

## 2023年度 第1回 血友病診療センター運営委員会

日 時： 2024年3月28日（木）17時00分～  
場 所： Microsoft Teams によるオンライン会議

出席者：藤井輝、柴、岡田賢、中島、溝口、笹木、獅子田、藤井健、岩城、梶原、岡田美、  
山崎

欠席者：川口、三上、光畑、下村

### 報告事項

#### 1. 今年度の血友病包括外来について

山崎委員より、成人は勤務状況などで短期集中での包括的評価が困難であり、受診毎に関節レントゲンや骨塩定量、血管伸展性検査などを少しずつ実施することで包括的評価を行っていることが報告された。今年度の関節エコー実施者数は29人41回実施し、また血友病薬害被害者検診においては、入院3名、外来2名であった。小児科は溝口委員より、計7回の血友病包括外来を開催し、受診人数は32人であったと報告された。複数科の受診を円滑に行え、問題は生じなかった。

#### 2. 日本血栓止血学会血友病診療連携委員会の活動

##### ① 血液凝固異常症レジストリ研究について

資料1に基づき、藤井委員長より、2024年8月から血液凝固異常症レジストリ共同研究が開始できるよう名古屋大学で一括審査中であると報告された。また、これまで行ってきた血液凝固異常症全国調査との違いや、研究終了後（2027年度～）は、事業として一般社団法人日本血液凝固異常症調査研究機構に移行する予定であること等もあわせて報告された。

##### ② 救急領域における止血機能異常症の診療ガイドについて

藤井委員長より止血機能異常症患者の初療が救急医療機関で適切に実施できることを目的とした診療ガイドが作成されたことを紹介された。また、来年度から本格始動する働き方改革により、初療から止血機能異常症専門医による対応が困難となることが想定できるため、関係のある診療科には本ガイドを提供する旨が報告された。

#### 3. 現在進行中の研究課題・治験について

資料2に基づき、山崎委員より、現在15つの研究課題・3つの治験が進行中であると報告された。また、藤井委員長より、BMN270試験においては、組み入れが早期に終了したと報告された。

## 議 事

### 1. 血友病保因者に対する臨床研究について

藤井委員長より、これまで本院での保因者健診は臨床研究として実施してきたが、保険診療でそれを実施する施設が多くなっており、2024年度からは本院でも保険診療として実施することと、それに伴う担当者の変更が議題として挙げられた（資料3）。受検者が10～15歳の場合、従来通り小児科外来で行うことが確認され、全会一致で承認となった。

## その他

### 委員の交代について

中島委員より、異動により運営委員交代の申し出があった。資料4-1、2を用い、藤井委員長より、後任は整形外科医である中佐智幸先生を推薦され、全会一致で承認された。

# 血液凝固異常症レジストリ共同研究



## Blood Coagulation Disorders Registry Collaborative Study

研究代表医師： 一般社団法人ヘモフィリア友の会全国ネットワーク  
三重大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部  
松本 剛史

名古屋大学医学部附属病院  
輸血部 鈴木 伸明

共同研究企業： 中外製薬株式会社

研究計画書 第1.0版(Draft) / 2024年〇月〇日

研究概要説明資料 Ver.1.0

作成日 2024年2月12日

## 研究計画概要 ①

研究の名称	血液凝固異常症レジストリ共同研究
実施責任組織	一般社団法人 日本血栓止血学会
研究実施期間	2024年8月1日から2027年7月31日
目標登録数	本研究として先天性血液凝固異常症による出血性疾患を有する1500例の登録を目標とする。血友病保因者はこの数に含めない。登録期間内での登録症例数上限は定めない。
研究 スケジュール	予定総研究期間 : 3年 予定登録/観察期間 : 2024年8月1日から 2026年7月31日 予定解析期間 : 2026年8月1日から 2027年1月30日 報告書作成期間 : 2027年2月1日から 2027年7月31日 予定公表時期 : 2027年2Q

## 研究計画概要 ②

---

### 研究の目的

本研究は、先天性血液凝固異常症による出血性疾患を有する患者・血友病保因者を対象に研究対象者報告を含む広範かつ経時的な疫学データを収集・蓄積する血液凝固異常症ナショナルレジストリを構築し、研究対象者の背景、治療実態、合併症、血液凝固異常症関連の検査等を追跡調査することを目的とする。  
なお、血液凝固異常症患者の患者数把握のため患者数調査を付随調査として実施する。

---

### 評価項目

血液凝固異常症における各薬剤の使用実態

- 患者背景・治療状況・合併症・有効症・血液凝固異常症関連検査の情報等
- 血栓塞栓事象、頭蓋内出血の頻度と患者背景

\*現在検討しているのは上記項目であるが、これに限らない

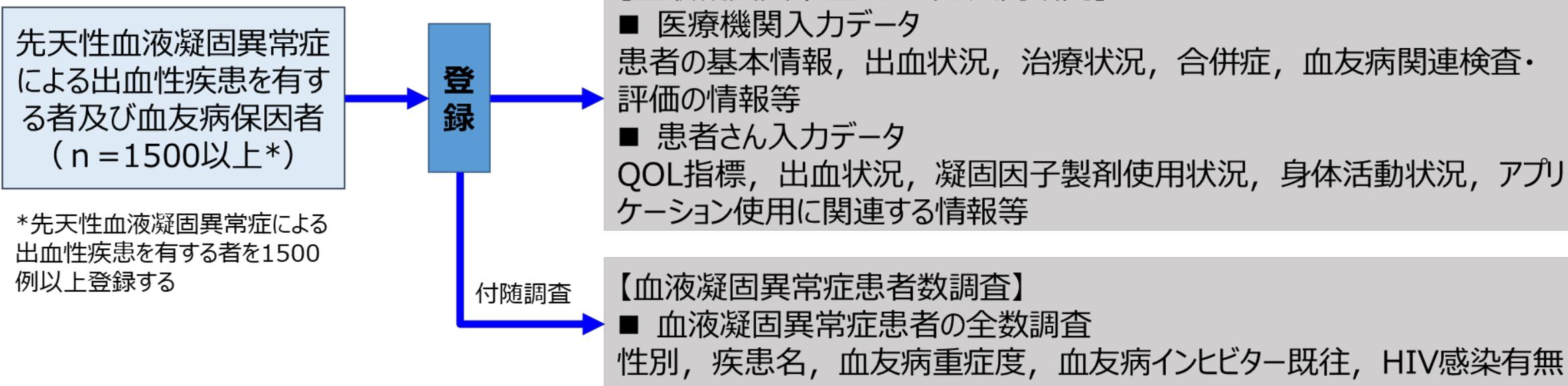
---

### 研究デザイン

多機関共同前向き観察研究

---

# 研究デザイン



## 研究計画概要 ③

---

### 研究対象

#### 対象疾患:

- ・先天性血液凝固異常症による出血性疾患を有する者
- ・血友病保因者

#### 選択基準:

下記の項目の1),2)のいずれか, 及び3)に該当する者

- 1) 先天性血液凝固異常症による出血性疾患を有する者
- 2) 血友病保因者\*

\*家族歴もしくは遺伝子検査で確定した確定保因者

\*第VIII, IX因子活性が40%未満の推定保因者又は出血傾向のある推定保因者

- 3) 研究対象者本人又は代諾者から同意説明文書による研究参加の同意が得られている者。但し, 未成年の研究対象者で自らの意思を表すことができると判断される場合, 本人からインフォームドアセント文書による研究参加の賛意を得る

#### 除外基準:

- 1) 後天性血液凝固異常症による出血性疾患を有する者

## 研究計画概要 ④

---

### 研究事務局

一般社団法人 日本血液凝固異常症調査研究機構

〒540-0006 大阪府大阪市中央区法円坂2丁目1-14

TEL: (作成中)

E-Mail: (作成中)

問い合わせ先

### 支援事務局

IQVIAサービシーズジャパン合同会社

〒108-0074 東京都港区高輪4丁目10-18 京急第1ビル

TEL: 03-6859-9500

E-Mail: [shunji.nakagawa@iqvia.com](mailto:shunji.nakagawa@iqvia.com)

# 倫理審査委員会

---

委員会 名古屋大学 大学院医学系研究科・医学部附属病院 生命倫理審査委員会

---

審査方法 中央倫理審査(一括審査)

---

以下申請書類のご作成をお願い致します。

申請書類

1. 生命倫理審査依頼書(名古屋大学様式)
  2. 機関要件確認書(名古屋大学様式)
  3. 研究者等リスト(名古屋大学様式)
-

# 資料2

## <資料 2>

### 現在進行中の研究課題

- E2005-9109 先天性凝固異常症における遺伝要因の研究（主任：岡田小児科教授）
- E2019-1723 ジビイ静注用使用成績調査(HEM-POWR)
- S2021-0172 インヒビター非保有血友病A患者を対象とした、エミシズマブ投与下における破綻出血時/手術時止血管理における血液凝固第Ⅷ因子製剤投与時の凝固能測定に関する研究(CAGUYAMA、特定臨床研究)
- E2021-2796 超音波画像診断装置で得られる血友病患者特有の足関節所見とその臨床的意義に関する探索的研究
- E2022-0019 後天性血友病 A における免疫抑制療法開始後の再出血症例の特徴
- E2022-0059 血友病保因者に関する研究
- E2022-0098 血友病患者の骨密度低下に関する研究（木内班）
- E2022-0110 J-HOS (Japan Hemophilia Outcome Study) 「血友病患者の次世代治療をめざした多面的アウトカムに関するコホート研究」（野上班）
- E2022-0226 血友病患者における治療法と出血エピソードの関係に関する観察研究
- E2022-0253 血友病成人患者の活動実態と出血状況調査
- E2022-2824 血友病患者の口腔機能および保有する *Streptococcus mutans* の性状に関する調査研究
- E2023-0020 血友病患者における関節エコー所見と体表面温度の相関性
- e2023-0064 血友病における遠隔診療（オンライン診療）の役割の研究(山之内班)
- E2023-0284 血友病等出血性凝固疾患における包括的凝固能の解析

### 治験

1. Maltacizumab（抗 TFPI 薬、ファイザー社）対象：インヒビター保有あるいは非保有の先天性血友病患者
2. Concizumab（抗 TFPI 薬、ノボノルディスクファーマ）対象：インヒビター非保有の先天性血友病患者
3. BMN270 試験（血友病 A に対する遺伝子治療、バイオマリン社）対象：インヒビター非保有かつエミシズマブ投与中でない 18 歳以上の血友病 A 患者 → 組み入れ終了

## 血友病保因者健診のご案内



2024年4月

近年、血友病保因者への関心は高まり、保因者の一部には出血傾向を示すことが明らかとなりました。それに伴い、国内では出血時に適切な止血治療や遺伝カウンセリングを目的とした保因者健診のニーズが高まりつつあります。そこで広島大学病院においても保因者健診を将来的に実施するために、2022年より研究的試行で行って参りました。しかし、今年度からは通常の健診として、潜在的な出血傾向や関節への影響等を調べるだけでなく、日頃のご様子やお困りごとをお伺いする機会として心理士による面談も行うこととしました。ぜひこの機会にご受診下さい。

- 対 象 : 血友病 A または血友病 B の患者のご家族、親戚の女性の方で、推定保因者あるいは確定保因者であることが家族歴から判断できる方。対象年齢は 10 歳以上です。
- 内 容 : 問診、血液検査 (約 6ml)、超音波検査機器による四肢関節検査、出血傾向のアンケート、心理面談
- 所要時間 : 上記の健診内容に係る所要時間は約 2 時間です。しかしながら、採血の順番待ちの時間と会計処理に係る時間により前後します。
- 予約方法 : 下記のお問い合わせ先 E-mail に申込者氏名および受診希望日 (次ページ参照) をご記載の上、ご送信ください。お電話での予約やお問い合わせは、対応時間が限られますのでご注意ください。

### 注意事項 :

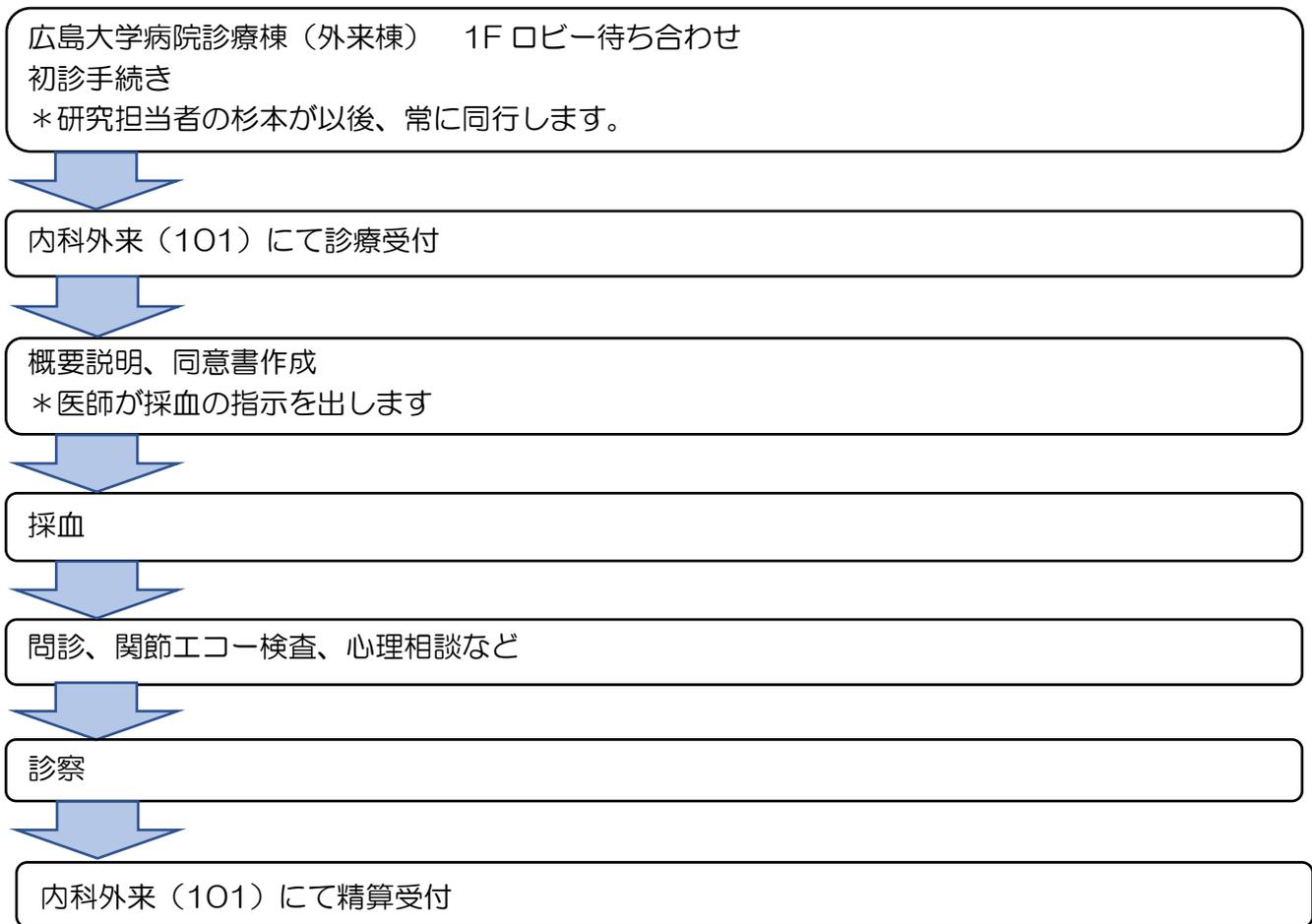
- ① 受診・検査に係る諸費用は保険診療内 (通常 3 割負担) で行います。なお、「女性血友病」と診断された場合には、その後「小児慢性特定疾病」「特定疾病療養」「先天性凝固因子異常症医療受給」などの制度を利用できるようになりますので、次回以降の受診の自己負担はかかりません。
- ② まず当院血液内科を受診して頂きます。原則平日の午後に実施致しますが、相談に応じますので、先ずはご連絡下さい。
- ③ 受診の形態をとりますため内科外来 (101) 受付を通す必要がございます。また、健診終了後にも受付 (101) を通します。
- ④ 予約は、受診希望日の 1 週間前迄にお願いいたします。主にメールにて調整いたします。メールが難しい方には電話対応を致します。
- ⑤ 予約のキャンセル等が生じましたら事前のご連絡をお願い致します。
- ⑥ 健診結果は後日、オンライン会議システム利用あるいは郵送致します。

### こちらをご検討下さい :

17 歳~39 歳の保因者の可能性を持つ方を対象にしたインタビュー調査も行っております。保因者の認識の程度、心配事などについてインタビューさせて頂きます。調査場所は、広島大学病院あるいはご在住地域の貸会議室等で行います。調査時間が 40~60 分間を超えてご協力頂いた方には、5,000 円の謝礼をお支払い致します。本件につきましても、裏面の連絡先へお問合せ下さい。

(裏面もご覧ください)

## 血友病保因者検診当日の流れ



※女性血友病と診断された場合あるいは定期的に当健診を受けるべきとされた場合の、2回目以降の受診は、「概要説明と同意書作成」はありません。

※検診時の状況によっては、当日の流れが前後する場合がございます。

### お問い合わせ先

研究責任者：広島大学病院輸血部 藤井輝久

研究担当者：広島大学病院輸血部 杉本悠貴恵

〒734-8551 広島市南区霞 1-2-3

T e l : 082-257-5581 (月曜～金曜 9:00～15:30)

E-mail : sugimOtO@hiroshima-u.ac.jp

\*可能な限りメールにてお願い致します。

# 資料4-1

○広島大学病院血友病診療センター運営委員会細則

平成30.10.31  
病院長決裁

広島大学病院血友病診療センター運営委員会細則

(設置)

第1条 広島大学病院血友病診療センター内規第8条の規定に基づき、広島大学病院血友病診療センター運営委員会(以下「委員会」という。)を置く。

(所掌事務)

第2条 委員会は、次の各号に掲げる事項を審議する。

- (1) 血友病診療センターの運営に関する事項
- (2) 血友病診療センターの業務に関する事項
- (3) その他血友病診療センターに関する事項

(組織)

第3条 委員会は、次の各号に掲げる委員で組織する。

- (1) 血友病診療センター長
- (2) 血友病診療副センター長
- (3) リハビリテーション科の医師のうちから1人
- (4) 小児科の医師のうちから1人
- (5) 輸血部の医師のうちから1人
- (6) 整形外科の医師のうちから1人
- (7) 歯科保存診療科の歯科医師のうちから1人
- (8) 小児歯科の歯科医師のうちから1人
- (9) 看護部の看護師のうちから2人
- (10) 薬剤部の薬剤師のうちから1人
- (11) 診療支援部リハビリテーション部門の理学療法士のうちから1人
- (12) 診療支援部臨床検査部門の臨床検査技師のうちから1人
- (13) 診療支援部歯科部門の歯科衛生士のうちから1人
- (14) その他必要な職員

2 委員は、委員会で選出し、病院長が任命又は委嘱する。

3 第1項第3号から第16号までの委員の任期は、2年とし、4月1日に任命又は委嘱することを常例とする。ただし、4月2日以降に任命又は委嘱された委員の任期は、その任命又は委嘱の日から起算して1年を経過した日の属する年度の末日までとする。

4 第1項第3号から第16号までの委員の再任は、妨げない。

(会議)

第4条 委員会に委員長を置き、血友病診療センター長をもって充てる。

2 委員長は、委員会を招集し、議長は委員から選出する。

3 委員長に事故があるときは、血友病診療センター副センター長がその職務を代行する。

第5条 委員会は、必要と認めるときは、委員以外の者の出席を求め、その意見を聴くことができる。

(情報公開)

第6条 委員長は、委員会に係る情報のうち、個人情報等で公開が不相当と認められるものを除き、広島大学病院に係る教職員に対し、その情報の公開に努めるものとする。

(事務)

第7条 委員会に関する事務は、病院運営支援部において処理する。

(細則の改廃)

第8条 この細則の改廃は、病院運営会議の議決により行う。

(雑則)

第9条 この細則に定めるもののほか、委員会の運営に関し必要な事項は、委員会が定める。

附 則

この細則は、平成30年10月31日から施行し、平成30年10月1日から適用する。

附 則(令和4年4月22日一部改正)

この細則は、令和4年5月1日から施行する。

# 資料4-2

## 血友病診療センター運営委員会委員名簿

委員長 藤井輝久

(2023年7月25日現在)

所属	職名	氏名	E-mail	備考
輸血部	輸血部長 (センター長)	藤井 輝久	teruchan@hiroshima-u.ac.jp	1号委員
歯科保存科	教授 (副センター長)	柴 秀樹	bashih@hiroshima-u.ac.jp	2号,7号委員
小児科	教授 (副センター長)	岡田 賢	sokada@hiroshima-u.ac.jp	2号委員
リハビリテーション科	教授	三上 幸夫	mikamiy@hiroshima-u.ac.jp	3号委員
輸血部	助教	山崎 尚也	naoya64@hiroshima-u.ac.jp	5号委員
小児科	准教授	川口 浩史	hrkawa@hiroshima-u.ac.jp	4号委員
	助教	溝口 洋子	ymizoguch@hiroshima-u.ac.jp	14号委員
	医科診療医	下村 麻衣子	m0105@hiroshima-u.ac.jp	14号委員
整形外科	准教授	中島 祐子	yukonaka@hiroshima-u.ac.jp	6号委員
放射線科	診療准教授	谷 千尋	tanic620@hiroshima-u.ac.jp	14号委員
小児歯科	准教授	光畑 智恵子	chiekom@hiroshima-u.ac.jp	8号委員
看護部	I 外来 副看護師長	獅子田 由美	yumimi@hiroshima-u.ac.jp	9号委員
	III 外来	笹木 忍	shinobu@hiroshima-u.ac.jp	9号委員

	副看護師長			
薬剤部	薬剤師	藤井 健司	kfujii@hiroshima-u.ac.jp	10号委員
診療支援部	リハビリテーション部門 (理学療法士)	岩城 大介	dai-iwaki@hiroshima-u.ac.jp	11号委員
	臨床検査部門 (臨床検査技師)	梶原 亨子	komakoma@hiroshima-u.ac.jp	12号委員
	歯科部門 (歯科衛生士)	岡田 美穂	mihokada@hiroshima-u.ac.jp	13号委員

計 17 名