

# 血友病と 先生へのお願い

本資料の取り扱いには十分注意いただけるようお願いいたします。

# この資料の内容



- ◆ 血友病とは？
- ◆ 実際の症例
- ◆ 応急処置方法
- ◆ スポーツについて
- ◆ 血友病患者を取り巻く社会環境
- ◆ 緊急連絡先

# 血友病とは？



## ◆ 正常に血が固まらない病気

普通の人ではすぐに止まるような出血でも、血友病患者は出血が止まるまで長い時間がかかります。

## ◆ 血友病になる確率

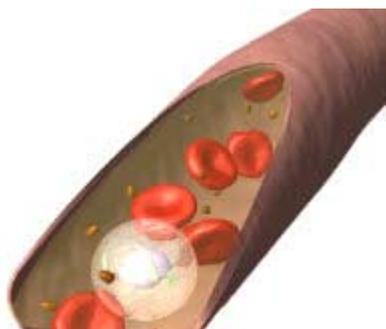
生まれた赤ちゃんのほぼ1万6千人に一人。他の病気に比べ非常に低い確率。そのため病気に対する誤解が多く、信頼できる医者も非常に少ない。

血友病	正常に血液が凝固しない	1 / 16,000
ダウン症	染色体異常による発育の遅れ	1 / 1,000
糖尿病	糖분을正常に分解できない	1 / 52

日本では約4,000人の患者数と言われている。

# 血液はどのようにして固まるのか？

## ◆ 血小板とフィブリン・ネットの連携



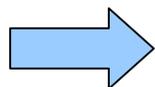
～ 血液の構成要素 ～

血漿は黄色みがかった血液の液状成分。  
赤血球は体中の細胞に、養分と酸素を運ぶ。  
白血球は血液循環器系内のウィルスと細菌を攻撃。  
血小板は血を固める働き。

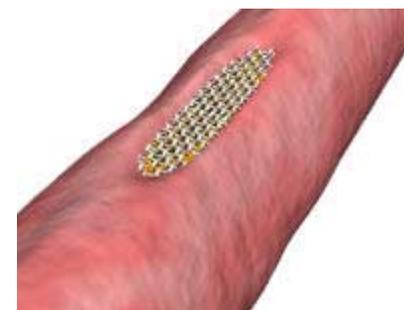
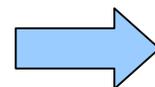
### 止血までの流れ



血管が縮まり出血量を抑える



血小板が集まり、穴をふさぐ



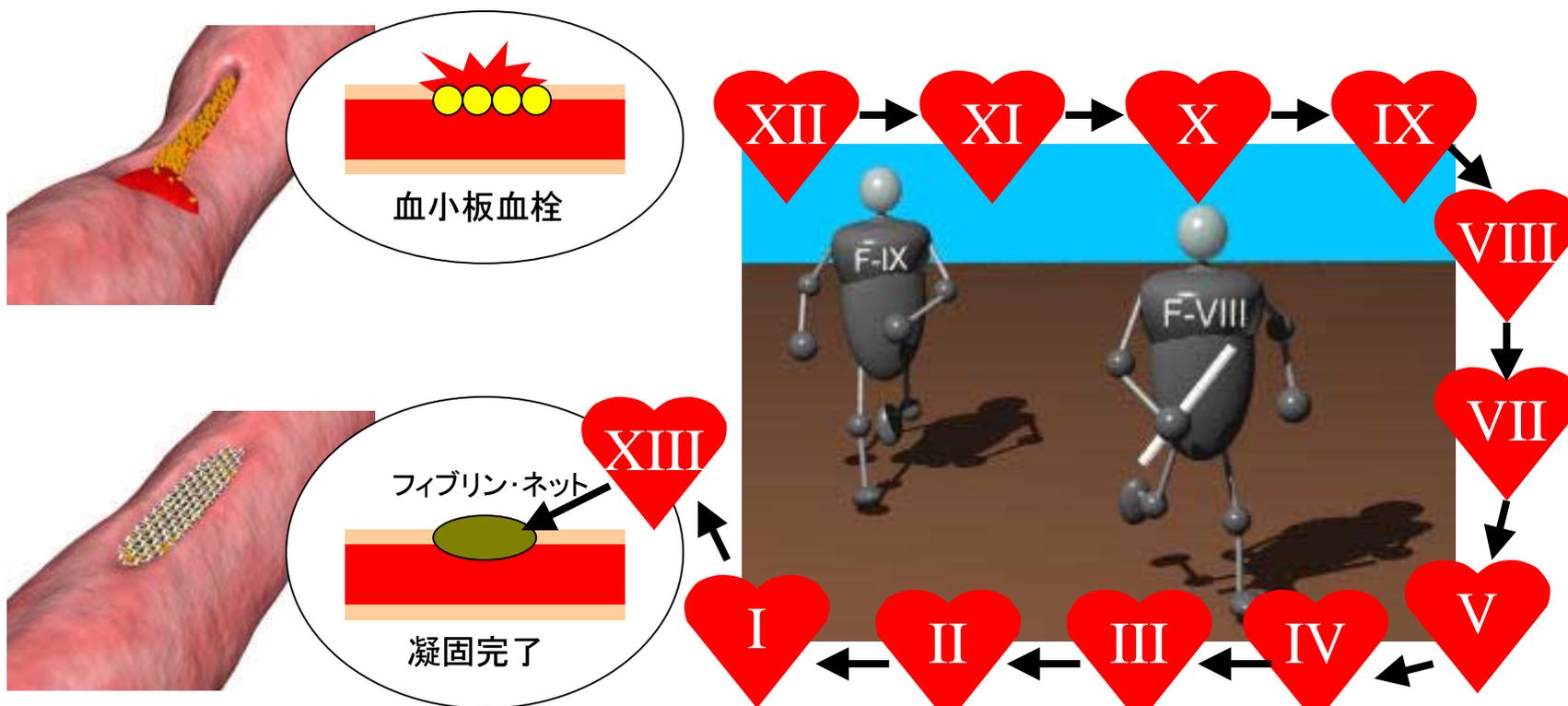
フィブリン・ネットが血小板のフタに封をする。(かさぶた)

# 血液はどのようにして固まるのか？

## ◆ フィブリン・ネットと凝固因子

血漿には、少なくとも14種類のタンパク質が含まれており、血液を固める役割を持つため凝固因子と呼ばれる。

フィブリン・ネットはこれらの凝固因子の働きで作られる。

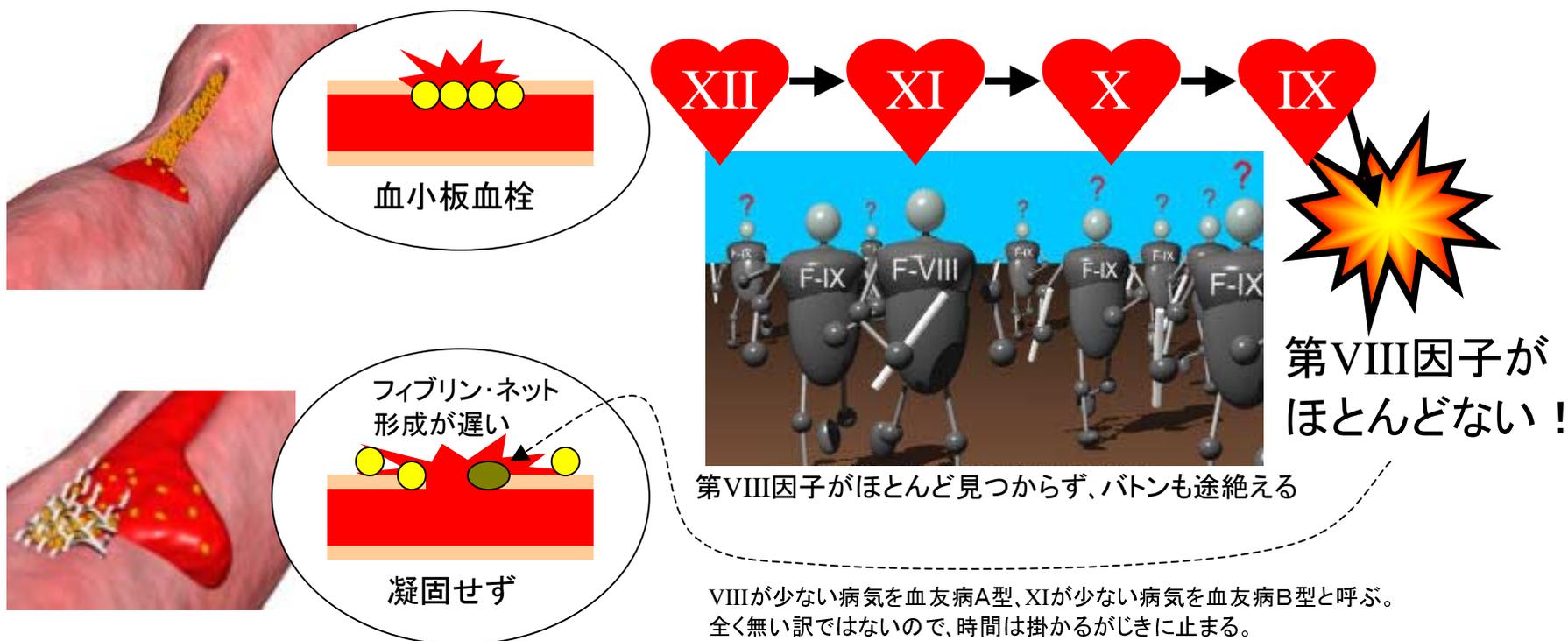


凝固因子のバトン・リレーでフィブリン・ネットが完成する

# なぜ出血しつづけるのか？

## ◆ ある因子だけ非常に少なくなっている

血友病患者は第VIII因子、または第IX因子が極端に少ないためにフィブリンネットが作られず、出血が長引きます。



息子は第VIII因子が\_\_%未満しかない\_\_度の血友病A型

## ◆ 出血のスピードは普通の人と同じ

血友病患者が出血しても血が噴き出るわけではありません。  
出血のスピードは健常者と何ら変わりません。

## ◆ 永久に止まらないわけではない

微量でも凝固因子が存在していますので、擦り傷、小さな切り傷は絆創膏を貼っておけば、そのうち血は止まります。

## ◆ 血友病患者は青アザが多い

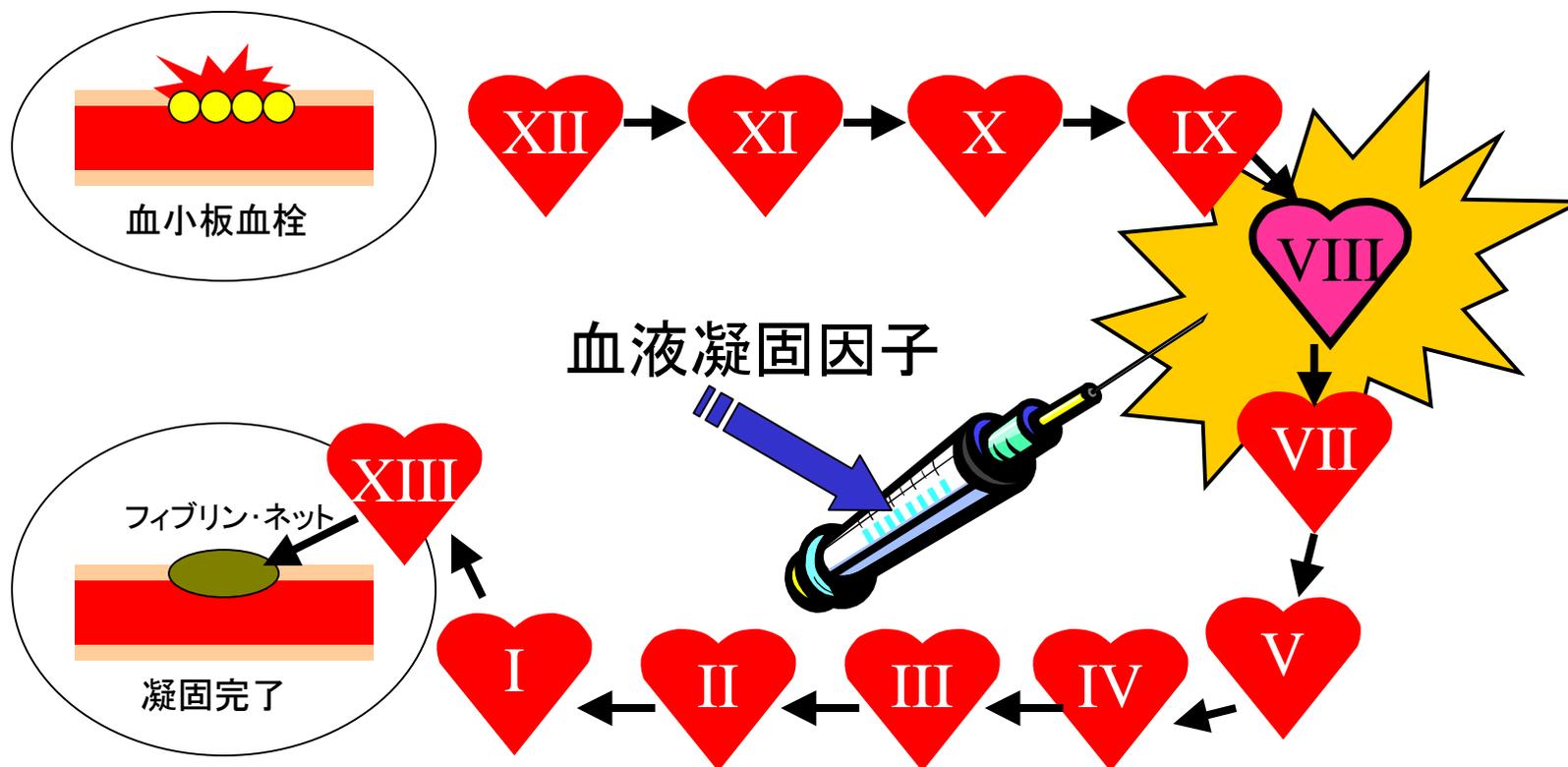
人は誰でも、ちょっとぶつけただけでも、どこかの血管で出血しています。しかし健常者は、あっという間に出血が止まるので、普段は出血に気づきません。

ところが血友病患者は青アザになるまで、出血が止まらないため、体のあちこちに青アザができます。アザは皮下出血と言い、見た目さえ気にならなければ全く問題ありません。

# 血液凝固因子（血液製剤）とは？

## ◆ 第VIII因子を体内に補充する方法

足りないものは外から補うという考えから生まれたのが、血液凝固因子（血液製剤）です。



因子さえ補えば健常者と同様の止血効果を得られる。

## ◆ 遺伝子の病気であり一生治らない

生まれつき第VIII因子が作られない体のため、治療する術がありません。但し将来、遺伝子治療が開発されれば治るかもしれませんが、現在はまだ研究段階です。

## ◆ 現在は、不足因子を補充する対症療法

足りない第VIII因子を、注射で血友病患者の体内に補充することにより、健常者と全く変わらない体となります。

しかし、これら血液凝固因子(血液製剤)の効き目はせいぜい24時間で、製剤も高価であることから、毎日補充するわけには行きません。

### 息子の治療スタンス

以下の場合に血液凝固因子を補充します。

- 生命に危機が及ぶ場合(明らかな大怪我)
- 頭を強打した場合(頭蓋内出血)
- 関節内、および筋肉内で出血をした場合
- あまりにも大きなアザ、特に顔で皮下出血した場合
- その他、後遺症及び障害が残る可能性のある怪我をした場合



## ◆ おでこをぶつけた例

皮下出血のため、特に治療は必要としない。  
時間がたてば自然に血液が吸収され、アザも消える。



## ◆ 腕を打撲した例

同様に皮下出血のため、特に治療は必要としない。



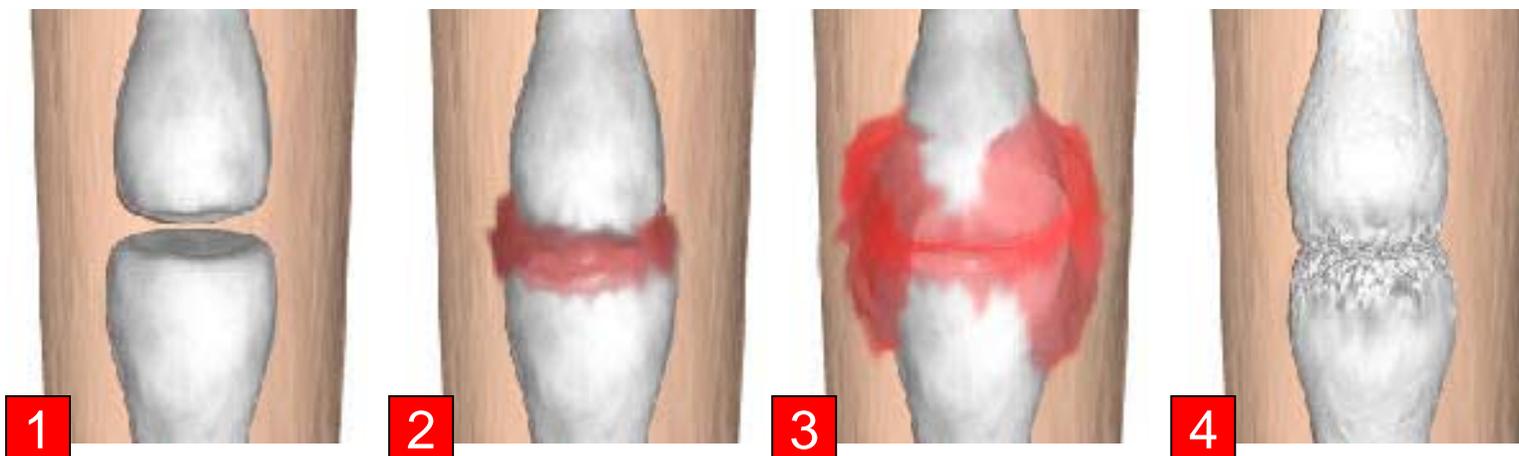
## ◆ 眼球周りをぶつけた例

これも皮下出血だが、行き場のなくなった血液が  
眼球を圧迫するため血液凝固因子を補充する  
必要がある。

# 注意が必要な関節内出血

## ◆ 軟骨が破壊され、後遺症が残る可能性がある

関節内出血を繰り返すと骨が破壊され、四肢に障害を残す可能性がある。関節内出血が疑われる場合は即、因子を補充する。



1. 骨と骨の間は関節腔と呼ばれる空間がある。骨の先端は軟骨で守られている。
2. 血液が関節腔に漏れだす。関節が腫れだし、痛みが襲う。
3. 酵素が血液を分解して体内に吸収させる。  
しかし酵素は同時に軟骨をも破壊する。
4. 軟骨が破壊されてしまうと、関節を動かすたびに激痛が走り四肢に障害が残る。

歩き方がおかしい場合、関節が自由に動かない場合は関節内出血を疑う

# 注意が必要な頭蓋内出血

## ◆ 出血で脳を圧迫、障害が残る可能性がある

頭を強打した場合は注意が必要。ジワジワと頭蓋内出血が進行する可能性がある。



頭蓋内出血は注意すべき出血ですが、あまり神経質になる必要はありません。また、出血後すぐに脳が圧迫されるわけではなく、ある程度の時間、日にちが経ってから目に見える症状として現れます。治療もそれからでも遅くはありません。

意識が朦朧としている、不機嫌、吐く場合は頭蓋内出血を疑う。風邪に似た症状となることもあるが、あまり神経質になる必要はない。

## ◆ 目に見える出血：圧迫止血します

### ● 擦り傷、切り傷

すぐに圧迫止血します。普通の子供より少し長めに押さえておけば、血はじきに止まります。

### ● 鼻血

ワセリンをつけたガーゼや脱脂綿を、小鼻が膨らむまで十分に詰め込んでください。数時間は詰めておいて下さい。

### ● 血がひどく出るとき

血液凝固因子を補充しますので、御連絡をお願いいたします。

ハサミの使用を制限する必要はありません。少々の外傷であれば、問題はありません。  
目に見える出血は、外から見えにくい関節内出血よりは、遥かに扱いやすいかもしれません。

## ◆ 口腔内出血：経口薬があります

### ● 歯茎の出血

トランサミサンという薬を飲ませます。

いくつかお持ちしますので、幼稚園で常備をお願いいたします。

## ◆ 目に見えない出血：冷やします

### ● ぶつけたとき

基本的に皮下出血は特別な処置は必要ありません。  
5分ほど氷などで冷やして圧迫すればアザも残りません。  
但し顔面、特に目の周りは血液凝固因子を補充しますので、  
御連絡をお願いいたします。

### ● 捻挫

すぐに氷などで冷やして下さい。血液凝固因子を補充しますので、御連絡をお願いいたします。

### ● 骨折の疑い

血液凝固因子を補充しますので、御連絡をお願いいたします。  
また連絡が取れない場合でもすぐに病院へ連れて行くよう  
お願いいたします。

基本的に制限を要するスポーツはありません。但し以下を注意願います。

## ◆ 注意が必要な運動

### ● 縄跳び

- ・ 足首の関節出血を起こしやすいので注意してください。

### ● 鉄棒

- ・ 高いところから落ちたときのみ注意してください。

### ● サッカー、跳び箱

- ・ 基本的には大丈夫ですが、足首の出血を繰り返す場合は注意してください。

## 息子の運動に対するスタンス

基本的に運動に対しては制限はしません。  
関節内出血などを起こしてしまってから考慮したいと思います。  
また、血液凝固因子の予防投与の手段もありますので、運動に関しては、その都度相談したいと思います。

## ◆ 非加熱製剤によるHIV感染問題

現在の血液凝固因子(血液製剤)は十分な殺菌が行われており、HIV感染などはありません。

但し、未知のウィルスの可能性を否定できないため、息子には定期的にウィルスの検査を受けさせています。

## ◆ 偏見が多い

「血友病 = HIV」という間違った観念を持つ人もおり、また、血友病が非常に稀な病気のため、正しい知識を持つ人がほとんどおらず、血友病患者には偏見が多い状況です。

このため病気について周囲に明かせる状況ではありません。ご理解の程をよろしくお願いいたします。

## ◆ 血友病の正しい治療法を知らない医者が多い

非常に稀な病気のため、普段行っていない救急病院へ行くと先生が処置に困るという状況が多々あります。

このため、何かあった場合は遠方の病院へ行くことになります。

# 医療体制



◆ 以下の病院で連絡体制を取っています



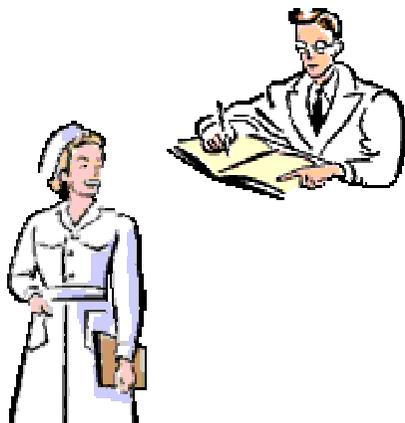
病院名:

住所:

TEL:

科

先生  
先生



病院名:

住所:

TEL:

科

先生

# 緊急連絡先



◆ 母：

- 
- 



◆ 父：

- 
- 



些細なことであっても、なるべく密に連絡を取り合い、息子にとって有意義な幼稚園生活となるようご協力をお願いいたします。

Copyright (C) 2001 CHPnet (Network for Children with Hemophilia and their Parents) <http://chpnet.room.ne.jp/>

作成： ABE, Shinji / SATO (part of hemophilia B)  
参考資料： 「血友病の治療」(荻窪病院 花房秀次)  
「小さな血友病の子供さんを持つご家族へ」(産業医科大学病院 白幡聡)