

理解度チェック

第1章 ● 血液凝固と血友病

1 あなたの病気は何ですか？

- 血友病A 血友病B その他()

2 あなたに足りない凝固因子ぎょうこいんしは何ですか？

- 第Ⅷ因子はち 第Ⅸ因子きゅう その他()

3 血友病AとBあわせて日本では何人くらいいるでしょうか？

- およそ50人 およそ500人 およそ5000人 およそ5万人 およそ50万人

4 凝固因子活性ぎょうこいんしかっせいはどのように表現されますか？

- mL % kg 秒 °C

5 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
	① 出血を止めるためには凝固因子 <small>ぎょうこいんし</small> だけがあれば良い。
	② 血友病の重症度は凝固因子活性 <small>ぎょうこいんしかっせい</small> の度合いで分類されている。
	③ 凝固因子活性 <small>ぎょうこいんしかっせい</small> はいつ測っても全く同じである。
	④ 第Ⅷ因子 <small>はち</small> や第Ⅸ因子 <small>きゅう</small> に関連する遺伝子はX染色体にある。
	⑤ 血友病男性が父親の場合はその娘は必ず保因者 <small>ほいんしゃ</small> である。
	⑥ 1番目の子が血友病の場合、次に生まれる子は血友病となる確率はゼロである。
	⑦ 血友病のひとはほとんどが大人になると自然になおる。

理解度チェック

第1章 ● 血液凝固と血友病

1 あなたの病気は何ですか？

正解です！これがわからないと自己注射はできませんよ。

2 あなたに足りない凝固因子ぎょうこいんしは何ですか？

正解です！これがわからないと自己注射はできませんよ。

3 血友病AとBあわせて日本では何人くらいいるでしょうか？

およそ50人 およそ500人 およそ5000人 およそ5万人 およそ50万人
一般に出生男子1万人に1人の割合といわれています。

4 凝固因子活性ぎょうこいんしかっせいはどのように表現されますか？

mL % kg 秒 °C
通常の止血機能をもつ人の活性が100%ですね。

5 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

解答	解説
×	① 止血には血管・血小板・凝固因子の3要素が必要です。
○	② 出血の多さなどによる分類ではありません。 重症：1%未満、中等症：1～5%未満、軽症：5%以上。
×	③ 最も低い値で、自分の重症度を考えておきましょう。
○	④ X連鎖劣性遺伝といいます。
○	⑤ 遺伝の図をよく見ておきましょう。
×	⑥ 毎回、出生する確率は同じです。
×	⑦ 血友病Bのほんの一部にそういった病型の人がありますが、ほとんどの人は残念ながらおりません。 しっかり病気のことを理解しましょう。

理解度チェック

第2章 ● 血友病の臨床症状とその対応

1 次のうち関節内出血の症状はどれでしょう？(3つ)

- 痛み 冷感 熱感 吐き気 腫れ

2 次のうち、病院に必ず連絡しなければいけない出血はどれでしょう？(5つ)

- 関節内出血 筋肉内出血(腸腰筋を除く)^{ちょうようきん} 血尿^{けつによ}
 鼻出血 皮下出血 腸腰筋出血^{ちょうようきん}
 消化管出血 頭蓋内出血^{ずがいない} 口腔内出血(重症)
 頸部出血^{けいぶ}

3 次のうち、製剤投与をしないで少し様子を見ても良い出血はどれでしょう？(4つ)

- 関節内出血 筋肉内出血(腸腰筋を除く)^{ちょうようきん} 血尿^{けつによ}
 鼻出血 皮下出血 腸腰筋出血^{ちょうようきん}
 消化管出血 頭蓋内出血^{ずがいない} 口腔内・歯肉出血
 頸部出血^{けいぶ}

4 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
	① 関節内出血の場合、「重たい感じ」「もやもやする感じ」「動きが違う」などの症状が出ることもある。
	② 一度出血した関節は、しばらく出血しにくくなる。
	③ 関節内出血がくり返されると、関節症となることがある。
	④ 筋力をつけても関節内出血の予防にはならない。
	⑤ 筋肉内出血は神経の麻痺をきたすことがある。
	⑥ 筋肉内出血の止血が不十分だと、出血をくり返して血友病性 ^{のうしゅ} 囊腫という巨大な血腫ができることがある。
	⑦ 腸腰筋 ^{ちょうようきん} 出血の時は太ももを曲げることができず、まっすぐにしてしまう。
	⑧ 血尿 ^{けつによ} の時は尿量を多くするために、水分を多めにとるほうが良い。
	⑨ 血尿 ^{けつによ} の時はトランサミンを服用してはいけない。
	⑩ 大便の色が赤くなく、真っ黒ならば消化管出血ではない。
	⑪ 多少出血しても歯磨きはしっかり行ったほうが良い。
	⑫ 頭蓋内 ^{ずがいない} 出血は、頭を打った覚えがなくても生じることがある。
	⑬ 出血に痛みが伴う場合は、アスピリンを服用したほうが良い。
	⑭ 出血当日は、入浴して出血部位をよく暖めたほうが良い。
	⑮ 血友病の人は手術は絶対にうけられない。

理解度チェック

第2章 ● 血友病の臨床症状とその対応

1 次のうち関節内出血の症状はどれでしょう?(3つ)

- 痛み 冷感 熱感 吐き気 腫れ

代表的な3つの症状です。

2 次のうち、病院に必ず連絡しなければいけない出血はどれでしょう?(5つ)

- 関節内出血 筋肉内出血(腸腰筋を除く)^{ちょうようきん} 血尿^{けつによ}
 鼻出血 皮下出血 腸腰筋出血^{ちょうようきん}
 消化管出血 頭蓋内出血^{ずがいない} 口腔内出血(重症)
 頸部出血^{けいぶ}

3 次のうち、製剤投与をしないで少し様子を見ても良い出血はどれでしょう?(4つ)

- 関節内出血 筋肉内出血(腸腰筋を除く)^{ちょうようきん} 血尿^{けつによ}
 鼻出血 皮下出血 腸腰筋出血^{ちょうようきん}
 消化管出血 頭蓋内出血^{ずがいない} 口腔内・歯肉出血
 頸部出血^{けいぶ}

4 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

解答	解説
○	① 前兆として出現することがあります。
×	② むしろ出血しやすくなるので、きちんと初期に治療しましょう。
○	③ こうならないように、きちんと初期に治療しましょう。
×	④ 筋力の低下は、関節に負担をかけることになります。
○	⑤ こうならないように、きちんと初期に治療しましょう。
○	⑥ こうならないように、きちんと初期に治療しましょう。
×	⑦ この逆です。腸腰筋出血体位 ^{ちょうようきん} といいます。
○	⑧ 凝血塊がつかまらないように、十分、水分をとりましょう。
○	⑨ 凝血塊がつかまってしまいます。絶対に服用してはいけません。
×	⑩ 黒い便はタール便といって、胃や十二指腸などの上部消化管出血を疑います。
○	⑪ 歯肉出血をこわがり歯磨きをしっかり行わないでいると、虫歯や歯槽膿漏になりやすく、むしろ出血しやすくなります。
○	⑫ 激しい頭痛時は製剤を投与し主治医に連絡しましょう。
×	⑬ アスピリンは血小板の機能を抑えて出血しやすくなるので、服用してはいけません。薬局で薬を購入する場合は成分を必ず確認しましょう。
×	⑭ 急性の出血時は冷却が大切です。
×	⑮ 主治医と外科の先生にしっかり連絡をとり、手術を受けましょう。

理解度チェック 第3章 ● 補充療法

1 あなたの場合、因子をX%上昇させるための投与単位数を計算する式はどれですか？

- a ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg)
- b ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 2
- c ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 1 / 2
- d ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 5

2 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
	① どのような出血に対しても、凝固因子が100%になるように補充する。
	② 午後8時ごろ、膝が腫れて熱感があり内出血していることはわかっていたが、めんどろだったので製剤の投与は翌朝にすることにした。
	③ 製剤投与による因子の上昇値(回収率)は誰に投与しても同じである。
	④ 半減期は投与した因子が半分になるまでの時間で、通常、第Ⅷ因子は約15時間、第Ⅸ因子は約20時間である。
	⑤ 補充療法は出血した時にしか効果が無いため、出血していない時には行ってはいけない。
	⑥ 1回の出血には1回の製剤投与しか行ってはいけない。
	⑦ 現在の製剤には、まったく副作用の危険性はない。

理解度チェック

第3章 ● 補充療法

1 あなたの場合、因子をX%上昇させるための投与単位数を計算する式はどれですか？

●血友病Aの場合

- a ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg)
- b ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 2
- c ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 1 / 2
- d ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 5

●血友病Bの場合

- a ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg)
- b ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 2
- c ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 1 / 2
- d ▶ 投与単位数 = X% × 体重(kg) × 5

2 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

解 答	解 説
×	① 出血部位と程度にあわせて必要投与量を確認しましょう。
×	② 早期発見、早期投与が原則です。
×	③ ある程度、個人差があるので確認しておくといいでしょう。
○	④ ずっと効果があるわけではありません。
×	⑤ 予防的効果のために予備的補充療法や定期補充療法が行われます。
×	⑥ 出血の程度が強いつきは、連続投与が必要になります。
×	⑦ まれですが、おこることがありますので注意しましょう。

理解度チェック

第4章 • インヒビターとその治療

1 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
	① インヒビターとは、因子に結合して効果をなくしてしまうものである。
	② インヒビターができるといけないので製剤はできるだけ投与しないで我慢したほうがよい。
	③ インヒビターは補充療法を行うと、全員に必ず発生するものである。
	④ インヒビターの強さはベセスダ単位で表される。
	⑤ インヒビターはハイレスポンダーとローレスポンダーに分けられる。
	⑥ 製剤の効き目が悪いと感じた時は、インヒビターについて主治医に相談したほうが良い。
	⑦ インヒビターには通常の補充療法とは別の治療法がある。
	⑧ インヒビターは一度できたら消える事はない。
	⑨ インヒビター患者には自己注射は認められていない。

理解度チェック

第4章 ● インヒビターとその治療

1 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

解 答	解 説
○	① 補充療法の効果がなくなります。
×	② インヒビターはいつ発生するかわかりません。
×	③ 全員に必ず出現するものではありません。
○	④ BUという略号で表されます。
○	⑤ この違いで、治療方針が変わってくることがあります。
○	⑥ なるべく早く確認してもらいましょう。
○	⑦ バイパス療法や中和療法があります。
×	⑧ 免疫寛容導入療法が行われており、効果がみられインヒビターが消失した患者さんもいます。
×	⑨ 1999年に認可されていますが、その効果は不確実なものなので、主治医とよく相談しながら行いましょう。

理解度チェック

第5章 ● ホームインフュージョン

1 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
	① 弟も血友病なので自分に処方された製剤を貸してあげた。
	② 製剤は日当たりのよい窓辺に置いておいたほうが良い。
	③ 使用期限が過ぎていたが、もったいないので使用した。
	④ どんな時でも製剤は保冷バッグにいれて持ち運ばなければならない。
	⑤ バイアルを見たらひびが入っていたので、使わないで病院に返却した。
	⑥ 翌朝にすぐに投与する予定なので、寝る前に製剤を溶解しておいた。
	⑦ 自己注射ができるので、病院には家族が製剤をもらいに行くだけだ。
	⑧ 注射器は、毎回新しいものを使用する。
	⑨ 針先が机に触れてしまったが、そのまま使用した。
	⑩ 自己注射をする前には必ず手を洗う。
	⑪ 製剤をしっかり溶解するためには、泡だつように強く製剤バイアルを振る。
	⑫ 溶解した製剤バイアルの中に溶けていない物が見えたので、しばらくていねいに溶かしていたが、やはり残っているので、使わないで病院に返却した。
	⑬ 駆血帯は、強くしめればしめるほどよい。
	⑭ 痛みが激しいので、早く投与するために消毒をしないで針を刺した。
	⑮ 製剤の投与速度は、製剤ごとに決まっている。
	⑯ 投与中に副作用(吐き気、かゆみ、呼吸困難など)が出現したら、すぐに中止して主治医に連絡をする。
	⑰ 自己注射で使用したものは、すべて家庭ごみとして捨てる。
	⑱ 投与記録はすぐには書かず、月に1回まとめて書けばよい。
	⑲ 製剤はあればあるほど良いので、家庭の在庫量は気にしなくても良い。

理解度チェック

第5章 ● ホームインフュージョン

1 正しいものには○、間違っているものには×をつけてください。

記入欄	問題
×	① 家族といえども製剤の流用はしてはいけません。
×	② 急激な温度変化のある場所には保管してはいけません。
×	③ 投与前に必ず使用期限を確認しましょう。
×	④ 短時間の場合は保冷バッグは必要ありません。
○	⑤ 投与前に必ず瓶を確認しましょう。
×	⑥ 溶解後1時間以上経過した製剤は使用しないようにしましょう。
×	⑦ 言語道断です。最低3ヶ月毎の定期受診は約束です。
○	⑧ 清潔なものを使用しましょう。
×	⑨ 新しい針に変えましょう。不安な人は替えの針を主治医から処方してもらっておくと良いでしょう。
○	⑩ 清潔を心がけましょう。
×	⑪ 円をえがくように、ゆっくりやさしく溶かしましょう。
○	⑫ こんなときは新しいバイアルを使用しましょう。
×	⑬ しめすぎると血の流れが止まってしまう。
×	⑭ なんてことを!清潔に!清潔に!
○	⑮ 投与速度は確認しておきましょう。
○	⑯ そんな時のためにも、そばに電話を置いておきましょう。
×	⑰ 針、注射器、バイアルは病院へ!地域によって、ごみ処理のルールは少し違いますので、どのように処理をすれば良いか、主治医とよく相談して決めておきましょう。
×	⑱ そんなことしたら忘れちゃいますよね!
×	⑲ <small>すいどう</small> 出納表をつけて管理しましょう。