



血友病治療の

今を語る



● Interview

久留米大学病院 小児科
松尾陽子先生

小児科 新生児部門 木下正啓先生 血液・腫瘍内科 大崎浩一先生
産科 吉里俊幸先生 臨床検査部 久保山健治先生

「診療科を超えた密な連携で、
患者さんのご家族を篤くケア」



診療科を超えた
密な連携で、
患者さんご家族を篤くケア。

久

留米大学病院では、小児科をはじめ血液・腫瘍内科や産科など複数の診療科や臨床検査部が連携を図り、チームで血友病患者さんの診療にあたっています。また保因者ケアや周産期管理の対応が篤いのも、大きな特長です。血友病診療における地域中核病院にも認定されている当施設の診療の現状や、連携の様子、今後の課題などについてお聞きしました。

久留米大学病院では、診療科や部門を超えて、血友病診療や保因者健診に積極的に取り組んでいる。

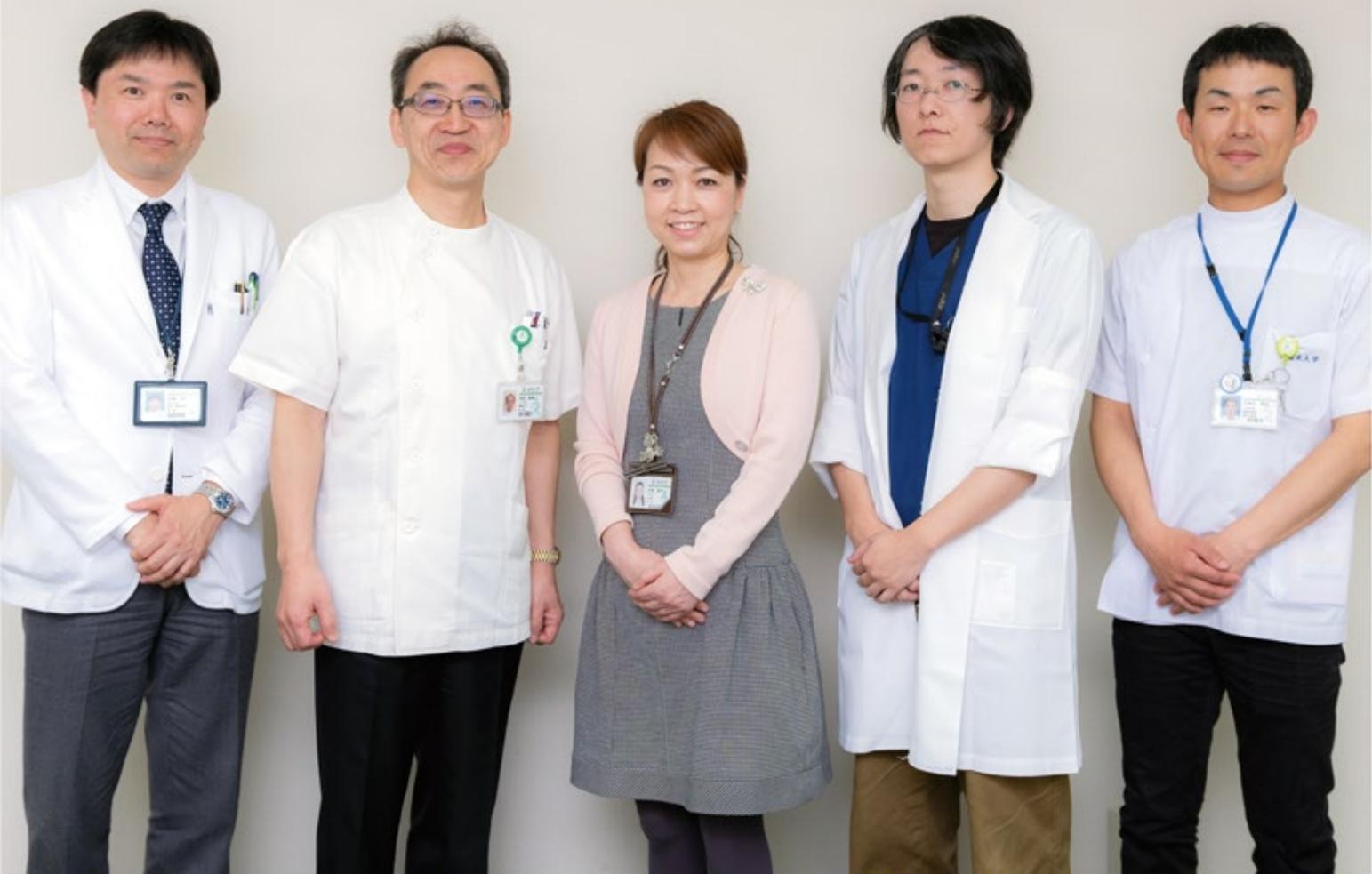
久留米大学病院
血液・腫瘍内科
大崎浩一 先生

久留米大学病院
産科
吉里俊幸 先生

久留米大学病院
小児科
松尾陽子 先生

久留米大学病院
小児科 新生児部門
木下正啓 先生

久留米大学病院
臨床検査部
久保山健治 先生



患者さんの年齢に ともなうスムーズな 診療科移行を目指す

今回お話をうかがうのは、久留米大病院で血友病診療に携わる5名のスペシャリストの皆さんです。小児科の松尾陽子先生を中心に、同じく小児科・新生児部門の木下正啓先生、血液・腫瘍内科の大崎浩一先生、産科の吉里俊幸先生、臨床検査部の久保山健治先生です。

「久留米大病院での血友病患者さんの診療について教えてください。」

松尾陽子先生(以下、松尾)

当施設で現在診療している血友病患者さんは約50名です。小児科で35名、内科が15名ほどです。小児科では標準治療を基本として、ご両親も含めたケアを心がけています。通院の同行や治療薬の選択などは、患者さんのお母さんが中心になって行うご家庭

も多いと思いますが、私はお父さんにも参加していただき、注射手技も習っていただきます。ご両親のどちらに対しても同じように、子ども(患者さん)の最近の様子や学校での運動について話すようにしています。そうすることで、ご家族みんなで育児と治療に向

「血友病は患者さんや保因者であるお母さんだけでなく、家族全員で協力しながら治療していくもの」と話す松尾先生。きめ細かいケアに、患者さんからの信頼も篤い。



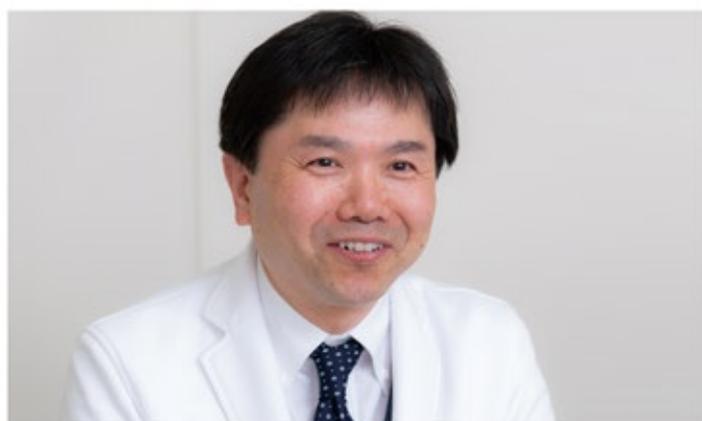
き合っていたきたいという思いがあるのです。定期補充はつかまり立ちをして歩きだす1歳前後、自己輸注は理科の授業で体の仕組みを学ぶ小学校5、6年生を開始の目安にしています。

「小児科から血液・腫瘍内科への移行はいかがですか。」

松尾 現在、小児科で診療している患者さんは0歳から40歳ぐらいまでですが、血液・腫瘍内科への移行の目安としては高校へ入学する頃でしょうか。

大崎浩一先生(以下、大崎)

そうですね。一般内科で診察するのに相応な年齢が15歳前後からで、高校進学も同じ頃なので、そのタイミングが良いと考えられています。または大学を卒業して就職する時期も、節目として良いかもしれません。特にこれからは、現在小児科で診療されている成人の患者さんを少しずつ血液・腫瘍内科へ移行させていき、子どもの患者さんも将来スムーズ



患者さんの転科について、今後ますます積極的に考えていきたいという大崎先生。「小児科との併診の時期を設けることは、患者さんの不安を軽減するために大変良いと思います」。

に移っていける仕組みを作る必要があると思います。それには、患者さん自身の自立と、私たちのサポート体制が重要です。**松尾** 子どもの血友病患者さんの診察には常に親御さんが付き添うので、自立するタイミングが難しいと感じます。患者さんの中には、自分から移行したいと希望される方もいらっしゃいますが、まだまだ少ないですね。

大崎 私たちが小児科から引き継いだ時に一番戸惑うのも、同じ点です。症状や治療の選択について希望をうかがう際、ご両親が話されて、患者さん本人の声聞いてこないことが多いのです。成人の診療では患者さん自身の意見が大切だと考えていますので、自立は重要な課題です。

松尾 以前に両科でミーティングの機会を設けて、その中で「患者さんの情報共有をしながら時期がきたら併診しながら移行していきたいでしょう」というお話をしましたね。

大崎 はい。患者さん自身もおそらく自立の必要性は感じているけれど、主治医が急に変わることに不安もあると思います。そのストレスを少しでも軽減できればと考えています。

—成人の患者さんならではの課題はありますか。

大崎 血友病の患者さんは以前

に比べて非常に治療効果が高まってきたので、高齢化にともなうエイジングケアが重要になってきます。いわゆる生活習慣病や成人病と言われる疾病も併せて診療していく必要があります。今後は心臓血管領域の先生方とも連携して、血管合併症のフォローができる体制づくりを目指しています。

松尾 成人ならではの疾病という点では、小児科ではまず見られない症状もあるので、そういった視点からも、ある程度の年齢に達した患者さんは徐々にでも移行していかれる方が良いでしょう。他にも気になられる点はありますか。

大崎 年齢を重ねるほどに、患者さんの個人差が大きくなると感じます。それは合併症など肉体的な面だけでなく、社会的な面での個人差が非常に大きいのです。主には、ご家族によるサポートの有無ですね。今後在宅

介護を始められる方など、福祉

的なサポートも課題になってくると思います。

複数の診療科・部門の連携で、安全安心な出産を叶える

—小児科と産科、臨床検査部との連携についてはいかがですか。

松尾 周産期管理については、小児科の新生児部門・産科・臨床検査部で患者さんの情報を共有して、出産に備えています。特に新生児部門が、産科と小児科をつないでさまざまな調整をしてくださいます。

木下正啓先生(以下、木下)

新生児部門では周産期管理のマニュアルを作成して、共有しています。当施設は松尾先生が血友病診療に積極的に取り組まれて

いることもあって臨床例が多いので、周産期管理の方法についても、以前から現場で口伝のような形で残っていました。でも明文化されていない部分もあったので、マニ



患者さんの状態を注意深く診ながら、出産が近付くと産科・臨床検査部など診療科をつなぐコーディネートに注力される木下先生。「安心して出産してもらえるように、全力で取り組みます」。

アルとしてまとめ始めたのです。

松尾 近年、管理指針が発表されましたが、当施設ではそれよりも前に海外の論文などを参考にしながらマニュアルの作成が進んでいました。

木下 私たちがNICU(新生児集中治療室)で行う仕事でもっとも重要なポイントは、出産の前に産科の先生と協議しておくことです。また、生まれた時

にすぐに臨床検査部で検査ができるよう、検査技師の方とも連絡を取っておきます。いろんな情報を集めて共有し、母子ともに安全に出産できるように、そのコーディネートに心を砕いています。

吉里俊幸先生(以下、吉里)

本当に、準備がすべてです。

血友病患者さんのように内科領域や遺伝性の疾患の可能性がある方は、診療科を超えて対応する必要があります。お母さんや患者さんの状態の評価をはじめ、出産方法の決定や処置、その後のケアまで、いかに密に連携できるかが大切です。いわゆる「チーム医療」ですね。当施設では診療科間のコミュニケーションが大変図りやすく、お互いに困った時にも相談しやすいので、非常に良い環境です。

松尾 患者さんにとってどのようなケアが一番良いのかを最優先に、先生方が親身になってサポートしてくださるので、患者さん自身も安心だと思います。



「久留米大学病院の大きな魅力の一つは、風通しの良さ。私たち医療者にとって連携がスムーズであるのはもちろん、ひいては患者さんにより良い医療を提供することにもつながります」と吉里先生。

吉里 当施設は小児科と血液・

腫瘍内科の両科に、血友病の診療を行っている先生がいらっしゃるのも、スムーズな連携の理由の一つだと思います。言わずもがな、小児科の先生は新生児期から成人へ移行していく年齢の患者さんの視点をお持ちです。血友病診療において、産科と血液・腫瘍内科の橋渡しの役割もされているのではないのでしょうか。

松尾 はい、自然とそのようななっているかもしれません。

吉里 臨床検査部では、すぐに凝固因子の検査をしていただけ

ますね。

久保山健治先生(以下、久保山)

はい、出産予定で血友病の可能性がある患者さんについては、

事前に松尾先生が患者さんの情報を共有してくださり、出産が近付くと木下先生と調整に入っていきます。入念に準備をして、出産後は速やかに検査できるようにしています。

松尾 365日・24時間対応

してくださいます。だから救急の患者さんでも、すぐに診断が付いて最適な治療に当たれるのです。私たちがお母さんに「安心して産んでね」と言えるのは、こうした検査体制や技師さんたちの細やかな対応なくしては考えられません。

「特に緊急の場合は、できるだけスピーディかつフレキシブルに対応できるように、いつも心がけています」と話す久保山先生。速やかな検査が的確な治療に直結するだけに、責任重大ながら大きなやりがいも。





久保山 施設によっては医師が検査をなさったり、外部へ検査を依頼することもあるようです。外部へ依頼した場合、結果がわかるまでに早くても2日はかかりますし、結果によっては再検査が必要になることもあります。

ます。そういう意味では、施設内で最短で結果がわかるということは、そのまま患者さんへの迅速な治療に直結しますので、私たちも責任を持って取り組んでいます。

松尾 赤ちゃんが血友病だとわかれば、最適な治療薬の投与ができます。できるだけ早期に診断が付くことは、血友病患者さんにとってその後の生活や人生にも関わってくる重要なポイントだと考えていますので、そのため多くの科や部門の方々が同じ意識で対応してくださって本当に良いチームだと思います。

—他にも院内連携をされている診療科はありますか。

松尾 歯科口腔医療センターでしょうか。拔牙などの時は連絡を取り合って、必要であれば患者さんに1泊の入院をしてもらうこともあります。過去には、他施設でインヒビター保有の患者さんが頭蓋内出血を発症し、当

施設の血液・腫瘍内科と脳神経外科の先生方が協力して引き受けられたこともありました。

大崎 診療科を超えて積極的に協力し合うのは、久留米大学病院の文化ですね。

吉里 そうですね。あまり本には書かれていませんが、こういうことは本当に大事なんですよ。また血友病診療において、松尾先生を中心にしたコミュニケーションがしっかり図られているのも良い点ですね。

お母さんの気持ちに寄り添いながら、保因者健診にも注力

—松尾先生は、保因者健診の実施に早くから取り組まれているとうかがいました。実際の現場の様子や課題について教えてください。

松尾 血友病の保因者は、全国で1万人から3万人と言われていています。血友病患者さんと同じ

ような出血症状で治療が必要な方もいらっしゃる、身体的にはもちろんライフステージなどに合わせた精神的サポートも必要です。保因者健診は、確定保因者や推定保因者といったすべての保因者を対象にした医療支援ですが、保因者診断検査をすることだけが目的ではありません。当施設では、妊娠をきっかけに保因者健診を受ける人が多いですね。

吉里 そうですね。妊娠すると凝固因子活性が上昇するために妊娠前の凝固因子活性が正しく反映されないのです。できれば妊娠前に保因者健診を受けていただくことが望ましいです。保因者かどうかかわかっていれば、その後の対応も変わってきます。でも、なかなか難しいのが現状ですね。

松尾 保因者健診自体がまだ一般的ではないので、普及させていくのは今後の課題でもあります。

吉里 血友病に限らず遺伝性の疾病全般に言えることですが、
「知りたいけど知りたくない」という気持ちがある、患者さんや保因者の方にあると思います。何か自覚症状があるわけではなく元気な時に、あえて健診を受けようという気持ちにはならないですよね。だからこそ、妊娠のタイミングが健診を考えるきっかけになるのだと思います。

松尾 私も保因者についてお母さんと話す時期が、いつも難しいと感じています。「ご家族に血友病の方はいますか」「血が止まりにくい人はいますか」といった感じで家族歴は聞きますが、原因を追求するようなことにならないようにしています。保因者のお話ができるまでに5年ぐらいかかる方もいらっしゃると思います。ご両親が、生まれたお子さんを育てていこうと前向きに受け入れられたなと感じられる時もあり、保因者のお話をするタイミングは日常診療の中で探って



います。

吉里 あえて知らないこと、調べておかないこと、曖昧にしておくことの良さと言いますか、はっきりさせない方が良くもありませんよね。医学的ケアを考えると、本来は妊娠する前の検査が望ましいステップではありますが、患者さんや保因者、ご家族に気持ちを寄せると一概にそうとは言えません。



松尾 推定保因者も確定保因者と同じケアをしています。あくまで推定なのでオーバーポートメントになる可能性もありますが、反対に保因者であった場合のリスクを回避するための準備と捉えれば、必要なプロセスだと考えています。

木下 お母さんと同時に赤ちゃんも推定になるので、お母さんは当施設のような大病院などで出産し、新生児はNICUに入院してもらいます。母子ともに診断が付くまでは、万一の備えをして徹底的にケアをしています。そういう意味では、一般の産婦人科の施設でも、できれば妊婦さんに血友病に関する問診を行っていただけだと思います。安全な分娩のために、最初に注意深く診ていただくことが大切だと考えています。もし保因者の可能性があれば、当施設に紹介していただければ、カウンセリングから出産まできめ細かくケアができます。





吉里 当施設は遺伝カウンセリ
ングのセクションもありますから、
患者さんのために役立ててほしい
ですね。

松尾 久留米大学病院は、大学
病院としてだけでなく血友病診療
の地域中核病院でもあるので、今
後は地域との診療連携もますます
重要になってくると思います。

九州地方における 血友病診療の 中心的施設を目指す

―最後に、今後の血友病診療
における抱負をお聞かせくだ
さい。

松尾 九州には血友病診療の拠
点になっている施設がたくさんあ
り、先ほどもお話しした通り、
当施設もその一つです。その中で
私自身は保因者健診を推奨して
いますので、これからは妊娠・出
産をはじめ幅広く相談ののった
り、ご家族も含めてきめ細かく
ケアをしていきたいです。

木下 当施設は大学病院という

こともあり、血友病患者さんの
数が多いと思います。同時に臨
床数も多いので、その経験を患
者さんやお母さんのより良いケア
に役立てるといふ循環にしてい
きたいです。また周産期管理のマニ
アル作成については、後輩の教育
という側面もあります。今後も
ブラッシュアップと同時に、後輩に
血友病について伝えていけたらと
考えています。

大崎 一番の目標は、やはりス
ムーズな診療科移行です。小児
科の患者さんが、安心して治療
に取り組めるよう、しっかり信
頼関係を築いていきたいですね。
また、患者さんの高齢化によっ
て懸念されている新たな問題にも
向き合っていきたいと思っています。

久保山 松尾先生にお声がけい
ただいて、医師の方が出席される
ような講演会にも参加できるこ
とは、大変勉強になっていきます。
先生方から頼られることは、とて
もやりがいに感じています。これ
からも責任を持って取り組んで

いきたいです。
吉里 九州地方において、
当施設が血友病診療の中
心的な役割を担っていけ
ればと考えています。交
通のアクセスも良い立地に
ありますし、新幹線で1
時間圏内の患者さんの診
療や相談を受け入れられる
ようになるのが今後の目標
です。



患者さん指導に役立つ 各種パンフレット。

バイエル薬品株式会社では、患
者さん向けの指導パンフレットを
はじめ、ご家族や学校の先生に、
血友病について知っていただくた
めのさまざまなパンフレットをご用
意しています。詳しくは弊社医薬
情報担当者までお気軽にお問い
合わせください。