



# Cross Heart

クロスハート

vol.65

AUTUMN  
2020

CLOSE UP HEART

後天性血友病について

こんな時どうする？

WITHコロナ時代・  
新しい日常の過ごし方

風の音～輝く星たち～

血友病看護師  
としての取り組み  
-病院の枠を超えた支援-

大石邦子の心の旅

初心に戻って

Heart to Heart

パラ陸上(やり投げ)選手  
山手 勇一

ヘルシーレシピ

牛肉とトマトの  
スパイシー炒め



# CLOSE UP HEART

もっと  
知りたい!  
血友病のこと

## 第12回

## 後天性血友病について

血友病の専門医(家)に監修の吉岡先生がインタビューし、ひとつのトピックスを掘り下げる「クローズアップハート」。家子先生は10年程前に「北海道後天性血友病診療ネットワーク(※)」を立ち上げ、多くの専門家と共にスムーズな検査体制を整え北海道内における後天性血友病の認知度アップ、診断や治療方法のフォローを行って来られました。そこで後天性血友病はどんな病気なのか、治療や問題点等についてお聞きしました。

※北海道後天性血友病診療ネットワーク/家子先生が中心となり10年程前に立ち上げたネットワークで北海道内の専門家・医療関係者が参加



北海道医療大学歯学部 教授  
現)岩手県立中部病院 臨床検査科・血液内科  
臨床検査科長

いえこ まさひろ  
家子 正裕先生



### 後天性血友病はどんな病気?



吉岡先生

後天性血友病とはどのような病気でしょうか。また、先天性血友病Aで現れるインヒビターと後天性血友病Aとはどのような違いがありますか。



家子先生

後天性血友病は、患者さんがもともと持っている自分の凝固第Ⅷ因子に対して突然自己抗体ができ、凝固第Ⅷ因子活性が低下することにより突発的な出血症状をきたす疾患です。その症状は、主に筋肉内出血や皮下出血です。一方、先天性血友病A患者さんの体内では凝固第Ⅷ因子が完全な形で作られていないので、製剤として投与された第Ⅷ因子が異物と捉えられてしまい、同種抗体(インヒビター)が作られることがあります。

吉岡先生

血友病には第Ⅷ因子と第Ⅸ因子の欠乏症があってAとBに分けているのですが、後天性にもAとBは存在するのでしょうか。

家子先生

ほとんどがAですが、論文ではBも3~4例あります。最近も、どう考えても第Ⅸ因子に



吉岡先生

対するインヒビターとしか思えない例が出ていまして、サンプルを希釈して活性を測り希釈倍率をかけ戻して第Ⅷ因子、Ⅸ因子の活性を出すという方法があるのですが、その症例は第Ⅸ因子が希釈しても戻らないため調べているところです。

家子先生

国内に後天性血友病の患者さんはどれくらいいると見込んでいらっしゃいますか。



吉岡先生

欧米の報告は100万人あたり1.48人でほぼ人種差がないと言われておりますので、計算しますと日本では年間188.7人、約200人です。北海道では人口から計算すると年間8名位出る予想ですが、「北海道後天性血友病診療ネットワーク」で見えてみると9年間で34名、年間で3.8人出ています。全部は押さえていませんけれど、北海道の1/3~1/2は関連しているのではないかと思います。

大きくは変わらないということですね。しかしこれだけ後天性血友病の発症率があるということはさまざまな分野の医師にも知っていただきたいことですね。命に関わ

ることですから。

家子先生

おっしゃるとおりです。ネットワークでアンケートを取ったところ、最初に患者さんが来院される科は実にバラバラで、一番多いのが一般内科、整形外科、脳神経外科が多かったのです。それ以外に腫瘍内科、血液内科、消化器内科、小児科、産婦人科、皮膚科の先生もおられました。そういった科の先生が、この出血はおかしいと思ってくださって、専門家に繋いでくれたので、患者さんは適切な診療を受けることができたのだと思います。しかし、おそらく気が付かずに不幸な結果になった例もあるかと思います。

吉岡先生

まずいろいろな科の先生が、後天性血友病という病気があるということを知っているのを頭の片隅に置いていただきたいですね。

## 後天性血友病の現状と未来

吉岡先生

後天性血友病は、今後増えていくと思われませんか？男女、年齢による特性はありますか？

家子先生

増えると思います。10年前、私が後天性血友病の診療をはじめた頃は100万人に1人と言われていたのですが、今では1.5人になっている。その背景には疾患に対する認知度が上がったことが1点目。2点目は検査方法が確立してきていること。3点目は高齢者が増えてきていることが関係していると思われま。

吉岡先生

どれも可能性が十分にありますね。高齢者ではがんや肺炎など、いろいろな病気が増えてくる。肺炎は嚥下性、誤飲性によるものが多いですが、それと同じように年をとると免疫力が低下してきます。現在、後天性血友病についてどの程度の方が知っているかというデータはお持ちですか。

家子先生

はい。北海道内の先生方120名にアンケートを送り64名の回答がありました。後天性血友病に遭遇したことがある先生は42名で



吉岡先生

65.6%。またご自身で治療したことがあると答えた先生は42名中28名で66.6%でした。

これは北海道だけですが、算出基準の数字が確かですのでしっかりと診ていただいている印象がありますね。

家子先生

後天性血友病発症の一番大きなピークは60歳以降の高齢者です。小さなピークは20～30歳代の女性で、妊娠や分娩に関連してインヒビターができ後天性血友病となる。高齢者の場合、基礎疾患は山程あり糖尿病も基礎疾患になっていて、これは自己免疫的要素があるということだと思います。北海道のネットワークの中では肝細胞癌、原発性骨髄線維症、慢性腎不全、糖尿病、脳梗塞、扁桃腺炎などがきっかけで発症したという例もありました。後は妊婦さんです。

吉岡先生

妊娠がきっかけの場合、意外にも出産が終わってから何カ月も後でも起こるんですね。

家子先生

はい。1年後という例もあり、体質が変わって自己免疫が少しずつ進むような体質になったのかなと思いながら診ていましたけれど、その理由はわかりません。

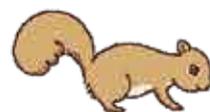
## こんな症状が出たら病院へ

吉岡先生

血友病よりもやや特徴的な後天性血友病の出血について、先生はどのように見えていますか。

家子先生

圧倒的に多いのは皮下出血で青黒く広範囲に広がります。悪性の出血かと思うくらいです。歯科では舌の出血もあり口をふさぐくらい大きくなったのを診たことがあります。辺縁ではなく舌全体が腫張して気道をふさぎそうな程でした。しかし血友病によく見られる関節内出血は私は一度も診たことがないのです。皮下出血以外では膀胱出血が2例。多いのは皮下出血、筋肉内出血、その次が消化管外出血です。



# CLOSE UP HEART

もっと  
知りたい!  
血友病のこと



吉岡先生

そういう症状が出た場合、ご本人や家族はどう対応したらよいのでしょうか。最初はちょっとした青あざだと思う可能性が高いですね。

家子先生

まず皮下出血はあったけれどそのままにしていたら、貧血でフラつきだしたということが多いです。皮下出血にせよ粘膜出血にせよ出血はこわいので、放っておかず近くの病院、かかりつけ病院に行くということが大事です。一番良いのは血液内科ですが近くにない場合は一般内科へ。循環器内科に行った方もいます。筋肉内出血は整形外科ですね。アンケートで患者さんが最初何科に行ったかを調査した結論は「症状が出た部分の科」。血尿が出ると泌尿器科、筋肉が痛くなれば整形外科、下血だったら消化器内科というアンケート結果でした。鼻血が止まらなくて耳鼻科というのもありました。

吉岡先生

そうしたら全科の先生にこういう病気がありますよと知ってもらうことが大事ですね。検査には末梢血液像、血小板数、PT、APTTをやってもらえば間違いはないですね。

## 後天性血友病の認知度アップを!

吉岡先生

後天性血友病の治療はどのようにされるのでしょうか。

家子先生

診断が決まったら出血の有無に関わらずまず免疫抑制療法に入ります。免疫抑制療法は、効果が出るまで2~3週間かかりますが、それまで止血療法で抑えるしかありません。軽い出血では止血療法までは必要ありませんが、貧血が進行する場合や頸部圧迫による窒息等の危険が認められる場合には速やかに止血療法を開始します。出血が強くヘモグロビンで2g/dL以上下がった場合や重症の臓器出血、例えば頭蓋内出血、頸部出血、消化管出血などが起こっている場合は止血療法を行います。止血療法に

▶左から家子先生、吉岡先生

はバイパス止血剤を使用します。ガイドラインでは1週間に1回、APTTとインヒビター力価を測定し免疫抑制剤を減らし、日本では最終的にインヒビター活性が1.0ベセスダ単位未満になれば免疫療法は終了の方向に持っていくようになっています。ただ再燃率が高く約20%という報告もあります。治療をやめても半年間は検査を続けなければならないです。現在、致死率は22%位でこれは、とても大きな数字です。

吉岡先生

今後、不幸な症例を減らすためにも後天性血友病の認知度アップに力をいれるべきですね。

家子先生

血液内科だけではなく、内科学会や整形外科学会などいろいろな診療科の先生方が集まる場所での発信の機会を作り、診断や治療体制のフォローの仕方についても認識していただくように努めたいと思います。



## 家子 正裕先生 プロフィール

●昭和59年 北海道大学大学院医学研究科 修了 ●平成4年 市立小樽病院内科 医長 ●平成4年 北海道大学附属病院 助手 ●平成5年 アメリカ合衆国インディアナ州立ボール大学凝固研究所およびインディアナ・メソジスト病院移植免疫センターに留学 ●平成8年 市立札幌病院内科 副医長(血液アレルギー科) ●平成10年 北海道医療大学歯学部附属病院 中央検査部長 ●平成11年 北海道医療大学歯学部内科学講座 教授 ●平成12年 北海道医療大学保健管理センター 所長(兼任) ●平成13年 北海道医療大学歯学部附属病院 副病院長 ●令和2年 岩手県立中部病院 臨床検査科・血液内科へ異動



まことくん

小学3年生/血友病A患者  
好奇心旺盛



ママ

お料理上手なやさしいママ  
ときどき心配性



血友病と上手に暮らすために

こんな時、  
どうする？



こころちゃん

小学1年生/まことくんの妹  
ちょっぴり甘えん坊



ドクター

まことくんの主治医  
血液に詳しい物知りドクター

## WITHコロナ時代・新しい日常の過ごし方



新型コロナウイルスの感染拡大で、  
クリニックや病院にまことくんを  
連れていくのが不安です。

現在、多くの医療機関で電話再診  
が可能になっておるんじゃ。普段  
の生活に変わりなく、出血の状態  
や体の状況に変わりがなければ、  
電話再診が安心。まずはかかりつ  
けのクリニックや病院のドクターに  
電話再診が可能かどうか相談する  
のがよい。



手持ちの製剤も減ってきているよ。

電話再診であれば、近所の院外  
薬局で製剤を処方できるようにド  
クターから処方箋をFAX送付し  
ておくから大丈夫じゃ。



ドクターに会えないのはさびしい  
けど、電話でいつもの声が聞けて  
ちょっと安心したよ。

新型コロナウイルス感染予防は、外出時にはマスク着用の徹底。

帰宅したら、風邪や季節性インフルエンザと同様に  
うがいと石鹸やハンドソープを使った丁寧な手洗いをしましょう。

室内では3密を避けて、こまめな換気も忘れずに。



和田 育子さん

医療法人財団 荻窪病院  
血液凝固科 看護師

## 血友病看護師としての取り組み —病院の枠を超えた支援—

### <日頃の定期受診の必要性>

血友病の治療が進化し、様々な凝固因子製剤が開発され、自分に合った個別化治療が選択できる時代になってきました。そのことにより出血回数が減少し、製剤さえあれば問題ないと考え、病院の定期受診をおろそかにしていませんか。

しかし、定期受診は家庭輸注を実施する際の約束事にも含まれており、以下のことを確認するためにもとても重要です。体や関節などが、変わらないことを確認するうえでも定期的に病院受診しましょう。

- ・自分の治療方法が自己流の治療になっていないか、診察と輸注記録により確認してもらう
- ・自分も気付きにくい微小出血により関節に変化が起きていないか
- ・生活パターンが変わった時にこのままの治療でいいのか
- ・最新の情報収集（製剤の使い方や新しい製剤の情報など）
- ・注射手技や知識の確認と修正

### <年齢が進むと共に血友病以外の定期健診も考慮>

血友病患者さんも高齢化に伴う生活習慣病である高血圧、肥満、高脂血症、心筋梗塞、脳梗塞、癌なども見受けられるようになってきました。

普段のクリニック・病院受診では、血友病に関する検査が主で、癌などの検査は実施していません。

しかし、患者さんは普段の検査では、医師から何も指摘されないことから安心してしまい、血友病以外の病気まで診てもらっているという錯覚に陥っているのではないのでしょうか。

これからは、高齢化に伴った疾患についても注意し、定期受診以外にも、自治体の健診や人間ドックも必要などを理解して、健診を受けてほしいと思います。

### <病院の枠を超えた看護師としての取り組み>

1983年から家庭輸注療法が認められ、家庭輸注導入の為に医師と共に看護師も関わってきました。

今では、血友病患者さん・ご家族を取り巻く環境も大きく変わり、以前は、周囲の人に病気であることを隠す傾向にありましたが、家庭輸注の導入が進み、重症血友病でも家庭で製剤を投与し、ふつうに社会生活を過ごされている患者さんがたくさんおられます。

最近では、共働きのご家庭もあり、関わる周囲の人々へ病気を伝えて、入園・入学することが多くなりました。特に小さなお子さんの学校生活において、担任の先生や養護教諭の協力が必要になります。

そこで、数年前から「血友病の子どもたちを担当される学校の先生方への勉強会」を医師やコメディカルの方たちと年1回、開催しています。医療スタッフ一同は血友病の子供たちが伸び伸びと学校生活を送れることを願って、病院の枠を超えた支援にも取り組んでおります。

また、血友病治療の進化により、小児の定期補充療法の早期導入や十分な凝固因子製剤の使用ができるようになり、血友病患者さんたちの生存年齢も長くなりました。患者さんの中には、高齢化に伴い自己注射が困難になってきている症例も散見されます。そのため、様々な問題へ対応するために訪問看護を導入している患者さんも増えてきました。

そこで、血友病と関わったことがない訪問看護師の方（本誌vol.64を参照）もおりますので、血友病を知ってもらうために看護師が中心となり、医師やコメディカルの方たちの協力を得て、年1回、訪問看護師との勉強会を開催しています。

今までは、病院との関わりがほとんどで、自宅への訪問に抵抗がある方もおられると思いますが、適切な医療サポートを受けることによって、少しでも自分らしく生活できるよう、まずは身近な看護師に相談してみたいかがでしょうか。看護師は、他職種との連絡・調整役としても活動しております。



大石 邦子

エッセイスト。  
会津本郷町生まれ。  
主な著書に「この生命ある限り」  
「人は生きるために生まれてきたのだから」など。

## 初心に戻って

このように厳しい残暑は初めてののような気がする。また救急車が行った。熱中症で運ばれる人が増えている。

冷房の部屋にいても、時折頭がふらっとすることがある。慌てて水を飲み、机を離れて窓際の椅子に移る。

私も講演先で倒れ、1カ月の入院を余儀なくされたことがある。私は車椅子なので、出先でトイレに困ることもあり、なるべく人に迷惑をかけないようにと、泊りや講演の日は、前日から水分を断って出かけた。いつもそうだった。

障害があっても、若いということは其れだけで力だったのか、何とかなった。しかし先生は言われた。「講演と命と、どちらが大事?体が悲鳴を上げてます」

今はバリアフリーのホテルや、障害者用トイレも完備されつつあり、とても嬉しい。旅行も出来るね。介助してくれる友人とハイタッチで喜んだのも、そう遠い日のことではない。

それが今年も新年早々「新型コロナウイルス」の登場となり、私達の生活は大きく変わった。あれから8カ月、私は病院以外、殆ど何処にも出ていない。私が出かけようとすれば、必ず人手を借りねばならず濃厚接触となる。大切な友人であれば尚、それはできない。講演もやめた。

会いたい人に会えず、行きたい処にも行けない寂しさはあるが、今は初心に戻って、コロナの感染を阻止できる唯一の方策と言われる、手洗い、うがい、マスクを忘れず、「3密」を避け、「不要不急」「濃厚接触」とならぬよう常に意識しながら、収束を待ちたい。心許ない気もするが、ワクチンも薬もない今、それ以外ない。

ちなみに、現在(8/27)の日本のコロナ感染者は6万5,062人。亡くなった方は、1,230人である。

世界でみると、感染者2,418万人。亡くなった方は82万6,000人らしい。1、2月頃、まさかコロナが世界中を席捲するようなウイルスだったとは夢にも考えていなかった。

私の東京の友人も、妹さん2人を亡くした。見舞うことも、死に目にも会えず、おしゃれだった妹さんは袋に詰められ密封されて、火葬までの8日間冷凍室に入れられていたことを、言葉を詰まらせながら話してくれた。お骨になってお兄さんの胸に帰ってきたのだ。

8月19日には、私たちの住む会津にも、遂に感染者が出た。第一号である。

どこかで、ほっとしている自分がいた。そんな自分が悲しかった。私は何を恐れているのか。

感染することではない。感染したウイルスを人に移してしまうかもしれない恐怖だ。移された人やその家族は、移された上に、人々から敬遠され、怖れられ、その孤独と悲しみに耐えねばならなくなる。

不安からだろうけれど、国内外感染者への誹謗中傷は止まないという。しかし、それだけはやめよう。感染のリスクは誰にでもあるのだから…。

あっ、また救急車がゆく。

(2020年8月記)



# Heart to Heart

第50回

パラ陸上  
(やり投げ)選手

山手 勇一

Yuichi Yamate



平成11年生まれ(21歳)  
奈良県出身  
日本体育大学4年生。幼少期から水泳に取り組み中学、高校は野球部。高校2年の時に奈良県主催のパラアスリート発掘プロジェクトに参加。野球経験を生かし、やり投げの低身長クラスでは日本を代表するパラアスリートに成長し、パラリンピック東京大会を目指している。

## 水泳、野球に打ち込んだから世界へ挑戦できた。 1年延期をプラス発想で価値あるものに

**編集部** 現在、日体大4年生の山手さん、競技や大学生活における「コロナ禍」の影響は大きいですか？

**山手** 大会の中止はもちろん、大学にも入れず、寮も出て奈良県の自宅で自主練習に励んできました。8月中旬に卒論制作のために大学の記録会に久々に参加しました。

**編集部** 目標としていたパラリンピック東京大会も1年延期となりました。どんな気持ちでしたか？

**山手** 1年でまた成長できる、と思いました。万全な練習ができて日本代表になれたかどうか、という現実を思えば、延期は幸運だった、とプラスに捉えています。

**編集部** 子供の頃から水泳、野球とスポーツが身近な中で育ったそうですね。

**山手** はい。子供の頃から野球もやりたかったのですが、水泳と2つはできないと思い、中学からは野球をやろう、と思いました。

**編集部** 野球に取り組む中で学んだことが大きいそうですね。

**山手** はい。私は中学までは幼稚園から持ち上がりのような形で進級していましたが高校から一気に世界が広がり、野球部の先生は厳しくも対等に接してくれました。体力、特に走力の違いが顕著で、野球で言えば守備範囲が狭いんです。それが悔しくて、打者を見ながら守備位置を変えたり、打球を予測するなど必死に考えてプレーするようになりました。

**編集部** やり投げや砲丸投げとの出会いを教えてください。

**山手** 野球部員だった高校2年の冬に(奈良)県が主催するパラアスリートの「発掘イベント」、体験会ですね、これを野球部のトレーナーさんが教えてくれて参加しました。当時、やり投げのパラリンピック参加標準記録が32mで初めて投げて26mくらい。記録的にはいきなりあと6m!周囲も関心を持ってきて応援される嬉しさもありました。

**編集部** 野球から陸上への転身ですね。

**山手** 高校野球も最後までやり抜きました。陸上を始めてからもチームメイトが応援してくれました。野球に打ち込んだからこそ、新しい道が拓けたし、仲間が応援してくれたのだと思いました。

**編集部** 大学4年生ですが、卒業後は決まっていますか？

**山手** 教員になりたいと思っていますが、今は競技にも打ち込みたいので大学院へ進み、東京大会、その先を目指したいと考えています。

**編集部** 読者へ伝えたいことはありますか？

**山手** 陸上を始めて応援してもらったり、野球部の応援席で仲間へ声援を送ったり、大学でもチームメイトを応援していると自分に返って来る気がしています。すでに応援してくれている人が必ずいるはずなので、何かに打ち込み、夢中になることで、またさらに新しい世界を知り、夢が見えてきたりすると思います。私ももっともっと応援してもらえるように頑張りたいと思います。



### ◎ワードソート

りんごを並びかえて、言葉をつくってみましょう。

ヒント:魔女が白雪姫にあげたもの

▶答えはP4へ



明日も元気に!  
カラダよろこぶ!

# ヘルシー レシピ

料理レシピ  
東海林 明子先生

vol.05

所要時間

牛肉とトマトの  
スパイシー炒め

約15分

※盛り付けは2人分です。



高温多湿に弱く、  
冷涼で強い日差しを好む  
トマト。実はトマトは秋から初冬、  
春から初夏が一番おいしい時期。  
骨や筋肉をつくる良質なたんぱく質  
や脂質に恵まれ、ビタミンB群たっ  
ぶりの牛肉はトマトと相性抜群。  
抗酸化力が注目されているトマト  
のリコピンは、牛肉の脂質と  
一緒に摂ると吸収がアップ  
します。

## 材料 (2人分)

- 牛肉薄切り 150g
- サラダ油 適量
- トマト 1コ(150g)
- パセリ 1本(10g)
- 塩、クミン 各少々
- カレー粉 小さじ1/2
- オイスターソース 小さじ1

## 栄養成分 (1人分)

- エネルギー 183kcal
- たんぱく質 16.4g
- 塩分 0.42g
- 野菜摂取量 80g

## 作り方

※食物アレルギーのある方は、主治医や看護師にご相談ください。

- 1 牛肉は一口大に切り、  
Aをしっかりまぶしておく。
- 2 トマトはくし型に切る。
- 3 サラダ油を熱して1を炒め、8分通  
り火が通ったら2のトマトも加え、  
最後に塩で味を調える。
- 4 みじん切りのパセリを  
たっぷり散らす。





血友病患者様の投与記録手帳  
「Hemophilia Notebook」

持ち運びに便利なシステム手帳型の投与記録手帳です。医療機関等を通じて配布されております。

「もしものために」

旅先等で何かあった時に受診できる医療機関をまとめました。右のQRコードを読み取ってアクセスしてください！



血友病 もしものために 検索 すぐにアクセスできます！

クロスハート vol.65について、  
皆様のご意見をお聞かせください。

[info@jbpo.or.jp](mailto:info@jbpo.or.jp)



監修／吉岡 章(奈良県立医科大学名誉教授・前学長)

発行元／一般社団法人 日本血液製剤機構

〒105-6107 東京都港区浜松町二丁目4番1号  
世界貿易センタービル7階

<https://www.jbpo.or.jp>