



総括シンポジウム

全国
へモフィリア
フォーラム
2015

総括シンポジウム

パネラー：ロシニ・クルカルニ（ミシガン州立大学）

ナダージュ・プラディーヌ（フランス血友病協会）

天野 景裕（東京医科大学病院 臨床検査医学科 医師）

徳川 多津子（兵庫医科大学病院 血液内科 医師）

牛尾 里美（兵庫医科大学病院 外来看護師）

大田 純（北海道ヘモフィリア友の会 事務局長）

A（血友病患者の姉・推定保因者）

司会進行：大西 赤人（むさしのヘモフィリア友の会 副会長）

女性と血友病

大西：

皆さん、こんにちは。この2日間、いろいろなお話があって、重い話もあったと思うのですが、総括シンポジウムということで始めさせていただきます。まずは、パネリストの皆さんに自己紹介をしていただきたいと思います。クルカルニさんとナダージュさんのお二人はこの2日間、保因者の分科会に出いらっしゃったのですが、何か感じたことがあればお話ししていただければと思います。

クルカルニ：

皆さん、こんにちは。ロシニ・クルカルニと申します。ミシガン州立大学から参りました。クリニックでも仕事をさせていただいております。クリニックでは止血異常を持っている方や血友病の患者さんの治療をしていて、特に小児の治療に目を向けています。

私は今回、保因者の分科会に参加させていただきましたが、皆さんのお話を聞いて、とても感動しました。皆さん、自分のフタを開けて自己開示をされ、ご自身のストーリーを語られていました。そして、私が本当に心を動かされたのは、女性が置かれている状況はやはり世界中どこでも同じだということです。女性が出血をしていると思われるということ、すなわち医師からのきちんとした治療はないということです。女性には治療へのアクセスがなく、製剤にも手が届かず、そして「異常な遺伝子を渡してしまっている」



ということに関して恥に感じてしまっています。こういった状況に対して、やはり女性は声を上げるべきだと思っています。そして実際に声を上げたナダージュさんにマイクをお渡ししたいと思います。

ナダージュ：

皆さん、こんにちは。ナダージュ・プラディーヌと申します。フランスから参りました。私は第Ⅷ因子活性が25%で、軽症の血友病患者です。私の妹はもっと重症の血友病患者です。とにかく女性はもっと声を上げるべきだと申し上げたいと思います。

私も今回、保因者の分科会に参加させていただきましたが、私はジレンマを感じました。自己開示をするということは、すなわち自分が出血をしていることを言うということです。そして「出血症状があるから結婚できない」という女性はたくさんいて、保因者の方も「血友病の子どもは生みたくない」とよく言われます。しかし、これからの新しい世代は、血友病のことがあるからといって結婚を諦めてはいけません。あくまでも私たちは自分の人生を歩むべきであり、血友病によって夢を砕かれたり人生を変えたりしてはいけません。これはもちろん男性でも同じです。きちんと遺伝子の検査をすれば、血友病の患者さんでも子どもを持つことはできると思います。

私は昨日の講演の中で、皆さんにとって本当に重要なことについて声を上げてほしいと申し上げました。結婚をして子どもを持つということが自分にとって大事なのであれば、きちんとした診断を受け、妊娠した時も適切な管理を受けることが重要です。また、もし結婚をしたいのであれば、病気のことについて理解してくれる人を選んでほしいと思います。やはり相手は人生を共にする人になるので、本当の理解が大事になります。自分を知り、相手を知ることが重要だと思っています。

天野：

東京医大臨床検査医学科の天野と申します。よろしくお願ひします。私はこの業界で28年ぐらひやっていますのですが、血友病やHIV、HCVという血友病を主としたものから派生したものを、いわゆるプライマリ・ケア¹⁾という形でやらせていただいております。最近エイジングの問題が出てきていますので、内科の医師の一人として、血圧などを含めて総合的に管理をしていくようなことができればいいのではないかと申ひて今までやってきております。

血友病にはいろいろと大変なことがあって、その中でHIVのことやHCVのことなど、いろいろなことをやってきたのですが、患者の周辺にいる女性に対するケアについては、やはり今まで手落ちだったと思ひます。血友病の患者さんには、実は周囲に何人もの女性がいます。その

ことをやはり最近感じるようになってきてお申ひして、西田先生もやってらっしゃるような保因者健診という概念を、私もなるべく多くの方に伝えていければと思ひてお申ひます。私も最近血友病のお子さんのきょうだいに関して、お母さんと一緒に「いつ、どのように話を進めていくか」というお話をするように申ひているのですが、そういったことを考えながらこの2日間、皆さんのお話を聞くことができました。

私はインヒビターの分科会に参加させていただきました。人数は少なかったのですが、皆さん一人ひとりそれぞれ違ったストーリーをお持ちです。その一人ひとりのストーリーに合わせて上手くお話しできたのであればいいなと思ひてお申ひます。よろしくお願ひします。

徳川：

兵庫医科大学病院血液内科の徳川です。兵庫医大といへば、日笠先生が有名なので、私がここに出てきていいのだろうかという感じなのですが、私も気が付けば医師になって12年になりました。

私は保因者の分科会に参加させていただきました。私は日頃の診療の中で患者さんの娘さんなどと少しお話しすることもあって、保因者の問題といへば、「もしかしたらこの人たちも困っていることがあるのではないか」ということは、12年もやっているとなんと



1) … 身近にあつて、何でも相談にのつてくれる総合的な医療。(一般社団法人日本プライマリ・ケア連合学会ホームページ <http://www.primary-care.or.jp/> より)

なく気付くところがあって、「何かこちらにできることはあるのだろうか」ということは常々思っていました。最近少し思ったことなのですが、例えば保因者の方が因子活性を測ることになれば、今まで病院と繋がっていなかった方がまず初診受付に行くことになるのですが、紹介状がない中でどうやって受診してもらったらいいのだろうかとか、どこなら因子活性を測るという手順をなるべく簡潔にできるのだろうかということを考えたことがありました。私の患者さんである2人の血友病Bのお子さんを持つお母さんがいらっしゃって、この方は確定保因者ということになるのですが、たまたま他の病気を患われていて通院されていたので、「そこの主治医の先生に第IX因子を測ってもらったらどうですか？」と言ってみました。どんなリアクションが返ってくるのだろうと思ったら、意外にも

「もう測ってもらいました」と言われて、「ああ良かったな」と思いました。ただ、こういった形で病院と繋がっている保因者の方はとても少ないと思います。今回のフォーラムを通じて「私も測ってみよう」と思われた方も多いと思いますが、どうやって病院と繋がるかということをごく考えていかなければいけないと思っています。

あともう一つ、今回のフォーラムではお話しされないかもしれませんが、保因者の方と同じように、中等症や軽症の方を今後どのようにケアしていくのかということも大きな問題としてあると思っています。重症の患者さんに比べて少数派であるこういった方々に対して、どのようなアプローチをして、どうクローズアップしていくべきなのかということも最近は考えています。

牛尾：

皆さん、こんにちは。兵庫医大の外来に勤務しております、看護師の牛尾と申します。血友病の患者さんの指導やケアに関する看護師の実際の業務は、病棟に入院される患者さんが今はほとんど少なくなりましたので、外来の看護師が中心になっています。

日本の外来の看護師が血友病患者さんのケ



アにあたる上での問題点としては、異動が多いことと、やはり国としてナースコーディネーターの資格が認められていないことがあります。私は小児科の外来に約10年もの間勤務しておりました。こんなに長く異動がなかったのは非常に稀なことで、同時に幸せなことだったと思うのですが、とうとう今年異動になってしまいました。今は小児科以外のところで勤務しております。ですので、こういった会に参加させていただいて、患者さんからの生の声を現場に持ち帰って看護師に伝えるということ、今は自分の役割としてやっています。今回も「こんなにたくさん問題が起きているんだ」ということを現場に持ち帰って、少しでも患者さんのケアに役立てたいと思います。よろしくお願いいたします。

大田：

北海道ヘモフィリア友の会の事務局長をしております、大田と申します。私は重症の血友病患者で、確定保因者の娘が3人おります。今までは自分のことに一生懸命で、娘に関しては将来的に血友病の孫が生まれてきたらその時にフォローすればいいと考えていた程度だったのですが、昨日の特別講演のお話を聞き、保因者の分科会にも参加させていただいて、もっと高い意識を持って娘たちのフォローをしていかなければいけないと思いました。非常にショックを受けた父親の一人です。いろいろと至らない面もありますが、よろしくお願いいたします。



A：

弟が重症の血友病患者で、私は推定保因者になります。私は保因者の分科会に参加させていただいたのですが、いろいろな世代の保因者の方のお話を聞かせていただいて、血友病は弟だけではなくて私自身にも関わる問題であることに気付き、もっともっと勉強させていただきたいと思いました。よろしくお願いいたします。

大西：

端的にいけますが、まず大田さんとAさんにお聞きします。この2日間のショック、あるいは強く感じたことをもう少しお話ししてください。

大田：

因子活性のお話がありましたが、私は今まで娘たちの因子活性がどうなのかという意識は全くありませんでした。ただ、お話を聞いているうちに、娘にも「そういえば・・・」

と思いついた点があることに気がきました。次女が普段からわりと青あざを作ることが多くて、なかなか治りにくいのです。だから「もしかしたら次女は因子活性が低いのかな」ということを少し考えたりしました。長女は今12歳の思春期で、今まで全く運動はしていなかったのですが、4月から中学生になって卓球を始めました。いきなり活動範囲が広がったので、「もし何かあったら大変なことになるのではないか」という心配が昨日から湧き出ています。まだ1歳8カ月の三女も、最近は体を動かすことが分かってきて、ジャングルジムに登ったりすることも始めました。ですので、もう自分のこと以上に心配というか、3人の行動を私が全て把握することはできませんから、今後どうなるのだろうという不安で今はいっぱいです。

A:

私がいちばん衝撃を受けたのが、ナダージュさんのお話にあった医療関係の方から保因者の方に向けられた言葉でした。「女性の血友病はあり得ない」、「双子で因子活性が異なるなどあり得ない」などといった言葉で、私はこういったことを言われたことはないのですが、こういったことを実際に言われたことのある方がいらっしゃるということ自体が非常に驚きでした。また、父親が血友病である娘さんのお話なども印象に残りました。私自身は弟が血友病なのですが、置かれている立場が違えば考え方なども違うので、自分自身の考え方だけではなくて、もっと視野を広げないといけないと思いました。

海外における女性へのケアの実情

大西:

先ほどの分科会報告でも申し上げたように、日本には日本の歴史や経緯、状況があるので、他の国の状況がそのまま横滑りして日本にも当てはまるかどうかは分からないところもあるのですが、今までに経験したことのない、聞いたことのない話がこの2日間であったということは確実なところだと思います。

ナダージュさんにまずお聞きしたいのは、これも端的に伺いますが、「なぜそんなに強くなれたのか」ということです。おそらく今までの二十数年間、すごく嫌なことがいろいろあったのだらうと思います。それは誤解や無知によるものですが、フランスでもメインストリーム（主流）としてそういうものがあつたのではないかと思います。それにご姉妹で対する時に、なぜめげなかったのですか？

ナダージュ:

血友病の女性として、私はいろいろな無知や偏見に遭遇しました。そんな中で私が目を見開かせられたのは、2007年にモロッコで全く治療法のない患者さんと出会ったことです。私はその時まだ17歳だったのですが、そういう車椅子に乗った非常に健康状態の悪い、未来に対する希望が全くない方たちにお会いしたのです。私は当時思春期だったこともあり、いわゆる血友病というものを否定していました。私は当時ほとんど出血していま

せんでしたので健康状態は完璧でしたし、血友病は妹がなっているものだと思っていました。だから妹がいなければ、私は自分が血友病であることを決して知ることはなかったかもしれません。そしてフランスでは血友病に対する十分なケアがあるので、患者は通常の生活を送ることができますが、十分なケアがない国では、血友病によって若い人たちがどんどん毎日亡くなっていっていることを知り、非常にショックを受けました。それで私は血友病のコミュニティに関わることになったのです。そして私は女性の血友病について対応したい、考えたいと思いました。もちろん男性であれ女性であれ、全ての血友病患者は適切な治療を受けるべきだと思っています。

大西：

妹さんが先に血友病であると分かって、自分はそうではないと思っていたとのお話でしたが、自分も血友病だと分かった時に、お二人の間ではそのことについて最初にどう対処したのですか？

ナダージュ：

私たちは実際にどちらが姉でどちらが妹なのかはよく分かっていません。両親が言っていることと医師が言っていることが違っていたりするからなのですが、私たちは2人とも全く同じだと思っています。ですので、子どもの頃から私たちは同じように大きくなりました。教育においてもそうですし、スポーツも一緒にしましたし、全く同じような活動をしていました。ただ、私も自分に対して十分なケアがされていないと思った時期はあります。例えば、両親はどちらかという妹の方にケアの重心を向けている、両親の注意が妹の方にばかり向いていると感じていたこともあります。でも、自分も血友病であると分かってからは、妹に対してそういったヤキモチを焼くことは止めました。それからは、私自身も妹に対してもっと注意を払うことができるようになりました。昨日の講演でも申し上げたように、私たちは両親から特に過剰に守られていたわけではありません。常に両親は私たちに対して、本当に正常な形で接してくれていたと思っています。

大西：

先ほどからのお話にもあるように、ナダージュさんのお話は非常にショッキングなものとして受け取られている部分があると思うのですが、クルカルニさんからご覧になっていて、女性の血友病について、アメリカの状況はどうなのでしょう？

クルカルニ：

アメリカの場合には、特に保因者という括りではなく、止血異常のある女性のためのクリニックを立ち上げています。いわゆる血友病のクリニックの一部になっているのですが、同じように看護師がいて、やはりナースコーディネーターやソーシャルワーカーの働きが非常に大事になっています。私のクリニックでもそうなのですが、看護師には医師と同じような役割があります。なぜかというと、患者さんがよりコミュニケーションをとりやすいのはやはり看護師だと思うからです。もし病院にきちんと教育を受けた看護師がいれば、本当の意味で医師の右腕になってくれると思います。また、産婦人科医や成人・小



児の血液内科医、看護師が女性のためのクリニックを立ち上げました。これはオレゴン州だけではなくて、テキサス州などにもできています。私は今回の来日のために参加できなかった会議があるのですが、それは「ラーニング・アクション・ネットワーク・クリニック」というものを立ち上げるための会議です。これらによって、アメリカでは女性への注意が大きく払われていることが言えると思います。もちろん男性の血友病患者もいますし、成人の患者でHIVを持っていらっしゃる方もいて、多くの問題を抱えています。成人になると「定期補充はもういらない」と訴える患者さんもいますので、いろいろな方々をケアしていかなければならない状況があります。ですので、血液専門医だけではなく、もっといろいろな専門性のある方が必要だということです。

日本における保因者へのケア

大西：

日本の女性に対するケアはやはり不足していたというお話があったのですが、保因者は非常に大きな存在として新しく出てきたわけではなく、元々あったわけです。昨日も薬害などいろいろなことがあったことによる停滞で空費された、空白の時間があったというお話も出ていたのですが、今振り返って日本の状況はどうしてそうなってきたのかということをお話も聞いてみたいと思います。

それから徳川さんと牛尾さんにお聞きしたいのは、保因者の問題は男性の医師がなかなか対処しにくい部分があるという点です。同じ女性であるということに特化する必要はあ

まりないと思うのですが、患者の側から見ると、やはり女医やナースの方が話しやすいのではないかというお話も出ていました。その辺りのことについて、現場からのお話をお聞きしたいと思います。

天野：

空白の時間があったということに関しては、歴史的にどうかと言われるとよく分からないところがあるのですが、やはり昨日のナダージュさんのお話にあったように、血友病という疾患を勉強する時に致死遺伝子という名前が出てきたりして、血友病の女性の場合X染色体が重なって、キャリアではないXXというふうになんか完全になった場合はあまり生まれることができないと認識されていた時代があります。しかも、これはとても稀なケースなので、血友病の女性は基本的にはいないという教育が医療者にされていたのではないかと思います。同じように保因者に関して、遺伝子の半分に変異が生じているだけだから通常は症状が現れることはないということで、あまりケアされることがなかったのではないかと思います。ただ、それはナダージュさんのように「声を上げる」ということがなされていなかったことも確かだと思います。横にいる兄弟が血友病で足が腫れて痛いという状態なのに、自分に少し何かあったぐらいでは何も言えないということがおそらくあったのではないかと思います。女性の保因者でも因子活性の低い人には出血症状があるということを、女性の方から我々医療者に伝えられていくことがきっと少なかったのではないかと思います。我々も元々保因者には出血症状はあまりないだろうと思っていたので、保因者の方にその辺りを掘り下げて聞いていくことを取り立ててあまりしなかったところが反省点なのだろうと思いますが、それを今知った我々は、やはりこれからは聞いていかなければいけないと思います。

「家族歴」というものを去年の保因者に関わるウェブセミナーなどでもお話ししましたが、血友病の方が初診で来た時には家族歴をいろいろ聞きます。何人家族か、親の家系はどうなっているのか、結婚しているのか、子どもはいるのかということをお聞きしますが、こういったことは年々変わっていくはずですが、しかし、なぜか我々医師は初診の時以外にそういったことを聞かないのです。カルテの最初のところに家族歴という項目がだいたいあるので、そこで最初に聞くことは当たり前になっているのですが、ずっと病院に通っているうちに変わっていったはずの患者さんの家族について聞いていかないという医師



独特の文化のようなものはきちんと変えていかなければいけないと思っています。ただ、どうしてもそういうことに関して医師はあまり得意ではなかったりするので、ナース・プラクティショナー（特定看護師）やナースコーディネーターといった方に、患者さんとのちょっとした話の中でどんどんそういったことを吸い上げて我々にフィードバックしてもらうことが必要なのだろうと思います。そういう意味で、医師とコメディカル²⁾との間の信頼関係や繋がり、情報共有はとても大事になると思っています。それとは別にしても、少なくとも家族がいる、姉妹がいるということが既に分かっているような患者さんに関しては、お母さんとともに「いつ頃、どういうふうに検査していくのか」ということは相談して進めているところです。



徳川：

女性の医者としての立場から言うと、保因者の方は女性なのですが、外来に来られる患者さんは男性なので、どうしても「男と女の会話」になるのです。変な意味ではないのですが（笑）、正直に言うと、外来に保因者の方の話が上がってくることはあまりありません。外来では患者さん自身の出血症状や製剤補充の間隔、自己注射の輸注記録などの話になってしまうので、外来で「女医だから・・・」ということはあまりないと思います。

ただ、ここが掴みどころだと思うのは、忙しいあまりに時々甘えてお母さんに製剤だけ取りに行ってもらおうという経験が患者の皆さんにはあると思うのですが、そういう時にお母さんが登場します。また、入院した時に家族が登場することもあるのですが、そういう時にやっと保因者かもしれない方とお会いすることができます。「この患者さんには妹がいたんだ」ということをその時に初めて知ることもあります。ですので、そういった時に、

おそらく女性にとっては男性の医者よりもなんとなく女性の医者の方が話しかけやすいということはあると思います。そこで「ご自分の因子活性を測ったことがありますか？」などといった話をできれば少しすることはあるのですが、外来の時に込み入って話すことは、時間の関係もあってあまりできません。逆に入院している時も、患者さん自身が出血で大変な中、お母さんもそれにかかりきりになっているので、あまりお母さん自身の因子活性の話をして印象に残してくれていないことはあります。ですので、「一応心に留めておいてね」くらいの感じにはなっています。また、姉妹などの推定保因者の

2) … 医師や歯科医師の指示の下に業務を行う医療従事者。（参考：Wikipedia）

方々に対しても、やはり姉妹の方はどちらかというと病院に来る機会自体が少ないので、そういった姉妹などの推定保因者に関するサポートは女医という立場でもなかなか難しく、今後の課題になっていると思います。

先ほどの天野先生のお話の続きで言うと、私の所属は内科なので、小児科などの他施設から転院してくると、その紹介状には本人の血友病のタイプ、重症度、定期補充の実施の有無などが書いてあるのですが、大概是家族歴が書いていないのです。私が診療を始めた最初の頃は、こういうことに関しては正直気にも留めていなかったのですが、よく考えたら「家族はどうなっているのだろう」ということにも直面して、最近は家族歴をきちんと聞くようにしています。とりあえず、結婚していなかったら姉妹はいるのか、他に血友病の兄弟はいるのかといったことを聞くようにはしているのですが、患者さんの方からも転院する時に主治医に「必ず家族歴は書いて下さい」と言っていただければと思います。医者はアレルギー歴に関しては結構気にするのですが、家族歴は気にしないことが正直多いので、その辺りは医者だけではなくて患者さんの方からも医者に対して家族歴については書くように、きちんとそこは忘れないように指示してもらっていいのではないかと思います。

クルカルニ：

おっしゃる通りだと思います。医師はみんな忙しくて、詳細な話を聞く時間がほとんどありません。そんな中で実際に我々がやっているのは、例えば患者さんが待合室で待っている時に家族歴を聞いたりしています。アンケートに書いていただくような形で、できるだけたくさんの質問を用意します。QOLに関するところでもそこで質問します。そうすると、患者さんが実際に私に会われる時には、もうすでに私はその患者さんが書かれたアンケートの内容を目にしていることになります。「あなたにはこんな問題があるのですね。これに関してお話ししてもらえますか？」とすぐに聞くことができ、ずいぶん時間の節約になります。非常に良いクリニックになると iPad のようなコンピューターがありますので、こういったものを使って電子的に情報を入れてもらうことも行っています。今は電子的な時代に入っていて、日本では電車の中で皆さんそういった携帯端末などを使っていらっしゃいます。ですので、そういった電子的な情報を実際にクリニックで使うという方法もあるのではないかと思います。電子的な情報は自動的にデータベースに入りますし、「あまり十分な時間がない」といった場合には何らかの解決策になるかもしれません。それから、患者さん自身もこうやって何らかの形で自分自身の履歴を示すと、気持ちがすっきりすると思います。ただ、こういった場合でも、家族歴に関しては常に「正しい情報が全て出ていますか？何か抜けていることはありませんか？」と患者さんに確認することが大事です。実際に、例えば血友病の遺伝子を持っているのは叔母ではなくて祖父だったということもありました。私が CDC で学んだのは、良い家族歴のデータを得ることが、いわゆる遺伝子的な診断をする上での第一ステップだということです。

牛尾：

姉妹の方々へのケアについてですが、ナダージュさんがおっしゃられたように、医師も看護師もどうしても患者さん本人のケアに偏りがちになります。体調管理についてのケア

ももちろんそうなのですが、やはり姉妹の方はどこか家族から取り残されたような寂しい気持ちがすごくあると思いますので、看護師はそういった病気を持っておられる方のご姉妹へのケアに関してもしっかりと目を向ける必要があると思います。ただ、小さいうちは姉妹の方と一緒に連れて来られていても、やはり大きくなってくると学業優先になったりして病院にも来なくなりますし、たとえ姉妹の方が来られても廊下で待っておられることが多いです。実際に診察室に入るのは患者さんご自身とお母さんないしお父さんだけになるので、医療者も廊下で待っている姉妹の方を見過ごしてしまって、結局何の話もしないまま帰宅されることが非常に多いのです。ですので、やはり看護師は診察室だけではなくて待合室にも目を向けて、ご姉妹の方が来られているのであれば日頃から声をかけて、「この看護師さんだったら私の悩みを聞いてくれるかな」というような関係を作っておくことが非常に大事だと思います。

保因者の検査や採血のタイミングについても、今は月経が始まる前に一度行うということが言われています。血友病はやはり小児科の年代の患者さんも多いと思いますので、小児科に携わる看護師の役割は非常に大きく、しっかりと問題意識を持って姉妹の方へのケアにあたることが大事だと思います。ただ、やはり我々も異動が多い中で、そこまで問題意識を持っている看護師が日本の中にどれぐらいいるのかというと、非常に厳しい問題だと思います。ですので、クルカルニ先生が言われたように、ナースコーディネーター等の役割は非常に重要だと思っています。

大西：

せっかくの機会なのでAさんにお聞きしますが、当事者として今までの病院との関係の中で十分なお話ができたとお考えでしょうか？もし不十分だったとしたら、それは話したいのにできなかったのか、それとも自分の中で特に話す必要を感じなかったのか、あるいはこの2日間の話を聞いて今どうお感じになっているのかといったことをお話ししていただけますか？

A：

私は大阪医療センターの西田先生に診ていただいたのですが、いろいろなお話を聞かせていただき、無知な私にいろいろなことを教えてくださいました。ですので、私自身は十分にお話ができたと考えています。

大西：

病院との関係で言うと、今は自分の求めている情報を得ることができているということですか？

A：

病院だけでなく、こういった患者会にも参加させていただいているので、いろいろな情報を聞かせていただくことができています。

地方における医療の状況

大西：

大田さんには北海道という地域性についてお伺いしたいと思います。もちろん北海道よりももっと厳しい状況のところもたくさんあると思いますが、北海道は東京や大阪から遠く、そしてすごく広いです。その中で、果たして医療施設は血友病について全てを網羅して十分な治療ができているのだろうかと思うのですが、地方における医療の状況について何か思うところはありますか？

大田：

札幌などの大きな都市なら血友病という診断を付けてもらいやすいのですが、やはり大きな都市から遠くに住んでいると、血友病だとすぐに分からないという方がいらっしゃいます。あとは、どうしても自分の住んでいる土地では十分に診てもらえないので、月に1、2回、1時間半～2時間ぐらいの離れた市から診察や製剤をもらうために札幌に来る方も多くいらっしゃいます。どの市にも大きな拠点となる病院はあるのですが、血友病自体を十分に診てもらおうとしたら、やはり札幌に集中的になりがちなどころがあります。

大西：

それは大田さんご自身におかれても不備な点となっているのでしょうか？

大田：

私は札幌から全く出たことがないので、私自身はそのことに関して困っていることはありません。ただ患者会でずっと仕事をしていますと、やはりそういった問題を抱えている方が多いようです。離れていても、やはりうちの顧問医である徳洲会の岡先生のところに何かと相談しに行く方が多くいらっしゃいますので、まだそういったところは難しいのかなと思います。保因者の話も含めて、そういった部分について北海道はこれからどうなるのだろう、東京や大阪と比べてずっと遅れることになるのではないかと危惧しています。北海道には情報が遅れてきたり、そういったことはいろいろと経験していますので、西の方との差は開くばかりではないかと思っています。

長時間作用型製剤の功罪

大西：

今回のフォーラムには「新しいステージへ」というタイトルが付けられています。昨日も医師の方から「結構すごいタイトルですね」というお話が出ていましたが、これには製剤の変化も一つの大きな要素としてあると思います。今年の懇談会の時に、すでにこのことが話題になっていて、患者の側は今、長時間作用型製剤というものに結構大きな期待を



寄せています。もしかしたらこれはすごく大きな進歩になるのではないかと期待する部分があり、その一方で、本当にそうなるのかという懸念ももちろんあるのですが、そういった大きな転換点を迎えていることは確かだと思います。ただ、その懇談会でお話ししていると、医師の側はそれほどでもないというか、どうも患者の側とは温度差があるような感じがしました。その辺りについて、医療者側の天野さん、徳川さんにお話ししていただきたいと思います。

天野：

松本先生が先ほどお話になっていたように、半減期が長くなったといっても、因子活性の低いところが長くなっているわけです。その低いところが長くなるということがデメリットになる患者さんたちもきつといるだろうということがいちばんの懸念点です。活動性がとても高くて、運動をする日に合わせて注射をして上手くコントロールしていた人たちにとっては、長時間作用型製剤によって注射の回数が減ると、その低いところが長くなっているところで運動をする日を迎えてしまうことになります。それで今までは出血しなかったことでも出血してしまうようなことが起こってしまっは困るのです。専門医のレベルではそういう意識を持って見っていますが、そういったことが分からない、あまり感覚として持っていない非専門の先生たちが杓子定規に、「添付文書にこう書いてあるからこうやるものなんだ。だからこうですよ」というふうにやってしまうと、その辺りのコントロールが上手くできなくなってしまうので残念なところがあります。我々はそこを上手く伝えていかなければいけないと思っているのですが、そういう意味で、どちらかというと「慌てないでいきましょうね」というのが我々専門医の意識です。ただ、実際には今のところは「懸念」くらいのレベルなので、データがある程度集まってきて、「実際にこういうことが起こる」ということが分かったならば、それをきちんとまとめて、専門ではな

い先生に「このような使い方をしてください」と上手く伝えていかなければいけないと思っています。

長時間作用型製剤なら血友病 B の人は 10 日に 1 回注射するだけでよくなるのですが、これは小さい子どもさんにとってはとても良いことだと思います。ただ、これはあくまでも私見ですが、血友病 B の方は A の方よりも、特に大人になってくると注射をしなくても出血のコントロールが上手くいっている人が多い印象があります。こういう方はあまり注射をしたくないのではないかと思いますし、今の製剤でそんなに困っていない人が比較的多い印象があるので、こういった人たちはあまり変えていかないのではないかと思います。逆に血友病 A に関してはそんなに半減期が伸びるわけではないので、週 3 回やっていたのが週 2 回になるという程度です。「3 回が 2 回になってもね・・・」と医療者はなんとなく思っていたのですが、私の診ている数名の患者さんは、「3 回が 2 回になるなんて、すごく良いですよ」と言っておられました。そこに我々は乖離があるのかもしれないと最近少し思っています。

徳川：

長時間作用型製剤に関してですが、血友病 B のオルプロリクスに関しては発売が A よりも少し前だったので、私の患者さんにも使っている方がいらっしゃいます。新しく出た血友病 A のイロクテイトに関しては、この前やっと一人の方に処方しました。それ以外の第Ⅷ因子の長時間作用型製剤に関しては、私の患者さんにも治験に参加していただいています。

長時間作用型製剤にもやはり不透明な部分はあって、確かに「新しいステージか」と言われたら「どうだろうな」という感じではあります。過大評価もしていないし過少評価もしていないという感じで、新しいツールが一つ増えたという形です。ただ、従来型製剤に今一つフィットしていない方もいらっしゃるのので、そういう方にとっては長時間作用型製剤の方がいいのではないかとはいえます。そういった提案を患者さん別に一応させていただいてはいるのですが、2 週間処方という決まりがあるので、あまり適当に病院に来られる方には情報提供が正直できていません。定期的いきちんと通院されている方には、こういう薬が増えたという形の情報提供を横並びにするようにはしています。そこで興味を持たれるのか、やはり不安があるのか、その辺りも一つのポイントになります。皆さんも効果が不透明だし、医者もどちらがいいのかまだ分かっていないものに飛びつくかということ、少し微妙だと思います。ですので、今の製剤で困っているわけであれば変える必要はないと思います。ただ、この症例は変えた方がいいのではないかと方には、関節などの状況が少しでも良くなるかということ強く勧めることはあります。もう一つ、松本先生がおっしゃった部分なのですが、出血時にどうするのがやはり少し不透明です。だから出血が結構頻繁にある方に関して、製剤を変えて大丈夫かどうかと言われると少し不透明なので、まずは従来型製剤でのやり方をきちんと整えてから考えた方がいいと思います。

こういう場で言うべきかどうか少し悩んだのですが、私は長時間作用型製剤はむしろ軽症や中等症の方、あるいはナダージュさんのような因子活性が低い保因者の方、場合によっては月経出血で輸注が必要な方に実は適しているのではないかと心の中では思ってい

ます。私も女性なので分かるのですが、月経は1～3日目ぐらいがいちばんピークに酷いと思いますので、何回も打つ製剤よりも、半減期が長い製剤の方が1回打てば済むかもしれません。そうすると、鉄剤を飲んだり、飲めない場合は鉄の注射を週に1～3回打たなければいけないのですが、そういったことを避けられるかもしれません。つまり、長時間作用型製剤を月に1、2回打つだけで月経出血を抑えることができるのではないかということです。ただ、それには保因者の方に自分が血友病であるという認識をしていただかなければいけません。その辺りで「自分は病気じゃないのに・・・」というような葛藤があるとは思いますが、自分には出血症状があって、やはり何らかの止血管理が必要だという方に関しては、もしかしたら将来的にとても良い製剤になるのではないかと今少し考えています。

クルカルニ：

バイオジェン社が行った6歳以下、6～12歳、12～60歳という3つのグループでの臨床試験に参加しました。6歳以下の場合の半減期は12～16時間ぐらいで、従来型の製剤ではもっと短くなります。小児の場合は成人とは違って急速に因子活性が下がってくるのですが、その製品が承認された後、ある患者さんのお母さんが私のところに来られました。かなり北部に住んでいる方なのですが、子どもが自転車で転んでアザを作ったということで、その製剤を使いたいとおっしゃいました。それまでは、遺伝子組み換え製剤を隔日ごとに50単位/kg打っていたのですが、今回の新しい製剤は65単位/kgを週に1回、日曜日に打つだけでよくなりました。

この臨床試験には実際に私も関わっていましたが、臨床試験の場においては非常に機密性の高い観察事項が得られます。ですから、何をやってもいいということではありません。この臨床試験に関わった患者さんの中でも、例えば週に2回の投与、あるいは月に1回の投与という方もいらっしゃいました。ある10歳の小児は14日に1回の投与だったのですが、14日目に出血をしたので10日に1回の間隔に変更されました。ですので、やはり個別化の治療が重要になります。そうすることによって、製品が上手く機能しているかどうかを確認することができます。

長時間作用型製剤を保因者に使うというアイデアですが、私もバイオジェンやバクスターの製品を作っている人たちに「女性はどうなんだ」という話をしたことがあります。女性の場合は月経過多や、場合によっては関節出血があったりもしますので、男性とはやり方が異なります。FDAはおそらく製剤メーカーに対して何らかの適応を出すように指示すると思いますが、実際に添付文書を見てみますと、対象は全て男性になっています。血友病は男性しかいないということで、全く女性に対しての適応症が書かれていないのです。唯一、女性の適応症が書かれているのはフォン・ヴィレブランド病です。ですので、将来的には月経過多に関しても、血友病の女性に対しても適応症として添付文書に書かれるべきだと思います。ただ、それには治験を行って、女性に対しても使えるのかどうかを確認しなければいけません。

もう一つの適応としては、例えばインヒビターが寛容できている、すなわちインヒビターがあっても問題なく生活できている患者さんに関して、注射の回数を減らせるかもしれないということです。これも長時間作用型製剤の効果として関心を持たれているところ

で、インヒビターの方の QOL をどのようにして上げることができるか、インヒビターによる負担がどのようになるのかは検討する価値があると思います。

遺伝子組み換え製剤が使われ始めたのは HIV の問題の後でしたので、全ての血友病患者さんはそれを熱狂的に迎えました。なぜなら HIV を非常に恐れていたからです。長時間作用型製剤についても同じような熱意を感じます。私の元にも長時間作用型製剤を求める患者さんは多くいらっしゃいます。ただ、臨床試験では非常に特異的な、具体的な制限が定められています。つまり、この年齢でなければいけない、インヒビターを持ってはいけななどといった決まりがあるのです。これによって追跡調査も厳しくなりました。クリニックには何度も来なければいけないので、臨床試験は誰もが参加できるものではありません。しかし、こういった臨床試験に参加していただくことによって新たな製剤が作られ、それが他の方々に活用できるようになるという意味では感謝しています。

新しい時代に進んでいくために

大西：

最後にパネリストの皆さんに一言ずつお願いしたいと思いますが、ナダージュさんは 25 歳ながらフランスの患者会で非常に重要な職務に携わられているというお話でした。日本の患者会は残念ながら若い世代が入ってこない、あるいは入っているとしても中心的な働きをしていないというところがあります。この原因についてはいろいろとあるのですが、若い世代を患者会に入れていく、あるいは自分が入っていった時に上手くやっていく秘訣のようなものがあれば、ナダージュさんには最後にお話ししていただきたいと思います。まずは A さんからお願いします。

A：

今回、このようなフォーラムに参加させていただいて、また自分の知らないことなどをたくさん聞けて、良い勉強になりました。私はまだ本当に勉強不足なのですが、これからももっといろいろと勉強して関わっていきたいと思っていますので、よろしくをお願いします。

大田：

今回、このシンポジウムのパネラーに指名されまして、最初は本当に気軽に引き受けてしまったのですが、当日来てみたら、思っていたよりもすごい会だったということがよく分かりました。自分自身も「新しいステージ」に行くことになったという感じです（笑）。この 2 日間を通して、自分は保因者について本当に何も知らなかったということがよく分かりました。これからはそういった方向にも患者会として力を入れていきたいと思えます。ありがとうございました。



牛尾：

短い時間でしたが、ありがとうございました。皆さんのお話を聞いていますと、私は看護師という立場なので、本当に身につまされるというか、耳が痛いというか、申し訳ないという気持ちで身が引き締まります。私にできることといえば、最初に申し上げたように、今日のお話を現場に持ち帰ってきちんと報告し、同じ看護師として問題意識をみんなに持ってもらい、今日得た学びをきちんと現場で活かせるようにすることだと思っています。ありがとうございました。

徳川：

私もこのようなシンポジウムにパネリストとして出させていただいて、かなり恐縮しています。大田さんのように、お家にいらっしゃる娘さんに関して「大丈夫か」とすごく心配になられている血友病のお父さんも今会場にいらっしゃると思うのですが、私も人の娘である立場から言うと、帰ってきたお父さんが娘さんに向かっていきなり「お前、生理大丈夫か？」と聞いたら、すごく娘さんは引くと思います（笑）。もう少しソフトに「出血とかない？」という聞き方でも「何言ってるの？」と言われそうなので、できればお母さんにそういったことは聞いてもらってください。ダイレクトに聞くのはやめて、間接的に聞くようにだけお願いします（笑）。ちょっと会場内に悲壮感があり過ぎて、皆さんが家に帰った後のことが気になってしまいました。ありがとうございました。

天野：

私は日本血栓止血学会の血友病部会をまとめさせていただいているという立場がありま

すので、新しい製剤をどういうふうに使っていくのかということについては、きちんとみんなで話し合っ、て、専門家の意見や見解を皆さんに発信していくことを今後もやっていきたいと思っています。実は血栓止血学会には、保因者や出血症状のある女性に対するケア、あるいは女性に多い血友病の類縁疾患も含めて、そういったことに取り組んでいる部会はありませんので、これらのことも合わせてケアをしていく集団も必要なのではないかと感じました。血栓止血学会の中でそういう部会を新たに作るのか、あるいは血友病部会の中でやっていくのかということになりますが、やはりそういったことからいちばん近いところにいる血友病部会の人たちがやるのがいちばんだと思いますので、その中のワーキンググループとして立ち上げていかなければいけないのではないかと思います。血友病の関係者の周産期、つまり子どもが生まれる時にどうすればいいのかというガイドラインは、血友病部会の瀧先生や関係学会の方々などによって作成中なのですが、こういったこと以外にもトータルに女性の問題をケアすることが必要だとこの2日間で特に感じましたので、そういった活動を今後提案していければと思いました。ありがとうございました。

ナダージュ：

まずは大西さんのご質問にお答えしたいと思います。血友病患者会における私の関わりについてです。血友病に関わる若い人たちを患者会の活動に取り込むためには、まずは若い人たちだけの会議を開いて、いったいどういうことについて話し合いをしたいのか、そしてどういったメッセージを出したいのかということを知ることが大切です。なぜなら、彼らこそが、私たちこそが将来だからです。若い人たちも十分な能力を持っているはずで、私はそれを信じています。彼らにはいろいろなやり方がある、人それぞれ違うかもしれませんが、そういった自分たちのしたいことをやれる環境、チャンスを与えるべきだと思います。フランスではこういったやり方をしていて、非常に上手くいっています。多くの若い人たちが、かなりハイレベルな活躍をしていると思っています。彼らには自分たちが知っていることを共有したい、同じ世代の人たちに知ってほしいという気持ちがあります。HIVの問題についても、新しい将来を担っていく世代は知っておくべきであると思っています。若い人たちには、まず「自分が何をしたいのか」ということについて話をすることが重要だと思います。フランスではこういうやり方で上手くいきましたので、若い人たちが積極的に関与することができています。若い人には治療が上手くいって病気だと分からない人も多くいます。また、通常の生活ができてしまっているので、自分の病気のことをよく分かっていない人も多くいます。しかし、決してそういう人たちを離さないようにすることが大切です。こういう人たちが自分たちのやりたいことについて何も話さないまま、どこかに行ってしまうことがないようにしなければいけません。今回、このフォーラムに参加させていただいて光栄でした。ありがとうございました。

クルカルニ：

今回の来日で本当に嬉しい一時を過ごすことができました。心から感謝申し上げます。血友病における日本の将来はとてとても明るいと思います。確かにこれまで多くの犠牲がありました。HIVなどの問題で命を落とさざるを得なかった、被害を受けざるを得なかった人たちが多くいましたが、彼らがいたからこそ、今の私たちがいると思います。そして、彼



らがあったからこそ、新しい時代に、将来に向かって進んでいくことができると思います。本当に苦しみ悲しんだ方たちの犠牲があったからこそ、今私たちはこうして集まることができているのです。

HIV や C 型肝炎の治療に関しても、多くの進捗がありました。こういった進捗には女性の関与が重要だと思います。そして最も重要なのはデータを収集することです。WFH もサポートします。彼らは本当に多くのデータを持っていて、他の国とも提携しています。我々は他の国から学ぶことも多くあります。ゼロから始めなくてもいいのです。「この国はこういうことをやっているのか。ではうちでもやってみよう」という気持ちに WFH は支援をします。中心となるセンターが設置されたのならば、ぜひ皆さんはそういったところにデータを出してください。そうすれば、そのセンターは「これだけの患者さんがいて、保因者もこれだけいます。そしてこんな問題があって、これだけの製剤が必要です」ということを政府に訴えて、資金の提供を要請できます。データがなければ誰も助けてはくれないと思います。

大西：

非常に駆け足になりましたが、これで総括シンポジウムを終わります。皆さん、ありがとうございました。