学病院

4) 広島大学大学院医歯薬保健学研究所

受付：平成29年10月6日

受理：平成30年4月6日

【背景】血友病患者の治療は進歩した。そこで治療の進歩による患者の学校・社会生活の詳細を明らかにするために、母親を対象に、若年世代の患者の学校・社会生活、母親の困り事について実態調査した。

【方法】血友病患者の母親を対象に、無記名自記式の質問紙調査を実施した。

【結果】母親27人の回答が得られ、息子である患者は30人だった。定期輸注実施は23人で、そのうち家庭で輸注を行う者は22人だった。通園経験のある者は27人だった。全ての行事に参加させた者が18人だった。宿泊行事中の定期輸注の実施について、中学生までは学校に支援依頼していた。患者8人は自己注射し、高校生以降の患者4人は、自室で一人の時に注射をしたという回答だった。母親の困り事は「血管確保の失敗と焦り」だった。

【結論】治療の進歩は患者の学校・社会生活を改善した。しかし継続的治療を支える家族の負担のもとに成立する。今後必要な医療支援として、患者の宿泊行事中の輸注において、患者が安心して注射できる場所についての助言が示された。

**Key words** : Hemophilia, prophylaxis, school or social life

## 総括

【背景】血友病患者の治療は出血時補充療法から定期補充療法（以下、定期輸注）へと移り変わり、出血の頻度の減少をもたらした。治療面の進歩と共に、患者の学校・社会生活は改善したか、特に定期輸注を主

とする世代（以下、若年世代）を対象とした詳細な実態報告はない。そこで治療の進歩による患者の学校・社会生活の詳細を明らかにするために、母親を対象に、若年世代の患者の学校・社会生活、母親の困り事について実態調査した。

【方法】若年世代の血友病患者の母親を対象に、無

所属施設住所：〒738-0052 広島県廿日市市阿品台東1番2号

\* 連絡先：藤井宝恵 日本赤十字広島看護大学 広島県廿日市市阿品台東1番2号

TEL：0829-20-2871, E-mail：tf11170@jrchen.ac.jp

記名自記式の質問紙調査を実施した。質問紙は対象者及び患者の背景, 患者の出血リスクが高いエピソード, 患者の出血予防・出血時対応策, 患者の定期輸注に關した母親の困り事で構成した。

【結果】母親27人の回答が得られ(回収率96.0%), 息子である患者は30人(0歳~13歳≤)だった。定期輸注実施は23人で, そのうち家庭で輸注を行う者は22人だった。通園経験のある者は27人, 全ての行事に参加させた者が18人, 登山やマラソンのみ参加させなかった者が8人いた。宿泊を伴う行事へ参加させた者は20人だった。宿泊行事中の定期輸注の実施について, 中学生までは学校に支援依頼し, 患者8人は自己注射をしていた。自己注射した高校生以降の患者4人は, 自室で一人の時に注射をしたという回答だった。母親の困り事は「血管確保の失敗と焦り」6人, 注射場面の兄弟姉妹の反応に「なぜ注射をしないといけないのか疑問に思う」6人があった。

【結論】若年世代患者らは保育(幼稚)園に通い, 行事にも参加できてきたことから治療の進歩は患者の学校・社会生活を改善し, 健常者と同様の生活をもたらしたと考える。しかし健常者と同様の生活は, 継続的治療を支える家族の負担のもとに成立する。今後, 必要な支援として, 宿泊行事中の輸注では患者が安心して注射できる場所についての助言, 母親の困り事への相談対応, 兄弟姉妹への心理的支援が示唆された。

## I. 序 文

血友病とは, 先天的に血液凝固第Ⅷ因子または第Ⅸ因子の量的・質的異常があり, その活性の低下による出血傾向をきたす疾患である<sup>3, 4)</sup>。平成28年度血液凝固異常症全国調査報告<sup>12)</sup>(以下, 凝固異常症調査)によると, わが国には血友病A患者は5,103人, 血友病B患者は1,097人生存している。患者の出血は体のさまざまな部位に生じ得るが, 中でも関節内や筋肉内などが好発部位で, 産道通過時の頭部圧迫による頭蓋内出血も非血友病者に比べ多い。

血友病患者(以下, 患者)の止血治療は不足している凝固因子を濃縮した製剤を静脈注射して補充することである。その方法は大きく2つに分かれ, 出血時に補充して止血を図る出血時補充療法と, 定期的に補充して普段から出血傾向の軽減化を図り, 結果的に出血を予防する定期補充療法<sup>5)</sup>(以下, 定期輸注)がある。2007年Manco-Johnsonらによって定期輸注は, 小児患者の関節内出血回数の減少と関節障害の進行を阻止または遅延させることが証明され<sup>13)</sup>, さらに出血回数の減少に伴い学校の欠席日数も減少することが明らか

にされた<sup>15)</sup>。こうした研究成果により, 患者の治療は出血時補充療法から定期輸注へと移り変わり, 現在ではわが国の定期輸注実施者は患者全体の7割を占める<sup>11)</sup>。定期輸注の最終的な目標は, 通学・通勤など日常生活への支障が低減し, 健常者と同じ生活ができることである<sup>11)</sup>。最近では定期輸注の恩恵を受けた若年患者らは, 接触のあるスポーツを行うことも可能になっている。つまり, 治療の向上に伴い患者とその家族の生活の質は以前に比べ, 飛躍的に向上していると言える。

患者の関節内出血の好発部位は, 肘, 膝, 足首であり, 出血を繰り返すと関節の動きが悪くなったり変形を来すようになる。平成28年度血液凝固異常症のQOLに関する研究報告<sup>11)</sup>(厚生労働省委託事業, 以下, QOL調査;注1)によると, 40歳以降の患者では, 肢体不自由の身体障害者手帳の取得割合が高いとされている。一方で, 就学世代の患者の体育参加状況は, 約8割が制限なく参加し<sup>11)</sup>, 体育参加率は平成19年度報告45%に比べ<sup>9)</sup>, 平成28年度報告79%と大幅に増えていた<sup>11)</sup>。この結果から, 竹谷らは凝固因子製剤を十分に使用できなかった成人世代と, 凝固因子製剤を十分に使用できる若年世代において, 障害の有無の差を指摘する<sup>11)</sup>。しかし, こういった治療面の進歩と共に, 患者家族やその周囲の疾患に対する認識は, 変わっているのか否かは不明である。今までの報告でも, 患者とその家族は出血症状に対する医療面だけでなく, 遺伝性<sup>6)</sup>や学校や職場で疾患理解が得られない<sup>9, 14)</sup>ことを含めた心理的・社会的問題への対峙が指摘されている<sup>7)</sup>。患者の主な治療の場が入院から外来あるいは在宅へとシフトしたものの, 患者とその家族は有効で継続的な治療を必要とするため, 置かれた環境内で抱える悩みもあると推測される。また家庭輸注を担う可能性の高い母親は, 困難を感じやすい<sup>17)</sup>という報告もある。

前述した全国の血友病患者を対象としたQOL調査は毎年行われているものの, 定期輸注を主とする世代(以下, 若年世代)を対象とした調査項目は「体育の参加状況」のみであり, より詳細な実態報告はみられない。そこで我々は, 治療の進歩による患者の学校・社会生活の詳細を明らかにするために, 母親を対象に, 若年世代の患者の学校・社会生活, 母親の困り事について実態調査した。患者の学校・社会生活の実態を明らかにすることは, 有効で継続的な治療を自ら行う患者家族に対して, 疾患教育を行う上での有用な一資料になると考える。

## II. 対象者と方法

### 1. 調査対象

若年代の血友病患者の母親 28 人で、調査協力の同意の得られた者とした。

### 2. 調査方法

調査は無記名自記式の質問紙調査を行った。質問紙は次の 2 通りの方法で配布した。

外来配布：A 大学病院の小児科外来で実施された血友病包括支援外来（注 2）の受診患者に付添った母親 17 人に対し、調査説明書を用いた調査主旨の説明と協力依頼を実施した。対象者が回答後質問紙を外来受付に設置した専用回収箱へ投函することで、調査へ同意したとみなした。

郵送配布：患者会所属の調査協力者を通じて、調査協力者の知人である母親 11 人へ質問紙を送付した。調査者が質問紙送付先を把握できないよう宛名未記入の封筒に送付書類一式（質問紙、調査説明書、返信用封筒）を封入し、調査協力者に預けた。調査協力者は封筒の宛名書きをし、対象者へ送付した。調査説明書には、質問紙の返送をもって同意とみなす旨を記載した。

### 3. 調査内容

質問紙は下記 1)～4) の項目で構成した。質問紙の設問への回答は選択肢としたが、選択理由を問う設問への回答は自由記述とした。

#### 1) 背景（対象者、患者）

背景は、対象者背景、患者背景、家族歴、患者の姉妹の有無、とした。

#### 2) 患者の出血リスクが高いエピソード

患者の出血リスクが高いエピソードは、患者出生時の分娩方法、通園・通学経験、園・学校行事への参加の有無、とした。

#### 3) 患者の出血予防・出血時対応策

患者の出血予防・出血時対応策は、利用施設側への患者の疾患説明の有無と説明方法（書面、面談、その他）、定期輸注実施の有無、家庭での輸注実施者、園・学校行事への不参加の経験、宿泊を伴う行事での輸注実施方法（輸注場所、時間帯、サポートの有無）、とした。

#### 4) 患者の日常生活に関する母親の困り事

患者の日常生活に関する母親の困り事として、定期輸注に関する困り事、患者の輸注場面での兄弟姉妹の気になる反応、とした。

### 4. 調査期間：

2012 年 7 月 5 日～2012 年 9 月末。

### 5. 倫理的配慮：

本調査は広島大学疫学研究倫理審査委員会の承認を得た（承認番号：第疫－589 号，承認日：平成 24 年 7 月 5 日）。調査者から対象者に渡した調査説明書には、調査への参加は自由であること、調査への不参加により治療に関する不利益を被ることはないこと、個人情報収集しないこと、本調査で得られたデータは厳重に保管され、調査目的以外に使用しないこと、を明記した。また、調査説明書に、回収済み質問紙の返送によって研究への同意を得たとみなすこと、研究協力に同意しない場合は質問紙を返送しなくてよいことを明記した。

### 6. 分析方法：

調査から得られた数量的データは単純集計し、割合を算出する分母は複数回答の場合も回答者数 27 人とした。自由記述による質的データは、設問ごとに類似性に沿ったカテゴリーに整理した。尚、カテゴリー分類は共同研究者間で検討を重ねた。

## III. 結果

母親 27 人からの回答を得た（回収率 96.0%）。質問紙配布法別の内訳は、外来付添い者が 16 人、郵送が 11 人であった。

### 1. 背景（表 1）

#### 1) 対象者背景

対象者の年齢は 30～40 歳代が 8 割で、30 歳代 12 人（44.40%）、40 歳代 12 人（44.4%）であった。

#### 2) 患者背景

対象者の息子である患者は計 30 人で、兄弟とも患者である者も含まれた。年齢は 0～3 歳が 2 人（7.4%）、4～6 歳が 4 人（14.8%）、7～9 歳が 3 人（11.1%）、10～12 歳が 5 人（18.5%）、13 歳以上が 16 人（59.3%）であった。

家族歴において、家系内に息子以外の患者がいる者は 9 人だった。父親も患者である者は 6 人（22.2%）で、兄または弟が患者である対象者は 3 人、親戚内に患者がいる者は 3 人であった。また患者に姉妹がいる者は、18 人（66.7%）であった。

#### 2. 患者の出血リスクが高いエピソードについて

対象者が患者を出産した時の分娩方法は、自然分娩が 21 人（77.8%）と最多で、吸引分娩や帝王切開術の予定手術が各々 3 人（11.1%）であった（表 1）。

患者が通園した施設は、保育園 12 人（44.4%）、幼稚園 15 人（55.6%）で、患者を 12 歳で区分すると、12 歳以下は保育園が 8 人と最多、13 歳以上は幼稚園が 13 人と最多だった。

表1 対象者と患者の背景 n=27 (人)

指標	項目	n	(%)
対象者年齢	30歳代	12	(44.4)
	40歳代	12	(44.4)
	50歳以上	3	(11.1)
患者年齢 (複数回答)	0～3歳	2	(7.4)
	4～6歳	4	(14.8)
	7～9歳	3	(11.1)
	10～12歳	5	(18.5)
	13歳以上	16	(59.3)
対象者と家系内患者 (息子以外)	有	9	(33.3)
	無	18	(66.7)
対象者と家系内患者 の続柄 (複数回答)	父	6	(22.2)
	兄弟	1	(3.7)
	弟	2	(7.4)
	伯父 他	3	(11.1)
患者の姉妹	有	18	(66.7)
	無	9	(33.3)
患者出生時の分娩 方法 (複数回答)	経陰分娩 (自然)	21	(77.8)
	経陰分娩 (吸引)	3	(11.1)
	帝王切開 (予定)	3	(11.1)
	帝王切開 (緊急)	1	(3.7)
患者が通園した施設 (複数回答)	保育園	12	(44.4)
	幼稚園	15	(55.6)
	通園・通学経験なし	1	(3.7)
	無回答	1	(3.7)

複数回答の場合は n=27 に対する割合で表示した

園・学校行事へ参加させなかった経験の有る者は8人(29.6%), 経験の無い者は18人(66.7%)だった(表2)。行事に参加できなかった患者の調査時年齢は, 1～3歳が1人, 13歳以上が7人で, 行事内容は「登山」「マラソン」「体育祭」「スキー」だった。また, 宿泊を伴う園・学校行事へ参加させた者は20人(74.1%)だった。その内容は「キャンプ等の野外活動」「修学旅行」「お泊り保育」だった。宿泊行事へ参加経験の無い7人の患者の年齢は0歳から12歳だった。

### 3. 患者の出血予防・出血時対応策

#### 1) 利用施設への疾患説明

通園・通学経験のある患者において, 入園・入学に際し施設側に疾患の説明を行った者は26人(96.3%)であった。通園開始年齢は3歳が14人(51.9%)と最多で, 次いで4歳が6人(22.2%)の順であった。説明した時期は, 「入園・入学前」22人(81.5%), 「入園・入学後まもなく」5人(18.5%)であった。説明方法は書面, 面談, その他の3選択肢としたが, 書面6人(22.2%), 面談が26人(96.3%)であった。また, 説明時に効果的であったことは何かの問いには, 病院から供与された学校への説明用パンフレット(製薬会社作成)が12人, 医師からの直接説明2人だった。

#### 2) 定期輸注の実施状況 (表2)

定期輸注実施者は23人(85.2%)だった。そのうち家庭での実施は22人(81.5%)で, 通院による定期輸注実施者が一人あった。家庭での患者への輸注実施者は, 母親17人(63.0%), 本人16人(59.3%), 父親4人(14.8%)だった。家庭での定期輸注の開始

表2 患者の生活 n=27 (人)

指標	項目	n	(%)
園・学校行事へ 参加させなかった 経験	有	8	(29.6)
	無	18	(66.7)
	無回答	1	(3.7)
宿泊を伴う園・学 校行事への参加 経験	有	20	(74.1)
	無	7	(25.9)
参加した宿泊を 伴う園・学校 行事の内容 (複数回答)	キャンプなどの野外活動	18	(66.7)
	修学旅行	17	(63.0)
	お泊り保育	9	(33.3)
	その他	6	(22.2)
	宿泊行事の経験無し	7	(25.9)
入園・入学時の 疾患の説明	有	26	(96.3)
	通園・通学経験なし	1	(3.7)
通園開始年齢 (複数回答)	0歳	3	(11.1)
	1歳	2	(7.4)
	2歳	1	(3.7)
	3歳	14	(51.9)
	4歳	6	(22.2)
	5歳	3	(11.1)
	無回答	4	(14.8)
疾患説明の時期 (複数回答)	入園・入学前	22	(81.5)
	入園・入学後間もなく	5	(18.5)
	その他	2	(7.4)
	無回答	3	(11.1)
疾患説明の方法 (複数回答)	書面	6	(22.2)
	面談	26	(96.3)
	その他	2	(7.4)
	無回答	1	(3.7)
定期輸注実施	有	23	(85.2)
	無	4	(14.8)
家庭での定期輸注 実施	有	22	(81.5)
	無	1	(3.7)
	非該当	4	(18.5)
家庭での定期輸注 実施者 (複数回答)	本人	16	(59.3)
	母	17	(63.0)
	父	4	(14.8)
	非該当	5	(18.5)
家庭での定期輸注 開始年齢	1歳未満	1	(3.7)
	1～3歳	7	(25.9)
	4～6歳	5	(18.5)
	7～9歳	1	(3.7)
	10～12歳	0	(0.0)
	13歳以上	1	(3.7)
	非該当	5	(18.5)
	無回答	7	(25.9)
自己注射開始年齢	10～12歳	7	(25.9)
	13歳以上	4	(14.8)
	非該当	5	(18.5)
	未実施	11	(40.7)

複数回答の場合は n=27 に対する割合で表示した

年齢は、1～3歳が7人(25.9%)、4～6歳が5人(18.5%)だった。また、一人で確実に自己注射できる患者は11人(10～12歳が2人、13歳以上が9人)で、自己注射の開始年齢は10～12歳開始が7人(25.9%)、13歳以上開始が4人(14.8%)だった。

宿泊を伴う行事での定期輸注の実施について、どこで、いつ、誰が実施したかの結果を表3に示した。輸注場所は、中学生までは「別室(養護教諭の部屋等)」や「病院(宿泊先近く)」で、自己注射した高校生以降の患者4人は「自室」で一人の時に実施し、一人は「ベッド上」で実施したとあった。輸注時間帯は「夜間」「早朝」だった。患者8人は自己注射を行い、患者が自己注射できない場合の輸注実施者は母親や医療者だった。その他、宿泊期間中は輸注実施をしないという回答もあった。

#### 4. 患者の日常生活に関する母親の困り事

##### 1) 定期輸注に関する困り事(表4)

家庭での定期輸注に関する母親の困り事は、「血管確保の失敗と焦り(冬季の血管のでにくさ)」6人、「注射で泣く子をかわいそうに思う精神的葛藤」5人、「本人のやる気の無さ」5人、「時間に追われる朝の忙しさ」3人であった。

##### 2) 注射場面における兄弟姉妹の反応(表5)

注射場面での兄弟姉妹の反応では、「なぜ注射をしないといけないのか疑問に思う」6人、「注射を頑張れと応援する」3人、「病気の子に嫉妬する」「注射の間、身構える」各々2人、「(健常児が)自身も注射をするのかと言う」「(健常児が)自分にも注射をするよう言う」各々1人であった。

表3 宿泊等を伴う学校行事時のサポート

n=27

指標	項目	回答数	備考
輸注場所	宿泊先の別室	9	養護教諭の部屋
	病院	3	旅行先、かかりつけ含む
	宿泊先の自室(ベッド上で輸注1人)	4	高校生以降
輸注時間帯	朝	9	同室者起床前、朝食前後の空き時間
	夜	3	夕食後の空き時間
	初日のみ輸注実施し、薬を持参するも実施せず	6	
輸注実施者	母	5	中学生まで
	本人	8	高校生以降
	父	1	
	医師	2	
	看護師	1	

表4 定期輸注に関する困り事

n=27

カテゴリー	回答数
血管確保の失敗と焦り(冬季の血管の出難さ)	6
注射で泣く子をかわいそうに思う精神的葛藤	5
本人のやる気の無さ	5
時間に追われる朝の忙しさ	3
度重なる同一部位穿刺による刺し難さ	2
注射嫌いになった	1

表5 注射場面における兄弟姉妹の反応

n=27

カテゴリー	回答数
なぜ注射をしないといけないのか疑問に思う	6
注射を頑張れと応援する	3
病気の子に嫉妬する	2
注射の間、身構える	2
(健常児が)自身も注射をするのかと言う	1
(健常児が)自分にも注射をするよう言う	1
下の子は上の子を見て早期から注射に取り組めた	1
どの家も注射をするものと思っていた	1

#### IV. 考 察

対象者の息子である患者の9割は保育園や幼稚園に通園していた。また、患者年齢を12歳以下と13歳以上で分けると、12歳以下で保育園利用が多かった。対象者の8割は通園・通学前に施設側へ疾患の説明を行っていた。説明方法は直接面談が多く、説明時には製薬会社等作成のパンフレットが活用されていた。QOL調査では2010年と2016年を比較すると、定期輸注実施率は5割<sup>10)</sup>から7割<sup>11)</sup>に上昇し、1年間の出血回数は平均10回以上<sup>10)</sup>から5回未満37.8%と10回未満19.9%に減少していた<sup>11)</sup>。本調査でも定期輸注施行者が8割を超えており、同様に出血は少ないと考えられた。過去に疾患を理由に保育園や幼稚園への患者入園が拒否されるケースは珍しくなかったが、治療の向上に伴う出血機会の減少により、施設側の患者受け入れについても以前に比べて進んでいると考えられた。

患者の7割は全ての園・学校行事に参加していた。行事に参加していない者の行事内容は、登山やマラソン等の足関節への負担の強い行事であった。出血や関節症のために参加自体が困難であったのか、あるいは出血を防ぐためにあらかじめ不参加としたか、その詳細は不明である。宿泊を伴う行事では、自己注射ができるようになっていれば、不測の出血が起きたとしても、速やかに製剤を自己注射して止血を行うことができる。患者はそういった成功経験で、自分の力で困難を乗り切れたとする達成感を感じ、自信につながることになる。自己注射ができない場合は、宿泊施設の近くの病院など輸注実施先を事前に手配する配慮も必要であろう。小学校高学年になると宿泊を伴う学校行事が増えるため、小学4年生前後で自己注射を導入し、確実にできるようになることが望ましい。最近、製剤が改良され凝固因子の半減期を延ばして、止血効果がより長くなる「半減期延長製剤」が使用可能となった<sup>16)</sup>。短期間の宿泊であれば滞在中の輸注は不要になるかもしれない、今後普及することが期待される。また自由記載覧には、「宿泊先の自室（一人になった時に）」「ベッド上」で輸注するとの回答もあったが、そのような人目を避けて隠れて輸注する行為は輸注時の清潔操作に悪影響を及ぼす可能性があるため、患者が安心して輸注できる場所を別に確保する必要があると考える。

家庭での定期輸注に関する母親の悩みについて、「血管確保の失敗と焦り」が最も多くあげられ、その要因として朝の慌ただしさの中、時間に追われるプレッ

シャーや寒い時期の血管の怒張のし難さ等が影響しているであろう。このことは過去の報告<sup>10)</sup>と同様であった。また家庭で輸注を行う母親は、患者へ穿刺を繰り返すことに困難を感じやすい<sup>17)</sup>。患者本人が自己注射している場合は、患者本人のやる気の無さが悩みにあげられていた。患者が定期輸注のアドヒアランスが低い場合には、本人が輸注の重要性を認識するまで根気強く指導し続ける他ないかもしれない。母親が定期輸注の遵守に過剰なストレスを感じる場合は、ストレス軽減を図る医療者の助言が必要だろう。

注射場面における兄弟姉妹の反応で多かったのは「なぜ注射をしないといけないのか疑問に思う」、類似の反応として「(健常児が)自身も注射をするのか」「自分にも注射をするよう言う」もみられた。こうした発言は、親が通院や注射で患者と関わる時間が必然的に多くなるため、他の兄弟姉妹が患者に嫉妬し、同様の愛情を得ようとする反応<sup>8)</sup>の一端と思われた。親は患者にばかり注意を向けがちであるが、他の兄弟姉妹の心理にも配慮が必要<sup>1)</sup>である。そのため医療者は時には親に対して、子どもの心理傾向<sup>1)</sup>を念頭に置いた助言や、親が他の兄弟姉妹との時間を持てるような配慮をしてもよいのかも知れない。「注射を頑張れと応援する」といった反応にみられるように、兄弟姉妹への説明の仕方や関わり方次第では、兄弟姉妹は患者の治療生活を支える協力者にもなり得る。

患者が定期輸注といった予防的治療を利用できない場合は、教育と就職に影響が及ぶ<sup>2)</sup>と言われる。本調査の患者らは、定期輸注による出血回数の減少と関節障害リスクの低減により、通園・通学、及び体育や学校行事へ健常者と同様に参加できていた。従って、血友病治療の進歩は、患者の学校・社会生活を以前よりも改善し、健常者と同様の生活をもたらしたと考える。しかし健常者と同様の生活を送るためには、患者は適切な止血治療を継続する必要があり、それを支える家族の負担のもとに成立する。今後、必要な支援として、宿泊行事中の輸注では患者が安心して注射できる場所についての助言、定期輸注を行う母親の困り事への相談対応、兄弟姉妹への心理的支援が示唆された。我々医療者は、患者がより健常者に近い生活ができるように、また家族の負担が少なくなるように、環境整備を含めてよりよい案を提示する必要がある。

#### 謝 辞

本調査において多大なるご協力を賜りました対象者のみなさまに深く感謝申し上げます。

本調査時にご支援を賜りました、広島県へモフィリ

ア友の会のみなさまに感謝の意を表します。

## 注 釈

- 1) 国立研究開発法人日本医療研究開発機構 (AMED) の感染症実用化研究事業・エイズ対策実用化研究事業の「血友病とその治療に伴い種々の合併症克服に関する研究」の分担研究で、血友病患者とその家族の生活の質向上を目的とした調査。調査内容は血友病の症状・合併症、血液製剤・治療方法、HIV・HCV 感染と肝疾患、社会的影響など。調査対象は全国の医療施設の担当医、患者と家族である。
- 2) 包括支援外来：近隣の患者（通常は近医で凝固因子製剤を処方してもらう）が年1回夏季休暇を利用して血友病専門機関を受診する。小児科受診に続き、整形外科や歯科など患者の出血に関係した関連診療科を受診し、総合的にみた生活指導等が行われる。また、患者の発達段階に合わせた疾患の学習も行われる。

## 参考文献

1. **Barlow J.H., and Ellard D.R.** 2004. Psycho-educational interventions for children with chronic disease, parents and siblings : an overview of the research evidence base. *Child Care Health Dev.* 30(6):637-645.
2. **Cassis F.R., Querol F., Forsyth A. and Iorio A.** 2012. HERO International Advisory Board. : Psychosocial aspects of haemophilia: a systematic review of methodologies and findings. *Haemophilia.* 18(3):101-114.
3. 藤井輝久 2013. 血友病 A, p.495-499. 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ No.22, 血液症候群 (第2版) -その他の血液疾患を含めて-. 日本臨床社, 東京.
4. 藤井輝久 2013. 血友病 B, p.500-503. 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ No.22, 血液症候群 (第2版) -その他の血液疾患を含めて-. 日本臨床社, 東京.
5. 藤井輝久 2014. 実地医家が身につけるべき止血異常の基本的治療法とその活用 最新の血友病の止血管理のすすめかた. *MedicalPractice* 31(1): 125-129.
6. 藤井宝恵, 古賀彩香, 石川茉由子, 笹木忍, 井上雅美, 小林正夫 他 2015. :血友病患者の母親支

援に関するニーズ調査. 日本遺伝看護学会誌 13(2): 83-90.

7. 藤沢康司 2010. 血液疾患. 小児科臨床 63 増刊号: 1395-1399.
8. 藤原紀世子 川島美保. 2011. 小児慢性疾患の同胞をもつ青年期のきょうだいが得る糧. *日本小児学会誌.* 20(1): 1-8.
9. 血液凝固異常症 QOL 調査委員会 2007. 「血液凝固異常症の QOL に関する研究」. 平成 19 年度調査報告書.
10. 血液凝固異常症 QOL 調査委員会 2010. 「血液凝固異常症の QOL に関する研究」. 平成 22 年度調査報告書. <http://www.ims.u-tokyo.ac.jp/jointsurgery/pdf/H28.pdf> (2017.06.30 閲覧)
11. 血液凝固異常症 QOL 調査委員会 2016. 「血液凝固異常症の QOL に関する研究」 p.30. 平成 28 年度調査報告書. <http://www.ims.u-tokyo.ac.jp/jointsurgery/pdf/H28.pdf> (2017.06.30 閲覧)
12. 公益財団法人エイズ予防財団 2016. 厚生労働省委託事業 血液凝固異常症全国調査平成 28 年度報告書. [http://api-net.jfap.or.jp/library/alliedEnt/02/images/h28\\_research/h28\\_research.pdf](http://api-net.jfap.or.jp/library/alliedEnt/02/images/h28_research/h28_research.pdf). (2017.06.30 閲覧)
13. **Manco-Johnson,M.J., Abshire,T.C., Shapiro A.D., Riske,B., Hacker,M.R. and Kilcoyne,R. et al.** 2007. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *New England Journal of Medicine* 357(6): 535-544.
14. 小野織江, 白幡聡, 吉川喜美枝, 鈴木祐見子, 二神享子, 瀧正志 他 2003. :わが国における看護師の血友病患者への関わり 血友病患者・家族を対象としたアンケート調査結果. 産業医科大学雑誌 25(4): 447-459.
15. **Tagliaferri, A., Franchini, M., Coppola, A., Rivolta, G.F., Santoro, C., Rossetti, G.,et.al.** 2008. Effects of secondary prophylaxis started in adolescent and adult haemophiliacs. *Haemophilia* 14(5):945-51.
16. 瀧正志 2016. 血友病治療薬の最近の進歩について. *日本検査血液学会雑誌* 17(1): 1-6.
17. **von der Lippe, C., Frich, J.C., Harris, A. and Solbraekke, K.N.** 2017. Treatment of hemophilia: A qualitative study of mothers' perspectives., *Pediatr Blood Cancer.* Jan. 64(1):121-127

**Is the progression of treatment for patients with hemophilia  
leading to improvements in school or social life?  
A questionnaire survey for mothers of children or adolescents  
who chiefly receive prophylactic treatment for hemophilia.**

Tomie Fujii, Ayaka Koga, Teruhisa Fujii, Shinobu Sasaki,  
Masami Inoue, Masao Kobayashi, Sanae Oriyama

- 1) Japan Red Cross Hiroshima Nursing College
- 2) Toda Ophthalmological Clinic
- 3) Hiroshima University Hospital
- 4) Graduate school of Biomedical & Health Science, Hiroshima University

**Background:** Hemostatic treatment for patients with hemophilia (PWH) has improved. The aim of this study was to clarify school status and social life among young boys with hemophilia, as well as their mothers' frustrations.

**Methods:** A questionnaire survey was completed anonymously by mothers of hemophilic boys.

**Results:** A total of 27 mothers of 30 PWHs completed the survey. Twenty-three PWHs had received prophylactic treatment, and 22 received home infusion therapy. Twenty-seven PWHs had attended preschool, and 18 had participated in all preschool/school events. When factor concentrates needed to be infused during overnight events, many mothers requested the assistance of medical staff until the PWHs were junior high school students. When they were high school students, eight PWHs were able to infuse themselves. Four PWHs were reported to infuse alone, hiding from the public eye. Mothers' chief source of frustration was "infusion failure on busy mornings."

**Conclusion:** This study indicates that the progress of treatment for PWHs may improve the school or social life of patients. However, these patients' family support is also essential for the patients' treatment. Medical support, such as advice about where to self-infuse during overnight events is needed for PWHs.

**Key words :** *Hemophilia, prophylaxis, school or social life*