



血友病患者とその家族への支援に関する文献検討

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2020-04-07 キーワード (Ja): キーワード (En): hemophiliac, families of hemophiliac, support, literature review 作成者: 九津見, 雅美, 川崎, 緑, 大村, 佳代子, 西村, 佳子, 牛尾, 里美, 中島, 由記子, 中塚, 朋子, 松原, 千恵, 蘭, 由岐子 メールアドレス: 所属:
URL	https://doi.org/10.24729/00016802

資 料

血友病患者とその家族への支援に関する文献検討

Literature review of support for people with hemophilia and their families

九津見雅美¹⁾・川崎緑¹⁾・大村佳代子²⁾・西村佳子³⁾・牛尾里美⁴⁾・
中島由記子⁵⁾・中塚朋子⁶⁾・松原千恵⁷⁾・蘭由岐子⁸⁾

Masami Kutsumi, Midori Kawasaki, Kayoko Omura, Yoshiko Nishimura, Satomi Ushio,
Yukiko Nakashima, Tomoko Nakatsuka, Chie Matsubara, Yukiko Araragi

キーワード：血友病患者，血友病患者家族，支援，文献検討

Keywords: hemophiliac, families of hemophiliac, support, literature review

要 旨

本研究は、血友病という病いを生まれ持った患者とその家族が日常生活を営んでいくために必要とされる血友病をマネジメントする能力獲得のために行われている支援を明らかにすることを目的とした。医学中央雑誌を用いて「血友病」「マネジメント」を組み合わせ、また「血友病」「看護／ケア」を組み合わせ「HIV」を除外して検索を行い、117件を文献検討対象とした。血友病患者とその家族への支援は【疾病理解を目的とした支援】【血友病治療製剤投与のための技術指導】【痛みを軽減する支援】【生活管理を促す支援】【心理的支援】【他職種、他機関との連携】の6つに分類されることが示された。血友病に対する製剤や治療の進歩により患者や家族の負担軽減が期待されるが、外来場面を有効活用し、ライフステージに応じた問題に多面的に対応できるよう他職種と連携をはかりながら心理的支援、教育的支援を継続的に行う必要性が示された。

I. 緒言

血友病は血液凝固第Ⅷ因子，または血液凝固第Ⅸ因子の遺伝子異常による出血性疾患である。2018年5月31日時点において我が国の患者数は血友病A（血液凝固第Ⅷ因子の欠乏）が5301人，血友病B（血液凝固第Ⅸ因子の欠乏）は1156人である（公益財団法人エイズ予防財団，2019）。

血友病の出血症状は関節内出血が特徴的で慢性的に繰り返すと、関節変形と拘縮を生じ血友病性関節症となり患者の生活の質を大きく低下させる（天野，2017）。現在は安全な凝固因子製剤の開発に伴い欠乏因子の補充を行うことで、健常人とほぼ同等の日常生活を過ごすことが可能な時代となっている（小倉ら，2009）。しかし、些細な外傷でも大出血の原因になりうるという体質ゆえ

受付日：2019年9月25日 受理日：2019年12月19日

- 1) 大阪府立大学大学院看護学研究科
- 2) 兵庫県立大学看護学部
- 3) 姫路聖マリア病院
- 4) 兵庫医科大学病院
- 5) 兵庫県立尼崎総合医療センター
- 6) 就実大学人文学部
- 7) 奈良女子大学国際交流センター
- 8) 追手門学院大学社会学部

に、就学・就職・結婚などの社会生活で多くのハンディキャップを背負っている(白幡, 2017)ため、血友病の患者・家族が病気の基礎知識, 補充療法や出血に対する治療などの正確な知識を持ち, 社会で独立できるまでには多くの支援が必要となる(小倉ら, 2009)。その支援は小児科や内科の血液専門医のみではなく, 整形外科, リハビリテーション科, 感染症科などの関連各科医師, 歯科医師, 理学療法士, 薬剤師, 看護師, 臨床心理士, ソーシャルワーカーなどの多職種が連携した包括医療(小倉ら, 2009)によって提供されることである。この包括医療により患者・家族が抱える様々な問題に多面的に支援することができ, さらに患者・家族の負担を軽減し, 治療が中断することなく血友病患者や家族のQOLの維持, 向上が期待できる。

血友病は生涯の疾患であるだけに日常生活の援助場面を通して, 家族の協力を得ながら自己管理能力を培っていくところに看護の焦点がある(中ら, 1986)。患者が若い頃はこの自己管理は自身で行えず家族によって行われるため, この場合は家族に血友病を管理すなわちマネジメントする能力の獲得が求められる。この能力獲得のためには医療者や周囲の人々による支援が欠かせないと考える。本稿では血友病患者やその家族が血友病と生涯に渡り付き合っていくために, 医療の現場で医療者によりどのような支援が提供されてきたのかを文献検討により明らかにすることを目的とした。

II. 研究目的

血友病患者とその家族への支援に関する既存の先行研究では, 血友病患者の血友病治療製剤の自己注射のスキルの指導に着眼したものが多く, そこで今回, 血友病という病いを生まれ持った患者とその家族が, 日常生活を営んでいくために必要とされる血友病をマネジメントする能力獲得のための支援に着眼した。本文献検討では医療の現場で行われた血友病患者と家族への支援の具体を概観することで, 今後の血友病患者とその家族への看護実践への示唆を明らかにすることを目的とした。

III. 研究方法

本稿では, 我が国における血友病患者とその家族が日常生活において血友病をマネジメントする能力獲得のための支援に関する先行研究の中で, 対象年齢や対象人数, マネジメント能力を獲得す

るために提供された支援について, 誰(患者なのか, 家族なのか, 双方なのか)に対して支援が提供されたのか, どのような内容の支援が行われているのかという点に着眼した。看護師以外の職種が筆頭者となっている文献の中で看護師とともに支援が行われた内容の研究が検索されたため, 支援者の職種に問わずすべてを検討対象とした。

1. 分析対象論文

我が国における医療の現場での血友病患者への支援や看護と関連する文献を検索するために, 2019年10月に医学中央雑誌のデータベースを用いて, 「血友病」「マネジメント」を組み合わせて検索した。また「血友病」「看護/ケア」を組み合わせて「HIV」を除外して検索を行った。この結果前者は10件が検索され, 後者は292件の文献が検索された。分析の対象とする文献を選定するために論文のタイトルを研究者2名で検討し, 2名の判断がわかれた文献については抄録を検討し, 必要に応じて原文にあたり内容を確認した。

その結果, 重複文献および血友病に関するマネジメントと関連のない文献180件を除外し, 117件を抽出した。なお文献選定にあたり, 血友病が希少疾患であること, 血友病患者への支援に関する発表論文数が少なく, 血友病に関わる医療者が少ないことを想定して, 検索対象は原著論文に限らず広く会議録も含めることとした。

2. 用語の操作的定義

日常生活を営むために必要な血友病をマネジメントする能力の獲得: 血友病患者と家族が血友病に関する知識や自己注射(家庭輸注)などの技術などを習得し, 健常人と変わらず日常生活を営んでいくための能力を身につけること。その能力を獲得するまでの過程は, 個々の生活背景や個々の問題などにより異なるため, 獲得段階は含めないこととする。

家庭輸注: 血友病治療製剤の補充療法が自宅で行える在宅自己注射療法(1983年に認可)を意味する。

自己注射: 血友病治療製剤の静脈注射を患者本人が行うこと。

3. 分析方法

1) 対象論文のリストを作成し, 「テーマ」「掲載雑誌名」「掲載年」「研究の種類」「支援の場」「研究対象者」を項目としてあげた。

2) 文献検討対象となった文献には1論文内に複数のケアが記載されているものが多くあった。このことを踏まえ、血友病をマネジメントする能力獲得のための支援の内容に関する記載を抽出し意味内容の類似性でまとめた。

3) 倫理的配慮は、論文の著作権を侵害することがないように留意した。

IV. 結果

1. 論文の掲載年 (図1)

血友病家庭内療法が認可され、血友病専門病院などを中心に自己注射指導が始まった1983年まで

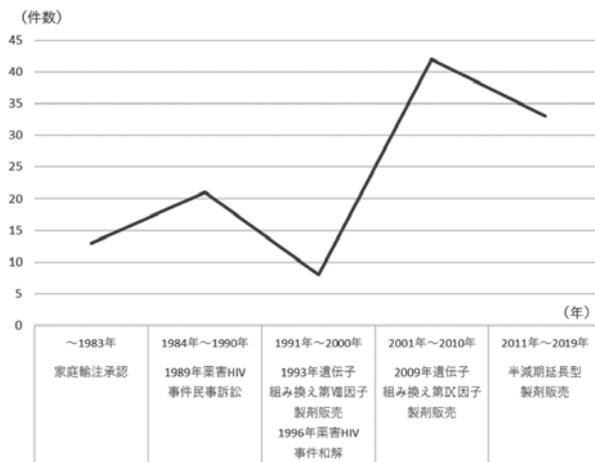


図1. 掲載年別文献件数

のものが13件、1984年から1990年までのものが21件、1991年から2000年までのものが8件、2001年から2010年までのものが42件、2011年から2019年までのものが33件であった。

2. 支援の場 (表1)

外来で支援されたものが最も多く70件、次いで入院の場で支援されたものが25件となっていた。

表1. 支援の場

支援の場	件数
外来	70
入院	25
肢体不自由児施設/療育施設	5
在宅	3
入院と外来	3
キャンプ	2
入院と在宅	1
勉強会	1
記載なし	7
合計	117

3. 研究の種類別にみた研究対象者数 (表2)

最も多かったのは症例報告84件であり、量的研究が21件、質的研究が9件、混合研究が2件、介入研究が1件であった。研究対象者数をみると症例報告では1人を研究対象としたものが48件と半数以上を占めていた。量的研究では6～50人を対象としたものが12件であった。

表2. 研究の種類別にみた研究対象者数

研究の種類 (件)	研究対象者数						
	1人	2人	3～5人	6～50人	51～100人	101人以上	未記載
症例報告 (84)	48	16	12	2	1	0	5
量的研究 (21)	0	0	0	12	4	2	3
質的研究 (9)	1	3	2	2	0	0	1
混合研究 (2)	0	0	0	1	1	0	0
介入研究 (1)	0	0	0	1	0	0	0
合計	49	19	14	18	6	2	9

4. 研究対象者

研究対象者については患者のみを対象としたものが60件と半数以上を占めており、次いで患者と母を対象にしたものは16件、患者と家族を対象にしたものが11件であった。

5. 血友病患者とその家族への支援に関するテーマ内容の分類 (表3)

血友病患者とその家族が日常生活を営むための

血友病をマネジメントする能力獲得のための支援の意味内容の類似性に沿って分類を行った (表3参照)。【 】はカテゴリ、〈 〉はサブカテゴリ、()内の数字は文献数を示す。

【疾病理解を目的とした支援】【血友病治療製剤投与のための技術指導】【痛みを軽減する支援】【生活管理を促す支援】【心理的支援】【他職種、他機関との連携】の6つにまとめられた。

表3. 血友病患者とその家族への支援に関するテーマ内容の分類

カテゴリ	サブカテゴリ
疾病理解を目的とした支援	疾患の基礎知識の教育 (31) 定期補充療法 (10) クリニカルパスやパンフレット等に沿った指導 (5) 理解度を把握するテスト (4) 勉強会の実施 (3) 家庭内教育 (3) 障害医療費助成の説明 (2) フォローアップシステムを整える, 反復指導をおこなう (2)
血友病治療製剤投与のための技術指導	家庭輸注導入 (家族への製剤の静脈注射手技指導) (31) 自己注射手技習得指導 (23) 中心静脈アクセスデバイスの管理 (9) 家庭輸注/自己注射導入後の継続教育 (7) 製剤溶解・後片付け (7) 製剤投与の記録 (2) 感染予防 (1)
痛みを軽減する支援	痛みへのケア (7)
生活管理を促す支援	止血管理・出血時の対応 (11) 出血予防の方法 (10) 日常生活の中で出血要因となる行動の見直し (6) 出血の記録 (5) 口腔ケア (4) 血友病性関節症 (関節の変形拘縮) 予防方法 (3) 関節保護の工夫 (3) 運動の推奨 (2) 災害への備え (2) 玩具の選択 (2) 症状の自己申告 (1)
心理的支援	成長発達・ライフイベントに沿った介入 (15) 話しやすい存在となり, 信頼関係を確立する (11) 患者・家族間の交流, 患者会と協力し交流の場を提供する (5) 血友病という病気と向き合えるようにサポートする (4) 社会性を育めるようにサポートする (2) 患者・家族の専門的知識を尊重する (1) 患者・家族に理解しやすい内容での情報提供をする (1)
他職種, 他機関との連携	チーム医療 (33) 学校, 幼稚園, 保育所との連携 (9) 訪問看護との連携 (4) 行政との連携 (3) 装具業者との連携 (1) 親の勤務先との調整 (1)

1) 【疾病理解を目的とした支援】

〈疾患の基礎知識の教育〉, 〈定期補充療法〉, 〈クリニカルパスやパンフレット等に沿った指導〉, 〈理解度を把握するテスト〉, 〈勉強会の実施〉, 〈家庭内教育〉, 〈障害医療費助成の説明〉, 〈フォローアップシステムを整える, 反復指導をおこなう〉が含まれた。

2) 【血友病治療製剤投与のための技術指導】

〈家庭輸注導入 (家族への製剤の静脈注射手技指導)〉, 〈自己注射手技習得指導〉, 〈中心静脈アクセスデバイスの管理〉, 〈家庭輸注/自己注射導

入後の継続教育〉, 〈製剤溶解・後片付け〉, 〈製剤投与の記録〉, 〈感染予防〉が含まれた。

3) 【痛みを軽減する支援】

〈痛みへのケア〉が含まれた。これらはいずれも2000年以降の文献であり, 出血による疼痛の出現への具体的な看護介入に関する内容であった。

4) 【生活管理を促す支援】

〈止血管理・出血時の対応〉, 〈出血予防の方法〉, 〈日常生活の中で出血要因となる行動の見直し〉, 〈出血の記録〉, 〈口腔ケア〉, 〈血友病性関節症 (関

節の変形拘縮) 予防方法), 〈関節保護の工夫〉, 〈運動の推奨〉, 〈災害への備え〉, 〈玩具の選択〉, 〈症状の自己申告〉が含まれた。

5) 【心理的支援】

〈成長発達・ライフイベントに沿った介入〉, 〈話しやすい存在となり, 信頼関係を確立する〉, 〈患者・家族間の交流, 患者会と協力し交流の場を提供する〉, 〈血友病という病気と向き合えるようにサポートする〉, 〈社会性を育めるようにサポートする〉, 〈患者・家族の専門的知識を尊重する〉, 〈患者・家族に理解しやすい内容での情報提供をする〉が含まれた。

6) 【他職種, 他機関との連携】

〈チーム医療〉, 〈学校, 幼稚園, 保育所との連携〉, 〈訪問看護との連携〉, 〈行政との連携〉, 〈装具業者との連携〉, 〈親の勤務先との調整〉が含まれた。チーム医療には, 医師と看護師のみでなく整形外科, リハビリテーション, 歯科(口腔外科医や歯科衛生士含む), 臨床心理士, ソーシャルワーカー, 医療連携室等との連携が含まれていた。しかし, 遺伝カウンセラーとの連携については記載されていなかった。〈行政との連携〉には, 子ども家庭支援センター相談員や区役所のケースワーカー等が含まれた。こういった他職種や他機関との連携をはかりながら, 血友病患者やその家族が抱える様々な問題を対処していた。

V. 考察

1. 日本における血友病患者とその家族への支援に関する研究動向

研究動向の特徴をまず文献発行年の面から考察を進める。最も古い文献は1979年のものであった。その後1990年まで漸増しているが, 1983年以前の文献は家庭輸注公認前のため少ないことが推測され, 家庭輸注が認可された1983年以降に件数が増加していた。

1980年代に血友病治療を行っていた小児科医が「だから(家庭輸注が)認可される前に, もうすでに(家庭内治療に)入っていた。(中略)79年ぐらいからもう。高単位濃縮製剤の始まる前ですからAHF(クリオ製剤)の時代から」(輸入血液製剤によるHIV感染問題調査研究委員会編, 2009)と語っており, 家庭内療法認可前から血友病を診療している医師たちは製剤の発展と患者会から家庭治療を行ってほしいという要望を受け,

認可前の80年代より前から自己注射導入を行っていたことが示されている。しかし1991年から2000年まで文献件数が減少しており, これは薬害HIVの問題が発生したことが一因と推察できる。1996年に薬害HIV事件は和解しており, 2001年以降には文献数が増加していた。

支援の場として外来での研究が約6割と最も多く, このことは血友病へのケアが外来で行われていることを示していると考えられた。入院/入院と外来/入院と在宅で実施された研究29件のうち, 家庭内治療が認可される1983年以前のは8件であり, 21件は1984年以降であった。このことから家庭内治療導入後にも入院加療が必要な場合が生じていることが示された。

研究の種類では症例報告が84件と最も多く, また研究対象者数をみると1人を対象としたものが49件と最も多いことから, 血友病患者とその家族を対象とした量的研究の実施の難しさが窺えた。これは, 1施設数あたりの患者数が5人以下の血友病患者を診療している施設が186施設と最も多く(公益財団法人エイズ予防財団, 2019), 血友病患者が分散していることが研究対象者数を多く確保できない理由として考えられた。

2. 血友病患者とその家族への支援に関するテーマ内容の考察

1) 血友病患者とその家族が日常生活を営むための血友病をマネジメントする能力獲得のための支援内容の現状

本文献検討では, 【血友病治療製剤投与のための技術指導】に含まれるサブカテゴリ数が最も多かったことから技術指導に関わる内容の研究が多いことが明らかとなった。家庭療法の導入基準はもとより, 患者教育, 遵守事項, 管理項目に関して施設間に差がある上, 患者が備えるべき関連知識や注射技術の顕著な格差も生じている(血友病家庭注射療法のガイドライン, 2003)ことが指摘されている。〈クリニカルパスやパンフレット等に沿った指導〉を行うことで, 患者や家族に一貫した指導ができるものと考えられる。

血友病患者や家族への支援において直接治療に関わる【血友病治療製剤投与のための技術指導】に目が向きがちであるが, 疾患についての正しい知識を習得させることは, 将来本人が血友病を受け入れ病気と上手に付き合うための素地, すなわち自立に向けての重要な援助である(牛尾, 2009)。日常生活を営むために必要な血友病をマネジメントする能力を獲得するためには, 【血友

病治療製剤投与のための技術指導】の前に、まず〈疾患の基礎知識の教育〉を中心とした【疾病理解を目的とした支援】が十分行われることが重要である。また検討対象となった文献には1論文内に複数のケアが記載されているものが多くあり、〈話しやすい存在となり、信頼関係を確立する〉ことで患者やその家族が抱える不安や問題を把握し、【心理的支援】を行いながら、【疾病理解を目的とした支援】や【血友病治療製剤投与のための技術指導】が行われていた。このことから血友病患者やその家族のマネジメント能力獲得には【心理的支援】が欠かせないことが窺えた。

血友病の止血治療製剤は、全血輸血から新鮮凍結血漿、クリオプレシペイト製剤を経て、凝固因子濃縮製剤へと目覚ましい発展を遂げてきた(野上, 2017)。さらに凝固因子製剤は血漿由来から遺伝子組み換え製剤へと進歩し、血液を介する感染症に対して安全性が高くなると同時に、定期補充療法の導入により血友病患者のQOLは飛躍的に向上した(野上, 2017)。2014年には半減期延長型製剤が開発されたことにより、自己注射の頻度が減少してきた。これらの製剤はすべて静脈注射であったが、2018年には皮下注射薬が発売され、患者や家族の製剤投与に伴う負担軽減が期待されている。治療の進歩により〈疾患の基礎知識の教育〉や【血友病治療製剤投与のための技術指導】などの指導内容は日々変化していくため、再教育を含めた〈家庭輸注／自己注導入後の継続教育〉〈フォローアップシステムを整える、反復指導をおこなう〉ことが必要であると考えられる。

2018年から遺伝子治療の臨床試験が開始されており、遺伝子治療により血友病治療製剤の投与が不要となる期間が生じることが期待されるまでとなった。しかし、血友病は性染色体上の遺伝子の欠陥による凝固タンパクの合成障害であるから、根本的治療はない(吉岡, 1985)。この遺伝子治療により血友病治療製剤の投与を不要とする期間が生じることで患者や家族の製剤投与に関する負担は大きく減少するが、どれだけ治療が進歩しても、血友病の特徴である遺伝という課題は残存する。血友病患者の母親への支援のニーズ調査(藤井ら, 2015)でも遺伝性疾患告知時の心理的支援、子の結婚・妊娠時期の遺伝カウンセリングの必要性が指摘されており、遺伝カウンセリングを含めた〈成長発達・ライフイベントに沿った介入〉が必要であることが窺えた。

2) 血友病包括医療の現状と今後の課題

血友病における包括医療の目的を一言で表現するならば、患児が「可能な限り健常児に近いあるいは同等の生活ができるようにする」ことにある(Aledort, 1978, 稲垣ら, 1983)。血友病の治療は、血友病に関する専門の知識と技術をもったスペシャリストによってなされなければならない。また、そのスペシャリストが相互に連絡し合い、個々の症例の治療方針を決定、実施していくことが望ましく、そこで生まれてきた治療形態が包括医療と呼ばれるもので多くの専門スタッフがチームを作り同一の患児を診察、治療し、total careをしていく重要性が指摘されている(稲垣ら, 1983)。本文献検討で得られた【他職種、他機関との連携】というカテゴリに含まれる他職種との連携は、血友病の包括医療とほぼ同義であると考えられる。支援を行う際、〈チーム医療〉という連携が多くとられていたことから、血友病患者や家族に対して多面的に支援し、QOL維持・向上を図るには、他職種との連携が重要であることが窺える。しかし、血友病の患者を専門的に診ている病院は、日本全国においてそれほど多くないことや、包括医療を展開している施設も少ないことから、地域を越えた連携も必要であると小倉らは指摘している(小倉ら, 2009)。

本文献検討の中で、〈チーム医療〉に遺伝カウンセラーが含まれていないことから、現状として遺伝カウンセラーとの連携がなされているという研究報告がないことが示された。血友病という疾患が遺伝することが判明して以降、遺伝に関する相談の重要性は指摘されてきたが、血友病治療製剤の進歩と比してカウンセリングが十分に行われていたとは言い難い現状にあることが否定できないと考える。看護師は遺伝に関する悩みの相談があった際には専門的知識をもった遺伝カウンセラーと連携を図り、必要時、患者・家族がいつでも支援を受けられる体制を整えておく必要があると考える。今回の文献検討で研究報告がない理由が、遺伝カウンセラーが新しい専門職で人数が少なく連携がないためなのか、遺伝相談につながるケースの場合取り扱う内容がセンシティブであるが故に研究報告がなされていないのかはわからないため、今後遺伝カウンセラーと連携の実際に関する調査が必要である。

3) 今後の血友病患者とその家族への看護実践への示唆

血友病は先天性の疾患であり、その病期は生涯

続くことから患者のライフステージのさまざまな出来事に絡んでくる（小野，2009）。幼稚園や保育園の入園，学校での体育や遠足などの活動，クラブ活動やスポーツ参加についての相談など，日常生活での注意点や対処方法から，職業選択，結婚相手への病名告知，歯科を受診する際の相談までさまざまである（小野，2009）。そのような相談に対する支援として〈成長発達・ライフイベントに沿った介入〉といった【心理的支援】や〈チーム医療〉という連携だけでなく，〈学校，幼稚園，保育所との連携〉が支援内容として挙げられていたことから，このようなライフステージに応じた問題に対しては，医療者だけでなく他機関と連携を図りながら支援を行っていくことが必要であることが窺える。

多く支援が行われている外来場面では日常生活において出血を起こさないための【生活管理を促す支援】や関節内出血による【痛みを軽減する支援】が看護師に求められる。そのため，血友病に関連する出血の臨床診断，予防，治療・ケアと家族への指導などにおいて，看護師の果たす役割はきわめて大きい。血友病はまれな疾患ではあるが，臨床症状や年齢ごとの出血の特徴，診断法などを把握し，きめ細やかな予防指導，看護・ケアにつなげられるように，臨床症状や検査についても十分に理解しておくことが望まれる（岡，2009）。

しかし，患者や家族から寄せられるさまざまな相談に対してすべて看護師が対応できるとは限らず，また一手に担う必要もないと考える。整形外科的治療に関することなど専門的な指示を要することについては看護師が架け橋の役割を担えばよい。一生涯ともに血友病という病いと生きていくための血友病をマネジメントする能力を獲得してもらうためには，一度の教育や指導といった支援だけで完結するものではなく，〈フォローアップシステムを整える，反復指導をおこなう〉〈家庭輸注／自己注射導入後の継続教育〉など継続的なかわりが有用である。血友病患者や家族への継続支援として外来で看護師が患者や家族と関わる時間を持つことは難しいかもしれない。しかし，外来はただ血友病治療製剤を処方する場ではなく，患者や家族が血友病とうまく付き合っている在宅での生活を継続させるための看護場面であることを再認識して外来場면을有効に活用していく必要があると考える。

VI. 研究の限界

本研究においては血友病患者とその家族への支援に関する文献の中に遺伝カウンセラーとの連携がなされているという研究報告がなかった。今回の分析対象文献は医療の現場での支援に局限しており，遺伝カウンセラーとの連携が行われていないとは言い難い。今後，別のデータベースを用いて遺伝カウンセラーとの連携の実態に関する研究について再検討する必要がある。

VII. 結論

本研究により，血友病患者と家族が日常生活を営むために必要な血友病をマネジメントする能力を獲得するための支援は【疾病理解を目的とした支援】【血友病治療製剤投与のための技術指導】【痛みを軽減する支援】【生活管理を促す支援】【心理的支援】【他職種，他機関との連携】の6つに分類されることが示された。血友病に対する製剤や治療の進歩により患者や家族の負担軽減が期待されるが，外来場면을有効活用し，ライフステージに応じた問題に多面的に対応できるよう他職種と連携をはかりながら心理的支援，教育的支援を継続的に行う必要性が示された。

（注）中心静脈アクセスデバイスは将来の自己注射に向けて幼児期の恐怖体験を増やさないために末梢静脈アクセスが困難になった乳幼児に一時的に使用する場合がある（小倉ら，2017）。

謝辞

本研究は平成27年度～令和元年度日本学術振興会科学研究費助成事業基盤C（課題番号15K11598）の助成を受け実施したものである。なお，本稿は第38回日本看護科学学会学術集会において結果の一部を発表した。

文献

- Aledort, L.M. (1978) : Current Management : The Treatment of Haemophilia, National Hemophilia Foundation.
- 天野景裕 (2017) : 血友病の症状。はじめてでも安心血友病診療マニュアル。37-38. 医薬ジャーナル社，東京。
- 藤井宝恵，古賀彩香，石川菜由子，他 (2015) : 血友病患者の母親支援に関するニーズ調査。日本遺伝看護学会誌，13(2)，83-90。
- 稲垣稔，野口正成，宮崎昭，他 (1983) : 血友病治療にお

- ける包括医療と心理学的ケア. 小児看護, 6(7): 849-856.
- 公益財団法人エイズ予防財団 (2019): 厚生労働省委託事業 血液凝固異常症全国調査平成30年度報告書.
- 中淑子, 白幡聡 (1986): 血友病の小児の日常生活と看護. 看護MOOK No19, 166-173.
- 日本血栓止血学会 血友病標準化検討部会編: 血友病家庭注射療法のガイドライン (2003年版), 2019年9月6日, <http://www.jsth.org/com/c1/c1-1/#c01>
- 野上恵嗣 (2017): 半減期延長型製剤. はじめてでも安心 血友病診療マニュアル. 95-104. 医薬ジャーナル社, 東京.
- 小倉妙美, 徳田牧子, 小林正夫, 他 (2009): 小児難病・慢性疾患の基礎知識とケアのポイント 血友病こどもケア, 4(1), 52-59.
- 小倉妙美, 堀越康雄 (2017): ポート挿入. はじめてでも安心血友病診療マニュアル. 169-176. 医薬ジャーナル社, 東京.
- 小野織江 (2009): 血友病トータルケアにおける看護師の役割—ナースコーディネーターの立場から—. 小児看護, 32(12), 1585-1591.
- 岡敏明 (2009): 血友病の診断: 臨床症状と検査所見. 小児看護, 32(12), 1572-1577.
- 白幡聡 (2017): 血友病診療連携体制—欧米諸国とわが国の状況. 血栓止血誌, 28(4), 443-450.
- 牛尾里美 (2009): 血友病の子どもと家族への教育と指導 血友病の知識の教育, 小児看護, 32(12), 1592-1598.
- 吉岡章 (1985): 血友病. 遺伝性疾患への対応 その知識と実際. 76-79, 講談社, 東京. 輸入血液製剤によるHIV感染問題調査研究委員会編 (2009): 輸入血液製剤によるHIV感染問題調査研究 最終報告書 医師と患者のライフストーリー 第2分冊 資料編 医師の語り, 94, 特定営利活動法人ネットワーク医療と人権, 大阪.