患者さんとご家族のための情報誌[ファイン]



FINE

vol.
18

関節について知ろう

~血友病性関節症予防の重要性と関節ケア~

[FINE Special Cross Talk]

酒井 道生 先生 宗像水光会総合病院 小児科 部長

鈴木 仁士 先生 產業医科大学 整形外科学 講師

ハロー!ドクター

患者さんが望む人生に必要な サポートをしていくことが私たちの仕事

独立行政法人 国立病院機構大阪医療センター 血友病科 科長 矢田 弘史先生



FINE Special Cross Talk

関節について知ろう

~血友病性関節症予防の重要性と関節ケア~

血友病の患者さんでは体の様々な部位で出血が起こりますが、関節内での 出血を繰り返すことで「血友病性関節症」が引き起こされる可能性があります。 血友病性関節症では、関節に痛みを生じたり、可動域が狭くなったりすることがあるため、 日々の活動が制限され、患者さんのQOL(生活の質)に大きな影響を及ぼします。 今回は、「血友病性関節症予防の重要性と関節ケア」をテーマに、

小児科医として血友病の診療に携わる酒井道生先生と、整形外科の立場から 血友病患者さんをサポートする鈴木仁士先生にお話を伺いました。



宗像水光会総合病院 小児科 部長

酒井道生先生 鈴木仁士先生

産業医科大学 整形外科学 講師

関節内出血を 繰り返すことで引き起こされる 「血友病性関節症」

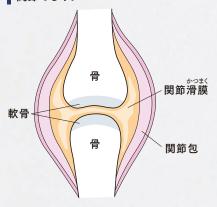
―― 最初に、血友病における"出血"について具体的に教えていただけますか?

酒井先生:一般的に、血友病は"出血しやすい病気"というイメージがあるかもしれませんが、正しくは"出血したときに、血が止まりにくい病気"です。なんの前触れもなく、突然出血するということはなく、生活している中で何かしらの出血があったときに、その血が止まりにくいということです。血友病以外にも、皮下出血、いわゆる"あざ"ができやすい病気はありますが、血友病では、関節や筋肉といった体の中の比較的深い部分に出血しやすいことが特徴です。

―― 関節内で出血すると、どういったこと が起こるのでしょうか?

鈴木先生:まず、関節の構造について説明します。骨と骨のつなぎ目である関節は「関節包」という袋に包まれていて、その袋の内側は「滑膜」という膜で覆われています。もし関節を「部屋」に例えるなら、部屋の壁に相当するのが滑膜で、天井と床が軟骨と言えばわかりやすいでしょうか。正常な関節では、滑膜から出る関節液という液体が潤滑油の役割を果たすことで、軟骨同士がスムーズに滑り合い、関節がうまく動くようになっています。ところが、

関節のしくみ



関節内で出血すると、滑膜に炎症が起こり、その結果、痛みが出たり、滑膜が分厚くなったり軟骨が傷んだりして関節が動きづらくなります。さらに悪化すると、関節が変形したり、骨が侵食されて関節の曲げ伸ばしができなくなったりすることもあります。 つまり、関節内出血が起こると部屋中に血液があふれ、その中には炎症性物質もたくさん含まれているため、部屋の壁を壊してしまい、さらには部屋全体が壊れていくようなイメージです。

酒井先生:鈴木先生のご説明どおり、関 節内出血が繰り返されることによって、滑 膜、軟骨、骨の順に傷んでいき、その結果、 関節をうまく動かせない状態になるのが 「血友病性関節症」です。多くの場合、関 節内出血が起きても、軽い出血であれば 関節に違和感がある程度ですが、出血が ひどい場合には激しい痛みで関節が動か せなくなったり、腫れてしまったりすること があります。関節は腕や足の曲げ伸ばし に重要な役割を果たす部分ですので、関 節が動かしづらくなると日常生活にも大き な影響を及ぼします。たとえば、膝や足首 の関節が障害された場合は歩行や階段の 昇り降りが困難になりますし、肘の関節が 障害された場合はネクタイをしめる、ボタ ンをとめるといった、普段の何気ない動作 にまで支障を来たします。なお、血友病 性関節症が起こりやすいのは、肘、膝、足 首の関節が多いと言われています。近年 では、血友病治療の進歩により、肘や膝 の関節症は比較的減少している印象があ りますが、歩行の際に大きな負荷がかかる 足首の関節症は依然として多いように思 います。

鈴木先生:たしかに、肘や膝の関節症は 全体としてかなり数が減ってきましたね。 特に、小児期から定期補充療法を導入されてきた世代である20代の血友病患者さんでは、肘や膝の関節に変化がみられる ケースはかなり少なくなったと思います。 ただ酒井先生のおっしゃるように、足首の 関節は20代でも半数近くの方で何らかの 変化がみられますので、足首に関しては 未だに大きな課題があると考えられます。

血友病性関節症を 予防するために重要な "定期的な関節評価"

―― 血友病性関節症に関しては、どのような注意が必要ですか?

酒井先生:血友病患者さんは一般的な健康診断と同じように、定期的に関節の評価を受けることが非常に重要です。どの血友病患者さんも、自覚症状がないままに出血していたり、関節症が起こっていたりする可能性があることを常に意識しておかなくてはなりません。また、関節症を予防するためには、日常生活で関節に大きな負荷がかかりすぎないよう注意することが必要ですので、関節へ負担をかけない工夫などについて、日頃から整形外科やリハビリテーション科の先生に相談しておくとよいと思います。

鈴木先生:最近は、以前よりも出血をうまくコントロールされている方が多いように感じます。そのためか、実際に出血したときに、どのような自覚症状が現れるのか分からない患者さんもいらっしゃいます。たとえば、遠出をしたり長い距離を歩いたりした後に、「出血していないと思うけれど、足が重くてだるい」とおっしゃる患者さんの足首に関節エコーを当ててみたところ、実は関節内出血が起きていたということがありました。「関節がひどく腫れて動けなくなる」ことが出血だと考えている患者さんも少なくありませんが、疲労やだるさを感じる程度でも実際には出血しているケースは少なくありません。

また、血友病性関節症では骨粗鬆症のリスクも増加すると考えられています。血友

病患者さんの大腿骨頚部の骨密度は同年代の人と比較してかなり低いことが産業 医科大学のデータから示されています。 整形外科では、将来の骨折予防を考慮し、 骨量を増やすためのサポートも可能です ので、ご相談があれば受診していただけ たらと思います。

<u>患者さん自身による</u> "関節のセルフチェック"

― 血友病性関節症の有無をチェックする方法を教えていただけますか?

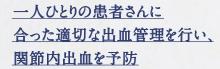
酒井先生:産業医科大学病院の血友病センターでは、血友病患者さんに包括的な医療を提供するため、月1回、血友病総合診察外来が設けられています。そこでは主に、四肢の太さや筋力、関節の可動域のチェック、関節の画像評価などを行っています。

鈴木先生: 普段の診察で足首の関節を チェックするときは、かかとをつけた状態 でしゃがんだ姿勢がとれるかどうかをみま す。関節の状態が悪い方ではうまくしゃが むことができず、後ろに倒れてしまったり、

正座ができなかったりします。

酒井先生:最近は、体が硬いお子さんも増えているので、関節の状態を判断するのが難しいケースもありますね。鈴木先生が監修された「関節セルフチェック」の動画や冊子を参考にして、ご家庭でも肘、膝、足首の関節をチェックしていただけるとよいかと思います。

鈴木先生:そうですね。「関節セルフチェッ ク」(5ページ最後を参照)というのは、肘、膝、 足首の関節の可動域に左右差がないかを 確認することで、血友病性関節症が起こっ ていないかどうかをチェックするものです。 肘関節の状態をチェックするときは、両腕 を伸ばした状態を側面から観察し、肘の 伸びる度合いに左右差があるかを確認し ます。正面からは判断しづらいので、側 面から観察するのがポイントです。膝関 節については、足を伸ばしてベッドに仰向 けに寝た状態を観察し、膝の裏とベッドの 間に隙間があるかを確認します。そして、 足首の関節に関しては、膝を立てて座り、 かかとをそろえてつま先をできるだけすね に近づくように曲げた状態を観察し、足首 の曲がる角度に左右差があるかどうかを 確認します。左右差がみられたり、膝の 裏とベッドの間に隙間があったりする場合 は、主治医に相談すれば、詳しい検査を 行うことができます。



――関節内出血を起こさないための出血 管理については、どのように考えたらよい でしょうか?

酒井先生:以前の血友病治療は、出血した後に凝固因子製剤を注射する「出血時



補充療法」が一般的でした。その後、運 動会などのイベントがある当日などに注射 する方法として「予備的補充療法」も行わ れるようになりました。そして、近年は「定 期補充療法」が標準的になっており、その 中でもそれぞれの患者さんの生活スタイル に合わせた「個別化治療」が重要視され ています。たとえば、学校や週末の活動 状況には個人差があるので、それに対応 できるよう患者さんごとの注射スケジュー ルを組む、といった考え方です。このよう に、個々の患者さんの生活様式や活動レ ベルに応じて投与回数やそのタイミング、 投与量を調整しながら注射していく中で、 "実際にはどの程度、薬が効いているのか" を把握することが重要なポイントになりま す。そのために、まずは注射をした記録を きちんと残し、出血が疑われたタイミング を振り返りながら注射の回数や量、タイミ ングをアレンジしたり、逆に注射のタイミン グに合わせて活動予定を組んだりして、 患者さん一人ひとりに合わせた適切な出 血管理をしていくことが望まれます。

出血予防をして関節を守り、積極的にスポーツに取り組もう



――関節をケアしていく上で、日頃から 心がけておくべきことを教えてください。

酒井先生: 私が普段から患者さんにお勧めしているのは、きちんと注射し出血予防をした上で積極的にスポーツなどの活動をすることです。血友病の患者さんにとって、体を動かすことは非常によいことです。というのも、関節を守るためには筋力が必要であり、筋力がないと出血しやすくなってしまうからです。また、普段から体を動かすことでバランス感覚が養われるので転倒予防になるほか、体重管理にもつながります。関節に過剰な負担がかかる運動やボクシングといった打撃系の競技は避けるべきですが、血友病の患者さんだからこそ、前向きにスポーツに取り組んでいただけたらと考えています。

実際にスポーツをする際には、準備運動として関節のストレッチを入念に行い、運動後もきちんと整理体操をすること、また、関節への負担を考慮してサポーターを付けたり、ハイカットやクッションの効いた靴を利用したりすることなどが大切です。そして何よりも重要なのは、決して無理をしすぎないことです。自分で「無理をしているな」と感じたら、いったん休むことです。

FINE Special Cross Talk

そして、もしもケガや出血をした場合には、 "RICE"*と呼ばれる処置が基本となりますが、初めて出血した場合や処置に困った 場合は、すぐに病院に連絡するようお伝え しています。

血友病関節症にならない、 悪化させないために "今を大切に"

―― 最後に、FINEをご覧の患者さんやそ のご家族の皆さんに向けてメッセージを お願いします。

酒井先生: 定期補充療法が普及した現在 も、患者さんの生活に最も大きな影響を 及ぼすのは血友病性関節症です。一度 悪くなってしまった関節の機能を取り戻す ことは困難ですので、普段から関節症を 発症させないよう、そして、進行させない よう注意を払い、関節のケアを大切にする 意識を常に持っていただくことが望まれま す。また、血友病の治療はこの先もさらな る進歩が見込まれており、そういう意味で は"夢がある疾患"と言えるかもしれませ ん。しかし、先を期待しすぎて今をおろそ かにしていては、せっかくの恩恵を受けら れなくなるかもしれません。まずは、今を 大切にしながら、血友病と付き合っていく ことを心にとめていただけたらと思います。 それから、患者さんの中には定期補充療 法による出血管理のメリットを理解してい ながらも、定期的に注射をすることに負担 を感じて自己判断で投与スケジュールを 変えてしまう方がいます。もし、「注射がつ らい」と感じたときには、遠慮せず主治医 にご相談いただけたらと思います。

鈴木先生:整形外科は、悪くなってしまった骨や筋肉、関節、神経などを治療する 診療科です。しかし、酒井先生がおっしゃっ たとおり、血友病性関節症で傷んでしまった軟骨に対する外科的治療の選択肢は限られており、元どおりの状態に戻すことはできません。そのため、"いかに軟骨を傷めないか"が重要になります。自覚症状がなく何も困っていることがなければ大丈夫だと思うかもしれませんが、生涯にわたって自分の関節を使っていくためには、定期的に関節の評価を受けていただく必要があります。整形外科医として、血友病患者さんが普通の人と同じように活動的な生活を送っていただけるよう、今後も力を尽くしていきたいと思っています。

*RICEとは、出血したときの製剤を注射する以外の応急手当てで、R=Rest:安静、I=Icing:冷却、C=Compression:圧迫、E=Elevation:学上の略語です。

関節セルフチェックはこちらから 動画でご覧いただけます。





Hello! DOCTOR

患者さんが望む人生に必要な サポートをしていくことが 、 私たちの仕事

大阪医療センターでは、これまで小児科や感染症内科で多くの血友病患者さんを診療されてきました。 そして、より専門性を高めた診療体制へのニーズが高まり、 2021年に「血友病科」を新設されました。 今回は、血友病科の科長としてご尽力されている矢田弘史先生に、血友病診療の取り組みや患者さんへの思いなどを伺いました。

大阪医療センター 血友病科 科長

矢田 弘史 先生

矢田先生 プロフィール 奈良県立医科大学 2004年卒業 医学博士 専門領域:血液凝固、血友病、遺伝子解析 所属学会(専門医資格等):日本小児科学会(小児科専門医・指導医)、 臨床研修指導医、日本血栓止血学会(認定医・代議員)、 日本血液学会(評議員)、日本小児血液・がん学会、 日本産婦人科・新生児血液学会、遺伝カウンセリング学会 幼少期に病弱であったことから、「将来は医療関係の仕事をしたい」、その中でも「身近な存在であった小児科医になりたい」という思いを持ち続けていた矢田先生。奈良県立医科大学をご卒業後、同大学小児科で10年以上にわたって血友病の診療と研究に従事され、2021年より大阪医療センター血友病科 科長に着任されました。

止血治療のみならず、 合併する疾患を含めた 包括的な診療で 血友病患者さんを支える

一現在、大阪医療センターの 血友病科で診療されている血友病 患者さんについてお聞かせください。

当科に通院中の血友病患者さんは約120名で、年齢層は新生児から高齢者までと幅広いのですが、中心となるのは40~50代の患者さんです。その年代になると、関節症の悪化が問題となることが知られていますが、ほかにも、高血圧や高脂血症、糖尿病などのいわゆる

生活習慣病の合併症に注意が必要です。血圧コントロールの重要性は一般に認識されていますが、とりわけ血友病患者さんでは、高血圧症に伴う頭蓋内出血が致命的となる場合があり、止血治療に加えて血圧管理が非常に重要です。さらに、糖尿病や肝疾患などの合併症をもつ患者さんを、専門の診療科にうまく橋渡ししていくことも当科の役割の一つです。

──医療連携はどのように取り組まれて いますか?

院内では、血友病の専門看護師、専 任薬剤師をはじめ、ソーシャルワーカー や臨床心理士、さらには糖尿病や肝疾 患などを専門とする内科、整形外科、リ ハビリテーション科、口腔外科などの多 職種が連携しながら、包括的な診療に 取り組んでいます。また院外では、血友 病診療ブロック拠点病院である奈良県 立医科大学附属病院や、血友病診療 連携地域中核病院である関西医科大 学附属病院や市立東大阪医療セン ターと連携していますが、各施設の特色 を生かして互いに補完しながら血友病 診療を行うことは、患者さんのメリットに つながるものと考えています。そのほか、 年に1~2回定期的に当科を受診し、出 血・製剤輸注状況や関節の状態を確 認しながら、普段は凝固因子製剤の処 方が可能な近隣の医療機関に通院す るという連携体制もあります。

治療の進歩にともなって、 大きく様変わりした 血友病患者さんの臨床像

一血友病の治療目標や個別化治療の 考え方について教えてください。

若い頃に定期補充療法が普及して いなかった40~50代の患者さんは、学 校や社会生活で様々な制限を受けてき ました。そのため、出血の痛みに苦しみ ながら、出血を防ぐためにいろいろな我 慢をして、人生の時々で折り合いをつけ て歩んで来たという方が多いように感じ ます。一方、血友病治療が進歩した現 在の患者さんは、そうした臨床像から大 きく様変わりしていると思います。多様な 生き方の実現が可能な時代になりつつ ある現在では、血友病を「一つの個性」 または「体質」と捉え、「出血による社会 的制限を受けることのない生活を送り、 一人ひとりが夢を実現していくこと」を 治療目標として掲げています。また近年 は、患者さんの生活スタイルや仕事の 内容などをふまえ、それぞれのニーズに 合わせて止血の計画を立てていく"個 別化治療"が重要視されており、国際的 な提言にもなっています。例えば、積極 的に運動したい方とそうでない方では 必要な凝固因子レベルが異なるため、 それぞれの患者さんに合わせて薬剤の 投与量や投与方法などを工夫していく ことが求められています。

一患者さんとのコミュニケーションでは どのような点を大切にされていますか?

診察では、輸注サイクルが守られて いるかどうかを必ず確認するのですが、

輸注記録を忘れてしまうような患者さん やなかなかスケジュール通りの輸注が できていない患者さんがおられます。そ のようなときは、根気よく「次は忘れない ように」と声をかけるとともに、どうすれ ば輸注を継続できるか、例えば、より長 持ちする製剤で輸注回数を減らすほう がよいのかなどを患者さんと検討しな がら、また、血液検査の結果や出血状 況を振り返りながら、その先につなげて いく働きかけを重要視しています。患者 さんが注射を忘れてしまうほど治療が 進歩したのはよいことですが、注射をし なければ出血してしまうことに変わりは ないため、それまでの患者さんの努力が 無になってしまいます。「いかに通院・治 療を継続してもらうか」という点に重き を置いたコミュニケーションを心がけて います。

> 患者さんの人生が 大きく変わっていく 道のりを共に歩む

お聞かせください。

血友病治療が目覚ましく進歩したこ の10年間で、私は血友病に対する新薬 の治療に臨床試験の段階から携わるこ とができ、それまで頻回の出血のためほ とんど学校に行けず辛い思いをしてい たお子さんや、仕事に就けずにいた患 者さんたちの生活や人生が、新たな治 療により大きく変わっていく道のりを共 に歩むことができました。これは私に とって貴重な経験であり、現在のやりが いにもつながっているように感じていま



す。また、私が診てきた小児患者さんの 中には、現在看護師として働いている 方や医師を志している方がいます。患者 さんが立派に成長した姿を見るのはと ても嬉しいことであり、私たちの思いを 受け、看護師や医師として血友病患者 さんのケアに関わってもらえたら素晴ら しいとも考えています。

血友病をハンディキャップと 思わず、夢に向かって 人生を歩んでほしい

―最後に、患者さんやご家族の方に メッセージをお願いします。

当科は日本で初めて血友病科の標 榜で新設された専門科ですが、実際は お子さんの成長に伴う悩みや身体的な 問題、保因者についてのことなどを気軽 に相談できる"血友病のよろず相談所" のような存在でありたいと思います。血 友病診療では常に患者さんが中心で あり、患者さんが望む人生に必要なサ ポートをしていくことが私たちの仕事だ と考えています。ですから、患者さんには どんなときにも医療機関とつながり、サ ポートを受ける機会を持ち続けてほし いと思います。そして、血友病をハンディ キャップと思わず、自分がやりたいこと や夢に向かって人生を歩んでほしいと 願っています。

一血友病診療のやりがいについて

HOSPITAL DATA

独立行政法人 国立病院機構

大阪医療センター

〒540-0006 大阪市中央区法円坂2-1-14 TEL:06-6942-1331(代表) https://osaka.hosp.go.jp/index.html



大阪城の間近に位置する大阪医療センターは、診療・研究・教 育研修の3事業を行う国立病院機構であり、「正しく、品よく、心 をこめて」をモットーに、地域医療、医療人の育成や医学の発展 に貢献しています。また、血友病診療連携における近畿ブロック 拠点病院の指定を受け、近隣の医療機関と連携して血友病患者 さんを支えています。

FINE な仲間たち



映像クリエイターとして活躍されている患者さん

楽しいこと、 やりたいことを追い求めて、 たどり着いた今がある

川浪 勇太 さん

友達とは違う自分が嫌で、 孤独な気持ちを 抱えていた小学生時代

幼少期はどのようなお子さんでしたか?

小学生の頃は出血と痛みで何日も学校を休み、一日中寝て過ごすことが多かったです。注射をしなくてはいけない、体育の授業は見学しなければいけないなど、友達とは違う状況にある自分が嫌で孤独な気持ちを抱えていて、何事にも興味を持てずいつも閉じこもっているような子どもでした。ところが、中学校に入学する前の春休みに、当時大流行して

いたゲーム機を親に買ってもらい、近所の友達を家に誘って一緒に遊んだことがきっかけで、自分の気持ちがポジティブに変わっていきました。それまで自分がやりたくてもできなかったスポーツではなく、自分が得意なゲームで友達と競い合っていくうちに自然と仲良くなり、自分にも少し自信が持てるようになっていったのです。

「自分の居場所」に 気づかせてくれた 新たな友達との出会い

中学生になってからはいかがでした か?

相変わらず出血すると辛い時はありましたが、徐々に性格が明るくなり、仲間にも恵まれて楽しい中学校生活を送りました。そのターニングポイントとなったのが、新たな友達との出会いです。彼は転校生でしたがすぐに仲良くなり、毎日のように一緒に遊んでいました。ある日、彼を含めた仲間と出かけた先で足の痛みに襲われたことがありました。私はその時、「俺を置いてみんなだけで先に行ってくれ」と頼んだのですが、彼は「お前が行かないなら、行きたくない。おんぶするから一緒に来てくれ」と言ってるよ」と言われることを予想していた私は、

その言葉に驚きながらも、自分が初めて必要とされていることを強く感じました。それは、病気のせいであきらめたり周りに気を使われたりするのではなく、自分にも大切な居場所があることを気づかせてくれた瞬間だったように思います。また、好奇心旺盛でいろいろな遊びを提案し、自分の知らない世界を教えてくれた彼のおかげで、自分にできること、やりたいことを見つけて積極的に楽しめるようになりました。その頃、音楽にも目覚めて始めたバンドでは、音楽を通じて仲間と同じ汗をかけることの素晴らしさも実感しました。

血友病と向き合う人のため、 自分にも何か できることがあるはず

どのような経緯で映像関連のお仕事を 始められたのですか?

友達の家にあった古いビデオカメラで、自分達のバンドのプロモーションビデオを遊び感覚で撮ったのが最初です。それからは友達の結婚式の余興として映像制作をして、独学で編集も手がけるようになっていきました。その頃は、まだ映像の仕事を本業にしようとは考えていなかったのですが、その後、紆余曲折あって、自分が本当に面白いと思える仕事をしたいと考え、現在のクリエイティブ

川浪勇太さんは、映像やイベントの企画・制作、 写真撮影などを幅広く手がけるクリエイターとして、 充実した毎日を送っていらっしゃいます。 行動力にあふれた川浪さんのこれまでの歩みや、 ご自身の経験を通して感じたこと、血友病と向き合う方々に 伝えたい思いなどについてお話をうかがいました。



プロダクションを立ち上げました。そして、まちおこし活動への参加などを通して、地元でのつながりや様々な学び、仲間との出会いを経て、海外で行われたイベントの映像制作にも携わることができました。

お仕事の傍ら、SNSで情報発信を行うようになったきっかけをお聞かせください。

大きな仕事が動き始めた頃は出血することもなく、撮影や編集作業に没頭する忙しい日々が続いていました。楽しいことを追い求めて試行錯誤を繰り返し、それが少しずつ実績や自信につながっていったのですが、その一方で無理が重なって次第に膝の状態が悪化したため、人工関節の手術を受けることになりました。その入院で、あらためて血友病との向き合い方や自分自身を見つめ直す時間ができ、血友病を持つ人達のために自分にも何かできることがあるのではないかと考えて始めたことの1つがSNSでした。

認めてもらうために 大事なのは、 「病気かどうか」ではなく、 「どれだけ頑張れるか」

SNSを通してどのようなメッセージを届けたいですか?

自分自身の経験から、血友病は精神的

な悩みが大部分を占める病気だと感じ ています。頑張ろうと思っても、出血した らできなくなるといったことが続くと、自 暴自棄になってしまうからかもしれませ ん。たとえそうなったとしても、SNSで私 のことを知って、「楽しいことをあきらめ なければ、こんなふうになれるのか」と 前を向いてもらえたらいいなと思ってい ます。そして、「病気なのにすごい」という 見方ではなく、「病気とは関係なく、自分 が世の中に認めてもらえる何かを持っ ているかどうか」、「認めてもらうために どれだけ頑張れるのか」が大事だという ことを強く伝えていきたいです。そういう 意味では、血友病を「自分を表現するた めの手段や強み として使えばよいとい うのが私の考えです。自分がやりたいと 思ったことに向かって努力を積み重ね れば、いつか必ず成し遂げられるという ことを私の経験から知っていただき、血 友病と向き合う方が希望と勇気を持っ て一歩踏み出すきっかけにしてもらえた らと願っています。

> お子さんが日々を 楽しくハッピーに 過ごせることが大前提

血友病のお子さんを持つ親御さんに伝 えたいことはありますか?

血友病のお子さんを持つお母さんの中



には、保因者である自分を責めてしまう 方もいらっしゃるかもしれません。です が、お子さんに申し訳ないという気持ち よりも、いつも元気で明るい存在でいて あげることを大切にしてほしいと思いま す。そうすれば、お子さんは自然と自分の 気持ちに素直に歩んでいけるようになり ますし、そのように導いていくことが親の 役目でもあると思っています。何よりもま ず、お子さん自身が日々を楽しくハッ ピーに過ごせることを大前提に考えて ほしいです。また、お子さんがわがままを 言い出した時、「申し訳ない」という気 持ちからそれらをすべて認めてしまうの ではなく、「そのわがままには学びや経 験につながるチャンスがあるか | を見極 め、そのチャンスの先に自分の居場所が あるのだと気づかせてあげることが何よ りも大切だと思います。

はじめて <u>みませ</u>んか

デイキャンプ

Let's Enjoy Camping



Text:梅中伸介(verb) 撮影:森 カズシゲ 監修:東 麻吏

開放的な場所で、ソーシャルディスタンスを保ちながら楽しめるのがキャンプのいいところ。ただ、本格的なキャンプになると、テントや寝袋など準備する荷物が増えるので、ハードルが高いと感じてしまうかもしれません。家族で手軽にキャンプを楽しみたいなら、まずは日帰りのデイキャンプがおすすめ。屋外でのびのびと過ごし、みんなで食事をするだけで十分に楽しめます。最近はIH調理器で料理をする家庭も増え、火を間近で見る機会も少なくなっています。そこで、ファイヤースターターで火起こしを体験する、そんなデイキャンプの楽しみ方をご紹介します。

取材協力:東 麻吏/編集者、コンテンツ制作アドバイザー。雑誌編集者、親子のお出かけ情報サイト「いこーよ」編集長を経て、現在はフリーエディター。登山ガイド・栗田朋恵ともに「外あそびtete」を主宰。「母による母(父)のための外遊びワークショップ」をテーマに、鎌倉や白馬で親子ハイキングイベントを開催。



ライターやバーナーは使わない 「ゼロからの火起こし」に チャレンジ!

暖を取ったり、料理をしたり、キャンプには火が欠かせません。一般的な火起こしでは、ガスバーナーやライターを使いますが、摩擦の力だけで火花を起こすファイヤースターターで「ゼロから」火を起こす方法もあります。不便さを知恵と工夫で楽しむ、それがキャンプの醍醐味です。

ファイヤースターターで はじめての火起こし 必要な道具と手順を知っておこう



準備するのは、ファイヤースターター、麻紐、火吹き棒、トング、手袋、焚き火台、そして焚火の火から地面を守るための焚き火シート。キャンプ場によっては焚き火台だけではなく、焚き火シートも必須という場合もあるため、念のため焚き火シートも用意しておきましょう。

●お子さんと一緒に小枝や枯れ葉を集めよう

ファイヤースターターで起こす小さな火種は火力が弱く、太くて大きな薪を燃やすほどの力はありません。まずは小枝や枯れ葉に火をつけて、徐々に火種を大きくしていくのが基本です。お子さんと一

緒に、キャンプ場に落ちている小枝や枯れ葉、松ぼっくりなどを集めて火起こしに使いましょう。



●火花だけでも火は起こせる!

キャンプでは火起こしが感動体験に

ファイヤースターターは、キャンプ道具の販売店に行けば安価で手に入る火起こしの道具です。マグネシウムなどの金属でできた棒を付属のストライカーで勢いよくこすり、火花を飛ばして火を起こします。火を起こすときは、まず焚き火台の上に拾ってきた小枝や枯れ葉、そして燃えやすい麻紐を乗

せます。そして、ファイヤースターターを勢いよくこすり火花を飛ばします。この作業は力がいるため、大人が行いましょう。



●生まれた火種が消えないよう、

火を育てていこう

生まれたばかりの火種は弱々しく、目を離すとすぐに消えてしまいます。小枝や細く割った薪などを加えながら、火力を徐々に強くしていく必要があります。火を育てるコツは、燃料になる空気が通るように、枝や薪をヤグラのように組んでいくことです。

●火吹き棒を使って、燃料となる風を送る

風の弱い日や焚き火をする場所によっては、なかなか火が強くならないこともあります。そんなときに使いたいのが、火吹き棒です。火元に息を吹きかけることで、効果的に空気を送り込むことができます。ただ、火吹き棒を火に近づけすぎたり、熱い空気を吸い込んだりしないよう注意が必要です。使用する前には、お子さんに使い方をしっかりレクチャーしてあげましょう。なお、風が強いときは火吹き棒よりも、風防(風よけ)で風を遮ったほうがよいケースもあります。



マシュマロを焚き火で炙って定番スイーツ「スモア」を作ろう

BBQの定番スイーツといえば、マシュマロを炙って作る「スモア」です。この「スモア」という名前は、はじめてこのスイーツを口にした子どもが、そのあまりのおいしさに「Once more!(ワンスモア=もう1回)」とせがんだことから付いたと言われていま

す。枝や串に刺した マシュマロを焚き火 で炙り、クラッカーに 挟むだけ。お子さん でも簡単に作れます。



マシュマロは、火に近づけすぎたり、長時間炙ったりすると焦げてしまいます。どれくらいの距離・時間なら食べ頃になるのか、お子さんが自分で答えを探せるよう、適度にアドバイスしながら見守ってあげましょう。また、チョコレートソースやアーモンドチップなどを加えてアレンジしてみるのもおすすめです。



最後に…

自宅と比べると、設備の整っていない屋外でのディキャンプは、調理ひとつとっても手間がかかります。その反面、ガスコンロなら一瞬で済んでしまう「作業」を、「火起こし」という楽しいイベントに変えることができます。「火はどうすればつくのか?」、「何をすると火は危険なのか?」――火起こしは子どもたちが自ら考え、疑問を持つ貴重な機会になるはずです。最小限の荷物で手軽に楽しめるのがデイキャンプの魅力ですが、日除け用のタープや休憩用のアウトドアチェアなどがあると、より快適に過ごすことができます。熱中症やケガ、事故には十分注意しながら楽しみましょう。

フォン・ヴィレブランド病を知っていますか?

フォン・ヴィレブランド病は、血友病と同じく出血が止まりに くくなる病気です。血友病の患者さんはおよそ99%が男性 なのに対して、フォン・ヴィレブランド病は、女性にも多く、男 女比がほぼ変わりません。フォン・ヴィレブランド病は、推定 発症頻度が1万人当たり100人(100人に1人)と報告*1さ れていて、遺伝性出血性疾患の中では最も頻度が高い疾 患です*1。しかし、症状がほとんど現れない方も多く、出血 症状がある患者さんは約1%(1万人に1人)程度と考えら れています*1。実際にフォン・ヴィレブランド病と診断されて いる方は1,490人(男性661人、女性829人)*2です。

フォン・ヴィレブランド病は1型、2型、3型の3つのタイプ(病 型)に分けられます。最も患者さんが多い1型では軽症で あることが多いため、血が止まりにくくても気に留められて いない、また女性の場合は月経が異常な状態だと自覚せ ずに過ごしている、おかしいと思っても婦人科への通院を ためらうなど、受診に至らないケースが多いと推測されま す。月経の経血量が多い「過多月経」の女性のうち、13% がフォン・ヴィレブランド病の診断を受けたとの海外の報 告*3もあります。そのため、フォン・ヴィレブランド病と知らず に、鉄欠乏性貧血症状や月経の悩みを抱える未診断患者 さんがかなり多く存在すると考えられています。

- *1 von Willebrand病の診療ガイドライン2021年版
- *2 公益財団法人エイズ予防財団「血液凝固異常症全国調査」令和3年度報告書
- *3 von Willebrand disease in women with menorrhagia:a systematic review Shankar M, et al:BJOG 2004; 111: 734-740

フォン・ヴィレブランド病とは?

(VWD:von Willebrand Disease)

血液中に存在する止血に必要なフォン・ヴィレブランド因 子(VWF:von Willebrand Factor)というたんぱく質の 量が少ない、あるいはそのはたらきに異常があるために、 出血が止まりにくくなる遺伝性の病気です。

- フォン・ヴィレブランド因子の異常が原因
- 男女ともにみられる
- 過多月経、鼻出血、歯ぐきからの 出血、あざなどがみられる(小さ な傷でも血が止まりにくい)
- ●まれに、関節内出血や頭蓋内出 血、消化管出血といった重症な 出血が起こる場合もある



より詳細な情報はこちらをご覧ください

フォン・ヴィレブランド病に関する情報サイト

フォン・ヴィレブランド病.jp

https://vonwillebrand.jp/



医療機関名



武田薬品工業株式会社