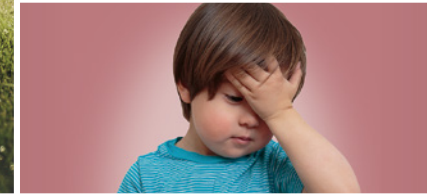


血友病診療における ライフステージロードマップ (乳幼児編)

監修

聖マリアンナ医科大学 小児科 名誉教授 瀧 正志 先生



聖マリアンナ医科大学 小児科学 名誉教授 **瀧 正志** 先生

血友病と診断されたお子様をもつご両親は様々な出血の対応に対して大変不安に思うことでしょう。

当冊子は、ライフステージ別に想定される出血部位やその症状そしてその出血時の対処法をわかりやすくまとめています。是非、ご活用ください。

なお、この冊子には記載されていませんが、凝固因子製剤を定期的に補充したり、凝固因子製剤の代替薬を投与することで出血を予防することは重要です。

Contents

- 血友病と診断されたお子様のご両親へ 3
- 乳児期における出血リスクの多い事象 4
- 幼児期における出血リスクの多い事象 5
- 補助的治療としてのRICE 8
- 血友病患者さんのための医療費助成制度 9
- 家庭療法について 10

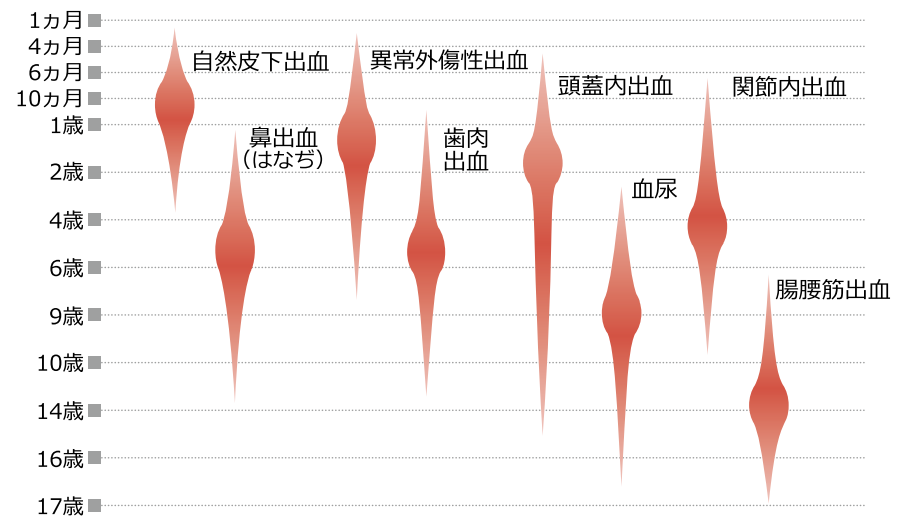
血友病は、先天的な血液凝固因子の欠損や活性低下のため、凝固血栓の形成がスムーズに行われず、止血に時間を要する出血性疾患です。

2022年5月31日時点で血友病Aで5,776人、血友病Bで1,294人の患者さんが報告*されています。

血友病治療の基本となるのが凝固因子補充療法です。補充療法とは、血友病患者さんに足りない血液凝固因子(第VIII因子または第IX因子)を注射薬として補充する治療法です。これにより血友病患者さんの出血は止血することができます。

出血症状が現れやすい部位(好発部位)は成長にしたがって変化します。新生児のうちは動きが少ないため、出血はまれですが、乳幼児期から皮下出血があらわれるようになります。さらに、ハイハイやつかまり立ちをするころにはさらに皮下出血が増えるとともに、関節内出血や筋肉内出血もみられるようになります。中でも頭蓋内出血は身体のコントロールが難しい1~2歳期をピークに、広く見られる症状です。見た目に症状がわかりにくく、命に関わる出血となり得るので、十分な注意が必要です。

血友病における出血の好発部位と年齢



小倉妙美ら：“II. 診断 1. 臨床症状” みんなに役立つ血友病の基礎と臨床改訂第3版
白幡聡編 医薬ジャーナル社：112, 2016より作成
*血液凝固異常症全国調査 令和4年度報告書より

乳児期における出血リスクの多い事象

乳児は成長に伴い、活動量や体重が大きく変化します。血友病患者さんのQOLを著しく低下させる関節症を防ぐためにも、乳幼児から適切な補充療法を実施することが重要です。

乳児(ハイハイ、つたい歩き)

急にすわって遊びだす。手足をさわるといやがる。急に激しく泣き出す。あやしたり、ミルクを与えても泣き止まない、手足を動かすのを嫌がるのは、筋肉や関節内の出血が疑われます。

皮下出血は基本的には凝固因子の補充を必要とすることはありませんが、大きな血腫や首や顔面の場合には補充療法が必要です。

皮下出血

■好発時期

生後4～6カ月頃から

■好発部位

肘、膝、頭、顔面、臀部など

■原因

軽い打撲や外傷など

■症状

青あざ(紫斑)や皮下血腫

■対応

- 軽い場合は出血した部位を冷却してください。
- 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が必要なこともあるので主治医に連絡してください。
- 首や顔の皮下出血の場合は呼吸を阻害したり、目などに影響を与える場合もあるので注意が必要です。



幼児期における出血リスクの多い事象

歩行や動作に変化があれば本人に痛みを確認し、症状に違和感を訴える場合は、保護者へ連絡するように幼稚園の先生や保育士に依頼しておきましょう。また、腫れや熱感がある時は該当部位を冷却し、安静にしても改善がみられない場合は早めに凝固因子製剤の補充を実施してください。

幼稚園・保育園での活動

頭部打撲後、元気がなくなる、痙攣などがみられた場合には頭蓋内出血が疑われます。速やかに主治医に連絡してください。

頭蓋内出血

■原因

- 転倒による頭部の打撲や外傷
- 40～60%は原因不明
(特に乳幼児は誘因なく突然発症する例が多い)

■症状

- 嘔気、頭痛、痙攣、傾眠傾向
- 乳幼児では不機嫌、発熱などかぜ様の症状のみ
のこともある

■対応

すぐに主治医に連絡し、因子活性100%を目標に補充療法を開始してください。

■注意

打撲直後ではCTスキャンなどの画像検査で明らかな出血所見がない場合でも、少し時間が経った後で診断出来るようになる場合がありますので、疑われた場合には速やかな補充療法そして主治医への連絡をしてください。



関節内出血・筋肉内出血

関節内出血はひざ、足首、ひじに多く、筋肉内出血はふくらはぎなど四肢の筋肉に多くみられます。速やかに凝固因子製剤の補充とRICE*を実施してください。

関節内の出血

- 好発時期
1歳前後～2歳頃から
- 好発部位
膝、肘、足、肩、股関節(出血を繰り返すことが多い)
- 原因
外傷、重症例では原因不明が多い
- 症状
・痛み、熱感、腫れ、動かしづらい
・出血を繰り返すと血友病性関節症になることもある
- 対応
・早期に補充療法を行ってください。
・注射と一緒にRICE*も行ってください。



筋肉内の出血

- 好発時期
学童期以降
- 好発部位
腓腹筋、大腿筋、上腕筋、腸腰筋など
- 原因
打撲や外傷、特にスポーツ外傷など
- 症状
・痛み、腫れ、動かしづらい
・血腫ができてまわりの神経や血管を圧迫すると、激しい痛みや神経麻痺などが起こることもある
- 対応
・早期に補充療法を行ってください。
・注射と一緒にRICE*も行ってください。
・腸腰筋の出血の場合はすぐに主治医に連絡してください。



*RICEについては8ページをご参照ください。

鼻血など見た目で見える出血

鼻血の場合は鼻の入り口の内側が多く、ワセリンをぬった綿球やガーゼを鼻がふくらむまで入れ、圧迫して止血します。もし、止血が困難な場合は、速やかに凝固因子製剤の補充を実施してください。

鼻血

- 好発時期
1歳前後～学童前
- 原因
かぜ、鼻炎、打撲、鼻ほじり
- 症状
繰り返すことが多く、大量出血することもある
- 対応
・鼻をしっかりつまんで圧迫してください。
・なかなか止血できない場合は補充療法を行ってください。



歯肉・口腔内出血

- 好発時期
幼児期から
- 原因
・歯肉周囲炎などの口腔内の炎症
・わずかな切り傷や噛み傷
・乳歯から永久歯への生え変わり
・むし歯や抜歯などの歯科的処置
- 症状
・出血部位に血腫を形成することがある
・血腫が大きいとものを飲み込みづらくなったり、呼吸困難がみられることもある
- 対応
・出血した部位を圧迫してください。
・なかなか止血できない場合は補充療法を行ってください。



小倉妙美ら：“II. 診断 1. 臨床症状” みんなに役立つ血友病の基礎と臨床改訂第3版
白幡聡編 医薬ジャーナル社：112, 2016

補助的治療としてのRICE

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

のことで、これを行うことにより、症状を軽くし、再出血するのを防ぐことが出来ます。

Rest: 安静



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。

Ice: 冷却



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。

Compression: 圧迫



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。

Elevation: 挙上



出血した部位を心臓より高くあげ、血が止まりやすくします。

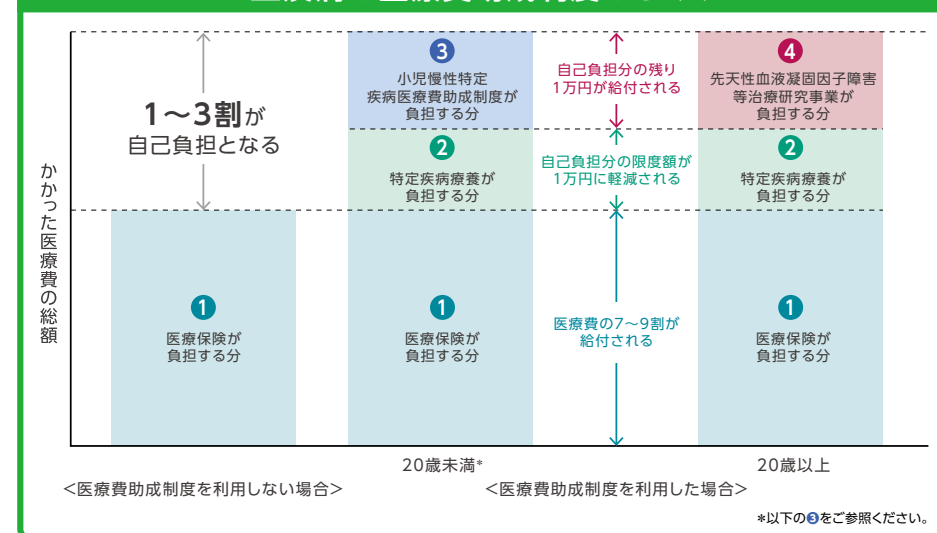
岡敏明: “Ⅲ. 治療 2. 血友病の止血治療” みんなに役立つ血友病の基礎と臨床改訂第3版
白幡聡編 医薬ジャーナル社: 204, 2016より作成

血友病患者さんのための医療費助成制度

血友病の患者さんに、自己負担なしで治療が受けられるように医療費助成制度を定めています。

くわしくは、お住まいの地域の保健所や市区町村役場、病院の医療相談室などに相談してください。

血友病の医療費助成制度のしくみ



① 公的医療保険

基本的に保険診療による医療費の7割が給付されます。職種等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。

② 特定疾病療養(特定疾病療養受療証)【申請窓口:加入している医療保険の窓口】

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。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。

③ 小児慢性特定疾病医療費助成制度【申請窓口:保護者の住所地の保健所】

18歳未満の患者さんが対象となります(引き続き治療が必要であると認められる場合は、制度の利用は20歳未満まで延長可能)。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。

④ 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業【申請窓口:本人の住所地の保健所】

原則として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。

【継続申請についての注意】

就職・転職や転居などで加入する公的医療保険が変わった時は、すぐに病院と相談して申請手続きをし直してください。継続して利用する場合は、有効期限があるので、申請手続きは期限内に忘れずに行いましょう。手続きの窓口は、医療保険によって異なりますので、必ず確認してください。

(2023年9月現在)

家庭療法とは、補充療法を病院へ行かずに家庭で行う治療法です。

家庭療法の目的は、出血時に早く止血することはもちろん、定期補充療法を家庭でも身近に行えるようにすることにもあります。定期補充療法が家庭で効率よく行うことができれば、血友病性関節症などの慢性的な障害を予防することにつながり、血友病患者さんのQOLを向上させることができます。

(1) 家庭療法の目的

- 1) 出血時の早期補充療法あるいは定期補充療法を家庭で効率よく行うことにより、出血の苦痛を予防・軽減する。
- 2) 出血時による後遺症および慢性障害の発生を予防・軽減する。
- 3) 出血時に通院する際の身体的、時間的、経済的負担を軽減する。
- 4) 出血症状に伴う学校生活や社会生活の質の低下を軽減する。
- 5) 活動内容や行動範囲を広げて、社会適応をはかる。

(2) 家庭療法の条件

- 1) 血管が太く、頻回の輸注にも耐えられる。
- 2) 注射による重症の副作用を起こした経験がない。
- 3) 血友病を十分に理解し、手技を習得して輸注記録を記入できる。

(3) 自己注射の手順

投与する際の血管は2ヵ所以上あるとベストです。患者手帳に輸注日時、輸注量、製剤ロット番号、症状の変化を記録しましょう。症状の軽い場合でも輸注記録に記入します。

(4) 家庭療法で守って欲しいこと

- 1) 定期的(最低3ヵ月ごと)に受診すること
- 2) 家庭療法に関して主治医の評価と指導を受けること
- 3) 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
- 4) 薬は既定の方法で管理し、主治医から指示された量と方法で注射すること
- 5) 患者さん本人以外は薬を使用しないこと
- 6) 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
- 7) 出血症状が強いときや判断に迷うときには主治医に連絡すること



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
東京大学医学研究所附属病院 血友病ハンドブック2018より改変

家庭療法にあたっての基本事項

- 出血症状がみられたら、できるだけ早期に注射しましょう。
- 定期補充療法は、できるだけ朝などの活動する前に行いましょう。
- 主治医から指示された投与量、投与速度、投与間隔を守りましょう。
- 出血時は、注射と一緒に出血の基本的ケアRICEも行いましょう。
- 症状が重い場合は、必ず主治医または看護師に連絡し、指示を受けてください。
- 注射後に、いつもと違う症状があらわれた場合は、早急に主治医または看護師にご連絡ください。

参考：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