ファクトシート

WFH
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

包括的血友病治療センターの機構と機能

血友病は複雑な疾患です。血友病患者やその家族の幅広いニーズは、多職種の医療従事者からなるチームによる包括的医療を統括された方法で提供することにより、満たすことができます。その包括的医療は、出来れば実践的な全国治療ガイドラインである認められた手順に沿うものでなければなりません[1、2]。包括的医療のもとでは、罹病率、死亡率は低減され、身体的、心理社会的な健康度および生活の質が向上します[3、4]。

包括的血友病治療センター（HTC）は血友病患者が疾患管理に必要なすべての医療を提供されるように確立されなければなりません。出血の予防、関節や筋肉障害の長期的管理、さらにインヒビターの発症や輸血感染症を含む治療による合併症の管理などが、健康の増進と生活の質の向上への鍵となります[5]。

- 核となる包括医療チームは下記の人たちで構成すべきです。
  - 医療チームのリーダーは、小児と成人の血液専門医あるいはどちらか一方が望ましい、または、関心と止血知識を持ち合わせている内科医
  - 看護師
  - 予防や治療に対応可能な理学療法士または筋骨格専門医療従事者等（作業療法士、リハビリテーション医、整形外科医、リウマチ専門医）
  - 臨床検査技師
  - 心理社会学専門家（ソーシャルワーカーまたは臨床心理士が望ましい）
- 患者層のニーズや臨床専門家の可用性によっては、包括医療チームに含まれるメンバーに、慢性疼痛専門家、歯科医、遺伝専門家、肝臓専門医、感染病専門医、免疫専門家、婦人科医、就職相談員等がいるとよいでしょう。
- 核となるチームの全てのメンバーが出血性疾患治療の専門知識と経験をもち、迅速かつ適切に患者に対応できることが必要です。適切な緊急医療が常に利用可能でなければなりません。
- 理想的には、HTC内にコーディネーター（よくあるのは看護師）を常勤で配置します。その他のメンバーは患者層の必要性に応じて、HTC勤務に一定の時間を割きます。**注**：医療専門家間のコミュニケーションが頻繁かつ適切である場合の理想的な話ですが、包括ケアチームのメンバーが全員いつも同じ場所にいる必要はありません。
- 以下のような支援資源も必要です。
  - 正確かつ高精度の凝固因子活性測定およびインヒビター検査の実施が可能な血液凝固検査室。
  - 血漿由来もしくは遺伝子組換えで適切な凝固因子濃縮製剤を用意。および、可能な場合は、デスモプレシン（DDAVP）やトラネキサム酸等、その他の止血補助製剤。
  - 凝固因子濃縮製剤が使えない場合は、新鮮凍結血漿（FFP）やクリオプレシピテート等の安全な血液成分製剤を利用できること。
  - 必要に応じ、固定・移動補助用のギブス、副子固定を利用可能であること。

包括的血友病治療センターの機能[2、5]

1. **入院時ケアや外来通院時ケア、各種サービスを患者やその家族へ提供、調整する。**
患者は少なくとも一年に一度（子供は半年ごとに）、すべてのチームメンバーに診てもらうべきです。これは血液学上、筋骨格上、心理社会的側面などを全面的に評価するためです。それにより、患者個人ごとに作成されている包括的管理計画の評価監査や改良をします。他のサービス等に紹介してもらうことも、この来院時に可能になります。

2. **凝固因子濃縮製剤を使った在宅療法を開始し、訓練を提供し、監督する（可能な場合）。**

3. 血友病患者のニーズへの対応を的確にするために、患者、家族、介護者等へ**教情報提供教育をする。**

4. 出血部位、提供される治療の種類と投与量、長期的転機の評価（特に筋骨格系関連）、治療からくる合併症、外科手術等の**データ収集**。これらの情報をレジストリーに記録するにあたってはコンピューターを使用するのが最上であり、担当者が定期的に更新するべきです。系統的に情報収集することで、HTCが提供するサービスの監査も容易になります。また提供されるケアの改善に寄与し、利用できる部門のお知らせに役立てられます。さらに、データを共有したり公表したりすることによって、センター間の協力体制が促進されます。ただし、レジストリーは秘密保持法やその他の国の規制に準拠して維持しなければなりません。

5. **可能な場合、基礎研究や臨床治験を実施**。各センターでの患者数が限られているため、他の血友病センターとの協力により、最良の臨床研究がなされます。

参考資料

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*. Prepared by Peter Jones and Victor Boulyjenkov. Published jointly by the World Health Organization and the World Federation of Hemophilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2nd edition. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in pa tients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT. Astermark J. Fischer K. Gringeri A. Lassila R. Schramm W. Thomas A. Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia* 2008; 14(2):361-74.

For further information please contact the World Federation of Hemophilia
Tel: +1 (514) 875-7944 • Fax: +1 (514) 875-8916 • E-mail: wfh@wfh.org • www.wfh.org