

神戸市難病連医療相談会報告

兵庫友の会

- 日時 2014年12月7日(日)
午後1時～午後4時
- 会場 神戸市勤労会館403号室
- 講師 兵庫医科大学病院 小児科 看護師 牛尾 里美氏
演題「血友病患者に関わって日頃から考えていること」

本日お話しする内容

- ◎日本の血友病患者さんの診療体制
- ◎世界の血友病患者さんの診療体制
- ◎小児期の治療について
- ◎病院を上手に利用する方法
～時期に応じて確認してほしいこと～

今回の話のポイントです。4点についてお話しさせていただきます。

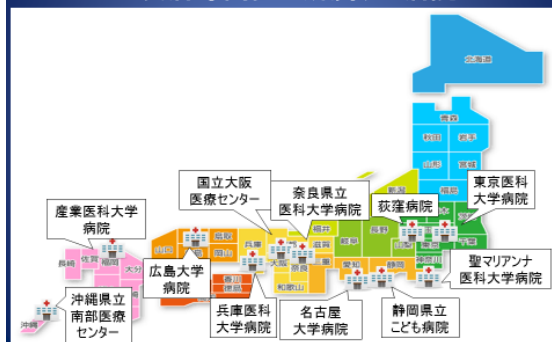
日本の血友病の診療体制

専門医が所属する病院は兵庫医科大学病院などで北海道、東北、四国にはいません。

北九州の産業医科大病院では血友病のナースコーディネーターとして、小野ナースが全国で一人います。

荻窪病院では、臨床心理士の小島カウンセラーが常時、カウンセリングを行

◎日本の血友病患者さんの診療体制 血友病専門医が所属する病院



っています。

受診後、評価会議を医師、ナース等で行い、データを家族に送付する取り組みを行っていて、全国から患者が来院します。荻窪病院では一度の受診で整形、歯科等血友病診療に関連した科を受診できます。小島カウンセラーが診療を待っている間に声かけしています。

包括医療*を確立している病院

- *病名や重症度で最大支払い額を決めておき、病院がその額以上の出費をしても保険から支払われない
＝病院の経営感覚が進み、医療費全体の節約効果が大い

- ・産業医科大学病院北部九州血友病センター

ナースコーディネーターが在中



- ・荻窪病院

臨床心理士のカウンセリングを組み込んでいる

日本における血友病診療の現状

- ・**医師不足**： 血友病専門医の不足
後継者育成の遅れ
- ・**看護師不足**： 小児慢性疾患専門ナースの不在
外来看護師の異動
- ・**他のスタッフ不足**： 血友病を熟知した 整形外科医
歯科医
理学療法士
ケースワーカー
臨床心理士などの不足



問題点

医師不足、医師の高齢化。後継者がいない。

患者が病棟にほとんど入院しないため、主に外来看護師の関わりが重要になるが、外来看護師の数が少ない。異動が多い等の理由で継続して、同じ看護師が関われない状況にある。

長い間、議論しているがなかなか話は進

まない。

H I V 専門看護師のように条件等で点数をつければ血友病専門看護師を設置するとりくみを進めているが難しい。

多くの患者が多数のところでは診療を受けている。

患者側からは製剤さえもらえればと思うが、施設の情報不足、知識不足等で、間違った情報をもっているかもしれない。生活の質の向上で

きるのに、知らない患者もいるのでは。私は不幸なことと常々思っている。

スウェーデンには血友病センターが三か所あり。センターで診療している。重症の9割以上が定期補充療法。

日本における血友病患者さんの実情

- ・血友病患者さん **約5,000人**が
全国 **1,000施設以上**で診療を受けている

『製剤だけ貰えたら、近くの病院が

便利なんじゃないの?』



Malmö大学病院 血友病センター 包括医療チーム構成

- ・血液凝固専門の内科医
- ・血液凝固専門の小児科医
- ・血友病ナースコーディネーター
- ・理学療法士
- ・整形外科医
- ・薬剤師
- ・ソーシャルワーカー
- ・歯科医
- ・感染症(HIV/HCV)専門医
- ・産婦人科医など



左図が包括医療チーム構成で、プロフェッショナルが集まっている。その中には感染症専門医、産婦人科医もいる。すばらしい。

ナースコーディネーターは、入院時の情報等の提供など。外来受診では、特徴的には患者さんの保育所、学校など、看護師が外に出かける。家庭訪問して、家庭の環境に合わせて指導する。

患者・家族の教育等が行える。他の調査協力等々。日本は先進国だが 血友病診療はまだだと思っています。

◎ 世界の血友病患者さんの診療体制

◆ 血友病診療の先進国 スウェーデン

・Malmö大学病院 血友病センターの場合

スウェーデンには3か所の血友病センターがあり、約900人の患者さんのほとんどが診療されています。



重症の患者さんの90%以上が定期補充療法を行っています。

◎ 小児期の治療について

より安全で効果的な出血予防管理のために

何はなくとも…

定期補充

頻回の出血、あるいは慢性滑膜炎などに対し、定期的(例えば週2あるいは週3回)に凝固因子製剤の注射を行う方法

小児の治療について

頻回の出血のために週三回の定期補充が当然のようになってきている。

一次定期補充と二次定期補充について

右図

二次は時期としては、遅いので、今は小さいうちから定期補充を行っている。

一次定期補充

2歳未満あるいは、最初の関節出血後(2回目の関節出血前)に定期的に注射を開始することにより、関節症を未然に防止しようとする方法

二次定期補充

2歳以上、あるいは2回以上関節出血を来した後から開始する方法

カナダ式【Dose-escalation protocol】

- 1) 重症血友病において関節症がない時期から50U/kg、週1回で輸注を開始
- 2) 関節内あるいは筋肉内出血が起きれば、30U/kg、週2回の輸注へ変更
- 3) 出血が続けば25U/kg、1日おきの輸注へ変更

* 1)→2)または2)→3)へは、①3ヶ月間で一つの関節に3回以上の出血、②3ヶ月間で筋肉・南部組織または間接への出血が合計4回以上、③機関に関係なく一つの関節に5回以上の出血、いずれかを満たした場合

* しかし、この漸増法では出血予防効果が少し劣る、とされており、方法の見直しが必要である

いつからということでは、子供の場合は、カナダ式がとられている。

重症低用量で週一回から輸注を開始。

特徴的なのは、週一回からはじめてだんだん回数を増やしていく。

それはインヒビターの出現率のことを

考えて実施。週一回から体を慣らしていく

事例として、一歳になっていない赤ちゃん。兄におむつを踏まれたためか。陰嚢がパンパンに腫れた。それを契機に輸注。大概はひざとか腫れるのだが珍しく初めてみた。

どこから注射をするのかというところ末梢静脈かC Vポートカテーテル。

末梢は介助者が必要。ポートの利点は一回で行えるが、抜去などに入院する必要あり。全身麻酔で取り付ける。感染のトラブルがある。外見に目立ちがある。

兵庫医科大学病院でポートを入れたが、関東に引っ越し。関東の病院へ受診したときにポートの管理ができないので抜いてくれと言われた。専門医がいる病院だが、抜いてくれという病院がある。私は驚いている。

	利点	欠点
末梢	手術・感染のリスクがない	血管確保が難しい 患者では穿刺が数回に渡ることもあり、本人の苦痛が大きい 時間もかかり穿刺者のプレッシャーも大きい 介助者が必要であることも多い
ポート	穿刺が1回で行える安心感がある	挿入・抜去に入院し、手術が必要である 感染や閉塞のトラブルの可能性がある 外見上の問題 管理ができない施設もある

16

疼痛軽減のために



<http://www.smartpractice.jp/Apps/WebObjects/SmartPracticeIPwoa/wa/style7d-109848m-SPD&cid-2026>

疼痛軽減のためペンレス。表面麻酔剤で痛みを軽減する。保険診療はできない。点滴の針を抜くのは保険診療できるが翼状針はダメ。点滴の針は保険診療ができる。

痛みが強い子供の場合は事前に貼って、実施。希望者や該当者のみに。慣れてきたら止める。保護者によっては初めから拒否される人もいる。

定期補充の順守率は、13～18歳は落ちる。アドヒアランスは永遠のテーマでこの年代のサポートが大切。

◎病院を上手に利用する方法

患者にとって
医療は平等でないといけない



○主治医の受診に定期的に来院し、輸注記録を持参、ゴミの分別もきちんと行って持参する人

●予約外で突然医師を選ばず来院し、薬剤の処方箋だけもらって帰る人

二つの例を出します。

右図

平等であるべきだが、皆さんはどう考えられますか。

スタッフの血友病への関わりのイメージ。患者数が少ないのでわからない。血液の病気で、凝固系で、遺伝が絡む。けれども命にかかわらない。注射だけもらっていたら良いと思っている。マンパワーは命に係わる人にかたよりがち。

外来のスタッフの人員では、医療秘書か看護補助が占める割合が多くなっており、看護師が少ない。そのため、コミュニケーションをとる機会が少なく、看護師と患者の思いの違いがある。お互い（看護師と患者）の間が空いているのでは。

患者さんをお願いしたいのは、質問してほしい、聞いてほしい、患者さんから関わってほしい。それが、看護師の意識を変えることにつながる。

看護師 「自信がないし、気にはなっているけど話しかけにくい」

「せっかく話してみただけど余計なお世話だったみたい。でもその方が良いのにな。」

患者 「看護師さんなんだから、自分から話しかけて来てほしい。」

「何でも知っていて当たり前でしょ。」

「よくわからないくせに色々言わないでほしい」

時期に応じて確認してほしいこと

幼児期～小学校入学

小学校入学～高校入学

高校入学～社会人

社会人～



これから、どのようなことを聞いてほしいのか。

大きくですが、4段階で分けてみました。

幼児期～小学校入学

- ・困ったことがあれば、誰に連絡したら良いか
日中・夜間の連絡先、電話のかけ方
- ・習い事を始めたり、旅行に行くとき
- ・予防接種について(B型肝炎ワクチン含む)



旅行に行くときに紹介状を持っていくことなど。また、補充の日の変更など。旅行先でどこに行けばよいのか調べておくこと。

予防接種のとき、深く刺されると筋肉内出血を起こすので、しっかりと医師に伝える。B型肝炎については無料なので、それも知らない人がいる。

幼稚園・保育園では

右のようなことについてどのように説明していけばよいのか病院に聞くこと。学校関係者より、担当医の面会を求められることもある。

幼児期から小学入学

困ったことがあればどこに聞いたらよいのか。

誰に電話をすればよいのか、連絡すればよいのか確認すること。

病院によって違うが、救急で夜間などを利用する場合、自分が血友病であることをしっかりと伝える。そうでないと一般の対応をされてしまう恐れあり。

・幼稚園・保育園入園にあたって

・ママ友への説明

・友人と自分の違い

・次子について(母の保因者検査含む)



小学校入学～高校入学

- ・小学校・中学校入学にあたって
- ・受診のタイミング
- ・運動クラブ、部活開始にあたって
- ・友人への説明
- ・行事毎の輸注方法



範囲が広すぎるが、学校との取りきめなどについて、病院に説明を聞く。

運動クラブなどを始めるとき、定期補充はどうすればよいのかなど病院に訊く。

姉妹の検査のタイミングでは、保因者の場合、出血傾向が2割か3割は血友病軽症型の活性しかないので、初潮の時に出血が多くてびっくりするときがある。初潮が始まる前にするのが一つのタイミングである。

整形外科には、自覚症状がなくても、年一回受診が必要。病院と相談すべき。

- ・本人がやりたい事をどこまでさせるか
- ・自己注射導入後の経過
- ・姉妹の検査のタイミング
- ・整形外科への受診



高校入学～社会人

- ・学校への説明
- ・内科への移行
- ・就職時の注意点
- ・本人の病識の確認
- ・姉妹(保因者)への説明
- ・健康保険の切り替え



中学校は義務教育ではしっかりと伝えるが、高校では学校に話をしていない人もいる。

雇用期間中は保険が使用できないので、製剤をしばらくためておくことなどについて、遺伝の病気なのでしっかりと病院に相談していくこと。社会人になると、受診機会も減るので今のうちに必要なことを伝えておく。

親には言わないが、医師には話すことが多い。いろいろと相談してほしい。

大人になれば、活動量が減れば回数を減らしてもよいのか相談してほしい。

胃カメラの検査時も予備的輸注することも必要なのでそのあたりも相談すること。

質を高めて生活するようにするにはどうすればよいのか。相談しておくことも大切。

QOLの低下に気づいてない場合もあるので。

社会人～

- ・定期補充の方法の検討(治療の進捗状況含む)
- ・パートナーへの説明
- ・予備的補充が必要な時
- ・エイジングケア



私達看護師も
様々な勉強会を通して
血友病看護の発展を目指しています

- ・血友病看護研究会
- ・兵庫血友病看護ネットワーク
- ・血友病ケアセミナー神戸



病院スタッフに患者さんから質問してほしいと話しましたが、私たち看護師も左図のような中で勉強していることを伝えたい。

知り合いの看護師が増えたことで、夏のサマーキャンプなどで、お互い、協力し合いながら指導を行えるようになった。

看護師は患者さんからの相談に応じることで成長しているので相談してほしい。

より良いパートナーシップで
Win-Winの関係を
築きましょう



最後に私からのお願いです

日頃は、製剤を受け取りに行くだけのことが多くて・・・と感じておられる方がいらっしゃいましたら、

次回の受診の時には、看護師や主治医の先生に困っていること、知りたいことを是非話してみてください

私たち医療者は、患者さんからの相談に応じることで一歩ずつ成長することが出来ます

最後に、牛尾看護師からのお願いというより、メッセージです。(記録者のコメント)

参加された方々との懇談から

- やはり、医師は雑談力が必要ではないか。患者も話しやすい医師の方に診察を受けてしまう。
- 患者が独り立ちしたときにうまく病院と付き合うようになるには、いかに医師と人生も含めて話しあっているのかどうか。
- ロングの血液製剤を積極的に使用する人が案外と少ない。週3回が週2回になるくらいでは患者は変更しない。
- これからの課題は、製剤の正しい利用の仕方（衛生面なども含めて）が大切。またインヒビターの患者の対応（製剤も含めて）、患者同士の交流の機会など。

主催者から

7年の間、血友病患者と接してこられた牛尾看護師から血友病患者に対する思いを述べてもらいました。患者に対して、厳しい意見もありますが、それは患者を思っていることだと思います。皆さんも心がけてください。