



血友病治療の  
今を語る



● Interview

地方独立行政法人 宮城県立こども病院

理事長・院長 今泉益栄先生

「ブロック拠点病院として血友病診療連携を推進する」

血液腫瘍科 科長 佐藤 篤先生

「血友病専門外来を設け、包括的ケアを実践」



# 宮

城県立こども病院は東北地方唯一の小児周産期・高度専門医療施設であり、日本血栓止血学会が進める血友病診療連携では

東北6県を対象とするブロック拠点病院です。

当施設の理事長・院長である今泉益栄先生と

血液腫瘍科科長・佐藤篤先生に血友病診療連携の

現状ならびに血友病診療の状況についてお聞きしました。



2003年開院。東北唯一の  
小児周産期・高度専門医療  
施設。地域医療機関と連携  
し、患者・家族が元気の出る  
こども病院をめざしている。



院長の今泉益栄先生は血液疾患・腫瘍疾患を専門とし、長く血友病診療に携わってきました。当施設に赴任以来、近隣の医療施設と連携を取ってきた今泉先生に、血友病診療連携のあゆみと血友病診療の今後についてお話をいただきました。

宮城県立こども病院は2003年11月に開院し、腫瘍科は2004年4月に開設されました。開院以来、当施設

## ブロック拠点病院として 血友病診療連携を推進する。

### 地域のセンター病院から 東北地区の ブロック拠点病院へ

病のセンター病院として

の役割を要望されていました。

しかし、当時は地域連携のシステムを構築するまでの条件は整っておらず、連携拠点としての明確なビジョンも設定することもできませんでした」と過去の状況を振り返ります。その後、東北地方で血友病診療をおこなつて、血友病診療連携のあゆみと血友病診療の今後についてお話をいただきました。

互いに交流を深め、意見を交換し合える環境ができ、連携の基盤が整えられてきました。そして「この春から日本血栓止血学会の主導で、具体的な連携システムがスタートを切ることになつきました」と過去の状況を振り返ります。その後、東北地方で血友病診療をおこなつて、血友病診療連携のあゆみと血友病診療の今後についてお話をいただきました。

全国を7ブロックに分け、血友病診療連携ブロック拠点病院を設置。各都道府県に地域中核病院を1施設以上設け、地域の血友病診療施設と連携する。

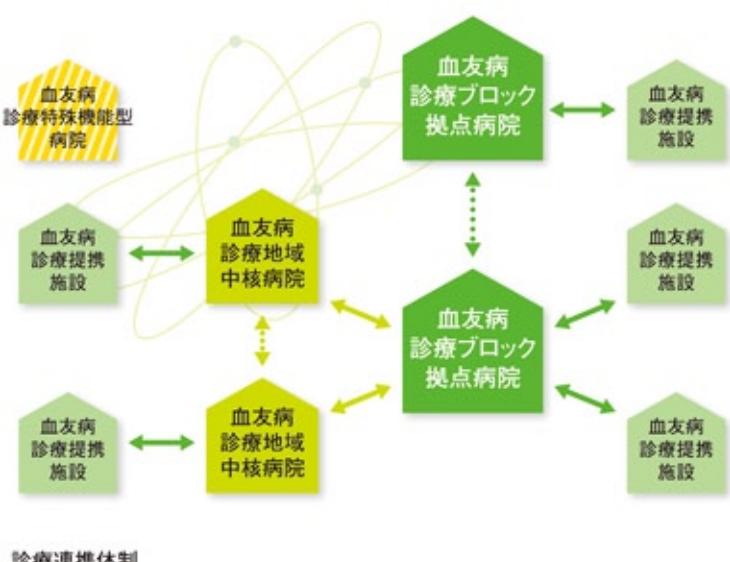


宮城県立こども病院 理事長・院長 今泉益栄 先生

2004年当施設血友病腫瘍科科長として赴任、2017年4月に院長就任し、2018年4月理事長就任。血友病診療連携ブロック拠点病院として仙台医療センターとともに東北6県の連携強化と促進を担っている。

は県内外の医療施設と連携をとり、高度で専門的な小児医療の提供を続けています。現在、日本血栓止血学会が組織化を進める血友病診療連携において、国立病院機構仙台医療センターとともに東北地区のブロック拠点病院になります。今泉先生に、診療連携に関する過去からの経緯をお聞きする

と、「かつては患者さんと周辺地域から、血友病のセンター病院としての役割を要望されていました。しかし、当時は地域連携のシステムを構築するまでの条件は整っておらず、連携拠点としての明確なビジョンも設定することもできませんでした」と過去の状況を振り返ります。その後、東北地方で血友病診療をおこなつて、血友病診療連携のあゆみと血友病診療の今後についてお話をいただきました。



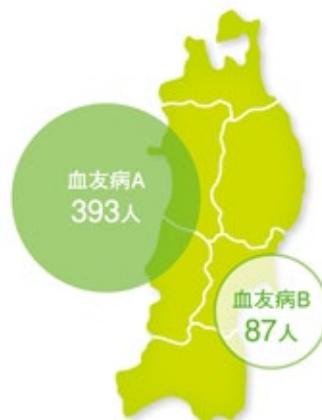
全国を7ブロックに分け、血友病診療連携ブロック拠点病院を設置。各都道府県に地域中核病院を1施設以上設け、地域の血友病診療施設と連携する。

診療連携は体制作りが始まりたばかりのため、今泉先生はいくつかの課題を指摘します。「診療連携では、地域の医療施設が患者さんの日常的な診療を担当し、治療方針の策定や専門的な治療が必要な場合は地域中核病院やプロック拠点病院が対応する、といふ流れを考えています。しかし、東北地方は広いため、患者さんが専門医療を求めて移動するのには時間的にも経済的にも負担が大きくなります。各県内レベルでの対応はすでにできていますが、東北地区全域を対象にするには今後も時間がかかると思います」。患者さんの移動にかかる負担解消にはIT技術を活用した遠隔診療なども考えられますが、それはまだ将来的なものです。

他の課題として今泉先生は、地域の診療レベルの向上や啓発活動などをあげながらも、「具体的なアクションについてはさらに検討を重ね、充実させていくことが必要」と考えています。

## 多職種と連携して 包括医療を実践する

「診療連携は包括医療を実現するための手段であつて、目的ではありません」。今泉先生が話すように、診療連携の狙いは、どの地域や医療施設でも包括的な医療の提供を可能にすることです。患者さんを包括的にケアするためには整形外科や歯科の他にも多くの専門職との連携が重要になります。その中でも、「現在、遺伝カウンセラへのニーズが高まります」と今泉先生は話します。「血友病患者さんは思春期を迎えたり、社会に出たりするとさまざまなお問題に直面します。例えば、結婚やお子さんを持つような時に悩まれる。そのような悩みや問題が出る前に遺伝カウンセラーが遺伝についてきちんと説明をして、患者さんに理解してもらうことは大切です。保因者さんのケアを含め、遺伝カウンセラーの重要度は増しています」。



出典：厚生労働省委託事業 平成29年度(2017年度) 血液凝固異常症全国調査報告書  
公益財団法人エイズ予防財団発行

また、包括医療を進めるうえでは、多職種で患者さんの問題を共通して理解することも大切です。「包括医療では複数の専門家、職種が関わってきます。

患者さんの気持ちを理解するようになります。

## 震災時における 血友病関連

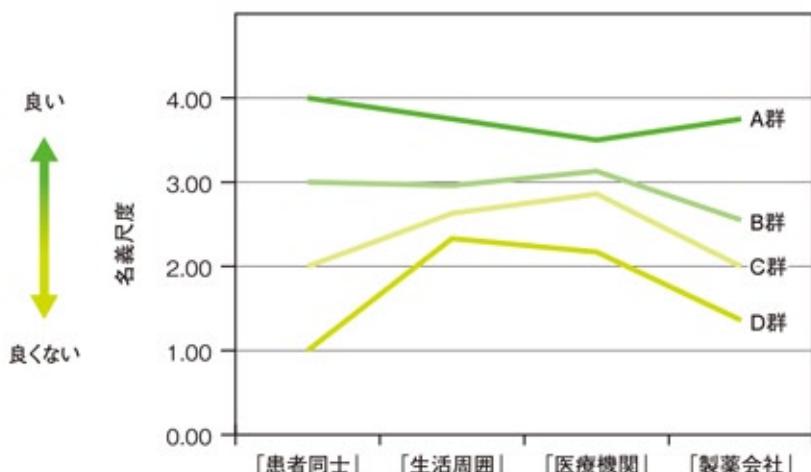
震災時における血友病診療の状況と災害時の血友病関連ネットワークの有用性についてアンケート調査をおこない、まとめています。同士の交流も図っています。この場に医療関係者も参加して患者

東日本大震災で未曾有の被害を受けた宮城県。今泉先生は、震災における血友病診療の状況と災害時の血友病関連ネットワークの有用性についてアンケート調査をおこない、まとめています。

震災時、東北地方は地震と津波の影響で、製剤をはじめとした物資の供給が遮断され、その再開のめどがたたないまま、診療を続けなければなりませんでした。患者さんたちも不便な避難所暮らしで生活の負担やストレスが増え、ケガや製剤不足といった直接的な被害に加え、自己注射する際に水が使えないと感じていました。

さんとコミュニケーションをとり、患者さんの気持ちを理解するようになります。

## ネットワークの有用性



ネットワークグラフ

「患者同士」ネットワークの自己評価を「A群:とても良い」「B群:良い」「C群:良くない」「D群:とても良くない」の4群に分け、他のネットワークの自己評価との関連を分析。「患者同士」ネットワークが良好(不良)な患者群は他のネットワークにおいても同様に良好(不良)に分かれていることが示唆された。

今泉先生は、患者さんが帰属する血友病関連ネットワークを「患者同士」（病気を持つ知り合いに相談や連絡ができること）、「生活周囲」（病気のことを理解してくれる人や相談できる人が

周囲にいること）、「医療機関」（血友病で通院している病院に連絡や相談ができること）、「製薬会社」（血液製剤供給の関係者に連絡や相談できること）の4つに分類し、それぞれの状況と有用性を調べました。

## 診療連携と 血友病診療の課題

今泉先生にこれから診療連携についてお聞きすると、「現時点では、学会レベルの活動ですが、この動きが小児がん拠点病院のように国レベルの連携システムを構築するための第一歩となつてほしい」と診療連携が国の施策として発展することに期待を寄せていました。

今後の血友病診療の課題については、「半減期延長型などさまざまな製剤が上市されています。それらの製剤を日常診療にどのように効果的に組み込んでい

くか、血友病の専門医、他科の医師や専門家と情報交換をしながら進めていく必要があります。また、定期補充療法の普及などで止血管理が良好になつた反面、保因者の問題や遺伝に起因する

た」と、「生活周囲」ネットワークの有用性も指摘しました。

クが独立しているのではなく、相互に関連している状況がみられたのです。

今泉先生は、「普段から周囲に自分が血友病であることを説明していた患者さんは、災害時に周囲の理解が得られ、負担が軽減していました。

今泉先生は、「普段から周囲に自分が血友病であることを説明していた患者さんは、災害時に周囲の理解が得られ、負

担が軽減していました。問題が新しく注目されています。これらの課題解決には医師だけではなく、遺伝カウンセラーや臨床心理士とともに包括的に取り組んでいかなければなりません」。

診療連携を牽引する施設として、また血友病診療のクオリティを上げ、地域医療へ貢献する医療者として、今泉先生は現状のシステム、診療体制の一層の充実をめざしていました。



「血友病の新たな課題については、今後さらに多職種と連携、協力して解決いかなければなりません」

# 血友病専門外来を設け、 包括的ケアを実践。



宮城県立こども病院 血液腫瘍科 科長 佐藤 篤 先生

小児科医療に長く携わっており、2004年4月より血液腫瘍科医長として勤務。現在、同科科長。日常的な止血管理とともに、患者さんが小児期から成人期医療へスムーズに移行でき、自立できるよう細かく丁寧な指導をおこなっている。

小児期医療では成人期医療への移行が一つの課題です。血友病でも成人になると小児科から血液内科あるいは一般内科に移行することになります。佐藤先生はその時期を、「高校卒業から20歳までが目安」と考えています。

定期補充の開始時期は徐々に早くなっています。ハイハイの段階から体をぶつけて出血しやすい

宮城県立こども病院血液腫瘍科では、血友病専門外来を設け、血友病患者さんの診療をおこなっています。小児の患者さんと家族への対応、小児期医療から成人期医療へ移行する際の留意点など、日常の診療の実際と今後の方向性について科長の佐藤篤先生にお尋ねしました。

## 定期補充の 重要性を理解させ、 成人期医療への移行を指導する

現在30名ほどの血友病患者さんは診療していますが、多くの患者さんは月1回設けられている血友病専門外来を定期的に受診しています。佐藤先生に定期診

療の内容をお聞きすると、「診察とともに、この1ヶ月間、患者さんにトラブルがなかつたか、家族が心配することがなかつたかなど細かく状況を聞いています。輸注記録も確認し、薬剤の効果判断もおこないます」と答

えられ、患者さん個々の状況を把握して、止血管理をすることが診療方針となっていました。

小児期医療では成人期医療への移行が一つの課題です。血友病でも成人になると小児科から血液内科あるいは一般内科に移行することになります。佐藤先生はその時期を、「高校卒業から20歳までが目安」と考えています。

定期補充の開始時期は徐々に早くなっています。ハイハイの段階から体をぶつけて出血しやすい

治療の内訳をお聞きすると、「診察とともに、この1ヶ月間、患者さんにトラブルがなかつたか、家族が心配することがなかつたかなど細かく状況を聞いています。輸注記録も確認し、薬剤の効果判断もおこないます」と答

えられ、患者さん個々の状況を把握して、止血管理をすることが診療方針となっていました。

小児期医療では成人期医療への移行が一つの課題です。血友病でも成人になると小児科から血液内科あるいは一般内科に移行することになります。佐藤先生はその時期を、「高校卒業から20歳までが目安」と考えています。

定期補充の開始時期は徐々に早くなっています。ハイハイの段階から体をぶつけて出血しやすい

自分の病気についてきちんと理解しているか、自己注射など自己管理が確実にできているか、この2つが移行のチェックポイントです。「高校生になつても母親と来院したり、母親が代わりに薬を取りに来たりするケースが少なありません。成人期医療への移行は、親から自立することであります。子どもが独り立ちできるよう、背中を押していくことを心掛けています」。

移行の際に患者さんに最も理解して欲しいことは、「定期補充の重要性」と佐藤先生は話します。「小児期では関節障害は多くありません。しかし、小児の頃からきちんと定期補充をしておかないと成人になつてから関節障害を発症する場合があるのであります。確実に定期補充をおこなうことの大切さを家族と本人に説明しています」。



「まほうの広場」と名付けられているロビー。高い吹き抜けがあり、子どもが楽しめるように、すべり台などの遊具も設置されている。

子どもや、歩き始めが早い子どももいます。「一律に生後何ヶ月からと決めるのではなく、子どもの状況や症状をみて、定期補充を始めています」。

## 毎年夏休みに家族向け 勉強会を開催

### 勉強会

毎年夏休みに開催されている勉強会。患者さんと家族が参加し、血友病への理解と家族同士の交流を図っている。

当科では学校の夏休み期間を利用して毎年家族向けの血友病勉強会を開催しています。今年で11回目を迎える勉強会では、当科の医師だけが血友病の説明をするのではなく、整形外科の医師が関節症の話をしたり、他施設の内科医師を招き、内科への移行の話をしてもらうなど、血友病に関連するさまざまな情報、最新の情報を患者さんと家族に提供しています。誰でも参加できる勉強の場ですが、大事な役割として、「患者さん同士のふれあいの場所」になっていることを佐藤先生はあげます。東北地方には患者会として「東北ヘモファイリア友の会」などがありますが、子どもを中心に患者家族が交流できる機会はこの勉強会以外あまりありません。患者さん同士が身近な問題を直接話し合うことで、悩みを持つた患者さんや家族は現実的で説得力のある助言を受けることができています。

当科では学校の夏休み期間を利用してもう一度、他の医療機関で開催されています。今年で11回目を迎える勉強会では、当科の医師だけが血友病の説明をするのではなく、整形外科の医師が関節症の話をしたり、他施設の内科医師を招き、内科への移行の話をしてもらうなど、血友病に関連するさまざまな情報、最新の情報を患者さんと家族に提供しています。誰でも参加できる勉強の場ですが、大事な役割として、「患者さん同士のふれあいの場所」になっていることを佐藤先生はあげます。東北地方には患者会として「東北ヘモファイリア友の会」などがありますが、子どもを中心に患者家族が交流できる機会はこの勉強会以外あまりありません。患者さん同士が身近な問題を直接話し合うことで、悩みを持つた患者さんや家族は現実的で説得力のある助言を受けることができています。

## 看護師を柱とした 包括的ケア

「初めて血友病の赤ちゃんを持った母親は、我が子の将来に不安を感じます。この勉強会に参加して、元気に育つて中学生や高校生になった血友病の子どもの姿を見るだけで安心できるのです」。

また、患者さんの症状は全員が一律ではありません。自分の子どもだけが違うのではないかと考えてしまう家族が他の家族の話を聞くことで、人それぞれ症状が違うこと、他の患者さんと異なっていることが普通であることを理解できるようになります。

医療チームに入つてもらつてします」と初発の患者さんや家族、保因者への対応など遺伝に関連した事柄について、遺伝カウンセラーが担当するケースが増えています。これらの専門職や看護師などの医療スタッフが連携して包括的な診療を実践しています。

医師と医療スタッフとのミーティングは適宜開催され、日常の診療の場でも常に相互のコミュニケーションがとられ、的確な情報共有がされています。医療スタッフのスキルアップのためには特別な勉強会は開いていませんが、市内で開催される講演会などには医師とともに参加し、新しい知識を取得しています。



「専門外来を設けているので県内外から多くの患者さんが来院します。血友病に関わる機会が多いので医療スタッフは日々の診療を実践の場として自発的に勉強をしています」。

血友病は生涯にわたってケアを必要とする疾患です。佐藤先生は、「血友病は医師が治療する疾患というより、患者さんと医療スタッフが一緒に管理していく疾患」と話します。「看護師は患者さん



補充指導 看護師が実際に補充しながら、自己注射の指導をおこないます。そばに Child Life Specialistが付き添い、患儿をサポートしています。

佐藤先生が、小児の血友病診療で重視している点は、「家族への配慮」です。遺伝に起因する疾患なので血友病と診断された患者家族、特に母親や兄弟への心配りを大事にしています。家庭内や親族間で問題にならないよう患者さん家族には疾患に関する理解を深めてもうため、丁寧な指導をおこなっています。

今後の血友病診療の課題について、佐藤先生は「血



「患者さんの利益のために、常に最新の情報をキャッチして、診療に反映させていきたい」

が赤ちゃんの頃からのつきあいとなるので、頼りにされることが多いです。気軽に話せる医療スタッフがいることが信頼関係を高めています」。患者さんと良好な関係を維持することの大切さ、看護師をはじめとした医療スタッフがもつ役割的重要性を佐藤先生は指摘します。

そのような変化には柔軟な対応が必要です。中学生の体育授業で柔道などの武道が必須となつていますが、血友病を理由として体育授業へ一律に参加しないことは本人や周囲に良い影響を与えません。佐藤先生は、保護者を通じて血友病に関するパンフレットを担当教員に渡し、学校でも血友病への理解を深めてもらうようにしています。「学校からの質問をご両親を通じていただくこともあります」。患者さんの生活周囲への血友病の啓発も医療スタッフとともに丁寧におこなっています。

また、子どもの成長に伴い、ライフスタイルは次々と変わっていきます。趣味や興味が広がり、活動的にもなり、中学生や高校生になるとハードなスポーツをやりたいと言う子どもも出でます。我々が診ている患者さんがその流れに乗り遅れると不利益が生じないよう、常に最新の情報をキャッチするために、情報感度を高めておきたい」と、継続的に情報収拾をおこなう大切さをあげられました。