血友病患者さんとご家族のための情報誌

ECHO

[エコー]

Vol.97
2020.02

Close Up

あこがれの大人になるために。

留学で培った
英語の力で、
自分の世界を広げる

血友病のそこが知りたい
10代の患者さんのスポーツ参加のポイント
あるあるヘモフィリア!
リハビリテーションの重要性／関節痛
ECHO身近な相談室
初めての修学旅行で気をつけること

Close Up
あこがれの大人になるために。

留学で培った英語の力で、自分の世界を広げる

血友病A重症型の野村さんは、10代後半でカナダへ留学。英語を学び、海外の文化や習慣にふれてきました。帰国後は、留学先で身につけた英語を使う仕事に就いたのち、30歳を目前に転職。現在は税理士事務所の国際部に勤める野村さんに、留学してよかったことやこれから挑戦したいことなどについて伺いました。

カナダ留学で英語を学び、海外の文化も満喫

生後2ヵ月頃に出血が止まらなくなり、足がクリームパンのように腫れたので、病院に行ったら血友病だとわかったそうです。子どもの頃は体を動かすことが大好きで、親に止められても走ったりサッカーをしたりする、やんちゃな性格でした。自己注射を覚えたのは小学校5年生。それまでは、泊まりがけの学校行事に親が付き添ってくれていました。同学年の友達がハイキングをしているのに、私だけ親との別行動で、友達と一緒に何かをする機会を逃したことは、今も残念に思っています。

10代後半で、念願の海外留学を実現しました。留学の目的は英語の習得ですが、親元を離れて新しい環境に飛び込みたかったのかもしれません。まず夏休みを利用して短期留学に挑戦し、その翌々年から3年間、17歳から20歳までをカナダで過ごしました。最初の1年間は語学学校に通って英語を勉強し、その後現地の高校に入学して、たくさん友達ができました。みんなでパーティーをしたり、さらさらのパウダースノーでスノーボードをしたり、楽しい思い出がいっぱいあります。

特に印象深いのは、ホストファミリーとブドウ農園でアイスワイン用のブドウを収穫したことですね。アイスワインのブドウは、実った状態で凍っては溶けることを繰り返し、水分を蒸発させて糖度を高めてから収穫します。凍ったまま収穫しなければならないので、1月半ばの零下20℃、夜9時頃から真夜中にかけて極寒の作業でした。軍手を2枚重ねにして、ボトムも3枚くらい重ね着したのですが、足の感覚がなくなるほどの寒さで、最後には手も動かなくなるくらい過酷でした。このようなめったにできない経験を得ることができたのも、留学の醍醐味だったと思います。

留学先に製剤を大量持参、大出血を経験するも注射で対応

カナダへ出発するときは、製剤を100本くらい、大きなスーツケースに入れて持参しました。加えて60センチ四方くらいの段ボールにもいっぱい詰めて送りました。その後は夏休みなどを利用して日本に戻り、受診しました。カナダ旅行に来たおじに製剤を持ってきてもらったこともありますが、翼付針がたくさん入っていたため税関で止められてしまい、主治医のドクターズレターを見せても通してもらえず、3時間動けなかったそうです。

また、留学中に一度だけ大出血しました。腸腰筋からの出血で、足がフラミンゴみたいに曲がった格好から伸ばせなくなってしまいました。こうなると注射をして安静にしておくしかないのですが、ホストファミリーにすごく心配されまして。たまたまホストマザーが看護師だったので、彼女が勤める

※最適な治療法や製剤輸注量・輸注回数は、患者さんごとに異なります。ご自身の治療については、主治医と十分にご相談ください。

病院の血液科を受診しましたが、案の定これといった処置もされず、レントゲン撮影のために長時間待たされてかえって痛みがひどくなる始末でした。結局症状が治まるまで1ヵ月かかりましたね。それ以外は、留学中に大きな出血はありませんでしたが、周りの方々のサポートなしでは乗り越えられなかった留学生活だと思います。

帰国後は英語を活かして接客業に

大学卒業前に時間の余裕ができたので、アメリカ人向けの会員制クラブが運営するレストランでウエイターとして勤めるようになりました。もともとそのレストランで働いていた友人が、私の語学力を見込んで誘ってくれたのです。

広い店で、ホールで働くだけで毎日3〜5kmくらい歩いていました。関節を痛めたら仕事ができませんから、現在より注射を打つ頻度は高かったですね。

留学中に経験した、ホストファミリーや友達とのパーティーはとても楽しいものでした。そういう経験からか、飲食に関わる仕事は楽しくて、好きでした。英語が活かせましたし、店員もお客様もさまざまな国籍の方がいたので、多種多様な文化とふれあうこともできました。

税理士を目指して転職し、資格取得のため勉強中

両親の勧めもあり、税理士か会計士になるために、大学では会計を専攻していました。飲食業は好きでしたが、税理士への思いもまだあり、30歳になる前にもう一度チャレンジしようと考えて転職しました。ウエイターのような立ち仕事は、将来的に体の負担が大きくなるというのも決断の理由のひとつです。

現在は税理士補助として勤めています。配属された国際部は、クライアントの多くが外資系企業の子会社や日本で会社を経営している外国人なので、この仕事も英語が必要です。私の業務は、経理資料から帳簿を付けて損益計算書や貸借対照表を作成し、クライアントに報告することです。外資系企業の子会社の場合、決算後の報告は海外の親会社への報告となりますから、英語で行います。そのほか、クライアントに日本の複雑な税金のしくみや年末調整などについて、英語で説明することもあります。専門用語も使いますし、制度のしくみも変わっていくので、常に勉強が必要ですね。

デスクワークになったため、体への負担は減り、注射を打つ回数も減りました。でも座っている時間が長いので、立ち上がった直後は足首の関節が動かしにくくて歩きづらいことがありますね。だから靴は重い革靴などではなく軽いものを選び、カバンはリュックサックにして、体への負担を少しでも減らしています。念のため会社に製剤を持参し、何かあったら会議室で注射しています。デスクワークで歩く距離が減ったせいか体重が増えつつあるので、なるべくエレベーターではなく階段を使い、姿勢を正してきれいに歩くよう心がけています。

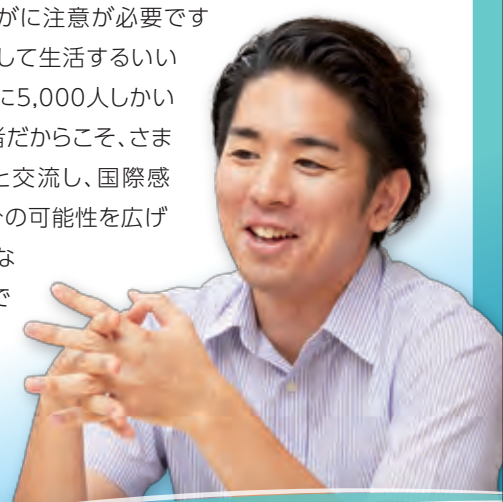
現在、税理士の国家資格を取るために勉強中ですが、仕事が忙しく時間の捻出が課題です。税理士として力を発揮するには、専門知識を身につけるだけでなく、相手の話を理解し、自分の考えを伝えるコミュニケーション能力も必要だと思います。留学や前職でさまざまな国の人と関わった経験を、税理士としての職務にも活かしていきたいです。

血友病患者だからこそ、国際感覚を育んで

運動不足の解消も兼ねて、ダンスができるようになりたいです。結婚したばかりの妻と一緒に踊れたらいいですね。外国の方は気軽に踊りますから、言葉だけでなくダンスでのコミュニケーションにも参加したいと思っています。これからも海外の方と接する機会を持ち続けて、国際感覚を磨いていきたいです。

定期補充療法のおかげで、血友病のせいでできないことは少なくなってきました。だから血友病のお子さんには、やりたいことをどんどんやってほしいですし、保護者の方もさせてあげてほしいですね。

留学も、血友病であることは障害になりません。製剤を持参する必要があるだけです。医療費が高額な国もありますから、病気やけがに注意が必要ですが、留学は自立して生活するいい機会です。日本に5,000人しかいない血友病患者だからこそ、さまざまな国の人と交流し、国際感覚を育んで自分の可能性を広げることが大切なのではないでしょうか。



血友病患者と運動・スポーツ 2

10代の患者さんのスポーツ参加のポイント

● 鈴木 智裕　聖マリアンナ医科大学病院 リハビリテーションセンター

近年、血友病患者さんのスポーツ参加はより身近になり、「運動はしない方がいい」という時代から、十分な止血管理をした上で「運動を積極的に行っていくべき」という時代になってきています。

今回は、体育や部活動など、スポーツに触れる機会が多い10代の患者さんのスポーツ参加の2つのポイントについて解説していきます。

1 スポーツ種目の選択

スポーツは「走る」「跳ぶ」「接触の有無」といった種目特性を踏まえて、活動強度（出血リスク）別に1～3のカテゴリーに分類されています（図1）。

同じ種目であっても、参加のスタイル（体育の授業、部活動や地域のクラブ、不定期の参加等）によって、運動強度や頻度が異なり、出血リスクも変化します。

図1 活動強度（出血リスク）からみたスポーツ種目の推奨度

活動強度（出血リスク）	主な種目						
1（低い）	•水泳 •アクアビクス •ゴルフ •アーチェリー（弓道） •ウォーキング　など	•ダンス　など	•野球 •バスケットボール　など	•サイクリング　など	•バレーボール　など	•サッカー　など	•ボウリング •ランニング •ジョギング •テニス　など
1.5（低～中等度）	•筋力トレーニング　など						
2（中等度）							•スキー •スノーボード •サーフィン　など
2.5（中等度～高）							
3（高い）							•ボクシング •ラクロス •ラグビー •レスリング　など

推奨度：高 → 低

National Hemophilia Foundation(NHF); Playing It Safe-Bleeding Disorders, Sports and Exercise(2017) より作図

本人の強い希望で推奨度の低い種目を選択する場合には、出血のリスクを認識した上で、出血時や関節症状増悪時にしっかり休息をとるなど、運動の頻度や負荷の調整について、本人と家族、指導者間で共通認識を持つことが大切です。

小学校（中高学年）

この時期に、いろいろな動作や技術にチャレンジする経験は、効率の良い動作の習得につながるだけでなく、運動に対する前向きな捉え方を形成する上でも大切です。興味を持った種目があれば、まずは体験会等に参加してみるのもよいと思います。

一方で、早い時期から特定の種目に特化して取り組むと、特定の運動方向や運動様式を繰り返すため、関節や筋に負担がかかりやすいというリスクが生じます。例えば、野球であれば、ときどき左右を替えて素振りをするなどの工夫をしたり、スポーツにこだわらずに、外遊びなどでいろいろな運動要素が経験できるとよいでしょう。

中学・高校

部活動では、1年生と3年生で体格的にも体力的にも大きな差があるため、特に体が慣れていない1年生の前期には、接触や運動量・強度の増加等で身体的負荷がかかりやすいため注意が必要です。

また成長期に入ると、骨の成長に筋の長さが追いつかず、筋の柔軟性が低下しやすくなります。柔軟性の低下はけがのリスクを高めるので、積極的にストレッチをしましょう。

大 学

部活動やサークルに参加する、個人で体を動かすなど、スポーツへの関わり方も個人差が出てきます。受験勉強の間は運動の機会が減るため、大学進学後に運動を再開する際は特に運動負荷の調整が必要です。社会人になってからの運動習慣を形成する大切な時期ですので、自分にあった種目やペースを見つけましょう。

2 現在の関節状態・運動能力の把握と関節ケア

- 出血を繰り返している関節（ターゲットジョイント）や、可動域制限のある関節がある場合、事前にあるいはスポーツ参加と並行して、関節可動域と筋力の改善を図りましょう（図2、3）。
- ウォーミングアップやクールダウンを習慣づけましょう。
- 出血時は出血時補充療法と合わせて、RICE処置（Rest：局所の安静、Ice：アイシング、Compression：バンテージ等での圧迫、Elevation：心臓より高く挙げる）を行いましょう。

図2 制限が生じやすい足関節背屈可動域のチェック方法（しゃがみこみ）

足をそろえて後ろに手を組んだまましゃがんでみよう。
かかとを浮かさずにしゃがむことができればOK（写真左）。

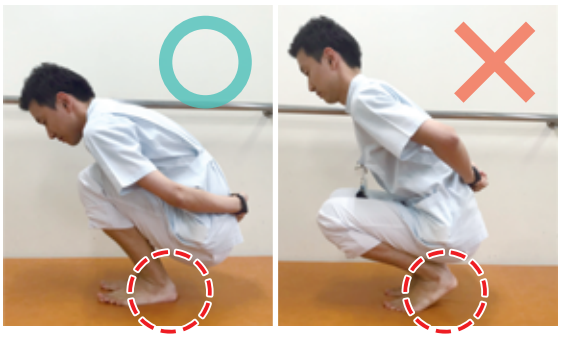
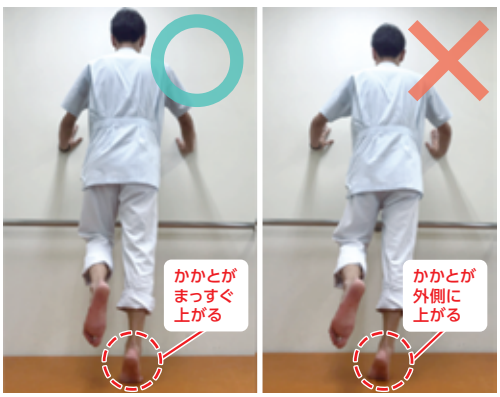


図3 足関節まわりの筋力チェック方法（片足かかとあげ）

かかとがまっすぐ上がればOK（写真左）。
かかとが外側に流れて足の小指側で支えている場合は、足関節まわりの筋肉のアンバランスが考えられる（写真右）。



ある ある ヘモフィリア！

「リハビリテーションの重要性」

リハビリテーションの重要性

関節内出血が起こったら、まずは薬を注射して、「R・I・C・E（安静・冷却・圧迫・挙上）」を行うことが大事です。しかし、安静期間が長くなると関節が硬くなり、筋力が低下して、同じ関節から出血を繰り返しやすくなります。ですから、正しいリハビリテーション（以下、リハビリ）を行って、関節内出血を予防することが重要です。

リハビリの一つ、運動療法には、以下の種類があります。

❶ 関節可動域を維持する訓練

何も抵抗をかけずに、ゆっくりと関節を動かすことができる範囲で最大限に動かす。

❷ 筋力強化訓練

第1段階 等尺性収縮運動	関節を動かさずに、筋肉の収縮（軽く力を入れる）だけを行う運動。
第2段階 自動介助運動	補助を受けながら、関節可動域で自力で関節を動かす運動。
第3段階 自動運動	補助なしで、関節可動域で自力で関節を動かす運動。
第4段階 抵抗運動	関節可動域の無理なく動かせる範囲内で、自力で軽い抵抗に打ち勝って関節を動かす運動。

これらの運動療法は家の中でできるものもあります。短期間で集中的に行うのではなく、毎日少しずつ、気長に続けることが大切です。

ただし、出血がおさまっていないのにリハビリをはじめたり、過度なリハビリをしたりすると、出血が悪化したり、再出血のおそれがあります。必ず主治医の先生に相談して、無理のないリハビリをしましょう。

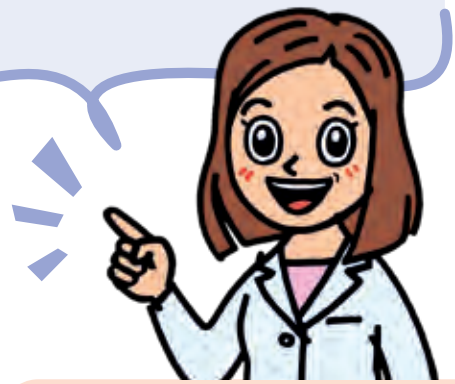
関節痛

関節痛

多くの血友病患者さんが経験する「関節痛」の多くは、関節内出血によって起こります。同じ関節で出血を何度も繰り返すと、関節を曲げ伸ばししにくくなったり、動かすときに痛みを感じるようになり、血友病性関節症につながることがあります。これを予防するには、出血したらできるだけ早く止血することが大事です。

関節がムズムズしたり、動かしにくいなどいつもと違う感じがしたら、それは関節内出血の可能性がありますので、すぐに薬を注射すると同時に、「R・I・C・E（安静・冷却・圧迫・挙上）」を行って、しっかり止血しましょう。また、関節内出血を予防するには、普段から適度な運動をして筋肉をつけ、関節の負担を減らすことが大切です。

関節内出血が起こるとしばらく安静にするため、関節が硬くなったり、筋力が低下することがあります。ですから、症状がおさまったら主治医の先生と相談して、関節のリハビリテーションを行いましょう。



監修 静岡県立こども病院 血液凝固科
小倉 妙美

ECHO
身近な
相談室

初めての修学旅行で気をつけること

Q 質問

**もうすぐ中学校の修学旅行があります。
どんなことに気をつけたらよいでしょうか？**

（14歳血友病A患者）

中学生になった君。最近は外来に来ても、小さいころのようにお話ししてくれなくなりましたね。それも君の成長なんだろうけど、先生はちょっぴり寂しいです。
修学旅行に行くのですね。もう一人で注射できるようになったのは知っていますよ。でもときどき、お母さんに言われるまで注射を忘れていたり、足が痛くなっても教えてくれないことがあると聞いていますので、少し心配です。そんな君に、修学旅行に行く前に確認しておいてほしいことをまとめました。

出発前に準備しておくこと

旅行中に、定期注射をする日はありますか？ 1泊2日であれば、定期注射の予定をあらかじめずらして、旅行中は定期注射がないようにしておいてもよいでしょう。しかし定期注射がなくても、もしもの時に使えるように製剤を持っていく必要があります。2泊以上なら、無理せず旅行中に定期注射をしましょう。
修学旅行は、自分の血友病のタイプ・重症度・使っている製剤の種類と量を確認する良い機会です。一人でいるときに切り傷ができた、頭をぶつけた、足が痛いといった症状が出たらどうしたらよいか、家庭で確認しておきましょう。わからなかったら主治医の先生に聞いてください。
旅行先で困ったときに受診できる病院を探しておきましょう。製剤を作っている会社のホームページ*から、国内の血友病を診ている施設一覧を調べることができます。わからなければ主治医の先生に聞いてみましょう。
君が血友病であることを、学校の先生や友達は知っていますか？ 学校の先生には知っておいてもらった方がよいと思います。友達にも、「出血したら止まりにくい体質」だということは伝えておくと良いでしょう。

修学旅行先での注意点

旅行先のスケジュールを家族と確認して、予備的補充が必要かどうか、話し合っておきましょう。特に関節出血したことがある人は、たくさん歩いたり、いつもと違う運動（登山、海水浴など）をする時には予備的補充をしておくとよいかもしれません。
旅行先で注射をする場合は、いつ・どこで注射をするか先生と相談しておきましょう。朝早く起きて注射するのか、自分の部屋でするのか、先生の部屋でするのか、あらかじめ決めておくと安心です。

修学旅行から戻ってから

旅行中の注射がうまくいったかどうか、家族や主治医の先生は心配しています。修学旅行の思い出とともに、出血や痛みがあったかどうかについても、きちんと報告しましょう。
修学旅行をきっかけに、血友病についても学び直すことができましたね。一回り成長した姿を先生にも見せてくださいね。

* https://www.hemophilia.jp/ja/home/tools/medical-facility/

持ち物チェックリスト

- ☐ 凝固因子製剤（季節によっては保冷剤も）
- ☐ 輸注キット
- ☐ 保険証、小児慢性特定疾病医療費助成制度などの受診券
- ☐ 病院連絡先（かかりつけ病院・旅行先の病院）

千葉大学大学院医学研究院 小児病態学 **日野 もえ子**

監修
聖マリアンナ医科大学小児科学 特任教授 **瀧 正志**
聖マリアンナ医科大学病院 看護部 師長 **吉川 喜美枝**
医療法人財団荻窪病院 血液凝固科 臨床心理士 **小島 賢一**

バイエル薬品株式会社

(202002) KOV-3.0 (II/HH)
PP-JIV-JP-0416-26-01

2020年2月作成
資材記号 KOV200901