ヘモフィリア

成人血友病患者向け

自己注射ガイドブック

かつて自己注射を習得した患者さんへ

監修
荻窪病院 血液凝固科　長尾 梓
荻窪病院 看護部　和田 育子

はじめに

この冊子では、医療機関から「凝固因子製剤」による自己注射を許可された患者さん、また既に自己注射を行っている患者さんに、適切な在宅自己注射法（家庭療法）を実施・継続するにあたって確認していただきたい情報をまとめました。

成人患者さんでは、幼少期から家庭療法を導入し、注射に慣れている方も多いと思いますが、その間には身体的な成長や、生活環境の変化もあったことでしょう。これからも家庭療法を安全かつ効果的に続けていくためには、そうした変化に合わせて家庭療法の内容を見直していくことが大切です。慣れているからこそ初心を忘れず、消毒なども含めた確実な手技を継続することを心がけていただきたいと思います。

この機会に注射の技術に限らず、製剤の保存方法や注射量、応急処置の方法など、家庭療法全体を見直していただき、より快適な日常生活を送っていただければ幸いです。

監修：荻窪病院 血液凝固科　長尾 梓
荻窪病院 看護部　和田 育子

目次

1 現在の血友病治療 3

2 自己注射について

注射の準備 5

注射の方法 9

後片づけ・注射の記録 11

3 薬の保存方法 12

4 知っておいてほしいこと

注射する薬の量 13

出血を伴う
検査や治療を受けるとき 13

応急処置の方法 14

定期受診の必要性 15

緊急時に備えておくこと 17

ヘモフィリア 成人血友病患者向け

自己注射ガイドブック

かつて自己注射を習得した患者さんへ

1 現在の血友病治療

血友病の治療は、不足している凝固因子を注射で補う「補充療法」が基本です。

「凝固因子製剤」による補充療法とは

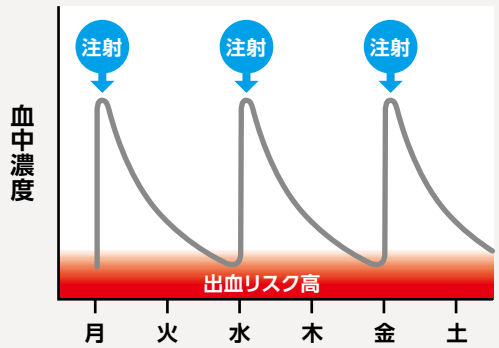
注射のタイミングや目的により、「定期補充療法」と「出血時補充療法」の２種類があります。

● 定期補充療法（図1）

出血を未然に防ぐために、例えば週に2〜3回など、定期的に「凝固因子製剤」を注射する方法です。体内の凝固因子の濃度を常に一定以上にしておくことで、出血しにくくなり、関節障害の予防や重い出血で障害が起こるリスクを減らすといった効果が期待できます。そのほか、出血による痛みから解放され、出血頻度が減り欠勤日数も少なくなるなど、社会生活がより充実したものになるというメリットもあります。

※近年登場した「凝固因子機能代替製剤」は、「凝固因子製剤」による定期補充療法と同様に、定期的に注射をして出血を防ぐことから、定期的な出血抑制治療の新たな選択肢のひとつです。

図1　定期的に凝固因子製剤を注射した場合の血中の血液凝固第Ⅷ因子濃度（血友病Aの場合）の推移

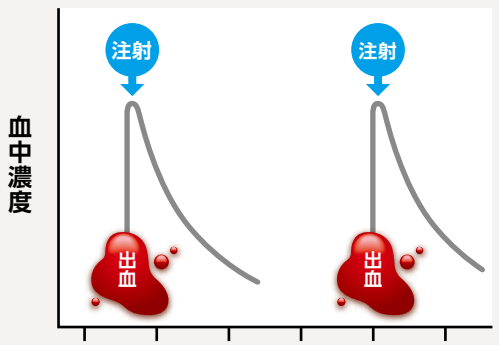


凝固因子を補充すると、グラフのように血中濃度は一旦高くなりますが、時間の経過とともにその値は低下し、低い値のときは出血リスクが高まります。

● 出血時補充療法（図2）

出血したときに、「凝固因子製剤」を注射する方法です。関節内や筋肉内の出血など、特に痛みや障害が残るリスクが高い場合は、できるだけ早く注射して出血を止める必要があります。補充する凝固因子製剤の量は出血症状により異なります。

図2　出血時に凝固因子製剤を注射した場合の血中の血液凝固因子濃度



● 生活スタイルに合った方法で治療の継続を

定期補充療法は、医師から指示された「量」と「注射間隔（**表**）」で凝固因子製剤を注射します。

患者さんの中には、仕事やプライベートが忙しいから定期的に決まった日に注射をすることが難しいなど、定期補充療法の導入をためらう方もいるかもしれません。しかし、「週３回は無理でも、重労働を行う日に合わせて週２回の注射なら可能」、「好きな運動をするために練習日の注射ならできる」というように、最適な薬剤と注射のタイミングを医師と一緒に検討すれば、患者さんの出血状況や生活スタイルに合わせた定期補充療法を導入することができます。また、途中で生活スタイルの変化などがあっても、その都度医師に相談し、注射の量やタイミングなどを検討して治療を継続していくことも可能です。

定期補充療法には「出血するかもしれない」という不安から解放され、心理面での負担も軽減されるというメリットもあります。まずは自分の生活スタイルに最適な治療の継続方法について、医師に相談してみましょう。

表　凝固因子製剤による定期補充療法の注射間隔の例（世界血友病連盟［WFH］ガイドライン第３版より）

血友病A（第Ⅷ因子製剤）	標準型製剤は週３～４回注射します。半減期延長型製剤*は標準型製剤の1.4～1.6倍体内にとどまることができるため、週２回または３日に１回注射します。
血友病B（第Ⅸ因子製剤）	標準型製剤は週２～３回注射します。半減期延長型製剤*は標準型製剤の3～5倍以上と非常に長く体内にとどまることができるため、7～14日に１回注射します。

＊半減期延長型製剤は標準型製剤と比べて体内での薬の分解速度が遅くなるように設計されており、効果が長く続きます。

（参考資料：「WFHガイドライン第３版」　Srivastava A, et al. Haemophilia. 2020; 26(Suppl 6): 1-158.）

※処方されている凝固因子製剤によって、注射する量や間隔は異なりますので、必ず主治医にご相談ください。

2 自己注射について

「凝固因子製剤」の自己注射の方法を確認してみましょう。

注射の準備　①手を洗う

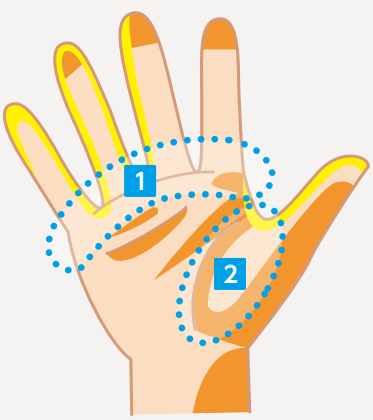
注射は清潔かつ安全に行うことが大切です。

まずは、きちんとした手洗いから

一般に感染症予防でも大切と言われている「手洗い」。手には目に見えない汚れや菌が付着しているため、特に自己注射をする場合には、体内に菌が入らないように開始前にせっけんと水道水（流水）で、しっかり手洗いをしましょう。

下記を参考に、手の甲や指の間、爪の周りなど洗いにくい部分は注意して丁寧に洗いましょう。

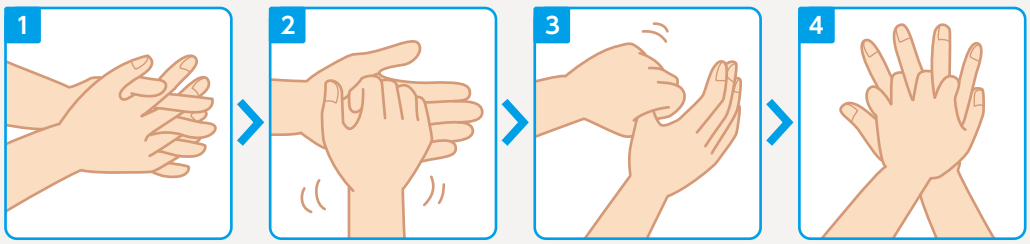
● 手の洗い方



手のひら

手の甲

洗いやすい部分　少し洗いにくい部分　洗いにくい部分

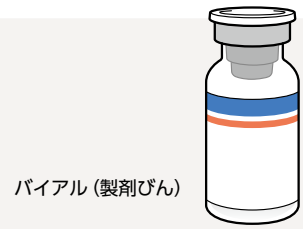


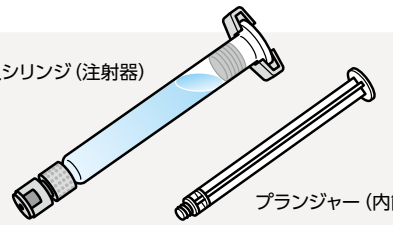
注射の準備　②清潔なスペースを確保して、必要なものをそろえる

注射に必要なものは必ず全てそろえてから始めましょう。
※薬の種類によってセットの内容が少し異なることがありますので、医師や看護師にご確認ください。

製剤と溶解液

製剤の名前、単位数、使用期限を確認しましょう。

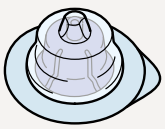

バイアル（製剤びん）

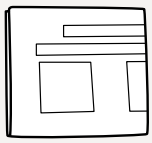

注射用水入シリンジ（注射器）
プランジャー（内筒）

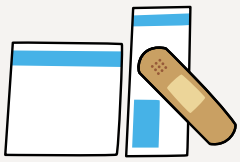
注射に必要な用具

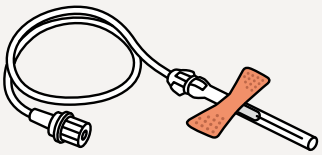
● 製剤とセットになっているもの

廃棄用ポリエチレン袋


バイアルアダプター


溶解操作方法説明書


救急絆創膏


セーフィルター PSV セット
（翼付針）

スワバー
（消毒用アルコール綿）

● そのほかに必要なもの

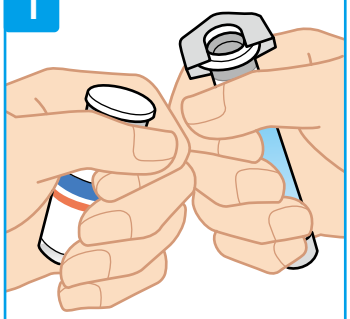
- 駆血帯
- 時計（秒針付きのもの）：注射速度を確認する。
- 針入れ：使用済みの針を廃棄する。
- 小枕：肘や手の下に置いて針を刺しやすくするクッション。丸めたタオルでもよい。
- ゴミ入れ

2 自己注射について

注射の準備　③薬を溶解する

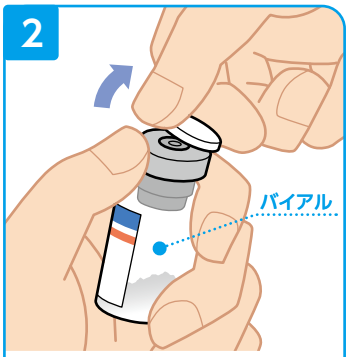
以下の手順に従って、正しく薬を溶解しましょう。

1



未開封のバイアルと注射用水入シリンジが冷たい場合、冷たさがなくなるまで手で温めます。

2



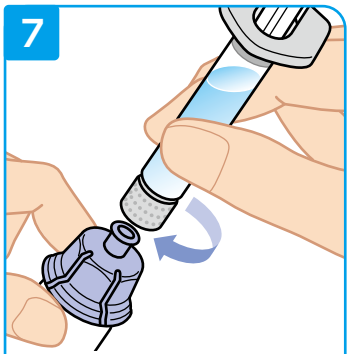
バイアルのキャップをはずし、ゴム栓の部分をアルコール綿で消毒します。

消毒後、ゴム栓には直接指で触れないこと

3

バイアルアダプターの保護シートをはずし、ケースに入れたままバイアルに**しっかり**押し下げます。

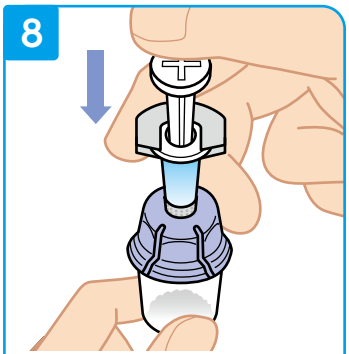
7



バイアルアダプターに注射用水入シリンジを時計回りに回しながら接続します。

回しすぎると壊れたり、はずれなくなるので、注意すること

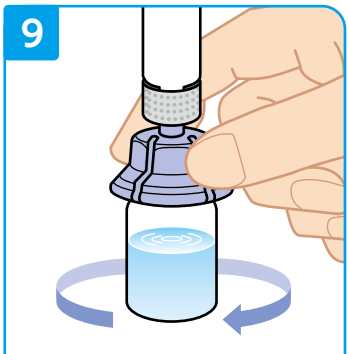
8



プランジャーを**ゆっくり**押し下げ、注射用水をバイアル内に入れます。

泡立たないように、ゆっくり押し下げること

9



バイアルを**静かに**円を描くように回し、完全に溶かします。

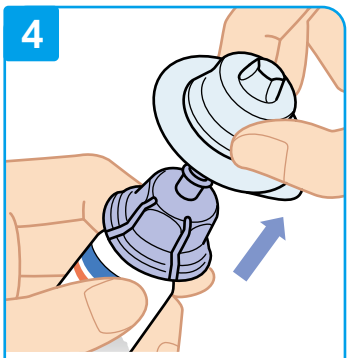
強く振らないこと

<溶解操作時の注意点>

- 溶解操作は清潔で明るい平らな場所で行ってください。
- バイアルやシリンジなどの破損や異物の付着がある場合は使用しないでください。
- 溶解した注射液はすみやかに使用してください。

※薬の種類によって溶解操作方法が異なることがありますので、医師や看護師にご確認ください。

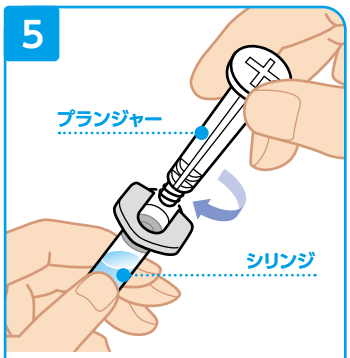
4



バイアルアダプターのケースのみはずします。

! バイアルアダプターの針の部分には直接触れないこと

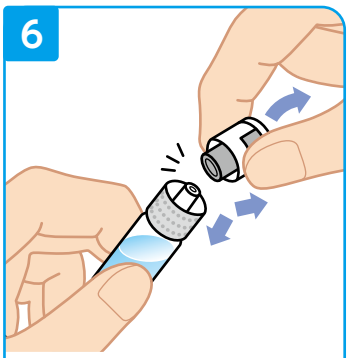
5



注射用水入シリンジのゴム栓にプランジャーを時計回りに回しながら接続します。

! プランジャーの側面、先端部には触れないこと

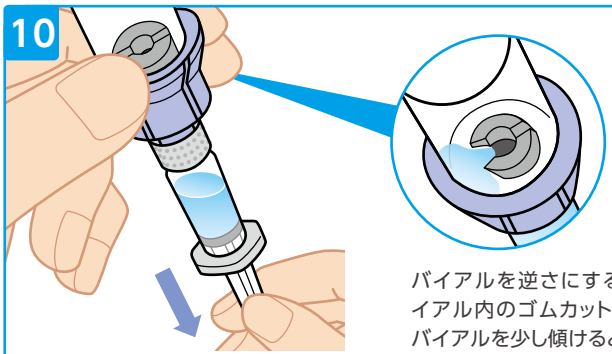
6



注射用水入シリンジのキャップをつなぎ目で**折るように**して、はずします。

! 注射用水入シリンジの先端部には触れないこと

10

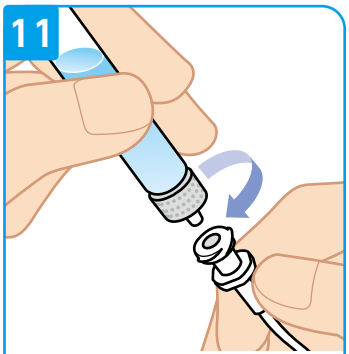


バイアルを逆さにして、プランジャーを**ゆっくり**引き、注射液をシリンジに移します。注射液を抜き取ったら、シリンジはバイアルからはずします。

バイアルを逆さにするときは、バイアル内のゴムカットがある方へバイアルを少し傾けると、バイアル内の注射液を残さずきれいに吸うことができます。

! シリンジを置くときは平らな場所に水平に置くこと

11



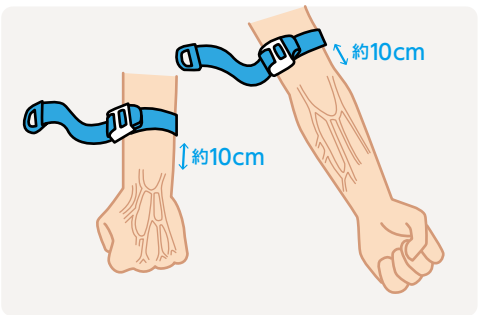
添付の翼付針のキャップをはずして、シリンジに回しながら接続します。
ゆっくりとプランジャーを押し、針まで薬液を満たします。

これで製剤の準備は完了です。注射に不要なものは片づけて、もう一度手を洗いましょう。

2 自己注射について

注射の方法

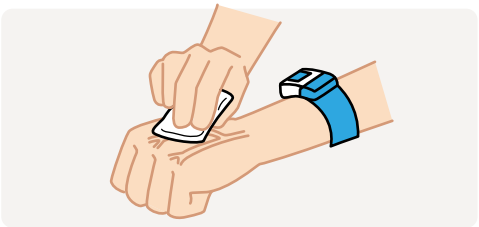
医療機関の指示に従って、注射の練習を始めましょう。一度自己注射を習得した方も安全に注射ができているか点検してみましょう。



1 血管を確認する

手首または肘から約10cm上の部位を駆血帯でしめ、手の甲または前腕（肘～手首の間の部分）の血管を浮き出させます。駆血帯は、しめすぎないように、適度な強さでしめてください。

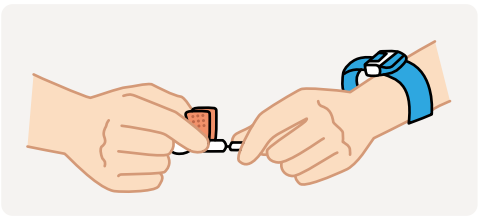
> 駆血帯をはずすときに片手ではずせるように、バックル（駆血帯の留め具）が上になるようにしめましょう。



2 注射部位を消毒する

注射部位の皮膚をアルコール綿でしっかり拭いて消毒します。

> 拭いたあとは触らないようにしてください。



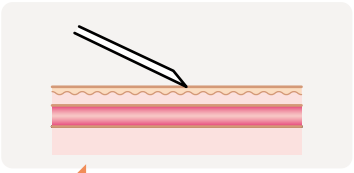
3 針のカバーをはずす

針の翼の部分を蝶の羽をつかむように持ち、針のカバーをはずします。

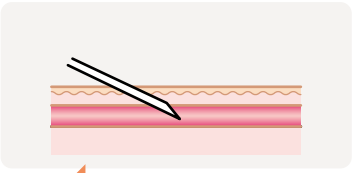
> 金属の部分は絶対に触らないでください。

4 血管に針を刺す

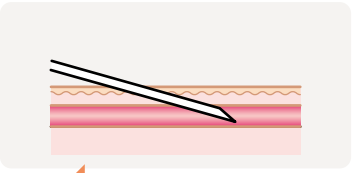
皮膚表面から30度くらいの角度で針を刺します。
翼付針のチューブに血液が流れてきたら、角度を浅くして、針を数ミリ血管の中に進めます。



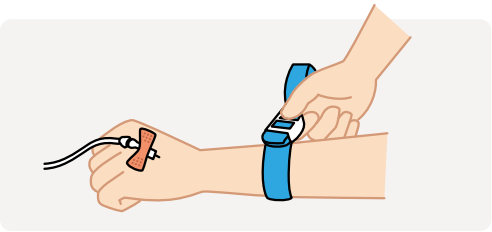
> 針を刺すときは約30度の角度で刺します。



> 針が血管の中に入ったら血液が針からチューブの方に流れてきます。

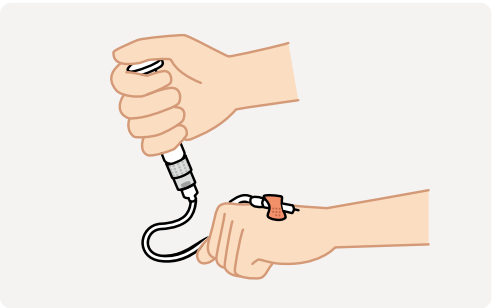


> 針の角度を少し浅くして、針を数ミリ血管の中に進めます。



5 駆血帯をゆるめる

シリンジのプランジャーを少し引き、血液の逆流を確かめたら、駆血帯をゆるめます。



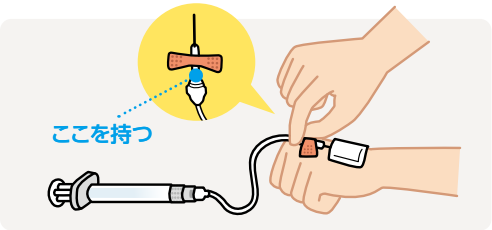
6 薬液を注入する

針が刺さっている方の手は動かさないように注意しながら、翼付針のチューブを引っぱらないようゆとりを持って、シリンジのプランジャーをゆっくり押して、薬液を注入します。その時、針を刺したところからシリンジの手元まで、全体を見るようにしてください。

> ! 1分間の注射速度は凝固因子製剤でそれぞれ異なります。必ず事前に確認しましょう。

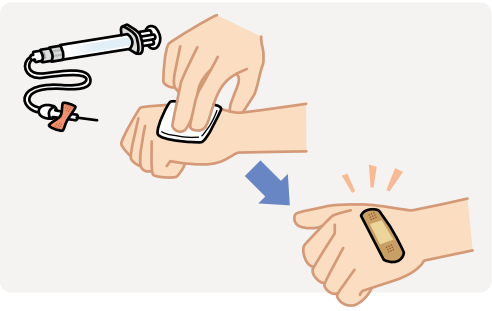
■ 失敗したときは・・・

プランジャーを押せない、刺したところが痛い、刺したところが腫れる・・・このような場合は血管に針の先がうまく入っていない可能性があります。駆血帯をしめ直し、針の位置を修正しても同様な場合は、他の血管でもう一度最初からやってみましょう。



7 針を抜く

薬液の注入が終わったら、シリンジをテーブルの上に置き、針の上にアルコール綿を置きます。翼とチューブの間を持って針を素早く抜きます。



8 止血する

針を抜いたら注射部位をアルコール綿で5分ほど押さえて止血します。血が止まったら、絆創膏を貼ります（不要の場合もあります）。

> ! 注射部位をもまないでください。

2 自己注射について

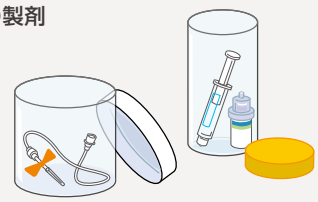
後片づけ・注射の記録

後片づけが終わったら、忘れないうちに注射の記録をつけます。

後片づけ ～使用済みの器具類の廃棄方法～

血液が付いた針などは、国の法律に従い、医療機関での処理が必要になるものもあります。使用済みのバイアルやシリンジなどのゴミを捨てるときは、かかりつけの医療機関やお住まいの自治体のルールに従って分別・廃棄します。

医療機関で処理する必要があるため、医療機関に持参するもの	自宅で廃棄可能なもの
●使用済みの注射針（血液が付いた針） 「感染性廃棄物」として処理する必要があります。 専用の容器（針入れ）に入れて必ず医療機関に持参してください。 ●使用済みの注射器、製剤びん、溶解液びんなど （血液の付いていない医療器具） ●未使用の注射針・注射器、使用期限切れの製剤 注射針など医療器具にも衛生上の使用期限がありますので、ご注意ください。使用期限切れの製剤を持参するのは、医療機関が患者さんの使用の有無を管理する必要があるためです。	●左記以外の紙類（製剤の箱など）、ビニール類、消毒用アルコール綿など



●ポイント●

注射の記録について ～家庭療法を安全かつ効果的に続けていくために～

注射の記録は、在宅自己注射療法を許可された患者さんの**家庭療法を安全かつ効果的に継続するため**の記録であり、カルテにも匹敵するような重要なものです。医療従事者が、患者さんの注射の記録をもとに注射状況や体調を把握することで、さらに適切な治療の継続につながります。

また、記録をつけておくことで医療従事者への相談がスムーズになり、良好なコミュニケーションや信頼関係を築く手助けにもなります。自己注射の後は必ず注射内容やその効果を記録して、受診時には、忘れず持参してください。

3 薬の保存方法

凝固因子製剤は正しい方法で保存してください。

※薬の種類によって保存方法は異なりますので、医師や看護師にご確認ください。

保存状態と保存場所

- 光の影響を避けるため、**外箱に入れた状態で保存**しましょう。
- **冷蔵庫内（2〜8℃）で保存**することが望ましいですが、室温で保存することも可能です。室温保存の場合は、医療機関から言われた温度と期限*を守って使用しましょう。
- 製剤は凍らないように保存しましょう。

＊保存可能な温度は40℃以下、30℃以下、25℃以下など製剤によって異なります。また、その温度で保存できる期間も、3ヵ月以内、6ヵ月以内、12ヵ月以内など製剤によって異なります。

<注意>

- 夏場などに室温が30℃を超える場合や外出時に携帯する場合は、冷蔵庫に保存したり、保冷剤・保冷バッグを使用しましょう。
- 一度冷蔵庫から出したものは、再び冷蔵庫に戻さないでください。

※製剤の種類によっては、製剤バイアルを輸注セットと分けて保存するなど、冷蔵庫のスペースを削減する工夫ができますので、医療機関にご相談ください。

4 知っておいてほしいこと

自己注射を行ううえで大切な情報です。必ず確認しておきましょう。

①注射する薬の量

「凝固因子製剤」の補充療法は、外から凝固因子を補い、血の固まりやすさを正常に近い状態にすることを目的としています。そのため、注射量は「体重」と「凝固因子レベルをどのくらい上げるか」によって決まります。

● 目標とする凝固因子レベルを基にした注射量の計算方法

血友病A
第Ⅷ因子をX%に上昇させようとするときの注射量

$$\text{第Ⅷ因子製剤の注射量(単位)} = \text{体重(kg)} \times \text{目標ピーク因子レベル(X)(\%)} \times 0.5$$

血友病B
第Ⅸ因子をX%に上昇させようとするときの注射量

$$\text{第Ⅸ因子製剤の注射量(単位)} = \text{体重(kg)} \times \text{目標ピーク因子レベル(X)(\%)} \times 1\sim1.4^{*}$$

*この数字は製剤の種類によって異なります。

● 出血部位別の注射する薬の量の目安・間隔・期間[1)]

注射量は出血部位や出血の程度によって異なります。

出血	止血に必要な凝固因子量（目標ピーク因子レベル）と注射
関節内・筋肉内	出血が軽度の場合、目標ピーク因子レベル20～40%、注射1回が目安。
	出血が重度の場合、目標ピーク因子レベル40～80%。40%以上になるように12～24時間おきに出血症状が消失するまで注射。
鼻血	原則、注射は不要。圧迫止血で止血が難しい場合は、目標ピーク因子レベル20～40%、症状に応じて12～24時間おきに1～3日間注射。
ごく軽微な切り傷	

出血時の対応はあらかじめ主治医と相談しておきましょう。

②出血を伴う検査や治療を受けるとき

内視鏡検査や歯科治療を受ける場合、治療内容によっては製剤の注射が必要になりますので、事前に主治医と相談してください。

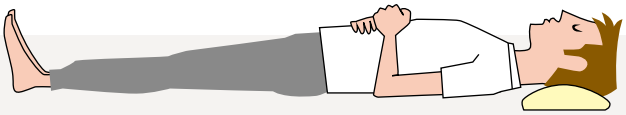
● 検査前や治療前に注射する薬の量の目安・間隔・期間[1)]

検査や治療	必要な凝固因子量（目標ピーク因子レベル）と注射
胃・大腸など消化管の内視鏡検査	目標ピーク因子レベル50～80%。
歯科治療	抜歯や切開をしない場合、原則、注射は不要。
	抜歯や切開をする場合、目標ピーク因子レベル50～80%。処置直前に1回注射。

1）日本血栓止血学会・インヒビターのない血友病患者に対する止血治療ガイドライン2013年改訂版

③応急処置の方法

出血時には、凝固因子製剤の補充療法とともに「R・I・C・E（ライス）」により止血を促します。

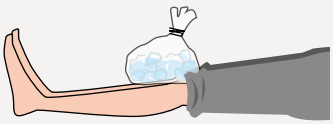


R est（安静）

注射した凝固因子製剤が破れて出血した血管を補修する働きをしています。製剤の働きを助けるために、また補修された血管が再び破れないように、出血直後は出血部位を動かさず安静にしましょう。

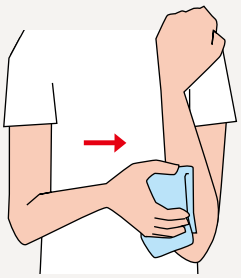
I cing（冷却）

氷水などで出血部位を冷やすと、血管が収縮して早く血が止まります。また、熱を吸収して痛みが軽くなります。冷やすための湿布薬を病院でもらっておいて、持ち歩くと安心です。また、最近は冷凍しても硬くならない保冷剤がありますので、常備しておくと便利です。



C ompression（圧迫）

切り傷など表面に見えるケガのときは、流水で傷口を洗い、清潔なガーゼを当てながら押さえて止血します。傷が深いときや出血が止まらないときは、病院に連絡して対処法を確認してください。



E levation（挙上）

出血部位を心臓より高い位置に上げ、血液を流れにくくすると早く血が止まります。この姿勢で痛みを伴う場合は、無理をしないでください。

凝固因子製剤がすぐに注射できない場合も、まずは「R・I・C・E」を参考に応急処置をしてください。時間はかかりますが、皮膚の表面だけの小さな傷は圧迫すれば止血できます。大きな傷のときは応急処置を行い、できるだけ早く病院に行きましょう。

④定期受診の必要性

適切な治療の継続のために、必ず定期的に受診しましょう。

3ヵ月に1回くらいの定期的な受診が必要です

家庭療法を始めて止血管理がうまくいくようになると、出血の頻度も減り、患者さんが病院に行く回数も少なくなります。通院にかかる時間やコストを減らすことは家庭療法のメリットのひとつであり、その継続は日常生活の充実につながります。

しかし、自己注射ができるようになったからといって、治療の全てを任されたわけではありません。**たとえ調子がよくても患者さん本人が定期的に医師の診察や検査を受け、血友病や関節の状態を評価してもらうことが重要です。**

■ 定期受診の主なメリット

- 注射した凝固因子が何時間後にどの程度残っているかを調べて、薬の量が適切かどうかを確認してもらえる。
- 製剤の効き目をなくしてしまうインヒビターができていないかを調べてもらえる。
- 整形外科やリハビリテーション科も受診すると、レントゲン検査などで関節の状態を調べてもらえる。

また、せっかく受診するのですから、生活習慣病など血友病以外の健康状態についての心配ごとなども相談してみてはいかがですか。視力の低下や肘関節の不自由など、加齢に伴い、自己注射が困難になることも懸念されます。早い時期からかかりつけの医療機関で相談しておきましょう。

仕事やプライベートの都合などで定期的な受診が難しい場合は、長期休暇など時間が取れるときに受診するなど、受診のタイミングを医師と相談するとよいでしょう。

出血時補充療法の効果が感じられないとき

「製剤を注射してもなかなか止血できない」など補充療法の効果に変化を感じたときは、定期受診日を待たずに主治医（医療機関）に連絡し、受診してください。

インヒビター、目に見えないところで出血が起きている、血友病以外の病気の影響などが原因の場合、そのままにしておくと重大な症状につながる可能性があります。

自己注射の失敗が続いたとき

長年自己注射を続けていると慣れが生じ、注射の手順がいつの間にか自己流になることがあります。そこで失敗が続くとスランプに陥ることもあります。また年齢を重ねると細かい操作が難しくなり、以前のようにうまくできなくなることもあるでしょう。

失敗が続くと注射をしていた血管周囲が内出血の腫れにより、針を刺しにくくなってしまいます。そのようなときは、かかりつけの医療機関で自己注射の点検をしてもらうことをお勧めします。失敗の原因がわかる場合も多いので、一人で頑張りすぎずに相談してみてください。

また、年齢とともに血管が細くなり注射がしづらい、視力の衰えや肘関節の障害で操作がしづらい、などの困難から注射がうまくできないときは、訪問看護を利用して代わりに注射してもらうこともできますので、医療機関にご相談ください。

⑤緊急時に備えておくこと

何よりも「製剤の確保」が重要です。
また、自分で対処できる準備も整えておきましょう。

災害時・緊急時に備えておくこと

● 災害時の非常用持出し袋の中に3〜4日分の製剤を入れておく

地震や台風などの災害時にはライフラインが遮断され、製剤の確保が困難になることも考えられます。少なくとも3〜4日分の製剤を非常用持出し袋に入れておきましょう。ただし、定期的に点検し、新しい製剤が常備されるよう心がけましょう。

● 自己注射が困難になった場合を考え、あらかじめ家族と災害時の対応を話し合う

災害時に腕のケガや頭蓋内出血で意識消失するなど、自分で注射できなくなった場合を考え、家族の中に注射できる人がいれば、単位数をあらかじめ決めておき、少しでも早く注射を施行し、救急車で搬送してもらうようにしましょう。それができない場合は、製剤を持参して救急搬送先で対応してもらうとよいでしょう。

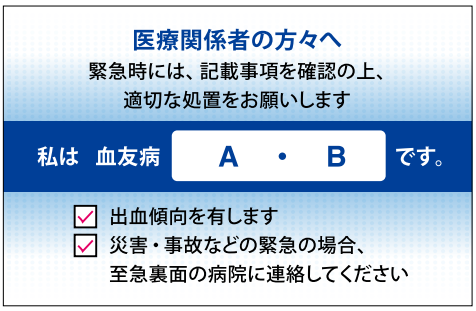
● 外出時は病名を記載したカードや手帳を携帯する

見ず知らずの土地、事故で意識を失ったときなどは、患者カードがとても重要な役割をしてくれます。普段とは異なる医療機関を受診する場合に備えて、インヒビターの有無や使用製剤名などを記載した「緊急医療カード」を携帯すると便利です。

● 普段から製剤を取り扱っている近隣病院の情報を得る

災害時には交通網が遮断され、行動範囲が制限されることもあります。かかりつけの医療機関以外に製剤を取り扱っている病院の情報を得ておきましょう。また、家族の集合場所や連絡方法等を記載する緊急連絡先リストに、患者会などの連絡方法も記載しておくと安心です。

▼緊急医療カード


医療関係者の方々へ
緊急時には、記載事項を確認の上、
適切な処置をお願いします
私は 血友病 A ・ B です。
☑ 出血傾向を有します
☑ 災害・事故などの緊急の場合、
至急裏面の病院に連絡してください

ふりがな
氏名 西暦 年 月 日生
住所
電話番号 ① ②
凝固因子 第Ⅷ ・ 第Ⅸ 因子 ／ 活性値 %
インヒビター 有 ・ 無 血液型
使用製剤名
緊急時に連絡する病院
病 院 名
担当医師名
電 話 番 号

※緊急医療カードは、医療機関で受け取ることができますので、かかりつけの医療機関でお尋ねください。

緊急時に注射できる場所を見つけておきましょう

自宅以外の場所で被災した場合は、帰宅が困難になることも考えられます。凝固因子製剤は自宅だけでなく、職場にもストックしておきましょう。また、会議室など人目を気にせず注射できる場所を見つけておく、職場の近くの医療機関を調べておくと安心です。

災害時に限らず、旅行先や外出先で急に注射が必要になることもあります。凝固因子製剤を常に携帯する、事前に出先付近の病院を確認しておくなど、緊急時に備えておくことが大切です。**病院**や**薬局**といった医療機関だけでなく、**駅や空港の救護室**、**ホテルやデパートのトイレ**、**派出所（交番）**など、注射ができそうな場所を日頃から見つけておきましょう。医療機関以外の場所で注射する際には、患者手帳などを提示しながら説明するとよいでしょう。

血友病患者さんに知っておいてほしい日常生活における工夫

太りすぎに注意しましょう

太りすぎはさまざまな生活習慣病の原因となるだけでなく、下肢の関節に過度な負担をかけることになります。体重の管理を心がけましょう。

靴や装具などを工夫してみましょう

靴・中敷きの工夫により足首や膝の衝撃を和らげることができ、歩行が楽になります。
装具・サポーターの利用により関節を支えることができ、出血が起こりにくくなります。
ただし、装着期間が長いとかえって筋力低下を招くことがありますので、利用に際しては主治医や理学療法士などに相談しましょう。

バイエル薬品株式会社

(202306)KOV-0.5(II/HH)
PP-JIV-JP-0279-15-05

2023年6月作成
資材記号 KOV232101