

分科会報告

若年患者と家族	p74
女性と保因者	p76
中年以上の患者	p77
インヒビター	p79
類縁疾患	p80
【番外編】託児室フォトギャラリー&報告	p82

**全国
ヘモフィリア
フォーラム
2015**

分科会の概要

若年患者と家族

～父の想い、母の想い、子の想い～

【お父さん、お母さんのしごと】 … ご家族向け分科会

日々の生活の中で、家族の間で微妙なずれを感じたことはありませんか？

親と子ども、父親と子ども、母親と子ども、父親と母親等…。

治療法の進歩により、“普通の生活”が可能となったことによる新たな悩み等…。

この分科会では、父、母、子の3チームに分かれ、それぞれ三者三様の意見をぶつけ、本音で語り合い、また他の家庭の状況を見聞きすることで、よりお互いの理解を深めようというものです。初日は三者で、2日目は初日の話を受けて、父母だけで、より掘り下げた意見交換を考えています。ご参加お待ちしております。

【自立して生きていくために】 … 若年患者さん向け分科会

人生は自分のモノやから、オヤジが怒鳴っても、オカンが泣いても、何も変わらへん。

オヤジを喜ばすためでもなく、オカンを安心させるためでもない。

『自分の人生』、何をしたいん？ どう生きたいん？

自分で考え、自分で決め、自分で行動するしかないんやで。

辛いより楽しい方がいいよね？ お金は、無いより有る方がいいよね？

うまく周りの人に支えてもらえたら、楽になるよね？

ちょっと、考えてみよか？

女性と保因者

～新たな世代をつなぐあなたに～

血友病保因者の20%は凝固因子活性が30%以下であると考えられており、出産前後や大手術時には軽症血友病と同様の止血管理が必要とされております。しかし今までは、その実態や社会的・心理的側面を含めて保因者を取り巻く問題が取り上げられる機会は少なく、過去2回の本フォーラム分科会でも消化しきれなかったように思えます。今回は、今まで以上に時間を十分にとって、皆さんと意見交換を深めたいと考えていますので、奮ってご参加ください。

中年以上の患者

～ “匠” の患者 – したたかに年齢を重ねる～

製剤の普及から、血友病患者は非血友病患者と寿命差がほとんどなくなり、血友病患者にも高齢化に関わる問題が出てきています。この分科会では、整形外科や生活習慣病などの加齢に伴う身体的問題や、成人血友病患者として特別に留意しておくべき事柄を話し合い、共有したいと思います。

また、福祉サービスや行政的支援の内容、その相談窓口も理解しておく必要があります。分科会に参加される皆様からも率直に経験や疑問をご提示ください。それらを手がかりとして上手に生きていく手段を知り、自分自身で考えるきっかけになればと思います。

インヒビター

～くすりが効かない、さあどうしよう～

インヒビターが発生した患者は、出血回数が増え、止血までにも時間がかかります。そのため関節障害の発症率も高くなり、QOL（生活の質）のレベルがインヒビターのない患者に比べてさらに低下してしまいます。外出の機会も減り、患者会の行事などにも参加しづらい方も多いと思います。昨年、新規にインヒビター製剤が登場し、新たな製剤が開発進行され治療が進みつつあるものの、まだまだ難しい治療に直面している患者も少なくありません。この分科会では、2日間にわたりインヒビターの止血療法やインヒビターを消す治療法の現状と展望について情報を共有し、不足していることを考えながら、現状の治療の中でも生活の充実を目指してQOLの改善を図る方法や工夫などを考え、議論を深めようと思います。

類縁疾患

～ここにもいます、なかまたち～

血友病A・B以外の先天性凝固異常症の患者さんとご家族のための分科会です。フォン・ヴィレブランド病をはじめ、フィブリノゲンや第VII因子、第XIII因子などの先天性欠乏症、異常症が対象です。これらは性別を問わず現れ、遺伝形態や治療薬も血友病と違い、患者さんの数も少ないなどの要因からくる特有の問題があります。血友病保因者の方で出血症状が気になる方もご参加ください。日頃なかなか話せないことも、共有できる場にしたいと考えています。

分科会報告

<報告者>

- 若年患者と家族 : 横田 恵子 (神戸女学院大学 文学部 教授)
女性と保因者 : 大西 赤人 (むさしのヘモフィリア友の会 副会長)
中年以上の患者 : 松本 剛史 (三重大学医学部附属病院 医師)
インヒビター : 森戸 克則 (むさしのヘモフィリア友の会 会長)
類縁疾患 : 佐野 竜介 (ヘモフィリア友の会全国ネットワーク 理事長)

若年患者と家族

皆さん、こんにちは。若年患者さんとそのご家族の分科会の報告をさせていただきます。分科会のタイトルが「父の想い、母の想い、子の想い」ということで、2日間にわたって行いました。私はグループワークのファシリテーションを担当いたしました横田と申します。

タイトルにありますように「父の想い、母の想い、子の想い」ということで、普段、日常で何気に思っているのだけれども言えないことを、それぞれに改まって直面しながら言いつつも、それをまた認識しつつ新たに日常に戻るというテーマで、実は何年かに一度はこういうテーマの分科会をやっております。私がお手伝いさせていただいたのは、こういったテーマの分科会では2回目になります。前は2006年に大阪府阪南市で行われた関西圏の血友病友の会のサマーキャンプにおいてもう少し規模の小さいものを行ったのですが、この経験を基にバージョンアップさせたワークショップを今回は2つやりました。

企画側の目的としては、先ほども申し上げましたが、日常を捉え直して、またご家族が信頼に基づいて歩み続けるためのきっかけになれば、ということだったと思います。今回新たにいちばん特徴的だったのは、当事者の子どもさんたちがすごくたくさん参加して下さったことです。下は7、8歳の子どもさんから、上はもう立派な20代まで、子どものグループが数としては実はおそらくいちばん多かったのではないかとというぐらいで、大変頼もしく感じました。実は、前は子どものグループができませんでした。お父さんのグループとお母さんのグループしかできなかったのも、非常にこの会の多様性と発展を感じ

た次第です。

内容を簡単にご報告申し上げますと、初日は、父であるか、母であるか、子どもであるかというそれぞれの属性とは関係なく混ざり合い、「注射をする」という非常に大雑把なテーマなのですが、それに基づいて様々な感想を述べ合うというセッションを致しました。そこで抽出できたテーマとして、「対立を越えて、家族の中で信頼し合ってやっていく」という方向性が一つ挙げられました。それから、「技術的な問題とその伝承」というような話題や、「いくつもの可能性がある」というざっくりとした問題も挙げられました。そして今回新しく出てきたのは、やはり若者が多かったということもあるのですが、自分たちが成長の過程で、家族の手助けなしで直接社会と対峙して受け入れたり、自分を軌道修正したり、あるいは自己主張したりということをやっているかなければならないという問題です。そして、そのことが若者自身の口から出てきたことがすごく心強いなと思って聞いておりました。



横田 恵子 氏

そういった話し合いを踏まえて、2日目はお父さん、お母さん、子どもと3つのグループに属性ごとに分かれまして、ワークショップを行いました。ここでもいろいろと面白いことや楽しいこと、興味深いことが起こったわけですが、私がファシリテーターとしていちばん印象に残ったのは、子どもさんたちが親の想いを受けて、一つの大きな括りとして「ごちそうさま」というテーマを出したのです。これはどういうことかという、子どもさんたちは、お父さんの想いもお母さんの想いも全部分かっているのです。そして、それに対しては「ごちそうさま」と言いたい。でも少しだけ勝手をさせてね、という想いです。これが私には大変印象的でした。お父さんの想いとしては「責任は俺がとる」ということが出てきましたし、お母さんからは「最終的には溢れんばかりの愛があるんだ」というお話がありました。その後、全体を振り返って終了させていただきました。

血友病の皆さんとはこれまで、いわば 2.5 人称的に長い間お付き合いさせていただいてる私としては、繰り返しになりますが、やはり子どもさんたちの世代の成長と、長いスパンで会を継承していかれるための仕組みを企画の皆さんが作っていらっしゃることを改めて感じた次第です。以上で報告を終わらせていただきたいと思います。

女性と保因者

保因者のグループの大西です。昨日と今日の2日間、保因者についてお話をしたのですが、やはり圧倒的にナダージュさんが皆さんにインパクトを与えたと思います。保因者という問題に我々が従来持っていたイメージや知識とは全く異なる観点から、しかもそれを当事者の方が直接自分の体験として話をしたということが、皆さんにインパクトと、もっと言えばショックを与えたのではないかと思います。



大西 赤人氏

初日は自己紹介という形で、参加者の皆さんのほぼ全員がお話をされました。自分自身が保因者である方、母親である方、姉妹である方、それからもちろん推定保因者の方も含めて、皆さん自分に思い当たるものとして持っているものが何かしらあって、それがナダージュさんやクルカルニ先生のお話によって点火されたというか、今までずっと自分の心の中に「もしかしたらこれは血友病と何か関係があるのではないか。いや、でも自分は女性だし、患者じゃないし……」という感じで押し殺していた、ひた隠しにしていたというか、「それは表に出すものではないのではないかと」感じていたものを、改めて思い起こさせられたということがあったようです。ですから、「私の場合はこうなのですが、それが今日のお話ですごく腑に落ちました」という感じの発言が大変多かったです。

もちろんフランスと日本、あるいはアメリカと日本では、いろいろな社会状況や文化が違いますから、たとえばナダージュさんのおっしゃったような、「なぜ血友病コミュニティは保因者のことを『保因者』という言い方をするのか」、「なぜ『女性血友病』と呼ばないのか」という問題提起は、ストレートに日本の状況に適するかどうかは分かりません。また、日本の保因者の女性がそういう呼び方を歓迎するか、あるいは自分たちがそれに相応しいものとして受け止めるかどうかは分かりません。ただ、今までにない一つの観点として皆さんが捉えたという面はあると思います。

それからもう一つは、やはり娘を持つ父親である男性患者の人たちも非常に衝撃を受けたと思います。今までは、「血友病は女性が運んで男の子に発病する」と言われてきました。「保因者」という言葉もそういう意味合いなのでしょうが、男の子は「被害者」とは言わないまでも、血友病を実際に自分の身体に引き受けて、痛みを得て苦しむことになり、女性は「血友病を伝える」という苦しみがあるという捉え方が従来あったと思います。しかし、実際には決してそうではなく、「男性患者も血友病の遺伝子を娘に伝えていないか」という指摘が、父親である男性患者の方にとって非常にショッキングであり、今までの娘に対する接し方を考え直す非常に大きなきっかけになったのではないかと

思います。

2日目はもう少し深いというか難しい話になりました。保因者の問題がようやくこうやって取り上げられるようになってきたのですが、それには血友病の本体の治療や環境がずいぶん良くなってきた、好転してきたという背景があります。したがって、これから生まれる血友病の子供たちは体も悪くならないし、いろいろなハンディキャップも少なく、寿命も全うできるというビジョンが見えてきています。だから血友病で生まれても大丈夫だというような雰囲気を作られている中で、この保因者の問題が取り上げられています。血友病はもしかしたら病気としては克服できつつあるのかもしれませんが、その本質的な「遺伝する」という部分、患者なり、保因者なり、我々当事者が今後それを伝えて、つまり「増やす」というか「新たに生み出す」という可能性があるという部分については、個々の当事者にとってはもう少し深い思いがあるのかもしれませんが。ですので、保因者健診というような試みが今進みつつあるのは非常に良い方向なのですが、その先にある個々の思いというものは医療者側に汲み取ってもらって、それも視野に入れながら保因者についての検討を今後進めていってほしいという声もあったと思います。以上で終わります。

中年以上の患者

三重大大学の松本です。中年以上の患者さん向けの分科会のご報告いたします。1日目も2日目も20名ほどの患者さんに集まっていたいて、いろいろと活発なご意見をいただきながらの討論になりました。

内容としては、1日目は最初に成人病や高齢化、老化について議論を行いました。血友病患者さんにとって、出血という意味では、頭蓋内出血などを起こすと死に至りますので、やはり血圧には十分気をつけなければいけません。ですので、たまには血圧を測って、食事は塩分を控えることが大事だというお話がありました。血友病患者さんは、やはり腎臓のトラブル、腎疾患を抱える方が結構多い。結石も多いと思いますので、やはり食事は塩分を控えることが大事です。

老化という意味では、やはりだんだん手足の関節症が悪くなりますし、目がかすんだり、見えにくくなることもあります。また糖尿病などのいろいろな合併症も出てきますので、なかなか自分で注射ができなくなることがあります。そういう意味では、やはり何かしらのサポートが必要になる場合も多くなってくると思います。ですので、奥さんや子どもさんの手を借りなければいけない時代が将来的に来るかもしれないのですが、血友病患者さんには独身の方が多いです。奥さんも子どももない独居で、60、70、80歳となるにつれて、注射も自分でできなくなってくると大変なことになります。こういった時に支えてもらえる人として、訪問看護などをもっと利用できるようにしなければなりません。具体的には「本当に訪問看護なんてしてもらえるのか」という不安も出たのですが、上手



「中年以上の患者」分科会の様子

くそういった訪問看護などの社会支援を使っていこうということでした。また、老化に伴う関節の障害なども問題として出されました。

もう一つは歯科です。口腔ケアはきちんとしなければいけない。血友病の患者さんには出血を恐れてブラッシングをあまりきちんとしないという人が多くて、特に高齢の方には歯が良くない方がいらっしゃいます。それで食べ物をきちんと噛めなくなって、飲み込むようにして食べることによって糖尿病を悪くさせるという事例もありますので、きちんと歯のケアもしなければいけない。

2日目は関節症の話が中心になりました。まずは基本的なこととして、滑膜切除や人工関節置換のお話を竹谷先生にいただきました。関節の手術は、痛みも出血も全て解決させるものではなく、出血しやすい関節を出血しにくい状態に少しだけ戻すという考え方で行われています。「関節を入れ替えれば、二度と出血することはない」というものではないという理解が必要です。あとは関節を良くしたいという熱意、つまり「どうしてもこれがやりたいのだけれども、この関節では無理だから治したい」という患者ごとの思いがないとやはりできません。医者としては「やってもいい」と思っても、患者さん本人が「今のままでいいんだ」ということであれば、無理をしてまでやるものではありません。たとえ患者さんのQOLが落ちてきていることが明らかであっても、それで患者さん自身が納得しているのであれば、それはそれでいいのでは、ということです。「無理強いするものではない」という考え方で竹谷先生は診療されているということで、それはそうだという形でまとまりました。また、手術をしても効果がない場合もあるということもお話に出ていました。あとは定期的な整形外科への受診も大事です。「関節を入れ替えてしまったらもういいんだ」ということで受診しなくなる方がいたりすることもあるようですが、こういう場合も定期受診は受ける必要があります。関節置換後の方が特に注意しなければいけないのが自己注射の手技の徹底です。自己注射を清潔に行わないと、せっかく入れた新しい関節に感染症が起こってしまうことになりますので、清潔操作が肝心です。

関節以外のお話としては、病院が自分の思いを汲んで診てくれないといったことや、薬がなかなか手に入りにくいというお話もありました。特に地方の病院などでは在庫を置いてくれていないといったことがあります。この辺りは上手に病院や薬局などと交渉したり、場合によっては患者会などからいろいろな要望をしていくのがいいのではないかとのお話になりました。

最後に、先ほど注射の介助の話でも出ましたが、独居の方が多ということで、結婚の話がありました。今の中高年以上の方にはHIVや肝炎の問題もあるので、なかなか病気のことを考えると結婚はできない、あるいは遺伝性の疾患であることを考えて結婚できないということがあると思います。

しかし、今の若い患者さんには、血友病はもちろん持っているのですが、定期補充などをしっかり行って、できるだけ関節症などで生活が阻害されたり制限されたりすることがない形で過ごしてほしいという思いがあります。そして、きちんと就職をして、それから結婚という形をとってほしいと思います。血友病の患者さんの中には、就職ができないために結婚していないという状況の方も多いいのではないかと思いますので、まずはきちんと治療をして健康を保ち、そして就職して結婚する。青年の患者として、そして経験者として、今の若い人たちにはそういった人生を送るように提案していかなければいけないということでまとまりました。



竹谷 英之 氏
(東京大学医科学研究所附属病院 関節外科 医師)

インヒビター

皆さん、こんにちは。インヒビターの分科会を担当させていただきました、むさしの会の森戸と申します。今回は2日間にわたって分科会を開催しました。当初は参加の申し込みが非常に少なかったので危惧していたのですが、10名ほどの方にご参加いただき、ディスカッションを含めて、皆さんといろいろな活発な議論を進めることができました。2日間とも東京医大の天野先生をお招きして、ご講演等いろいろなお話をさせていただきました。

1日目は、まずは天野先生からインヒビターの状況や治療についてのお話をいただきました。治療はバイパス製剤による止血療法です。今はファイバやノボセブンを使った単独、もしくは併用療法が行われており、なかなか難しい問題もあるのですが、去年、化

血研から第Ⅶ因子と第Ⅹ因子を複合したバイクロットという製剤が出てきました。今回参加された方の中に使っている患者さんはいらっしゃらなかったのですが、今後試してみようかなという話が出ていました。

また、先ほど松本先生からのお話（特別話題提供）にもあったバイスペシフィック抗体の製剤についてのお話もありました。今治験が行われており、血友病Aの患者さんではインヒビターのあるなしに関わらず効くという、とても有望な薬のようなので、インヒビターの分科会でも「ぜひ早く出してください」という声が上がっていました。

2日目はインヒビターをなくす治療ということで、ITI（免疫寛容療法）の説明がありました。血友病Aの患者さんではITIで7割ぐらいはなんとかなるのですが、血友病Bの患者さんではITIは難しいということが今後の課題としてあるということをご共有させていただきました。



森戸 克則 氏

最後に、参加された皆さんのいろいろなお話を総合すると、やはりインヒビターの研究を、今も当然やられてはいるのですが、今後もさらに進めてほしいという要望がありました。また、国や企業に対する要望ということで、インヒビターのバイパス製剤の添付文書に定期補充療法のやり方などをぜひ書いていただきたいということがありました。プロトコルというか、定期補充療法の場合は週何回何単位打つだとか、ITIをする時には何単位を何日間続けるといったようなことを添付文書に加えていただければ、全国どこでも正式な形で治療を行えるのではないかと思います。以上でインヒビターの分科会の報告を終わります。ありがとうございました。

類縁疾患

こんにちは、佐野です。私はヘモフィリア友の会全国ネットワークの理事長という役をやっておりますが、実は血友病ではありません。同じ先天性凝固異常症ではありますが、今回のように類縁疾患の分科会に出るのは、私としても自分の疾患のことを話せて非常に良い集まりになっています。血友病のことは置いて（笑）、自分のことを話せるということで、非常に良い分科会だと思っています。

ただ、今回は非常に人数が少なかったです。聖マリアンナ医大から瀧先生に来ていただきましたが、誠に申し訳が立たないぐらいの人数で、1日目は3人、2日目は2人という大変少ない状況でした。こういう疾患はやはり女性が多いです。私もそれなりにこういっ



(左) 佐野 竜介氏 (右) 瀧 正志氏

た疾患をお持ちの方を知っていますが、実は全員が女性です。私は黒一点という状況です。

1日目、2日目といろいろなお話を聞きましたが、いわゆる婦人科系の出血の話題が中心でした。月経が15日ぐらい続くとか、あるいは補充のタイミングについて、女性の場合はいわゆる月経の出血だけではなくて、排卵の出血もあるのです。実は排卵の方がものすごい出血になったりする場合があるので、排卵に合わせて製剤を補充投与するというやり方で上手くやっているというお話などもありました。私は月経も排卵もありませんので、2週間に1回製剤を投与して、いわゆる定期補充のような形になるのですが、それですらなんとか日常生活を送れているという状況です。

2日目は人数も少ないし女性の方もいるので、保因者の分科会に合流しようかという話もあったのですが、東京医大の篠澤先生と荻窪病院の小島先生が助っ人で来てくださいます。1日目は瀧先生が類縁疾患に関する講義をガッチリやっただきまして、こちらとしても非常に勉強になりました。

こういった状況でしたので、今後もこの類縁疾患の分科会の出席者は私以外全員女性という形になるでしょうから、この類縁疾患という枠組み自体を、例えば女性の止血異常や凝固異常というような形で作ってもいいのではないかと思います。そうすると、出血症状のある保因者の方などもこちらの方に入って来られると思うのですが、保因者の方々には出血以外の問題もいろいろあるので、その辺りのところは上手く切り分けて考えなければいけないと思った次第です。以上です。

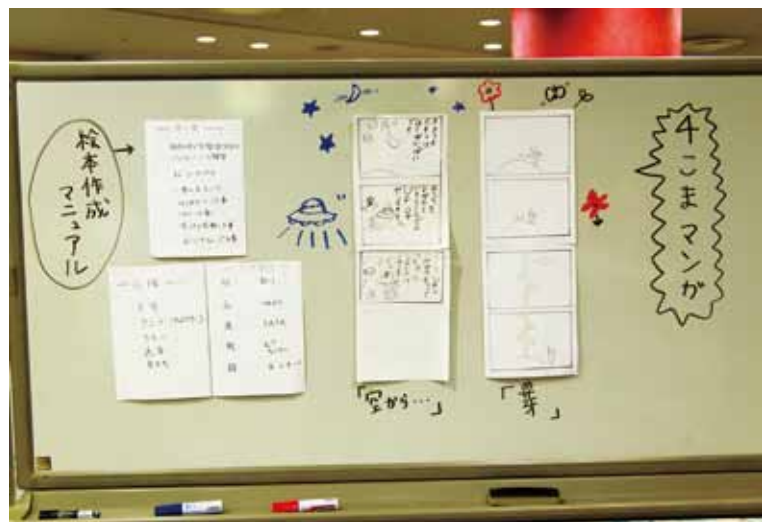
【分科会報告 番外編】

託児室フォトギャラリー





託児室ボランティアスタッフの皆さん



託児室報告

早川 寿美代（全国ヘモフィリアフォーラム実行委員会・大阪ヘモフィリア友の会）

今年で4回目を迎えた全国ヘモフィリアフォーラム。お父さん・お母さん達が安心して参加できるように……そんなところから始まった託児室。いずれ自分の身体と向き合って生きていく子ども達や、きょうだいなど身近にいる子ども達にとっても意味のある空間にしたい。そして、ボランティアに来てくれる人たちにも何かを得て帰ってもらいたい。今はそんな思いで託児が行われています。

運営スタッフは、主に各地区会の役員経験者。患者さんのママたちです。今年は長年患者さんを間近で見てきたご家族でナースさんという心強い味方もスタッフに入ってくれました。託児スタッフというお役目の中で、私たちが普段できない交流と情報交換をし、回を重ねるごとに関係を深めています。学生・一般ボランティアの多くは、地区患者会のサマーキャンプに参加してくれている大学のサークルの人や、関係識者の教え子さんや、患者さんの友人、親戚の人達などです。そして、ボランティア総指揮を取って下さるのは、先輩患者さんの長年のご友人、Kさん。子どもたちと関わるエキスパート！全国フォーラム2013では、Kさん指揮の下、ボランティアさんと一緒に子どもたちみんなで大きな模造紙に「街」を作り上げました。そして今年 — 子どもたち一人ひとりのオリジナル絵本をボランティアさんと一緒に作りました。



パパ・ママのところに行きたくて泣いちゃうお子さん、ボランティアのお兄ちゃん相手に目いっぱい動き回るお子さん、お姉ちゃんとまったり作業をするお子さん……彼ら、彼女らも10年程先には講演会場で、分科会会場で顔を合わすのでしょうか？ そんな事を思い描きながら、そして若いパパ・ママをかつての自分たちに重ね合わせながら、運営スタッフは託児会場にいます。ボランティアで参加した学生さんたちからのコメントの多くに「両親への感謝」という言葉が出てきました。医・歯・薬・看護系の学生さんが多かった今年、彼らが将来患者さんたちと向き合う時に、何かを思い出してくれたらと思います。今後もお子さんたちにとって、「自分も参加したフォーラム」になる託児をしていけたらと思っています。