



ヘモフィリア

# 治療と暮らしのガイドブック

監修：広島大学病院 輸血部長 血友病診療センター長 藤井輝久  
奈良県立医科大学附属病院小児科 教授 野上恵嗣

## はじめに

「血友病」とは、血が固まるのに必要な血液中のタンパク質（血液凝固因子）が生まれつき不足しているために、止血に時間がかかる病気です。

血友病の患者さんは出血に伴う併発症の後遺症で痛みや障害を抱えることもありましたが、現在では治療法が進み、適切に管理をすれば、健康な人とほとんど変わらない日常生活を送れるようになりました。

ただしそのためには、ご本人や周りの方々が、血友病の正しい知識を持って対応することが大切です。

この冊子では、血友病と診断されたときに、患者さんご自身あるいはご家族が知っておきたい情報をまとめました。また、大人になった患者さんの日常生活に必要な情報の確認にもご活用いただけます。血友病だからといって、いろいろなことをあきらめる必要はありません。より安全に、より快適に、病気とうまく付き合いながら、毎日を過ごすためのヒントを見つけていただければ幸いです。

広島大学病院 輸血部長 血友病診療センター長 藤井輝久  
奈良県立医科大学附属病院小児科 教授 野上恵嗣



ヘモフィリア

治療と暮らしのガイドブック

## 目次

### 血友病について

01 血友病とは 3

02 血友病と遺伝 5

血友病の症状 7

### 血友病の治療

01 補充療法 9

02 応急処置 11

03 インヒビター 13

血友病管理の年代別ポイント 15

### 暮らしのヒント

01 こんなときどうする? 17

02 患者会について 29



## 01 血友病とは



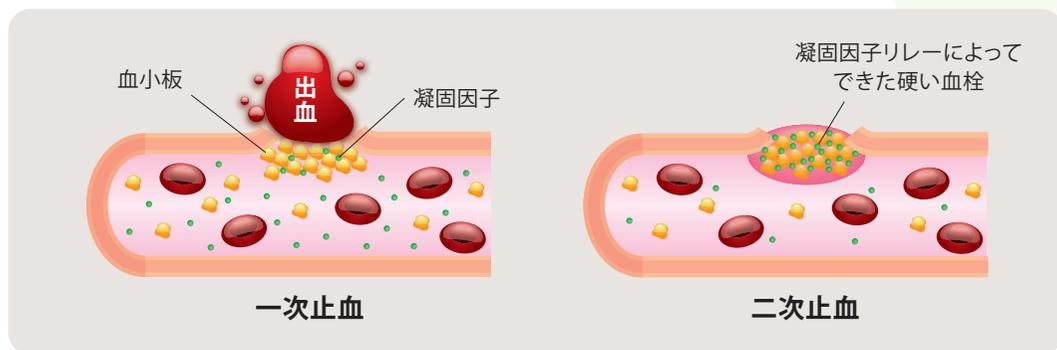
血友病とは、血液を固める働きをするタンパク質「凝固因子」が生まれつき足りないため、血が止まりにくい病気です。



## 血を止めるしくみ 「一次止血」と「二次止血」

何らかの理由で血管が破れると、まず、血液中の「血小板」が破れたところに集まり、その穴をふさぐ塊（血栓）を作ります。これを「一次止血」といいます。

ただし血小板だけでは完全に血が止まらないため、血液中の「血漿」という透明の液体に溶け込んでいる「凝固因子」が血小板に絡みつき、血栓をさらに硬くしてしっかり穴をふさぎます。これが「二次止血」です。



## 「凝固因子」の反応と病型

二次止血のときに働く「凝固因子」は全部で10種類以上あります。これらは、次々とリレー式に反応して、フィブリンという網を形成し、血栓をより強固なものにします。血友病の患者さんでは、このうち一部の凝固因子が足りないためにリレー反応がうまく進まず、血が止まるのに時間がかかってしまいます。

第VIII因子が足りない場合は「血友病A」、第IX因子が足りない場合は「血友病B」と呼ばれています。

## 血友病の患者さんは日本に7,070人<sup>1)</sup>

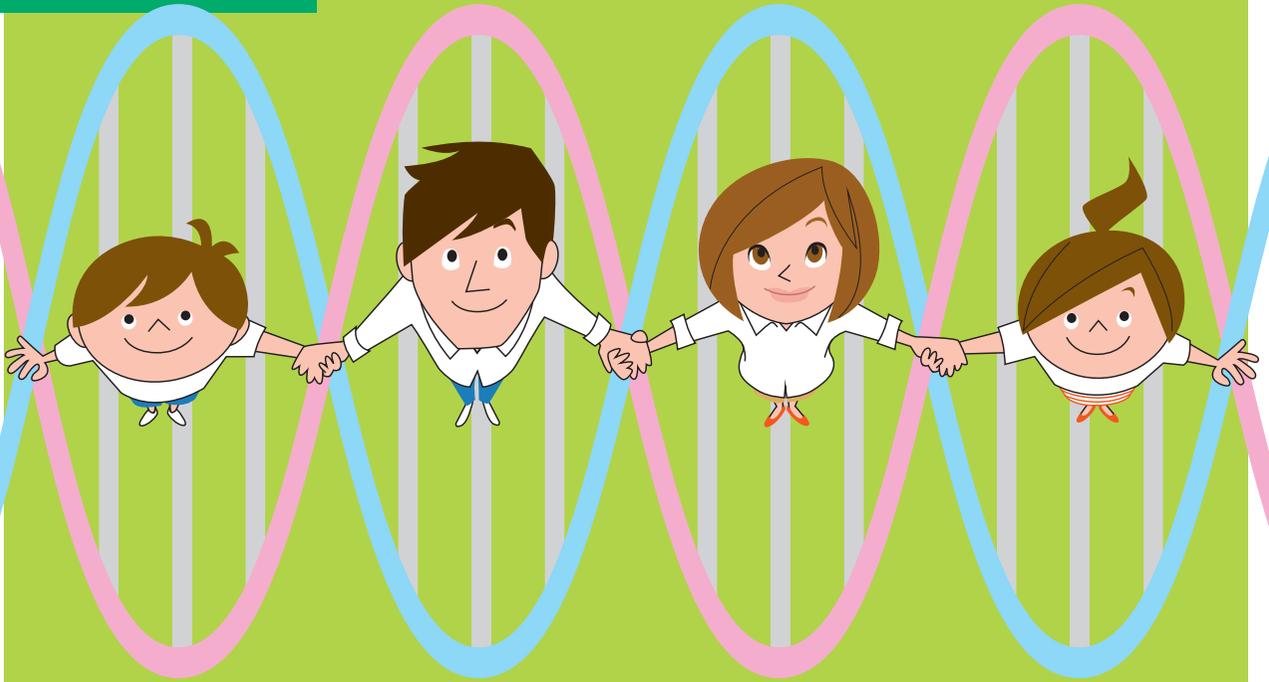
世界血友病連盟の2021年度報告書<sup>2)</sup>によると、世界の血友病患者さんの数は推計で818,928人と報告されています。日本の血友病患者さんの数は、2022年度報告書<sup>1)</sup>によると7,070人で、血友病Aは5,776人、血友病Bは1,294人と報告されています。

血友病の患者さんのほとんどは男性ですが、まれに女性もいます。

1) 厚生労働省委託事業、令和4年度（2022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  
2) 世界血友病連盟（WFH：World Federation of Hemophilia）2021年の報告「REPORT ON THE ANNUAL GLOBAL SURVEY 2021」



7,070人<sup>1)</sup>



**血友病は、X染色体にある凝固因子の  
遺伝子の異常によって起こります。**

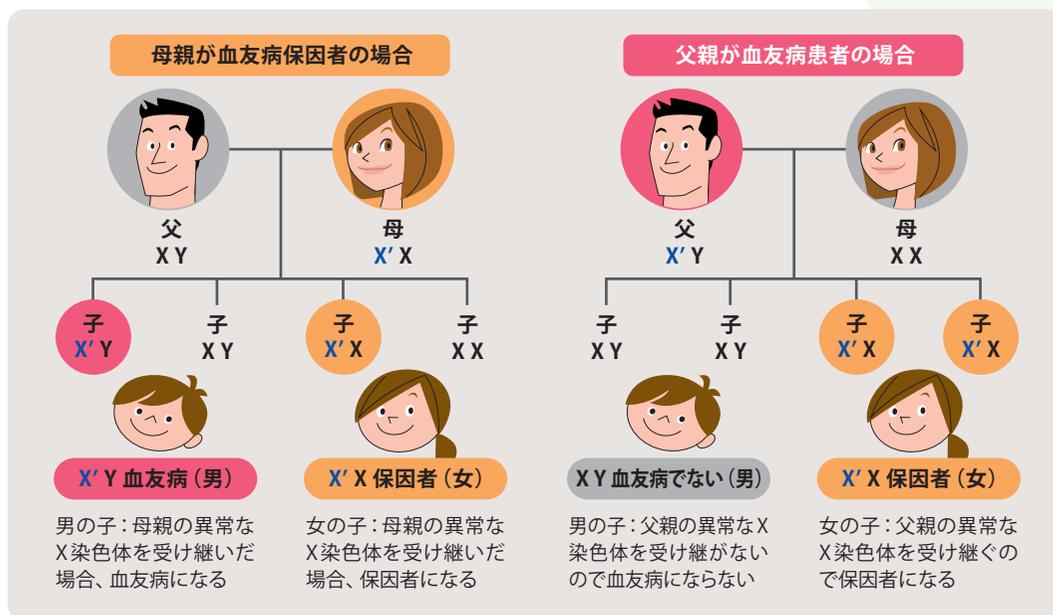
### 遺伝情報を伝える「染色体」

私たちのからだを構成する細胞には、父親と母親の遺伝情報を受け継いだ23対46本の染色体が納まっています。このうち23番目の対は性染色体と呼ばれ、性別を決める役割があります。両親から1本ずつX染色体を受け継ぎ「XX」の組み合わせになったら女の子、父親のY染色体と母親のX染色体とを受け継ぎ「XY」となったら男の子が生まれます。



## 血友病を決めるのは 「X染色体」にある遺伝子の異常

血友病は、血を止める凝固因子を作る遺伝子の異常によって起こります。その遺伝子は「X染色体」にあります。そのため、親から異常のあるX染色体を受け継いだ子に、血友病が遺伝することになります。



## 遺伝しても発症しない「血友病保因者」

異常のあるX染色体と正常なX染色体を1本ずつ受け継いだ女の子は、血友病の遺伝子を持っていますが発症はしません。このような人を「血友病保因者」といいます。多くは無症状ですが、中には青あざがでやすい、過多月経など少し血が止まりにくい人もいます。また、保因者から生まれてくる子どもは血友病である可能性があるため、出産時には吸引分娩などを避ける必要があります<sup>1)</sup>。

## 突然変異によって発症することもある

家系内に血友病の患者さんがいなくても、遺伝子の突然変異によりX染色体に異常が起こり発症する場合があります、その割合は血友病患者さん全体の約30%<sup>2)</sup>とされています。

1) 日本産婦人科・新生児血液学会 血友病周産期管理指針作成ワーキンググループ:「エキスパートの意見に基づく血友病周産期管理指針2017年版」

2) Srivastava A, et al. Haemophilia. 2020; 26(Suppl 6): 1-158.

血友病の人は血が止まるのに時間がかかります。  
どんなときにどんなところから出血しやすいかを知っておくことが大切です。

## 頭の中

頭を打ったときなどに頭蓋骨の中で出血する。原因不明の場合もある。←頭痛、おう吐、発熱、痙攣などの症状に注意しすぐに病院へ!

## 口の中

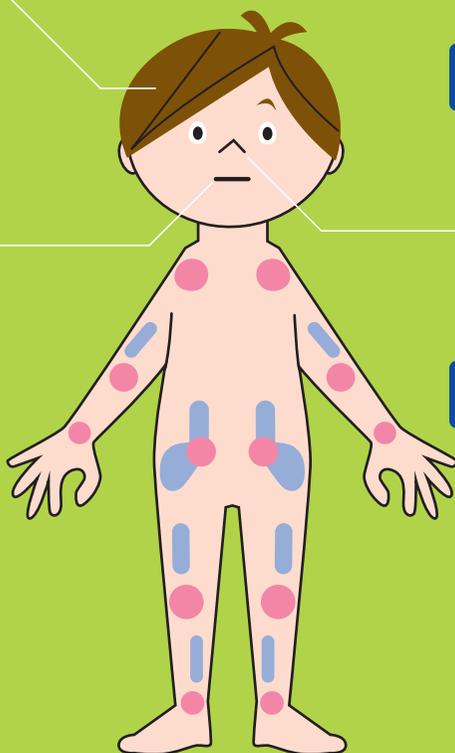
転んだときや食事のときなどに口の中を切る。歯が生えかわるときや抜歯、虫歯の治療などで出血する。

## 筋肉の中 (主に 〇 の部分)

激しい運動をしたり重いものを持ったときなどに出血する。原因不明の場合も多い。



**放っておくと神経が麻痺することもあるので特に注意!**



## 鼻

鼻を強くかむ、鼻をほじるなどの行為で出血する。原因不明の場合もある。

## 皮膚の下

ぶつかったときに青あざができたり、そこがこぶのようなかたまり(血腫)になる。

## 関節の中 (主に ● の部分)

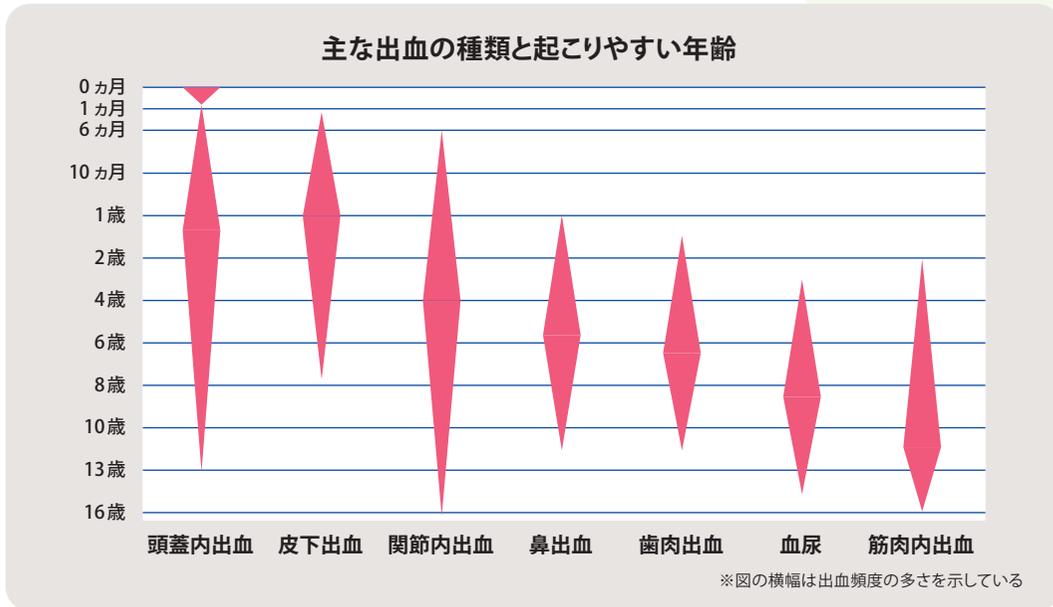
運動や日常生活で頻繁に関節を動かすと関節内に出血する。痛み、腫れ、熱感がある。初期にはムズムズする、引っかかるなどの違和感がある。

↑ **放っておくと関節に障害が残ることがあるので特に注意!**



## 出血しやすい部位は年齢によって異なる

出血は目に見えるところだけでなく、筋肉や関節の中など見えないところでも起こります。子どもから大人へと成長するのに伴い、出血しやすい部位は変わっていきます。



藤井輝久, 山崎尚也. なるほど!血友病まねーじめんと 第7版, 2022年2月発行, p.14.  
<https://www.aids-chushi.or.jp/ketsuyu/>

## 血友病の重症度

血友病の重症度は、凝固因子の量（活性値：正常な人の量と比べた割合）によって決まります。

重症度	凝固因子活性 ベースライン値*1	日常生活と出血の程度*2
重症	1%未満	軽い運動などで、関節や筋肉の出血を繰り返すことが多く、月に数回程度出血する
中等症	1～5%	重症ほど出血は多くないが、1カ月に1回以上出血するような場合もある
軽症	5%以上*3	日常生活では、ほとんど出血しないが、激しい運動により関節に出血したり、大きなケガにより止血が困難になる

\*1 複数回検査を行った時の最低値

\*2 一般的な状況であり、患者さんの活動レベル、ライフスタイルによって異なることがあります。

\*3 上限は40%とする



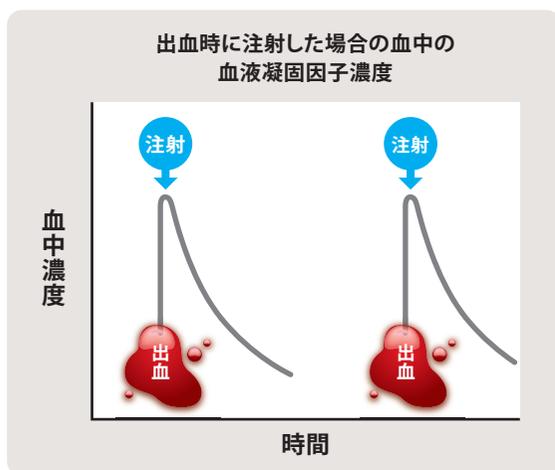
血友病の治療は、  
不足している凝固因子を注射薬で補う  
補充療法が基本です。



## <凝固因子製剤による治療>

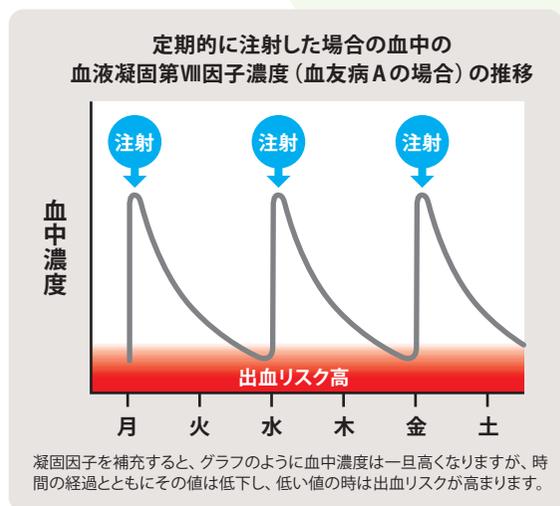
### 出血時補充療法

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のように、特に痛みや障害が残るリスクが高い場合、できるだけ早く注射して、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。



### 定期補充療法

出血を未然に防ぐために、曜日を決めるなどして定期的に凝固因子製剤を注射する方法です。常にからだの中の凝固因子の濃度を一定以上しておくことで、出血しにくくなります。



## 家庭注射について

凝固因子製剤を、患者さん本人やご家族が病院以外の場所で、医師や看護師の手を借りずに注射する方法です。家庭注射ができるようになると、出血してもすぐに注射ができたり、注射のために週に何度も通院する必要がなくなり、より病気の管理がしやすくなります。ただし、実施する場合は、血友病の知識や注射の手技などについて、十分に学ぶ必要があります。また、習得後も定期的に診察を受ける、家庭で注射した記録を提出するなど守るべきことがあります。

## 自己注射について

患者さんが自分で凝固因子製剤の注射をすることを「自己注射」といいます。家庭注射と同様に、患者さん本人が病気について十分な知識を持ち、本人が自己注射を望んでいること、本人が注射するとき血管確保が容易であること、手技を習得するために一定期間病院でトレーニングを受けること、医師や看護師の指導内容を理解・実行できることなどの条件を満たせば認められます。修学旅行などをきっかけに、小学校高学年・中学生ごろから始める場合が多くなっています。

出血時の応急処置は、「補充療法」と「RICE」です。出血した部位や程度に合わせて、これらの処置を行います。



### R est (安静)

出血が起きたら、まずは出血部位を動かさないことです。また、凝固因子製剤の注射後は、凝固因子が破れた血管を補修する働きをしています。補修された血管がまた破れないよう、安静にしましょう。

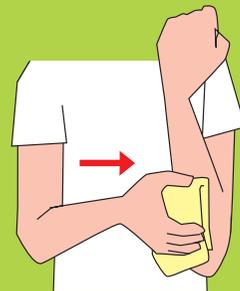
### I cing (冷却)

出血部位を冷やすと、血管が収縮して、早く出血が止まります。また熱を吸収して痛みを軽くする効果もあります。冷やすための湿布薬を病院からもらっておいて、持ち歩くと安心です。



### 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血を止めます。傷が深いときや出血が止まらないときは、病院に連絡をして対処法を聞きましょう。



### E levation (挙上)

出血部位を心臓より高いところに上げ、血液が流れにくくすると、早く血が止まります。この姿勢で痛みを伴う場合は、無理ないようにしましょう。



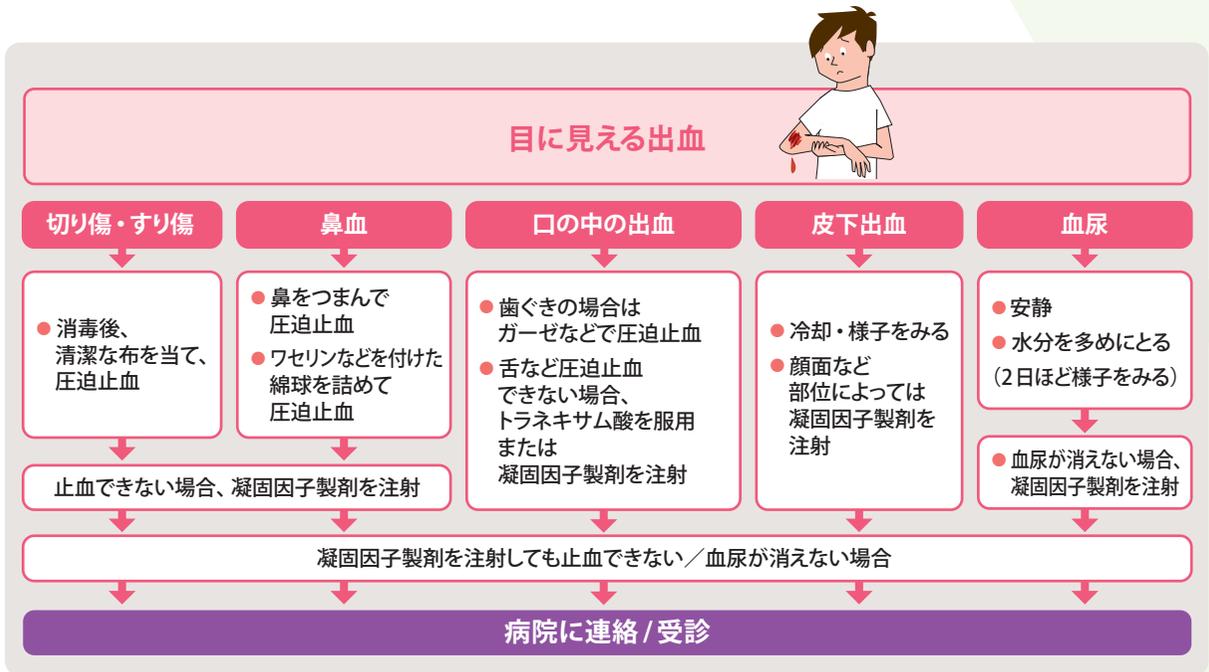


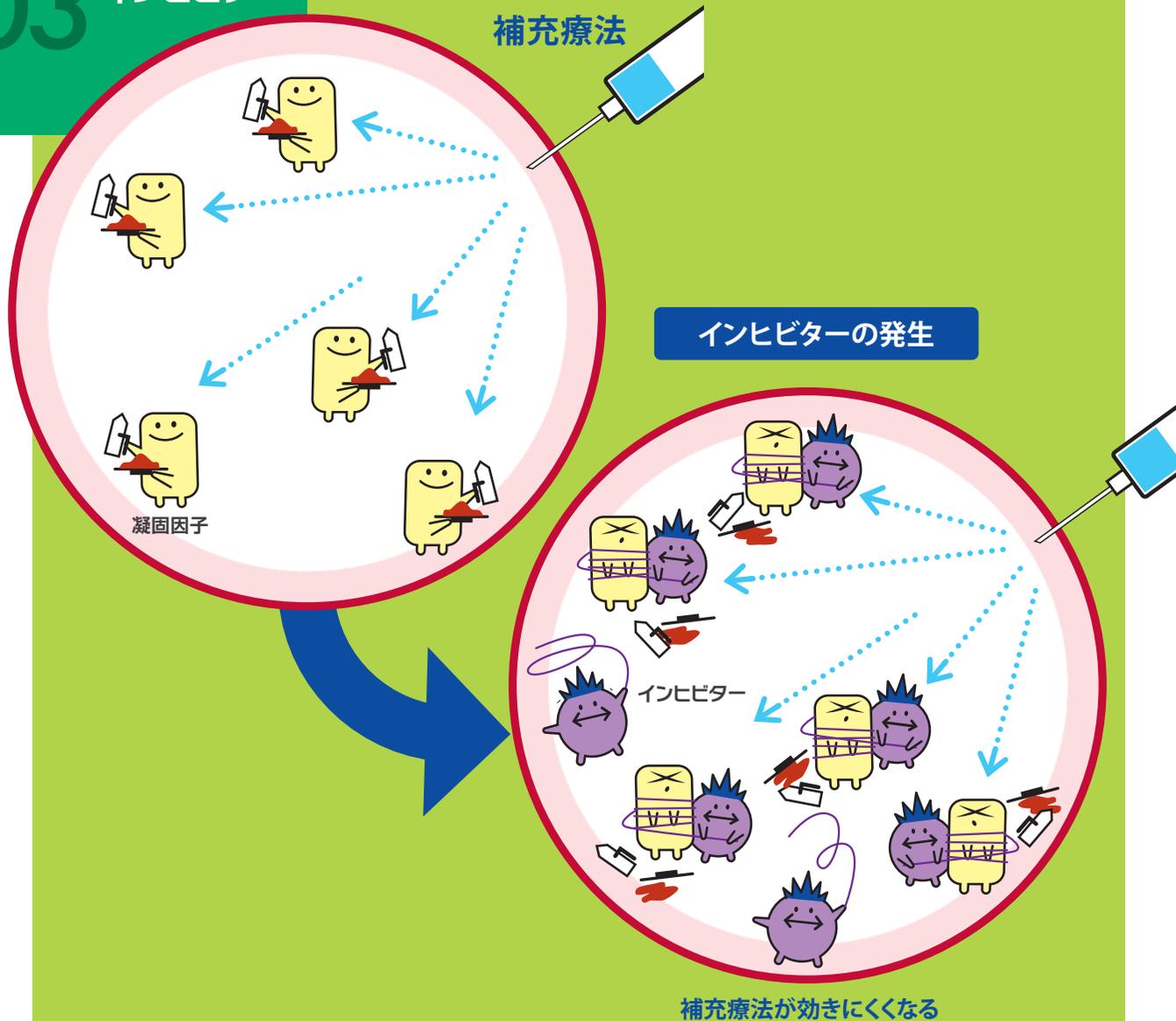
## ケガで出血したときは応急の止血を

凝固因子製剤がすぐに注射できない場合、応急処置として、まずは「R・I・C・E」を参考にしてください。時間はかかりますが、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。

## 出血した部位に合わせて対処を

どこから出血したかによって対処法が違います。凝固因子製剤の注射が必要な場合はできるだけ早く行います。





凝固因子の働きを妨げる  
「インヒビター」ができてしまうと、  
通常の補充療法では止血が難しく  
なります。



## 「インヒビター」とは

私たちのからだには、細菌やウイルスが侵入すると、それらを攻撃するための「抗体」が作られます。これは異物から身を守ろうとするからだの防御システム（免疫）です。血友病の人は、からだの中に足りない凝固因子（第Ⅷ因子と第Ⅸ因子）を補充療法で補いますが、これを異物として認識し、作用を阻害する抗体が作られてしまうことがあります。これが「インヒビター」です。

## インヒビターはどんなときにできやすい？

最近の研究では、インヒビターができやすいのは、治療経験のない患者さんが、補充療法を開始して比較的時間もない時期と言われています<sup>1)</sup>。

特に、出血や手術などによって早い時期に集中的に凝固因子製剤を注射することが、インヒビターができるリスクになると考えられています<sup>1)</sup>。



## インヒビター 保有患者さんの治療

従来の補充療法とは異なる「中和療法」「バイパス止血療法」「免疫寛容導入療法」などの治療法を行うことになります。具体的な治療法については、インヒビターができたとき分かったときに主治医と相談しながら決めることになります。

1) 石黒精 他 編. はじめての血友病診療実践マニュアル. 株式会社診断と治療社. 2012, p30.

# 血友病管理の 年代別ポイント

## 幼児期

家庭注射の導入、  
注射の受け入れ  
集団生活の開始 など

活動が活発になりますので、屋内外を問わず、転倒や転落で頭部を打撲したりしないよう、また関節の保護にも配慮しながら、のびのび育てましょう。家庭注射を始めれば、ご家庭での迅速な対応も可能になります。



## 乳児期

寝返り、おすわり、  
つかまり立ちなど  
成長過程でのケガ

赤ちゃんは日々めざましく成長していきますので、おすわり、ハイハイ、つかまり立ちといった体位ごとに転倒やケガに注意し、月齢に応じた出血の特徴や対処法を知っておくとよいでしょう。

## 小学校低学年

主治医から  
学校への説明  
運動時の対応 など

体育の授業、運動会、遠足などは、適切な止血管理と十分な注意の下で、出血リスクが高いもの（武道やラグビーのようなからだがぶつかり合うスポーツなど）を除けば、参加できます。入学時に学校に病気の説明をしておくとよいでしょう。



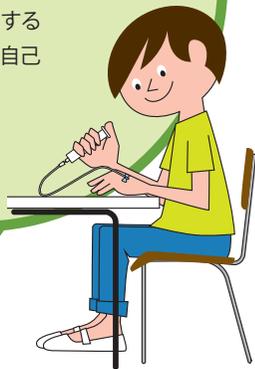
成長に伴い、生活の基盤が  
変化していくにつれて、気になること、  
気をつけたいポイントも変化していきます。



## 小学校高学年

自己注射の開始  
宿泊行事への参加 など

血友病とのつきあい方が本人も徐々にわかっていくところです。本人の希望があれば、宿泊行事に参加する機会などをきっかけに、自己注射を始めます。



## 青年期

就職、結婚  
ライフスタイルの変化 など

仕事に支障のないように止血管理するにはどうしたらいいか、結婚したいと思う相手ができたとき病気のことをどう話すのか、といったことが課題となるでしょう。病気とともに生きてきたことは、人間的な魅力につながっているはずですから、自分のライフスタイルを大事にしていきたいと思います。



## 思春期

自己注射の見直し  
部活動の開始  
友達との関わり など

医師や親、教師の言葉に反発したり、友達と自分の違いにいらだったりすることも多くなるでしょう。悩みながらも血友病である自分を受け入れ、症状をコントロールしながら、やりたいことを続けられるようになると、それが自信につながります。



## 中高年期

自己注射の困難  
生活習慣病リスクの上昇  
老化

視力の低下、肘関節の不自由などの老化現象に伴い、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医療機関に相談の上、対策をとっておきましょう。



ここでは一般的な考え方をご紹介しています。患者さんの状況によって対応が異なる場合もありますので、わからないことや不安なことは必ず主治医に相談してください。

### 医療費助成を受けるとき

Q

血友病の治療で利用できる  
医療費の助成制度はありますか？

A

医療保険と都道府県(国)の制度を組み合わせ  
て助成を受けることができます。

#### ① 特定疾病療養

高額な治療を長期にわたって受ける必要のある場合、加入している医療保険(国民健康保険、健康保険組合など)が負担を軽減する仕組みで、血友病の患者さんは毎月の自己負担限度額が10,000円に減額されます(右図参照)。加入している医療保険に申請し、「特定疾病療養受療証」の交付を受け、医療機関を受診するときに提示します。

#### ② 小児慢性特定疾病医療費助成制度

20歳未満の血友病患者さんは、小児慢性特定疾病医療支援として医療費の助成を受けることができます。血友病の治療に関して、指定された医療機関で治療を受けた場合、自己負担はありません(右図参照)。

以下の要領で申請し、認められれば、「小児慢性特定疾病医療受給者証」が交付されますので、医療機関を受診するときに提示します。

- 申請方法:保護者\*が指定医の診断書など必要書類を添えて都道府県に申請
- 窓口:保護者\*の住所地の保健所

なお、本制度は20歳まで利用できますが、18歳以上での新規申請は認められません。

\* 2022年4月から成人年齢が18歳に引き下げられたため、18歳以上は本人。





### ③ 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業

20歳以上の血友病Aと血友病Bを含む先天性血液凝固因子欠乏症などを対象とし、都道府県が実施している事業です。血友病とそれに付随した傷病の治療を、受給者証に記載された医療機関で受けた場合、患者さんの自己負担はありません（下図参照）。

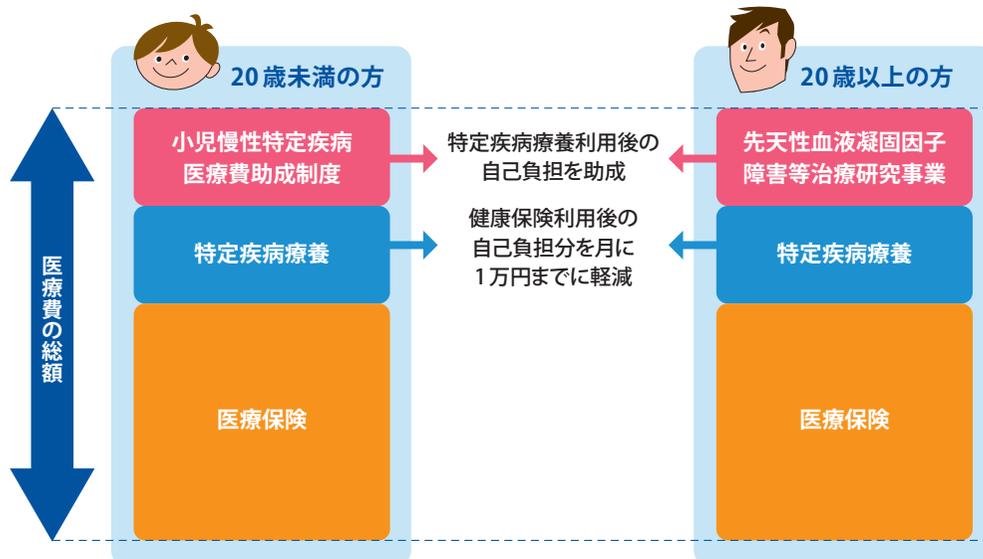
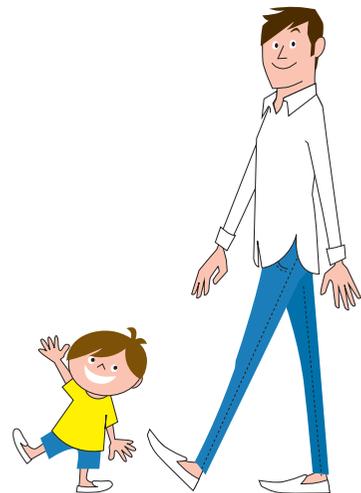
以下の要領で申請し、「先天性血液凝固因子障害等医療受給者証」の交付を受けます。

- 申請方法:本人が主治医の診断書など必要書類を添えて都道府県に申請
- 窓口:本人の住所地の保健所

#### 患者さんが20歳になるとき

血友病の患者さんは、年齢にかかわらず、医療保険の特定疾病療養により自己負担額は月10,000円となりますが、その自己負担額を助成する制度は、20歳未満と20歳以上で異なります。20歳になるまでは、小児慢性特定疾病医療費助成制度の対象となりますが、この制度で助成が受けられるのは20歳の誕生日の前日までとなります。

20歳以降は都道府県が実施する先天性血液凝固因子障害等治療研究事業によって負担されますので、20歳になる前に忘れずに手続きを行ってください。



## 旅行に行くとき

Q

海外旅行に行くのですが、特に準備が必要なことはありますか？

A

海外旅行に行く前に、次のような準備をしておくといでしょう。



- ① 渡航先の血友病センターや血友病診療医師がいる病院の連絡先の確認  
世界血友病連盟 (WFH: World Federation of Hemophilia) のウェブサイトで調べる、または主治医に尋ねましょう。
- ② 民間の海外旅行保険への加入  
海外では日本の健康保険証は使えませんので、全額自己負担となる可能性があります\*。  
任意で民間の海外旅行保険に加入して、万一の医療費負担に備えておきましょう。
- ③ 凝固因子製剤 (製剤) を携行するための準備

## 製剤を航空機内へ持ち込む場合の注意点

原則として、航空機内への液体持ち込み制限がありますが、製剤や溶解液は持ち込むことができます。ただし、検査員に申告する必要がありますので、旅行に行く前に主治医に相談し、下記のような書類を用意してもらうといでしょう。

- 医師の診断書 (英語)
- 製剤を常に携帯する必要性などを記載した証明書類 (英語)
- 緊急時の対応について記載した書類 (英語) : カードやメモ形式にして、パスポートや財布に挟んでおくと、いざというときに便利です。

不測の事態に備えて、製剤は少し多めに手荷物として持ち、残りをスーツケースに入れて預けることをお勧めします。

## 製剤を預け入れ荷物にする場合の注意点

製剤や溶解液が、スーツケースの中で破損しないように、また飛行機の貨物室の温度変化への対策として、製剤を衣類など~~で~~くるんでスーツケースに入れると、衣類が緩衝材の役割をするのでよいでしょう。

\* 帰国後、加入している医療保険への申請により一部払い戻しを受けることもできます。詳しくは各医療保険の窓口にご相談ください。



## 転居するとき

Q

家族で転居をすることになりました。  
現在の病院には通院できなくなりますが、  
転居先でもこれまでと同様に治療を  
受けるためには、どうすればよいでしょうか？

A

転居に伴い、主に次の準備が必要です。

### ① 転居先から通院できる血友病診療施設への転院

主治医に相談して、転居先で通える医療施設を紹介してもらい、これまでの治療経過などを紹介状に書いてもらうと、スムーズに転院できるでしょう。また、現在の医療施設が包括的な治療が受けられる血友病センターで、転居先からも無理をすれば通院できるような距離であれば、普段は転居先近隣で治療を受けて、年1回は現在の病院を受診するなど、今後の受診形態を主治医と相談の上、決定するのもよいでしょう。

### ② 医療保険関連の手続き

#### ●「医療保険」、「特定疾病療養受療証」

患者さん本人や保護者の勤務先が変わらなければ、医療保険の窓口で住所変更をするだけでそのまま使えます。「国民健康保険」の場合は、手続きの窓口が市区町村ですので住所地の窓口に届け出が必要です。

#### ●「小児慢性特定疾病医療費助成制度」(20歳未満)、 「先天性血液凝固因子障害等治療研究事業」(20歳以上)

医療施設と住所地の保健所の契約ですので、医療施設が変わる場合も、住所だけ変わる場合も、転居前に主治医か保健所に相談し、申請方法をご確認ください。

書類の不備で助成が受けられないということがないように、転居が決まったら、早めに主治医か病院の窓口で相談しましょう。



## スポーツをしたいとき

Q 血友病があるとできないスポーツはありますか？

A からだがぶつかりあったり、関節に大きな負担がかかる、ケガをしやすいスポーツはできれば避けた方がよいでしょう。

米国血友病財団によるスポーツのリスク分類

リスク分類	スポーツの種類
低リスク	●アーチェリー ●アクアビクス ●ゴルフ ●太極拳 ●水泳 ●ウォーキング ●ボート漕ぎ ●ハイキング*
中リスク	●ジョギング ●テニス ●マウンテンバイク ●スノーボード ●ヨガ* ●サーフィン* ●バレーボール* ●トラック競技* ●スキー* ●水上スキー* ●野球** ●サッカー** ●ローラースケート** ●バスケットボール** ●乗馬** ●アイススケート** ●スケートボード** ●ジェットスキー** ●ダイビング競技** ●体操競技** ●サイクリング** ●ダンス** ●ロッククライミング** ●武道(空手、柔道、剣道など)**
高リスク	●アメリカンフットボール ●ラグビー ●ボクシング ●重量挙げ ●レスリング ●ホッケー* ●トランポリン*

リスク分類はあくまでも目安です。

\*: 運動の種類や量により出血リスクが変わることがあります。

\*\*\*: 運動の種類や量により特に出血リスクが大きく変わるため、十分な注意が必要です。

Playing It Safe, Bleeding disorders, sports and exercise, National Hemophilia Foundation, 2017を参考に作表



Q スポーツをするときに気をつけることは？

A 出血を起こしやすい部位や程度は個人差があり、患者さんの年齢によっても変化していきます。やりたいスポーツがある場合は、患者さんのからだの状態をよく知っている**主治医や整形外科医、リハビリテーション科の医師などと相談して選ぶように**しましょう。スポーツ前の準備運動や凝固因子製剤を事前に輸注する必要があるかどうかなど、あわせて相談することで、できるスポーツの範囲が広がります。

Q ケガをしたときはどうしたらいいのでしょうか？

A **頭を強打したとき**: 頭痛・吐き気などの症状がなくても、頭蓋内出血の危険性があるので、早めに病院に行きましょう。

**関節内出血・筋肉内出血**: 速やかに製剤を注射することが大切です。

**切り傷・すり傷**: 大量の出血がなければ、製剤の注射は必要ありません。

また出血があると感じたときは、製剤注射とは別に「R・I・C・E」(P11-12参照)で応急処置をして止血を促すようにしましょう。



## 災害に遭ったとき



### 地震などの災害に備えて 準備しておくべきことはありますか？



**何よりも製剤を確保できるようにしておかなくてはなりません。**

主治医に、緊急時でも相談できる連絡先を聞いて、この冊子の巻末にある「緊急カード」などに書き込んでおきましょう。

災害が起こってから公的な支援が始まるまで3日程度かかることを想定し、製剤や関連器具は1週間分を備えとして準備することをお勧めします<sup>1)</sup>。また、自宅以外の場所で被災する場合がありますので、職場や学校などにもストックしておきましょう。

#### 災害の「備え」チェックリスト

##### 非常用持ち出し袋 避難の際に持ち出すもの!

- |  |  |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> 製剤と関連器具   | <input type="checkbox"/> もしものときのための「緊急カード」<br>(巻末にあり)  |
| <input type="checkbox"/> 健康保険証や医療券のコピー   |  |
| <input type="checkbox"/> 水   | <input type="checkbox"/> 軍手  |
| <input type="checkbox"/> 食品<br><small>(ご飯(アルファ米など)、レトルト食品、ビスケット、チョコ、乾パンなど:最低3日分の用意!)</small> | <input type="checkbox"/> 洗面用具  |
| <input type="checkbox"/> 防災用ヘルメット・防災ずきん  | <input type="checkbox"/> 歯ブラシ・歯磨き粉   |
| <input type="checkbox"/> 衣類・下着   | <input type="checkbox"/> タオル   |
| <input type="checkbox"/> レインウェア  | <input type="checkbox"/> ペン・ノート  |
| <input type="checkbox"/> 紐なしのズック靴  | <b>—— 感染症対策にも有効です!! ——</b>   |
| <input type="checkbox"/> 懐中電灯 (*手動充電式が便利)  | <input type="checkbox"/> マスク   |
| <input type="checkbox"/> 携帯ラジオ (*手動充電式が便利)   | <input type="checkbox"/> 手指消毒用アルコール  |
| <input type="checkbox"/> 予備電池・携帯充電器  | <input type="checkbox"/> 石けん・ハンドソープ  |
| <input type="checkbox"/> マッチ・ろうそく  | <input type="checkbox"/> ウェットティッシュ   |
| <input type="checkbox"/> 救急用品 (ばんそうこう、包帯、常備薬など)  | <input type="checkbox"/> 体温計   |
| <input type="checkbox"/> 使い捨てカイロ   | <b>—— 一緒に持ち出そう!! ——</b>  |
| <input type="checkbox"/> ブランケット  | <input type="checkbox"/> 貴重品<br><small>(通帳、現金、パスポート、運転免許証、病院の診察券、マイナンバーカードなど)</small>                                      |
| <b>備蓄品</b><br>お家に備えておくもの!  | <input type="checkbox"/> 食料や水 (最低3日分!できれば1週間分) × 家族分<br><small>保存期間の長いものを多めに買って置き、消費したら補充するという習慣にしていれば、常に食料の備蓄が可能!</small> |
|  | <input type="checkbox"/> 生活用品<br><small>例えば、ティッシュ、トイレトペーパー、ラップ、ゴミ袋、ポリタンク、携帯用トイレ…など</small>                                 |

ほかにも、家庭で必要なものは日ごろから備えておきましょう

『災害の「備え」チェックリスト』(首相官邸ホームページ) (<https://www.kantei.go.jp/jp/content/000064513.pdf>) を加工して作成

1) 平成28年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)「難病患者の地域支援体制に関する研究」班『災害時難病患者個別支援計画を策定するための指針』改訂版 2017年, p40.

## 出血を伴う検査や治療を受けるとき

Q

血友病以外の検査や治療を受けるときに、気をつけることはありますか？

### A1 内視鏡検査などに注意

外科手術を受ける場合は、凝固因子レベルを正確にモニターできる検査室を備えた医療施設（血友病センターなど）を主治医から紹介してもらい、事前に凝固検査を行ってから受ける必要があります。

また、主治医との連携のない施設で内視鏡検査などを受ける場合も注意が必要です。出血を伴う検査を行うこともあるため、必ず事前に血友病であることを伝えとともに、必要に応じて検査前に製剤の注射をしておくなどの準備をしてから臨みましょう。



### A2 歯科治療では治療内容の確認を



歯科治療の内容によって出血の程度は異なります。抜歯の場合はたくさん出血が予想されるため、製剤の注射が必要ですが、それ以外の治療は、出血がない場合や、あっても少量の場合がほとんどですので、製剤の注射が不要の場合もあります。受診前に予め治療内容と出血の有無を確認しておく適切な止血管理ができます。

また、抜歯や大量の出血が予想される治療の際は、できれば血友病患者さんの治療経験がある歯科医を選び、緊急時に備えて主治医と連絡が取れるような体制を取っておくと安心です。

#### 医療施設に事前に伝えておくべきこと

- 血友病の種類・重症度（可能であれば、凝固因子活性）
- 血友病治療で受診している医療施設名・主治医の連絡先
- 血友病の治療状況（製剤の投与状況、自己注射の有無など）
- 血液を介する感染症（肝炎・HIVなど）の有無
- 歯科治療の経験※（特に、抜歯の経験とその際の止血方法）

※歯科治療を受ける場合



## 市販の薬を購入するとき

**Q** 服用に注意すべき薬はありますか？

**A** 血小板の働きを低下させ、止血を困難にする成分（アスピリン、イブプロフェン、インドメタシン）が含まれている解熱薬や消炎鎮痛薬は注意が必要です。

風邪や高熱、痛みがある際は、血友病治療の主治医から処方してもらったものを使いましょう。

旅行先などで出血以外の症状で受診した際には、医師に血友病であることを伝えるようにしましょう。



## 救急外来を受診するとき

Q

夜間など、通常の診療時間外に出血した場合、  
受診するか様子を見るのか、  
判断に迷ったときはどうすればよいでしょうか？

A

以下のポイントを参考に、緊急時に備えて、  
普段の診察のときに主治医に相談して、  
医療機関のルールを確認したり、患者さんの年齢に応じた  
アドバイスを受けておくとよいでしょう。

家庭注射が可能

家庭注射を導入していない

まずは製剤を注射する

少しでも不安があれば受診する

次のような症状が見られたら、夜間であっても受診することをお勧めします

- ①目のまわりなど顔面の出血、口の中の出血、関節内出血、筋肉内出血  
⇒早めに止血をしないと痛みや機能障害の原因になります。
- ②日中に頭を打ち、夜間に頭痛、吐き気、意識障害などが見られるとき  
⇒頭蓋内出血が疑われますので、迷わず受診しましょう。

受診前に医療機関に電話で症状を説明しておきましょう

医療機関側も処置や検査の準備ができ、  
到着後、より迅速かつ適切な対応が  
しやすくなります。





## 家庭注射で出たごみを捨てるとき

Q

家庭注射で使用した物品や器具類の処分で  
気をつけることはありますか？

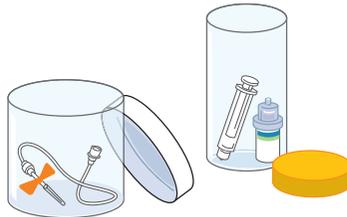
A

血液が付いた針などは廃棄物処理法に基づき  
医療機関で処理する必要があるものもありますので、  
かかりつけの医療機関に相談するのがよいでしょう。

参考までに一般的な分類方法を以下にご紹介します。



医療機関で  
処理する必要があるもの



- **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。  
専用の容器に入れて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**  
医療機関の説明に沿って処理し、医療機関に  
持参してください。
- **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。特に製剤は、  
医療機関にて実際の患者さんの使用の有無を  
管理する必要があるため、使用期限切れの製  
剤も医療機関に持参してください。



自宅で  
廃棄可能なもの



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  
自治体の分別ルールを守って捨ててく  
ださい。

## 兄弟・姉妹がいる場合

Q

血友病の息子に手がかかってしまうので、  
血友病ではない兄弟・姉妹の世話を  
十分にすることができません。  
みなさんはどうされているのでしょうか？

A

患児だけの問題にせず、  
日常的に家族みんなの話題にして協力し合うことで、  
他の兄弟・姉妹が疎外感を感じない環境を作りましょう。

## ① 他の兄弟・姉妹にも血友病のことを話してあげる

他の兄弟・姉妹にも年齢に応じて理解できるレベルで血友病について説明してあげるとよいでしょう。そして、ご兄弟・ご姉妹のことも同じように気にしているが、患児には余計に手がかかってしまうことを話してあげることで、ご兄弟・ご姉妹も安心すると思います。その際に、ご兄弟・ご姉妹にも患児が出血しないように、また出血したときにはすぐに周囲に知らせるなど、一緒にサポートして欲しいと説明することで、責任感が生まれたり、疎外感が解消されるのではないのでしょうか。

ご家族から兄弟・姉妹に説明するのが難しいときは、主治医や看護師に相談してみてください。

## ② 家族みんなでサポートする

家族みんなで患児をサポートすることで、時間的にも精神的にも余裕が生まれ、他の兄弟・姉妹の世話をすることができるようになるかもしれません。

また、患者会の行事に家族みんなで参加することで、血友病が家族共通の話題になります。

## ③ 患児に対して過保護になりすぎないようにする

危険なことをしないようにしつけることは大切ですが、定期補充療法を行っている場合、基本的には患児を特別扱いせずに、他の兄弟・姉妹と同じように対応してあげてよいと考えます。ただし、血友病を理由に、他の兄弟・姉妹と同じ行動ができないときや、時間がかかるようなときは、意識して、患児とだけの時間を作るようにするとよいでしょう。





## 保険証が変わるとき

Q

就職、転職などで保険証が変わるときは何か手続きが必要ですか？

A

特定疾病療養受療証の交付を受けていた人は、医療保険が変わることで、受療証も使えなくなります。

下表を参考に新たに加入した医療保険で特定疾病療養受療証を申請し、交付してもらいましょう。

### 各種医療保険の窓口

		被保険者	保険者	窓口
健康保険	協会けんぽ	主として中小企業の従業員	全国健康保険協会	全国健康保険協会各支部
	組合管掌健康保険	主として大企業の従業員	健康保険組合	各健康保険組合
船員保険		船員	全国健康保険協会 船員保険部	全国健康保険協会 船員保険部
共済保険		国家公務員 地方公務員等	共済組合	各共済組合
国民健康保険		農業者	市区町村	市区町村役場
		自営業者等	組合	各組合事務所
		企業退職者	市区町村	市区町村役場
後期高齢者医療		75歳以上の人 65歳以上で寝たきり等の 状態にある人	(実施主体) 市区町村	市区町村役場

小児慢性特定疾病医療費助成制度や先天性血液凝固因子障害等治療研究事業は、自治体が支援する制度ですので、変更手続きなどの必要はありませんが、医療保険が変わったことを都道府県の担当窓口へご連絡ください。



## 02 患者会について

**血友病の患者会は、全国各地にあり、患者さんやご家族なら誰でも入会できます。**

- 患者さん自身が生活の質を向上することを大きな目標としています
- 医師や看護師など、医療専門家や行政スタッフと連携して、患者さんの目線で活動しています
- 定期的な集まりや会報により、病気に対する知識や日常生活に必要な情報を提供しています
- 仕事や学校、家庭生活における悩みをお互いに助け合いながら解決する場になっています
- 同じような症状を持つ経験者から、きめ細かい情報やアドバイスがもらえます

近くの患者会と連絡を取りたいときは、かかりつけの医療機関で紹介してくれます。患者会の活動に興味がある場合は、医師や看護師に相談してみましょう。





WEBサイト「ヘモフィリア・ヴィレッジ」では、  
血友病患者さんご家族を応援するさらに詳しい情報を掲載しています。  
ぜひご覧ください。

■ **ヘモフィリア ヴィレッジ**  
<https://www.hemophilia.jp/>



血友病に関する知識、患者さん・ご家族、学校の先生方に向けた情報、  
医療費助成制度などの情報を掲載しているウェブサイト

ヘモフィリア ヴィレッジ

お問い合わせ サイトマップ Bayer Global 医療関係者の方はこちら

血友病患者さんご家族のためのウェブサイト  
ヘモフィリア・ヴィレッジ

- ▶ 患者さん・ご家族へ
- ▶ 小さな血友病のお子さんとお保護者の方
- ▶ 小学生～高校・大学生の方
- ▶ 社会人の方
- ▶ 血友病と生活
- ▶ 医療福祉制度
- ▶ 製剤製品をご使用の患者さん・ご家族へ
- ▶ 治療のサポート 資料ダウンロード

**HEMOPHILIA VILLAGE**

**NEWS**

- 2023/4/20 **NEW**  
「EMPOWER2022～血友病患者さん対象オンラインセミナー～」開催レポートを掲載いたしました。
- 2023/3/8 **NEW**  
ECHO 100号 (2023年1月発行) を公開しました。
- 2023/1/10 **お知らせ** **お知らせ**  
治療のサポート 資料ダウンロードを公開しました。

血友病患者さんご家族のための情報誌  
**ECHO** [エコー]  
Vol.100  
ECHO100号 特別付録  
血友病とのつきあい方  
～現状と未来～

記事はこちら  
2023/03/08 update

### もしものときのための「緊急カード」

いざというときに適切な処置をしてもらえるよう、  
このカードに記入して、切り取って携帯しておきましょう。



ヘモフィリア

## 治療と暮らしのガイドブック

バイエル薬品株式会社

(202307)JIV-1.0 (IL/HH)  
PP-JIV-JP-0697-21-06

2023年7月作成  
資料記号 JIV232102

## 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

※切り取ってご利用いただけます。

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

※切り取ってご利用いただけます。