

非加熱血液凝固因子製剤による HIV 感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究

研究分担者

上野 竜一 東京医科大学病院 リハビリテーションセンター・臨床講師

研究要旨

血友病治療において、専門的な医療施設が中心となって長期的な血友病療養体制を充実させることが重要であり、そのためには多くの医療機関、特に普段 血友病患者さんが負担なくかかりつけのように受診できるような医療機関との連携が不可欠である。しかし、血友病治療の経験が少ない医療機関との連携では血友病患者個々における病状の把握と、その時期に応じた適切な治療法を提案することが困難な状況である。普段の診療を継続できる連携先を充実させるためには、血友病診療の経験の少ない医療機関でも診療に欠かせない要点をとらえて、定期的な病状判断ができることが求められる。しかし実際には連携先での診療上、どのような点に注意し、どのような状況があれば、専門的な中核病院への受診を考慮するかなど、判断に迷う点が多いものと思われる。そこで、実際の診療において注目すべき点や、要点をとらえやすいようなガイドとなる情報の共有に向けたツールの作成が必要と考え、研究を進めていく。画像上の病状を判断できるような要点、注意すべき点等を的確に提示する事、また、ADL 上の問題点などを整理し、中核病院と共有できるツールとしてのガイド、パンフレットの作成を最終的な目標とする。

A. 研究目的

血友病等患者の長期療養において、定期的な受診がなされていないことで、手術治療の適応時期を逸した症例を経験することがよくある。長期療養体制を充実させ、定期的な受診を促すことで、その時期に応じた適切な治療をすすめ、日常生活動作の指導などを通じて、患者の運動機能、ADL の維持などの点に貢献できるものとする。これらの臨床所見や、判断については血友病診療における専門的な医療機関によることが主体と思われるが、その結果にも基づいて連携する医療施設でも患者の状態を把握でき、情報を共有することで、特定の医療機関だけでなく、治療経験の少ない医療機関においても最適な治療を提供できる体制を構築することを目的とする。

B. 研究方法

1. 過去のカルテ記載内容から患者の受診状況を調査すること。

- 過去の血友病患者の外来受診の頻度、また各外来受診時における重症度の評価とその時期における ADL 評価について、その際の ADL に対する指導等の内容について調査する。
 2. 文献的にどのような ADL 評価がなされているかを渉猟し、どの ADL 評価が実際の症状を反映しているかなど考察し、実際の診療情報共有の際に必要な不可欠な項目を検討、抽出する。
 3. 外来受診時に施行された骨関節に関する各種画像検査の施行頻度、検査対象とされた関節の部位について把握する。そのうえで画像検査の施行頻度が関節症の重症化していく経過を的確に捉えているか検討し指摘な検査間隔を推定する。
- 現在、血友病性関節症の X 線画像評価で一般的に用いられている評価には Arnold-Hilgartner 分類、Pettersson 分類などがある。これらの分類では X 線正面像のみでも十分にその重症度が把握でき、単関節の重症度の分類には有用であるが、ADL、特に移動能力に大きく関与する足関節のような距腿関節、距踵関節など複合した関節についての分類とするに

は十分ではない。このような複合的な関節についての詳細な評価を加えることにより、運動機能、ADLの評価の参考となる情報を得ることができる。

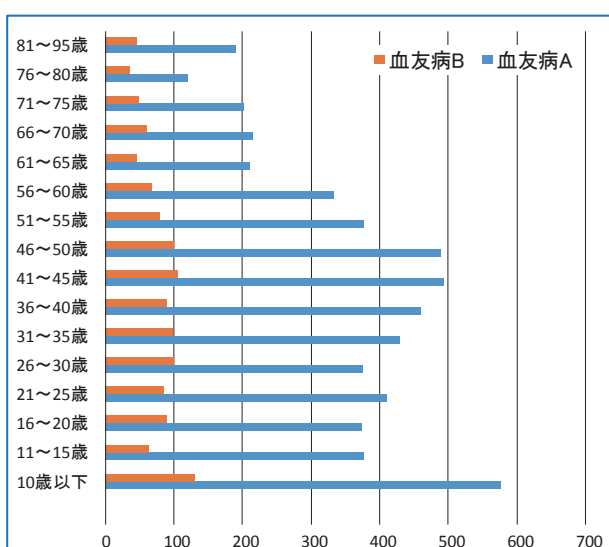
今回、血友病患者において足関節を構成する関節の変形がどの関節まで波及しているのか、罹病期間（年齢）などによる差がどの程度存在するか、関節症波及の影響が実際の臨床像においてどのような違いを持つものであるかを検討した。

C. 研究結果

2012年から2021年まで、東京医大病院リハビリテーションセンターを受診した血友病患者は189例

であった。当院においては若年齢層の受診が少ないため、その階層では患者数が少なかったが、それ以外での受診患者の年齢分布については、ほぼ全国総数の年齢分布と同様の分布であった。（図1）そのうち足関節 X-P 施行例は168例であった。足関節における関節症の進行度については正常例44例、年齢平均は32歳、変形性関節症が距腿関節においてのみ認められる症例は43例、年齢平均34.6歳、距腿関節及び距踵関節へ波及している症例は61例、年齢平均47歳、更に関節症性変化が距舟関節へ波及している症例は、18例、年齢平均48.7歳であった。（図2）

2021年5月現在の血友病患者の年齢分布、全国総数



当センター血友病患者の初診時の年齢分布
2012～2021年 189例

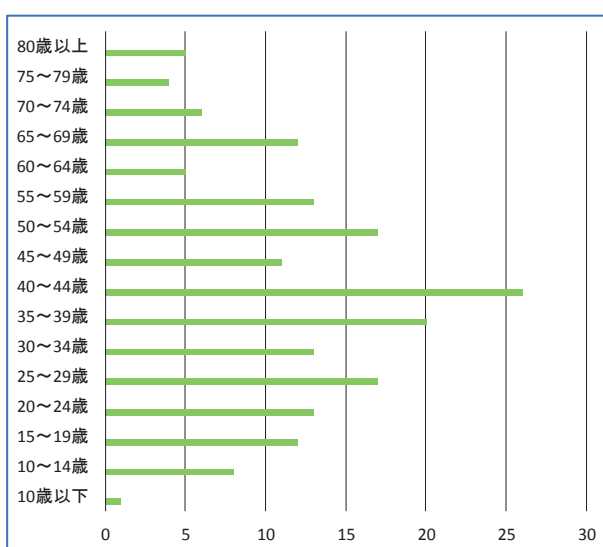


図1 対象血友病患者・年齢別分布全国総数との比較



正常
44例/168例
平均:32歳



距腿関節症
43例/168例
平均:34.6歳



距腿・距踵関節症
61例/168例
平均:47歳



距腿・距踵・距舟関節症
18例/168例
平均:48.7歳

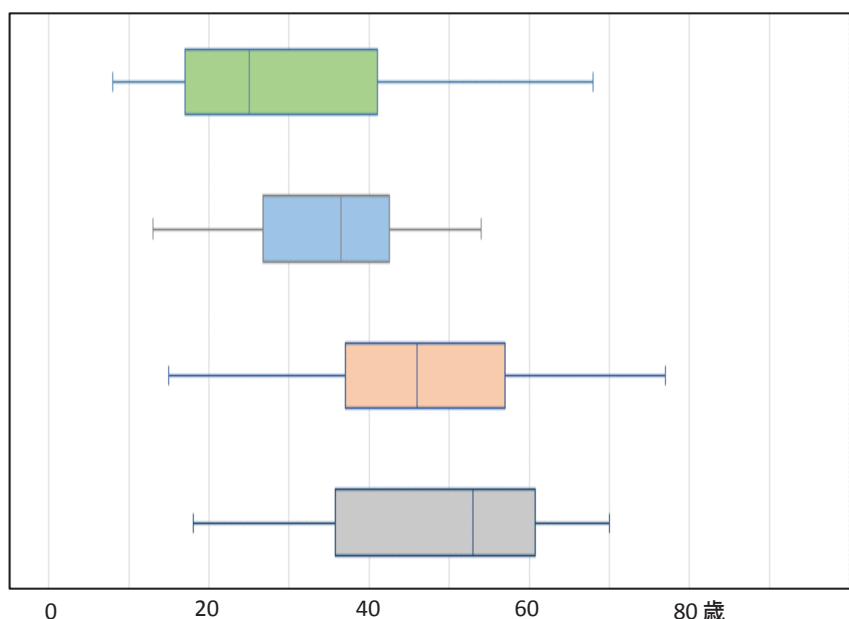


図2 血友病性足関節症における変形の波及と年齢分布

D. 考察

足関節における関節症は、距腿関節に始まり距踵関節、距舟関節へと波及し、32 歳から 50 歳前後までの間に関節症性変化が比較的急速に進行するものと考えられた。世代を考慮すると、年齢の高い層では血液製剤の安全性が危ぶまれた時期であることもあり、関節症の進行に影響したことも考えられ、さらなる検討を要する。また、今回の画像の抽出に際しては受診時に行った画像検査の結果についての検討であり、個々の症例での経時的な変形の進行をとらえたものではないため実際の変形の進行がどの様に進んでいくかはさらに検討を加える必要があるものとする。

E. 結論

足関節における関節症性変化を詳細に検討することにより、関節症性変化の波及が年齢とともに拡大していく可能性が示唆された。30 歳代頃からの定期的な受診をすすめ、定期的な画像評価を加えることで、より詳細にその時点での病状をとらえられる。またその時期における ADL 指導やリハビリテーション治療が、関節症性変化の進行を遅らせることに効果的であると思われるが、最近行われることが多くなった MRI、関節エコーなどの検査を併用することで、X 線には現れない極初期の関節症性変化をもとらえることで、運動機能維持、ADL 維持にさらに貢献できる可能性がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし