

EHC NOW! : 第 1 回女性と出血性疾患 (WBD) 欧州会議 (2019 年 5 月 24~26 日、フランクフルト) の詳細報告

HOME > EHC NOW! > EHC NOW! : 第 1 回女性と出血性疾患 (WBD) 欧州会議
(2019 年 5 月 24~26 日、フランクフルト) の詳細報告



THE FIRST
EUROPEAN CONFERENCE ON
WOMEN AND BLEEDING DISORDERS

DIAGNOSIS | TREATMENT | CARE | PLANNING | COMMUNITY | PSYCHOSOCIAL

24 - 26 MAY 2019 | LE MÉRIDIEN HOTEL, FRANKFURT

www.ehc.eu | [#WBDEHC](https://twitter.com/WBDEHC)

出血性疾患を患っている女性が集まって討論し、情報共有ができるプラットフォームを築くこと、それは長い間待ち望まれていた思いの結実でした。数々の誤解や無視、情報欠如が原因で、出血性疾患を患っ

ている女性は残念なことにコミュニティの中で忘れられ、少数派として扱われてきました。第1回女性と出血性疾患（WBD）欧州会議（2019年5月24～26日、ドイツ、フランクフルト）は申し分のない成功を収めました。米国、カナダ、及び提携団体である世界血友病連盟（WFH）及び米国血友病協会（NFH）からの代表者をはじめ、参加国は30カ国を超え、今回の会合は欧州の境を越えて開催されました。EHC CEOのAmanda Bok氏が開催を宣言し、参加者全員が会場内を安全に自由に行き来できると述べました。会議に先立ち、Bok氏は次のように述べました。「WBD会議を着想したときは運任せのような思いでしたが、やればできる、と思いました。そして今、ここに実現したのです。その喜びを全身で感じています。参加者の皆さん、あり得ないと言われ続けてきたこと、それがついに実現しました。」

1 日目

EHC 運営委員会委員で EHC WBD 委員長を務める Naja Skouw-Rasmussen 氏が、『**欧州における女性と出血性疾患：EHC 調査結果**』と題し、欧州における女性と出血性疾患について講演しました。本調査の回答率は高く、EHC 会員組織（NMO）46 団体中 27 団体から 709 件、医療従事者から 15 件の回答がありました。調査票はロシア語、オランダ語、フランス語、デンマーク語、ラトビア語を含め多言語翻訳されており、質問項目には、身体活動、自主活動、恋愛・社交、性生活等のトピックが含まれていました。特記すべきことは、疾患重症度と関係なく各群の 40～70%が「出血性疾患を患っていることは、子供が欲しいという気持ちや生殖能力に影響を与えている」と報告されたことです。月経についてどのように話せば良いのか、恥ずかしいと思わず公の場で月経について話題にするにはどうすれば良いのか、他の女性をどうサポート（支援）すれば良いのか等、参加者の一番の関心が月経であることは間違いありません。出血性疾患を患っている女性では 1 日 40 回のナプキン交換が必要なことがあるほか、月経を乗り切るために輸血が必要な症例も報告されました。このような女性達は、こうしたことが年に 12 回以上起きることに耐えているかもしれませんが、このようなことは多くの方には思いもよらないことかもしれません。講演では治療の状況、NMO の仕事や進展についても紹介がありました。治療について教育（啓発）し、率直に話し合い、女性の問題を理解するためには、月経に関してどのように話し合い、考えるかについて大幅な見直しが必要です。その点、Skouw-Rasmussen 氏の言葉は簡潔明瞭でした。それは、「我々のコミュニティにおいて、他のすべての出血性疾患同様それについて話す必要がある」でした。

アイルランド王立外科医学院血管生物学アイルランドセンター血液凝固・血液学研究の臨床リーダーである Michelle Lavin 博士が**女性の稀少出血性疾患の概要**について啓発的かつ驚くべき内容の講演を行いました。ほぼ全ての社会で、出血性疾患は男性の問題だと受け止められるのが主流です。女性のための一次的診断の場はどこにあるのでしょうか？Lavin 博士は欧州で出血性疾患がある女性の現状について、衝撃的な統計学的データを示しました。それは、出血性疾患は程度を問わず、450 万人もの欧州の女性に影響を与えている可能性があるというものです。このうち診断されている女性は極めて少な

く、場所によっては 0 人です。Lavin 博士が指摘したとおり、どの血友病患者にも母親がいます。母親については血友病の検査は行われず、検出もされません。Lavin 博士曰く、「女性におけるフォン・ヴィレブランド病の診断（女性に最も多い出血性疾患）状況はひどいものです」。Lavin 博士は、診断率が高い国もありますが（オランダ 85%、アイルランド 60%）、月経について口にするこさえ難しい現状が未だにある、と強く訴えました。Lavin 博士は、ウェブサイトをクリックし、国や地域の文化に基づいた適切なコンテンツを作る必要があると述べました。Lavin 博士は、ほぼ全ての患者団体に当てはまることと思われるが、患者は調査のデータ収集プロセスだけではなく、調査票等の設計段階にも関わるべきだと述べて講演を締めくくりました。次に Lavin 博士の司会で、会場で質疑応答がありました。ダブリン歯科大学病院の助教 Alison Dougall 博士は、出血性疾患で 2 番目に多い徴候は歯肉出血だと述べました。注意を受けたり、特に聞かれたりしなければ、歯肉出血は放置されることが多いです。また、Dougall 博士は、「健康な歯肉は出血しません。『歯磨き後、歯肉出血がどの程度続くか』が出血性疾患の徴候のため、常に自分に問いただす必要があります」とコメントされました。

次に、ミラノにあるアンジェロ・ビアンキ・ボノミ血友病血栓症センターの Eugenia Biguzzi 博士が、『**血友病：遺伝性と保因者の検出**』及び『**RBD—伝播、遺伝性、検出**』と題した講演を行いました。Biguzzi 博士の講演は欧州の王族を例に、出血性疾患について詳しく説明した有益なものでした。血友病の父親から Y 染色体が伝播した息子には影響は出ませんが、X 染色体が伝播した娘は保因者になります。母親から変異染色体が伝播した息子は 100%発症しますが、娘に伝播する可能性は 50%です。血友病の症例が散発的なのは何故でしょうか？ 遺伝子変異が自然に、しかも頻繁に起きるからです。どんな人でもいずれかの遺伝子に変異が起きる可能性があります。遺伝カウンセリングには産科／婦人科医、血液内科医、臨床遺伝学の専門家が関わります。遺伝カウンセリングの目的は、カップルに遺伝的リスクについて告知し、ケアと治療に加え子供をもうけるための選択肢を提示し、胎児に影響がある場合、その後の選択肢について説明することです。遺伝カウンセリングは妊娠前に実施するのが好ましいと考えられますが、現実には通常妊娠後に行われています。Biguzzi 博士は DNA に対する変異原生パターンを理解するという画期的な方法を紹介しました。

UMC ヌトレヒトの Karin van Galen 博士は、『**フォン・ヴィレブランド病（VWD）—伝播、遺伝、検出**』と題した講演を行いました。VWD の検出は、出血歴と臨床検査評価で行われています。van Galen 博士の質疑応答の時間では、遺伝子検査に対する賛成意見（下位分類に有用な可能性、先天性対後天性）もあり、反対意見（非診断的）もありました。NHDS 財団トラスト・ロイヤルフリーロンドン病院の産婦人科・婦人科医顧問である Razin Kadir 博士は、特に文化及び宗教的な配慮をした上での**出生前診断（PND）と検査**の重要性と実施の困難、さらに出生の選択肢と意思決定の困難さについて発表しました。Kadir 博士はある PND 調査の結果について、出生の選択肢を考えていた保因者の 50%超が妊娠や出産を予定しない、もしくは、これ以上妊娠や出産をしないと決めたというデータを明らかにしました。この数値は EHC の調査結果が示したもので、患者の 4 分の 1 が中絶した上、当初の PND 法は侵襲的で、胎児消失という危険な結果が生じることもあったとのこと。血友病保因

者の 20%超に対し、ダウン症候群保因者の 70%超が当初の方法にて施行されました。しかしながら、母体血漿中に胎児 DNA が存在しない状態で Y 染色体特異的な配列 (SRY) を検出する非侵襲的な PND 法という希望があります。この方法のおかげで PND への一般的理解が飛躍的に進みました。質疑応答では、WBD と患者の出生選択肢、PND、及び出産にまつわる参加者の実体験や一般的実情について討論され、参加者が活発に意見を交わしました。Kadir 博士曰く、「女性と出血性疾患に関する第 1 回会議にこぎ着けるまでどれだけ時間がかかったかを考えても、まだ前途は険しく、努力を続けなければなりません」。情報のアクセスに負の影響を与えている EU 一般データ保護規則 (GDPR) についても討論がありました。プライバシーの権利は時に情報共有の拡大の壁にもなります。

世界血友病連盟 (WFH) の Luisa Durante 氏の『**遺伝性出血性疾患女性の世界的意識向上**』では、ホンジュラス、マレーシア、コロンビア、ボツワナ、ニカラグア、及びバングラデシュの WBD 主導活動についての実体験が紹介されました。スウェーデン血友病協会の Anna Tollwé 氏、スロバキアの NMO パイスプレジデント医学博士 Martin Sedmina 氏、ラトビア血友病協会会長 Baiba Ziemele 氏、及びスロバキアの Alexandra Vaskova 氏が自らの経験を発表しました。Sedmina 博士は、WBD についての NMO の経験及び NMO の女性委員会創設計画について紹介しました (皆さんの地域の NMO には女性委員会がありますか?)。Vaskova 氏は、**社会における WBD の個人的体験**及びスロバキアのサマーキャンプについて紹介しました。Ziemele 氏はラトビアにおける経験と困難について話しました。小規模ながら、ラトビアの NMO とそのウェブサイトには年間 15,000 回のアクセスがあります。これは、情報に対する要求や、要求に応えるウェブサイトやソーシャルメディアプラットフォームの需要が強いことの証です。Ziemele 氏は、「健康を手に入れることは人権にも係る問題だが、今の世の中でさえ、適切な治療を受けるまでに 10 年を要した」と語られました。Tollwé 氏のスウェーデン NMO 女性委員会の創設とその困難についての講演は目を見張るもので、リベラルな社会でさえ WBD についての話し合いやより良い治療を求めようとすると、最初に反感を買う可能性があるとのことでした。出血性疾患を患う女性の多くが人知れず苦しんでいる様子を撮影した胸を衝くビデオがあります (www.blodarsjuk.nu)。

2 日目

Michelle Lavin 博士が議長となり、『初潮の準備：辛すぎる生理に対する治療と対処の開発——治療選択肢及び思春期に対するアプローチと準備など』について、Rezan Kadir 博士、Roseline d'Oiron 博士 (パリ第 11 大学ピセートル病院 AP-HP 血友病ならびにその他の先天性稀少出血性疾患、先天性血小板疾患、及びフォン・ヴィレブランド病リファレンスセンター臨床調査官)、Anna Tollwé 氏、Debra Pollard (NHDS 財団トラスト・ロイヤルフリーロンドン病院の看護長)、及び Sylvia von Mackensen 博士 (ハンブルク大学メディカルセンター、シニアサイエンティスト) とのパネルディスカッションが行われました。

討議は女兒に初潮(初経)の準備をさせることについて率直なコメントで始まり、パネリストらは自由に発言しました。重要な点は、本人が問題なのではなく、病気を患っているために問題が起きているのだと当事者に気づかせることでした。次に予測すべきこと、どのような言葉を使うべきかなどについて公開討論が行われました。たとえば、「避妊」という言葉は親を不安にさせるが、「日常生活に支障を来すことなく出血を抑えるためのホルモン治療」と言えばどうか、といったことが議論されました。パネリストらにより使えそうなツール(ピルなど)や、ある解決策が全ての人に当てはまるわけではないことなども話し合われました。また、ホルモン障害やさらなる出血等、治療による逆の効果についても討論されました。討議は思春期についても触れ、将来の妊娠について適切な情報提供になりました。たとえば、保因者の3分の1は因子が低値で、検査が重要であること。出血はポリープ等が原因の可能性があるが、出血パターンの変化を評価し理解する必要があること。患者アセスメントの転帰は最長2年を要する場合があります、患者に経済的・時間的損失を与えかねないということ、などです。Lavin博士は、「データ収集の標準化が必要」と力説し、そのようなデータ収集の仕組みについて紹介しました。患者パネリストらは、VWD患者は男女とも認識(認知)の問題に直面することを強く訴えました。Lavin博士は情報が重要であることに賛同し、「血液凝固(の問題)は血友病にとどまらない」と述べました。血友病治療センターは、血液凝固治療センターに改名した方がよいのでは、という意見もありました。不健康(の問題)は肉体にとどまりません。月経過多もQOLの問題です。Lavin博士は女性アスリートに白のウェアを着用させることは馬鹿げており、そうした行為が与える精神的かつ社会的な影響について言及しました。博士らは可能な解決法について力説し、NMOのサポートと、タブーを打ち破ることが必須であるとしてきました。さらに、Pollard氏は、「月経過多(HMB)の影響は無視される場合が多い」と語り、その後の質疑応答では、閉経や早期月経終了の徴候についての討議に移りました。治療センターやNMOは門戸を開放し、医療従事者は一体となって業務に取り組む必要があります。

WBDにおけるその他の婦人科疾患について、オランダのEvelyn Grimberg氏及びポルトガルのAna Pastor氏が司会を務め、国立血友病センター医長でブラティスラバ大学病院血液輸血内科止血血栓症ユニットを兼務するAngelika Bartorova博士が、稀少出血性疾患(RBD)の治療選択肢及び手術の注意事項を含め、外科的治療における出血について広範囲な科学的考察を紹介しました。van Galen博士が症例研究について発表し、特に妊娠を希望する患者の月経痛、ホルモン性排卵抑制の疑い、及び凝固因子是正による適時治療について詳しい紹介がありました。Mackensen博士は出血性疾患が女性の健康関連QOL(HRQOL)に与える影響について論じました。社会心理面の制度を創設・拡大し、支援する必要があります。NHS財団トラスト・ロイヤルフリーロンドン病院の産婦人科・婦人科医顧問であるIoannis Tsimpanakos博士が、『**出血性疾患がある女性の骨盤痛の対処**』と題して講演し、慢性疼痛と急性疼痛を比較し、ホルモン剤を使わない処置について論じ、医師を教育する必要があるとコメントしました。Grimberg氏は、手術の準備についての経験について紹介し、鎮痛薬と抗血栓薬をほぼいつも併用処方された経験から、自身の心構えが大事であることを学んだと語りました。

その後、2つの分科会が続きました。分科会『**出血性疾患患者の受胎能と妊娠**』では Roseline d'Oiron 博士、Rezan Kadir 博士、さらにノルウェーの Marie Lahn Rømcke 氏がモジュレーターを務め、出血性疾患患者の受胎能と妊娠にまつわる問題について参加者は自由に発言・討論しました。さらに、分科会『**地元 NMO からのサポート及びピアツーピアサポート**』では Evelyn Grimberg 氏とフランスの Yannick Collé 氏がモジュレーターを務め、ピアサポートグループの設立方法や、地元 NMO を通じた出血性疾患女性に対する意識の向上、支援の提供方法などが例を挙げて紹介されました。地元 NMO に女性委員会を創設する方法について、非常に有用な実習も行われました。

『**出血性疾患女性の婦人科以外の問題**』では、EHC 運営委員会委員兼 AFH の Olivia Romero-Lux 氏が議長を務め、セッションの冒頭にて Biguzzi 博士が WBD における鉄欠乏及び貧血の検出・処置について講演しました。Biguzzi 博士は、患者と情報を共有することの重要性について力説しました。貧血患者に対しては当然高用量ですが、（吸収が良好である）貧血のない患者に対する低用量経口療法も、胃の障害や好ましくない副作用を起こす可能性があります。静脈内投与は劇的な改善効果がありました（投与回数が少なくて済む）。よく食べること、体調に気を配り、ヘモグロビン値をチェックすることが推奨されています。WBD に対する経口療法について、Alison Dougall 博士はホリスティック医療の全体にとって歯科衛生が欠かせないことを強調しました。血友病患者が歯肉炎になる確率は血友病患者ではない場合と比較しておおよそ 5 倍高いと言われますが、出血性疾患女性と歯科衛生についてのデータはほとんどありません。Dougall 博士のセッションでは、問題に対するに好意的な対応と社会認識への理解について実践的解決策が示され、人気を博していました。

『**女性と出血性疾患**』初上映

多くの人にとって土曜日の夜に上映された『女性と出血性疾患』が、本会議のハイライトだったことと思われます。EHC 共同制作の『血友病物語』や『インヒビター物語』で監督を務めた Goran Kapetanovic 氏が『女性と出血性疾患』の制作監督を務めました。本作は、本会議の全体的雰囲気をもまにスクリーンに映し出していました。科学を追求し、難しい問題や課題を共有し、深く分かり合える情緒を交わすことで、真の意味の仲間意識と特別な感情が会場に生まれ、浸透していった第 2 日目だったと思われます。

3 日目

日曜日のセッションでは、『**出血性疾患が QOL に与える影響**』と題した Naja Skouw-Rasmussen 氏の講演が最初に行われました。QOL 評価ツールについての議論の後、出血性疾患の経験について男女の比較が紹介されました。HIV 患者と女性出血性疾患患者との間で QOL を比べたとき、両群とも将来の不確かさを感じている点が類似しており、家族や友人、地元 NMO や医療従事者のサポート（さらに適切かつ十分な医療従事者の関わりを得ること）が、QOL に大きく影響することが示されていました。Skouw-Rasmussen 氏曰く、「QOL を考えるときは、自分にとって QOL とは何かを考えなければなら

ず、また出血性疾患を理由に自分にどのような足かせをはめているかを検討する必要がある」とのことです。

社会心理的問題の冒頭、Debra Pollard 氏は本会議を賞賛し、会場内は心が温まるような穏やかな空気に包まれました。それは多くの参加者が繰り返し口にしてきた、内なる感情の発露でした。出血性疾患患者の家族やその母親の多くが感じている現実を、Pollard 氏は「誰もが、自分の子供を抱きしめたいのです。重症出血性疾患の赤ちゃんを抱き上げると、どうなりますか？ 赤ちゃんに痣（あざ）を作ってしまうのではと心配になります。これが、母親や家族に多大な社会心理的影響をもたらすのです」と語りました。現実社内にて患者がどのような感情を抱くのがわかる、ホリスティックな発表内容でした。たとえば、“訴えを“信じてもらうこと、ケアを求める葛藤、母性本能、身体的健康に影響を受ける心理・情緒的健康、性欲や人間関係、さらには罪悪感に至るまで、社会心理的難問のチェックリストや精神的健康が言及されました。参加者からも賛同の声が上がり、その多くが罪悪感や WBD が直面する大きな問題であると声を大にしていました。

次に2つの分科会があり、1つ目は『**陣痛、出産、新生児のケア**』と題した Rezan Kadir 博士、Angelika Batorova 博士がモジュレーターを務めた公開討論の分科会で、参加者は出血性疾患を患う女性の陣痛、出産、新生児のケアに関するあらゆる問題について自由に発言されました。2つ目の分科会は『**血友病治療センターのサポート**』と題した Debra Pollard 氏と Liora Tevet 氏（Aleh 理事、イスラエル血友病協会）がモジュレーターを務めたもので、地域の血友病治療センターとの対話の道筋を立て、女性の出血性疾患の存在を認識してもらう方法をモジュレーターらが検討しました。この分科会でも公開討論が行われ、参加者はモジュレーターや他の参加者と自由に討論できました。

クロージングセッションでは、EHC CEO の Amanda Bok 氏が座長を務め、Rezan Kadir 博士、Roseline d’Oiron 博士、Debra Pollard 氏、及び Naja Skouw-Rasmussen 氏がパネリストとして参加し、EHC 公共政策担当役員の Laura Savini 氏と Amanda Bok 氏によって評価とフィードバックが行われました。

第1回女性と出血性疾患欧州会議のテーマを今一度振り返ると、未診断又は診断が不十分、知識・情報欠如の常態、意識を向上させ、教育ツール、適切な提唱の手段を確保するため、出血性疾患の関係組織団体、治療センター、及び NMO のいずれもが一層の努力をする必要があることが挙げられました。会議からの学びは、出血性疾患を患っている女性に対して、“あなたは一人ではない”という認識ができたことです。刺激を受け、また前進したと感じ、元気づけられ、やっと話を聞いてもらえたという気持ちに溢れ、全てが相まってその気持ちは一層強くなりました。未来はほんの少し明るくなってきているようです。ハンガリーから参加した EHC ユースの幹部である Karola Diosi 氏は「ここは私がいなければならない場所です」とコメントされました。

本会議の詳細及びプログラムは以下のサイトをご覧ください。

<https://www.ehc.eu/events/conference-on-women-and-bleeding-disorders/>

本会議はプラチナスポンサーの CSL ベーリング、シルバースポンサーのノボルディスクから助成を受けました。『女性と出血性疾患』のドキュメンタリーは武田薬品から財政援助を受けました。