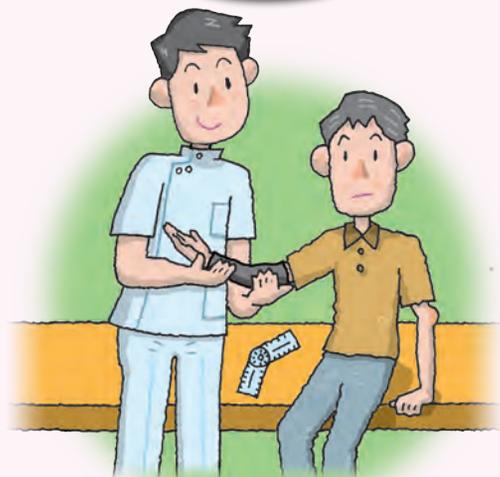


中高年血友病患者の
診療にあたって

PT・OTのための
ハンドブック

2019



国立研究開発法人国立国際医療研究センター
リハビリテーション科

目次

§	<u>はじめに</u>	<u>3</u>
1	<u>血友病と HIV</u>	<u>4</u>
2	<u>HIV 感染症の治療とその指標</u>	<u>6</u>
3	<u>血友病の遺伝形態</u>	<u>7</u>
4	<u>血液製剤の輸注</u>	<u>8</u>
5	<u>肝炎（輸血後肝炎）</u>	<u>10</u>
6	<u>血友病性関節症と筋肉内出血とは</u>	<u>12</u>
7	<u>出血への不安</u>	<u>14</u>
8	<u>中高年血友病患者の特色</u>	<u>16</u>
9	<u>関節可動域・筋力増強訓練</u>	<u>18</u>
10	<u>上肢の問題点と対策</u>	<u>20</u>
11	<u>下肢・体幹の問題点と対策</u>	<u>22</u>
12	<u>ADL の障害（作業療法）</u>	<u>26</u>
13	<u>社会生活上の問題点</u>	<u>28</u>
14	<u>血友病患者の家族</u>	<u>30</u>
15	<u>身障手帳</u>	<u>32</u>
16	<u>介護保険</u>	<u>33</u>
17	<u>義肢装具の費用</u>	<u>34</u>
資料	<u>装具を公費で作成するときの申請方法</u>	<u>36</u>
情報	<u>エイズ治療・研究開発センター</u>	<u>38</u>

血友病の患者さんの診療に携わった経験の無い PT・OT の方は意外にたくさんいらっしゃいます。

血友病の患者さんは小児期に診断され、血液疾患の医師が診ていることが多い疾患です。現在は、製剤が発達し小さいうちから予防的にコントロールできますし、スポーツ等も楽しむことができます。

しかしながら、現在中高年の血友病患者さんは関節内出血による変形や筋肉の萎縮を残し、かつ、1980 年代の初めに非加熱製剤により、HIV（ヒト免疫不全ウイルス）や肝炎ウイルスに感染し（約 3 割が感染したと言われています）、合併症や肝機能障害、さらには長期間薬を飲み続けたことによる骨粗鬆症などの副作用と戦っています。これらの方々は内科医にはかかっても、社会生活での多忙さから、運動機能についての配慮はおろそかになります。しかし中高年となり、四肢や体幹機能の低下が顕在化してきます。

そしてリハビリが必要となった時、多くの PT、OT、リハ病棟、介護の現場では血友病という疾患やエイズについての知識が乏しいことが指摘されています。

本冊子は、そのような、製剤治療が発達する前に血友病を発症した患者さんが中高年になって、リハビリテーションを利用することを想定した冊子です。理学療法士・作業療法士のために疾患の説明や対応上の留意点・注意点、簡単な知識をまとめました。

お役に立てれば幸いです。

血友病とは

血友病とは、止血に必要な凝固因子が不足しているため、出血した場合に止まりにくい病気のことです。不足している凝固因子によって、

血友病 A（第 8 因子）

血友病 B（第 9 因子）

に分類されます。

そして、凝固因子の補充のために用いられるのが**血液製剤**です。

薬害エイズとは

1980 年代前半、厚生省が承認したアメリカから輸入された非加熱血液製剤の中に、**ヒト免疫不全ウイルス（HIV）** が混入していました。これを治療に使った血友病の患者さんの 4 割、約 2000 人が HIV に感染しました。これが薬害エイズ事件（通称）で、大きな社会問題となりました。

実は、HIV に感染 = **エイズ（後天性免疫不全症候群）** ではありません。感染後、自覚症状のない無症候期が数年続き、進行すると免疫力・抵抗力が低下することで発症する疾患のうち、代表的な 23 の指標となる疾患が決められており、これらを発症した時点でエイズ発症と診断されます。

残念ながら多くの方がエイズで亡くなりました

が、現在は抗ウイルス薬が進歩しています。血友病の患者さんは、きちんと内服されていることが多いので、今は、HIV に関してはコントロールされていることが多い状況です。

HIV はそんなに感染しない

日常生活で HIV に感染することはまずありません。血液が付きやすいカミソリや歯ブラシの共有をしなければ、握手やキス、同じ食器やトイレの使用、一緒のお風呂やプールに入る、あるいは虫刺され程度では感染しません。病院でも、シーツや食器は他の人と同様の取扱いをしています。

感染経路は主に

1. **性行為による感染**（粘膜傷口から感染）
2. **血液による感染**
（輸血・非加熱製剤・針刺し事故等）
3. **母子感染**

この三点に限定され、それぞれ対応策があります。HIV はとても**感染力が弱い**のです。

リハビリテーションの現場では、スタンダードプリコーション（標準予防策）での対応となり、特別なことは必要ありません。

ART・HAART

ARTはantiretroviral therapy 抗レトロウイルス療法の略です。HIVの増殖を十分に阻止するため、増殖過程の異なる時点で働く、複数の薬を組み合わせる方法です。90年代末に、各効能の画期的な新薬が登場したころには、**Highly Active Anti-Retroviral Therapy**、"HAART"と呼ばれていました。

ARTによってウイルスの制御成績はきわめてよくなりましたが、的確な薬の選択と長期間の確実な内服は引き続き必要です。

ウイルス量とCD4

HIVの治療の経過では、**CD4 (CD 4陽性Tリンパ球数)**という値が重要となります。CD 4陽性Tリンパ球は、免疫の司令塔の役割を持つリンパ球で、HIVウイルスはこのCD4に感染してCD4を破壊するために、HIV感染症では免疫不全が生じるのです。

治療の経過では、ウイルス量もCD4も測定します。基本的に、ウイルス量は検出限界未満が治療目標となります*ので、HIV治療が安定した血友病患者さんでは、主に、CD4の値で経過観察をします。たとえばCD4の値が200個/ μ l以下では日和見感染に対するリスクが高いため、予防的に抗生剤の内服をする、などの対策です。

* 検出限界未満でも、体内からウイルスが消失したことはありません。

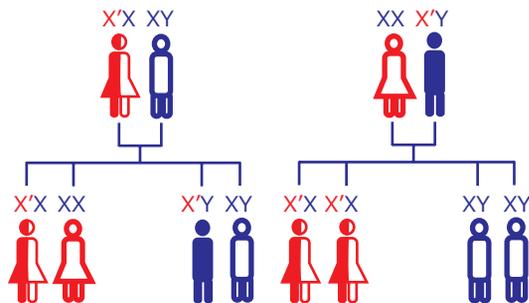
血友病は**X連鎖劣性遺伝形式(伴性劣性)**をとります。血友病の遺伝子はX染色体上にあります。まれに女性にも血友病が生じますが、患者さんのほとんどは男性です。父親が血友病でも母親が保有していなければ、男子は血友病にはなりません。血友病を父親に持つ女子はすべて保因者となります。

また、母親が血友病である場合、男子はすべて発症します。父親が正常で母親が保因者の場合、男子は1:1の割合で血友病を発症し、また女子は1:1の割合で保因者となります。

保因の可能性のあるのは

- 1人の血友病患児を有する母親
- 母系に血友病患者を有する女性
- 兄弟に血友病患者を有する姉妹

となります。



関節に出血を繰り返すと、徐々に慢性的な関節障害が生じてきます（血友病性関節症）。血友病性関節症になると、慢性滑膜炎や支持筋の萎縮・関節の拘縮・歩行バランスの崩れなどから同じ関節に再出血を繰り返し、さらに関節症が悪化しやすくなります。血友病性関節症の発症や増悪を防ぐためには、

①出血のないときでも普段から定期的に血液製剤を輸注して出血を予防する

②出血時には十分な量を十分な期間投与する
の2点が大切です。

血友病の成人患者の方の中には、かつて HIV や C 型肝炎に感染した経験もあり、注射そのものを億劫に感じる方も多く、予防的な輸注を続けられない人も数多くいます。また、出血しても1回だけで輸注をやめてしまい、2,3 日後に再出血する方も少なくありません。

関節症のある関節に出血すると、再出血が多いので、痛みがおさまってから数日は再出血をしっかり防ぐことが大切です。高齢になると、関節や筋肉出血の治りが悪くなるだけでなく、頭蓋内出血のリスクも増します。普段からの予防と十分な製剤補充がますます重要になっています。

血友病の患者さんの血友病性関節症が進んでしまうと、関節鏡手術や人工関節置換術を受けることがあります。

手術時は 100% 因子活性を保つために十分な製剤を補充し、術後も 80% 以上を 5-10 日間保つように補充します。

リハビリ実施前には必ず 20-40% 以上を目標に製剤を輸注します。

【表：定期輸注、出血時、手術前後の補充療法】

	目標ピーク活性	回数・期間
定期輸注		
血友病 A	40-100%	週 3 回
血友病 B	20-50%	週 2 回
出血時補充療法		
関節（初回）	20-40%	症状が消失するまで
関節（重度、再出血）	40-80%	症状が消失するまで
関節手術		
手術	100%	術後も 80% 以上を 5-10 日保つ。
リハビリ	20-40%	理学療法前に必ず投与。

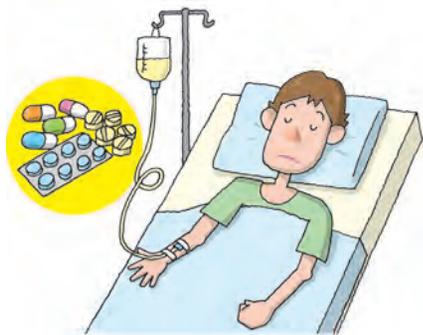


「インヒビター」は怖い！

凝固因子製剤に抗体ができてしまうこともあり、その抗体を「インヒビター」といいます。インヒビター保有患者の治療にあたっては、専門家の対応が必要になります。

薬害 HIV 感染被害の方たちの多くが「**肝機能障害**」を持っています。非加熱血液製剤の注射で肝炎ウイルスにも感染してしまったからです。

若いころに肝炎ウイルスに感染して、中高年になり肝硬変になったり、さらに肝臓がんになってしまう方が多くなっています。肝障害による倦怠感、易疲労性に加え、さまざまな病気にかかった時に、肝機能が悪いために病気治療に不利になることが多くあります。

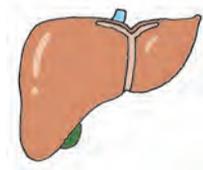


そのため、薬害 HIV 感染被害の方々は肝硬変・肝臓がんに対する治療や、インターフェロン治療にとっても興味があります。

特に薬害 HIV 感染被害の方の肝炎の特徴として、何回もさまざまなヒト由来の血液製剤を輸血され

ているために、体内の肝炎ウイルスの種類が多いということが挙げられます。そのため、肝炎ウイルスに対する薬の効きが悪く、薬によっては耐性ウイルスが増えてしまったり、ということがあるのです。ですから、新薬が出ればバラ色、というわけにはいかず、どんな肝炎ウイルスが入っているのか、先に「**ゲノム分析**」をしてから、その人にあった治療をする、というのが今の主流です。このように、肝疾患の治療についてもかなり専門的な相談が必要となります。

薬害 HIV 感染被害の方の肝炎・肝疾患・肝機能障害の治療、および肝臓移植については、国の研究班や支援などがありますので、エイズ治療・研究開発センター（38 頁参照）などにお問い合わせください。



血友病性関節症

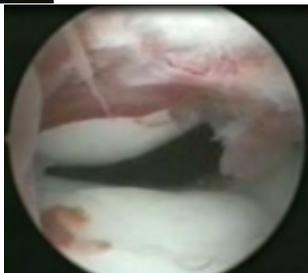
血友病性関節症とは、血友病によって、関節内出血を繰り返して、変形した関節・出血しやすくなった関節を指します。出血すると、関節内の滑膜が増殖し、絨毛（じゅうもう）が形成されるので、関節運動により絨毛がぶつかり合って出血しやすくなります。出血していない滑膜に絨毛はなく、関節内腔はなめらかな感じです。

関節内出血すると、再出血予防のためしばらく安静が必要です。その安静によって、拘縮が起きたり、筋力が低下するなどの不利益も生じます。



←正常の関節内所見

関節内出血・
絨毛増殖所見→



さらに、ある関節が動かなくなると、その他の関節にも負担がかかって出血しやすくなる悪循環となります。

血液製剤が普及する以前に幼少期を過ごした人々は、出血回数も多く、安静期間も長かったので、複数の関節に血友病性関節症があります

筋肉内出血

血友病では筋肉内出血もしばしば起きます。初期症状は違和感であることがほとんどですが、腫脹や疼痛が出現すると、安静・廃用の悪循環となります。特に配慮が必要なのは腸腰筋出血です。腸腰筋は、股関節を屈曲する筋であり、深部にある大きい筋であるため、大出血になりやすく、安静が重要で、入院となることも多い筋肉内出血です。貧血や、血腫による大腿神経の圧迫のリスクもあります。安静による諸筋の廃用性筋萎縮や、股関節の屈曲拘縮・伸展制限の原因となりやすく、出血中の他筋のトレーニング、止血後の訓練・退院後の自主トレ指導などが重要です。

【リハビリによる出血】

リハビリによる出血への不安は、療法士・本人共にあるでしょう。

実際には、製剤を適切に投与して、凝固因子活性を維持しておけば、通常の理学療法では出血しません。人工膝関節置換術や、その後のリハビリなども、製剤の投与に配慮すれば、問題なくできます。

しかし、だからといって、出血への配慮もなく、他動運動や、強い負荷をかけていいわけではありません。すでに血友病性関節症になっている関節は、通常の人より出血しやすくなっています。ご本人の不安に配慮し、ゆっくりと負荷を増やすようにしましょう。

出血の際の自覚症状も、はっきりした明確なものではなく、「違和感」が多いという統計があります。その時点で、急性出血に対する補充療法（9頁参照）を行うことで重症化を避けることができます。何か患者さんが違和感を訴えたら「大丈夫ですよ」と笑いとばさず、**製剤投与やCTの相談をする、などの配慮**が、関節や筋肉の保護にも、その後の信頼関係にも重要です。

入院中の患者さんであれば、病棟に凝固因子製剤

がありますが、定期的な外来通院患者さんの場合には、念のため持参してもらうことなどを検討していかかもしれません。もちろん、「出血するような理学療法」をする予定はありませんが、往路で転ぶ可能性だってあります。「念のため」を話し合っておく、という姿勢自体が重要です。

【致命的な出血への不安】

血友病患者さんは、交通事故を起こしたら出血が止まらないのでは、とか、脳出血を起こして発見が遅れたら、などの不安をいつも抱えています。実際の死因は、かつては出血関連が多く、血友病の友人や兄弟を若くして脳出血で亡くした、などの記憶を持つ人は少なくありません。なお、高度の頭痛を訴える場合には、まず100%を目標に凝固因子製剤を投与した後、頭蓋内出血がないかどうかCTを行う、とされています。重要なのは、**早期の凝固因子製剤の投与**です。

今の中老年患者の死因統計では、肝疾患関連が多くなりつつあります。肝硬変になって食道静脈瘤が形成されると、食道静脈瘤が破裂した場合の危険性は大きいので、検査や予防的加療が薦められています。

現在の若い血友病患者さんと、現在の中高年の血友病患者さんとの違いは、以下の点に要約されま

(1) 運動能力・日常生活

■若い患者さん

…製剤を「予防的」に投与の習慣があり、スポーツもして、日常生活もほぼ一般の人と同じようにできます。

■中高年の患者さん

…小さい頃に凝固因子の製剤が普及していなかったために、関節内出血を反復し、筋肉が発達しないままに大人になっています。日常生活に不具合があり、更に加齢に伴う筋力低下や易出血性、捻挫や骨折などにより、運動能力が低下しやすいです。

(2) 出血しやすい状態

…中高年の患者さんは、製剤により HIV に感染したために予防的に多めに製剤を使うということに抵抗感を感じている方がいます。

9 頁の表に示すような標準的な量の予防投与をし

ていないことがあり、出血しやすい状態であることがあります。

(3) 肝機能障害

エイズと同様に、血液製剤によって、肝炎ウイルスに高い頻度で感染しています。ひいては、肝硬変や肝がんなどで悩まされています。(10 頁参照)

(4) エイズの薬の副作用

抗エイズ薬は肝障害、腎障害、代謝障害（糖尿病・脂質代謝異常）・骨粗鬆症などの副作用があります。

(5) エイズによる偏見の経験

血友病は母方からの遺伝であるため、母親との絆が深いのは若い人でも同じですが、さらにエイズにかかったことで世間の偏見をうけやすく、他人との関係を作ってきていないこともあります。

ちなみに、年齢にかかわらず脳出血などのあとのリハビリ転院においても、「エイズ」という病名があるとなかなか受け入れ先が決まらない場合があります。

血友病だからといって、特別な関節可動域訓練、筋力増強訓練があるわけではありません。通常の診察に基づき、訓練計画を立てます。

筋肉内出血・関節内出血の場合には、当該部位の安静を保ちつつ、他の関節から動かしていきます。出血から5-7日で運動開始できますが、腸腰筋出血など大きい出血の場合、CTで確認してから、という主治医の考えがあることもあり、主治医や本人とも相談しつつ始めます。

関節可動域訓練は、**自動運動**を中心に行います。**筋力増強訓練**も、**自重負荷**など軽い負荷と、**等尺性運動**から行います。

拘縮して動かない関節の場合でも、等尺性訓練で筋力を維持することで、関節の支持性が保たれ、ADLの維持につながりますので、忘れずに行いましょう。

自主トレ方法を工夫する

基本的には、いずれ自主トレに移行していただくこととなります。多くの血友病の患者さんは、小さいころから、運動のパンフレットなどはもらって、一般的な指導は受けていますが、実施できて

いない状況です。よく相談して、本当に実施できそうなプログラムを一緒に作りましょう。入院中でも病室で実施してもらいましょう。

目標を明確にする

具体的な目標があると、自主トレも続きます。持久力であれば、外出場面での疲労の程度、筋力や可動域であれば、浴室やトイレでの低い座面からの立ち上がり、手を伸ばして靴下を履ける事、など、日常生活の便利に直結することで、現状からみて実現性が高いことを指標にすると良いでしょう。

既存の冊子の利用

体操の具体的なイラスト冊子などは、製剤の会社がいろいろ作成しています。たとえば、**ヘモフィリア友の会全国ネットワークサイト**では、各社の冊子を紹介していますので利用しましょう。重要なことは、ただ冊子を渡すのではなく、その方に合うように訓練を選んだり書き込みをしたり実際にやってもらってチェックをする、再診時にフォローする、などのオーダーメイドの部分です。

肩、肘、手関節、指の中では、圧倒的に肘の障害を持つ方が多いです。

若い頃に肘関節出血を起こして伸びきらない、あるいは曲がらない方が少なくありません。

例えば右の肘が拘縮していると、顔を洗ったり、荷物を持ったり、杖を使ったり、携帯電話を耳に当てたりするのに不便です。また、これらの動作で更に関節内出血することもあります。



就労していてもしていなくても、生活上、上肢を使うことは多いので、肘出血を防ぎたいところです。出血予防には、予防的製剤と共にサポーターが有効ですが、その選び方にはコツがあります。まず、繰り返す出血により変形した関節がごつごつとび出している方が少なくありません。

そして、肘関節をあまり動かさないために、上腕二頭筋と三頭筋は萎縮しています。手はよく使うために、前腕の筋群は発達しています。上腕は細く、前腕は太く、関節がごつごつ飛び出している肘をしています。

したがって、一般的に販売されているサポーターではサイズが合わず、必要に応じて、オーダーメイドのサポーターを作る必要も生じます。

肘上が長めのサポーターは弱った筋力の補助にも有効です。

ここで忘れてはならないことは、対側上肢の機能です。対側上肢機能により、サポーターの装着にも問題があることが多いので、必ず自分で脱着できるか確認し、装着が楽なように指を引っ掛けるリングをつける、等の工夫が必要です。



【足関節】

背屈制限や底屈位拘縮が多くみられます。足関節の出血による場合もありますし、膝関節屈曲拘縮により、代償的につま先立ちで歩く癖による場合もあります。ROMの改善の余地はないか診察してみましょう。靴内で踵にわずかの補高をしたり、凹足に近いアーチを丁寧にサポートすることで、歩きやすさは変わります。自然な踵補高として、ブーツを好んで履く人もいます。膝や股関節のROM制限により、靴に手が届かない方が多く、スリッポンの靴しか履けないこともあります。

【膝関節】

伸展制限と屈曲制限の両方を有している場合もあります。歩行だけ見ていると伸展制限が気になりますが、立ち上がりや階段下降では屈曲が必要です。両者とも可動域の維持を図りましょう。出血予防や支持性の補助にはサポーターが有効です。階段を斜め向きで下りる、高めの椅子を選ぶなどの代償方法も指導しましょう。

【股関節】

伸展制限や屈曲制限や外転制限、及び外転や伸展の筋力の低下をしている方が多く、歩行の時の動揺の原因や着替えの時の障害、立ち上がりや座位の妨げになることがあります。

股関節の外転や伸展の訓練は、指導されていないことが多く、是非指導してこれ以上の低下を防ぎたいものです。股関節のサポーターは、固いものはコンプライアンス不良ですが、登山やスポーツ用の機能性レギンスでも、ある程度の支持性の補強にはなります。

片側の股関節屈曲が不十分な場合、座クッションを片方削るなども検討しましょう。



足関節・膝関節も曲がる場合の立ち上がり

右の足関節と膝関節に拘縮があると、左側に体重を寄せ、上肢も使って立ち上がる

【脚長差】

足関節・膝関節・股関節の拘縮や脊柱変形などにより、歩行時に跛行を呈していることがあります。このような機能的な脚長差でも、靴の補高は有効です。

跛行の軽減により、歩行時の疲労、身体への負担が減ります。補高靴を履くことに抵抗感があるかも知れませんが、歩く様子を鏡などで見てもらうと、メリットの大きさを理解していただけるでしょう。

補高の高さを決める際には、歩行時、立位保持時、座位時、立ち上がり時、座るとき、階段昇と降の7つの場面を実際に試してみて、決めましょう。立位だけを基準にすると高く補高を付けがちで、歩行時のフットクリアランスが悪化したり、重心が高くなって不安定になったりします。微妙な内外側の高さのバランス（ウェッジ）、わずかなヒールフレアなども検討の価値があります。補高が少ない場合でも、全底面に着けると靴底が固くなり、歩きにくくなることがあるので、踵と前足部分は別につけましょう。そして、少なめに補高して、あわせて体幹を含む各関節の可動域訓練を行いましょう。



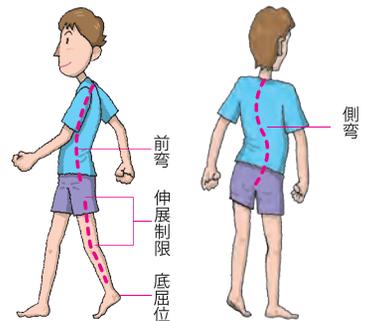
24

【体幹の変化】

下肢の可動域制限や筋力の低下、その左右差があるために、横揺れしながら歩いている方がいます。また、機能的脚長差を代償して側弯が生じがちです。股関節の伸展不良を代償した腰椎前弯姿勢で歩いている方が多くみられます。血友病による腸腰筋出血のための股関節屈曲拘縮もありますし、股関節出血の後遺症もあります。その結果、中年になって腰痛を生じやすくなっています。左右面・前後面での体幹の可動域や筋力を評価しましょう。

そして、インナーマッスルや股関節運動を含めた丁寧な体幹運動を練習し、指導しましょう。股関節の屈曲が不良の場合、足先に手を届かせるのは、体幹の可動域に頼らざるを得ませんので、ADL維持のためには、体幹機能は重要です。

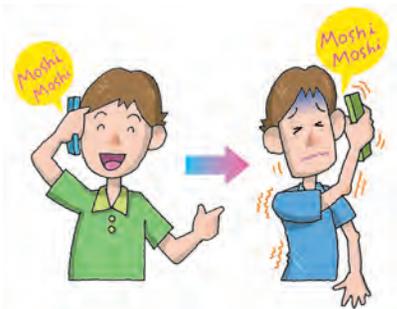
肝がんに対する将来の肝臓移植などを考慮すると、胸郭可動域や呼吸などもみておきたいところです。



25

【上肢】

上肢に関しては、肘が曲がらないことによる障害があります。例えば電話をかけるときに右手で持って右耳にあてることが出来ない、などです。重いものは持てない、杖を使うと肘を痛める、などもあります。



【下肢】

下肢に関しては、股関節、膝関節、足関節の拘縮から、手が足に届かないことで起こる障害があります。足の爪が切れない、靴下が履けない、ズボンを履くとき、靴の紐が結べない、など大変です。

ですから、ソックスエイドを利用されている方が多いです。靴に関してはスリッポンのものを選んで履いている方が多いです。

靴型装具や膝足サポーターの装着にも配慮が必要です。

長い柄の靴べら、靴にはめて足を入れればよい靴べら【写真B】、リーチャー【写真C】などを用意しておくとかと便利です。

足の爪は切ってもらっている人がほとんどです。手が届かない足の爪を切る自助具は、まだまだいいものが少ないのですが、市販の爪切りで比較的良いものがあります。【写真A】

足の爪を切ったり、靴下を履いたりする際、不都合のあることが多いので、自助具（ソックスエイド・特殊なツメキリ）の紹介が喜ばれます。

**A 「ユニバーサルツメキリ
スタンダード」**
貝印株式会社 (Kershaw)



B 「VERA」
パシフィックサブライ株式会社



C 「靴べら付リーチャー」
アビリティーズケアネット株式会社



仕事上の問題点

血友病や HIV 感染症であることを明かさず仕事をしている場合とそうでない場合があります。

明かしていない患者さんでは職場での労作の負担への配慮が受けにくく、通勤の疲労、社内での仕事、営業活動等により、関節内出血を起こしやすい状態になっています。

一方、明かしている人はそれなりの配慮を受けたり、身体障害者として就労している場合があります。それでも会社の対応には不十分なことがあります。通勤時間の疲労の理解が得られなかったり、会社にとっては「事務仕事」でも、例えば何枚ものコピーを取る作業などは同じ動作を繰り返す肘に負担がかかります。会社自体が不況で、職員への負担が増えることもあります。

このような問題があっても、経済的なことがあり、職場に強く言えない患者さんも多いのです。



家庭生活での問題点

結婚して子供を持つと、抱き上げたり、遊んであげたり、父親らしいことをしたくなるものです。また、ごみ捨てなど家事も分担したくなります。



しかし、そのような行動の中には今まで使っていない関節を使ったり筋肉に負担がかかったりして、関節内・筋肉内出血の原因になることがあります。悩ましいところです。

一方、独身でもご両親の介護が必要になってくることもあります。

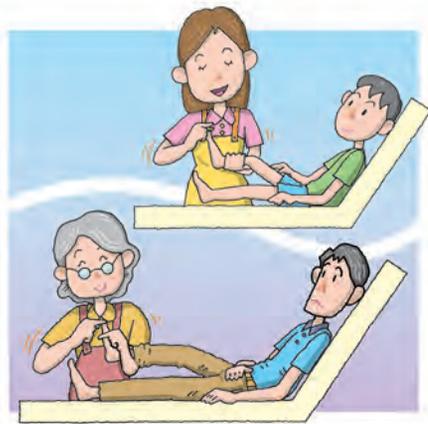


血友病や薬害 HIV 感染被害の方々は従来、家族・親族以外の地域の支援をうけることに抵抗がある上に、家族・親族からもサポートが少ないケースがあります。

血友病は X 連鎖劣性遺伝形式（以前は伴性劣性遺伝形式と呼ばれた）（7 頁参照）のため、男性に発病します。そして脳出血やエイズなどで若くして亡くなった方が多いため、親族の男性が少ないのです。また、発病者の姉妹も、因習的な環境下では縁遠くなったりして、比較的親族が少ない傾向にあります。



さらに、薬害エイズの裁判などでカミングアウトしたことで、多くの親戚と縁遠くなってしまったという方もおられます。お母さん（ご両親）と息子さんが助け合って暮らしている、というケースが多いのが事実です。



ところが、ご本人も中高年になってくると、当然のことながら、ご両親が加齢や病気によって要介護状態になってしまう場合があります。今までの恩返しと思っても、通院の補助や身体介護、家事など親孝行の行動が息子さんの身体への負担になることもあります。ご兄弟も同病であることが多いため、嫁いだ姉妹が手伝いに来てくださる場合も多くみられます。介護保険サービスの適切な導入が必要なところです。

理学療法士の皆さんは、肢体不自由の障害者手帳については詳しいことと思います。

そのほか、薬害 HIV 感染被害の方が持っていることの多い身体障害者手帳としては、「**ヒト免疫不全ウイルスによる免疫機能障害**」という手帳があります。それは、HIV 感染症の専門医から、HIV による免疫機能障害であることを証明されて受けることができます。

この手帳を持っているため肢体不自由があっても肢体不自由の手帳を持っていない方がおられますが、障害名により受けられるサービスが違います。それぞれの障害名で取得するとサービスの幅が広がります。

ですから、理学療法士の皆さんは肢体不自由の手帳を取るとどのぐらいの級になるのか、あるいはどのようなメリットがあるのかについて説明してあげましょう。

介護保険制度はご存じのように、40 歳以上の日本人が保険料を納め、そして介護が必要な状態になったときに介護重度に応じてサービス額の 9 割（収入によっては 8 割）を負担してもらえる制度です。

65 歳以上の方は、原因の如何に関わらずサービスを受けることができます。また、40 歳以上でも、2 号被保険者といって、脳卒中や後縦靭帯骨化症（O P L L）など加齢に伴う疾患（特定疾病）で発症した場合に受けられます。

理学療法士の皆さんが慣れているように、脳卒中の方、変形性膝関節症の方などは特定疾病ですので介護保険の対象になります。

しかしながら、血友病や HIV 感染症の方は 2 号被保険者に該当する特定疾病ではないので、特にそのほかの特定疾病を持っていない限り、**65 歳以上でない**と**介護保険の要介護認定に該当しません**。

靴の高さを上げる（靴の補高：24 頁参照）や、肘関節、足関節、膝関節の装具あるいは靴の中に入れるインソールなどは**保険適用**になります。（**36 頁資料参照**）

ただし、保険適用でそのような装具を作る場合には、**まず全額自己負担で手続き**をします。その後、その方の自己負担額に応じて7割～9割が戻ってくることになります。

普通の脳卒中の方の装具の作り方と同じなので、理学療法士の皆さんには慣れていることですが、血友病の方にとってそれは初めてのことです。血友病という疾患や、薬害による HIV 感染症であることに、各種医療費の助成が使用できるため、医療機関の窓口でお金を払っていない人が多いのです。一旦金額を立替えることや、自己負担分の返還のためには自分で手続きする必要があることを、先にお話ししましょう。また、血友病の薬は全額補助されますが、装具代は1～3割負担です。薬害の場合にはP. 36に示すような二重の手続きで全額返還されます。

身障手帳を持っている場合には、身障手帳で作ることもできますが、それも自己負担が生じます。

また、はじめ関節が悪いときには、がっちりとした装具を希望した方でも、出血性関節症が治って痛みがとれてきたら、なるべく見栄えのいい薄い装具などを欲しくなるのが常です。理学療法士の皆さんはご存じのように、**補装具は耐用年数あたり一個**しか作ることができません。高価な装具については医療保険で作り、その他日頃の予防として、念のためにつけておきたいサポーターなどについては、スポーツショップなどで安価なものを買う、というような医療費と自費との使い分けをすることが必要になります。そのあたりをお手伝いしてあげましょう。

さらにもう一つ、医療保険で装具を作るときに職場に提出する書類（装具証明書）の病名欄に「血友病性関節症」という記入をすると、嫌がる患者様もいます。「**出血性関節症**」などと記入する配慮が必要なこともありますので、注意しましょう。

装具を公費で作成するときの

特殊な靴・硬性装具（プラスチック製） （日頃、医療費を払っていない）

「医療保険で作る」場合（疾病共通）

まず、全額自己負担。



手続きをして後で7割（9割）戻ってくる。

「生活保護を受けている方」（疾患共通）

・医療扶助でまかなわれる。



・手続きをして、「医療券」を発行してもらう。

・区（市）の担当者に電話して

「A病院のB先生にCが必要だと言われている」と伝える。



そうすると、区（市）からB医師に書類が届く。

※血友病や薬害で通院されている方へ

・薬害の場合、上記自己負担分は救済医療の公費負担の対象となりますが、都道府県への自己（事後）申請が必要です。

・血友病で東京都の医療費（自己負担分）助成もありますが、医療用の補装具は対象になりません。

申請方法

・軟性装具（サポーター）・足底板 方でも自己負担があります）



「身障手帳で作る」場合（疾病共通）

・その装具が必要な病名の手帳をすでに持っていること。

・すでに保険で作っていて、効果・必要性が確定していること。

【1個目の場合】

・市区町村の担当者へ連絡し、「判定」の予約を取る。「判定」を受けたら「交付券」をもらう。



「交付券」を業者に見せて装具を作ってもらう。

（医療機関で、その医療スタッフにも確認してもらう）*東京都での交付までの経緯となります。他県の場合は申請時に業者の見積書が必要な場合もあります。

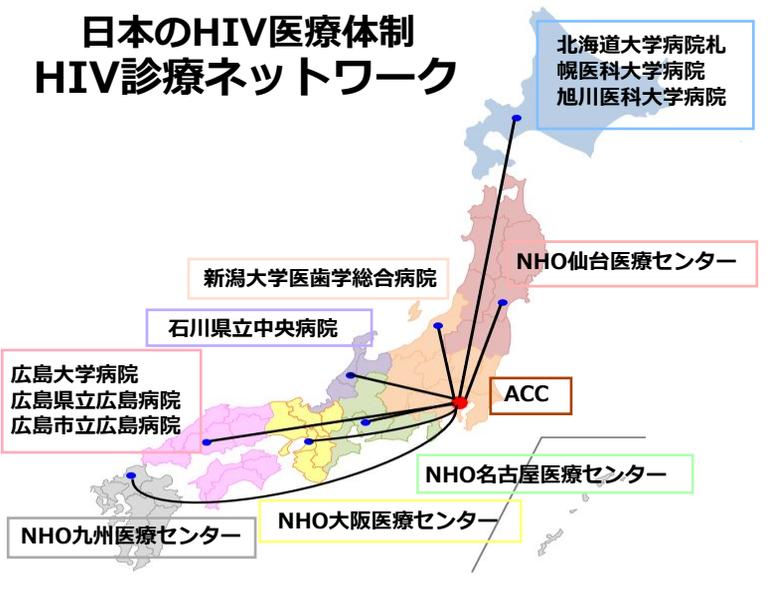
【2個目の場合】

再交付の場合、前回作成した装具と同じ仕様（同一の内容の見積書）で、特に医学的判定を要しないと認められる場合には、市町村での書類判断となります。身障手帳で装具を作成する場合、原則1割負担となります。（但し、前年収入の額によって負担割合が変わる場合があるので、装具を作る前に確認をして下さい。）

1.HIV医療体制

薬害HIV感染血友病等患者への恒久対策として、1997年4月に国立国際医療研究センターにエイズ治療・研究開発センター（略称ACC：AIDS Clinical Center）が設置されました。日本のHIV医療体制は、ACCと地方8ブロックに整備された「ブロック拠点病院」、各都道府県を代表とする「中核拠点病院」、「拠点病院」を含めた全国380あまりの拠点病院が整備されています。

日本のHIV医療体制 HIV診療ネットワーク



2.ACC救済医療室

救済医療室は、2011年にACC内に設置された薬害HIV感染血友病等患者に対する救済医療を担う部門です。患者さんが充実かつ安定した日常生活を過ごせるよう院内外の関連スタッフとともに包括的救済医療支援を行っています。

3.救済医療室の事業概要

ACCでは、当センターの通院患者の他、全国の患者さん一人一人の治療と生活を下記の事業を通じて支えています。

(1) 血友病包括外来

HIV感染症の他、基礎疾患の血友病治療・重複感染のC型肝炎・心のケアなど専門医療を行っています。

(2) PMDA新規事業・医療連携

患者さんの同意に基づき、PMDAに報告している健康状態に関するデータがACCに届き、全国の患者さんに対する被害救済の個別支援を行うことが可能になりました。

(3) 治療検診

全国の患者さんを対象として、患者さん自身の状態把握・治療と生活の両立を目的にHIV/HCV重複感染・血友病関節症・その他合併症などの診療や治療の情報提供や日常生活状上の介護福祉サービスの検討・カウンセリングなど包括的な支援を行っています。

(4) ご家族・ご遺族の健康診断

薬害HIV感染血友病等患者さんのご家族（両親・配偶者）を対象に、はばたき福祉事業団を通じて健康支援事業に協力しています。



ACC血友病包括外来・各種検診等に関する問い合わせや相談をご希望の方は救済医療室へご連絡ください。

電話番号：

03-6228-0529（直通）





【編集・発行】

平成31年度厚生労働行政推進調査事業補助金

エイズ対策政策研究事業

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

研究代表者 藤谷順子

国立研究開発法人 国立国際医療研究センター

リハビリテーション科 医長藤谷順子

〒162-8655

東京都新宿区戸山1-21-1

Tel: 03-3202-7181 (代表)

初版発行: 2015年3月

改定: 2019年7月

※無断転写禁止