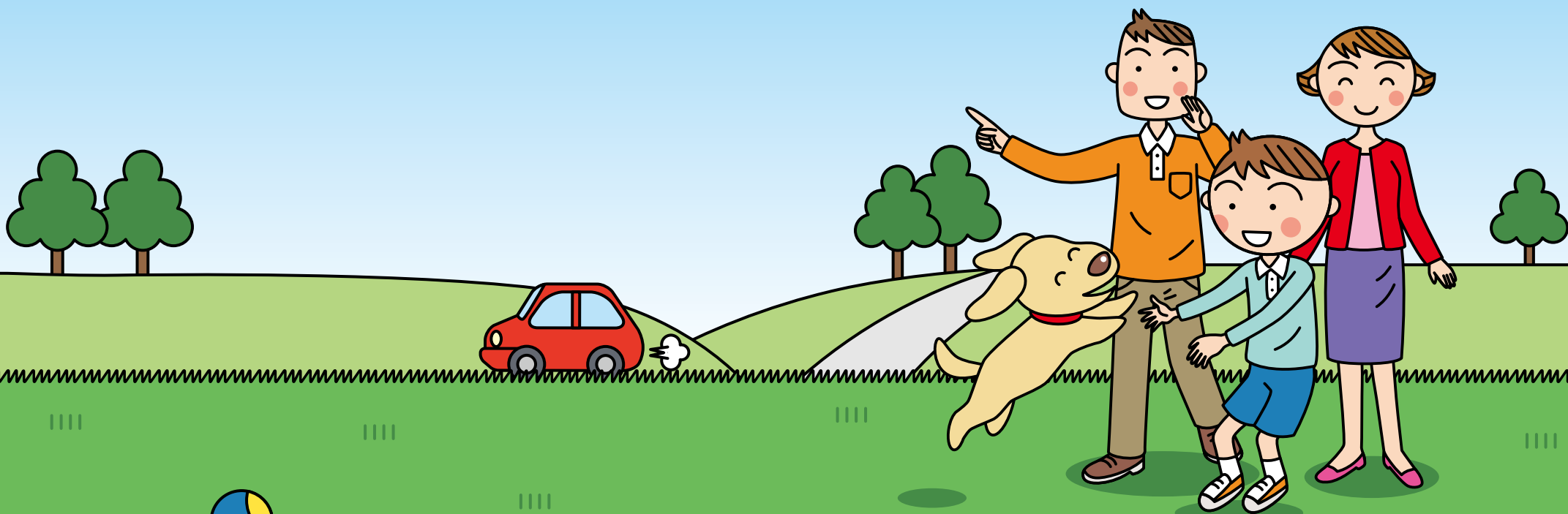


血友病B ハンドブック

— 血友病Bを理解するために —



【監修】

東京医科大学 臨床検査医学分野 特任教授 福武 勝幸 先生

奈良県立医科大学 小児科 医学部長 嶋 緑倫 先生

敦賀医療センター リハビリテーション科 医長 竹谷 英之 先生

東京医科大学病院 医療ソーシャルワーカー 藤平 輝明 先生

ファイザー株式会社



2023年9月作成



CONTENTS

血友病Bについて

- ▶ 血友病Bってどんな病気？……………1
- ▶ 血友病Bでは、どんな症状が出るの？……………3
- ▶ 出血したら、どのように対処すればいいの？……5
- ▶ 血友病Bの治療は、どうやって行うの？……………7
- ▶ 薬の投与量の目安は？……………9
- ▶ インヒビターってなに？……………10

その他

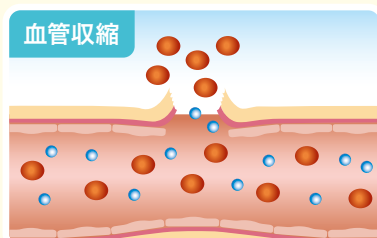
- ▶ 血友病Bの患者さんの日常生活について……………11
- ▶ 血友病Bの医療費助成制度について……………13

「血友病B」ってどんな病気？

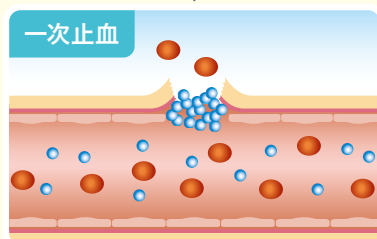
血友病は、血がなかなか止まらない病気です。

血友病は、出血したときに血を固めるために働く「血液凝固因子」というタンパク質が、生まれつき低下・欠乏している病気です。このため、いちど出血をすると止血までに時間がかかります。

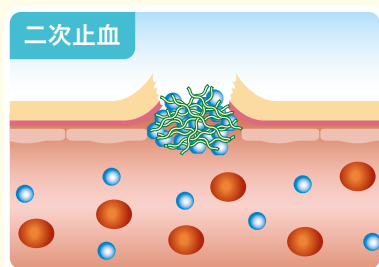
出血したときに血が止まるしくみ



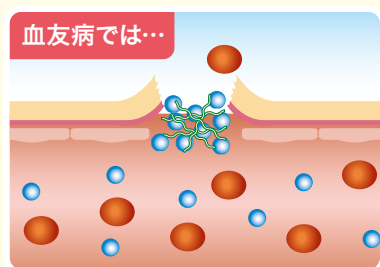
血管が傷つくと、まずその部分の血管が少し縮んで流れ出る血液の量を減らします。



次に、「血小板」という血液中の成分が傷ついた部分の血管にたくさんくっつき、固まります。



「血液凝固因子」が働くことで固い血栓（血を止めるためのふた）ができ、血が完全に止まります。



「血液凝固因子」が低下・欠乏しているため、なかなか固い血栓ができず、止血までに時間がかかります。

【監修】

奈良県立医科大学 小児科 医学部長 嶋 緑倫 先生

血友病Bでは、血液凝固因子のうち第Ⅸ因子が低下・欠乏しています。

血友病は、血液凝固因子のうちの「第Ⅷ因子」が低下・欠乏している血友病Aと、「第Ⅸ因子」が低下・欠乏している血友病Bに分けられます。2022年5月31日時点でのわが国の血友病Bの患者さんの数は、1,294人（男性1,256人、女性38人）と報告されています。

第Ⅸ因子が低下・欠乏している
血友病B



わが国の患者さんの数は、

1,294人

（男性1,256人、女性38人）

『厚生労働省委託事業 血液凝固異常症全国調査 令和4年度報告書』

血友病の重症度

血友病の重症度は、からだのなかの血液凝固因子の働き（凝固因子レベル）がどの程度かによって右の3つに分けられます。

重症度	凝固因子レベル
重症型	1%未満
中等症型	1%以上5%未満
軽症型	5%以上40%未満

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作成委員会：血栓止血誌 24(6): 619, 2013より作表

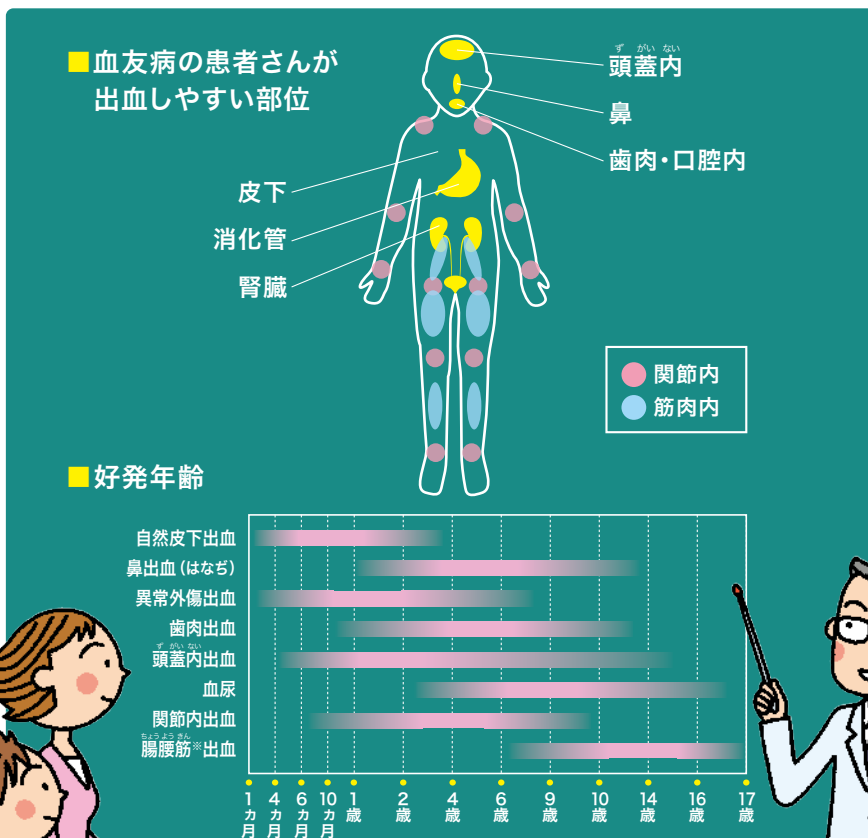
「血友病B」では、どんな症状が出るの？

関節内や筋肉内などの内出血が多くみられます。

血友病では、からだのさまざまな部位に出血が起こりますが、なかでも関節内や筋肉内などの内出血が多くみられます。また、頭蓋内^{ずがいない}に出血することもあり、特に小さなお子さんの場合は注意が必要です。出血しやすい部位は、患者さんの年齢とともに変化していくことを覚えておきましょう。

出血による特徴的な症状を知っておきましょう。

血友病の患者さんが出血しやすい部位とその好発年齢



白幡聡編：みんなに役立つ血友病の基礎と臨床医薬ジャーナル社 107, 2009

※ 股関節の曲げ伸ばしに関係する腹部にある大きな筋肉

関節内出血

- ▶ ひざ、ひじ、足、股関節に多い
- ▶ 痛み、熱感、腫れ、動かしづらいなどの症状



筋肉内出血

- ▶ 脚やうで、おしりの筋肉、また腸腰筋^{ちようようきん}などに起こる
- ▶ 痛み、熱感、腫れ、動かしづらいなどの症状



皮下出血

- ▶ 軽い打撲などにより青あざや皮膚内に血の塊ができる



鼻出血

- ▶ かぜ、鼻炎、打撲、鼻ほじりなどにより出血する



歯肉・口腔内出血

- ▶ わずかな切り傷や噛み傷、歯の生え変わり、また歯科的処置などにより出血する



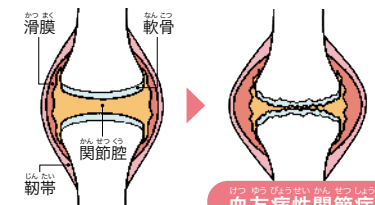
頭蓋内出血^{ずがいない}

- ▶ 頭部の打撲や外傷によっても出血するが、原因不明のことも多い
- ▶ 吐き気、頭痛、けいれん、眠たくなるなどの症状
- ▶ 乳幼児の場合は、不機嫌になったり発熱がみられることもある

※ 股関節の曲げ伸ばしに関係する腹部にある大きな筋肉

関節内出血を繰り返すと…

関節内出血が繰り返されると、関節の内側にある滑膜^{かつまく}という部分に炎症が起こります。さらに滑膜の炎症が続くと、関節が破壊されて変形し、動かしづらくなったり、骨と骨がぶつかって激しく痛むようになります。これを「血友病性関節症^{けつゆうびやうせいけんせつしやう}」といいます。



血友病性関節症

「出血」したら、どのように**対処**すればいいの？

出血した部位や程度に応じて適切な処置を行います。

血友病の患者さんが出血した場合、その出血した部位や程度によって対処も違ってきます。出血時の対応については、きちんと主治医の先生と話し合って理解しておくことが大切です。

関節内出血や
筋肉内出血の
ときは

- 早期に補充療法^{※1}を行う
- 注射と一緒にRICE^{※2}も行う
- 腸腰筋^{※3}の出血の場合はすぐに主治医の先生に連絡する

皮下出血の
ときは

- 軽い場合は出血した部位を冷却する
- 大きな血の塊ができた場合や首や顔の皮下出血の場合は補充療法^{※1}が必要なこともあるので主治医の先生に連絡する

鼻出血の
ときは

- 鼻を根元までしっかりつまんで圧迫する
- なかなか止血できない場合は補充療法^{※1}を行う

歯肉・口腔内
出血のときは

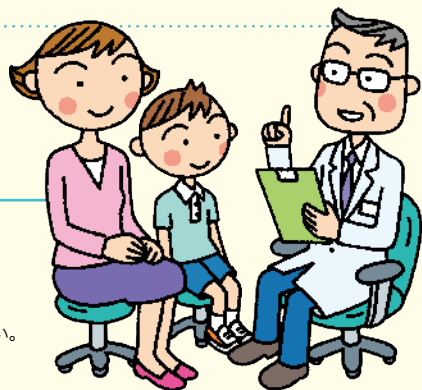
- 出血した部位を圧迫する
- なかなか止血できない場合は補充療法^{※1}を行う

頭蓋内出血
のときは

- すぐに主治医の先生に連絡する

※1 補充療法についてはP.7~8をご参照ください。
※2 RICEについては右ページをご参照ください。
※3 股関節の曲げ伸ばしに関係する腹部にある大きな筋肉

気になる症状があらわれた場合には、医師または薬剤師にご相談ください。



補助的なケアであるRICE^{ライス}を行うことも大切です。

RICE^{ライス}とは、出血した部位のRest：安静、Ice：冷却、Compression：圧迫、Elevation：挙上^{ライス}のことで、これを行うことにより症状を軽くし、再び出血するのを防ぐことができます。

安静

Rest



出血したときや出血の可能性を感じたときは、その部位を安静にします。

冷却

Ice



氷のうなどをタオルに包んで当て、出血した部位を冷やします。

圧迫

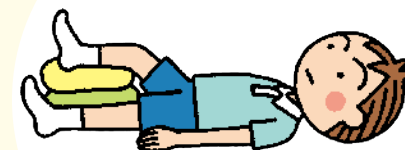
Compression



関節内出血では圧迫包帯やサポーターなどを使って出血した部位を押さえます。

挙上

Elevation



出血した部位を心臓より高くあげ、血を止まりやすくします。

「血友病B」の治療は、どうやって行 うの？

血友病の治療の基本は「補充療法」で、
病院で行う場合と、ご家庭などで行う場合があります。

血友病の治療の基本となるのが、血液凝固因子製剤を注射薬で補う「補充療法」です。補充療法は病院で行う場合と、病院へ行かずにご家庭などで行う場合とに分けられ、ご家庭などで行う方法を「家庭療法」といいます。

家庭療法のメリット

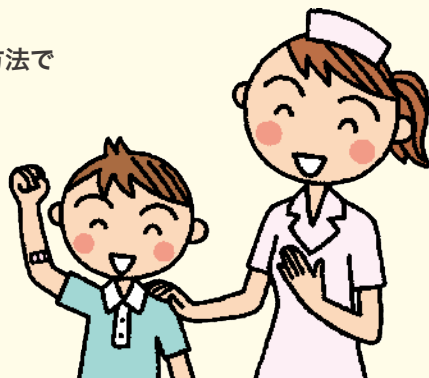
- 出血したときに早く治療することができる
- 定期補充療法(右ページ参照)が行いやすくなり、関節障害の予防・軽減が期待できる
- 病院に通う身体的・時間的・経済的な負担が軽くなる
- 学校生活や社会生活におけるQOLの低下が少なくなる
- 行動範囲が広がることで、身体的・精神的な自立につながる

『血友病家庭注射療法のガイドライン(2003年版)』日本血栓止血学会 血友病標準化検討部会 編より作成

家庭療法で気をつけること

- 定期的(最低3ヵ月ごと)に受診すること
- 家庭療法に関して主治医の先生の評価と指導を受けること
- 治療の経過や薬の在庫状況を記録し、病院に定期的に提出すること
- 薬は規定の方法で管理し、主治医の先生から指示された量と方法で注射すること
- 患者さん本人以外は薬を使用しないこと
- 針や注射器などは医療機関から指示された方法で処理すること
- 出血症状が強いつきや判断に迷うときには主治医の先生に連絡すること

『血友病家庭注射療法のガイドライン(2003年版)』
日本血栓止血学会 血友病標準化検討部会 編より作成



「補充療法」には、出血が起こったときに注射する方法と
出血が起こらないように注射する方法があります。

補充療法の方法は、補充するタイミングや目的により、大きく「出血時補充療法」と「予防的補充療法」に分けられ、予防的補充療法はさらに「予備的補充療法」と「定期補充療法」に分けられます。

出血時補充療法

出血が起こったときに注射する方法

出血症状がみられたら、できるだけ早く注射します。



予防的補充療法

出血が起こらないように注射する方法

- 予備的補充療法…遠足や運動会、旅行など、出血の可能性が高い行動の前に注射し、出血を未然に防ぎます。
- 定期補充療法…週2~3回など定期的に注射する方法で、重症型の患者さんを中心に行われます。定期補充療法を行うと関節の出血が起こりにくくなり、血友病性関節症(P4参照)を防ぐ効果があることがわかってきています。



薬の「投与量」の目安は？

血液凝固第Ⅸ因子製剤の投与量の目安は、出血の部位や程度ごとに示されています。

血友病Bの患者さんが出血したときに、どれぐらい血液凝固第Ⅸ因子製剤を投与すればよいのかという目安は、出血を起こした部位や程度ごとに下表のように示されています。ただし、これはあくまでも目安ですので、あなたの実際の投与量については、主治医の先生にお問い合わせください。

出血の部位や程度		初回投与の第Ⅸ因子の目標ピークレベル	追加投与
関節内出血、筋肉内出血	前兆・初期	20~40%	なし
	重症	40~80%	20~80%、1~2回/日、症状消失まで
口腔内出血	処置で止血しない場合	20~40%	重症度に応じて1~2回/日、1~2日間
	重症	40~60%	1~2回/日、3~7日間
消化管出血、閉塞のおそれのある気道出血		80~100%	症状に応じて1~2回/日、止血後も3~7日以上
皮下出血	重症	20~40%	症状に応じて1~2回/日、1~3日間
鼻出血	処置で止血しない場合	20~40%	症状に応じて1~2回/日、1~3日間
血尿	改善しない場合	20~40%	1~2回/日、1~3日間
	痛みがある場合	40~60%	1~2回/日、1~3日間
骨折、外傷		100%	2回/日、7日間、その後減らしていく
頭蓋内出血		100%	2回/日、5~7日以上、その後減らしていく
乳幼児の頭部の打撲	程度に応じて	50~100%	必要に応じ検査を行い、一両日中は経過観察

『インヒビターのない血友病患者の急性出血、処置・手術における凝固因子補充療法のガイドライン』
日本血栓止血学会 学術標準化委員会血友病部会 より改変

「インヒビター」ってなに？

インヒビターとは、投与された血液凝固因子を異物とみなしてつくられる抗体のことです。

血液凝固因子製剤による治療を行うと、患者さんによっては投与された血液凝固因子をからだの異物とみなし、「インヒビター」という抗体ができてしまうことがあります。今までの調査では、血液凝固第Ⅸ因子製剤によりインヒビターができる割合は、3.5~5.2%^{1),2)}と報告されています。からだのなかのインヒビターの量を表すにはベセスダ ユニット (BU) という単位が使われ、BUの値が高いほど血液凝固第Ⅸ因子製剤の効き目が弱くなることを示しています。



インヒビターをもつ患者さんの治療法とは³⁾

いちどインヒビターができてしまうと、血液凝固因子製剤の効き目が悪くなるため、治療法の変更が必要になります。インヒビターをもつ患者さんが出血したときの治療法には、主にインヒビター中和療法とバイパス止血療法があり、それぞれの患者さんの状況によって選択されます。

インヒビター中和療法	血液凝固因子製剤をたくさん投与することによってインヒビターを中和し、さらに止血に必要な程度まで凝固因子レベルを上げる方法
バイパス止血療法	バイパス製剤を投与することによって、第Ⅸ因子に頼らずに他の血液凝固因子の働きを借りて止血させる方法

1) 神谷忠, ほか. 臨床血液39:402, 1998.

2) 血液凝固異常症全国調査 平成17年度報告書, 東京, 財団法人エイズ予防財団, 2006, 9-10.

3) インヒビター保有先天性血友病患者に対する止血治療ガイドライン作成委員会: 血栓止血誌 24(6): 640, 2013より作表

血友病Bの患者さんの「日常生活」について

【監修】

敦賀医療センター リハビリテーション科

医長 竹谷 英之 先生

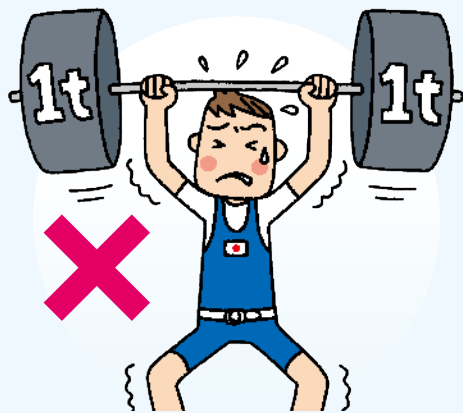
日常生活において、無理のない範囲でからだを動かすとよいでしょう。

血友病の患者さんは、日常生活のなかで出血を起こしやすいものですが、最近では定期補充療法などで出血の回数を減らすことも可能になってきています。このような治療を受けながら、無理のない範囲でからだを動かすとよいでしょう。

日常生活で行うことのできるスポーツについても、主治医の先生と相談してみましょう。

血友病の患者さんは出血を起こしやすいからといって、スポーツができないわけではありません。からだを動かすことは筋肉をきたえ、関節内出血の予防にもつながることがわかってきています。スポーツも無理のない範囲で行うとよいでしょう。

日常生活で注意すること



過度にからだに負担のかかる運動は、避けるようにしましょう。



歯周病を防ぐために、歯みがきは定期的に行い、歯石がたまらないようにしましょう。

患者会について

現在、血友病の患者会は全国各地でつくられており、会員同士の親睦をはかるため、また正しい知識を身につけるためのイベントや勉強会などが催されています。患者さん同士で情報交換したり、同じ立場で相談や悩みを聞いてもらうこともできますので、興味のある方は主治医の先生または看護師に相談してみましょう。

血友病患者さんにとってのスポーツ安全度別カテゴリー

カテゴリー 1

多くの血友病患者さんに安全で勧められるスポーツ

水泳
ゴルフ
セイリング
ウォーキング
弓道
卓球

カテゴリー 2

十分な準備を行えば多くの血友病患者さんにとって利点がリスクより優れるスポーツ

野球
ローラースケート
ボーリング
バスケットボール
アイススケート
フリスビー
バレーボール
ジョギング
ウィンドサーフィン
サッカー
サイクリング
テニス
クロスカントリースキー
バドミントン
ウェイトリフティング(ダンベル)



カテゴリー 3

血友病患者さんにとってはリスクが利点よりも高く、勧められないスポーツ

ボクシング
ゲレンデスキー
相撲
乗馬
アイスホッケー
空手
ラケットボール
器械体操
柔道
ラグビー
剣道
スケートボード
自転車レース
レスリング
スノーボード
モーターサイクリング
水上スキー
アメリカンフットボール

血友病Bの「医療費助成制度」について

【監修】

東京医科大学病院 医療ソーシャルワーカー

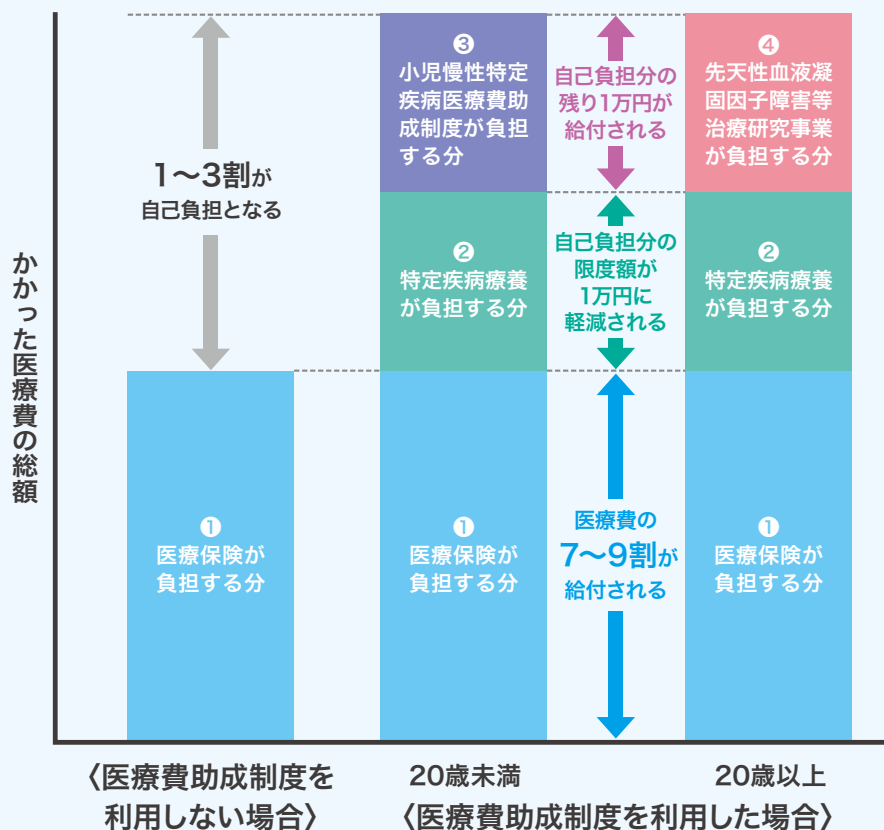
藤平 輝明 先生

2023年8月現在

血友病の患者さんは、医療費助成制度を利用することで自己負担なく治療を受けることができます。

血友病の治療には、患者さんが経済的に心配することなく治療を受けられるように、国や自治体が医療費助成制度を定めています。これらの制度を利用すれば、血友病の患者さんは実質、自己負担なしで治療を受けることができます。詳細は自治体によって違いがあるので、各自治体にお問い合わせください。

血友病の医療費助成制度のしくみ



① 公的医療保険

医療保険により、基本的に保険診療による医療費の7～9割が給付されます。職種によって医療保険の種類があり、手続きの窓口も加入している医療保険によって異なります。

公的医療保険の種類と窓口

	被保険者	保険者	窓口	医療給付	
健康保険	協会けんぽ	主として 中小企業の サラリーマン	全国健康保険協会	全国健康保険協会各支部	本人、家族とも 外来・入院7割
	組合管掌健康保険	主として 大企業の サラリーマン	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	全国健康保険協会船員保険部	70歳～74歳の人は所得等に応じて7～8割	
共済保険	国家公務員、 地方公務員 など	共済組合	各共済組合		
国民健康保険	農業者、 自営業者など	市区町村	市区町村役場	外来・入院7割	
		国民健康保険組合	各国民健康保険組合事務所	70歳～74歳の人は所得等に応じて7～8割	
	サラリーマン 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 寝たきりなどの 状態にある人	後期高齢者医療 広域連合 (都道府県単位)	市区町村役場	所得等に応じて 7～9割	

血友病Bの「医療費助成制度」について

2023年8月現在

② 特定疾病療養（特定疾病療養受療証）

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、医療費を医療保険で助成する制度です（通称マル長※と呼んでいます）。この制度の利用により、1か月の医療費の自己負担限度額が1万円になります。

申請について

窓口：加入している公的医療保険の窓口

- 「健康保険（国民健康保険）特定疾病療養受療証」の申請に必要な書類を窓口へ提出します。
- 受療証が交付されたら医療機関の窓口へ提示してください。
- 医療保険が変わった場合は、新たに手続きが必要です。
- 国民健康保険に加入している人が他の市町村に転居する場合は、転入先の申請窓口で手続きを行い、転出元の受療証は返還してください。

③ 小児慢性特定疾病医療費助成制度

20歳未満の患者さんが対象となります。この制度の利用により、医療費の自己負担なしになります。なお、18歳以上での新規申請はできないので注意が必要です。

申請について

窓口：保護者の住所地の保健所など

- 「小児慢性特定疾病医療受給者証」の申請に必要な書類を窓口へ提出します。
- 受給者証が交付されたら、特定疾病療養受療証と一緒に忘れずに医療機関の窓口へ提示してください。
- 指定を受けた医療機関（薬局、訪問看護ステーション含む）での診療費や薬剤費、訪問看護費が助成の対象になります。
- 保険証、住所、氏名などが変わった場合も手続きが必要です。
- 転居する場合は、転入先の申請窓口で手続きを行い、転出元の受給者証は返還してください。

継続申請について

受給者証には有効期限があるので、継続して利用する場合は期限内に忘れずに手続きを行いましょう（継続時期に通知のない自治体もあります）。

※ 長期療養を必要とする医療を意味します。

④ 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業

20歳以上の患者さんが対象となります。この制度の利用により、医療費の自己負担なしになります。

申請について

窓口：本人の住所地の保健所など

- 「先天性血液凝固因子障害等医療受給者証」の申請に必要な書類を窓口へ提出します。
- 受給者証が交付されたら、特定疾病療養受療証と一緒に忘れずに医療機関の窓口へ提示してください。
- 受給者証に記載されている医療機関での治療のみ有効なので、医療機関の変更や追加があった場合は、新たに手続きが必要です。
- 保険証、住所、氏名などが変わった場合も手続きが必要です。
- 転居する場合は、転入先の申請窓口で手続きを行い、転出元の受給者証は返還してください。
- 小児慢性特定疾病医療費助成を受けていた場合は、それを証明できるものなどの必要な書類を窓口へ提出し、手続きを行います。

継続申請について

受給者証には有効期限があるので、継続して利用する場合は期限内に忘れずに手続きを行いましょう。

