

お子さんが 血友病と診断された ご家族のために

Hemophilia:

what new family members need to know.

監修：小林 正夫（広島大学病院 小児科 名誉教授）



武田薬品工業株式会社

お子さんが血友病と診断されたご家族の皆さんへ

広島大学病院 小児科
名誉教授 小林 正夫

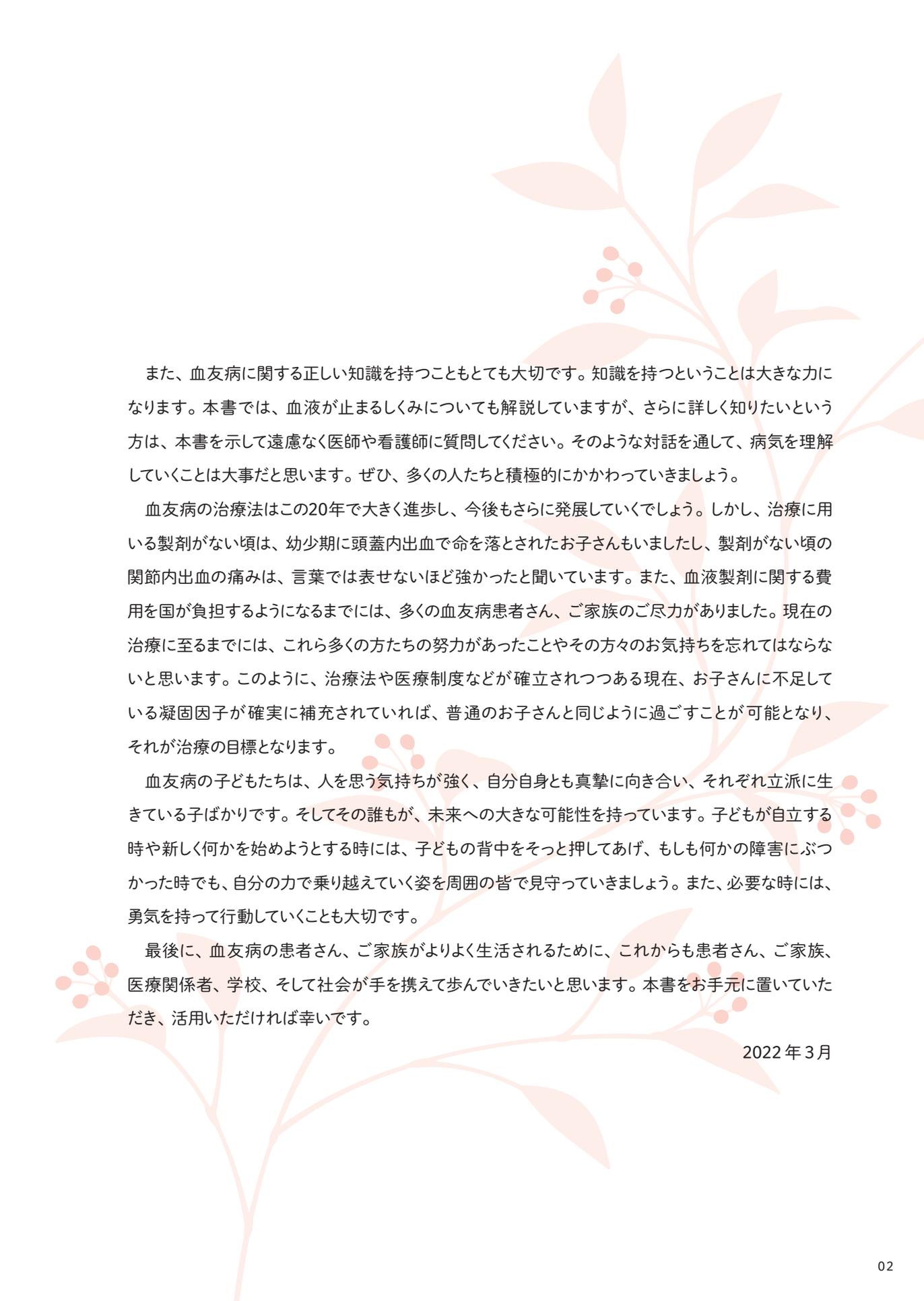
お子さんが血友病と診断された時、皆さんはどのようにお感じになられたでしょうか。血友病治療の目覚ましい進歩により、血友病のお子さんは他のお子さんとはほとんど変わらない生活ができるようになったとはいえ、病気に対する不安や悩みなど様々なお気持ちを持たれたことだろうと思います。

本書は、そのようなご家族のお気持ちに応えるために作成しました。今後血友病と付き合いしていく上で必要となる、病気に関する知識や日常生活の過ごし方など、多くの患者さん・ご家族の経験を含め、たくさんの情報を記載しています。

初めて血友病と診断されてから、病気を受け入れていくまでの過程はそれぞれの患者さんやご家族で異なります。時間のかかる方もいれば、比較的スムーズに見える方もいます。病気に伴う負担があるのは確かですが、そもそも誰一人として同じ子どもはいません。背が高い子、低い子、太った子、やせた子、勉強の好きな子、体育あるいは絵が好きな子というように、子どもは一人ひとり異なっているのが当然です。いろいろな病気を持つ可能性のある遺伝子は、症状に出ているか否かの違いがあっても、皆誰もが持っているのです。

また、ご家族で血友病について周囲の人にどこまで話すのかという問題もあります。しかし、病気のあるなしにかかわらず、子育てにおいては、地域の皆で子どもを見守っていくのがよいのではないのでしょうか。お子さんにとっても、たくさんの人に囲まれて生活することは大きな励みになるはずです。特に、保育園や幼稚園、学校には病気について話しておいたほうがよいでしょう。

病気のことを話せる人がいることも、これから血友病と付き合いしていく上で大切です。同じ病気を持つ患者さんやご家族の会である友の会に出席したり、血友病の子どもたちのためのキャンプに参加することで、「病気を持っているのは自分たちだけではない」と心強く感じたり、すこやかに成長していく子どもたちの姿を見ることが励みになったりすることでしょう。家族、友達、医療関係者、そして同じ病気の子どもの持つご家族など気持ちを分かち合うことで、前に進む気持ちが生まれてくると思います。そうしたなかで、特に看護師には気軽に声をかけてみてください。きっと、皆さんの力となってくれるはずです。



また、血友病に関する正しい知識を持つこともとても大切です。知識を持つということは大きな力になります。本書では、血液が止まるしくみについても解説していますが、さらに詳しく知りたいという方は、本書を示して遠慮なく医師や看護師に質問してください。そのような対話を通して、病気を理解していくことは大事だと思います。ぜひ、多くの人たちと積極的にかかわっていきましょう。

血友病の治療法はこの20年で大きく進歩し、今後もさらに発展していくでしょう。しかし、治療に用いる製剤がない頃は、幼少期に頭蓋内出血で命を落とされたお子さんもいましたし、製剤がない頃の関節内出血の痛みは、言葉では表せないほど強かったと聞いています。また、血液製剤に関する費用を国が負担するようになるまでには、多くの血友病患者さん、ご家族のご尽力がありました。現在の治療に至るまでには、これら多くの方たちの努力があったことやその方々のお気持ちを忘れてはならないと思います。このように、治療法や医療制度などが確立されつつある現在、お子さんに不足している凝固因子が確実に補充されていれば、普通のお子さんと同じように過ごすことが可能となり、それが治療の目標となります。

血友病の子どもたちは、人を思う気持ちが強く、自分自身とも真摯に向き合い、それぞれ立派に生きている子ばかりです。そしてその誰もが、未来への大きな可能性を持っています。子どもが自立する時や新しく何かを始めようとする時には、子どもの背中をそっと押してあげ、もしも何かの障害にぶつかった時でも、自分の力で乗り越えていく姿を周囲の皆で見守っていきましょう。また、必要な時には、勇気を持って行動していくことも大切です。

最後に、血友病の患者さん、ご家族がよりよく生活されるために、これからも患者さん、ご家族、医療関係者、学校、そして社会が手を携えて歩んでいきたいと思っています。本書をお手元に置いていただき、活用いただければ幸いです。

2022年3月

目次

お子さんが血友病と診断されたご家族の皆さんへ — 01

第1章 血友病とはどんな病気でしょうか？

血液が固まりにくい病気・血友病 ————— 05

- 正常な血液の固まり方 ● 血友病患者さんの血液の固まり方
- 血友病のタイプ ● 血友病の重症度

どのような治療法がありますか？ ————— 07

- 治療方法と薬について ● 家庭治療について

気をつけてほしい出血症状 ————— 08

- 重症出血 ● 中等症出血 ● 軽症出血 ● 出血時に注意してほしいこと

第2章 ご家族のこころの動きとお子さんとの生活

お子さんが血友病と診断された後の気持ちの変化 — 15

- 恐れ ● 怒り ● 不安 ● 罪の意識 ● 不信・否認
- お子さんから心をそむける ● 行き詰った時は……

気持ちの受け入れ方 ————— 17

- 心構え ● 困った時にはどうするか？

お子さんとの生活 ————— 19

- 家庭生活 ● 家の外での生活

第3章 すこやかな生活のために

お子さんの生活のために気をつけたいこと ————— 23

- 予防接種 ● 歯科治療 ● 安全対策 ● 治療手帳 ● スポーツと運動 ● 旅行

第4章 費用や制度のはなし

各種助成制度の利用 ————— 27

- 医療費の負担と各種助成制度 ● お子さんが利用できる制度は？

付録 用語集 ————— 30

血友病のお子さんのいるご家族の方へ

これまで、お子さんが血友病と診断された時には、皆さん同じような気落ちを抱いてきました。多くの方が涙を流し、混乱し、将来に不安を感じました。また、多くの方が「どうして私たちの子どもが?」と考えました。

本書は、そのようなご家族のための本です。ご家族が感じた不安、混乱、悲しみを少しでも和らげ、気持ちに伝えることのできるよう、願って作成しました。

本書には、お子さんの治療や血友病の症状である出血の種類、予防のしかた、そしてお子さんの健康を維持するための方法についての情報を載せてあります。ただ、医学的な詳しい情報はあまりたくさん書いてありません。もっと詳しい情報を知りたい時には、主治医や血友病治療施設から教えてもらうようにしてください。また、皆さんが取り得るいくつかの方法も紹介しています。お子さんのことは皆さんが一番ご存知ですので、先生や血友病治療施設などから得た情報などとあわせて、本書に掲載されている情報をうまくお子さんとの生活に活用してください。

血友病のお子さんを持つご家族の方はたくさんいらっしゃいます。そして、その多くの方が皆さんと同じように悩み、不安とたたかい、そして克服しています。きっと、そのような方のお話を聞いたり、話したりする機会を持つことは、皆さんが血友病とうまく付き合っていくための力となるはずです。そのほかにも、医療的なサポートはもちろん、ご家族のサポートを行っている団体もありますので、そうしたところに参加してみるのもよいでしょう。一人で問題を抱え込まず、本書をはじめ、多くの人のサポートを得ながら、一つ一つ乗り越えていきましょう。

血友病の子どもたちは幸せで、すこやかに、

活動的な生活をしています。

皆さんのお子さんもきっとそうなるはずです。

血友病とは どんな病気でしょうか？

血液が固まりにくい病気・血友病

「^{けつゆうびょう}血友病」*とは、血がうまく固まらないために出血症状が出る病気です。血友病患者さんのうち、多くはご自身の親族や家族に血友病の方がおられ、遺伝性の病気であることが確認されています。一方、一部では突然変異によって遺伝子に変化が生じて血友病を発症することもわかっています。この場合は、親族や家族に患者さんがいらっしゃらなくても血友病と診断されます。



● 正常な血液の固まり方

血液は血管を^{じょうみやく}通って、体中を^{どうみやく}旅しています。血管には「^{じょうみやく}静脈」*、「^{どうみやく}動脈」*、そして「^{もうさいけっかん}毛細血管」*があります。これらの血管が破損すると、出血が起こります。出血は皮膚の表面（切ったり、すりむいたりした時）か、体の中で起こりますが、多くの場合、体は血液が固まる過程である「^{きょうこ}凝固」*を経て傷ついた血管を修復することができます。凝固は下の図1～4のように起こります。

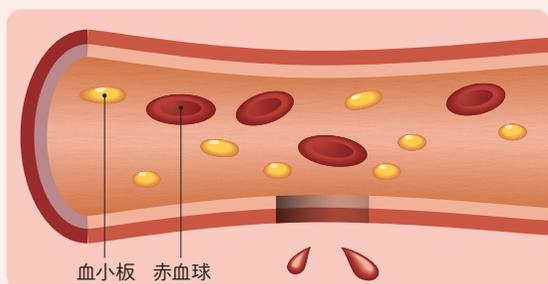


図1

血管が傷ついて出血すると、血管が収縮して血液が流れ出るのを防ぎます

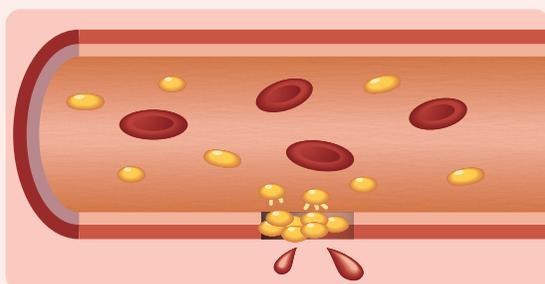


図2

「^{けつしょうばん}血小板」*という血液中の小さな細胞片が、出血している場所の上に集まり、「^{けつしょうばんけっせん}血小板血栓」*という一時的な血栓を形成します

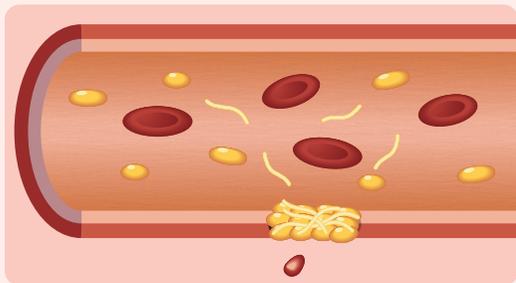


図 3 血小板血栓は出血を止める力が弱く、あくまで一時的なものです。そのため、血小板血栓はより強い“ばんそうこう”を出血している穴の上に作る必要があります。そこで、「凝固因子」*という血漿タンパクの働きで「フィブリン凝塊」*と呼ばれる強力な“ばんそうこう”がつくれ始めます

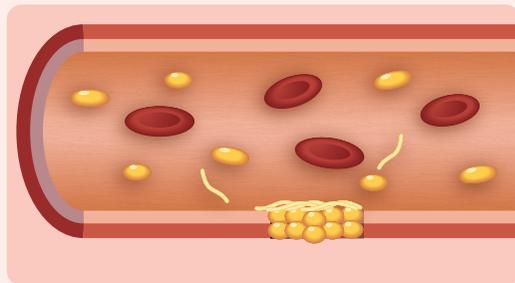


図 4 凝固因子と「フィブリン」*は、一時的な血小板血栓の上にフィブリン凝塊を形成して、より強力な、長持ちする“ばんそうこう”を作ります。フィブリンは血小板同士をくっつけ、それを破損した血管にしっかりと固定します。通常、血液中にはこうした重要な役割を持つ凝固因子がたくさんあります

● 血友病患者さんの血液の固まり方

血友病の患者さんの場合、図 1、図 2 までの過程は健康な方と一緒にですが、止血に必要な強力な「フィブリン凝塊」*を十分に作る事ができない点が大きな違いです。

通常、血友病の患者さんが小さな切り傷や引っかき傷を作ったとしても、さほど深刻な問題とはなりません。しかし、体の内部または外部により重症の傷を受けた場合は、血管を修復するための強いフィブリン凝塊を十分に作る事ができないため、止血に時間がかかります。血友病のお子さん、このような場合に治療が必要となります。

● 血友病のタイプ

最も一般的な血友病のタイプは血友病 A と血友病 B です。血友病 A の人は血液の「凝固因子」*の中で、第Ⅷ因子が低下しているか欠乏しています。一方、血友病 B の人は第Ⅸ因子が低下しているか欠乏しています。まずは、お子さんがどのタイプの血友病かを知っておく必要があります。血友病 A と血友病 B の治療薬（製剤）はそれぞれ異なるため、お子さんにはどの製剤が必要なのかを知ることがとても重要です。

血友病 A

第Ⅷ因子

血友病 B

第Ⅸ因子

● 血友病の重症度

血友病の重症度は、出血の回数や障害の程度で決まるものではありません。血友病では、第Ⅷ因子または第Ⅸ因子の働き（活性）がどの程度あるかを示す、「凝固因子レベル」*によって重症度が決まります。凝固因子レベルはパーセントで表示され、正常な凝固因子レベルは 50～150% です。しかし、血友病患者さんの凝固因子レベルは正常値よりもずっと低く、重症の血友病患者さんでは 1% 未満、中等症は 1～5% 未満、軽症では 5% 以上と幅があります。患者さんやそのご家族は、ご自身、またはご家族の凝固因子レベルを知っておく必要があります。知らない場合は主治医に確認しておきましょう。

また、凝固因子レベルは常に同じではなく、少しずつ変化しています。測定によって、数値が重症型だったり、中等症型だったりすることがあります。このような時は、低い方の値をお子さんの凝固因子レベルと考えておく方がよいでしょう。

■ 表：血友病の重症度分類

| 重症度分類 | 凝固因子レベル (%) |
|-------|-------------|
| 重症型 | 1% 未満 |
| 中等症型 | 1～5% 未満 |
| 軽症型 | 5% 以上 |

(一般社団法人日本血栓止血学会：インヒビターのない血友病患者さんに対する止血治療ガイドライン 2013年改訂版より引用)

どのような治療法がありますか？

■ 治療方法と薬について

血友病の治療は、足りない凝固因子をお子さんに補充することです。これは「凝固因子補充療法」*、または凝固因子注射といい、凝固因子を血管に注射する方法です。この治療法は、お子さんの必要とする凝固因子を一時的に補充する方法で、凝固因子を直接血液中に入れることでフィブリン凝塊の形成を助け、出血が止まるようにします。

また、凝固因子補充療法には、体育の授業や遠足、運動会などのイベントの前にあらかじめ凝固因子を投与して出血を未然に防ぐ予備的補充療法や、定期的に注射をすることで凝固因子レベルを自然に出血が起こらない程度に保つ定期補充療法があります。定期補充療法は、主に重症と中等症のお子さんが対象となります。日本の小児患者さんでは、90%以上の方が幼児期から定期補充療法を行っています。

■ 定期補充療法の種類

| | |
|--------|---|
| 一次定期補充 | 重症の血友病患者さんを対象に2歳未満あるいは最初の関節出血後（2回目の関節出血以前）に定期的に凝固因子製剤の注射を開始し、これを長期間行うことにより関節症を未然に防止しようとする方法 |
| 二次定期補充 | 一次定期補充療法の定義を満たさないが、定期的に凝固因子製剤の注射を開始し、これを長期間行う方法 |

（一般社団法人日本血栓止血学会：インヒビターのない血友病患者者に対する止血治療ガイドライン 2013年改訂版より引用）

■ 家庭治療について

1983年から、血友病の患者さんやそのご家族が、主治医から製剤の保管や溶解方法、注射のしかたについて指導を受けて練習することで、ご家庭で凝固因子の静脈注射をすることができるようになりました。このことで、出血に対して迅速に対応できるようになり、血友病患者さんの学校生活や患者さんご家族の生活の質（QOL）の向上に役立っています。

しかし、家庭治療は製剤の溶解方法、静脈注射のしかた、副作用のチェック、および片づけなど、すべてにわたり安全で確実なやり方が要求されます。それを行えるようになるには、チェックリストなどを利用して繰り返し練習するしかありません。また、出血や投与の記録は、カルテに代わる大切なものと考えられ、患者さんやご家族が厳重に管理する必要があります。さらに、製剤を投与する投与量や時期、投与回数についても適切に判断できる知識を持たなくてはなりません。

お子さんに静脈注射をすることは、とても難しいことだと思うことでしょう。しかし、いつかは皆ができるようになります。あせらず、肩の力を抜いて練習に努めてください。家庭治療の許可がおりて、注射が行えるようになって、特に初期の頃は失敗することもあり、注射の成功率にも波があります。失敗が重なる時には初期の方法を思い出し、必要でしたら病院に通い、やり方を見直すといでしょう。医師も看護師も最初は全く同じで、失敗を繰り返しながら上達しています。出血や投与の記録は、必ず病院に持参し、主治医に見せてください。また、迷うことがあったら必ず質問をしましょう。家庭治療を始めても、判断に迷う場合には、主治医や看護師などの医療スタッフと連絡を取り合い、一緒に考えていきましょう。

気をつけてほしい出血症状

出血は、その症状の重症度によって

重症出血・**中等症出血**・**軽症出血**に分けられます。

重症出血

重症出血は最も深刻な出血で、早急に対処しなくてはなりません。重症出血が起こったら、できるだけ早く凝固因子による治療を行う必要があります。お子さんが頭、首、のど、または腹部に傷を受けた場合、その傷がどのような種類のもでも重篤な出血が起こる可能性があります。

頭蓋内出血（ずがいないしゅっけつ）

頭部のケガや傷は脳への出血を引き起こす可能性があり、深刻なダメージを受けかねません。もしお子さんに頭蓋内出血の症状が現れたら、頭にケガや傷があるかどうか分からなくても主治医か近くの救急医療センターに連絡をしてください。その際、お子さんが血友病であることを必ず伝えてください。

症状

- 頭痛がある。
- めまいがある。
- 吐き気がある、または食べたものを戻す。
- 眠れない（寝起きが悪い）。
- 歩行が困難、またはふらつきがある。
- はっきりと物が見えないなど、目に問題があるようにみえる。
- 子どもでは、特に症状がはっきりせず、発熱、吐き気、なんとなく元気がないなどの症状が風邪や自家中毒と思われ、治療が遅れることがあるので注意が必要です。

対応

- すぐに主治医か近くの救急医療センターに連絡してください。
- もしお子さんが頭を打ったら、こぶやあざがなく、上記の症状が出ていなくてもすぐに主治医に連絡してください。
- 頭を強く打った場合には、頭蓋内出血を予防するために凝固因子の補充が必要になります。

首やのどの出血

首やのどの傷やケガも注意が必要で、早急に治療する必要があります。のどに出血している場合、気道の妨げになったり呼吸を止めてしまったりすることがあります。扁桃腺炎、咽頭炎、またはせきがひどい場合には、のどや首の出血につながる場合があります。

症状

- 首、口の中ののどに近い部分、あるいは舌の下の部分がはれている。はれていると気道がふさがれる恐れがあります。
- 唾が飲み込みにくい。
- 首のまわりの皮膚の色がいつもと違う。
- 鼻血や口の中の出血がないのに血を吐いたり、せきと一緒に口から血が出たりする。
- しゃべり方や泣き方がいつもと違う。

対応

- 主治医か近くの救急医療センターに連絡して補充療法を受けてください。
- 症状によっては入院が必要な場合があります。

消化管出血

腸での出血が長引くと、重症の貧血やショック状態になることがあります。腹部のケガや傷、せきがひどい場合には、消化管出血を引き起こす恐れがあります。

症状

- 血を吐く（血液は黒い液体か、コーヒーの出がらしのように見えます）。
- 胃のあたりにはれや痛みがある。
- 食べたものを戻す。
- 黒ずんだり、血が混じったり、タールのような便がある（ただし、服用すると便が黒くなる薬もあるため、副作用をチェックする必要があります）。
- 極端に力が入らない、または顔色が悪い。

対応

- 主治医か近くの救急医療センターに連絡して補充療法を受けてください。
- 入院をして、止血のための治療と出血原因の検査が必要です。

■ 中等症出血

中等症出血は、重症より程度の軽い出血です。中等症出血が起こった場合、その部位を十分に観察し、出血がひどくならないか、ちゃんと治っていくかどうかを確認してください。出血が止まらない場合、または分からないことがある場合は主治医か血友病治療施設に相談してください。凝固因子の補充が必要になる場合もあります。

関節内出血

お子さんが成長してより活動的になると、関節内出血を経験します。関節内出血はどの関節でも起こりますが、頻繁に起こるのは肘、膝、足首です。関節が出血した血液でいっぱいになると、圧迫されることで関節に痛みが生じ、治療をしなければもう二度と元に戻らないほどの損傷を受ける可能性があります。関節の出血が少量の時は、出血があるかどうか判断できないことがあるので、他に出血を疑う症状が出ていないかどうか注意してください。

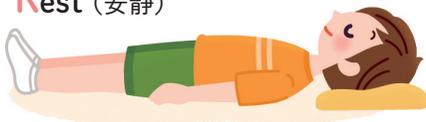
症状

- はっきりした理由がないのに、ぐずついたり泣いたりする（赤ちゃんの場合、お腹はすいていない、のどは渴いていない、お腹も痛くない、オムツもぬれていない、寒くも暑くもないのに泣いたりする）。
- 関節を自由に動かすことができない（小さいお子さんが関節を伸ばさなかったり、関節に体重をかけることができなかったり、腕や足を使わなかったりする場合は関節内出血を起こしている可能性があります）。
- 片方の関節（出血のある関節）が、もう一方に比べてより温かく感じる。
- 片方の関節（出血のある関節）が、もう一方に比べてはれている。

対応

- 関節内出血が疑われる時はできるだけ早く治療することが大切です。主治医か血友病治療施設に連絡してください。
- 出血した部位に対しては Rest（安静）、Ice（冷却）、Compression（圧迫）、Elevation（挙上）の処置を行います（RICE）。
- 早く治療すれば痛みは和らげられます。

Rest（安静）



出血部位と全身を動かさずに休ませる。

Ice（冷却）



出血部位に氷や冷却剤をあてる（ない場合には、冷えたタオルで代用可）。

※氷や冷却剤はタオルで巻くなどして直接皮膚に接触させない。

※冷却することで痛みは和らぐが、出血は止まらない。

Compression（圧迫）



出血部位にガーゼやタオルをあてて適度に圧迫する。

Elevation（挙上）



出血部位を高い位置に保ち、楽な姿勢にする。

筋肉内出血

筋肉を打ったりくじいたりすると出血が起こります。しかし、重症の血友病患者さんでは、理由もないのに腕や足の筋肉から出血が起こることがあり、しかも多量の出血になってしまう可能性があります。出血が進むと、神経や血管を圧迫して重篤な障害が起こることもありますので、ただちに治療することがとても大切です。

症状

- はっきりした理由がないのに、ぐずついたり泣いたりする。
- 腕や足を動かすのが大変そうにみえる（小さいお子さんでは、歩こうとせずにハイハイをすることがあります。歩ける場合でも歩き方が不自然なことがあります）。
- もう片方の腕や足と比べて、出血部位の周辺がはれている。
- 他の部分と比べて出血部位が温かく感じられる。

対応

- 主治医に連絡してください。凝固因子の補充が必要な可能性があります。
- 冷却剤を使用すると痛みは和らぎますが、出血は止まりません。
- 解熱鎮痛消炎剤（熱を下げたり、痛みや炎症を鎮める薬）の中には、血を止まりにくくさせる働きをもつものもあり、服用させる前に主治医に必ず相談してください。



皮下出血

「皮下出血」*とは皮膚の下で起こる出血のことです。出血部位の中心部が膨らんだり、たんこぶになったりする皮下出血は、赤ちゃんが血友病である最初のしるしとなります。こうした皮下出血は皮下血腫ひかけっしゅといえます。一般的に皮下出血だけでは治療の必要はありません。皮下出血で臓器などの大切な部位は影響を受けないからです。

血友病の赤ちゃんは、生後数カ月までは自分で動けないためあまり問題になりませんが、ハイハイしたり歩き始めたりすると、つまずいたりぶついたりして小さなたんこぶや皮下出血が絶えません。もし皮下出血がひどくなったり、不快感を示したりするようであれば、主治医か血友病治療施設に連絡してください。

症状

- 転んだりぶついたりしたところにあざができる（何もしなくてもあざができることもあります）。

対応

- あざの量を最小限に抑えるため、お子さんの膝に膝あてをしたり、テーブルの角や家の中にある固い部分にあて物をつけたりしておきましょう。
- ベビーベッドの内側に衝撃を吸収するためのあて物をつけて、あざを防止しましょう。
- 皮下出血が起こった時には、冷却剤で冷やして、痛み、はれ、変色を和らげましょう。
- 痛みを和らげ、熱を下げるには通常、小児での使用が認められている解熱鎮痛剤を与えてください。添付文書に書かれた使用方法に従い、赤ちゃんの年齢と体重に見合った量の薬を与えてください。詳しくは主治医か血友病治療施設に連絡してください。

コラム

覚えておいてほしいこと

皮下出血した部位（出血斑）は治ってくると色が変わります。出血斑は、最初は青色か紫色で、消えかかると緑色、茶色、黄色に変化します。出血斑が完全に消えるのに2週間ほどかかります。しかし、出血斑が大きくなったり黒くなったりしたら、治療が必要な場合があります。

また、血友病の赤ちゃんは抱っこしたり触ったりしただけで皮下出血を起こすことがあります。赤ちゃんを抱っこするのをやめないでください。赤ちゃんは皆抱っこされたがっています。

赤ちゃんがハイハイし、立ち上がり、歩くようになると、腕、足、肘、膝、顔、お尻などに皮下出血ができます。胴体の下にやさしく手や腕をそえて“すくいあげるように”赤ちゃんを抱きあげてください。

ヨチヨチ歩きの赤ちゃんは、腕や足にたくさんあざができます。通常、問題とはならないので自由に動き回らせ、成長を見守ってあげましょう。

出血斑は時間が経つにつれて小さくなります。完全に消えるまで2週間程度かかるでしょう（あざの周りをペンで囲って、小さくなっているかどうか見る方法もあります）*。

*「 」内の用語は巻末の用語集に解説があります。

※額の出血斑は時間とともに下降します。時間とともに、目の周りに出血斑の色がついていくこともよくあります。

● 軽症出血

軽症の出血は、赤ちゃんや小さいお子さんが身の周りを探索し始めることにより起こる、日常的な傷によって引き起こされます。この場合には、たいてい凝固因子の補充は必要となりません。

鼻出血

鼻血は非常に乾燥した空気を吸ったり、鼻をいじったり、鼻をかんだり、くしゃみをした時に起こります。通常、凝固因子の補充は必要ありません。

対応

- お子さんの上体を起こし、頭を前に傾けて、血がのどの方へ行かないようにしてください。上体を起こすことで血液の流れが少なくなり、血が止まりやすくなります。また、いつ鼻血が止まったかが分かります。
- 鼻の両脇をしっかりとつまんでください。血が止まるまで 5～20 分程度押さえる必要があります。
- 鼻をつまんでも出血が止まらない時は、鼻の付け根に冷却剤をおいて冷やしてください。大きいお子さんの場合は、氷を口に含ませてあげるのもよいでしょう。冷たい氷が血管を狭くしてくれます。

口腔内出血

転んだり、おもちゃをしゃぶったり、歯が生え始めた時に、口の中（口腔内）に出血が起こることがあります。口腔内出血はすぐに止まる時もありますが、にじみ続ける時もあります。唾液と混じった血は大量に見えますから、シーツや衣服に血がついてもあわてないでください。口腔内出血が 2 時間以上続く時は、主治医か血友病治療施設に連絡してください。赤ちゃんの歯のケアについては、「すこやかな生活のために：歯科治療（本書 23 ページ）」をご覧ください。

対応

- 食事は柔らかく、口あたりのよい物を与えてください。
- すっぱい物など、傷にしみる食べ物や飲み物は避けてください。
- ストローを使うことは避けてください（ストローで強く吸うと、再び出血することがあります）。

コラム 覚えておいてほしいこと

歯ぐきから歯が生えてくると出血することがあります。その際に、これから生えてくる歯の上に血豆ができることがあるかもしれません。口の中は、血を止めるために必要な「ぎょうけつかい凝血塊」*を溶かす働き（線溶）が強いために、凝血塊が形成されにくく、傷が治りきる前に凝血塊がはがれ落ちてしまう可能性があります。この凝血塊を溶かす働きを弱め、凝血塊を保つことで止血を促す薬（抗線溶剤）がありますので、赤ちゃんの口腔内出血が止まらない場合は、主治医か血友病治療施設に連絡してください。また、赤ちゃんが血を飲み込んでしまうと、戻したり吐き気を訴えたりします。舌に傷を見つけた時は、主治医か血友病専門施設に連絡してください。

切り傷とすり傷

たいていの切り傷やすり傷の出血はすぐ止まるので、凝固因子の投与は必要ありません。しかし、舌、頬の内側、額の周辺の切り傷は、血がにじみ続ける場合があります。数日間よく観察して傷が治っているか確認してください。

対応

- 傷口についた泥や砂などの汚れを流水できれいに洗い落としてください。
- 止血されない場合には、清潔なガーゼで傷をしっかりと押さえてください。
- 市販の消毒薬で消毒をして、清潔なガーゼでカバーするかばんそうこうを貼ってください。
- 傷が治るまでは消毒を続け、ばんそうこうは毎日替えてください。ばんそうこうが湿ってきたら、取り替えてください。
- 傷を縫う必要がある場合は、医師が傷を縫合する前に凝固因子を投与する必要があります。抜歯の直前にも凝固因子の投与が必要です。詳しくは主治医か血友病治療施設に連絡してください。

● 出血時に注意してほしいこと

① 解熱鎮痛剤の使用について

非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）と呼ばれる解熱鎮痛消炎剤は、「血小板^{けっしょうばん}」*の凝集（凝固の過程で血小板同士がくっつくこと）の働きを弱めます。そのため、お子さんの血液は固まりにくくなります。また、この薬は胃を痛め、出血を生じさせることがあります。処方された薬が該当するか分からない場合は、主治医か薬剤師に相談してください。処方された薬以外をお子さんに与える時は、必ず主治医に相談してください。

② 出血時の入浴は避けましょう。

③ 出血した場所を冷やし、安静に過ごしましょう。局所を冷やすこと、安静にすることは、大事な治療法です。

MEMO



ご家族のこころの動きと お子さんとの生活

お子さんが血友病と診断された後の気持ちの変化

お子さんが血友病であることを知り、病気について学んでいくのは苦しい道のりでもあります。第2章では、ご家族が最初に抱くであろう気持ちについて書いてあります。苦しい気持ちや、ご家族の皆さんが直面する他の問題にうまく対処できるように役立つ内容も書いてあります。お子さんの成長に伴う事柄にも触れていますが、本書は主に赤ちゃんや小さいお子さんを持つご家族のために書かれています。



● 恐れ

最初にお子さんが血友病であることを告げられた時には、ショックを受けたり、怖くなったりするかもしれません。診断が信じられない場合に、こういった恐れが湧きあがります。中には、お子さんが普通の生活ができないのではないか、と心配するご家族もいらっしゃいます。

● 怒り

ご家族が怒りを感じるのはよくある反応です。怒りを感じるのには、人によって様々な理由があります。たとえば、赤ちゃんの頃から「この子はどこかおかしい」と思いながらも、ヨチヨチ歩きになるまで血友病と診断されなかったことがその理由かもしれません。赤ちゃんはめったに出血しませんから、病気の兆候に気づくことができなかつたのでしょう。または、多くのお医者さんをたずね歩いても答えが出ず、イライラして混乱したり、納得のいく対応をされなかつたと感じたりしているからかもしれません。そして、大切なお子さんをこんな目に遭わせた運命に対しても腹を立てているかもしれません。

● 不安

お子さんが血友病であることを知り、悲しみや不安に駆られることもあります。たとえ少しの間でも、お子さんのそばを離れたくないと感じるかもしれません。しかしながら、ご家族自身のための時間を取ることはとても大切なことです。病気のせいで、お子さんが普通の生活を送ることができないのではないかと、お子さんが変わってしまうのではないかと、学校で友達ができなかつたり、スポーツクラブに入れなかつたりするのではないかと心配になるかもしれません。しかし、心構えや生活のしかたによって、たいいていのことは他の子どもと同じようにできます。将来に希望を持ち、一つのことばかりに心をとられるのはやめましょう。

● 罪の意識

お子さんに血友病を“与えて”しまったと考えたりしないでください。お母さんが血友病遺伝子の「保因者」*であるという理由だけで、病気を引き起こしたのは自分だと思ったりしないでください。また、お子さんが血友病になる可能性があるのに子どもを持つべきではなかったと、ご家族で悩んだりしないでください。お子さんが血友病になったのは誰のせいでもなく、誰かを罰するためでもありません。

● 不信・否認

辛さのあまり、お子さんが血友病だという事実を信じたり認めたりしたくないかもしれません。こうした対処の方法を不信や否認といいます。お子さんが少し出血したからといって、最初からどこかが悪いと信じることは難しいでしょう。医師の診断が間違っていると思いたい気持ちは分かりますが、血友病を否定し続けると、お子さんが成長するに従ってさらに多くの問題を生んでしまいます。お子さんは、ご家族が血友病を否定していることを敏感に察し、自分の存在が否定されていると思ってしまいます。これはお子さんが自分自身をどう見るかということに、悪い影響を及ぼしてしまいます。お子さんが血友病になったのは、誰のせいでもないのです。

● お子さんから心をそむける

自分の中に閉じこもること、つまりお子さんから心をそむけたくなることも、ご家族が経験するかもしれない反応の一つです。これは、血友病が原因となって、将来、お子さんが自身の能力を十分に発揮することができないのではないかと、がっかりしてしまうせいかもしれません。このように考えてしまうのは、ご家族が血友病治療について十分な情報を持っていないからだと思います。まずは、お子さんの血友病についてご家族ができることをすべて学ぶようにしましょう。どんな質問でも、気後れせず主治医にお聞きください。

● 行き詰った時は……

否定的な感情が過ぎ去ったと思ったのに、再び、怒りを覚えたり苦しい思いを繰り返したりすることがあります。しかし、ほとんどの人はお子さんが血友病であることを受け入れていきます。ある時点で、真正面から問題に立ち向かい、人生を精一杯生きようと決心するのです。

血友病友の会などで他のご家族と交流するのは、難しい感情に立ち向かっている時は特に助けになります。病院の主治医や看護師に、お住まいの地域に友の会がないかどうか聞いてみましょう。

このような気持ちの変化は、血友病に限らず
多くの病期で経験される一般的な変化と思ってください。

気持ちの受け入れ方

● 心構え

他人がお子さんを“血が止まらない病気の子”と呼んだとしても、お子さんは、たまたま血友病と呼ばれる状態を持つことになった一人の人間です。病気が彼の全存在ではありません。多くの親は“完璧に健康な子ども”を望みますが、現実にはそんな子どもはいません。子どもの多くに、アレルギーや糖尿病があったり、視力が悪かったり、あるいはまた別の医療的な問題があるのです。そして、血友病であるということは、お子さんが充実した人生を送れないということではありません。幸福で充実した人生を送ることができるかどうかは、お子さんが本来持っている能力の中にあります。血友病治療も進歩していますから、凝固因子が確実に補充されていれば、お子さんは普通のお子さんと同じだと考えてください。

● 困った時にはどうするか？

困った時の対処方法は人によって異なります。家族、祖父母、親戚、または近所の方やご友人などに相談される方が多いと思います。特に、核家族の場合は、夜間に病院に行く時にどう対応するかなどについて、あらかじめ話し合っておくとよいでしょう。最近では、親族と離れて暮らしている場合も多く、そのような場合に頼りになるのはとなり近所の方かもしれません。また、医学的なこと、子育てに関することについては、病院の看護師や主治医のほか、病院のソーシャルワーカーや地域の保健所・保健センターの保健師など、下記に挙げた方と相談できます。困った時には一人で抱え込まず、身近な人に声をかけてみてください。日頃から信頼して話ができる人や、頼れる関係を作っておくのも大切と考えられます。

- 病院の看護師、主治医
- 病院のソーシャルワーカー（もしもない場合には、日本ソーシャルワーカー協会に問い合わせをして、近隣のソーシャルワーカーを紹介してもらいましょう）
- 地域の保健所・保健センター、病院の保健師
- ボランティア（地域の社会福祉協議会やNPO相談センターに相談してみましょう）
- 近くに住む友の会の会員（近くに友の会がない場合は、遠方の友の会に連絡をとってみる、または看護師などから血友病のお子さんを育てた経験のある方を紹介してもらいましょう）
- 血友病患者さんによるウェブサイト

医療ソーシャルワーカーについて

近年、医療機関には、病気の方を専門とした福祉の相談員を置くところも増えてきました。その福祉の相談員のことを、医療ソーシャルワーカー（MSW）といいます。医療ソーシャルワーカーは、血友病に関わる医療費の助成や福祉制度、患者会など、社会福祉に関する多くの情報を持っています。初めて医療機関を受診する時や分からないことなどがあれば、いつでも相談に行ってみてください。医療ソーシャルワーカーがどこにいるか分からない時は、主治医や看護師など病院のスタッフに遠慮なく聞いてみましょう。

血友病治療施設について

主治医と密に連絡を取るようにしましょう。地域によっては、専門の包括治療体制を整えている血友病治療施設があります。血友病の人々に「包括医療」*を提供できるようスタッフが配置され、お子さんの人生の各ステージで手助けをしてくれます。血友病治療施設のスタッフには通常、小児血液科医師、血液内科医師、看護師、ソーシャルワーカー、理学療法士、整形外科医師、公認心理師、そして歯科医師が加わっています。血友病治療施設は子どもから高齢の方までの治療を行っており、問題が起こるのを食い止め、また問題が大きくなる前に対応する努力を続けています。

治療チームは、定期健診を通してどんな課題があるかご家族にお伝えすることができます。チームのスタッフはお子さんが何を考え、感じているかに気をかけ、日々の問題に対応してくれます。というのも、あなたと同じ立場のたくさんのご家族と関わっているため、どんな問題が起こり得るか経験的に分かっているからです。彼らはまた、お子さんにいつ凝固因子を投与したらいいか決定するタイミングについても助言を与えてくれます。

包括医療の目標は、血友病の患者さんに長く、活動的な人生を歩んでいただくことです。血友病治療施設はご家族をサポートし、お子さんが直面する身体的、精神的、または社会的問題を克服できるよう手助けをします。ぜひ、お近くの血友病専門施設を確認してください。

日本国内では血友病治療専門施設は少なく、地域や大学病院の小児科やこども病院などで診療が行われています。実際に包括医療を行っている病院や、各専門スタッフが不在のために医師と看護師が中心となって包括医療を行っている病院など様々です。包括医療をシステムとして行っていないくても、血友病のお子さんにとって適切な医療を行っている病院も多く存在します。また今後は、医療機関同士の情報の共有が大切になってくると考えています。もし、最寄りの病院で包括的アプローチができない場合には、近隣の包括医療が行われている病院か地域の該当科を紹介してもらうとよいでしょう。

サマーキャンプや友の会に参加してみよう

サマーキャンプは、血友病の子どもたちやご家族のために各地域で開かれています。目的は親睦や自己注射や家庭注射導入の方法を学ぶことなどですが、キャンプにより少しずつ異なります。キャンプに参加することで、成長した子どもたちを見ることがご両親の励みとなり、またたくさん情報を得ることになるでしょう。何より、子どもたち同士が接することも大切だと思います。機会があれば、近くのキャンプに参加してみるのもよいでしょう。宿泊が無理であれば、日帰りの参加ができるか問い合わせてみてください。対象を兄弟姉妹まで広げて、血友病児の理解に努めているキャンプもあります。サマーキャンプの詳細については、主治医や友の会に問い合わせてみましょう。また、全国には多くの血友病患者さんの友の会があります。「ヘモフィリア友の会全国ネットワーク」や各地域の友の会に参加することで、患者さん・ご家族の交流を深めることのみならず、多くの知識や情報を得ることができます。積極的に参加してみましょう。



お子さんとの生活

● 家庭生活

《気をつけたいこと》

ご家族というものは、皆、子どもを守りたいと思うものです。しかし、その思いが強い過保護な親は、心配しすぎたり、細かいことに気を使いすぎたりします。そうしたご家族の不安感がお子さんに伝わってしまうと、無力な、いつもビクビクしたお子さんになってしまいます。リスクを負うことを恐れてばかりでは、お子さんは自分の能力を十分に活かしきれないのです。

お子さんのために

- すべての子どもはリスクを負い、自分で行動することを学ばなければなりません。たとえ血友病を持つお子さんであっても。
- 過保護にならないようにするために、すべての出血を防ぐことはできないことをまずご家族が受け入れてください。お子さんが成長するためには、心のゆとりが必要です。
- 年齢に見合った運動を選ばせてあげましょう。必要なリスクを負うことと、無鉄砲に危険を冒すことは違うことを教えてあげてください。
- 他の子に対するのと同じように、お子さんにも安全対策を取ってください。お子さんに気をつけなさいと注意する回数を減らすようにしましょう。

《しつけについて》

しつけとは、してよいことと悪いことの限度を教えることです。限度というものは、ご家族であるあなたや、社会によって作られていますが、お子さんが自分で自分の限度を設定できるよう指導してあげましょう。子どもは行動の許容範囲を知りたいものですし、知る必要があります。血友病の子どもも他の子どもと同じ量のしつけが必要です。

また、ご両親は血友病のお子さんに対して他の子よりも甘くなりがちです。自由が多すぎる子どもは、わがままでルールを守らない無鉄砲な子になってしまいます。制約が多すぎても害がありますが、一貫して規則を守らせることによってお子さんは行儀を学んでいくのです。

上手にお子さんをしつけるには

- 子どもはどの子もかんしゃくを起こします。
かんしゃくを起こしている間、落ち着いた態度でいてください。あなたが反応しなければ、お子さんはすぐかんしゃくを止めるでしょう。かんしゃくの間、周りにお子さんがケガをしそうなものがないか確認してください。
- 出血する恐れがあるので決して叩かないでください。
たいていの場合、“一時禁止”が効果的です。子どものお気に入りを取り上げたり、好きな遊びを短時間禁止したりしてみてください。
- お子さんが感じていることを言葉にして話すよう、促してあげてください。

《兄弟・姉妹との関係》

本人への説明と同じように、ご兄弟・姉妹への説明は大切です。血友病と診断がついたばかりの頃は、ご家族の目が血友病のお子さんの方にいくのは当然のことであり、ある意味ではしかたがないことでしょう。しかし、気持ちが落ち着いてきたら、ご兄弟・姉妹にも同じように目を向けていってあげてください。ご兄弟・姉妹は、血友病のお子さんに気持ちが向いていることを敏感に感じとり、出血が重くなったり、病院への受診が多かったりする場合には、さみしくても口に出せないでいます。出血が落ち着いたら、できるだけ彼らにも目を向けて、彼らのために時間を作り、またしっかりと抱きしめてあげましょう。「あなたは元気なんだから、がまんしなさい」という言い方は、適切ではありません。ご兄弟・姉妹のさみしい気持ちと、がまんする気持ちは、血友病のお子さんと同じようにがんばっている証しだということを理解してあげてください。その上で、時期をみて血友病について説明してあげてください。そして、けんかの時に血友病のお子さんの頭をぶたないように話してください。

説明の内容は、血友病のお子さんと同じように、年齢にしたがって段階的に行うのがよいと考えられています。ある施設では、血友病のお子さんに対し、病態の説明を小学生未満で行い、病名をも含めた説明は小学生以上で行っているということです。中には、小学生未満でも病名が分かる子もいます。遺伝形式については、小学校高学年以上で、両親の了解を得た上で行います。そのお子さんの状況にもよりますが、小学校高学年以上の適切な時期に、遺伝形式について説明し、保因者であるかどうかを検査する時期を話し合っておくのがよいでしょう。その上で、高校生ぐらいで検査を受けることをおすすめします。



■ 家の外での生活

《幼稚園・保育園で》

ご家族の多くは仕事や成長の過程で、お子さんを幼稚園や保育園に預ける必要が出てきます。その際には、お子さんの血友病について、幼稚園や保育園と話し合しましょう。保育士や先生方はあなたの依頼を守る信頼の置ける人物である必要があります。十分に話し合った上で、必要な情報をメモなどに記入して渡すようにしておきましょう。

また、基本的には、どこの保育園や幼稚園でも受け入れてくれる用意があると思いますが、園の方針で断られる場合もあるようです。入園の時には、園の先生方にあらかじめ病気について説明しておく必要がありますが、その時には保護者の方が直接説明に行かなくてはなりません。その時、血友病や血液疾患などを持ったお子さんを保育した経験をもつ保育士や先生に巡り合うことがあるかもしれません。それとは逆に、スムーズに理解してもらえないこともあるかもしれません。その場合には、医師の診断書があると園側の理解がより深まることもあります。また、学校の先生向けに作成された疾患啓発用の冊子もありますし、病院側も、頻度は少ないが男の子なら誰でもなり得ることや、病気の特徴や注意点などを記した手紙を、ご家族のご希望に応じて渡していただく場合もあります。また、必要な場合には、園の先生に病院に来ていただき、主治医より説明させていただく場合もあります。もしお困りの場合には、地域や病院の保健師に相談するのもよいでしょう。

入園時にすること

- 出血した時に、保育士や先生が何をすべきで、どんな兆候を見るべきか知らせましょう。
- どんな運動を避けるべきか保育士や先生に話をしましょう。
- 疑問があったら、必ずご家族か主治医に連絡するよう保育士や先生にお願いしておきましょう。

《学校で》

あと何年か先のことで、あなたはお子さんが小学校に通うようになることを不安に感じているかもしれません。しかし、普通の学校に行き、他の子どもと一緒に生活することでお子さんは多くのことを学び、普通の生活を送ることができるのです。

学校とうまく付き合うために

- お子さんの担任の先生、校長先生、保健の先生、そして体育の先生に面会し、血友病に対する理解を深めてもらうことが必要です。血友病であることやその治療、お子さんができること、できないことについて話し合ってください。
- 学校での出血にどう対応したらよいか、先生方とあらかじめ決めておきましょう。
- 緊急処置のしかたは他のお子さんに対するのと同じですが、頭、首、のど、あるいは腹部に外傷がある場合はすぐにご家族に連絡することを必ず守っていただけてください。
- 学校の先生方と直接話してもらえるよう、主治医の先生に相談してみましょう。

《ご家族の職場に対して》

ご家族の会社にお子さんの状態と、関連事項について知らせることが必要なこともあります。お子さんを治療に連れて行くか、凝固因子を投与するために職場を離れなくてはいけなくなるかもしれません。雇用側の人事部に、子どもが病気の際の遅刻・早退における取り決めについて問い合わせてください。そして、会社を留守にすることで失った時間をどうカバーするかについて解決法を考えましょう。主治医や血友病治療施設のスタッフが雇用者に話していただける施設もあります。また、病院に会社に病気を説明するための手紙が用意されている場合もあります。ご希望があれば主治医や施設のスタッフにご相談してみてください。

《地域社会で》

ご家族がお子さんの血友病に対する思いを乗り越えた後、周りの人にはどう話したらいいだろう、と思う心の余裕が出てくるかもしれません。繰り返しになりますが、病気についての誤解や恐れを解消するには、周りの人を教育するのが一番の方法です。お子さんの血友病に対してポジティブな態度を持ち、説明をいとわないことを示しましょう。このように、ポジティブな姿勢で病気について話す姿をお子さんに見せることは、お子さんが大きくなった時、この病気について他の人にどう話せばいいかを教えることにもなります。

MEMO



すこやかな生活のために

お子さんの生活のために気をつけたいこと

● 予防接種

お子さんは「予防接種」*をすべて受けることができますし、また受けるべきです。お子さんが予防接種を受けるとき、何に気をつけたいか主治医がアドバイスしてくれるでしょう。国内の予防接種は皮下注射で行われるため、ほとんど問題はありませんが、予防接種後は出血、特に、筋肉内出血がないかどうかに注意を払ってください。注射を受けた後は、数分間押さえた方がいいでしょう。

● 歯科治療

お子さんの歯に十分注意を払うことは、出血の予防につながるため非常に大切です。虫歯予防のため、哺乳瓶を長く使用したり、赤ちゃんの時からジュースやイオン飲料を飲む習慣をつけたりしないようにしてください。乳歯は6歳から12歳くらいにかけて生え変わりますが、抜けた時にもたいていすぐに止血する場合があります。歯が生え始めたら、小児歯科の受診をお勧めします。また、適切な歯科治療と定期健診はとても重要です。詳しくは主治医か血友病治療施設にご連絡ください。

歯が生え変わる時に出血したら……

- 綿ガーゼを丸めて噛ませてください。
- ブクブクうがいをさせないようにしてください。
- 2、3日の間、柔らかい物だけ食べさせてください。
- 2時間以上出血が止まらない時は、凝固因子の補充が必要な場合があります。
- 主治医や血友病治療施設にアドバイスを求めてください。

■ 安全対策

血友病の子どもへの安全対策は健康な子どもへのものと大差ありません。小さいお子さんは皆、好奇心から周りの世界を探索しようと、走り、転び、切り傷を作り、頭にこぶを作ります。ご家庭では、室内にカーペットを敷き、家具などの角にあて物をつけることで家の中を安全にし、事故の数を減らすことができます。しかし、完全に安全にすることはできませんし、事故はいつか必ず起こるものと思ってください。お子さんに対して、過保護になりすぎないようにしてください。なぜなら、お子さんが体を動かすことに対して過剰に怯えるようになってしまうからです。それよりも、早い時期に出血の兆候をお子さんに教え、もしこうした兆候に気がついたらすぐに知らせるよう強調することが大切です。

安全を守るために

- 壊れていたり、鋭い角があったりするおもちゃをすべてチェックしてください。
- 取り外せたり飲み込んだりできるような小さい部品がついているおもちゃや、もろいプラスチックでできているおもちゃは避けてください。
- 三輪車などのおもちゃの乗り物は、簡単に倒れないかどうかチェックしてください。

コラム | 覚えておいてほしいこと

生後数カ月の赤ちゃんには、凝固因子の補充が必要なほどの出血はめったにありません。ただ、欧米では男の子の割礼の際に出血が問題になることがありますが、そういった場合には、真っ先に血友病が疑われます。一般的に、出血の機会は赤ちゃんがハイハイしたり、歩き始めたりすると増えます。この段階で最もよく起こるのは、口腔内出血や腕、膝、足のあざ、頭をぶつけることによる皮下出血です。もしひどく転んだりした場合は、主治医か血友病治療施設に連絡してください。非常にまれですが、重大な出血（頭蓋内出血など）がみられることもありますので、定期補充療法の開始時期については主治医の先生とよく相談してください。

ご家族は、出血を怖がらず、お子さんに触れ、抱きしめてあげましょう！抱きしめたり、揺らしてあげたりしても赤ちゃんは傷つきません。でも、腕をつかんで揺らすのは肩の関節を傷つけるので控えてください。常に優しく扱うよう心がけましょう。

子育ては、基本的な育児書などを参考にし、環境に気を配り、事故やケガを避けてください。屋外での遊びや車でのお出の際には、ケガや交通事故などに気をつけてください。車輪の付いたおもちゃに乗る時は、常にヘルメットをかぶらせるように指導している米国の血友病治療センターもあります。

血友病の子どもは、子ども向けのほとんどのおもちゃで安全に遊ぶことができます。ご家族がまずチェックしなければならないのは、そのおもちゃがお子さんの年齢や発育に合っているかどうかということです。

■ 治療手帳

血友病のお子さんには、主治医の名前と連絡先が掲載された治療手帳と緊急連絡カードを持たせてください。ご家族は、ベビーカーや車の座席に、以下の情報を記載した治療手帳を常備しておきましょう。手帳には、緊急時に役に立つ情報を記載する項目がたくさんあります。お子さんが事故に遭った時にご家族が近くにいない場合、お子さんが血友病であり、凝固因子が必要な状態であることを救急隊に伝える必要があるのです。

手帳に記載しておくこと

- お子さんの名前と住所
- 血友病のタイプと重症度
- どのタイプの因子／製剤を使用しているか
- お子さんにアレルギーがあるかどうか
- 主治医の連絡先（住所と電話番号またはメールアドレスなど）

■ スポーツと運動

血友病のお子さんにとって、定期的な運動は大切です。運動を通して子どもは筋力を強め、それによって関節を保護して出血を減らすことができます。さらに、バランス感覚が生まれ、スタミナもつきます。スポーツは、お子さんの心身の発育に欠かせないものなのです。子どもは皆、相手から好かれることを欲し、また友達が欲しいと思うものです。スポーツをすることは、これらの目標に巡り会う最適な手段です。その上、スポーツはお子さんに達成感とプライドを与えてくれます。

スポーツを選ぶ時、そのスポーツがどの程度お子さんの体に負担になるのか、見きわめてください。どの関節、どの筋肉を使うのか？ どのくらい身体の接触があるのか？ 身体の接触があればあるほど、出血の可能性は高くなります。すべての出血を防ぐことはできませんが、怪我、特に、頭に衝撃を受ける可能性の低いスポーツを選ぶのが賢明です。

スポーツや運動をする時には……

- ヨチヨチ歩きの赤ちゃんや未就学のお子さんは、キャッチボールをしたり、ブランコに乗ったり、駆け回ったりできます。ジャングルジムや滑り台は、大人がそばにいる限り大丈夫です。
- 水泳は血友病の人々に最適なスポーツの一つです。関節に負荷を与えずに安全に筋肉を鍛えることができます。お子さんがまだ小さいうちに水の中でパシャパシャさせて、水に慣れさせましょう。大きくなって泳ぐことを覚えたら、スイミングクラブに入ることを勧めましょう。
- 主治医とともに、年齢に合ったスポーツと運動の利点とリスクについて、より理解を深めるよう努めてください。

● 旅行

お子さんと旅行に行く時には、前もって計画を立て、旅行をスムーズにしましょう。

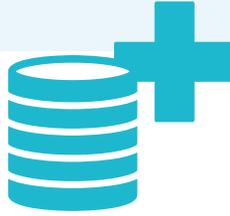
主治医にお子さんの血友病についての手紙を書いてもらい、旅行中は携帯してください。この手紙には、お子さんの血友病のタイプ、重症度（軽度、中等症、重症）、凝固因子製剤の種類、治療のために持ち歩いているもの、そして非常時にはどうすべきかなどを記載しておきましょう。外国に行く時は、その国の言語で書くようにしてください。手紙の文例は、病院に準備されています。

また、旅行の途中や目的地から一番近い血友病治療施設の場所を、事前に確認しておいてください。主治医の先生に相談するか、もしくは国内の治療施設や海外の治療施設を紹介するトラベルガイドがあります（主治医の先生におたずねください）。

ヘモフィリアステーション*の旅行・出張サポートガイド (<https://www.hemophilia-st.jp/info/travel/>) も参考になると思います。

※血友病患者さんやご家族向け情報サイト

MEMO



費用や制度のはなし

2023年9月現在の制度に基づいて作成しています。

各種助成制度の利用

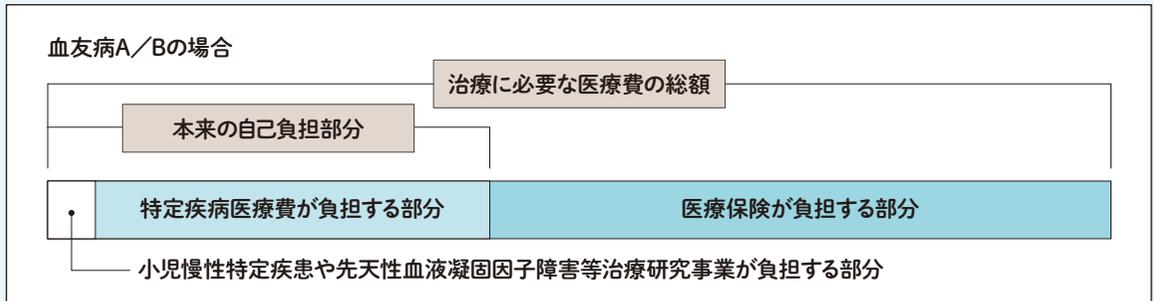
■ 医療費の負担と各種助成制度

血友病に関わる医療費は、通常、健康保険を使った保険診療が適用されます。さらに、血友病の治療については、医療費の自己負担を軽減する公的な福祉制度があります。どのような制度があり、手続きはどのように行われているのかをきちんと知っておくことが大切です。しかし、公的な制度は複雑で、日々変化していますので、詳しくは病院の医療ソーシャルワーカーや最寄りの市区町村役場・保健センターにご相談ください。

| | |
|----------|---|
| 医療費助成の制度 | 特定疾病療養費制度、小児慢性特定疾病医療費助成制度、 <small>せんていせいけつえきぎょうこいんししょうがい</small> 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業など |
| 福祉手当 | 特別児童扶養手当、障害年金など |

(福祉手当は、病名だけでなく、病状の重篤さや検査データも含めて判断されます)

■ 血友病AまたはBのお子さんの場合の医療費の内訳



(宮川義隆、天野景裕(編): はじめてでも安心 血友病の診療マニュアル、医薬ジャーナル社 2017年より改変)

■ お子さんが利用できる制度は？

下の図にあるように、20歳未満のお子さんは、医療費の自己負担の上限が月額10,000円になる特定疾病療養費制度、および国が研究助成の対象として指定している特定の疾患について医療費の自己負担と入院時の食事療養費が無料になる小児慢性特定疾病医療費助成制度が利用できます。また、その他にも乳幼児等医療費助成制度（子ども医療費助成制度）、自立支援医療（育成医療）などの制度が適用される可能性がありますので、病院の医療ソーシャルワーカーなどに相談してみましょう。



（宮川義隆、天野景裕（編）：はじめてでも安心 血友病の診療マニュアル、医薬ジャーナル社 2017年より改変）

特定疾病療養費制度（通称：マル長^{ちやう}）

人工透析を要する慢性腎不全、血友病など治療期間が長く、高額な治療の継続が必要な特定の疾患に対し、医療費を助成する制度です。血漿分画製剤^{けつしょうぶんかくせいざい}を投与している血友病A・血友病Bの患者さんの、血友病にかかる医療の自己負担が軽減されます。

| | |
|-----------|---|
| 対象者 | 血漿分画製剤を投与している先天性血液凝固第八因子障害（血友病A）および先天性血液凝固第九因子障害（血友病B）の患者さん（年齢問わず）。 |
| 自己負担 | 月額10,000円 |
| 申請窓口 | 制度を利用するには、加入している健康保険に申請が必要です。 ※組合によっては、職場経由で申請をするよう取り決められている場合があります。 ※健康保険に加入されていない場合には、対象になりません。 |
| 申請時に必要なもの | 申請書（健康保険組合によって異なります） 医師が記載する項目がありますので、医師に記載してもらったうえで提出しましょう。 |
| 使用できる医療機関 | 全国どこでも保険診療可能な医療機関なら使用できます。 ※健康保険の仕組みなので、健康保険を変更する場合には、その都度、新規申請が必要になります。 |

参考 Web：協会けんぽ／ダイセル健康保険組合

(<https://www.kenpo.gr.jp/daicel-kenpo/contents/shikumi/kyufu/tokutei.html>)

(2023年9月アクセス)

小児慢性特定疾病医療費助成制度

小児慢性特定疾病医療費助成制度は、児童の健全育成を目的として、疾患の治療方法の確立と普及、患者家庭の医療費の負担軽減につながるよう、医療費の自己負担分を補助する制度です。

| | |
|-----------|--|
| 対象者 | 対象となる疾病と診断され、児童福祉法に基づく指定を受けた医療機関での入院および通院医療等を受けている18歳未満（18歳到達時点で引き続き治療が必要と認められる場合は20歳まで継続可能）の児童等です。対象となる疾病は国が指定した16疾患群845疾病（2022年4月時点）で、血友病等（血液疾患群）は対象疾患となっています。 |
| 自己負担 | 医療保険における世帯の市町村民税（所得割）の課税額に応じて月額自己負担限度額が決定されます。※先天性血液凝固因子障害の場合には医療費・入院時の食事療養費ともに自己負担は0円となります。※登録された医療機関でなければ利用できません。通院先変更の際にはその都度、変更手続きが必要になります。 |
| 申請時に必要なもの | <ul style="list-style-type: none">●小児慢性特定疾病（血液疾患）医療意見書：主治医（指定医）が記入●小児慢性特定疾病医療費認定申請書：保護者が記入 申請書や、指定医*の作成した医療意見書（医療費支給認定申請に必要な診断書）などが必要となります。その他にも加入医療保険や疾病の状態により必要書類が異なりますので、各保健福祉事務所へご確認ください。申請を希望される方は、申請書等を保健福祉事務所でご用意していますので、お問い合わせください。 |

※平成27年1月1日より、医療費支給認定申請に必要な診断書（医療意見書）を作成できる医師は、知事等の指定を受けた指定医に限られます。医療意見書は指定医に作成を依頼してください。指定医は指定医の勤務する医療機関の所在地を管轄する都道府県等のホームページで確認してください。

参考 Web：東京都福祉局 小児慢性特定疾病医療費助成制度の概要

(<https://www.fukushihoken.metro.tokyo.lg.jp/kodomo/kosodate/josei/syoman/top.html>)

(2023年9月アクセス)

コラム 家庭治療の検討

お子さんが成長し、家で治療ができるようになったら、主治医と家庭治療について話し合ってください。もし家庭治療がお子さんやご家族にとって適切であれば、病院に通院する回数を減らせるようになります。それにより、時間を有効に活かすことができ、出血もすぐに治療できるようになります。また、通院にかかる費用の節約になります。まずは、主治医と話し合ってみてください。病院にはたくさんの助けになる資料があります。

付録 用語集

か行

ぎょうけつがい 凝血塊

凝固した血液のことで、ゼリーのような塊です。血小板とフィブリンが破損した血管をふさぐために網のようになった結果でき上がります。

ぎょうこ 凝固

血液がゼリー状の物質に変わり、血管を修復すること。

ぎょうこいんし 凝固因子

凝血塊を作るのに必要な血液中の様々なタンパクです。第Ⅷ因子や第Ⅸ因子もこの中に含まれます。

ぎょうこいんしほじゅうりょうほう 凝固因子補充療法

欠乏している凝固因子を患者さんの体内に投与すること。

ぎょうこいんし 凝固因子レベル

身体の中にある凝固因子の活性がどのくらいあるかを示しています。

けっしょうばん 血小板

けつえきぎょうこ
血液凝固の過程で必要な、小さく平らな細胞片です。

けっしょうばんけっせん 血小板血栓

血管の穴に血小板が集まって形成される一時的なゆるい栓です。

けつゆうびょう 血友病

遺伝性の血液凝固障害で、止血に通常より時間がかかるために出血症状がみられます。血液凝固に必要なタンパクがないか、または少ないために起こります。

さ行

じょうみやく 静脈

血液を身体の組織から心臓に戻す血管。

た行

どうみやく 動脈

酸素を豊富に含んだ血液を心臓から身体の組織へ運ぶ血管。

は行

ひかしゅっけつ 皮下出血

皮下組織の損傷で、皮膚は破れていません。皮下出血は黒ずんだ色に見えます。

フィブリン

タンパクの糸で、凝血塊を形成するために血小板の栓の周りを編み込みます。

ぎょうかい フィブリン凝塊

出血を止めるための凝塊。主にフィブリンからできています。

ほいんしゃ 保因者

ある特定の遺伝子を持っていても、その遺伝子によって引き起こされるはずの症状がみられない人のこと。遺伝子は子どもに受け継がれます。

ほうかつりょう 包括医療

患者さんの生活を身体的、精神的、感情的にサポートするため、専門家チームと共同で行うヘルスケアのことです。専門家が協力し合えるよう、ケアはたいてい大学病院などの施設で1カ所にまとまって行われます。

ま行

もうさいけっかん 毛細血管

動脈の末端と静脈の末端を連絡する非常に細い血管。

や行

よぼうせっしゅ 予防接種

ワクチンを注射あるいは口から少量投与することで、免疫力をつけ病気への抵抗力を強くします。

医療機関名

お子さんが血友病と診断されたご家族のために