

よりよい未来のために Forward

No. 4
2018

Science matters. Because patients matter. —サイエンスは患者さんのためにある—

FOCUS

血友病とスポーツ

Discussion

小児期のスポーツへの取り組み

Report

出血予防中心の血友病治療の主役は患者さんとそのご家族

Message

～1人ひとりの子どもにあった運動との付き合い方



小児期のスポーツへの取り組み

1970年代までは血友病患者さんにスポーツは推奨されていませんでしたが、凝固因子製剤および家庭輸注療法の進歩により、血友病患者さんの生活の質（QOL）の向上、身体機能改善の面からスポーツの重要性が再認識されるようになりました。そこで今回、小児血友病患者さんにおけるスポーツの意義と乳幼児期の活動のあり方、学童期以降にスポーツを安全に行うための工夫などについて、宗像水光会総合病院小児科の酒井道生先生、聖マリアンナ医科大学小児科学教室の長江千愛先生に話し合っていました。

Discussion



宗像水光会総合病院小児科部長
酒井 道生 先生

聖マリアンナ医科大学
小児科学教室講師
長江 千愛 先生

酒井 血友病患者さんのアンケート調査に基づく研究¹⁾によると、2007年には体育の授業に「すべて参加している」と答えた患者さんの割合が45%であったのに対し、2016年には79%の患者さんが「すべて参加している」と回答しており、種目に制限なく体育の授業に参加できている患者さんが増えていることがわかります。1970年代までであれば、体育の授業には「まった

く参加していない」と回答する血友病患者さんのほうが多かったことでしょう。この変化はここ10年の血友病治療の進歩を反映していると考えられます。

ただし、運動には出血リスクが伴うため、血友病患者さんやご家族が正しい知識をもつことが重要です。そこで本対談では「小児期のスポーツへの取り組み」と題し、乳幼児期から学童期にかけて積極

的に体を動かすことのメリット、適切なスポーツの種類、部活動や体育での注意点、出血時の対応などについて考えていきたいと思います。

乳幼児期に体を動かす大切さ

酒井 長江先生、乳幼児期に積極的に体を動かすことでどのようなメリットがあるのでしょうか。

長江 世界血友病連盟 (WFH) は、血友病医療のガイドラインにおいて「身体活動は健康促進や正常な神経や筋肉の発達を促進するために推奨される」としています²⁾。これは小さなお子さんにもいえることで、乳幼児期に活動を制限してしまうと、その後の体力・運動能力の発達や体幹バランス、心理発達面にもよくない影響を及ぼすと考えられます。乳幼児期には同世代の子どもたちと同じように体を動かし、神経や筋肉の発達を促すことが重要です。

酒井 小さなおさんは出血しないように自分で気を付けることは難しいため、大人が出血しにくい環境を整えてあげる必要がありますね。例えば衝撃を吸収する素材の床やマットなどを床に敷き、出血してしまった場合にはサポーター・装具などでしばらくの間保護し、同じ部位で出血を繰り返さないように注意することも重要です。

長江 そうですね。小さなおさんは高い場所からぼんと飛ぶのが好きで、他の子どもたちと同じように飛び降りて足関節にダメージを受けることがあります。「飛び降りる」動作に関しては注意するようによく言い聞かせる必要がありますが、あとは保育園・幼稚園でも他の園児と同じように体を動かしてもらって大丈夫かと思います。

酒井 出血予防対策としては環境を整えるほか、凝固因子製剤の適切な使用も大切です。乳幼児に対しては凝固因子製剤をどのように使用すればよいでしょうか。

長江 当院では血友病 A の患者さんの場合、お子さんが小さなおちから積極的に「定期補充療法」

を導入しています。具体的には1歳までに週1回から補充を開始し、保護者が注射の手技を覚えられれば遅くとも2歳までに週2回、幼稚園に入る時期には週3回を目標に定期補充を行います。

酒井 出血した場合には止血のため速やかに「出血時補充療法」を行う必要がありますが、小さなおさんは注射を嫌がって出血による関節の痛みを隠すことがあります。先生はどのように対応されていますか。

長江 小さなおさんに注射のメリットを理解してもらうのは難しいのですが、とにかく「痛くなったら嘘をつかずに必ずママやパパ、先生に言おうね」と繰り返し伝えるようにしています。出血後すぐに注射を打つと関節の痛みが改善する、という経験を何度も繰り返すことで、少しずつご本人の理解は進んでいくのではないかと思います。また「怒られるから痛いことを隠す」という行動パターンも実は多く、自分から「関節が痛い」と言えた場合は保護者が「偉いね、よく言えたね」としっかり褒めてあげることが大切です。

学童期におけるスポーツの選び方

酒井 小学校に入学した血友病患者さんでは、どんなスポーツを行えばよいのでしょうか。

長江 血友病患者さんは骨密度が減少する可能性があるため、関節の状態が許す範囲内であれば、良好な骨密度を維持し、改善させるための活動が推奨されています²⁾。学童期は適度な運動を行ってバランスのよい体幹や筋力を発達させ、関節出血および血友病性関節症の予防に努めることが重要です。また「他の友人たちと同じように活動できる」とご本人が自信をもつことで、血友病をマイナスに捉えない前向きな姿勢が得られると考えています。

選択する活動・スポーツの種類はご本人の好みや関心、能力、身体的状況、地域性などを反映するとよいのですが、基本的には接触のないスポーツが推奨されます。また良好な定期補充療法が行われていない限り、強い接触や衝突を伴うスポーツ、素早い動きが必要とな

カテゴリー	競技内容
safe (カテゴリー 1)	水上競技 (水泳等)、ハイキング
safe-moderate (カテゴリー 1.5)	サイクリング、バイクエクササイズ
moderate (カテゴリー 2)	ボウリング、テニス
moderate-dangerous (カテゴリー 2.5)	バスケットボール、サッカー
dangerous (カテゴリー 3)	ボクシング、ラグビー

*カテゴリー 3 に含まれる活動は、血友病患者に推奨しない

表 1 The National Hemophilia Foundation (NHF)

(文献 3 より作成)



酒井 道生先生

るスポーツは積極的には奨められません²⁾。全米血友病財団(NHF)では、血友病患者さんで推奨されるスポーツと推奨されないスポーツを安全性によって表1のように分類しています³⁾。バスケットボール(カテゴリー2.5)、ボクシング(カテゴリー3)のスポーツを行った場合、水泳(カテゴリー1)と比べて出血リスクはそれぞれ2.7倍、3.7倍になると報告されています⁴⁾。

酒井 長江先生はどのような方針でスポーツを勧めていますか。

長江 関節出血を繰り返す標的関節がなく、また一次定期補充療法を問題なく継続できている患者さんであれば、カテゴリー1～2からご本人・ご家族が希望するスポーツを選んでいただいています。ただし、年齢によって私たちも対応を分けています。乳幼児期から学童期の低学年までは基本的にご家族がスポーツの種類を選択されるため、水泳など出血リスクの低いスポーツが選ばれますが、高学年以上になると患者さんが自分でスポーツを選ぶようになります。するとサッカーをはじめ、カテゴリー2以上のスポーツを希望するお子さんが増えるのです。患者さんが自分でスポーツを選び、続けることで自

己責任能力が育ちますし、将来的な自立を促すきっかけにもなりますので、あえて制限はしていません。そのかわりにカテゴリー2以上のスポーツを選択する場合は約束事を守っていただいています(表2)。当院の10歳以上の患者さんはほぼ全例が運動系の部活動を行っていますが、高学年になるとスポーツに伴う外傷性の出血が増え、入院せざるをえない患者さんもおられました。注射の時間をずらし、部活動の時間に出血しないように凝固因子製剤の輸注の投与スケジュールを変更することも重要だと思います。

体育の授業に参加する場合の注意点

酒井 学童期に体育の授業に参加する場合、どのような点に注意すればよいでしょうか。

長江 担任の先生や校長先生、保健医など、学校側のキーパーソンに血友病について伝えることが最も重要です。その際に、定期補充療法を行っていれば他の児童と同じように運動できること、関節に出血や痛みが出た場合は活動を速

やかに中止し、出血後は体育の授業を一定期間休むことなども伝えていただきます。ご家族が直接先生に伝える場合、説明の補助資料として製薬会社が作成している学校の先生方向けの冊子を活用していただくか、あるいは説明が難しいようなら医療者にご相談いただきたいと思います。必要に応じて医療者から学校側へご説明することも可能です。

酒井 体育で出血した際にはどのように対処すればよいのでしょうか。

長江 患者さんが自己注射できる年齢であればよいのですが、学童期では本人はもちろん、保護者も出血に慣れていないことが多いため、すぐに病院の主治医に連絡していただくようにしています。近くの医院や校医にあらかじめ連絡を取り、血友病への対処を知っておいていただくことも重要です。

酒井 学習指導要領の変更により、中学生になると柔道、剣道、相撲などが体育の授業で選択的に行われるようになりました。

長江 柔道・剣道の受け身や素振り、作法の練習などは問題ありませんが、乱取りや組み手、試合はカテゴリー2.5～3の出血リスク

- 出血時には直ちにスポーツを中止し、安静にして、局所を冷却し、適切な凝固因子製剤の補充を行うこと。
- 出血時には再出血のリスクが少なくなるまでスポーツ禁止とすること。
- 頭部を強く強打するような行為(サッカーのヘディングなど)は避けること。
- 関節出血が複数回生じた場合にはスポーツをやめなければいけない日がくるかもしれないことを話す。
- スポーツクラブや部活動の先生、コーチに病気のことをしっかり伝えること。

表2 サッカーなどカテゴリー2以上のスポーツを選択した場合の約束事
(長江千愛先生ご提供)

となりますので、できるだけ避けた方がよいです。

酒井 出血リスクが高い動作については、現場でのご本人および周囲の適切な判断も必要になりますね。

部活動を安全に行うための工夫

酒井 小学校の高学年、中学生、高校生になると部活動による出血リスクも懸念されます。部活動を安全に行うために、どのような工夫が考えられるでしょうか。

長江 私たち医師側にできる工夫としては、患者さん1人ひとりの状況に合わせた定期補充療法のレジメンを考えることです。積極的にスポーツをしている患者さんでも、定期補充療法を工夫することでほとんど出血がみられない方もいます。スポーツを行う日に合わせて定期補充療法のスケジュールを考え、出血リスクの高いスポーツを選んだ場合は投与量を増やすといった個別の対応を考えていきます。またスポーツを始める前だけでなく、スポーツを始めてからも出血頻度などを患者さんから医師側に伝えていただき、製剤の種類、投与量、投与間隔、投与日などを再検討することも重要です。さらに軽症や中等症の血友病の患者さんでもこれまでの出血状況を考慮し、開始するスポーツの種類や強度によっては定期補充療法を導入することを考える必要があります。

酒井 血友病患者さんの4分の3がスポーツによる出血を経験しますが、装具・サポーターを使用することでも出血リスクは低減できま

す。とくに足関節はさまざまな方向に曲げたり回転させるなど複雑な動きをするため、定期補充療法を実施していても出血や関節症を完全には防げないのが現状です。市販のアンクルサポーターなどを活用すれば過剰なねじれを制限できますので、主治医と相談のうえ、適した装具・サポーターを着用することも重要だと思います。

長江 そうですね。短下肢装具が必要な患者さんはあまり経験しませんが、サポーターは積極的に推奨しています。また運動用の靴も足関節を保護できるハイカットシューズを選び、中敷や補高で調整するといった手軽な工夫も推奨しています。

酒井 装具やサポーター、靴などの補助的ツールと凝固因子製剤の補充調整を組み合わせ、活動性を高めていく工夫が重要ですね。

おわりに

～血友病のお子さんをもつご家族へ

酒井 ボクシングなどの強い接触が多いスポーツは血友病の重症度にかかわらず推奨できませんが、それ以外のスポーツは基本的に可能と考えていただいよいと思います。好きなスポーツを安全に続けるために重要なポイントは、1人ひとりに合った治療が適切に行われているかどうかです。長江先生も指摘されたように、スポーツを始める前はもちろん、スポーツ開始後も出血や関節の状態、薬の効き方などを定期的に伝えていただき、整形外科医や理学療法士のアドバイスも取り入れた包括的な治療により関節出血および関節症の発症を



長江 千愛先生

予防できます。保護者も「定期補充療法をしているから大丈夫」と安心するのではなく、医療機関で定期的に状態を確認することが長期のQOL向上にもつながると考えていただきたいと思います。

長江 近年、血友病の患者さんにもスポーツが推奨されていますが、定期補充療法をしっかりと継続できている、という前提があるからこそスポーツを推奨できるのです。また小児は活動性が高いと思われるがちですが、活動度やライフスタイル、関節の状態、出血頻度、筋肉量、体幹バランス、運動神経、性格など1人ひとり大きく異なるので、個々の患者さんに合わせた治療が必要となります。血友病治療は目覚ましい進歩を遂げている領域ですので、ご家族にもご本人にも定期的に医療機関を受診してもらい、血友病治療の新しい情報を手にしていただきたいと思います。

酒井 本日はありがとうございました。F

文献

- 1) 国立研究開発法人日本医療研究開発機構 感染症実用化研究事業 エイズ対策実用化研究事業「血友病とその治療に伴う種々の合併症克服に関する研究」分担研究。「血液凝固異常症のQOLに関する研究」平成28年度調査報告書。 <http://www.ims.u-tokyo.ac.jp/jointsurgery/pdf/H28.pdf>
- 2) Srivastava A, et al. Haemophilia. 2013; 19:e1-47.
- 3) National Hemophilia Foundation. Playing it safe: bleeding disorders, sports and exercise. <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Playing-It-Safe.pdf>
- 4) Broderick CR, et al. JAMA. 2012;308:1452-9.

血友病の子どもをもつご家族への日常生活におけるアドバイス

医療法人 徳洲会 札幌徳洲会病院 血友病センター 血友病ナースコーディネーター

土谷 貴子 さん

血友病の子どもをもつご家族は、日常生活において「子育て+出血に備えた対策」が求められます

乳児期から幼児期にかけて、日に日に動きが活発になり、ぶついたり、転んだりといったことが起こります。特に、立ち始め・歩き始めの時期は、バランスが不安定で頻回につまずいたり尻もちをついたりします。血友病のお子さんは、こうしたちょっとしたつまずきや尻もちが原因で大きな出血を引き起こします。過剰に心配する必要はありませんが、無用なけがを防ぐためにも、けがを防ぐ工夫が必要となります。

例えば、膝やお尻、肘を強くぶつけないようにパットやアップリケを縫い付けてみる。床や家具には、角の部分をタオル用の養生材などでカバーするなど、出血を減らす工夫を指導しています。

けがを防止する工夫も大切ですが、痛みを経験することで子どもが自ら学習する経験を積み重ねることも重要であると考えます。乳・幼児期は、子どもの探究心や好奇心が旺盛な時期なので、どんどん伸ばしてあげたいですね。心配ではあると思いますが、あまり神経質にならず、そばで見守る姿勢が大切であると思います。

出血したときの対応法についても、子どもの発達に合わせて、見通しをつけて細かに指導していきます

私は、「子どもカレンダー」というものを利用しています。子どもカレンダーには、月齢別に、子どもの発達の目安と出血しやすい部位、対応法が載っていますので、ご両親には、お子さんの月齢を見せながら、「これからもしかしたらこんなことが起きる可能性があるかもしれません」と説明し、起きたらどのように対応を行ったらよいか指導を行うようにしています。

お子さんの出血を疑う、もしくは出血したときは、病院に連絡をいただくか、受診をしてもらっています。その際、ご両親には、出血したときの様子（いつ、どこで、どうなった）、今の様子はどうかを医療従事者に伝えてもらい、対応法を指導しています。

けがが多く出血が心配な場合は、定期補充療法の導入を検討しましょう

長い目でみると、けがを恐れて運動しないようにさせるよりも、定期補充療法を行いながら安心した生活を送るほうが、お子さんの情緒の安定や精神面の発達により影響を与えるなど、多くのメリットがあります（表）。お子さんが活発で、転んだりけがが多いのなら、定期補充療法の検討を主治医と相談してみてもはどうでしょうか。

幼いお子さんは、血管が細く注射が難しい場合がありますので、通院で週1～2回の定期補充療法から開始するのがよいでしょう。出血するようなら注射回数を増やしていくことを検討しましょう。

出血が予防できる時代になった今、血友病治療の主役は患者さんとそのご家族です

定期補充療法で出血が予防できるようになったことでスポーツや日常生活への制限が少なくなり、血友病患者さんも普通の子と同様に幼稚園・学校生活を送れる時代になってきました。お子さんが血友病治療を開始して最初のうちは心配なことが多く、問い合わせを多数いただきますが、次第に普段の生活で気をつけるべきポイントがわかってくと私たちへの問い合わせも少なくなります。私たち医療スタッフは、血友病治療の主役である患者さんとご家族に寄り添い、血友病のお子さんの人生と一緒に見守りながら子育てをサポートしていきますので、困った時には私たちや、同じような経験をされている方が所属する患者会などを頼って相談してみてください。F

- お子さんの情緒の安定や精神面の発達により影響を与える。
- けがによる出血を抑えられる。
- 関節内出血の予防ができるとともに、命にかかわる重い出血の予防にもつながる。
- 標的関節ができるのを防ぐ効果がある。
- ご両親のけがや出血に対する不安や心配を軽減する。

表 定期補充療法のメリット

活発に運動する年代の血友病患者を持つ保護者の方へ

医療法人財団荻窪病院血液凝固科臨床心理士

小島 賢一 先生

はじめに

“血友病の子どもが普通にスポーツができる時代”になっても、スポーツを強ければ運動嫌いな子どもになりますし、一方的に禁止しても陰に隠れてするだけです。「〇〇すべき」ではなく、1 人ひとりにあった運動との付き合い方を考えてあげてください。

学校の授業における運動

昔は野球やサッカーでも危険と言われて禁止された時代もありましたが、今は様々な種目に参加しています。学校では組体操や騎馬戦は運動会でも少なくなり、とくに禁止すべき危険なスポーツはなくなりました。ただし、新たに加わった武道領域（柔道や剣道など）には注意が必要です。初心者同士の乱取や地稽古が危なそうなのはわかりになるかと思いますが、作法としての蹲踞^{そんきょ}の姿勢や正座なども膝や足首に負担をかける場合があります。重症度、定期補充療法、ターゲットジョイントやインヒビターの有無、体格や運動能力など個人の状況を考慮して個別に参加するレベルを考えていきましょう。また、子どもが成績を気にして無理に参加することがないように配慮し、武道を見学する際の正座も含めて学校と打ち合わせてください。

部活動における運動

さらに注意したいのは部活動です。筋力をつけ、運動能力を磨くことは将来の出血低減につながり、自己イメージの向上にもなりますので、運動部はお勧めしますが、体育で参加可能な種目だからといって部活動でも可能とは限りません。授業と比べて運動量と時間が多くなりますし、強豪校の場合はさらに練習が厳しくなります。判断をするに当たっては、その身体的な負荷が、適切な補充療法で乗り切れるかが第1のポイントになります。これまでの経過を知っている主治医と相談し、平均して週に3 回以内の定期補充療法（出血時補充を除く）ですむかを目的に決めてください。また、ドクターストップのタイミングについても話し合っておきましょう。「悪くなったからやめなさい」と突然言われても子どもは納得しません。事前に関節のレントゲンや出血状況

を調べ、例えば「関節の隙間が少なくなったらストップする」といったことを決めておきましょう。しかし、事前に決めておいても隠れて続ける子どももいます。顧問の先生にも出血しやすい場所と観察のポイント（膝や肘をかばったり押さえたりする動作や、我慢している表情など）を伝えましょう。なお、その後の輸注については、子どもの判断に任せてよいと思います。

定期補充療法のアドヒアランスを維持するために

特に思春期は、一般的に定期補充療法がおろそかになりやすい時期です。身体的には柔軟性や筋力がつき、出血も減りやすくなるほか、心理的にも大人への過渡期で、自分がどこまでできるか、自分で判断したい気持ちが強くなるからです。補充しなくても出血しないかもしれない、面倒だから減らしてみたいとも考えがちです。部活動は出血を増やすリスクもありますが、部活動を続けたい子どもにとっては、早い措置や定期補充療法の重要性を認識する機会にもなります。思春期の定期補充療法のアドヒアランスを維持させるコツは、部活動に限らず、自分のやりたいことを見つけること、そして、そのために自分で治療に取り組むことではないでしょうか。F



低刺激のむし歯予防

ーエフコート、やわらかハブラシ

BUTLER(バトラー)は、1923年に歯科医療の現場で生まれた口腔ケア製品のブランドです。本ブランドのフッ化物洗口剤「エフコート」は、OTC医薬品(要指導医薬品)のむし歯予防薬です。むし歯予防には、食後の歯みがきで食べかすや歯垢を取り除くとともに、常にフッ化物がお口の中にあり、歯の表面の再石灰化を促すことが望ましいとされています。「エフコート」は水ですがない洗口液のため、歯面にフッ化物がしっかりとどまり、歯の再石灰化(カルシウムの歯への取り込み)を促進して歯質を強化し、また脱灰(カルシウムの溶け出し)を抑制することで、むし歯を予防します。毎食後の歯みがきにプラスして、1日1回お使いください。

また「バトラー #03Sやわらかハブラシ」は、お口の中の刺激が気になる方に適したハブラシです。毛先に

は、荒れた粘膜や歯ぐきにやさしい、弾力性に優れたスーパーウルトラソフト毛を採用しています。薄さ2.5mmのコンプリートヘッドは、お口の粘膜を刺激しにくく、奥歯などの磨きにくい部位までスムーズに届きます。

サンスター株式会社 商品のお問い合わせ

TEL 0120-008241

<http://jp.sunstar.com/inquiry/contactlist.html>



サノフィより

ウェブサイト「ヘモフィリアTODAY」のご紹介

サノフィ日本法人では、血友病をはじめとする希少血液疾患領域の他、希少疾患領域、オンコロジー領域、免疫領域、リウマチ領域の5つのフランチイズで構成されています。

血友病に関するウェブサイト「ヘモフィリアTODAY」は、血友病に関する知識や経験を共有し、患者さんの日常生活や治療、そして患者さんを見守るご家族や周囲の方々の困りごとをサポートする情報をお届けしています。

- 血友病とは
- 治療について
- 日常生活ガイド
- 患者さんサポート
- みんなの体験談

また、日常生活ガイドでは血友病の治療を適切に続け、より充実した生活を送るために、お役に立つ

情報をご紹介します。患者さんサポートでは、患者カードや海外渡航時のサンプルレターなどもダウンロードしていただけます。

パソコンからもスマートフォンからもアクセスできますので、ぜひご覧になってみてください。



ヘモフィリア TODAY は
QRコードからもアクセスできます

※掲載している情報は2018年の発刊当時のものです。

総監修 東京医科大学 臨床検査医学分野 教授 天野景裕