

# 血友病ファクトシート

編著

「薬害H I V感染被害者・家族等の現状からみた、血友病に係る今後の課題及び課題克服への支援研究」（分担研究者）柿沼章子

血友病ファクトシート製作チーム

# 目次

1. 血友病とは
2. 血友病の疫学
3. 血友病の症状
4. 血友病の治療
5. 留意点（副作用・インヒビター）
6. 血友病における遺伝
7. 医療費助成制度の経緯
8. 薬害エイズ事件
9. 血友病の将来

# 1 血友病（けつゆうびょう）とは

- 血友病（けつゆうびょう、Hemophilia）とは
  - ケガや内出血した時に、先天的に血が止まりにくい病気です。
  - ケガ、打ち身・青あざ、血のこぶ、関節が腫れたときに引かないといった症状があります。
  - 現時点では治癒が不可能で生涯に渡る治療を必要とします。
- なぜ出血が止まりにくい？
  - 血液凝固因子が生まれつき不足しているためです。
- 診断は？
  - 医療機関（小児科、血液科のある病院など）で行います。
  - 血友病を診断してもらいましょう。
    - 第VIII因子（だい8いんし）が不足しているものは、血友病A
    - 第IX因子（だい9いんし）が不足しているものは、血友病B

## 2 血友病の疫学

- 血友病は古くから知られている病気で、古代バビロニアの Talmud 教典に血友病の最古の記録があります。
- 男子出生数の約5千人から1万人に1人が血友病患者です。
  - WFHの調査※1（2011）によると、105ヶ国、153,251人の血友病患者が報告されています。（血友病A: 115,204人、血友病B 24,038人,2009年）
  - 女性の血友病も報告されています。 ※2
- 日本には、血友病患者は約5000人と報告されています。
- 血友病 A は4394人（82.2%）で、血友病 B は952人（17.8%）と報告されています※2。

- ※1 World Federation of Hemophilia Global Survey 2009, WFH, 2011
- ※2 平成22年度血液凝固異常症全国調査。血友病 A 4394人（男性4368人、女性26人）、血友病 B 952人（男性940人、女性12人）と報告されています。

### 3 血友病の症状

- 血液凝固因子が足りないために、出血がとまりにくくなります。
- 打ちみ・青あざができたり、筋肉や関節の中に出血を起こしたりします。
- 以下の出血があります。

#### 1. 目に見えない出血

- 筋肉内出血－筋肉内出血するとはれや痛みが続きます
- 関節内出血－足、ひざ、ひじの関節に出血するとはれや痛みが続きます  
→筋肉や関節の出血の後遺症が重なると、さらに出血しやすくなったり関節が動かない状態になっていきます。
- 頭蓋内出血・脳内出血

#### 2. 目に見える出血

- あざ、血のこぶ
- 口からの出血、鼻血



※特に注意が必要な出血は、命にかかわる出血として、頭蓋内出血、消化管出血、また、重い後遺症が残る可能性のある出血として、腸腰筋出血があります。

## 4 血友病の治療

- 血友病 A と血友病 B では治療法が違います。きちんと診断してもらいましょう。
  - 血友病 A 第 V I I I 因子血液製剤を使って治療します。
  - 血友病 B 第 I X 因子血液製剤を使って治療します。
- 血液凝固因子を補充する治療法があります。
  - 治療には主治医から治療してもらおう他に家庭療法が認められています。
  - 家庭療法では、患者本人の他に父母など家族による、血液凝固因子製剤の自己注射を行います。
- 目に見える出血の場合
  - 圧迫して止血します。
  - それでも止血しない場合は、血液凝固因子製剤を使います。
- 目に見えない出血の場合
  - 血液凝固因子製剤を使います。

※血友病 A の軽症の場合、代替療法として、デスマプレシン（製品名バソプレシン）があります。

## 5 留意点（副作用・インヒビター）

- 血液凝固因子製剤には血液由来の製剤と、生物由来の遺伝子組み換え製剤があります。
- 血液凝固因子製剤の使用によりインヒビターが発生する場合があります。
- インヒビターが発生すると、血液凝固因子製剤が効きにくくなるため、出血が止まりにくくなります。
- インヒビターの治療
  - 血友病 A のインヒビターの治療があります。
  - 血友病 B のインヒビターの治療があります。

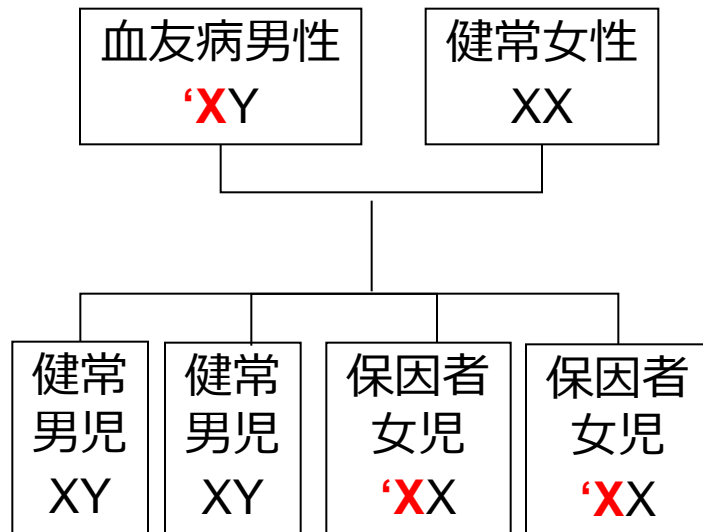
# 6 血友病における遺伝

- 血友病は、X連鎖性劣性の遺伝形式をとる遺伝疾患です。

– 遺伝子の突然変異により非保因者の女性から血友病の子供が生まれる場合もあります

遺伝形式の模式図

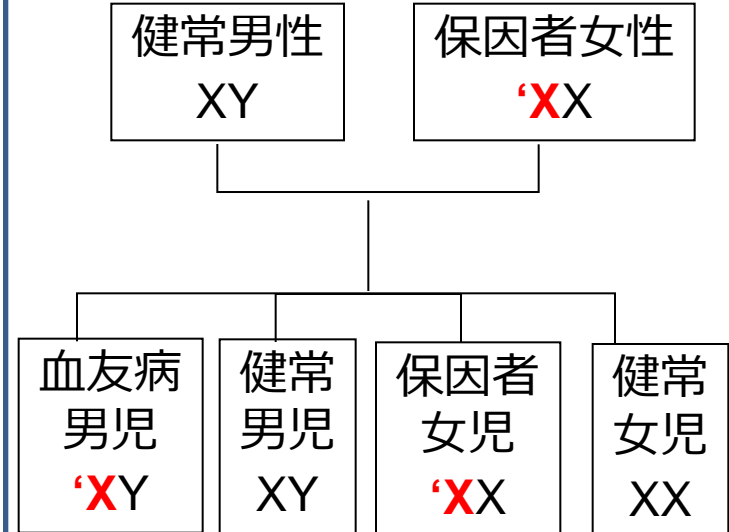
父親が血友病、  
母親が健常人の場合



‘X’ 血友病の原因となる遺伝子の変異を示しています。

遺伝形式の模式図

父親が健常人、  
母親が保因者の場合



‘X’ 血友病の原因となる遺伝子の変異を示しています。



# 7 医療費助成制度

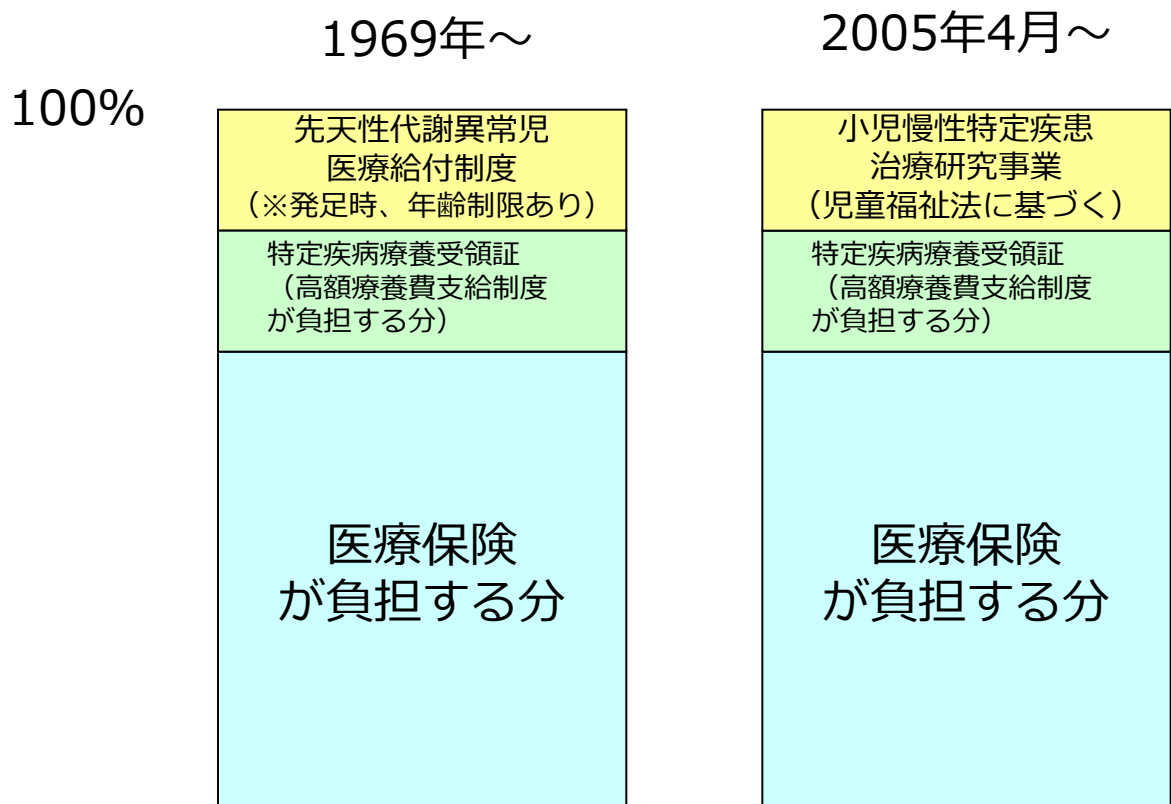
- 血友病の医療費助成制度があります。
  - 20歳未満
    - (1) 医療保険
    - (2) 小児慢性特定疾患治療研究事業
    - (3) 高額療養費支給制度（特定疾病療養受領証）
  - 20歳以上
    - (1) 医療保険
    - (2) 先天性血液凝固因子障害等治療研究事業
    - (3) 高額療養費支給制度（特定疾病療養受領証）
- 現在、これらの医療費助成制度により、患者の医療費負担が軽減されています。

# 医療費助成制度の経緯

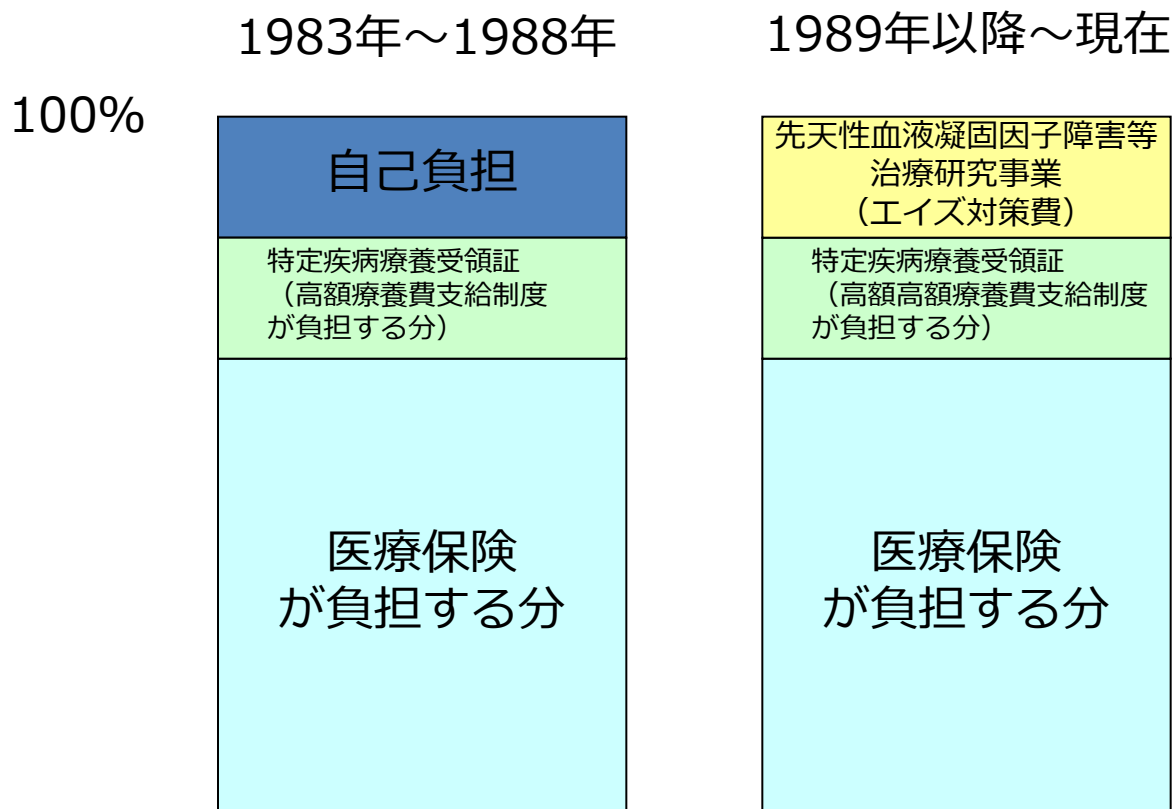
- 血友病患者・家族の要望により、血友病患者の社会的自立を目指して、血友病治療の医療費助成制度が、つくられてきました。血友病治療では、高額な血液凝固因子製剤を使用するため、制度により患者の自己負担が軽減されています。
- 制度は国民皆保険制度に基づく医療保険と、高額療養費支給制度、およびエイズ対策費から成り立っています。

高額療養費 支給制度	<ul style="list-style-type: none"><li>• 1969.4.1 血友病患者に対して医療扶助の実施。厚生省「先天性代謝異常児医療給付制度」。課題は、年齢制限があることでした。</li><li>• 川崎市、全国に先駆けて、医療給付の年齢撤廃（1971.4）に続いて、神奈川、川崎市、北海道、山口、東京と年齢制限が撤廃されました。（74.3.15）</li><li>• 1983.2.1 自己注射、健康保険認可。血友病患者の社会的自立に貢献した自己注射の普及が進みました。</li></ul>
エイズ 対策費	<ul style="list-style-type: none"><li>• 1989.9 全国的に血友病医療費自己負担分が公費負担に。 現在も、血友病医療費の自己負担分はエイズ対策費によって負担されています。<ul style="list-style-type: none"><li>- この年齢制限の撤廃は、エイズ予防法成立（1989）の付帯決議によるものです。この前年には、「血液製剤によるエイズウイルス感染者の早期救済に関する件」として「血友病患者の医療費については医療保険の自己負担分（月額一万円）を全額公費負担とする」ことが、国会決議（1988.10）されました。</li></ul></li></ul>

# 図：医療費負担割合：（制度構築時と現状の比較） 血友病患者（小児）の場合 20歳未満



# 図：医療費負担割合：（制度構築時と現状の比較） 血友病患者（成人）の場合 20歳以上



## 8 薬害エイズ事件

- 薬害エイズ事件とは1980年代前半に、主に血友病患者に対し、エイズ原因ウイルスに汚染された非加熱濃縮製剤（加熱などでウイルスを不活化していない輸入血液凝固因子製剤・輸入原料を用いた血液凝固因子製剤）を治療に使用したことにより、多数のHIV被害者を生み出した事件です。

### － 補足

- 当時の血友病患者の約4割が米国由来の非加熱因子濃縮製剤で、HIVに感染しました。
- 現在（2011）までに、その約半数近くが死亡しています。
- 薬害エイズ被害者には、二次感染、三次感染などによる血友病患者の家族も含まれます。

# 薬害エイズ事件～発生

- 1982年 アメリカの血友病患者3人のエイズ患者の報告がありました。同年、血液凝固因子製剤からの感染が強く疑われました。
- 1983年 国内においてエイズ研究班が設置され、班長に血友病専門医安部英氏が就任し、血友病患者の帝京大症例が報告されました。
- 1985年 日本で国が認定した1人目のエイズ患者（同性愛者）の報告がありました。このときすでに、血友病患者の中でH I V感染が広まっていました。

## － 補足

- 1982.7.16 米国疾病予防管理センター（C D C）発行の週報M M W R、血友病患者の感染者3例報告
- 1982.9.24 米国疾病予防管理センター（C D C）、「奇病」を「後天性免疫不全症候群（A I D S）」と呼称
- 1985.3.23 国内エイズ患者第一号、厚生省A I D S調査検討委員会（塩川優一順天堂教授）が報告

# 薬害エイズ事件～拡大

- 1983年から1985年の間に、米国ではトラベノール社の製剤の加熱処理など、海外での対策は始まっていました。
- 1985年 国内で、血液凝固第V I I I 因子製剤の加熱処理製剤が一括承認されました。しかし、以前の非加熱濃縮製剤の回収指示はありませんでした。
- 感染の告知—裁判の提訴（1989年）ごろまで、病院によっては、患者に感染の事実が伝えられていませんでした。そのため2次感染・3次感染の被害が発生しました。
- こうして薬害エイズ事件のH I V感染被害が拡大しました。

## — 補足

- 1985.7.31 血液凝固第V I I I 因子製剤の加熱処理製剤の一括承認、以前の製剤回収指示はなし

# 薬害エイズ事件～裁判・和解まで

- 1989年、薬害エイズ被害を受けた血友病患者・家族は、国と製薬企業に対し、加害責任に基づく命の救済を求めて、薬害エイズ訴訟を提訴しました。
- 1996年3月29日、国・製薬企業5社ら被告の加害責任を認めさせ、社会の大きな支援を得て、和解が成立しました。
- 患者・家族が和解を勝ち取った事例は、世界でも類を見ないもので、画期的な出来事でした。

## 歴史的事実

- 1989.5.8 大阪H I V訴訟（原告2名）
- 1989.10.27 東京H I V訴訟提訴（原告14名）
- 1995.10.6 東京地裁、大阪地裁は薬害H I V訴訟和解勧告・所見を出す
- 1996.3.29 被告国、製薬企業5社との和解成立（加害責任の認定）



# 9 血友病の課題

- 治療—治療の前進・持続
  - よりよい製剤とよりよい治療の開発
    - 遺伝子治療の試み
    - 根治を目指した治療の開発
    - I P S細胞・細胞シート
- 保因者のケア
  - 保因者も、医療的なサポートの対象へ
- 遺伝カウンセリング
  - 血友病は遺伝性疾患なので、家族などを対象としたカウンセリング体制を構築し、充実させる
- 高齢化と長期療養
  - 血友病患者の高齢化社会を迎える。新たな医療の必要性、社会保障の整備などにより、Q O L向上を目指す

# 血友病ファクトシート

2012年3月 第一版 第一刷 発行

編集 社会福祉法人はばたき福祉事業団

〒162-0814

東京都新宿区新小川町9-20新小川町ビル5 F

電話 03-5228-1200

F A X 03-5227-7126

メール info@habataki.gr.jp

編著者 「薬害H I V感染被害者・家族等の現状からみた、  
血友病に係る今後の課題及び課題克服への支援研究」  
(分担研究者) 柿沼章子

血友病ファクトシート製作チーム

柿沼章子 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)

久地井寿哉 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)

編集協力 岩野友里 (財団法人エイズ予防財団)

後藤智巳 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)

水越栄一 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)

大平勝美 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)

医学監修 横浜市立市民病院 感染症内科 立川夏夫

※本冊子は、平成23年度厚生労働科学研究費補助金

エイズ対策研究事業「薬害H I V感染被害者・家族等の現状からみた、血友病  
に係る今後の課題及び課題克服への支援研究 (研究分担者 柿沼章子)」  
により制作したものです。