



血友病治療の

.....  
今を語る



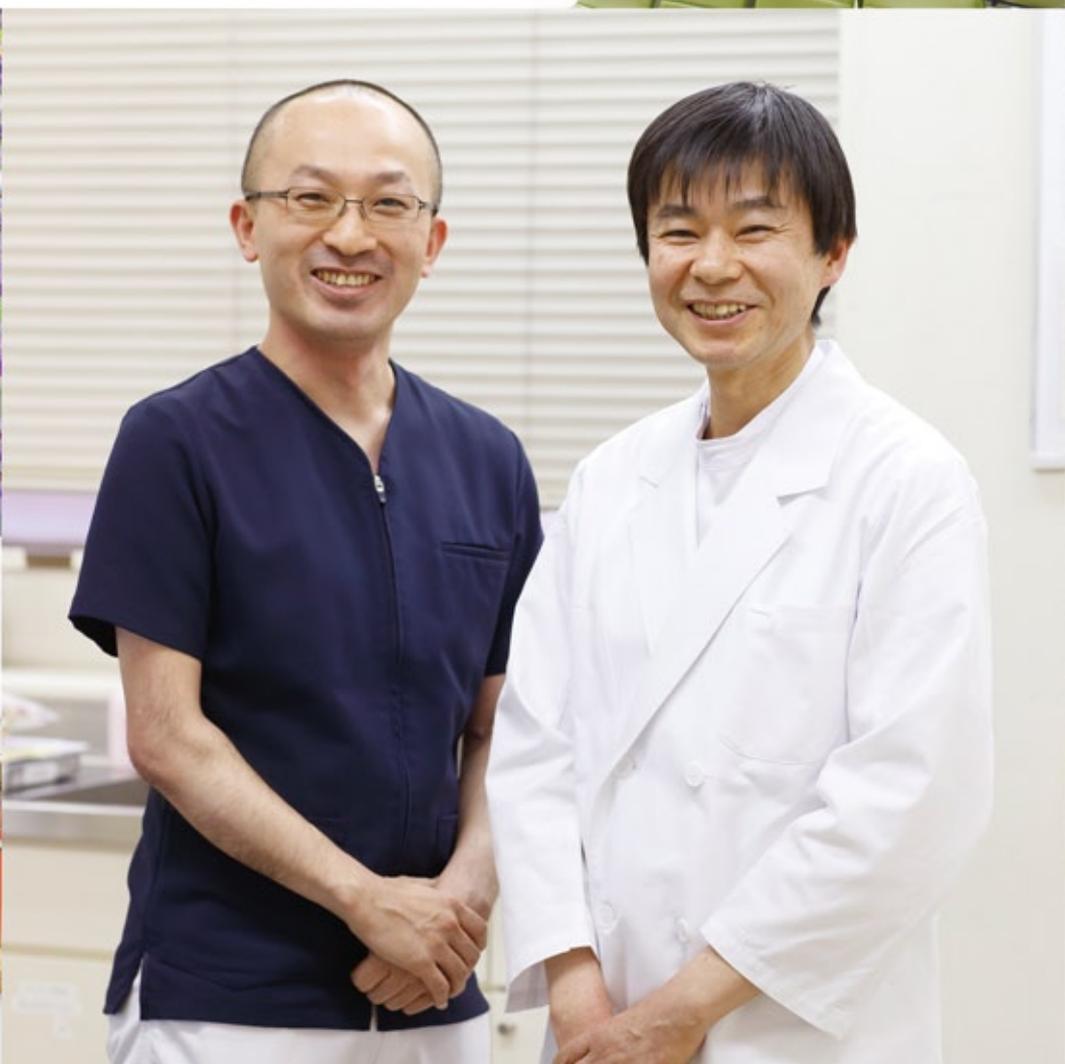
● Interview

新潟県立がんセンター新潟病院

小児科 部長 小川 淳 先生

小児科 部長 細貝 亮介 先生

「高い専門性と寄り添う診療で、  
一人ひとりの患者さんに適したケアを目指す」



# 高い専門性と寄り添う診療で、 一人ひとりの患者さんに適したケアを目指す。

新潟県で手厚い血友病診療を行っている、新潟県立がんセンター新潟病院。近年特に治療の選択肢が増えたことにもない、患者さん一人ひとりに合ったケアを推進しています。そこで、

当施設の診療方針をはじめ、新潟県内の施設間の連携、今後の課題・目標などについて、小児科の小川淳先生と細貝亮介先生にお話をうかがいました。

## 定期補充療法の 高い浸透で、 より良い予後を目指す。

はやはりゼロフリーディングです。すでに成人の方で関節症が進んでいる患者さんの場合は、できるだけ進行しないように注意します」と話します。当施設では15人中13人の患者さんが定期補充療法を導入しています。これは大変高い割合であり、患者さんに必要な治療がしっかりと届いていることがわかります。小川先生は「通常は1歳から遅くとも2歳までに定期輸注を始め、小学校高学年頃から自己輸注を開始します。週3回の注射は大変ですが、ゼロフリーディングなどの大きな目標を伝えながら、そのための治療を一緒になって地道に継続していくことで、患者さんとの信頼関係が築かれていくと考えています。比較的時間に余裕のある午後に来院していただいて注射の練習をするなど、きめ細かいケアを心がけています」と語ります。

新潟県立がんセンター新潟病院は、新潟県内でも専門的な血友病診療に取り組んでいる施設です。そしてその中心となっているのが、小児科の小川淳先生と細貝亮介先生です。当施設では、現在15名の血友病患者さんを診療。年齢は0歳から20代前半で、すべて血友病Aの患者さんです。

診療方針について、細貝先生は「近年、血友病の薬は種類が増え、選択肢が増えてきました。だからこそ、患者さんの希望も聞きながら、それぞれの特性に合わせて一番適した薬を決めるようにしています。また治療する上での目標は、年齢によって異なりますが、小児の患者さん

また信頼関係という点で、細貝先生はご自身も血友病である



細貝先生は2020年10月1日より新潟大学へ異動され、現在もがんセンター新潟病院と緊密に連携しながら血友病診療に携わっております。

新潟県立がんセンター新潟病院  
小児科 部長  
細貝 亮介 先生

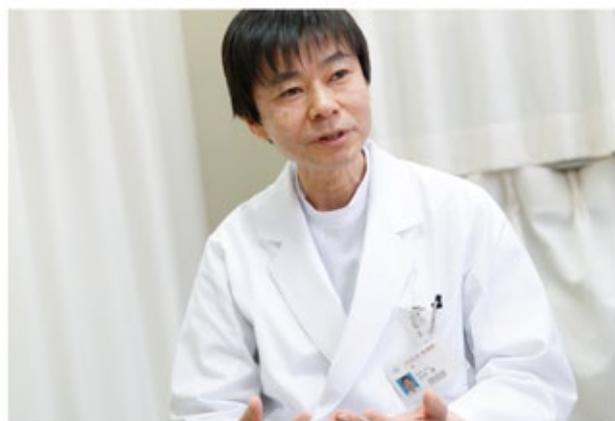
2003年、新潟大学医学部卒業。同年より、新潟大学歯学部総合病院・新潟県立がんセンター新潟病院の小児科で勤務。2017年度には、血友病に関する専門性を高めるため、荻窪病院で一年間学ぶ。2019年当施設の小児科部長に就任。



新潟県立がんセンター新潟病院  
小児科 部長  
小川 淳 先生

1986年、新潟大学医学部卒業。同年、新潟大学医学部小児科に入局。1997年に新潟県立がんセンター新潟病院の小児科医長に就任。2002年より同科の部長を務める。

「当施設はがんセンターということもあり、頻りに来院する外来患者さんは比較的少ないと思います」と話す小川先生。「そのため、時間をかけて定期輸注や自己輸注の指導を行えるのは良い点ですね」。



としながら「例えば思春期などは、どうしてもアドヒアランスが落ちる傾向があります。しかし、私が同じ血友病患者でもあるという立場で、自分の経験を話したりアドバイスをするとうる傾けてくれることが多いです。患者さんに説明する時は、できるだけ具体的にイメージしやすく話すよう努めています。遊園地や旅行に行っても、足が痛いと感じなくて楽しくないよね」という感じです。総論的ではなく、事例

を出しながら不便さを細かく伝えられるのは、経験が活かされている点だと思います。小川先生も「細貝先生が伝える言葉は、やはり重みが違います。患者さんの立場や気持ちに分かるからこそできるアドバイスがあり、患者さんの安心にもつながっているはずです」と信頼を寄せます。

### 患者さんのライフ ステージに合わせ、 スムーズな診療科移行を。

現在、先生方が日々の診療と同時に留意されているのが、血友病患者さんのライフステージに合わせた治療の選択です。特に成人になると、生活習慣病をはじめとする合併症の懸念が高まります。そのため、血液内科への診療科移行は全国的な課題にもなりつつあります。当施設では、高校卒業時を一つの目安にしています。新潟県では東京へ進学・就職をする方も多いため、高校

生の患者さんには卒業後の進路について聞きながら、他府県へ移住する場合は移住先にある病院の血液内科を紹介するようにしています。しかし、診療科移行は大変デリケートで難しいとも言えます。血友病に限らず、特に慢性疾患で長年小児科に通っている患者さんは、小児科の温かい雰囲気慣れているため、内科へ移ることに不安を示す方もいます。そのため、医師や看護師をはじめとする医療者は患者さんとコミュニケーションを重ねるとともに、他施設との連携も図りながら手厚くサポートしています。また、ライフステージに関連して細貝先生が注意しているのが、血友病患者さんの女性の兄弟の存在です。女性の兄弟は血友病保因者の可能性があるため、必ず確認するようにしています。「保因者かもしれないということ、中学・高校生頃を目安に、ご本人に伝えておく必要がある」と思っています。もし保因者で

あり、それを知らないまま結婚すると、お相手の方やそのご家族とトラブルになることもあります。話すタイミングや伝え方など親御さんとも相談しながら、できるだけショックを与えないように伝えることが大切です。希望があれば、他施設とも連携して遺伝子診断を行うことも検討します」と細貝先生。患者さんだけでなくご家族へのケアの重要性も考慮しながら、サポートしています。



ご自身の経験や、さまざまな施設で得た知見を活かし、血友病診療を前進させ続ける細貝先生。患者さんだけでなく、女性の兄弟や両親など、家族の環境や思いにも心を寄せます。

血友病患者さんのケアにも関わっている、看護師の鈴木千恵さん(左)と一緒に。「治療のことだけでなく、会話を通して患者さんの日常についても聞いて、きめ細かくサポートしてくれます」と先生方も信頼を寄せます。



## きめ細かい個別化治療を推進。 専門性を高め、より良い治療へつなげたい。

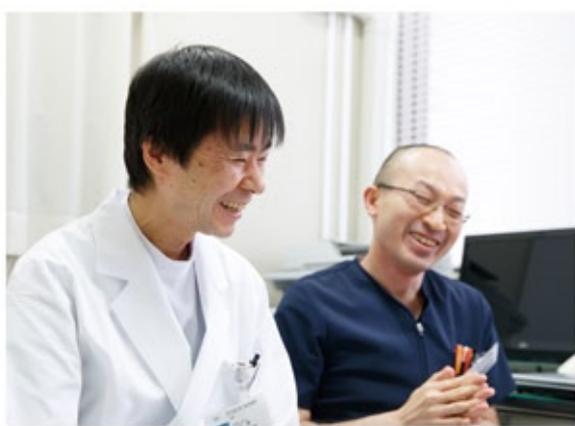
当施設では、同じ新潟市内にあり血友病診療の地域中核病院にも指定されている新潟大学医歯学総合病院と密に連携を取っています。現在細貝先生が両施設で診療を行っており、例えば小児外科や整形外科、消化器内科など、小児科以外の診療科での対応が必要な患者さんについては、新潟大学医歯学総合病院で治療することが多いと言います。

一方、自己輸注の導入など診療に時間が必要な患者さんは当施設に来院してもらおうなど、施設の立地や特徴に合わせて選択を勧めています。「今、全国的に少子化や予防接種の拡大によって入院する小児が減っており、病院の統廃合や集約化が進みつつあります。その中で、血友病診療においても、地域中核病院と県内の他施設がうまく連携できるような体制を作りたいですね」と細貝先生。

また、施設間の連携だけでなく、患者さん同士の交流も大切です。現在、新潟県内に血友病の患者会はありませんが、近年新たに作ろうという動きが生まれつつあります。小川先生は「インターネットの普及によって様々な情報収集が可能になり、治療の質も向上したことで、患者会の必要性を感じる患者さんは少なく

なってきたと感じます。しかし患者さんのお母さんや思春期の患者さんにとっては、不安や悩みを共有できる貴重な場だと思えます。また、インターネットで新しい情報に触れにくい高齢の患者さんにも必要ですね」とその意義を語ります。将来患者会が発足する場合は、県内の患者さん同士、また医療者との連携が期待されます。

今後の血友病診療について、細貝先生は「今は画一的な治療は終わり、個別化治療の時代に



なっています。薬の個性や患者さんとの相性を見極めながら、より良い治療を選択していきたいです。また血友病は希少疾患で診療経験が積みにくい病気なので、知識や技術の集約化を図りつつ、センター施設と地域施設の良い連携体制を作っていきたいと考えています」。そして小川先生は「細貝先生はご自身の経験もありつつ、東京の荻窪病院で研修されるなど専門性を高め、今は新潟の血友病診療を充実させて周囲の期待を上回る活躍をされています。当施設の小児科に、血友病を専門に診てくれる医師がいることは、血液疾患に取り組むチームにとっても大変心強いです」とし、「今後も、血友病治療の質のさらなる向上を目指していきたいです」と意気込みを語ってくださいました。