

Haemophilia 日本語版

Vol. 9 No. 2 の編集に当たって



担当編集委員
花房 秀次
荻窪病院血液科

Haemophilia 日本語版第9巻2号をお届けいたします。

今回は、全翻訳として特別寄稿と総説を1編ずつ選択しました。特別寄稿として血友病医療に対する欧州連合（EU）の基本方針が掲載されています。国土の大きさも日本と同程度の国が多い中で、我が国の血友病医療と異なっているところも多く、大変参考になると思います。現在、我が国では小児科や産婦人科の医師不足が大変深刻な問題になっていますが、その他にも危機的状況に陥っている科が多くあります。血液内科もその一つで、血液を専門にする若い医師が大変少なく、その中でも血友病を専門とする医師はさらに少なく、絶滅危惧種に指定されても不思議ではありません。これは世界共通の問題です。また、本編にも書かれていますが、血友病医療では HIV 感染症や C 型肝炎の治療も必要ですが、感染症専門医も大変少なく、大きな問題になっています。整形外科でも血友病患者を専門的に診ている医師はほとんどいません。日本全国から血友病患者会の中心的メンバーが集まって血友病専門医と話し合ったときに、ある県では血友病の診察ができるのは内科医師一人とか、他の県では小児科医一人とか、さらには血友病の治療経験のある医師が全くいなくて製剤だけをもらっているようなところもありました。患者さんたちにとって大変重要な情報が伝わっていない地方もあり、情報格差や医療格差が広がっている実態が明らかになりました。我が国では血友病診療に携わっている施設が1,000以上と多く、一つの施設で診ている血友病患者数が少ないことが特徴です。EUの中でも英国は、地方の拠点となる血友病治療センターの基準として重症血友病患者40名以上の診療経験を必要としています。各地の血友病治療センターが中心となって地方をまとめ、より大きな血友病包括医療センターと連携をとり、さらに全国を統括する中央組織を設置することも推奨しています。我が国でも、血友病診療に携わる数少ない医師がネットワークを作って協力し合う必要があります。幸いにインターネットの普及により、以前よりも格段に大容量の情報を素早く交換することが可能になりました。整形外科的な問題もレントゲンやMRIなどの画像を送って専門医に相談することも可能になりつつあります。私たちは2005年に東京医科大学と連携して東京ヘモフィリアネットワークを立ち上げ、東京周辺で血友病医療に携わる医療関係者が集まって情報交換を行うようにしました。その後、小児の血友病ネットワークも立ち上がって活動を開始しています。これからはEUと同様に、各地方で血友病を多く診療している施設が中心となって地元のネットワークを作り、さらに全国のネットワークを作って協力し合うことが重要だと思います。

EUでは全国の血友病患者を中央組織に登録し、追跡調査や遺伝子診断情報などを統括することも勧めています。我が国では議論が必要と思います。個人情報の徹底した管理と責任の所在も必要ですが、国家管理とすべきかどうかも問題で、国によって状況が異なると考えます。

我が国では最近、患者会にも全国規模のネットワークが立ち上がりつつあります。薬害エイズを契機に患者会が崩壊したところも多く、世代交代も進み、患者会が機能せず、最新情報が届いていない患者さんも多くいます。是非とも、全国の血友病ネットワークが整備され、必要な情報が全員に届くことを期待しています。

また、血友病の専門ナースの育成も大変重要な問題です。我が国では、看護部はローテーションがあり、一箇所に長くいることが難しいのが現状です。しかし、血友病診療においてナースの果たす役割は大変大きく、日常の診療でも出血時の対応を電話で相談したり、出血以外にも多くの相談が寄せられ、的確な指示を与えてくれています。血友病医療はHIV感染、肝炎、整形外科、リハビリ、遺伝相談、出産相談、自己注射指導、出血記録の管理、製剤予約、学校や幼稚園の相談、医療費の相談など多彩であり、外来において、その患者さんのもつ課題を判断して、いろいろな部署と調整を取る必要があります。この点で、長年の経験を得たナースが重要な役割を果たしています。我が国では数名の血友病専門ナースがナースコーディネーターとして活動していますが、日本看護協会による専門認定や地位の確保が今後必要だと思います。数少ない貴重な人材をいかに確保して、守り、発展させていくかを共に考えないと血友病診療は崩壊する危険があります。是非とも海外のシステムを参考にさせていただきたいと思います。

若い医師を確保するためには彼らが興味を抱く専門医療を提供する必要があります。その中で、今回血友病の遺伝子治療に関する総説を取り上げました。血友病の遺伝子治療も進歩し、臨床効果も得られてきていますが、ウイルスベクターの副作用や効果の持続性、インヒビター発生など、まだまだ多くの課題を抱えています。重症複合型免疫不全症（SCID）で行われた遺伝子治療において稀な白血病の発生が問題となり、現在ほとんどの遺伝子治療が中断しています。著者は血友病に対する遺伝子治療に対し、現時点では否定的な考えを示すと共に、発展途上国における貧困者を対象とする倫理的問題などを懸念しています。

また、今回は紙面の関係上全翻訳は見送りましたが、フォンヴィレブランド病の診断と治療ガイドラインが米国エキスパートパネルから報告されているので、関心のある方は是非とも原本を参考にしてください。大変詳細に書かれており、興味深いのですが、著作権の問題などから部分翻訳は困難で、本誌ではアブストラクトと重要な図表のみを取り上げました。全文や詳細な資料に関心のある方は、NHLBIのウェブサイト (<http://www.nhlbi.nih.gov/guideline/vwd>) にアクセスしてご覧ください。

血友病保因者の妊娠、出産のアルゴリズムなども参考にいただければと思います。