

血友病性関節症 ハンドブック

あなたの関節を守るために
～Save Your Joint～



[監 修]

独立行政法人国立病院機構 敦賀医療センター リハビリテーション科 医長

竹谷 英之 先生

はじめに

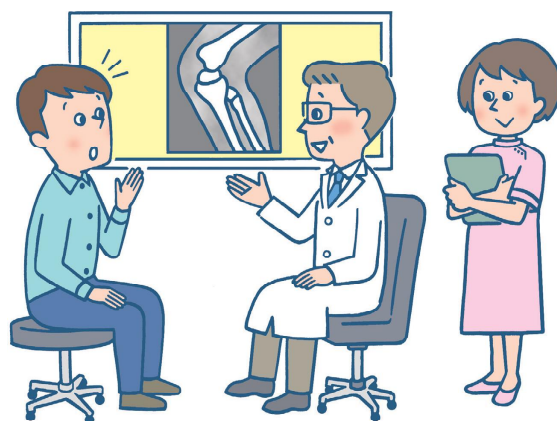
自分の関節の状態を知ることは 血友病患者さんにとって大切なことです。

血友病性関節症は、関節内出血を繰り返すことによって引き起こされる関節障害です。進行すると強い痛みを伴い、関節が動かしにくくなるため、生活の質(Quality of Life:QOL)を低下させます。

近年、血友病治療薬は進歩していますが、幼い頃から出血予防管理を行っていて関節内出血の自覚がない方でも、血友病性関節症が進行していることがあります。また、進学や就職などによってライフスタイルが大きく変化する時期では、出血イベントが起こりやすくなると言われています。

定期的な関節チェックは血友病患者さんにとって必要な検査です。関節の状態を正しく把握して「変わっていない」「問題ない」ことを確認するためにも、かかりつけ医を受診して、定期的に関節チェックを行いましょう。

監修 独立行政法人国立病院機構 敦賀医療センター リハビリテーション科 院長 竹谷 英之 先生



血友病性関節症Q&A

【血友病性関節症について】

Question 1 血友病性関節症とは、どのような病気ですか？…………… P4
もっと詳しく知りたい方へ
なぜ血友病性関節症になるのでしょうか？

Question 2 血友病性関節症が起こりやすい関節はありますか？ …… P6
関節内出血ではどのような症状がみられますか？

【血友病性関節症の予防】

Question 3 血友病性関節症を防ぐために
自分でできることはありますか？ …………… P7

Question 4 定期的な関節チェックでは、
どのような検査を行いますか？ …………… P8

【血友病性関節症の治療】

Question 5 血友病性関節症には
どのような治療法がありますか？ …………… P9

Question 6 整形外科的治療(手術)には
どのような方法がありますか？ …………… P10

【血友病性関節症と運動】

Question 7 血友病性関節症があっても
運動はできますか？ …………… P11

Question

1

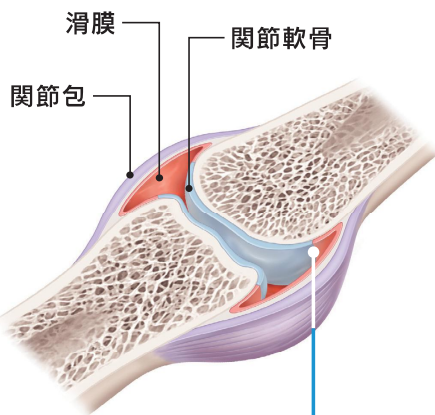
【血友病性関節症について】

血友病性関節症とは、 どのような病気ですか？

血友病性関節症は、足関節、肘関節、膝関節などの関節内で出血を繰り返すことによって引き起こされる関節障害です。進行すると関節破壊や骨の変形が起こり、強い痛みを伴うことから、関節が動かしにくくなります。また、最終的には関節が動かなくなる場合もあります。

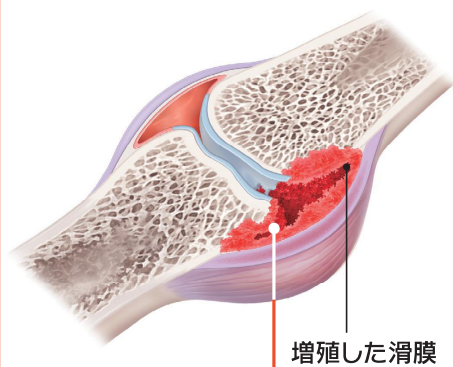
血友病性関節症

正常な関節



正常な関節では、軟骨がクッションの役割を担っており、滑膜が潤滑油の役割をしています。

関節症になった関節



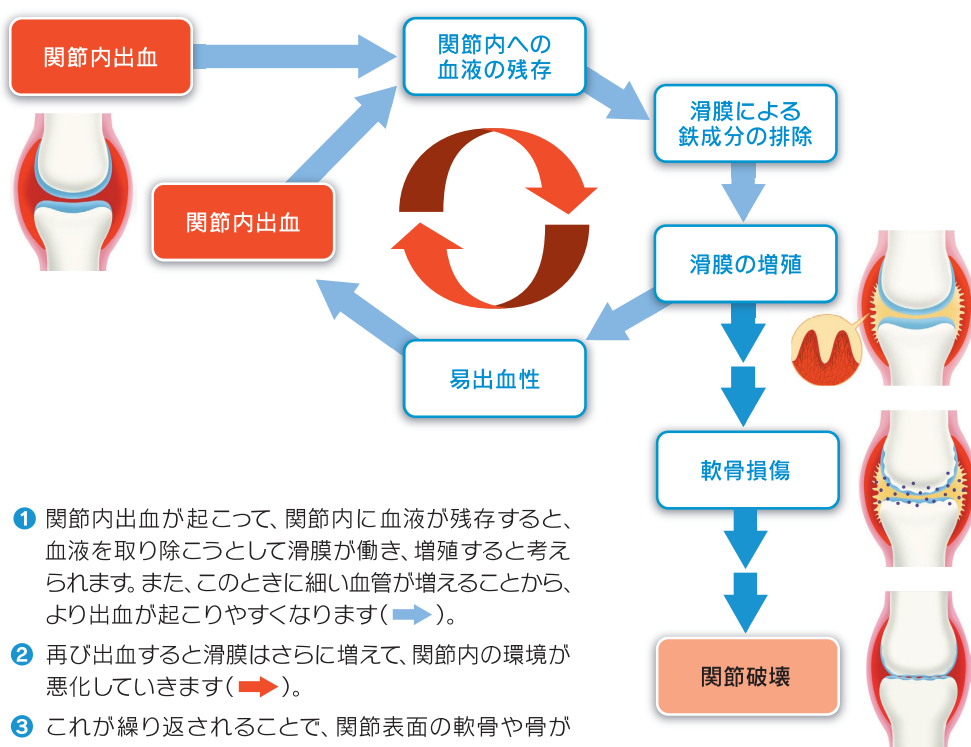
関節症になった関節では、滑膜が増殖して炎症が生じ、それが続くと軟骨や骨が破壊されていきます。

もっと詳しく知りたい方へ

なぜ血友病性関節症になるのでしょうか？

関節内出血が起こると、関節内の血液を取り除くため、滑膜が働き、その結果、滑膜の増殖と炎症が起こり、痛みや熱感、腫れを引き起こすと考えられます。また、このときに細い血管が増えるため、より出血しやすくなります。なお、関節内出血を繰り返すと、過度な滑膜増殖や炎症が続くことになります。関節内に増えた炎症物質は関節の軟骨を攻撃して、関節破壊、骨の変形へ至ると考えられます。

血友病性関節症が起こるメカニズム



竹谷英之ほか：小児科臨床. 64(9): 2061-2072, 2011

Question

2

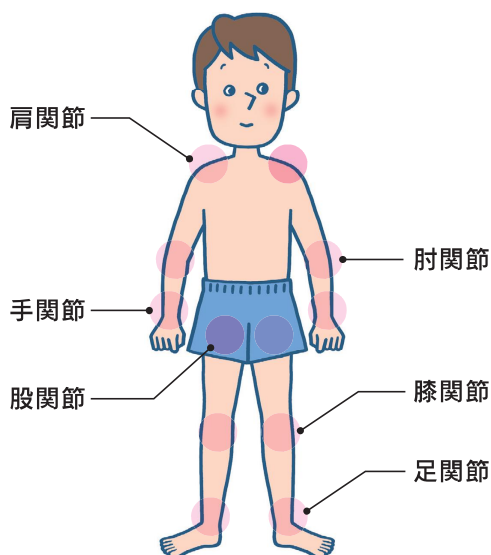
【血友病性関節症について】

血友病性関節症が 起こりやすい関節はありますか？ 関節内出血ではどのような 症状がみられますか？

関節内出血が起こりやすいのは足関節、肘関節、膝関節です。とくに足関節には体重の負荷がかかり、出血しやすいと考えられています。関節内出血を繰り返すと血友病性関節症へと進行することから、出血時には早期の対処(止血)が求められます(7ページ参照)。

関節内出血の症状は、最初は「ムズムズ」「チクチク」などの関節の違和感があります。この症状に気がつかず、止血が遅れると、熱をもって腫れ(熱感・腫れ)、関節が動かしくくなります(可動域制限)。また、関節の内部は狭いことから少量の出血でも圧力が加わり、強い痛みを感じるようになります。

血友病性関節症・関節内出血が起こりやすい関節



中外製薬株式会社ウェブサイト Smile-On: 血友病性関節症とは
<https://smile-on.jp/hemophilia/hemophilia2.html> (2021年11月30日閲覧)

Question

3

【血友病性関節症の予防】

血友病性関節症を防ぐために 自分でできることはありますか？

一般的に、重症血友病の方ほど出血を起こしやすく、関節内出血による血友病性関節症も多いといえますが、実際には、重症血友病でも関節に問題がない方もいれば、軽症血友病であるがゆえに出血予防管理が行き届いておらず、関節破壊に至る方もいます。

そのため、普段の出血予防管理をしっかり行い、関節内出血が起きたらすぐに止血剤を投与することが、血友病性関節症を防ぐための第一歩です。また医師と相談のうえ、運動を行って筋肉をつけ、関節の負担を減らすことや、定期的に関節チェックをしてもらい、関節の状態を確認しておくことも大切なポイントです。

血友病性関節症を防ぐために自分でできること

- ☒ 普段の出血予防管理をしっかり行う。
決められたとおり出血予防管理を行っていても関節内出血を繰り返す場合や、生活環境が変わったなどの理由で、これまでのように出血予防管理ができない場合は、医師に相談する。
- ☒ 関節内出血が起こったら、止血剤をすぐに投与する。
- ☒ 定期的に関節チェックをしてもらい、関節の状態を確認しておく。
(8ページ参照)
- ☒ 運動を行って筋肉をつけることで、関節への体重負担をできるだけ減らす。(11ページ参照)

Question

4

【血友病性関節症の予防】

定期的な関節チェックでは、 どのような検査を行いますか？

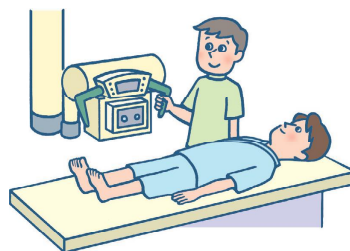
定期的な関節チェックでは、関節の動きを確認したり、画像検査によって関節の状態を確認します。この関節チェックは、ある時点における単発の検査ではなく、関節がどのくらいの期間をかけて変化していったのか、その経過を追えることが重要です。

出血予防管理を行っていて関節内出血の自覚がない方でも、血友病性関節症が進行していることもあります。関節の状態を正しく把握するためにも、定期的な画像検査による関節チェックを行いましょう。

画像検査による関節チェック

● X線検査(レントゲン)

骨の変化や、関節症の有無、関節の状態を確認できます。最も普及している画像検査の1つであり、すぐに検査結果を確認することができます。



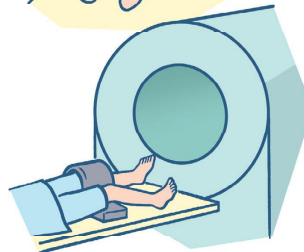
● 超音波検査(関節エコー)

関節内部の液体(血液)を確認できることから、出血症状や滑膜炎の状態を診断する際に使用されます。X線検査ほどは普及しておらず、超音波検査ができる施設は限られています。



● MRI検査

出血症状や滑膜炎の状態のほか、関節症についても確認できます。X線検査ほどは普及しておらず、MRI検査を行う際には、事前に医師と相談して予約する必要があります。



Question
5

【血友病性関節症の治療】

血友病性関節症には どのような治療法がありますか？

血友病性関節症の治療法には、保存的治療と整形外科的治療（手術）があります。

保存的治療では、普段行っている出血予防管理や出血時の止血剤投与とともに、関節の痛みを抑える薬物療法や、リハビリテーションなどを組み合わせることで、症状の改善を目指します。

なお、これらの保存的治療によって症状が改善しない場合には、整形外科的治療（手術）が検討されます（10ページ参照）。

血友病性関節症の治療法：保存的治療

- 普段行っている出血予防管理、出血時の止血剤投与

普段から患者さん自身が行っている治療法です。血友病性関節症を防ぐための第一歩として、いつもの出血予防管理とともに、関節に違和感がある場合には、早めに止血剤を投与してください。医師と相談し治療を見直すことも検討してください。

- 関節の痛みを抑える薬物療法

血友病性関節症が進行すると、関節破壊や骨の変形が起こり、強い痛みを伴うことから、関節が動かしにくくなります。そこで痛み止めの薬（消炎鎮痛剤）を使用して、痛みを和らげます。

- リハビリテーション、装具・サポーターの装着

血友病性関節症が進行するにつれて、関節が動かしにくくなり（可動域制限）、筋力も低下していきます。また、関節破壊や骨の変形によって、腕や脚の長さに左右差ができてしまい、動作がしにくくなることもあります。

これらの症状改善を目指して、リハビリテーションや、装具・サポーターの装着が行われます。



東京大学医科学研究所附属病院：血友病ハンドブック2018
<https://www.ims.u-tokyo.ac.jp/jointsurgery/pdf/imsut2018.pdf> (2021年11月30日閲覧)

Question

6

【血友病性関節症の治療】

整形外科的治療(手術)には どのような方法がありますか？

血友病性関節症に対する主な整形外科的治療として、滑膜切除術と人工関節置換術があります。滑膜切除術は比較的進行していない関節症の方に行うことが多く、人工関節置換術は成人以降で末期関節症の方が対象となる手術です。

なお、どちらの手術においても、筋力の低下や可動域制限などを緩和するため、術後のリハビリテーションは必要となります。

血友病性関節症の治療法：整形外科的治療

● 滑膜切除術

出血予防管理をしっかり行っているにもかかわらず、関節内出血を繰り返すことで、滑膜が過度に増殖し、出血予防管理が困難になっている患者さんが対象となります。出血しやすくなった滑膜を取り除くことによって、関節内出血を減らして、血友病性関節症の進行を遅らせることを目的としています。

● 人工関節置換術

血友病性関節症が進行して、関節破壊や骨の変形が起こり、強い痛みによって、日常生活に支障をきたしている患者さんが対象となります。関節を人工関節に取り換える(置換する)ことで、関節の痛みを和らげて、生活の質を高めることを目的としています。



竹谷英之ほか：小児科臨床. 64(9): 2061-2072, 2011

Question

7

【血友病性関節症と運動】

血友病性関節症があっても
運動はできますか？

筋肉は、からだを守る“プロテクター”の役割をします。この筋肉のプロテクターがあると、関節の負担が減って関節内出血の抑制につながるほか、転倒のリスクを回避しやすくなります。血友病性関節症の方でも、筋肉の重要性に変わりはありません。

ただし、実際にスポーツを始める際には、ご自身の関節の状態を知ったうえで行うことが重要です。医師と相談して、どのような出血予防管理が必要になるのか指導を受けてください。また、その時点でX線検査による関節チェックをお願いするとよいでしょう。その後の画像と見比べることができるため、スポーツによって関節の変化があったのか確認することができます。

スポーツのリスク分類：米国血友病財団

	低リスク	低～ 中リスク	中リスク	中～ 高リスク	高リスク		低リスク	低～ 中リスク	中リスク	中～ 高リスク	高リスク
トランポリン						バレーボール					
ダンス						テニス					
スケートボード						水泳					
スノーボード						陸上競技					
スキー						体操競技					
アイススケート						サイクリング					
ラグビー						ハイキング					
サッカー						筋力トレーニング					
バスケットボール						ウォーキング					
野球											

National Hemophilia Foundation(NHF): Playing it Safe
Bleeding Disorders, Sports and Exercise(2017)

あなたの直近1か月間を振り返って
下記に当てはまることがあったか
チェックしてみましょう



- ☐ 出血があった
- ☐ 出血を疑うことがあった
- ☐ 関節に違和感やむずむず感を感じるがあった
- ☐ 関節が熱っぽかった
- ☐ 関節が腫れることがあった
- ☐ 動きはじめに痛みを感じた
- ☐ 動かすと関節が痛かった
- ☐ 動かさなくても関節が痛かった

当てはまる項目が1つでもある場合は、本冊子を持参し、
医師に見せて相談しましょう。

すべての革新は患者さんのために



中外製薬株式会社



ロシュグループ

血友病の方とご家族向けウェブサイト
Smile-Onはこちら
<https://smile-on.jp/>



※「大阪府民の健康づくりの推進に係る連携・協力に関する協定」に基づき大阪府と中外製薬は協働しております。

HEM0246.01(2023/11)