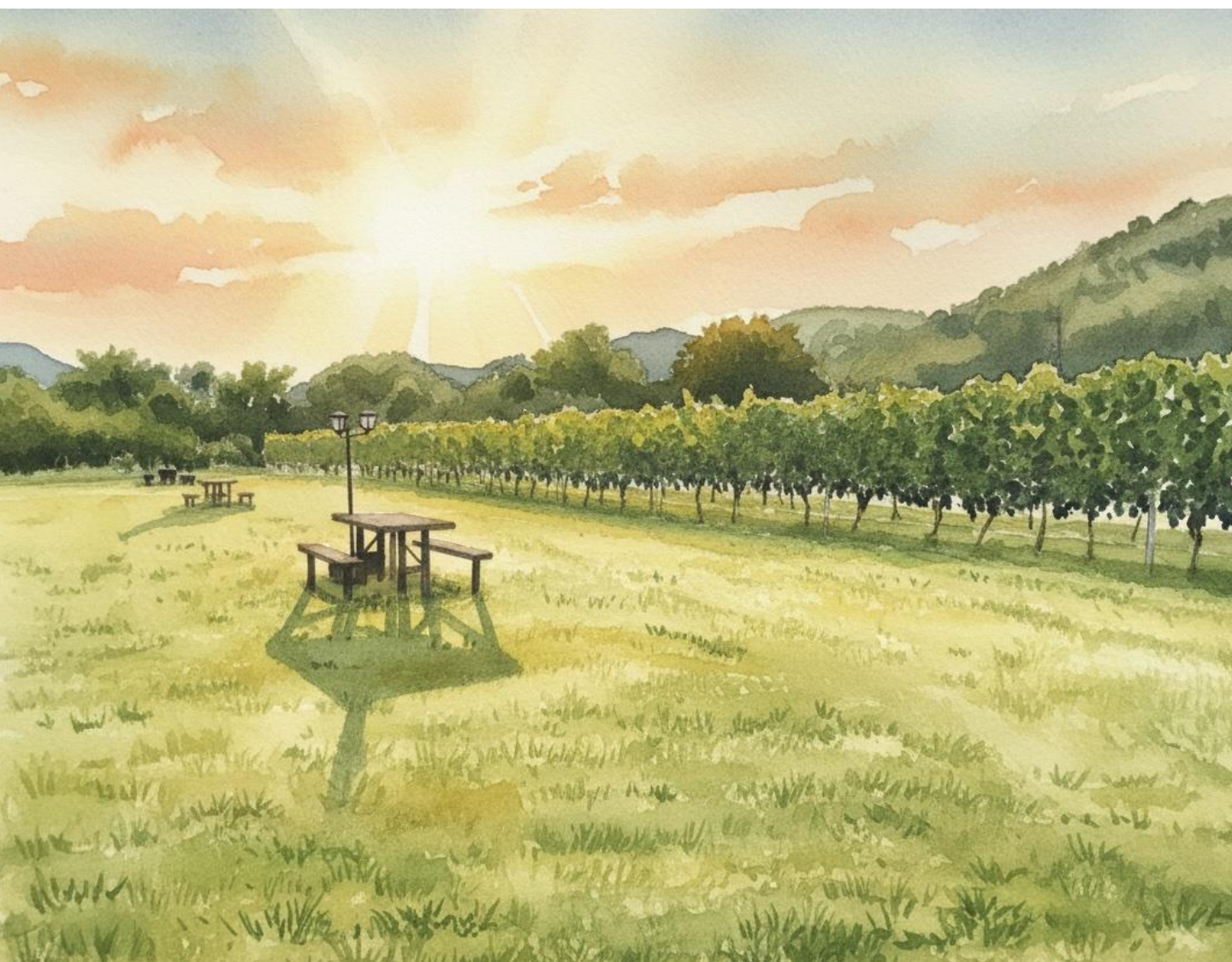


血友病周辺女性の 経験に関する研究 報告書

2025年10月



患者・家族調査委員会 編著

はじめに

私どもは、「特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権」と、大学教員である研究者委員によって構成された「患者・家族調査研究委員会」を組織し、調査の企画から報告書の作成に至るまで、一貫して委員会として取り組んできました。

血友病は、治療薬の劇的な進歩により止血管理の成績が格段に向上し、患者さんの人生が病気によって制限されることは少なくなってきました。その結果、血友病患者さんがより長く生きられるようになり、個性やその人らしさをこれまで以上に追求できる時代となりました。

血友病は、その遺伝形式から患者のほとんどが男性であり、保因者が女性であるという特徴を持ちます。そのため、血友病という病の経験は、これまで主に患者である男性に焦点が当てられてきました。しかし、今日のような治療状況に至るまでには、家族が患者さんの闘病を支える中で抱えてきた不安や負担だけでなく、「家族であること」自体の大変さや苦しさもあったと考えられます。

一方で、血友病患者の周囲にいる女性の家族や親族（患者から見た続柄：祖母、母、姉、妹、娘、従姉妹、孫娘、姪など）の中には、患者数を上回る保因者が存在することが明らかになっています。2000年代に入ると、保因者の中にも出血傾向が強い方がいることが明らかにされ、研究の焦点は保因者自身の健康やQOLの向上へと転換してきました。世界血友病連盟（WFH）や血友病の専門家は、こうした女性に対する止血管理ニーズの把握と評価の必要性を指摘し、血友病の影響を受けた女性や女兒が抱える健康問題について啓発活動を進めています。

私たちは、こうした関心を踏まえ、血友病患者の周囲にいる家族や親族のうち、特に血友病の遺伝に関係し、患者と血縁関係にある女性を対象として、血友病患者の治療や人生の傍らで生きる彼女たちの人生や病経験を記述することを目的に、個別インタビュー調査を実施しました。本研究は、包括的でより良い血友病診療・ケア・サポートのあり方を検討し、血友病が患者や家族の生活や人生に及ぼす影響を深く理解するための一助となることを目指しています。

2018年9月に開始した調査活動は、新型コロナウイルス感染症の流行による中断を経て、開始から7年を経てようやくまとめることができました。

調査研究委員会一同、調査にご協力くださった皆様、実施のために奔走してくださった皆様に、心より厚く御礼申し上げます。

2025年10月吉日

特定非営利活動法人
ネットワーク医療と人権＜MARS＞
理事長 花井 十伍

目次

序章	伊藤美樹子	1
血友病周辺女性たちの経験をめぐる海外の論文紹介	山田富秋	7
第Ⅰ部 それぞれの妊娠・出産・子育て		13
第1章 血友病周辺女性の医療経験の現実	山田富秋	15
第2章 血友病との出会いと育児 —血友病患者との関係性に着目して—	木村美也子	29
コラム1：血友病の治療製剤の変遷と課題	若生治友	45
第Ⅱ部 「遺伝」をめぐって		51
第3章 「血友病患者」と「保因者」という概念の意味づけ	中塚朋子	53
第4章 保因者である可能性を知る過程と保因者であることに 関連して生じたこと	九津見雅美	67
第5章 母親にとっての「保因者」であることの意味 —「突然変異」の語りをめぐって—（中間報告書より）	南山浩二	91
第6章 血友病のX連鎖潜性遺伝をめぐる母親の葛藤 —男女の子どもを育てる経験から—	伊藤美樹子	95
第Ⅲ部 それぞれの出血経験		105
第7章 血友病患者の娘が自身の ^{からだ} 身体を理解する経験 —日本での「女性血友病」啓発初期に ^{にんようき} 妊孕期を迎えた若い世代の語り—	伊藤美樹子	107
第8章 原因のわからない出血の経験と それがもたらした確定保因者であることの捉え方	大達亮	115

第9章	幾度もの出血経験を経て診断に至った50代の孤発 軽症患者の経験—地方在住孤発患者と母の経験から—	伊藤美樹子	119
コラム2	：遺伝性疾患としての血友病と家族に関する一考察	花井十伍	129
第IV部 家族のケアの担い手として			133
第10章	血友病周辺女性とケア・ニーズ	松原千恵	135
第11章	血友病患者を家族に持つ女性のマネジメント役割 ケア経験全体の中での疾患や保因をめぐる経験の理解に向けて	井口高志	147
第12章	「血友病」と生きる子どもにわたしが伝えていること — 親子のかかわりが育てるセルフケアの力 —	眞浦有希	155
第13章	学童期（小学生）の血友病の子どもを育てる家族の対処	田和なつ美	161
コラム3	：患者の母の語りに見られた父（夫）のすがた	伊藤美樹子	
第V部 患者の「生」と向き合って			177
第14章	血友病周辺女性の体験 —「姉」の事例から—	田淵紗也香	179
第15章	血友病を“生きた”姉妹たち —兄・弟のそばにいて—	蘭由岐子	191
むすびにかえて：調査研究を振り返って			207
資料			207
1. 学術成果			211
2. 調査資料			213

序章

「血友病周辺女性の経験」とは

伊藤 美樹子

血友病は、X連鎖潜性遺伝形式をとる遺伝性出血性疾患である。そのため、長らく「女性は保因者であり、発症しない存在」とみなされてきた。しかしながら、保因者とされる女性の中には出血症状を経験する者も少なくなく、2021年の国際血栓止血学会（ISTH）は、「Hemophilia Carrier」という用語が診断や臨床、研究を妨げる可能性を指摘し、WGBD（Women and Girls With Bleeding Disorders）という新たな枠組みを提示した。

本研究では、血友病の「患者」ではなく、患者と血縁・関係を有する「血友病周辺女性」に焦点を当てる。そこには、以下のような経験が複層的に存在する：

- ・血友病患者を「産むこと」に伴う身体的・心理的経験
- ・患者（息子・父・兄弟など）と共に暮らす家族としての実存的経験
- ・自らが保因者である可能性と向き合う人生経験

これらの経験の中には、患者自身の治療の進行や成長に伴うアイデンティティや社会性の獲得など、患者の治療や生活を中心とした時間の経過のほか、家族として患者のセルフケアや療養に関わった経験、あるいは自らが保因者である可能性を知った経験、自身の体の不調と血友病との関わりに気づいた経験なども含まれる。さらに、祖父母や父母、子ども、孫といった異なる世代との関係や、血友病の治療革新をめぐる”時代”の影響もこれらの経験に関わっている。すなわち本研究では、患者のQOLが高いかどうかや、患者と家族の関係はまた「血友病周辺女性」についての血友病観や血友病に対する考え方にも影響するという立場から「血友病周辺女性」の経験に接近し記述する。

血友病周辺女性の語り：2つの視点

本研究では、血友病と関わりながら人生を歩む女性たちの語りに着目する。そこには以下の2つの視点がある。

患者を中心においた語り

血友病患者を中心に、患者の周辺にいる母・姉・娘として、患者を育て、患者の命を傍で支えつつ、患者の生を共にする経験である。またその中で生まれる感情や葛藤、自身の生き方や人生の選択に関する経験も含んでいる。子育てやケアをめぐる性役割規範やジェンダーの影響も受ける。

女性自身を中心においた語り

患者を中心にした語りに含まれる、患者の治療や療養に関する経験は、血友病患者の家族であれば男性の家族も主体的に関わる経験を持つであろう。しかし、血友病が遺伝性疾患であるという側面から、血友病周辺女性は、父や母を通じて血友病の遺伝子を受け継いでいる可能性や、自身が子世代に血友病の遺伝子を受け渡す可能性がある。この遺伝にまつわる当事者としての経験は、男性家族とは異なる性質を持つ。また、血友病保因者の女性は、過多月経やあざがしやすいなど、出血しやすい生物学的特徴を有する場合がある。女性自身を中心にした語りには、このような生物学的特徴に基づく自身の体に関する理解や、そのことが影響を与えうる妊娠・出産・育児をめぐる経験・葛藤も含まれる。

すなわち、「血友病周辺女性の経験」とは、単に医学的なカテゴリーで定義されるのではなく、その女性が人生の中で「何者として」「何に悩み」「どう生きるか」という文脈の中で生成される、「生きられた経験」なのである。そのため、本研究の重要な成果は、自らの言葉で「何がどう語られるか」という一人称の語りを捉え記述することにある。

ただし血友病患者を支える女性たちの経験は、時の経過とともに継続的に変化し、今後も語り直され、再構成される物語である。したがって、調査参加者に語られた経験や思いは、あくまでも血友病患者を支える女性たちの経験の一側面、あるいは一時点を切り取ったものであるということには留意してほしい。

本書の構成

本報告書は、全 15 章から成る 5 部構成で、研究者委員の多様なバックグラウンドと視点を尊重し、血友病周辺女性の経験を多角的に捉えることを目指した。第 I 部「それぞれの妊娠・出産・子育て」、第 II 部「『遺伝』をめぐるって」、第 III 部「それぞれの出血経験」、第 IV 部「ケアの担い手として」、第 V 部「患者の『生』と向き合って」から成る。また本調査委員会は、研究者委員と当事者委員の双方が参画した調査の実施から調査データの読み取り、成果のまとめまでの全ての段階において何度もワーキングを開催し、相互の意見交換を重ねつつ報告書を作成した。

用語の定義

血友病周辺女性

本研究では、血友病患者の周辺に存在する患者との血縁のある女性をいう。特に、今回の調査研究では患者の治療や病気の経過に日常的に接してきた女性に注目するため、研究対象を患者の母、姉妹、娘とした。

血友病は X 連鎖潜性遺伝形式をとるため、「女性が保因者となる」という特徴をもつ。血友病患者の約 3 分の 1 は家族歴を持たず、新規の突然変異によるものと考えられてきたが、近年の遺伝学的研究の成果により、多くが遺伝によることが明らかになってきている。こうした遺伝学の進展は、患者本人よりもむしろその周囲にいる女性たちに大きな影響を及ぼしている。さらに、

その影響は血友病患者自身の人生にも反映される可能性がある。患者の QOL や包括的支援の充実のためにも、患者のそばにいる女性たちの経験に着目することが重要である。

日本人類遺伝学会は「遺伝学 (genetics)」の訳語は日本では「遺伝」に偏り、「暗いイメージ」を持たれがちであるため、2009 年の用語改訂では「遺伝と多様性の科学」として再定義している。本研究でも、血友病がもたらす影響や影響に対する対応、考え方に関する血友病周辺女性の多様な生を描きたいと考えている。

障がい

障害の「害」の字については、「障碍」のほか「障がい」と表記される場合がある。後者は、障がい者の人権や、障がい者自身が抱く「差別感」や「不快感」に配慮し、行政文書などで採用する自治体が増えている。さらに、2021 年 3 月に文化庁文化審議会国語分科会が示した見解では、「碍」は常用漢字ではないものの、使用者の選択として用いることも可能とされた。ただし、仏教語に由来する「障碍 (しょうげ)」という語は、必ずしも肯定的な意味を持つわけではないことも指摘されている。以上を踏まえ、本報告書では「障がい」と表記する。

引用・参考文献

1. 第 76 回文化審議会国語分科会：「障がい」の表記に関する国語分科会の考え方（令和 3 年 3 月 12 日文化審議会国語分科会）

調査の概要

§ 1 調査方法（参考：巻末収録「調査資料」）

調査参加者

調査参加者は、血友病患者と血縁関係にある女性家族のうち、患者との続柄が「母親」「姉妹」「娘」であり、協力の意思が確認された者である。調査協力の依頼は、患者家族調査委員会委員の機縁や、血友病患者の診療にあたっている医師を通じて行った。この際、患者会に参加している者と参加していない者の双方を含めることを意図した。また、調査地域が多様になるよう配慮し、地域特性の異なる複数の地域でリクルートを行った。血友病は特定地域に集中して発症する疾患ではないが、血友病医療や社会文化的背景の違いが血友病周辺女性の経験にバイアスをもたらす可能性を考慮したためである。今回の調査では、西日本および東日本における都市部、郊外・周辺地域、農村地域の在住者へ協力を依頼した。調査協力を依頼したのは全部で 19 名で、このうち 3 名からは調査協力が得られなかった。2018 年 9 月から 2024 年 3 月の間に、延べ 27 回の個別インタビューを 15 名に対して実施した。また 1 名については対面での調査は実施できなかったが、音声データで回答を得た。

インタビュー調査の方法

調査は、調査票を用いた半構成的個別インタビューによって行った。調査には、当事者委員（ピア相談員）および複数の研究者委員がインタビュアーとして参加した。実施に際しては調査参加者の意向を踏まえ、プライバシーが確保できるホテルや会館などの貸会議室、または調査参加者の自宅で行った。

質問項目は、家族のこと、患者の血友病を知った時期や経緯、血友病の遺伝や自身が保因者である可能性を知った時期と経緯、血友病について理解していた内容、患者会や家族会への参加経験、血友病の保因や遺伝に関する考え、自身の人生観や生き方、身体に関すること、恋愛、結婚、妊娠、出産の経験などであり、それぞれの経験を自由に語ってもらう形式で行った。1回の調査時間は約2時間である。第1回調査では、血友病患者に関することや対象者と血友病との関わり、現在の状況に焦点を当てた。第2回調査では、第1回調査で浮かび上がったテーマに基づき、その確認や追加質問を行った。

データの作成方法

インタビュー調査は対象者の許可を得て録音し、音声データから逐語録を作成した。録音を拒否された場合は、調査員が調査参加者の語りをその場でメモして書き取った。研究責任者の管理の下で逐語録を匿名化処理をした上で、再び、調査参加者へ送付し、逐語録の確認と分析に採用して良い部分の確認を依頼した。逐語録のやり取りは追跡可能な郵送方法を用いた。調査参加者からは同様の方法で確認済みの逐語録を研究責任者宛に返送してもらった。以上の手続きを経て分析用データを作成し、データを固定したものを分析に用いた。なお、本報告書に記載されている人物名はすべて仮名であり、個人が特定されることのないよう、仮名は各章ごとに新たに付与している。

§ 2 倫理的配慮

本調査は、滋賀医科大学倫理審査委員会において、倫理的、科学的小および医学的妥当性の観点から審査を受け、承認を得て実施した。調査協力について内諾を得た調査参加者には、調査実施時に再度、調査員から研究の趣旨や研究成果の公表、調査データの取り扱い、答えたくない質問には答えなくて良いこと、調査の途中でも、調査実施後でも調査を中止してもよい事を説明し、文書による研究参加の同意を得た。

対象者への心理的侵襲への配慮

今回の調査は、遺伝や保因者である可能性など、研究参加者にとっては心理的な負担となる可能性や危惧があったため、この点に関する配慮として、茶菓を用意して、調査前や調査中に雑談をしたり、調査員の自己紹介をするなどして、リラックスした雰囲気になるよう心がけた。調査の実施において、当事者委員は、研究参加者を心理的侵襲から保護するため、調査中における研

究対象者の心理的負担をモニタリングし、調査終了後には必要に応じて援助者として遺族相談事業へつなぐなどの支援を行う役割を担った。

特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権＜MARS＞は遺族相談事業を担っており、相談活動に従事する遺族相談員は、相談スキルについての研修を受け、実際に遺族および患者・家族等からの相談活動を行っているピア相談員である。同相談事業は相談者のニーズに応じて専門家（医療機関）への紹介が可能な体制ができており、今回の調査においても必要時には、迅速かつ確実に専門相談員（同じく遺族相談活動に従事する臨床心理士）と連携して対象者の心理的負担を最小限にするためのケアや対応を行える体制を用意し、そのことも調査実施前に説明した。

またインタビュー調査では、調査員は時間をかけてゆっくりと、調査参加者のペースで語りを聞くことに注力し、話したくないことは無理に話さなくていいことを確認しながら、調査参加者の意思を尊重して調査を進められるよう努めた。調査参加者からの申し出や、調査に立ち会った研究責任者または研究分担者、または当事者委員のいずれかが調査参加者にとって精神的な負担が大きいと判断した場合は、調査を即中止し、当事者委員が対象者のサポートを行う計画で調査に臨んだ。

インタビュー調査の途中には休憩を入れ、終始リラックスした雰囲気の中で調査を行うことに努めてインタビュー調査を行った。最終的に調査実施中の中断はなかった。調査時の録音の拒否や研究参加者による逐語録の一部削除はあった。また2回目の調査が実施できなかった3例は、調査協力者の都合であった。

§ 3 調査協力者の概要

調査参加者 16 名の概要を表 1 に示す。年齢は 20 代前半から 90 代までで 40 代が最も多かった。血友病患者との続柄（複数回答あり）では、「母」が 12 名で最も多く、「姉妹」4 名、「娘」2 名であった。婚姻経験はありが 14 名、研究参加者が設けた子どもがある場合の数は 1 人～3 人で「2 人」が最も多かった。子どもの性別構成は「男性のみ」6 名、「男性と女性」が 8 名だった。

調査参加者自身の血液凝固検査の受検経験は「あり」が 9 名、患者会参加の有無は「あり」が 13 名であった。研究参加者のリクルート方法の特徴を反映して患者支援活動や患者会活動などのボランティアの経験を有する者が少なくなかったが、調査参加者の中には家族以外の血友病患者を見たことがない参加者も含まれている。専門的資格・技術職、自営業、会社員などの就業経験が見られた。

表 1 調査参加者の概要

年齢	20 代(1),40 代(6), 50 代(3), 60 代(2), 70 代とそれ以上(4)
患者との続柄(複数回答)	母(12), 姉妹(4), 娘(2),
婚姻歴の有無	あり(14), なし(2)
設けた子どもの人数	なし(2), <u>1 人(2), 2 人(8), 3 人(4)</u>
設けた子どもの性別構成	男性のみ (6), 男性と女性(8)
血液凝固検査の受検経験	あり(9), なし(7)
患者会参加の有無	あり(13), なし(3)

血友病周辺女性たちの経験をめぐる 海外の論文紹介

山田 富秋

1 はじめに

この章では、血友病周辺女性たちの経験について研究された海外の論文を3本紹介する。というのも、どの論文の内容も私たちの調査で明らかになった血友病周辺女性の直面する問題点を共通に指摘しているからだ。そして、どの3本の論文もほぼ同じ結論にたどりついている。すなわち、「血友病は男性の疾患である」という固定観念によって、血液凝固障がいを持つ女性のリスクを過小評価してきたという点である。

女性たちは、血液凝固障がいによって生じる出血過多によって、月経時、出産や手術、あるいは子育てにおいて出血のリスクを経験し、それは女性のQOLとメンタルヘルスにマイナスの影響を及ぼす。また遺伝学上のキャリア（保因者）という診断名は、彼女たちにとってスティグマ（偏見と差別）を伴う否定的な意味合いを持つだけでなく、彼女たち自身の出血過多という医学的なニーズを反映しない不十分な名称である。また、医療者は女性の血液凝固障がいからくるさまざまな症状を軽視する傾向があり、女性たちは医療へのアクセスに困難を感じている。ところが、彼女たちが自分と同じ状況にあるピア（peer, 同輩）と、患者会や患者家族のコミュニティを通してつながったとたん、これまで感じていた孤独感や恥意識や恐怖といった感情が軽減されるようになり、ようやく自分が理解され受け入れられたとを感じるようになる。この背景には、医療全般において、女性の経験を軽視しがちな性差別（セクシズム）が存在するというものである。

2 血液凝固障がいを持つ女性たちの生きられた経験

2.1 「血栓止血の研究と臨床雑誌」で発表されたレビュー論文

最初に紹介するのは、イギリス、オックスフォードのチャーチヒル病院血友病・血栓センターとロンドンのヘムネット（血液凝固障がい支援コンサルタント）に所属する研究者が中心であるAnna Sanigorska, Steve Chaplin, Mike Holland, Kate Khair, Debra Pollardによるレビュー論文「The lived experience of women with a bleeding disorder（血液凝固障がいを持つ女性たちの生きられた経験）：A systematic review, 2021, in Research and Practice in Thrombosis and

Haemostasis, International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH)」である。

Sanigorska たちは、血友病やフォン・ヴィレブランド病^{*1}のような遺伝性の出血性異常が女性に与える影響が甚大であるにもかかわらず、日常生活への影響についてはほとんど報告されていないことを問題視する。そのため、ヘムネットは、出血性異常と診断された女性、または凝固因子値の低下により出血した女性の「生きられた経験」を調査するシンデレラ・プロジェクトを 2019 年に開始した。このプロジェクトは、支援とケアに対する女性たちのアクセス状況を検証し、女性たちの社会的および経済的負担を説明し、医療提供者と責任者が女性たちの医療の質を向上させるための支援戦略を特定することにより、出血性異常を持つ女性の満たされていないニーズへの理解を深めることを目的としている。

このレビューは、出血性疾患を抱えて生きることが、女性のケアへのアクセス、社会経済的地位、およびメンタルヘルスに与える影響に関する研究結果を評価することによって、シンデレラ・プロジェクトにエビデンスを提供することが目指された。

Sanigorska らは 2020 年に複数の論文検索データベースを使って、文献レビューの対象となる論文を、1998 年から 2020 年までに出版された血液凝固障がいを持つ女性に関する論文とし、検索を実施した。その結果、質的研究か量的研究であるかを問わず、対象となる可能性のある 635 件が特定され、最終的に 1998 年以降に発表された 28 件（3 本の質的研究と 25 本の量的研究）がレビュー対象として選定された。このうち 15 本はヨーロッパ、11 本は北米、他にインドとブラジルで実施された研究である。レビューは、血友病周辺女性たちの (i) ケアへのアクセス、(ii) 社会経済的影響と就労生産性、(iii) 精神的困難という 3 つの主要テーマに絞ってなされた。3 本の質的研究の 1 本は、この章の最後に紹介するカナダの研究である。また、量的研究は、症例対照研究、横断研究、前向きコホート研究、後ろ向きカルテ記録レビューからなる。質的研究の研究結果を 3 つの主要テーマに沿って要約して紹介する。

(i) ケアへのアクセスをめぐる経験

ケアへのアクセスをめぐる経験の多くは否定的なものであり、その多くはケア提供者の軽蔑的で、まじめに取り合わない態度に焦点を当てており、それが女性たちに様々な感情的・行動的反応を呼び起こしていた。否定的な反応は肯定的な反応より 4 倍多く、女性たちから怒りも表出された。その結果、医療に関わることを彼女たちが拒否することにつながることもあった。これらの経験に対する説明として最も多かったのは、出血関連症状に関する情報と知識が医療従事者に不足していることである。医療従事者は彼女たちの症状を軽視する傾向があり、婦人科または産科出血について話し合うことに対する躊躇があり、標準的な診断手順や治療計画が不十分であり、さらに一部の医師が「女性の問題」を軽視することが挙げられていた。

血友病周辺女性の出血傾向の診断をめぐる不確実性もまた、医療へのアクセスを阻む潜在的な障壁となっている。基礎診断に関わらず、女性は正常出血と異常出血、特に腔出血の区別が難しいと述べる。女性はまた、診断ラベルの誤認、誤診、診断の遅れといった問題も経験している。

^{*1} von Willebrand 病：血友病に次いで多い先天性血液凝固因子異常である。一部を除き常染色体優性遺伝形式であるため男女共に発症し、女性の遺伝性出血性疾患の中では最多である。(小児慢性特定疾病情報センターホームページ；<https://www.shouman.jp/disease/details/0921046/>)

女性たちへの「キャリア（保因者）」という診断名の使用は彼女たちの出血過多症状を軽んじており、出血経験を十分に認識していない態度を表していると感じている。彼女たちは男性親族に出血性疾患が認められて初めて診断されるだけでなく、女性の家族成員には、過剰な出血が普通であり、それが常態化しているため、自身の症状を理解することは困難であった。

(ii) 社会経済的影響と就労生産性

社会経済的影響と就労生産性については、多くの女性が、月経時の出血量が多いために、レクリエーション活動、学校、仕事に十分に参加できないと訴えた。そのために、経済的困難に陥る場合もあった。

(iii) 精神的困難

精神的困難について、女性たちは、血友病の子どもを産んだことに罪悪感や自責の念を持ち、こうしたネガティブな感情は、前の世代の女性たちからも引き継いできたことは明らかだと述べた。中には、不安や抑うつといった深刻な精神的苦痛、拳児に関する決断から生じる混乱や失敗感を訴える人もいた。また、パートナーに対してもやるせない感情を持っていた。

血友病保因者と診断された女性たちもまた、自分の子どもが血友病と診断された際に、悲しみとショックを新たにした。出血性疾患によって他者との違いを感じ、疎外感を抱く女性もおり、こうしたスティグマ（偏見と差別）は、彼女たちがいじめに遭ったり、差別されたりするといった経験によってさらに強化された。女性たちが感じる精神的困難は、人生の様々な時点を通して、小さなものから大きなものまで様々出現していた。彼女たちは孤立感や孤独を感じていたが、出血性疾患を持つ他の女性やその家族からなる患者会などのコミュニティとのつながりを通して、支えと理解を見出した。それは「力づけられたという感覚、理解され受け入れられているという感覚」といった「前向きな感情」と、自分の家族との絆を深める感覚につながった。質的研究から明らかになった、3つの主要テーマに関する結果は、量的調査においても、ほぼ確証された。

本レビューを通して、出血性疾患を持つ女性の生活に困難が伴っていることを明らかにした。取り上げた論文のタイムスパンは20年以上にわたっていたにもかかわらず、1998年に特定された問題の多くが2020年にも依然として報告されていた。すなわち、女性は、医療へのアクセスの障壁、疾患の社会経済的影響や仕事や学校生活への影響への対処の困難、そしてメンタルヘルスの悪化といった問題に長期間にわたって直面している。また、「保因者（キャリア）」と血友病周辺女性を呼ぶことは、子どもに血友病を遺伝させることを意味し、それは女性たちに罪意識を持たせ、自分を責めることにつながる。さらにこの遺伝学的診断名は、血友病周辺女性の血液凝固障がいをもたらすさまざまな困難を捉え損なう。また、出血性疾患の症状それ自体が何世代にもわたってスティグマを伴う。

2.2 遺伝カウンセリング誌で発表された論文

次に紹介する論文は、ノルウェーのオスロ大学の Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke による “It was a lot Tougher than I Thought It would be” .

A Qualitative Study on the Changing Nature of Being a Hemophilia Carrier (「私が考えていたより、ずっと大変だった」血友病保因者のアイデンティティー変動に関する質的研究), 2017 Journal of Genetic Counseling (遺伝カウンセリング誌), 26:1324-1332 である。

これは 2013 年から 2014 年までの一年間、27 歳から 72 歳までの 16 人のノルウェー国内の女性にインタビューを行った質的調査である。調査の結果として、女性たちは自分が息子に血友病を受け継がせてしまったことに対して、罪や自責の感情を持っていたことが語られた。そして、この罪悪感や自責の念は個々の女性に限られたものではなく、何世代にもわたって家族内で受け継がれていた。しかし、息子の血友病の症状が重症でない場合には、罪意識は軽かった。多くは、将来の育児計画のために、娘に保因者診断を受けることを望んだ。しかし遺伝的リスクについて話し合うことには感情的困難を感じていた。父親が血友病の場合は、その娘は必ず血友病保因者となるので、子どもは 10 代のあいだに、自分が保因者であることに気づいていく。しかし、母親が保因者である場合には、母親の世代に起こった突然変異を自分が遺伝として引き継いでいるのかどうかを確かめるために、遺伝子検査を受けるかどうか決めなければならない。

10 代で自分が保因者であることを知った場合は、もう覚悟がついているので、それほど動揺しない。ノルウェーでは 16 歳が法的に検査を受けることができる年齢である。しかし、自身の最初の子が血友病であることがわかった時に、同時に自身が保因者であることを知った場合、もし親族に血友病患者がいない時には、非常に動揺が大きい。パートナーに保因者であることを知らせたとき、それが受け入れられる場合は多いが、周囲に血友病患者や保因者がいない時には、自分が保因者であることと、子どもが血友病であることに非常に否定的になることもある。特に常識的に保因者であると考えられる場合には、保因者カテゴリーにスティグマが伴っている。多くの保因者は、親族の血友病患者を身近に見ており、その症状についてよく知っており、近年の治療の格段の進歩も経験している。つまり、彼らは血友病の子どもを持つことに十分な心理的準備ができている。ところが、そのような家族背景を持つ場合においても、実際に血友病を持つ子ども生まれた時には、大きなショックと悲しみが襲うこともあることに医療者は注意すべきである。

2.3 血栓止血学会誌で発表された論文

最後に紹介するのは、カナダの Sumedha Arya, Pamela Wilton, David Page, Laurence Boma-Fischer, Georgina Floros, Rochelle Winikoff, Jerome Teitel, Katie Dainty, Michelle Sholzberg の “Everything was blood when it comes to me”: Understanding the lived experiences of women with inherited bleeding disorders (「私に関する限り、すべては血だった」遺伝性の血液凝固障がいを持つ女性たちの生きられた経験を理解する)。Journal of Thrombosis and Haemostasis (血栓止血学会誌) 2020;18:3211-3221 である。これはフォン・ウィルブランド病や血友病のような遺伝性の出血性障がい (bleeding disorder) と診断されている 24 歳から 70 歳までの 15 人の女性をカナダ血友病協会に選んでもらい、インタビュー調査を実施し、テーマ的飽和の手法を使って、インタビューで語られた内容を質的に分析した論文である。分析の結果、以下の 4 つのテーマが導き出されたという。

テーマ1 診断をめぐる不確実性

まず彼女たちにとって、正常な出血と異常な出血とを区別することが難しい。彼女たちは家族歴を参照して、自分の月経が異常かどうかを判断したが、家族内では正常として考えられることがしばしばだった。そして、月経について語ることはスティグマが伴うので、そのことを家族内でオープンに話し合うことは難しかった。次に診断名をめぐる困難がある。保因者という診断名は否定的意味合いを帯びている。しかも、保因者診断に時間がかかったり、診断が誤っていたり、診断に明確さが欠如していたりするために、女性たちは、ずっと誤解されていると感じていた。

テーマ2 家族の出血を通じた経験の概念化

血友病の男性親族が自分の経験を概念化する鍵となる。すなわち、自分が保因者であることが、血友病の父親や息子の出産によってわかる。ある女性是这样語る。「診断を受けた当時、私は一種の烙印を押されたように感じました。自分が保因者であることは、あるレッテルを貼られているように感じたのです。馬鹿げた話に聞こえるかもしれませんが、私は保因者である、それはほとんどスティグマのようなものでした」。出血性疾患は、たとえ最初はそれとして認識されていなかったとしても、家族歴に深く根ざし、その後、自分の母親や祖母の経験を調べることで、それが現在の女性自身が自分の出血性疾患を語るための文脈を形成する。

テーマ3 出血性症候群の激しさ

月経時の大量出血、出産後の大量出血、手術時の出血など、出血過多の程度が激しい場合が見られる。

テーマ4 アイデンティティーと日常生活への影響

女性たちは、基礎にある出血性疾患のせいで、仲間と違うと感じていると語った。彼女たちは疎外感や「のけ者」感を感じていた。このスティグマの感覚は、いじめや価値判断、あるいは、家族成員から継続してなされる彼らへの恐れなどによって強化された。出血性症候群があることは、教育、趣味、仕事に悪影響を与える。ところが、同じ経験を持つ血友病周辺女性のコミュニティに参加することによって、この疾患に関連する肯定的な感情、特に帰属意識やコミュニティへのつながりを感じた。患者会のサマーキャンプや血友病者のアドボカシー（権利擁護）活動に参加することで、多くの女性が仲間意識を感じた。特に合宿研修などのキャンプに参加することで、互いの経験を共有し、「タブー」に関することを自由に話すことができるので、自分が理解され、受け入れられたという感覚を持った。その結果、新たに自分自身をよりよく理解する力が形成され、自分の出血性疾患を自分のアイデンティティーに統合できたと感じた。

第Ⅰ部

それぞれの 妊娠・出産・子育て

第 1 章

血友病周辺女性の医療経験の現実

山田 富秋

要旨 血友病患者と血縁のある女性は血友病の遺伝子を次世代の男児に引き継ぐ「保因者（キャリア）」と呼ばれてきた。そのため、血友病周辺女性自身は、患者である男性と比較して、長らく注目されてこなかった。ここでは、血友病周辺女性に見られる出血傾向（血液凝固障がい）だけでなく、血友病が遺伝性疾患であることに伴うスティグマの問題について留意しながら、私たちがインタビューした良子さんの経験について、彼女の血友病患児の出産を通して 1990 年代末に経験した医療経験に関する語りを通して考察する。良子さんは男児を産んで初めて血友病という病気に出会い、そして、それが遺伝性疾患であることを知り、その後、自身が限りなく保因者に近い存在であることを知る。この一連の出来事は予想外であったために、良子さんには大きな不安と動揺が走る。また、血友病の子どもを産んだことに対する父方の姑（夫の母親）からの非難もあり、自分を責め続ける悪循環に陥る。この時提供された医療者側の医学的な情報は彼女の不安を鎮め、自責から解放することはできなかった。むしろ、彼女と同じく、血友病患児を産み育てた経験を共有する血友病患者会の母親たちこそ、彼女をこの窮地から救い出すことができた。本報告書の海外論文のレビューが指摘しているように、血友病周辺女性の社会・心理的支援にとって、ピアである患者会の果たす役割が重要である。

1.1 はじめに

血友病は、X 連鎖潜性遺伝形式を持つ代表的な遺伝性疾患である。第Ⅷ因子の欠乏によるものを血友病 A、第Ⅸ因子の欠乏によるものを血友病 B と呼ぶ。その際、出血症状が顕著な男性は「患者」、女性はその遺伝子を次世代の男児に引き継ぐ「保因者（キャリア）」と呼ばれてきた。そのため、血友病患者と血縁のある女性家族（本研究では血友病患者の周辺に存在する女性、以下、血友病周辺女性と呼ぶ）は、患者である男性の影に隠れることが多く、女性自身の経験は長らく注目されてこなかった。女性自身の経験に光が当てられたのは、まさにここ 10 年くらいとすることができる。西田（2018,687 頁）は男性血友病患者と対比して、「血友病患者を取り巻く環境は著しく改善しているものの、保因者の環境は取り残されていると言わざるをえない。（強調筆者）

なぜならば、血友病患者数の数倍と予想されている保因者への啓発活動も近年までは乏しかった。医療従事者をも含めた周囲の無理解により、多くの保因者は精神的・身体的不利益を被ってきた」と指摘する。

松尾（2025,26 頁）もまた「血友病は X 連鎖性遺伝のため男性のみに発症し女性は発症しない」という先入観から、HC（Hemophilia Carriers, 血友病保因者）の出血傾向について、長い間関心が持たれる事はなかった。2012 年、このような事態を打開し WGWH（women and girls with hemophilia, 血友病の女性と少女たち）および HC への理解を深め、出血傾向への対応や支援の必要性を啓発するために、WFH（世界血友病連盟）は、WGWH についての冊子を発行した（WFH,2012；これは 2023 年に改訂版が出ている）。この中では、第Ⅷ/Ⅸ 因子活性値が 40 %以下の女性は血友病であり、第Ⅷ/Ⅸ 因子活性値が 40 %以上であっても出血傾向のある HC が存在し「症候性保因者」として定義している」として、血友病周辺女性の出血傾向に注意を向ける。

しかしながら、血友病周辺女性が直面する「精神的・身体的不利益」は出血傾向だけではない。西田（2021,34 頁）が「精神的側面から見ると、多くの保因者は HR-QOL [健康関連 QOL] の低下に苦しめられている。つまり、遺伝病を抱えているという後ろめたさ（stigma）に苛まれ、そういった悩みを相談できる窓口が乏しい」と指摘するように、血友病が遺伝性疾患であることに伴うスティグマ、つまり差別や偏見の問題がある。西田（2018,2021）の問題提起を受けて、藤井他（2022,36 頁）もまた「HC[血友病保因者] は親から子に病的変異が受け継がれることから、親が罪悪感や自責感といった心理的負担感を抱く傾向もあり（Lewis 他,2011）、保因者である親や、その子に対する遺伝カウンセリングの有用性が報告されている」と述べる。ここで私たちに必要なのは、実際の女性たちの経験を、彼女たちの言葉を通して聞き、血友病周辺女性に対してどのような支援が必要なのか明らかにすることであると考え。そのために、血友病周辺女性の経験に関する質的研究として、本報告書の海外論文のレビューを踏まえて、2018 年から 2024 年まで実施した私たちのインタビューから 1990 年代末に血友病患児を出産した良子さんの語りをもとにして、血友病周辺女性の医療との出会い、つまり彼女の医療経験について考察したい。

1.2 良子さんの生きられた経験

良子さんはインタビュー時の 2019 年 11 月時点で 54 歳の女性である。22 歳の血友病 B の息子と 19 歳の非血友病の息子を持つ。良子さんは、1980 年代のバブル期に青春時代を過ごし、その時代はまさに青春を謳歌していたと語っていた。結婚して 32 歳で最初の息子さんを出産した 1997 年当時は、32 歳で「高齢出産」と言われていた。分娩時にヘソの緒が首にからまっていることがわかり、48 時間かかってようやく出産した。出産時の出血はひどく、なかなか出血が止まらず、看護師さんたちを驚かせたという。しかし、その病院は血友病についての知識がまったくなく、新生児の血液型検査の採血時に、子どもの血が止まらなくて、大騒ぎになったという。その後、子どもの出血症状にはそれほど気にしていなかったが、9 ヶ月児になって、お風呂の湯船につかまり立ちをするのが好きになり、風呂桶が当たる胸のあたりに内出血から来る痣が目立つようになった。その時、突発性発疹が出て病院に行くと、診た先生が熱よりも、この痣に注目して、すぐに専門の病院に行った方が良いと言われ、紹介状を書いてくれたという。その病院で検査のために採血し、検査結果は一週間後に伝えと言われて帰宅するが、採血時の注射による子ども

の内出血がひどく、腕がパンパンに腫れ上がって、泣きっぱなしの状態だった。病院に電話すると、夜も遅かったにもかかわらず、すぐ来てくれと言われて病院に着くと、血友病に間違いないが、A か B か検査するという事で、深夜になってようやく血友病 B という診断を受け、血液製剤の投与を受けた。翌日また来てくださいと言われて病院に行くと、その時の第一声として、「真綿でくるんで育てなさい」と医療者から言われた。しかし、血友病がどんな病気なのかわからず、この言葉の意味が理解できなかった。しかも、血友病が遺伝性疾患であることもその直後に追い打ちのように言われたので、子どもが血友病になったのは私のせいだと自責の念にかられ、この言葉を「この子は世間に出してはいけない」という意味に取って毎日泣いて暮らし、家の近くの国道に飛び込みたいという自殺衝動にいつも駆られていたという。

遺伝性疾患である血友病 B という診断によって「追い詰められた」

語り手：その先生は血液腫瘍科だったので、白血病の方も診てたんですね。で白血病で結構全国でも有名なドクターだったので。だから白血病の患者さんが全国からたくさんいらっしやっていて。血友病も診てるからみたいな。でも（血友病は）死なないし平気よって言われたんです。

調査員 2：白血病と比べてってということですね

語り手：そうです。そうです。死なないから平気よ。大丈夫、大丈夫。

調査員 3：何という

語り手：もう頭真っ白ですよ。何言われてるんだろう私、みたいな、状況で。血友病 B って言われた日の翌日の説明が、「大丈夫、大丈夫。死なないから。真綿でくるんで育てればいいから」。何？、なに言ってんの先生？、みたいな感じでした。初めての子だったし、高齢出産だったので。

この時の良子さんの置かれた状況を考えると、実は父親にも出血傾向があったようだが、病院にかかるほどの重症ではなかったために、家族にも親族にも血友病の患者はいないという認識であり、男児を産んで初めて血友病という病気に接した。これはノルウェーの研究にあるように、子どもが生まれて血友病であることがわかった時に初めて自分が保因者であることを知った場合である。もし家族や親族に血友病者がいない時には、子どもが血友病であるとわかった時の動揺が非常に大きいというノルウェーの先行研究（Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke, 2017）の指摘通りのことが起こっている。

次に、先の血液腫瘍科の医療者の良子さんに対する対応を考える時、現在定着しているような患者中心医療を前提として考察することは慎まなければならない。良子さんの子どもを最初に血友病と診断した医師は、当時は依然として致死率の高い白血病を専門としており、それに比較して血友病は致死率が低いので「死なないから平気よ」と患者に伝えている。確かに、医療者側から見ると、白血病と比較して血友病は「死なない」ことは事実であるが、何がどう「平気」なのかは、初めて血友病という未知の病気と直面した良子さんにとって、なんの助けにもならなかったことは想像できる。ここから、良子さんが受けた 1990 年代末の医療においては、医師が患者に

対して上から一方的に医学的事実を伝えるだけで、「もう頭真っ白ですよ。何言われてるんだろう私、みたいな、状況で」混乱と不安の最中にある患者に対して、患者自身の立場に立った医療的ケアはほとんどみられなかったとも言えるだろう。ここで良子さんが言われた「真綿にくるんで育てればいいから」という言葉が良子さんにどんな意味に受け取られたかを詳しくたどる必要がある。なぜなら、医療者と患者である良子さんとのあいだに生まれたコミュニケーションの齟齬について考察する重要なヒントがそこにあると思われるからである。

語り手：「真綿にくるんで育てて」って、ひーってなって。で、病名も聞いたことなかったし。「え、真綿にくるんで育ててって何？」って言って。で、あの、「お母さんの、方だから」って。方だからって？っていう感じで。

調査員3：あ、そんな風にも言われたんだ、

語り手：はい、言われましたね。あの、遺伝だよっていうことに、

調査員3：それは小児の先生に？

語り手：そう、そうです、小児の先生です。「遺伝だよー」みたいなことを言われて。「えー、そうなんだあ」みたいな。もうぜん、頭の中全部クエスチョンマーク状態だったので。で、もう情報はないですし、で、まあ、うちの家系にはいなーいって言われるし。で、ほんとによく夜泣きする子だったので、子どもは泣き止まない。で、何かすりゃあ瘧あざになるっていう状況で、どうしようどうしようっていう感じ。で、ほんとに抱いてても泣き止まないし、主人もちょっと仕事忙しくて、当然仕事に行かなきゃいけないじゃないですか。もうほんとに、ああじゃあもう、この子きっと将来ないんだみたいに思っちゃったんですね、追い詰められちゃったっていうか。真綿にくるんで育ててって。で、[血友病]Bは1つしか薬ないからって言われて。「あ、そうなんですか」みたいな。遺伝科行ったら「別にいいじゃん、死なないんだから」って言われるし。[血液腫瘍科と同じ病院の]遺伝科で言われたんです。「別にいいじゃん、死なないんだから」って。

この語りから、良子さんが医師に「真綿にくるんで育てて」と言われた時に、「お母さんの方、だから」「遺伝だよ」と、血友病が遺伝性疾患であることも伝えられていることに注意したい。ここで良子さんに起こった出来事を時系列的に並べていくと、彼女が医療者が出す情報によって次々と「追い詰められ」ていったことがよくわかる。まず初めて血友病という疾患であると知らされ、次に、遺伝性疾患であると知らされて「頭の中全部クエスチョンマーク状態」になり、後に触れるように姑からは「うちの家系にはいない」と非難され、子どもはよく夜泣きして泣き止まない。ちょっとしたことで瘧あざができる。誰かに相談しようにも夫は仕事で忙しく日中は不在なので、一人で抱えるしかない。しかも血友病Bに効く薬はひ1つしかないと言われる。このようなせっぱ詰まった状況の中で「真綿に来るんで育てる」という医療者の言葉に対して「ひーってなって」、「この子きっと将来ないんだ」と思い込むことになる。そんな状況で遺伝科に行くように言われ、そこでほぼ保因者であると診断された時に、遺伝科の医師から「別にいいじゃん、死なないんだから」と軽い口調で伝えられたという。ここにも白血病と比較して血友病が死ぬ病気じゃないと言われたのと同様、医学的には事実かもしれないが、良子さんの置かれた状況を考慮に入れると、絶望的な状況に追い詰められた良子さんと医療者側のある意味で楽観的な情報提供

とのあいだに大きな落差があると言わざるを得ない。また、当時、血友病 B に対して良子さんが 1 番追い詰められたことは何かを聞いたのが次のインタビュー抜粋である。

調査員 1：その 1 番追い詰められたことは？

語り手：やっぱり、病院のスタッフの人に「真綿にくるんで育てて。いい？」って。なんて言うんでしょう、その、「この子は、世間に出てけないんだ」みたいなことを、そういう言葉を言われたわけじゃないんですけど、「わかってる？真綿にくるんで育てなきゃいけないのよ」って言われて。で、あの血友病ってわかったその日に言われたので。へ？って、で翌日に先生に話を聞いたら、「薬一つしかないから、ないからね」って言われて、で、ちょっと後に、1 か月後ぐらいだったかな、「死なないから、死なないから別にいいじゃん」、いいじゃんって言われたんですね。

調査員 1：なるほど。

語り手：で、なんかこう、上からどんどん、どんどん叩かれている気がして自分が。で、その遺伝だからねっていうのも遺伝科の先生に言われて。私、その時、何パーセントか言われなかったんですけど、限りなく黒に近いグレーだねって言われたんです。で、その時、その活性率とか聞けば良かったんですけど、それもわからなかったの。

調査員 1：あ、一応、凝固因子活性はそこでは、はかつ、

語り手：調べたみたいなんですけど、その時に先生にあの、「お母さんが、黒に近いグレーだから」って言われて、その「遺伝だよ」ってやっぱり言われて。

このインタビュー抜粋から、良子さんを一番追い詰めたのは「真綿にくるんで育てて」という言葉であったことがわかる。もし良子さんが少しでも血友病について知っていたとしたら、この言葉は、生まれた子どもは、出血したら止血が難しいので、何かにぶつかったりして傷を作らないように育てなさいというふうに取り扱われるだろう。ところが、血友病について何も知らない状態でこの言葉を聞かされ、さらに当時は 1 種類しか血液製剤がない血友病 B であり、しかも遺伝性疾患であるというように、次々となじみのない医学情報を伝えられると、「上からどんどん、どんどん叩かれている」気になり、「真綿にくるんで育てなさい」という言葉は「この子は、世間に出てけないんだ」と解釈されたのである。それは良子さんに「国道に飛び込もう」と思わせるに十分であった。そして、次の語りにも出てくるように、1997 年の出産当時は前年の 1996 年に薬害 HIV 訴訟が和解となり、メディアを通して、血友病と HIV/エイズとが結びつけられやすい状況でもあった。

語り手：(血液腫瘍科のある) 病院が。命に別状はない。その、染色体異常もないっていうことで、死に直結する病気ではないので、「何お母さん泣いてるの？」、の勢いだったので。でも、産んだ親としてみれば、「何その病気？」って言って。ちょうど薬害 (HIV) の問題もすごく出た時期でもあったので。「え、何だろう」っていう、「平気なの私？」、でも昨日は真綿にくるんでって言われたし。「別にいいじゃん」、みたいな。その、いいじゃんって言い方はしないですけど。ほんとにそんなに軽い感じだったので。

調査員：軽い感じ。

語り手：でも、死に直結しないし平気でしょ、みたいな。で血液科の先生もそう言うし、遺伝科の先生もそう言うし、

調査員：それは遺伝科の説明もドクターが。

語り手：ドクターがされた。ドクターが、「別に平気じゃん」、みたいな感じだった。え、何、何何何っていう。とにかくほんとにどうしていいか分からないっていう感じで。もうほんとに、主人が。ネットで探す間、もう、私はずっと泣きっぱなしだし。あの近くに国道が通ってるんですけど、国道に飛び込もうと思ったくらい。

血友病と HIV/エイズを結びつける反応は、姑（夫の母）に男の子が生まれたことを知らせた時に、姑からも「なに、エイズなの？死んじゃうの？」と言われたことに見られる。そして同時に、姑から発せられた「うちの家系にはいないから」という言葉には、遺伝性疾患に対する差別意識が現れている。だが良子さんは姑の差別的な言葉に対抗することもできず、むしろノルウェーの先行研究 (Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke, 2017) で明らかになったように、自分が息子に血友病を受け継がせてしまったことに対して、自責の感情を持つようになる。

語り手：…(中略)…でもその主人の母に孫ができたって言ったときに、実は血友病ですってなった時に、ちょっとひどいことを言われているので。うちの家系にはいないから。なに、エイズなの？死んじゃうの？って言われたんです。

調査員：エイズが最初に来たんですか？

語り手：そうです。エイズなの？死んじゃうの？言われて。で、それを主人に話したら俺が電話してやるって言って。

…(中略)…

語り手：(前略) うん。そういう風に言われたんで。そんな風に言われたって言ったら主人がそんなことないって言って、言ってやるって言ってはくれたんですけど。たまたま主人の母の妹さんが白血病で亡くなってたんですけど。だから、えって思ったんですけど。うちの家系にはいないって言われて。さんざん言われていたんで。ちょっと、もうそういうのもあって毎日泣いてたし、もう（国道に）飛び込むぞみたいな状況になっちゃったっていう状況がちょっとしばらく続いていましたね。

1 回目のインタビューから 3 ヶ月後に、もう一度良子さんに遺伝に関する説明を受けた時に何を感じたかを聞いた。その時は、この時の状況のある程度整理して評価することができていた。それは、血友病が遺伝性疾患であるという説明は、少なくとも血友病という病気の理解ができてから伝えて欲しかったというものである。それは「上からどんどん叩かれ」ることによって、提供された医学的情報をゆっくりと吸収するひまもなく、不安と混乱に置かれた当時の状況を振り返ることで、初めて得られた洞察でもある。また、血友病患児が産まれるのが、遺伝だけでなく、突然変異もあるという情報提供もしてほしかったと述べる。これも保因者という診断がスティグマとして感じられたというカナダの先行研究 (Sumedha Arya, Pamela Wilton, David Page, Laurence Boma-Fischer, Georgina Floros, Rochelle Winikoff, Jerome Teitel, Katie Dainty, &

Michelle Sholzberg, 2020) の結果を連想させる。

2 回目のインタビュー

調査員：その、良子さんの場合には、その時にお母さんのせいとか、あの、遺伝だからって
いうのを一緒に説明されてたと思うんですけど。

語り手：お母さんのせいっていうか遺伝だよっていう感じでした。やっぱりその遺伝の病
気だからっていう説明でした。

調査員：その説明はどうですか？

語り手：言われた時に、遺伝って何？っていう感じですよ。もう本当に、その何か月間は
ずーっとクエッションマークが頭の中にずっとあったので。その、遺伝の病気って、私、色
盲ぐらいしかわからなかったの…。その遺伝の病気っていうのが、色盲以外にもあるっ
ていう驚きと、うーん、遺伝って言われた時点で、やっぱり自分のせいだって思っちゃうん
ですよ。なので、そのもうちょっと病気の説明があってから、遺伝っていう話は聞いた
かったかなあとしますね。

調査員：病気もわからない時に、

語り手：うん、病気もわからない状況で、病名だけ言われて、で、その知識を自分で吸収、
吸収する間もなく、遺伝だよっていうお話だったので、その、こういう病気で、で、やっぱ
りこういう風な遺伝もあって、でも突然変異もあるわけですよ、実際、そういう患者さんと
もお会いしたことがあるので、だからその、第一声が遺伝じゃなくて、こういう病気で、遺
伝性のものもあるし、突発性のものもあるんだよっていうその両方の説明はしてほしかっ
たかなって、今から思うとありますよね。

「追い詰められ」た絶望状態を乗り越えていく過程

ノルウェーの先行研究 (Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke, 2017) を振り返ると、生まれた子どもが血友病であることをパートナーに知らせた
とき、受け入れられる場合は多いが、周囲に血友病者や保因者がいない時には、血友病周辺女性
自身が保因者であることと、子どもが血友病であることに、本人が非常に否定的になることもあ
る。この指摘はまさに良子さんに当てはまる。今回のケースにおいて、パートナーである夫は、
スティグマによる良子さんの自責の念を、インターネットで情報収集することによって和らげよ
うと努力する。それが良子さんを血友病の患者会につなげることになる。また、良子さんが姑に、
生まれた子どもが血友病であると伝えたと、当時の薬害 HIV 訴訟の影響によって、「エイズなの」
と、血友病イコールエイズと捉えられた。そして、「うちの家系にはいない」と言っ、血友病が
遺伝したことの責任を、母方に帰するという差別的な非難を受けている。しかし姑の息子である
夫は実母の偏見に屈することなく、その解消に向けて、血友病の専門病院に母親を連れて行き、
医師からの説明を受けさせる。良子さんが医療者から「追い詰められ」、絶望的な状態に陥ってい
た時、そこから脱する上では、夫からのエンパワーメントが非常に大きかったと考えられる。

語り手：「私のせいだ、私のせいだ」ってずっと言っていたら、お前のせいな訳ねえだろって

いう感じで。で、主人は、コンピューターでいろいろ、私は全くダメだった、ワープロの世代だったので。パソコンがちょうど出始めた時代だったので、打つことはできますけど、マウスを使ってどうのっていうのはできなかったの。あの、メールを打つのに、紙に書いて携帯でメールを打つ人だったので、全く、触れなかった。主人が、全部、会社の休み時間を使ってくれたりとか、その、知り合いからパソコンを、譲りうけて、家で調べたりとかって、全部情報を調べてくれて、で、私のせいだし、その、この子はずっと生きられないかもしれないって私がネガティブなことを言っても「全然そんなことはないから」っていう感じで一生懸命調べてくれてましたね。

1997年というインターネットがまだ一般的に普及していない時代に、良子さんの夫はパソコンを駆使して、血友病について情報を収集し、なんとか、血友病の専門病院の血友病の患者会とつながることができた。良子さんが後から振り返ると、この病院に行って患者会と出会ったことが、絶望からの回復への大きな転機となる。

語り手：で、あの、たまたまご自身でホームページ、凝固因子患者のページっていうのを作られている方がいらっしゃって、その方に直接もう別に名前も出してもいいからって主人が全部アクセスしたんですね。それでどこに住んでいるのかとかお子様いくつだとかっていうご質問いただいて、でそのやりとりをして、血友病の専門病院を紹介していただいたんです。

調査員：え、じゃあ、もうすぐにその後、その病院に移られたりとかしたんですか？

語り手：え、あの、2つ（の病院に）かかってました。患者会がなかったので、もともと行っていた病院は。全く患者会っていうものがなかったので、患者同士の交流もないです。で、元の病院で血友病は遺伝の病気だって言われたんです。

さらに夫は母親を血友病の専門病院に連れて行き、実母に血友病の説明を受けさせる。これが姑が血友病に抱いていた偏見を修正することにつながったと考えられる。

調査員：え、それで理解はされたんですか？血友病に関しては。

語り手：うん。主人が説明してくれて。でその情報を得て血友病の専門病院を受診するっていうことになって、初めて受診したときに、…私たち家族だけだったんですけど、2回目に受診に行ったときに義理の母が来て。

調査員：あ、来た。

語り手：来たんです。

調査員：えっ、（良子さんが）誘われたんですか。

語り手：いや、あの、主人が誘ったみたいでした。

…（中略）…

語り手：で、どこにかかっているんだっていう話になったときに、じゃあ私も行くっていう話になったらしくて、義母が。で、そのときに義母が来て、でいろいろ先生が話をしてくださって。

調査員：一緒に聞いて。

語り手：そうです。カウンセリングルームがあるんで。そこで話をしてくださったりとかして。母はまあ、納得というか。うん、わかってはくれたみたいですけど。

調査員：じゃあ、一緒に立ち位置というか、病気に対しては。

語り手：そうです、そうですね。

患者会のエンパワーメント

こうして良子さんは患者会のある血友病の専門病院に通院するようになる。その時に、カウンセリングの先生から毎日泣いて暮らしている血友病 B のお母さんがいると聞かされた患者会のメンバーが、良子さんの診察が終わるのを待っていて、そこで笑って「大丈夫よ」と良子さんの肩をぽんとたたいたという。これが患者会との初めて出会いであり、それがあったらからこそ良子さんは「私この子育てでいっていいんだっていうか、生きていていいんだ」と、ようやく自分を肯定できるようになる。これが良子さんにとって、絶望からの回復への大きな一歩であった。

語り手：私はそのときに、初めて行ったときに、あの、やっぱり毎日泣いている状況で行ってますから。じゃあ患者会の、その当時の幹事をやってらした方に、その方たちはまったく（その日のことを）覚えてないんですよ、だから自然にやられたと思うんだけど。ぽんっと（私の）肩たたいて大丈夫よって、笑ってくれたんですよ。泣いてる私を見て。平気、平気って。ぽんっと肩たたかれて、大丈夫、わー、かわいい、懐かしいわこの頃、なんて、お母様たちおっしゃっていて。で、もう大丈夫よってぽんってやられただけで、

調査員：大丈夫だって。

語り手：もう目からうろこが落ちて。あっ大丈夫なんだ。私この子育てでいっていいんだっていうか、生きていていいんだ、みたいに思っ。今でもその先輩たちと交流があるんだけど、その話をすると私覚えてないって言うんですよ。

…(中略)…

語り手：あとから聞いたら、なんかたまたま病院に用事、多分薬をもらいにきた。

調査員：患者会があったわけじゃなくて。

語り手：そうそう。そのときに初めて見る患者さんなんだけど、（血友病）B の人で、すごい毎日泣いているみたいなんだけどって言って、カウンセリングの先生からお声がけくださって、待っていてくださったみたいなんですね。それは後から本当に聞いた話なんですけど、それで私が出て行ったら大丈夫、大丈夫っていってもう本当にそれで救われて。今があるって感じなんで。私もやっぱりたまたま行った時に患者さんがいると、平気平気って言ったらいいんですけど、私も覚えてなくて。

ここにはカナダの先行研究 (Sumedha Arya, Pamela Wilton, David Page, Laurence Boma-Fischer, Georgina Floros, Rochelle Winikoff, Jerome Teitel, Katie Dainty, Michelle Sholzberg, 2020) が指摘していたように、同じ経験を持つ血友病周辺女性のコミュニティに所属することによって、エンパワーメントされる経験がある。カナダの研究では、患者会のサマーキャンプや血

友病者のアドボカシー活動に参加することで、多くの女性が仲間意識を感じ、特にキャンプに参加することで、互いの経験を共有し、「タブー」に関する話を自由に話すことができるので、自分が理解され、受け入れられたという感覚を感じたと指摘している。良子さんもまた、ようやくありのままの自分自身が理解され、受け入れられたと感じ、「生きていて良いんだ」と思えるようになった。それは以下のインタビュー抜粋にあるように、血友病専門病院の医療者の対応においても、患者である女性の立場に立った病気の説明がなされ、同じ血友病患児の育児経験を患者会の「お母さんたち」と共有することでも強化されているようだ。それが落ち込んで「馬みたいに真正面しか見れない、横に目を向けられないっていう状況になっちゃっていた」良子さんを明るく生活する方向へと自然に導いていった。

調査員：あのさっきその、何回かあのすいません、真綿にくるんで育ててっていうのがしんどかったっていうお話があったんですけど、それが変わってきたのって、どういう風に。

語り手：あ、意識がですか？

調査員：はい。

語り手：もうやっぱりその、先輩のお母さんのお話です。

調査員：病院で(肩を)叩い、てくれた。

語り手：そうです。病院です。違う病院に通ったっていうことで、病気の知識も教えてもらいましたし、でーあと、その日常生活の、今その、お子さんをもっているお母さんたちがどういう日常生活を送っているかっていうのを教えてもらえた。で、実際育児をしているお母さんとお話できた。で、皆さんとってもほんとに明るいんですね。お母さんたちが。で、あの、何て言うんでしょう、あの、ドクターにしてもナースにしても、すごくその、ギスギスしないっていうか明るい？とにかく明るいっていう印象をもったので、その、こっちが構えなくてもいいみたいな感じで、先生とお話するのは当然なんですけど、やっぱり、先程申し上げ、繰り返しになっちゃうんですけど、お母様たちとお話しできたのが、やっぱり、違いましたよね。あの、明るくなれたっていうか、ああ生きてていいんだみたいな。大袈裟ですけど、その、あ、大丈夫なんだこの子は平気なんだ、世に出ていけるんだっていう。すごいほんとバカみたいなんですけど、男の子なので。まだ、ね、1歳にもなってないのに、あ、彼女もつくれないし、結婚もできないし、この子は子どもも持てないんだってそこまで思っちゃったんですね。

調査員：ああもう1歳の時に。

語り手：なんか、その、たかが、ほんと、その、看護婦さんの対応だったりとか、言葉尻だったりとか、それだけで今思えばなんでそんなこと気にしたんだろって感じなんですけど、それでもそこまで、先まで考えちゃって、こういう、もうほんとに、一直線。も、馬みたいに真正面しか見れない、横に目を向けられないっていう状況になっちゃっていたのが、その先輩のお母さんたちに、明るいお母さんたちに、大丈夫大丈夫って肩叩かれただけで、なんかこう目から鱗うろこが落ちたっていうか。ほんとそうですね、大丈夫、大丈夫って言われただけで。ねえー？ってお母さん同士が話してるんですよ。大丈夫、大丈夫、ねえー？って言われて、はっ！なんてこの人たちは明るいんだって。

こうして子どもが保育園に行きだす頃に、ようやく自分自身の血液凝固障がいについて振り返る余裕ができてきた。よく自分でもドアの扉にぶつかっても、^{あざ}痣がよくできていたことを思い出すようになる。

調査員：その、今、さっき良子さんが言われたみたいに、その、自分の^{あざ}痣も、もしかしたら保因者みたいなのところの、

語り手：それは、自分の息子が血友病って分かって、遺伝の病気だよって、ま、病院からも言われて、自分でも調べて、で、限りなく黒に近いグレーって言われて、あーだからか、と思い、始めましたよね息子が病気だってわかってから。

調査員：思い始めたのはいつですか？最初私のせいだみたいなのところから入って、

語り手：でも、そんな時は、もうほんとに暗い状態だったので、私のせいだ私のせいだとは思ってないので、自分の事がうんぬんになんて、

調査員：ない。

語り手：余裕はないですけど。やっぱりその、自分にゆとりができてからですよ、その、山を越えて、ま、幼稚園保育園位の年齢を越えた時に、あー！そっかそっかって思う、自分に目を向けるようになったっていう事ですよ。自分に目を向けれる余裕が出来てきた？って言う時に、ああ、だから鼻血いっぱい出たんだ、ああ、だから未だに^{あざ}痣消えないんだ、ああ、だから生理痛ひどかったんだみたいな、感じですよ。

1.3 まとめ

ここでは、親族に血友病者がおらず、またはそのことが認識されずにいて、血友病患児が生まれた時に、初めて自分が血友病周辺女性であることを知った良子さんの事例にもとづいて、1990年代末の良子さんの医療経験について、彼女の語りを引用しながら考察した。ノルウェーの先行研究 (Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke, 2017) が指摘しているように、10代で自分が保因者であることをすでに知っている場合には、それほどショックは大きくないが、良子さんのように、男児を産んで初めて血友病という病気に出会い、そして、それが遺伝性疾患であることを知り、その後、自身が限りなく保因者に近い存在であることを知った時、大きな動揺を経験した。良子さんは、男児が9ヶ月の時に、血友病の専門病院として紹介された病院で、子どもの血友病の診断と、自身の保因者診断を受ける。この時の医療経験は、上で詳しく見てきたように、良子さんに考えるひまを与えずに、「死なないから大丈夫」という医療者だけの判断で、血友病と遺伝性疾患の情報を良子さんに次々と与えるだけであった。突然の出血に注意しなさいという意味であったと思われる「真綿にくるんで育てなさい」という医療者のアドバイスは、生まれて初めて血友病という病気に出会った良子さんに、この子を世間に出すことはできないと思わせるほど、良子さんを「追い詰める」ことになった。しかも、遺伝性疾患に伴うスティグマによって、姑に「うちの家系にはいない」と非難され、薬害 HIV 訴訟の直後だったこともあり、血友病イコール HIV/エイズの連想もあって、「エイズで死んでしまうの？」とも言われる。遺伝性疾患としての血友病に関する医療者とのファーストコンタクトが、

血友病の捉え方に非常にマイナスに影響した上に、さらに姑からの差別的な言葉を投げかけられ、血友病を我が子に遺伝させた自分を責め、自死を考えるほど子どもの将来を悲観的に考えることしかできなかった。血友病の専門病院として紹介された病院の医療者たちの対応を考えると、確かに医学的な情報としては事実かもしれないが、それは男児を産んで初めて、遺伝性疾患としての血友病に出会った母の立場に立った情報提供ではなかったと言うべきである。

良子さんの窮地を救ったのは、パソコンを駆使して血友病に関する情報を収集し、血友病専門病院の患者会に良子さんをつなげることに成功した夫であるパートナーであり、その患者会であった。さらに夫は実母を連れて血友病専門病院でのカウンセリングを受けるなど、姑の偏見解消に積極的に努力した。とりわけ、自分自身の不安と混乱の経験をピアである患者会の「お母さんたち」と共有したことが、良子さんに「生きていて良い」と思わせる大きな転換点となった。ある意味で、良子さんの「追い詰められた」窮地は、他のピアの血友病周辺女性たちがたどってきた道でもあった。だからこそ、毎日泣き暮らしている良子さんに対して「大丈夫、わー、かわいい、懐かしいわこの頃」と言うことができたのであろう。この時ピアから発せられた「大丈夫」は、血友病の診断がわかった病院の医療者から投げかけられた「大丈夫」とは、言葉は同じでも内容はまったく違う。ピアからの大丈夫は、良子さんの苦しみと悲しみを共有し理解した上で発せられた言葉であり、良子さんの置かれた状況と切り離された医学的事実を述べた医療者の大丈夫ではない。

ここで最後に、血友病が判明した病院での遺伝科における説明と遺伝カウンセリングの問題に触れよう。というのも、西田（2018,2021）が「欧米先進諸国の血友病センターでは遺伝カウンセリングの存在なしには、確立された血友病包括医療とは言えない」と指摘しているように、遺伝性疾患としての血友病のスティグマの問題に医療者が対応する必要があるからだ。これに答えた藤井他（2022）の医療機関の実態調査では、日本ではまだまだ血友病医療と遺伝カウンセリングが連携していないという現状を明らかにしている。あくまで、1990年代末の良子さんの医療経験をもとにして考えると、他の遺伝性疾患と比較して、血友病だから大丈夫といった診断ではなく、良子さんが姑から受けたように、遺伝性疾患をめぐる社会に蔓延するスティグマに十分配慮しながら、本報告書の海外論文紹介が指摘していた、子どもに血友病を遺伝させたことで自分を責め、保因者という遺伝学的診断名に対して抱く血友病周辺女性たち自身の忌避感も考慮に入れたデリケートな対応が必要であろう。そして、こうした遺伝学的情報を親から子に伝えていく時にも、患者会というピアの経験が参考になるだろう。

引用・参考文献

- Anna Sanigorska, Steve Chaplin, Mike Holland, Kate Khair, Debra Pollard, 2021, The lived experience of women with a bleeding disorder : A systematic review, Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis, International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH), DOI: 10.1002/rth2.12652
- Sumedha Arya, Pamela Wilton, David Page, Laurence Boma-Fischer, Georgina Floros, Rochelle Winikoff, Jerome Teitel, Katie Dainty, Michelle Sholzberg, 2020, “Everything was blood when it comes to me” : Understanding the lived experiences of women with inherited bleeding disorders. Journal of Thrombosis and Haemostasis; 18:3211-3221
- Charlotte von der Lippe, Jan C. Frich, Anna Harris & Kari Nyheim Solbraekke, 2017, “It was a lot Tougher than I Thought It would be” . A Qualitative Study on the Changing Nature of Being a Hemophilia Carrier, Journal of Genetic Counseling, 26 : 1324-1332
- 藤井宝恵, 宮腰由紀子, 藤井輝久, 2020 「娘に血友病保因者の可能性を伝える母の意思」『日本遺伝看護学会誌』 18 (2) : 63-70
- 藤井宝恵, 柊中智恵子, 兵頭麻希, 折山早苗, 藤井輝久, 2022 「血友病保因者への遺伝カウンセリングの実態」『日本遺伝看護学会誌』 20 (2) : 35-42
- 松尾陽子, 2025 「女性血友病と血友病保因者」『血栓止血誌』 36 (1) : 25-30
- 西田恭治, 2018 「血友病保因者と女性血友病」『血栓止血誌』 29 : 687-690
- 西田恭治, 2021 「保因者」『血栓止血誌』 32(1)33-41
- WFH, 2012, Carriers and Women with Hemophilia
- WFH, 2023, Women and Girls with Hemophilia

第2章

血友病との出会いと挙児 —血友病患者との関係性に着目して—

木村 美也子

要旨 本稿では、血友病周辺女性の挙児（子をもつこと）について、どのようにして血友病と出会ったのか、という血友病患者との関係性に焦点をあてて、概観した。娘やきょうだいとして血友病と出会った女性たちは、挙児希望がなく、むしろ子をもつことに否定的な思いを抱いて育ったが、その後、実際に出産をした女性は、子の血友病の有無に関わらず、自身の経験を肯定的に語っていた。母親として血友病に出会った女性たちは、血友病患児の出生順序により、その後の挙児への思いに相違がみられたが、いずれの場合も、先行研究にみられたような自責の念や罪悪感は多く語られることはなかった。

2.1 はじめに

血友病は遺伝性の疾患であり、子をもつこと—挙児—に関しては様々な思い、逡巡があることがこれまでの研究で報告されている。例えば2013年～2015年に行われた血友病患者280人（男性277人、女性2人、性別未記入1人）を対象とした調査（患者・家族委員会 2016）では、子どもがいる人の中で、子をもつにあたり血友病の遺伝を気にしたと回答した者の割合は89%で、自分が血友病であることに対し、母親が自責の念を感じていたという回答は7割を超えていた（中塚 2016）。しかしこの調査の大半は男性患者（98.9%）であり、彼らの母親の実際の思いはどうであっただろうか。

血友病周辺女性の挙児については、子どもを持つという選択の難しさに直面したり、血友病でない子どもを授かる方法を検討する（von der Lippe et al. 2017）、子どもへの遺伝を避けるために子どもを産まない決断をする（Kadir et al. 2000）、出生前検査の結果に苦悩する（Leuzinger - Bohleber and Teising 2012）など、その困難な側面についての報告がある一方、血友病の子を育てることは日常生活の一部でしかないという語りや、出生前診断を選択肢と考えない人が少なくないことも報告されている（von der Lippe et al. 2017）。

しかし挙児に関し、血友病との出会い—患者との関係性—に焦点を当て、その体験を比較検討した研究は蓄積されていないため、本稿ではこの点に着目して概観する。

2.2 血友病周辺女性の育児について

「娘」として血友病と出会った女性の場合

ノルウェーの調査（von der Lippe 2017）では、祖父、兄弟、いとこ、父親などが血友病で、思春期から血友病についてよく知っていた女性は医療の改善を目の当たりにしていることから、血友病の息子を持つことに十分な準備ができていること、しかし実際にわが子が血友病であると診断されると想像以上に苦しい思いをすることが報告されている。

本稿で述べる早紀さんは、小学校高学年の頃から父が血液製剤を打つのを手伝っており、高校の卒業の時には、これから社会に出ること、結婚するだろうことも見越して検査を受け、確定保因者であることは知っていた。そして、出産の時は気をつけること、結婚を考えている人がいたら伝えねばならないこと、誕生した子が男の子であれば「患者になる子かもしれない」ことは理解していた。ただ、両親が喧嘩をする姿を見て育ち、かつ父は昔ながらの「愛のムチ」という教育をする人であったため、検査結果を受けてから、元々なかった結婚や育児への希望は、一層なくなかったという。

しかし、若くして家を出て同棲生活を送るようになったことで、早紀さんは妊娠し、結婚することになる。妊娠中は、複数の医療機関で健診の際に血友病の保因者であることを伝え、胎児の性別を知ろうとしたが、なかなかわからなかった。そして、妊娠8か月目位でようやく男の子を授かったとわかった時は、元々女の子が欲しかったこともあり「二重でちょっとショック」「めっちゃ不安」であった。また、幼なじみで早紀さんの父親のことも知っていた夫とも、誕生した子が患者だったらどうしようとか、なるようにしかならないといった「なだめ合い」のようなやり取りをしていた。しかし、妊婦健診の度に血友病専門の医師に相談をする中で、現在の医療では、早紀さんの「父親みたいな感じには今ならないです」などポジティブな情報を得た。そうしたことから、「まあまあ最初の印象とはガラッと変わって、良いような、まあ、生まれたら生まれたでそれはそれで対応していくしかないよね」というように早紀さんの気持ちは変化していった。出生前検査についても、エコーを確認し、「元気ならそれでいっか」と思い、受けることはなかったという。

早紀さんは、自身が保因者であることはわかっていたが、妊娠するまで血友病に関する認識、保因者に関する認識があまりなく、「まあ数値は低めっていうのは入社した時点で、知識として片隅に入ってはいたけど、自分も多量出血するとやばいかもしれないっていうことまでわかり切れてなかった」。そのため妊娠を契機に、出血するようなことがあったらすぐに救急車を呼んで、血友病の保因者だということを伝えて欲しいと職場の人に告げている。このように保因者であることは「（妊娠・出産を経て）やっぱり最近実感したことがほとんど」であった。

誕生した子は予測通りの男児であったが、すぐに採血検査をし、血友病でないことがわかった。それでも早紀さんは、血友病患者の母親の交流会の場に行きたいと考えている。それは次の妊娠を視野に入れ、男の子が誕生した時にあたふたしないようにしたいという思いからであり、この

語りから、早紀さんには第2子の挙児希望があることがわかる。また早紀さんは、患者の娘として－つまり保因者として－伝えられること、例えば出産費用が100万円を超えていたこと、申請により医療費の助成が受けられたことなどを同じような立場の女性に伝えたいという思いも有していた。

娘として父親の血友病に出会った早紀さんは、初めから子をもちたいと望んでいたわけではなかったが、実際に妊娠、出産を経験することによって、自身の保因者としての認識が深まり、また医療の進歩も実感し、そうした経験が次子の挙児希望へとつながっているようであった。

「きょうだい」として血友病と出会った女性の場合

血友病患児のきょうだいは、親の関心の欠如、否定的な社会的感情、そして保因者であることへの不安を有するという (Tregidgo and Elander 2019)。本稿では、血友病患児のきょうだい（いずれも患児の姉）として育った女性3名について述べる。調査時点で80代、70代、40代であった彼女らの記憶にある闘病する弟の姿やケアをする親の姿は、自身の妊娠・出産を現実的なものとして受け止めるにはあまりにも過酷なものであった。

和子さん（80代）は、血友病であった兄2人を早い時期に亡くし、5つ下の妹啓子さんと共に、10歳下の弟（血友病）を守り、かつ一家の大黒柱として家族を支えて生きて来た。そのため、自身の結婚、妊娠、出産については非現実的なことと考え、生涯独身を貫いた。和子さんの妹である啓子さんの語り、「小さい時は私は私の遊び、弟は弟の遊び、それを見守るのが姉なんですよ」「姉はやっぱり長女で、見守る…私よりも」からは、長女である和子さんの立ち位置がみて取れる。血友病の弟を支える同じ姉妹でありながらも、和子さんは幼い頃から啓子さんをも見守る一家の長、親の役割を担っていたのではなかったか。

子どもの時から弟の世話を親から期待されるという点で、和子さんも啓子さんも、現代でいう「ヤングケアラー」と同様な役割を担っていたのかもしれないが、対処療法しかなかった時代、家族全員で血友病患児を守りながら生きてゆくことは自然なことであつたろうし、姉妹はそのことに対して、疑問や不満を語ることはなかった。とはいえ、長女である和子さんは、全く寂しさを感じなかったわけではないだろう。和子さんが子どもの頃、湖に落ちてしまったやんちゃな弟を、自ら湖に飛び込んで助けたというエピソードがある。そして和子さんは弟を連れ、泣きながら家に帰ったのだが、母親は和子さんを「カーッとして」叱りつけた。和子さんは、この話を笑い交えて話したが、「やっぱし、弟が一番ね」「私一生懸命助けて、なんで私が怒られなあかん」「すごく悲しくてね」ということばの中には、命懸けで弟を守っても、認めてもらえなかった和子さんのやるせない思いがうかがえる。

そんな和子さんであったが、すでに血友病をもつ兄を2人も産みながら、両親が和子さん、啓子さん、そして弟をもうけたことに対して、ずっと納得の行かない思いを有しており、直接、両親を問いただしたこともあった。「なぜ産んだのか」と問わずにはいられなかった根底には、理不尽な弟の苦しみに対する怒り、弟を失うことへの恐れがあつたのかもしれない。自身が子どもを産むということは、そうした弟の存在を再生することであり、また目の前の弟のケアに全力を注

いでいる状況では、到底叶えられることではなかった。

「私自身だけの問題で結婚して血友病ができたらっていう風に考えれば、あの一それもその普通の一般家庭として、苦しみもあれば小さな幸せもあの一求められるし…。そういうことはちょっとうらやましいなあとか思った時はあるんですけども、あまりにもその現実が厳しいから、うん、そういうことはもう一切諦めようと思って。」という和子さんの語りからは、拳児希望が全くないわけではなく、事情が許せば別な選択肢を取り得たかもしれないという可能性も垣間見える。実際、一家の中で、誰か一人だけでも結婚した方がいいのではないかと考えて、妹の啓子さんに結婚を勧めたこともある。調査時点において和子さんは、医学が発達しても血友病の子どもは持たない方が良いという考えを示していたが、それが次の世代に血友病を継承しないという道を選択せざるを得なかった和子さんの結論であったのかもしれない。

啓子さん（70代）は、和子さんより5歳下で、姉を「一家の長」で「主導権」をもつ存在とし、自分はその姉の「補助」「手助けするだけ」の存在と位置付けていた。しかし、幼い頃から姉と2人で弟の世話をしていたことを語りながら、「そういう宿命が最初から私たちにはあったので、自分の将来についてはあまり考えなかったですね」とし、啓子さんは自身の結婚の可能性を完全に否定していた。父が結婚や就職を勧めても「結婚すると弟を放っておくことになるので、そんなんでできない」「絶対に（ダメ。）」なものと考えてきた。姉の勧めでさえも「私は話にのらない」と聞く耳をもたずに拒否しており、拳児希望を一切持たなかった点が、和子さんと異なる点であった。「そろそろ重症の子どもがもしかしたら私たちから生まれたらこんな可哀想なこと絶対させたくないちゅう…」思いが、結婚（やそれに続く妊娠や出産の可能性）を否定する理由であったし、家族がバラバラになってしまうだろうという懸念もあった。

けれども啓子さんからは、和子さんのような、なぜ血友病の可能性のある子どもを複数産んだのかという親に対する怒りや問いは聞かれなかった。啓子さんは、自身が新たに子を設けることは考えられなくても、姉や自分、血友病である弟を産んだ母を責める気にはなれなかったのか、姉と同じ思いを有していたのかはわからない。ただ、父親と違って、母親は和子さん啓子さんの結婚を望んでいなかったようで、啓子さんはその母の思いも汲んでいたようである。いずれにしても、結婚という形で他人を家族に入れなかったことを「まあそれでここまできたら、それが良かったかなって思ってます。」と啓子さんは肯定的に受け止めていた。

和子さん、啓子さん姉妹は子どもを持たない人生を歩んだが、そこに後悔というものはみられなかった。和子さんは、子をもつ人生もふと頭を過りながら家族のために生きる人生を選択し、啓子さんが普通の幸せ（結婚）を手に入れることも考えた。啓子さんは、姉が一家の長として頑張ってきた人生を助けることが自分にできることと考え、結婚という選択肢を人生から排除した。その代わりに、姉妹は人生を賭して弟を、父母を支え、見送り、現在を肯定的に振り返っている。

志穂さん（40代）は、3歳下の血友病である弟（12歳で死亡）の姉として成長した。親の愛情が「3分の2くらい向こう（弟）に行ってた」という思いはあったものの、それが「普通」で不満はなかったという。ただし、弟は亡くなる1年位前から肝炎を発症して入院生活を送っており、

「母親は1年間ほとんど家におらず、父親が帰ってくる夜の時間しか大人がいない家」に「まあまあ一人でずっといた」日常で、「弟が亡くなる時は、私自身もやっぱりちょっとおかしくなっていたし、母もおかしくなっていたし」という緊迫した状態であった。

そうした経験からか、「いわゆる私はきょうだい児になるわけで。当時のその思春期のさかんな時期に、こんな子産むくらいだったら、出産しなくていいっていうのは思ってます。1回は絶対に。」と語り、20代までは子育てに良いイメージは持っていなかった。

そして、結婚前に自分から「保因キャリアがあるから」と告げ、出産について「どっちでもいいよと言ってくれる人」と結婚した。つまり、「結婚した当時はもう出産しないと思って」（＝育児希望なく）いたのである。しかし、「5年の間にいろんな生活の変化とか心境の変化」があり、「やっぱり（子どもが）いたほうがおもしろいね」と子を持つことを決意した。

志穂さんの記憶ではあいまいであるものの、子どもの頃に「検査」を受けさせられたことがあり、出産する前に父から保因者ではないという説明を受けたという。でも志穂さんは妊娠時、「腹をくくって」「（血友病の子が）生まれる可能性があるよ」と父に告げた。父親はその可能性を否定したが、志穂さんは「（その可能性が）あるかもしれないじゃん！」と電話を「ぶちぎれて」切ったという。「そう（血友病）だったとしても、別に私はいいと思って産むからねって言った時に、私も自分で、あ、そうなんだっていう風に思ってた部分も（中略）なんかその腹つもりはなかったけれども、それもまあ自分の中に踏まえて考えてたんだろうなっていうのはありますね」という語りからは、血友病患児の誕生の可能性を父親に否定されたことへの苛立ち、そしてその可能性を肯定的に捉えて欲しいという気持ちがうかがえる。そして、志穂さん自身が言葉にすることで、かつて否定していた「血友病患児を出産すること」を、肯定している自身に気づいたようにもみえる。

産み分けや出生前検査については、志穂さんは妊娠中、「全然考えてなかった」といい、夫もまた、「縁があれば（血友病患児が自分たちの元へ）来るし、無いなら来ないし、それでいいんじゃない？」と考える人であった。夫婦にとって、子どもはあくまでも「授かりもの」であり、そうして誕生した第1子は男児で血友病であった。

しかし、第1子は亡き弟と同じ血友病であっても、医療の進歩によってかつて弟ができなかったことをして見せる、「血友病でも血友病じゃなくても一緒だよ」と思えるほど元気に走り回る。その姿を志穂さんの両親、特に母親に見せることで、弟のイメージを「リセット」し、「そう（血友病）でなかった子を産んでたらこうなってたんじゃないか」という追体験ができているのではないかと志穂さんは考えている。

また、第1子誕生後しばらくはそのケアが大変であり、次子を妊娠、出産した場合に上の子に手をかけることができなくなることや、世間的なことなども考え、次子については「諦めなきゃいけないかと思ってた」志穂さんであった。けれども、「もう1人いたら楽しいね」という思いや、入退院の多かった長男の状態が少しずつ落ち着いてきたこと、患者会の友人が血友病患児に続く妊娠をしたり、妊娠を検討している様子を見て、（次子妊娠・出産を）「否定しなくていいんだという意味でのカルチャーショック」を受け、「産んでもいいんだって割と気が楽」になった志穂さんは、2人目を妊娠・出産した。誕生したのは女児であったが、志穂さんは彼女には息子よりも感情移入をし、自己投影をしながら養育しているという。

血友病という病気の名前とネガティブイメージが合致してしまう社会であるとは言いつつも、志穂さんは血友病をもつ児が産まれてきたことで、「楽しいことのほうが多かった」と振り返り、病気を忘れ、無いことにしてポジティブなるのではなく、あった上で、ポジティブになる方向に行ったほうがよいと現実を受け止めている。

先述したように、血友病患者家族として育った女性は心の準備ができていても、いざ、わが子が血友病であると診断されると想像以上に苦しい思いを有することが先行研究（von der Lippe 2017）で指摘されているが、志穂さんはそうではなかった。志穂さんにとって血友病の子どもを持つことは、結果的にはネガティブだった「血友病の子どもをもつこと」をポジティブなものとして上書きすることとなり、家族が失った弟のもう一つの道、生きる姿を思い描く機会となっているようである。

「母親」として血友病と出会った女性の場合

母親として血友病と出会った女性たちは皆、血友病や保因といった情報を知らずに育児希望を叶えていたが、その後、子が血友病と診断され、初めてこの病と直面することになっていた。そしてその時が、血友病の原因を辿る作業の開始時となり、自らの保因の可能性を認識する時期とも重複する。先行研究（Myrin-Westesson et al. 2013）でも、ある日突然、子どもの病と自分自身の保因の可能性に直面し、悲しみに打ちひしがれ、すべてから逃れたいと願う女性の様子などが描かれている。けれども、誕生した血友病患児の出生順序によって、育児への思いやその後の妊娠・出産体験には相違がみられた。

1) 血友病患児が末子の場合

明日香さん（40代）は、10代の頃から月経が3週間以上続くなど出血傾向があり、産婦人科で止血剤をもらっていた。その際に、子どもができないかもしれないと言われた経験もあり、実際に強い育児希望の下、不妊治療を2年継続し、ようやく第1子（女児）を授かった。その第1子はいわゆる巨大児ということで帝王切開での出産となったが、出血が止まらず、命の危険に晒されたほどであったという。その後、第2子（女児）を出産した際も激痛を伴う止血を行い、医師から卵管結紮を勧められ「3人目は考えないで」と言われていた。そのため、第3子への育児希望は、どちらでもよいという、さして強いものではなかった。しかし男児を望む義母の思いは感じとっており、結果として第3子（男児）を妊娠し、出産した。

しかし、その第3子が1歳2か月の時に血友病と診断された際、明日香さんはそれまでの自身の出血傾向に思い当たり、「“あ、どうしよう”よりも、全部腑に落ちちゃって」ほっとする思いもあった。ただ、第1子はかつて水頭症と診断され、その時明日香さんは、「血の気が引いていく」「帰り運転できなくなる」ほど大きな衝撃を受けた上、第2子も新生児一過性多呼吸で入院を経験していたことから、（第3子の血友病は）「今度なんだ？」という感じだったという。また、病について調べてゆく中で、水頭症については、「二十歳まで生きられない」かもしれない病、血友病は「普通にしていたら死なない」病、と考えるに至り、それもあってか遺伝についても、「しょうがないな」「（遺伝）するものはするもの」としか考えなかった。

さらに息子の診断をきっかけに、父、叔父も血友病であったことが明らかになった。実は、叔父はかつて健康診断/人間ドックで血友病の疑いあり、という通知が来たことがあったものの、看護師をしていた経験をもつ祖母が血友病の可能性を否定し、そのままになっていたのだという。

明日香さん自身は、保因者かも知れないと知っていたら出産に関しての選択が変わっていたかとの問いに対し、妊娠していて産まないという選択肢は「100 %ない」けれども、妊娠前であれば「わからない」と述べている。それは、今は血友病について知識も対処法もわかっているが、全然知識がない状態ではどう捉えたら良いかわからないから、という理由によるものであった（対処法を知っている今は、もう1人子どもを授かるとしても、ためらいはないと述べている）。

結果として血友病との出会いは、明日香さん自身の症状を説明づけ、また家族の血友病を明らかにするきっかけにもなったわけだが、それにより、症状への対処も可能になった。また、望まれていた男児の誕生でもあり、先行研究にみられたような長引く悲しみなどは語られなかった。

眞子さん（40代）は第1子、第2子共に男の子であり、次男が8ヵ月の時に血友病と診断された。当時、眞さんは血友病についてほとんど知識がなかったため、相当なショックを受けたという。また、医師の勧めで長男も血液検査を受けたのだが、長男は血友病ではないと診断された。

第3子についての挙児希望は、初めからなかった。眞さんは、自分も夫もきょうだいが2人ずつであったため、子どもは2人がほどよいと思っていたからである。そんな眞さんでも、次男が血友病であると判明した際は、「もう1人生まれた時に血友病かもしれない」「女の子が生まれるともしかしたら保因者になるかもしれない」と考えたことがあった。その点について、「（女の子で）保因者だったらその後、その子が苦労するかな？とか、ちょっと悩みましたね」「産むつもりはなくても、そういう状況だよって言われると（頭を）よぎるんだな」と語り、出産の予定がなくてもそうした心配が生じる矛盾を、眞さん自身が指摘していた。しかしこの仮定の出産について悩んだ時期は「もう産む気もなかったのもあったので、まあ、すごく淡ーい感じで」終わった。

眞さん自身の保因の可能性については、当初（第1回目調査時）実感がなく、「当事者感がない」状態であった。だから、「遺伝するとしたら私からの遺伝っていうことだった」が、「いやでも、なんか私のせいって感じもしなかったですけどね」と笑い、身近に血友病の患者が全くいなかったこともあって「突然変異だと思ってる」と述べていた。検査についても受けるつもりはなく、（患者会でも）「え、今まで普通にやってきたのに、今更患者だって言われても困るなっていう人もいましたし、うん。どちらかというとも私もその後者の方の方に近くって、全く、困らずに生きてきている」と患者のように扱われることが本意ではないようであった。

しかし、第1回目の調査後に、医師から保因者かどうか調べた方がよいのではないかと勧められ、眞さんは「流れるまま」に検査を受けた。そして、微妙に（血液凝固活性が）少なく、判断はできないものの、軽症ぐらいの量ではないかと言われたという。その結果について、眞さんは下記のように述べている。

（息子の病気を徐々に受け入れてから）もう十何年経ってるわけですよ、その病気と一緒に生活するというのが。だから私の中で、凄く特別なことではなくて、やっぱり体質っていう感覚が持ててたっていうのがあったので、だから私はそうだと、もし仮にあなたも

病気ですと言われたとしても、多分動揺しなかったんじゃないかなっていう感じがあります。なんか、そのおかげでちょっと土壌ができたというか。

眞子さんは、子どもを育てていく中で、「段々自分も親になっていった」と実感しており、また子の病気が血友病と異なる病気であったとしたら、全く違う自分になっていた、とも語っている。そうした血友病に関わった時間と経験の積み重ねが、保因の可能性を指摘されても動揺しない自身の「土壌」となったのかもしれない。

道子さんは60代で第1子が女兒、第2子が男児（血友病）であった。第2子が8か月の時に血友病Aの可能性が高いと言われ、その後、検査をして結果が出るまでの2週間が一番、苦しい時期であったという。結果がわからない状態の不安が大きかったため、病名を告げられた時は「逆に安心」し、血友病についての知識がなかったこともあって割と冷静に受け止め、ちゃんと育てなきゃという思いであった。

一方、道子さんから血友病が遺伝する病と聞かされた道子さんの母親は、おいおい泣きながら「隠さなきゃね」と言ったといい、「息子を否定されたような」気がした道子さんは、激しい憤りを感じた。道子さんにとって血友病をもつ第2子は、「隠さなきゃいけないような子」では決してない。また、後に道子さん自身が凝固因子の活性検査をする際も、「私のせいなんかなあ、私のせいなんかなあ」と母親は自分自身を責めていたため、医師から「まず間違いない（保因者）でしょうね」と言われた事実を伝えることが面倒になり、「私、保因者じゃなかったから」と敢えて母に嘘をついた。

「こんな体に産んでごめんね」みたいなものってあるじゃないですか。ほんとに私はそういう感覚ないんです。例えば自分の失敗とか努力不足でなったものだったら自分を責めるのはわかるんですけど、どうにもならないことじゃないですか。だから…。うん。で、実際私の母が、私のせいだって言った時にすごく嫌だったんですね、私は全然母を、もしそうだとっても全然責めないし…。逆にそういう風に言われたことがすごく嫌で。

この語りが示すように、道子さんは病気の原因を誰かのせいにするとする考え方を、一貫して否定していた。その一方で、血友病患児の姉として育った第1子について語る時の道子さんからは、幾分心苦しさのような思いもうかがえた。例えば第2子が1歳3か月で頭蓋内出血による入院生活となった際、道子さんは3週間、家に帰ることができなかった。その時、第1子はまだ小学校に入ったばかりだったという。その後も、家事している時はおんぶして、遊んでいる時は常に横について、というように第2子と密接な時間を過ごす日々の中、やがて第1子は、「私のお母さん取った」と「荒れ」るようになっていった。そうした日々のことを道子さんは、「上の子が可哀そうでしたね。」と振り返っている。第3子については、道子さん自身が保因者である可能性が高いことなどとは関係なく、元々子どもは2人がよいと考えていたことから、持とうという気持ちはなかった。道子さんは血友病との出会いについて、子どもが小さい頃はその日その日を過ごしていくことが必死だったけれども、それによって周りの友達たちのすごく優しい面に触れたり、それまでになかった考え方ができたり、「なんかすごく、ある意味自分を成長させてくれた」と肯定的に受け止めている。第2子はすでに成人となり、今や道子さんを扶養するまでになっている

ことが、道子さんにとっては頼もしく、誇らしいことのようにであった。

2) 血友病患児が第1子の場合

美香子さん(50代)は、第1子が男児(血友病)、第2子が女児、第3子が男児である。第1子が血が止まりにくい病気であるとされた時から、美香子さんと血友病との関わりが始まったが、同時に自身の母親が、家系に血友病患者がいることを隠していたという事実も発覚した。母方のきょうだいたちは、美香子さんが妊娠・出産にいたる際、血友病家系であることを告げた方が良いと再三、母親に勧めたというのだが、母親は聞く耳を持たず、「大丈夫、あの子は大丈夫だから」と答えていたそうである。そのため美香子さんは、母自身からようやくなされた血友病の家系であるとの告白と、叔母たちの話に驚き、母に対して「人間としての、その、最低限言わなくてはいけない事っていうのを何故隠したんだろう」という疑問を抱くようになった。血友病患者のいる家系であると知っていたとして、子どもを産まない選択はなく、よって違う人生を歩むこともなかったとは思ふものの、知っていたのであれば出産時のリスクは減らすことができたはずだからである(実際、美香子さんは第2子、第3子出産時は「手筈を整えて」出産した)。このような美香子さんであったが、初めから3人の子を持とうと計画していたわけではなかった。

えっと、1人目を産んだ時には、3人子どもを持つなんていうのは想像してませんでした。子ども欲しいなとは思ってたんですけど。ただ、1人目を育てる中で、この子の味方を作ってあげたいなと思いました。私は、もう味方でいたけれども、1人じゃ足りないな、彼の味方とは。

このように考えていた美香子さんは、第2子、第3子について、都度「男の子」が誕生する覚悟を決めた上で、出産に挑んでいた。第2子出産前後に1回ずつ流産を経験していたことから、どうしても子どもが欲しいという、美香子さんの切実な思いがうかがえる。

子の性別に関しては、一番最初に子どもを持つ時には女の子が良かったと思っていたものの、男の子で、「実際生まれてみたら、プラスアルファがいろいろついてきて、もうそれからどうでもよくなっちゃった。」のだといい、第2子以降の妊娠においても産み分けなどは考えなかった。第3子を妊娠中に、おなかの子が男の子だということがわかり、「はあ、男の子だ、血友病だ、また800回(当時7歳だった長男を病院に連れて行った回数)通うんだ」と思ったそうだが、誕生後早い段階の検査で第3子が血友病でないことがわかると、逆に「私の中が空っぽになっちゃったんですよ、なんか、良いことには違いないのに、何かが、なくなっちゃったような感じ」であったという。そして、「私が、最初に出血した時に、ああ、これで本当に彼のことをわかってあげられるなあっていうふうに思いました。」と続けていることから、美香子さんは、第3子が血友病であったらまた一から大変なケアをやらなくてはならないと溜め息をつきながらも、長男と同じ血友病患者(=長男のことをわかってあげられる理解者)が誕生することに心強さのようなものを感じていたのかもしれない。

「彼が病気じゃなかったらっていうのが、もう考えられないですし、彼が病気だったから、私のこの20年近くがあったんだろうなって。当たり前のことですけど、改めて思い出しました。」と

語るように、美香子さんにとって第1子（血友病）との日々は、人生そのもののようであった。その一方で、「2番目の子が生まれてから初めての子育てだっていう気がしていました。」というように、きょうだい児の子育ても、「常にドキドキ」せずに子どもと関わることのできる新鮮でかけがえのない体験として語られていた。ただし、次男は「全然ママが（自分のことを）やってくれない」という反感から「すごい反抗期」に入ったといい、また長女については「今もとても仲がいいですけど、何かあったら、ママはお兄ちゃんのところに行っちゃうって思ってるみたいですね。だから、きっとその、患者さんが家族の中にいるっていうのは、母親父親だけじゃなくて、そのきょうだいにも多大な影響を与えている、っていうことだと思うんですね。」ときょうだい児たちが体験したであろう寂しさへも思いを寄せていた。

香織さん（50代）は第1子（血友病）、第2子共に男児である。香織さん自身に出血傾向があり、第1子の出産時には大量の出血があったそうだが、子が血友病であると知られるまで、特に自身に疾患の疑いなどは抱いていなかった。したがって、血友病が遺伝性の病であると知った時は、大きな衝撃を受けたという。それ故、次子については「実は計画的じゃなくて、気をつけてたんですよ、やっぱり血友病の子どもを、まだうまく育てていく自信がなかったの。」と積極的な育児希望があったわけではなかった。

けれども、覚悟を決めるといった気負いもないまま、香織さんは第2子を「たまたま」授かり、「年齢も年齢だった」ことから、男の子であれば血友病、女の子であれば保因者かも知れないという認識をもちながら産むことを決意した。香織さんは同じ血友病患児の母親たちに次子妊娠について様々な質問を受ける中でも、「たまたま、コウノトリさんが来てくれただけ」と説明していることから、計画的ではなかったものの、予期せぬ妊娠を喜ばしいこととして捉えていたことが推察できる。

しかし相談に行った血友病専門病院で、お産の時に頭蓋内出血のリスクがあることから「男の子か女の子かだけはわかっておいた方がいいよ」と言われ、また親族にダウン症児がいることもわかったため、羊水検査を受けることにした。妊娠中に血友病以外の病気がわかれば、予め「覚悟ができる」ためであったが、第1子を出産した産婦人科で羊水検査を希望すると、医師にカルテを投げつけられ、「何言ってんだ！ばかやろう！」「家系図を持って来い！」と暴言を吐かれ、別な病院で受検せざるを得なかったという。

そして胎児が男の子だと判明した際に、「私はもう泣き崩れちゃって。あーまた（次の子も）血友病かって思っちゃったんですよ。」と激しく動揺したことが語られた。それから小児科と、脳外科の医師をオンコール（緊急事態に備えて、医療従事者が待機する勤務形態）で来てもらえるようにして出産に挑み、香織さんは25時間かけ、自然分娩で第2子を出産したのである。その直後のことを、香織さんは次のように述べている。

一晩だけ新生児室で、で何にも言われてなかったので大丈夫だと思って、やっぱり朝方産んで、その時も出血ひどかったのでぐったりしてるじゃないですか。そしたら夜中看護師さんが来て、ちょっとごめん黄疸ひどくなったから、NICU連れて行くって言われて。もう大泣きですよ。長男も黄疸ひどくて、だったの。で、うわーって大泣きしちゃって。寝てる人がびっくりするくらい、大泣きしちゃって。もう看護師さんが何人もきて私を抱

えるぐらい。

妊娠中、そして出産直後も、第2子の血友病の可能性について香織さんが非常に心配し、感情のコントロールが難しくなっていたことがうかがえる語りである。しかも香織さんは、第2子の生命保険の加入が叶う生後1か月目までは、医師から第2子が血友病でないことを告げられていなかったため、それまでの日々は「血友病かもしれないと思いながら」、第1子と比較して、「大丈夫かも」「でもわかんない」と「ずっと悶々と過ごしていた」という。

こうして血友病でないことが判明した第2子は、怪我を気にせず「雑」に育てることができた。香織さんは、「転んで痣^{あざ}ができない」ことに驚き、「病気じゃない、血友病じゃない子っていうのは、こういう生活ができるんだ」と、2人の男児を対比させ、その相違点を確認していた。

ただし香織さんは、血友病が遺伝性のものだとして知らされてから、さらに医師とのやり取りを通じて自身が保因者であると確信してから、息子の血友病はわたしのせいだという思いは消えず、未だに心の根っこにあるという。

絵美さんは40代で、第1子が男児（血友病）、第2子が女児である。第1子は「産まれた瞬間から幽門狭窄でバタバタで、手術して。落ち着くかと思いきや、そのまま血友病になだれ込むみたいな状況」で、さらに血友病が「一生の病気」であると聞かされた絵美さんは、人生の「どん底」を経験していた。その後、生活、育児の「すべてが血友病ベースで回る」中、「しょうがないね」と自分で納得できるようになり、また黒子のように張り付いて「ずっとずっと、息子の後ろをついて回ってるような状態」から、3年位が経過してケアにも慣れてくると、絵美さんは次子をもつことを考え始めた。

当時は女性の保因の問題がまるで取り上げられておらず、絵美さんは「この子（第1子）が孤発であろうと固く信じて疑っていなかった」上、周囲の血友病患児をもつ家庭はきょうだい児を産んでいたことから、「色んなパターンのご家庭」があるという認識があり、「きょうだいを持つということ自体に、マイナスイメージはその時点で無かった」。また、元々子どもは男女1人ずつがよいと思っていた絵美さんだが、「女の子だったら、病気の心配もいらない」という思いもあって、産み分けをして、妊娠、出産に挑むことにした。再度血友病患児が誕生する可能性もゼロではないと考えていたものの、その時は「やるしかないという覚悟」だったという。

そして、希望通り得られた女児の子育ては、「血友病のケアがいらないっていうだけで、こんなに楽かっていうぐらい楽」であり、兄の方に手をかける分、娘には「愛情目いっぱいかけて」育てている。

一方で、第2子出産後に検査をした絵美さんは、自身の活性値が低いことがわかり、孤発ではなく、「私が原因」だと知ることになる。遺伝性の疾患の場合、母親は多かれ少なかれ「私のせいでこの子の体は」という思いを有するのだと絵美さんは語り、以前の自分は孤発だと考えることによって心理的な負担を軽減していたのだと、冷静に振り返っていた。

しかし絵美さんは、「こんな体に産んでごめんねって謝るのは絶対にやりたくない」という思いがあり、第1子に対しても「血友病で産みたくて産んだわけじゃない」「ママのせいじゃない」という姿勢を貫いている。

第3子については、「男の子と女の子が来たので十分と思い」、挙児希望はなかった。ただ、「も

う1人産むんだったら絶対血友病の子がいい」という他の母親の話が、絵美さんの印象に強く残っているという。「2人目考えてるんだけど、血友病じゃない子はいらない」というこの母親の考えに対し絵美さんは、「それも、ちょっと違うんじゃないかと思って」いた。先行研究においても、同じ血友病のきょうだい児の誕生を望む女性がいることは示されており (von der Lippe et al. 2017), これは子どもたちを同じように治療できるから、という理由によるものであった。だが、「女の子」「血友病でない子」を愛おしみながら育てている絵美さんにとっては、血友病患児のみの誕生を望むという考えに賛同することは、恐らく難しかったのだろう。

さつきさんは40代で、第1子(血友病)、第2子共に男児である。第1子が1歳前後の頃に、^{あざ}瘡、アレルギーがあるため検査をし、血友病と診断された。家系にもみられなかった病気のためにさつきさんは驚いたが、「なんかしらあるけど、ま、頑張っていこうぐらい」の気持ちで、それほどショックを受けたわけではなかったという。また、「これは遺伝なんですか、どうなんですか?」と聞くと、医師は「突然変異の場合もあるし、どうなんでしょうね」と答え、「今更ルートを考えるんじゃないくて、今後どうしていくかを考えましょうよ」という「前向きな」姿勢だったため、「確かにそうだなって思って、そこは、深く考えずに。」過ごすことにした。

ただしさつきさんには、第1子の血友病が本当に突然変異なのかどうかを確かめたい思いもあった。第1子が血友病とわかった後に、インターネットで羊水検査が病気の原因であるかのような情報を見つけたためである。さつきさんは、第1子妊娠時は他国におり、そこで当たり前のように出生前検査をする流れとなり、「トリソミーがどうたら」で174分の1の確率があるといわれ、日本に帰国して羊水検査をした経験がある。その経験が血友病と関連するのかを確認したかったわけだが、「(検査を)したところで同じだなと思って」、結局、何らかの検査を受けることはなかった。その背景には、孫の血友病を「隠しておきたい、言いたくない」とマイナスにとらえているさつきさんの母親の存在があった。実際、「(検査をすると)母が気にするような気がする」というさつきさんは、その後も遺伝の可能性が示唆されるような自身の検査は、していない。

しかしさつきさんには、子どもは1人という選択肢は全くなく、「同じ病気だったとしても、別にそれは構わないかなっていう風なくらいの気持ち」で、ためらいなく次子を妊娠した。そして、妊娠中に胎児の性別が男児とわかり、血友病である確率が「2分の1だからどうしようかな」とは思ったものの、当時3歳であった第1子が大きな病気もせずに元気であったため、「全然気にすることなく産もう」と思った。「(もし次子が血友病)だったら、だったでいいか、くらい」の思いで、そのような確率もさほど重く受け止めなかったという。

そうした経緯もあり、2人目の妊娠時には「1人目でもうわかってるし、ま、もし血友病であったとしても別にそれはそれだし、まあ別の病気であったとしても、もう、全部あの、受け入れるというか。産もうと思ってて何もしなかったです。」と出生前検査を受けることもなかった。

第2子の方は誕生直後、医師が凝固因子を調べてくれ、「すごい微妙な数字」で判断がつかなかったが、1年以内に別な病院に行って検査をしたら血友病でないことがわかった。この、結果が出る間についても、どっちなんだろうと思いつつも、長男との違いなどから、なんとなく大丈夫だろうと思っていたという。第3子の育児希望もあったが、血友病云々ではなく年齢的なことで諦めたという。

第1子には、夫が「血友病」で「B」「中等症」の確率の低さを説明し、「あなたは選ばれた子なんだ」と伝え、初めはそれを本人が言葉通りに受け止めていた。しかし成長とともに、第1子は「そんなの選ばれたくないよ!」と言い返すようになってきたという。そんな第1子に対してもさつきさんは、普通のこととして動じていない。「何でうちの子がって思ったらもうなんか受け止めきれないじゃないですか、でもまあ選ばれてなにか絶対意味があるっていう風に思えば、まあ仕方ない」と思っている。

さつきさんにとって血友病との出会いは、続く育児希望に影響をもたらすものではなかった。次子の病気の有無や性別についても、こだわりがみられず、悲しみや自身を責めるような言葉も聞かれなかった。そうした受け止め方や姿勢の一端に、「選ばれた子」「絶対に意味がある」という思いも関連しているのかもしれない。

彩さんは40代で、第1子、第2子共に男児で血友病である。第1子は誕生時、吸引分娩で生まれ、黄疸が引かなかったことから彩さんが退院後も一週間くらい入院しており、この時は産後うつのような状態になったという。さらに生後7か月で第1子が血友病と診断されると、彩さんは3か月くらい外に出ることができず、子どもたちという幸せそうな家族を見ると、泣けていたそうである。

また、同診断後の定期注射の際に自身も検査を受け、グレーゾーンといわれ「自分（が原因）だと思って」いた。けれども、彩さんは元々子どもは3人欲しいと望んでおり、少し間を置きたいという気持ちもある一方で、勢いで育てた方が楽という思いもあり、第1子と2歳違いになる次子を妊娠した。そして、妊娠してから何度も遺伝子外来に行き、担当医師に産むかどうかを相談し、先生ならどうするかと尋ねたそうである。すると医師は、自分であれば産む、今は血友病は薬もたくさん充実してるし、生きられない病気ではないと言い、そこで彩さんは第2子を産む決断をした。

第2子を妊娠中、胎児が男児とわかった時は、「半分はもう病気だろうと思って」覚悟ができていた。また、グレーゾーンと言われていた彩さんだが、第2子も血友病となると、「もう絶対次の子（第3子）はそう（血友病）じゃないですか」という思いがあった。だから、「次男が血友病だったら、もしかしたら、これが最後の出産になるかもしれないと思って」分娩台に上がったのだった。

そして第2子が産まれ、血友病であるとわかった時、「何にも悪いことしてないのに、これから先、痛いことを我慢しなければならない」と彩さんはわが子を思い、一度だけ泣いてしまったという。

第3子についても、育児希望のあった彩さんであったが、血友病の男児2人の兄弟が喧嘩をして出血するといった現状を考えると、さらにもう1人男の子が誕生し、ケアをするような日常は現実的なものとは思えなかった。「男の子3人って死にそうになりませんか？それも病気だったら。」と笑う彩さんは、第3子をもつことを断念した。しかし、今でも女の子であれば、例え保因者であっても出産したいという思いは消えていない。保因者としての出血素因などについての心配も「絶対ないですね、もっと良くなってきますから。絶対に。」と医療の進歩に全面的な信頼を抱いていた。

血友病患児と患児でないきょうだいの場合、後者の方が我慢しなくてはならないことが多いというが、彩さんのところはどうかと尋ねると、そうしたことは「全然ないです。常に一緒ですから。」と語り、その点は先行研究で示された同じ病を持つきょうだいの利点と呼べる側面（von der Lippe et al. 2017）であるかもしれない。

結果として彩さんは、子どもを3人もつという育児希望を叶えることはできなかったが、血友病患児をもつ家族を支える側となり、それぞれが抱える悩みを克服していく過程をどうサポートしていったら良いかを考えることに喜びを見出していた。また、医療の進歩に確信を持ち、患者や保因者の未来を肯定的に考えていた。

2.3 それぞれの立場での血友病との出会いと育児

本稿では、血友病との出会い、患者との関係性に焦点を当て、血友病周辺女性の育児に関する体験を概観した。

きょうだい、娘の立場で血友病と出会った（育った）女性たちは、自身が子を持つことに対して否定的であったが、実際に出産、育児を経験した早紀さん、志穂さんは、医療の進歩を実感し、血友病に関するネガティブなイメージが軽減されていた。

親の立場で血友病と出会った女性たちは、ほぼ初めて知る血友病という病と、自身の保因の問題の両方と対峙することになり、この点は先行研究で示された通りであったが、その受け止め方はかなり異なっていた。血友病に関する知識がないからこそ、大きな衝撃を受けたという女性もいれば、冷静に受け止められたという女性もいた。

出生順序でみると、末子が血友病の場合はすでに上にきょうだい児がいることから、きょうだい児が血友病であるかどうか、保因者であるかどうかは気に掛かる点であっても、血友病自体をネガティブにとらえてはいなかった。また、新たな妊娠・出産を希望していない、もしくは年齢的に諦めているなどの状況であり、次子妊娠、出産についての苦悩なども語られなかった。ただし、次子を産まないつもりではあっても、「もし」という仮定のもと、産まれてくる女児の負担を想像するといった経験はみられた。

第1子が血友病で次子を出産した場合では、次子の性別に関する希望（女児）や、次子が血友病であった場合の子育てへの不安など、様々な思いが表出されたが、最終的にはどのような子が誕生しても何とかするという思いで、次子の育児希望を叶えていた（ただし、血友病患児が2人誕生した後の育児希望は叶えられてはいなかった）。

子の遺伝性の疾患については、母親が罪悪感や自責の念を抱くことが国内外で報告されてきたが（Lewis 2011, von der Lippe et al. 2017, Ross 2000, Thomas et al. 2007, 中塚 2016）、本研究では、「自分のせい」ということばは聞かれたものの、それをネガティブに捉えない姿勢や、そうした考え方を否定したいという思いも強調された（「罪悪感」という強いネガティブな感情はみられなかったように思う）。

冒頭で示したように、血友病患者280人を対象に行われた調査（2013年～2015年実施）では、7割以上の対象者が、自身の母親が自責の念を感じていたと報告している。この調査対象の平均年齢は47.2歳（2025年現在では57.2歳になっているであろう患者）に行われたものであり、彼らの母親世代（80代くらいか）は画期的な発展を遂げた今のような血友病医療の恩恵を受けない

まま、子育てに従事していた可能性がある。

一方、今回の調査対象は20代から80代と幅広かったが、40代が最も多く、薬さえ投与すれば普通の暮らしができると実感できる層の体験が、より反映されていた可能性がある。また、患者会などにつながり、積極的に他者のサポートも行うなど、血友病患児を養育した経験が自らの人生に大きな意味をもたらしていることを感じている女性が大半であった。こうした点が、血友病や遺伝を否定的に捉えない姿勢につながっているのかもしれない。

妊娠中の体験として、国外では出生前検査の有用性に関する研究が存在するが (Punt et al. 2020)、本研究ではほとんど関心が寄せられておらず、また羊水検査を希望しても医師が拒否するというケースもみられた。わが国では出生前検査に対して妊婦の希望が必ずしも叶えられる状況にないことは先行研究でも指摘されていることであり (Kimura 2018)、望ましい医師の対応については、さらなる議論が必要だろう。

いずれにしても、血友病周辺女性が（これから誕生する次世代も含め）、自分を責めたり、罪悪感を抱いたりすることなく、拳児について自身の希望を叶えられる社会であること、そのような環境が整いつつあることを心より祈りたい。

引用・参考文献

- Kadir RA, Sabin CA, Goldman E, Pollard D, Economides DL, Lee CA. 2000, “Reproductive choices of women in families with haemophilia,” *Haemophilia*, 6(1), 33 – 40.
- 患者・家族調査研究委員会編, 2016, 『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心 ヘモフィリア患者のライフスキル調査報告書—その共有と継承, 「生きなおす」声を聞く追跡調査報告書』, 患者・家族調査研究委員会 (編), 特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権. 大阪.
- Kimura M. 2018, “Experiences related to prenatal testing among Japanese mothers of children with disabilities, ” *Women’s Reproductive Health*, 5(3):183 – 203.
- Leuzinger-Bohleber M and Teising M. 2012, “Without being in psychoanalysis I would never have dared to become pregnant”: psychoanalytical observations in a multidisciplinary study concerning a woman undergoing prenatal diagnostics. *The International Journal of Psychoanalysis*, 93(2):293-315.
- Lewis C, Skirton H. Jones R. 2011, “Can we make assumptions about the psychosocial impact of living as a carrier, based on studies assessing the effects of carrier testing?” *Journal of Genetic Counseling*, 20(1), 80 – 97.
- Myrin-Westesson L, Baghaei F, Friberg F. 2013, “The experience of being a female carrier of haemophilia and the mother of a haemophilic child.” *Haemophilia*, 19(2):219-224.

- 中塚朋子,2016, 患者・家族調査研究委員会編, 2016, 『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心 ―ヘモフィリア患者のライフスキル調査報告書―その共有と継承, 「生きなおす」声を聞く追跡調査報告書』, 患者・家族調査研究委員会 (編), 特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権, 83 – 88, 大阪.
- Punt MC, Aalders TH, Bloemenkamp KWM, Driessens MHE, Fischer K, Schrijvers MH, van Galen KPM. 2020, “The experiences and attitudes of hemophilia carriers around pregnancy: A qualitative systematic review,” *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 18(7):1626-1636.
- Ross, J. 2000, “Perspectives of haemophilia carriers,” *Haemophilia*, 6, 41 – 45.
- Thomas S, Herbert D, Street A, Barnes C, Boal J, Komesaroff P. 2007, “Attitudes towards and beliefs about genetic testing in the haemophilia community: a qualitative study.” *Haemophilia*,13(5), 633 – 641.
- Tregidgo C and Elander J. 2019, “The invisible child: Sibling experiences of growing up with a brother with severe haemophilia-An interpretative phenomenological analysis,” *Haemophilia*, 25(1):84-91.
- von der Lippe C, Frich JC, Harris A, Solbrække KN. 2017, “It was a lot Tougher than I Thought It would be,” A qualitative study on the changing nature of being a hemophilia carrier. *Journal of Genetic Counseling*, 26(6):1324-1332.

コラム 1

血友病の治療製剤の変遷と課題

若生 治友

I. はじめに－本コラムの内容

血友病の病態，治療の考え方や方法などの詳細については，専門的な医学書に譲ることとする。ここでは，本稿執筆時点（2025 年 8 月現在）の治療製剤の移り変わりを概観し，血友病をめぐる課題について考えてみたい。私たちの身体の中では，微小な出血症状は起きており，怪我や激しい運動などで皮下や関節・筋肉等において内出血を起こしているが，血液凝固の仕組みによって止血される。しかしながら血友病患者では血液凝固因子が欠乏，ないしは不足しており（第Ⅷ因子欠乏症を血友病 A，第 IX 因子欠乏症を血友病 B という），その血液凝固機能が不十分であるため，止血することができなかったり，あるいは止血時間が長くなったりする。

血友病の止血には，不足している血液凝固因子を補充（輸注）して止血機能を働かせることが基本的な治療方針である。現在は，輸注された血液凝固因子の代謝を遅くした半減期延長型製剤をはじめ，不足している血液凝固因子が作用する凝固過程を迂回（バイパス）させ補助する治療製剤，さらには固まった血液（血栓）を融解（線溶:fibrinolysis）する因子の機能を阻害することで，出血した血液を固まりやすくさせるという全く新しい作用機序の治療製剤が開発されてきている。

かつて，医薬品としての血友病治療製剤が現れる 1970 年以前は，全血や血漿を輸血するしか止血できなかった。その後，初期の治療製剤が登場して 50 数年，血友病の治療環境・治療製剤・治療方法等は目まぐるしく改善し変化を遂げてきた。以下は，その大きな変化を時代ごとに概観していくこととする。

II. 治療製剤と治療法の移り変わり

治療製剤と治療法の移り変わりを現在から初期の血液凝固因子製剤の登場までの 50 数年を遡りながら紹介する。

1. 2025 年～2007 年頃

1.1 遺伝子組み換え第 IX 因子製剤の登場

遺伝子組み換え第 IX 因子製剤が登場するのは 2010 年である。遺伝子組み換え第 VIII 因子製剤に遅れること 17 年、血友病 B 患者の治療選択肢が増えることとなった。

1.2 半減期延長型製剤と新たな作用機序製剤の登場

現在、最新の治療製剤は、凝固因子の代謝を延長する製剤や、Non-factor 製剤といわれる、作用機序がこれまでと全く異なる製剤が承認されている。

a) 半減期延長型製剤

これまでの血液凝固因子製剤（標準型製剤）は、体内で早く分解されてしまい、輸注する間隔が短く、頻回に輸注しなければならないため侵襲性が高かった。しかしながら半減期延長型製剤では凝固因子に様々な化学的な変化を加えることで体内での凝固因子の代謝の半減期を延長させることが可能になった。第 VIII 因子では約 1.2 倍、第 IX 因子では 4-5 倍に延長できる。この半減期延長型製剤を使うことで、輸注頻度を下げることができ、身体的負担を減らすことが可能となり、利便性も高くなった。

b) Non-factor 製剤

現在、承認されている Non-factor 製剤は下記の 2 種類である。ともに静脈注射ではなく皮下に注射する製剤である。

・第 VIII 因子代替二重特異性抗体製剤

血液凝固過程において第 VIII 因子は、第 IX 因子と第 X 因子を結びつける役割を果たす。血友病 A の患者ではこの結びつける機能が不十分で止血が困難となる。この製剤では第 VIII 因子を代替する抗体によって、第 IX 因子と第 X 因子を結びつけ血液凝固を進める製剤である。

・組織因子経路インヒビター阻害薬

身体の中では、血液を固める凝固機能と固まった血液を溶かす抗凝固機能という、いわばアクセルとブレーキのバランスを取りながら出血に対処している。この製剤は「抗凝固機能」を阻害することで凝固機能を優位にして、止血を行なう製剤である。

1.3 定期補充療法の普及

2007 年に血友病の止血ガイドライン第 2 版が発刊されて定期補充療法が盛り込まれた。発刊当初は、早期から定期的に血液凝固因子を補充し、自然出血や破綻出血を予防すること、将来的な関節症を抑制することを目的としていた。定期補充療法が周知され普及されるようになった近年は、日常的な出血予防を目的に、年代・重症度に関係なく実施されるようになっている。また適切な製剤投与頻度は、患者一人ひとりの凝固因子活性の体内動態を把握して決定することができる。

2. 2007～1988 年頃：凝固因子製剤発展の時代

2.1 モノクローナル抗体処理製剤

1988 年になると、初めてモノクローナル抗体処理製剤が登場する。この製剤は、製造工程で凝固因子をモノクローナル抗体が吸着させて製造する。

2.2 遺伝子組み換え製剤

遺伝子組み換え技術によって、最初に登場したのは 1993 年で第Ⅷ因子製剤であった。前述のとおり遺伝子組み換え第Ⅸ因子製剤が登場するのは 2010 年まで待たなければならなかった。2000 年には、第Ⅷ因子に対するインヒビター保有患者向けの治療製剤、遺伝子組み換え活性型第Ⅶ因子製剤が登場する。

3. 1988～1983 年：血液製剤の安全性が問われた時代

3.1 在宅自己注射と高濃縮製剤の保険適用

家庭での自己注射が保険適用となったのが 1983 年であり、いち早く凝固因子を輸注することで、早期に止血できるようになった。加えて高濃縮タイプの凝固因子製剤が使えたため、患者によっては止血効果が格段に向上した。しかしながら、高濃縮製剤の原料血漿が海外の売血由来へ移行したこと、ウイルス不活化処理が不十分だったことから、輸注によって HIV（ヒト免疫不全ウイルス）や HCV（C 型肝炎ウイルス）の感染を引き起こしてしまうことになった。いわゆる薬害エイズと言われる HIV 感染の時期は、加熱処理した高濃縮凝固因子製剤が登場する 1987 年頃まで続いた。HCV に関しては、ウイルスが同定され、モノクローナル抗体処理製剤が登場する 1988 - 1991 年頃まで感染が起きていた。このことからウイルスが製剤に混入したことによって HIV 感染症やエイズ発症を引き起こし、さらには HCV 感染による肝炎・肝硬変・肝がんを発症させるなどの健康被害をもたらした。薬害エイズの反省・教訓は、血液製剤の安全性に関する認識が低かったことであり、のちの「安全な血液製剤の安定供給の確保等に関する法律」(2002 年)の制定に繋がっていく。

4. 1983 年以前：血友病治療の黎明期

4.1 輸血から初期の凝固因子製剤

1960 年代頃までの血友病治療といえば輸血を行なうしかなく、血液型の合う患者の家族や近所の人たちにお願ひして、血液を提供してもらっていた時代であった。その後 1970 年に初期の第Ⅷ凝固因子製剤、クリオプレピチテート製剤が登場する。1972 年には第Ⅸ因子複合体製剤が登場し、これらを輸注することで止血がある程度可能となった。

4.2 非加熱高濃縮製剤の登場

1978 年に非加熱高度濃縮第Ⅷ凝固因子製剤が登場する。クリオプレピチテート製剤に比べ、高単位かつ濃縮された製剤であったため、比較的簡単に止血管理ができるようになったほか、観血的な手術へも対応可能となった。しかしながら、製造工程の中にウイルス不活化処理がなかったため、結果的に HIV や HCV が製剤中に混入し、血液製剤によるウイルス感染を引き起こすこととなった。

III. 治療製剤の供給に関する課題

本稿を執筆中の 2025 年 8 月現在、国産凝固因子製剤の製造ラインがストップし、他の治療製剤への切り替えを余儀なくされている。この欠品理由は、製造工程中にバイアル瓶が割れてガラス片が混入したことによる。筆者にとっては、今に始まったことではなく 30 年前の 1995 年にもガラス片混入が起きたことを鮮明に思い出させた。1995 年当時は、他にも遺伝子組み換え製剤に髪の毛が混入するなど、立て続けに異物混入事象が起きて、治療製剤の供給が問題となったことがある。

2001 年には、髪の毛が混入した遺伝子組み換え製剤と同じ製薬企業において、社内基準と異なる製造工程だったことが判明し、世界規模で出荷遅延となった。さらに 2009 年には、遺伝子組み換え製剤としては最も後発であった製薬企業が不採算であるという理由で、日本市場からの撤退を示唆し、最終的に薬価を引き上げさせた。患者を人質に取って薬価引き上げを要求したと言っても過言ではないことが起きたのである。

このように、治療製剤の供給については、異物混入事象や市場経済的な問題によって欠品を生じさせかねない。ひとたび欠品が生じて、代替する治療製剤の選択肢がなかった場合、患者にとっては死活問題となる。

IV. さいごに－血友病をめぐる現在の課題

1. 治療選択肢の多様化，オーダーメイド化

輸血治療の時代から半世紀以上経過し、技術の進歩により血友病治療は飛躍的に向上し、かつては成人できないとも言われていたが、今や高齢化に伴う成人病に悩む時代となっている。複数の製薬企業から半減期延長型の凝固因子製剤や新規作用機序の治療製剤などが開発され、どの治療製剤を選択するのか、どのように投与するのかなど、多様化とオーダーメイド化が進んでいるといえる。つまり医療者だけでなく、患者（家族含む）も自分の身体的な特性を理解し、ライフスタイルを考慮しながら、日常的な出血の予防、将来的な関節症の防止を目指し定期補充療法を継続していく必要がある。

2. 医療の進化がもたらしたものの、忘れてはいけないこと

さまざまな新たな製剤が使用できるようになり、血友病治療ガイドラインが広く普及されるにつれて、血友病の診療現場や血友病患者・家族の考え方が大きく変化してきていると思われる。例えば、現在は血友病で生まれてきたとしても、生涯に渡って血友病性関節症や四肢障がいを残すことなく成長できる時代とになったといえる。定期補充療法を早期から実施することで関節内出血を経験していない・関節内出血の痛みを知らない患者がいるかもしれない。今では身体の衝突を伴うような激しいスポーツ、例えばサッカーなどに取り組む患者もいると聞く。このような患者が増えてくると、関節内出血を診たことのない医師がいてもおかしくない。

一方で、治療製剤の安全性や供給の問題を考慮すると、トラブルや欠品がいつ起きてもおかし

くないことを忘れてはいけない。加えて日本の医療保険制度では、血友病医療は公費負担がなされている。そのおかげで患者は医療費を支払う必要がなく、使用する治療製剤を選択することができる。今、定期補充療法を実施でき、高額な治療製剤を使えるのは、医療費公費負担制度のおかげであることを心に留めておく必要がある。

第Ⅱ部

「遺伝」をめぐって

第3章

「血友病患者」と「保因者」という 概念の意味づけ

中塚 朋子

要旨 本稿では、「血友病患者」と「保因者」という概念が、従来どのような論理によって定義されてきたのかを確認するとともに、2つの概念を拡張する動きについて、血友病周辺女性たちがどのような意味づけを与えているのかを検討した。まず、「血友病患者」と「保因者」という概念が、「男性」と「女性」という性別カテゴリーと相関的な関係を維持しつつ、遺伝学的な「構造」という観点から二値的な概念として構築されてきたことを論証した。ついで、「血友病患者」あるいは「保因者」という概念を、二者択一かつ一律に診断に用いるのではなく、個々の特性や困難な経験に応じて柔軟な運用を求める要望を、血友病周辺女性たちの語りから析出した。

3.1 はじめに

2015年に大阪で開催された全国ヘモフィリアフォーラムでは、特別講演のため海外から招待された2名の演者が、「血友病患者」と「保因者」という言葉の使用に関して主に2つの問題提起を行い、注目を集めた。それは、(1) 家族歴があり出血の経験や症状がある「保因者」の女性も「血友病患者」として医療的に対処（医療的ケア）していくことを求めるとともに、(2) 「血友病患者」である男性もまた「保因者」であることを主張する提言であった。実際、「血友病患者」の「男性」は、その症状の現れ方に差が見られ、重症・中等症・軽症と分類されている。他方、「保因者」やその可能性のある「女性」のなかには、出血傾向があり困難を抱えている人々がいることが報告されている。そうした状況をふまえ、フォーラムの特別講演において「血友病患者」と「保因者」という概念のあり方が問い直された。

従来、「血友病」という疾患を定義する過程で、「構造」的な遺伝の仕組みを基礎に「血友病患者」や「保因者」という概念は構成され、病状の理解や診断のために使用されてきた。しかし実際は、遺伝子の相互作用により、その「機能」の表れ方は個々の身体や経験によって異なる。さらに、「血友病」はX連鎖潜性遺伝の形式であることから、性染色体がXYとなる「男性」とXX

となる「女性」のあいだで、その発症に「性差」が顕著に現れるという事実が「常識的な知」とされてきた。しかしながら、疾患を定義する過程や医学的観点において、「性差」を導き出す「性別」（社会的に区分されたカテゴリー）そのものがいまなお自明視されている。

そこで本章では、「血友病患者」と「保因者」という概念が、従来どのような論理によって定義されてきたのかを確認するとともに、2つの概念を拡張しようとする動きに対して、血友病周辺女性たちがどのような意味づけを与えているのかを検討する。具体的には、「血友病患者」と「保因者」という概念の従来の捉え方とそれを拡張する動きについて、2015年の全国ヘモフィリアフォーラムにおいて示された提言を整理して論点を示す。そのうえで、「血友病患者」と「保因者」という概念に対する血友病周辺女性たちの意味づけを、その境界性に着目しつつ、インタビュー調査で得られた語りから検討する。

これらの「血友病」をめぐる人々の定義活動の考察は、社会のさまざまな現象や問題が、医学的な枠組みで理解され、医療の対象として扱われるようになる「医療化社会」や、二元的な性別を自明視する「性別二元制社会」の機構の一端を浮き彫りにすると考える。なお、本章は『血友病と周辺女性の経験に関する研究—患者・家族調査研究委員会中間報告書—』に掲載した報告を統合し、新たに考察を加えた論考となる（中塚 2021a, 中塚 2021b, 中塚 2021c）。

3.2 2015年の全国ヘモフィリアフォーラムのインパクト

2015年に大阪で全国ヘモフィリアフォーラムが開催された（ヘモフィリア友の会全国ネットワーク 2015）。海外から招待された2名の演者による特別講演が、「血友病患者」や「保因者」に関する認識に強い衝撃を与えたと捉える関係者も少なくない（大西 2016：96, 西田 2019：46）。その理由は、「血友病患者」と「保因者」という概念や、その概念が指示する対象について、従来と異なる視点が示されたためである。

「血友病患者」概念の拡張の提唱

インド出身のアメリカの小児科医ロシニ・クルカルニは、世界の女性たちにみられる月経困難や分娩出血には、止血異常症の影響によるものが一定の割合で存在することを指摘している。世界保健機関（WHO）によると、分娩後の出血は妊産婦死亡の最も主たる原因であることや、推定1,800万人の女性が月経過多であり、30万人が子宮の摘出を受けていると、クルカルニは紹介している。これらの現象は、女性たちにとって身体的苦痛や出産時のリスクのみならず、日常生活における困難や社会関係の構築（婚姻・妊娠・出産の忌避、離別など）にも影響を及ぼしている。社会の認識や反応は国や地域によって異なるが、そうした現状や課題が存在することをクルカルニはグローバルな視座で警鐘を鳴らしている。

女性たちにみられる止血異常として、血友病保因者、フォン・ヴィレブランド病、その他類縁疾患があげられる。とくに血友病の場合は、X連鎖潜性遺伝性の遺伝形式であるため、「血友病患者」の大多数は性染色体がXYとなる「男性」である。「女性」の「血友病患者」も報告されているが「男性」と比べると稀である。性染色体がXXとなる「女性」は、X染色体の一方に変異がみられたとしても、もう一方のX染色体が機能することにより凝固因子の機能が働く。そのた

め、血友病の遺伝子をもつ「女性」たちは「保因者」（あるいは「血友病保因者」とこれまで呼ばれてきた（ここであえて「男性」「女性」と表記したのは、遺伝子の構造により人間の性別を分類する社会制度や社会的行為を強調するためである）。

しかし、近年、ライオニゼーションという不規則な X 染色体の不活化により、血友病保因者の第Ⅷ因子や第Ⅸ因子を低下させることがあることが明らかとなってきた。それぞれの X 染色体がどの程度機能し、どの程度不活性となるかの割合で凝固因子の産生が左右されるため、血友病保因者においても出血の症状が現れるケースがある。

このような事情をふまえて、クルカルニは「血友病患者」と「保因者」の呼称について提言を行っている。「保因者」とは、遺伝学的呼称であり、臨床診断（名）ではないとする。男性の場合、重症、中等症、軽症の「血友病患者」として医学的に対処されるが、「男性の保因者」とは呼ばれない。クルカルニは、男性たちと同様に、血友病の家族歴を持ち出血傾向のある女性たちもまた、凝固因子レベルにかかわらず「血友病患者」として位置づけられるべきであると主張している。さらに、「Hemophilia（ヘモフィリア、血友病患者）」に含まれる男性人称である「He（彼）」にかけ、女性人称である「She（彼女）」を用いて「Shemophilia（シモフィリア、女性の血友病患者）」という造語をつくり、保因者の女性たちを「血友病患者」と呼ぶことをクルカルニは提唱している。クルカルニが「血友病患者」という概念の拡張を提唱する背景には、出血症状のある女性たちを医療的ケアの対象とし、「血友病」と診断することで健康保険の利用を可能にするというねらいもある。このほか、クルカルニは、月経の出血評価の方法について講演のなかで紹介している。

「保因者」概念の拡張の提唱

フォーラムでは、もうひとりの演者であるナダージュ・プラディーヌもまた「血友病患者」と「保因者」という言葉の使用法について、自らの考えを述べている。プラディーヌは、フランスの厚生省で統計専門家として勤めるかたわら、フランスの血友病協会の理事としても活動している。自身の第Ⅷ因子活性値が 20%、双子の妹の活性値が 1 % 以下であることから、ともに血友病 A の「血友病患者」とであると自認している。プラディーヌ姉妹は、一卵性双生児のため同一の遺伝子をもっている。しかし、血液凝固因子の活性値が異なり、出血症状に違いがみられる。そのため、プラディーヌはクルカルニの講演を参照しつつ、ライオニゼーション（X 染色体の不活化）の生じ方が個人によって異なるという事実を自らの経験をもとに強調している。

プラディーヌは、世界血友病連盟が発行した女性血友病に関する冊子（World Federation of Hemophilia 2012）を参照し、「凝固因子活性が 40 % 以下の女性は、同じ程度の凝固因子活性の男性と変わることはなく、彼女は血友病である」「もし凝固因子活性が 40% 以上あっても、出血症状がある場合には症候性保因者と呼ばれる」という記述を紹介している。プラディーヌは、これらの定義を新鮮な用語であると感じる一方で、血友病の遺伝子をもつ凝固因子活性の低い「女性」を、「血友病患者」と呼ばずに「症候性保因者」や「因子活性の低い保因者」と呼ぶことに戸惑いと疑問を抱いたと述べている。

さらに、プラディーヌは「血友病の遺伝子は母親が息子に受け渡す」という言説をとりあげている。一般に、血友病の多くは「男性」が発症し、「女性」は遺伝子を子どもへ受け渡す存在（いいかえれば「保因者」）であると認識されている。しかし、実際は、「男性」の患者も血友病の遺

伝子を娘に受け渡す存在である。その意味で、「男性」も血友病を遺伝させる存在、「保因者」であることをプラディーヌはあらためて強調しているのである。

「血友病」をめぐる「医療化社会」と「性別二元制社会」

以上のように、2015年の全国ヘモフィリアフォーラムの特別講演では、海外から招聘された二人の演者により、(1)「血友病患者」概念の拡張と、(2)「保因者」概念の拡張が提唱された。二人の講演で示された「血友病患者」概念と「保因者」概念をめぐる問題は、「血友病」という疾患を理解するうえでの「常識的な知」のあり方を揺さぶるものであった。

従来、性染色体を介した遺伝子の組み合わせ、つまり遺伝学上の静態的な「構造」により血友病という疾患を理解してきた。だが実際は、遺伝子の相互作用、つまり動態的な「機能」によって個々に症状が異なって表れることを認識する必要性が示された。現に、血友病の遺伝子をもつ「男性」(X^hY)を「血友病患者」と呼び、血友病の遺伝子をもつ「女性」(X^hX)を「保因者」と呼んできた。ようするに、これまでは「構造的」な遺伝の仕組みを基礎に「血友病患者」あるいは「保因者」という二値的な概念を構成し、使用してきたといえる。

このような「血友病患者」概念の拡張と「保因者」概念の拡張は、「医療化」を推し進める動きと捉える見方もある。「医療化」とは、それまで他の社会領域に属すとされてきた諸現象が、医療現象として再定義される過程を意味する(進藤 1990:173)。医療社会学者のコンラッドとシュナイダーは、「医療化」や「脱医療化」を周期的かつ動的現象としてとらえ、それらは政治的過程の産物であり科学的過程の産物ではないと指摘している(Conrad and Schneider 1992=2003)。そして、医学的知識や権力のありかたを問うなかで、当該の「医療化」の過程にみられる歴史的に特殊な経済的・組織的な文脈を考慮しつつ、注意深く検討していく必要があると論じている^{*1}。このような観点から、「血友病患者」や「保因者」という概念の拡張に関する一連の動向もまた、「医療化」が社会や個人に与える影響を含め、社会的な現象として注視していく必要がある。

また、「血友病」という疾患をめぐる人々の相互行為は、「性別」と関わる社会的な現象と捉えることができる。「性別」とは、人々をある一定の基準で分類し、性的な存在や、その関係性を認識する知(知識)のありかたである。「性別」を分かち基準は、「性差に関する知(知識)」にもとづき人々のあいだで定められ、その境界はつねに変容している。たとえば、外性器や内性器、性ホルモン、性染色体など、身体的な特徴として観察されてきた「男」と「女」という「集団間の差異」(これを「性差」と呼んでいる)を例にあげよう。これらの特徴は、「性差に関する知(知識)」として生物学的・解剖学的・遺伝学的な分野において明らかにされてきた。しかし、科学的に解明をしようとするほど、すべての人々を一貫した2つの「性別」に区分することは困難であり、それぞれの水準において多様な特性をもつ存在が確認されてきた。しかし、そうした多様性を「例外扱い」あるいは「非定型」(医学的な総称としては「性分化疾患」)と取り扱うことで、「性別」の二元制を維持してきた。言い換えると、典型的な男性型や女性型を「正常」な性分化の状態として捉えることで、既存の二元論的性別観を正当化してきたといえる。

^{*1} コンラッドとシュナイダーは、「医療化」という視座を通して、「カテゴリーの創出と運用、そしてその過程がいかにして既存のリアリティ概念を構成、強化し、それに挑戦するものであるのか」に焦点をあてた(Conrad and Schneider 1992=2003: 526-7)。

このように、「性差に関する知（知識）」に支えられながら、二元的な「性別」は社会的な制度として機能している。だが、「性差に関する知（知識）」もまた、この「常識」を疑うことなく、既存の二元論的性別観を前提としながら科学的知見として産出されている*2。人々を「女」あるいは「男」と二種類に分類しているのは、社会そのものである。こうした二元論的性別観が、様々な制度や社会規範の前提となる社会を「性別二元制社会」と呼ぶ。「血友病」をめぐる諸現象も、疾患として定義する過程、概念を介した社会関係のありかた、自己や他者を意味づける相互行為など、「性別二元制社会」と深く関連している。したがって、「血友病患者」や「保因者」という概念の意味づけを検討するにあたり、「性別二元制社会」が人々の与える影響に留意する必要がある。

3.3 「血友病患者」と「保因者」という概念に関する語りの検討

「血友病患者」と「保因者」という概念やそれらの概念を拡張する動きに対して、自身の経験や知識にもとづき、血友病周辺女性たちがどのような意味づけを与えているのか。本章では、好子さんと美由紀さんの2名の語りに着目する。まず、「血友病患者」あるいは「保因者」という概念に関する語りの概要を示す。そして、2名の語りを通して「血友病患者」あるいは「保因者」という概念の意味づけについて考察を行う。

好子さんの語り

好子さんは40代で、高校生と中学生の娘が2人、小学生で血友病の息子が1人いる。息子が血友病B（重症）と診断されたのは、上唇小帯を切って入院や輸血をした1歳2か月のときである。また、好子さんの血縁関係では、息子のほか、父親と叔父、いところが血友病と診断されている。息子が血友病と診断されたことにより、父親と叔父も血友病であることが検査をして明らかになった。叔父は比較的症状が重く、内出血で頻繁に病院へ行くほか、柔道で出血を起こすこともあった。父親もまた、若い頃は頻繁に病院にかかっていた。父親は、正座ができなくなった理由について、捻挫を繰り返していたためと説明していた。好子さんは一連の症状が血友病に起因することを父親に伝えたが、父親は「これは関係ない」と認めないまま5年ほど過ぎた。その後、父親が別の疾患により救急車で運ばれた際、ついでに病院で調べたところ血友病Bであると診断された。父親は血友病であるということについて、最近では「もうしょうがない」と諦めた様子で

*2 「性別」という現象を考えるうえで、新たな認識をもたらしたのが性科学やフェミニズム運動において用いられた gender という概念であった。それまで「性別」を表す言葉として sex という言葉が使用されてきたが、それは生物学的・解剖学的な性別を含意していた。もとは文法用語にであった gender 概念だが、sex という概念と対比させ、社会的・文化的な性別という意味が付与され、「性差」「性別役割」「性別規範」などの分析に利用された。gender 概念の登場は、人々のふるまいや身体的な特徴として観察される「女らしさ」や「男らしさ」が生物学的・解剖学的に決定されているという見方から、社会的・文化的に構成されたものであるという見方を可能にした。その一方で、「性別」を gender と sex という概念でとらえる視座は、gender の可変性を担保しつつも、sex の不変性を前提とした見方を強めた。その後、人文・社会科学の分野において、gender と sex の境界についての議論が活発化した。何が gender に含まれ、何が sex に含まれるのかという認識そのものが、時代や地域、あるいは学術分野において変化しており、gender/sex という区分そのものが問い直されるようになった。実際、生物学的・解剖学的な差異とみなされるような人々のふるまいや身体的な特徴も、社会において期待される役割や準拠する規範にもとづき、社会的な相互行為の影響を多分に受けている。そこで、生物学的・解剖学的な性別を意味する sex も含め、日常的にも学術的にも社会関係のなかで観察される「性差に関する知（知識）」を社会的・文化的な性別を意味する gender としてとらえる視座が、ジェンダー研究の分野で示された（Scott 1988=1992, Butler 1990=1999）。

あると好子さんは語った。

好子さんは長女を帝王切開で分娩したため、次女や長男も帝王切開で出産した。長女を出産するときに、好子さんは大量出血を経験した。出産について「大丈夫ではなかったですね。死にかけましたね」と好子さんは語っている。輸血による影響なのか、2週間ほど40℃の熱が下がらず、解熱して3週間ほどで退院した。ところが、退院3日後に帝王切開の傷口が開き、病院で処置をする必要が生じた。出産時に出血多量となったことについて、好子さんは医師から診断を特に受けていない。血友病Aの保因者の場合は、妊娠末期にかけて第Ⅷ因子活性値が有意に上昇するが、血友病Bの保因者の場合は、妊娠が進行しても第Ⅸ因子活性値の有意な上昇はみられないという報告がある^{*3}（日本産婦人科・新生児血液学会 2017：57）。好子さんは「（血友病）Bなので」「因子活性も上がらない」と述べており、妊娠や出産時の凝固因子活性値の上昇の有無が、自身の出産に与えた影響の可能性について言及している。また、出血時間を測定する術前検査で「ギリギリ」の結果であると告げられたことなど、出産前に出血傾向の指標が示されていたことを回顧的に述べている。

長女の出産では出血多量の経験をしたが、「不妊治療2年間やってできた子」ということもあり待望の子の誕生であった。好子さんは、「10代のころに生理が止まらなくなって、3週間以上出血が続いた」ため、産婦人科で止血剤の処方を受けたことがあった。そのとき、月経が不規則であることから「（子どもが）できないかもね」と医師に言われた。その時はショックを受けて、その医師のところへは二度と行きたくないと思った。その後、結婚が決まり、入籍前に検査をしたところ、「不妊症」と診断された。子どもができなくてもいいとは思ったが、具体的な病名や治療法もあることから不妊治療を開始した。結婚前に検査したことや不妊治療に早期にとりかかったことは、かつて妊娠しにくいと言われたことや夫が一人っ子だったことが影響している。「不妊症」を理由に先方の両親に反対されることはなく、結婚して2年間の不妊治療を続け、長女が誕生した。

好子さんは、長女の出産の経験から、次女の出産はより高度な施設である大学病院を選んだ。しかし、次女の出産でも多量の出血をした。医師から「ちょっと怖いから、もう3人目はあまり考えないで」と言われ、次女を出産している最中に卵管結紮を勧められた。だが、開腹している最中であることに加えて、夫と相談できない状況であるため断った。そのときの担当医師が、3人目ができたときは「僕のところに来てね」と話していたため、3人目の出産も同じ大学病院を選択した。大変な思いをして2人の娘をもうけたが、もし3人目が生まれるのなら「男の子がいいね」と好子さんは夫と話をしていた。また、男の子が生まれるよう義母からも望まれていたという。

第3子として誕生した息子が「血友病」とであるとわかり、「血友病」について調べる過程で「保因者」の情報も得ていった。それらの情報を得た時は、「どうしよう」という戸惑いの気持ちよりも「全部腑に落ちた」という思いであった。そして、息子が「血友病」とであると診断されたとき、

^{*3} 「血友病Aの保因者の場合は、妊娠が進行するにつれて血中第Ⅷ因子活性値は有意に上昇し、大部分は正常範囲内になるためである。そのため、補充療法なしでも、母体が異常出血を起こす心配はほとんどない。ただし、一部の血友病A保因者においては、妊娠の進行に伴う血中第Ⅷ因子活性値上昇が限定的な場合もある。よって、血友病A保因者において、妊娠経過中の定期的な活性値の測定は必須であり、必要とあれば凝固因子の補充療法を行う。また血友病Bの保因者の場合は、妊娠が進行しても血中第Ⅸ因子活性値の有意な上昇はみられないため、一部の保因者において凝固因子の補充療法が必要となることもある」（日本産婦人科・新生児血液学会 2017：57）

好子さんは「自分が保因者なんだ」と自覚し、「自分のことが全部分かったことが、ちょっとほっともした」と好子さんは述べた。

その後、「苦労した部分があったので」「同じようになったらいやだな」という思いから、長女が7歳、次女が4歳のときに、2人の凝固因子活性値を調べた。検査の結果、長女が43%、次女が65%で、長女の方が次女よりも活性値が低めであった。活性値を調べる前から、日頃の「傷の治りにくさ」から「怪しいのは上（の娘）だよね」と夫と話していた。好子さん自身も「傷の治りにくさ」を感じていたため、長女の「傷の治りにくさ」についてあまり気にとめていなかった。しかし、次女は怪我をしても「すぐに」治っていたため、回復速度の違いが自身や長女の「傷の治りにくさ」を相対的にとらえることを可能にした。また、活性値の違いは、「傷の治りにくさ」を裏付ける根拠として解釈されると同時に、娘たちが保因者である可能性の指標として参照されている。

好子さんは父親が血友病を発症しているため、いわゆる「確定保因者」である。しかし、自身の息子が診断されたあとに、父親が血友病であることが明らかになったため、自身が「確定保因者」であることを知る機会がなかった。「確定保因者」であることを知らずにそれまで過ごしたことについてたずねると、「知りたかったですね」と好子さんは答えている。その理由として、「出血傾向」や「貧血」の症状がみられたことをあげている。好子さんは幼少期に、腕にできた小さな傷から1週間出血が続いたことがあった。当時、母親が「お父さんも止まりにくいんだよね」と話していたことを、好子さんは自身の最初の出血の記憶として覚えている。好子さんが自身の活性値を測定したときは「40%より上」の結果であったという。自身の活性値については、「中途半端に40（%）はある」ため何も対処できないが、手術を受ける場合は製剤を打たなければ出血が怖いと好子さんは語った。そして、息子が血友病Bであることを伝える情報を財布に入れていたが、自分についてはなにも所持していないという。

娘二人には、血友病のことや保因者の話は「全部、話してる」と好子さんは述べていた。とくに保因者に関する情報については、娘たちは製薬会社が制作する「漫画」などを持って帰り、読んでいるという。好子さんが娘たちに保因者である可能性についてたずねると、長女は「弟みたいな子が産まれるっていうだけでしょ？」と答え、次女は「そうかもしれないけど、そうじゃないかもしれないでしょ？」と答えるなど、「あまり気にしてない」様子であったと語っていた。

患者会のサマーキャンプでは、保因者に関する冊子の配布や保因者に関する話題が出ることもある。ある時、小学校中学年の女の子が不安で泣いてしまったことがあった。好子さん自身は、自分の娘には保因者である可能性について隠したことはなく伝えてきた。しかし、サマーキャンプの案内には、保因者に関する情報が参加した女の子たちに伝わる可能性があるため、伝えたくない場合は運営側が希望を把握する必要があると述べた。とはいえ、患者会では強制はできないが、女の子たちも血友病の家族の様子を間近で見ているので、小さい頃から保因者の情報やその可能性について理解していた方がよいと好子さんは語った。

また、患者会で知り合う血友病患者の母親たちのなかで、「最初から保因者ってわかっている」人は「ほとんどいない」と好子さんは述べた。そして、「確定保因者」と「推定保因者」とでは不確かさの程度が異なるため、「確定保因者」の方が「推定保因者」より「気が楽」であり「対処の仕様」があると好子さんは考えていた。そのうえで、保因者に対する支援のありかたとして、普

段は必要ないが、何か起きた時は止血するための製剤が使えると良いと好子さんは述べた。

このほか、息子が「血友病」という言葉を使って自らを説明（自己定義）した出来事を、好子さんは2つ紹介していた。1つめは、息子が二番目の娘と喧嘩をしたとき、「おれは、血友病なんだぞ」と血友病であることを「大手をふって」「盾」にしたことがあった。その時は、「それは言っちゃだめ」「そういうこと（を）盾にしちゃだめ」と好子さんは息子を注意したという。2つめは、ある時、息子に対して、顔や中身も「パパそっくりだよね」「完全パパだよね」と好子さんが言ったことがあった。すると、息子は好子さんに向かって「何言っているの、血友病はママでしょ」と言ったという。

美由紀さんの語り

美由紀さんは40代で、血友病である中学生の息子と、小学生の娘がいる。息子は、生後1か月で手術を要する他の病気の治療で大量出血し、血友病であることがわかった。美由紀さんは、母方の親戚関係を調べても血友病の「家族歴」がなかったため、息子自身が「突然変異」あるいは「孤発」で発症したと長いあいだ思っていた。娘を妊娠・出産する時点では、美由紀さんは息子が「孤発」だと考えていたため、自身の活性値を調べていなかった。また、第二子が再び血友病であった場合、「耐えられない」「絶対女の子がいい」と考え、民間療法的な手段を用いて「産み分け」をした。

しばらく経って、凝固因子活性値を調べたところ、「14%」と低い値が出て、美由紀さんは驚いた。活性値の結果から、血友病の保因者であることは推察できた。担当医師から「軽度で申請（を）出す？」と尋ねられたが、「いや、全然困ってないんで、いいです」と断った。このときはじめて、「突然変異」をしたのは自分であり、「私が原因だった」と認識するようになった。それまでは、息子が「孤発」であると考えてることによって「心理的な負担を軽減していた」と美由紀さんは振り返る。当時、遺伝子検査が「気軽に受けられるもの」ではなかったため、活性値を調べる血液検査を美由紀さんは2回受けた。血液検査を受けた理由は、「突然変異」をしたのは息子であり「私のせいではない」という確証を得るためであった。ところが、実際に「自分の活性値が低い」ことを目の当たりにして、血友病の原因は自分であると理解した。2回とも「14%」と低めであったが、「推定保因者」であって「確定保因者」としては診断されなかった。「確定」ではなく「推定」でしかないため、結局のところ気持ちは晴れなかった。ほぼ「保因者」であるとは思うが、「確定」ではなく「推定」であることに「ほんとにモヤッと」し、「何のためにやったの」という気持ちが残ったという。

医療者から保因者健診^{*4}という選択肢を提示されることは、「別に酷なことではない」と美由紀さんは考えている。保因者健診自体は「いいこと」だと思うが、現時点では「メリットが少ない」

^{*4} 「保因者健診」は、医療機関を訪れる保因者の診察や相談に応じるなど、その精神的・身体的支援を目的とする。さらに、患者の付き添いで医療機関を訪れる保因者や患者の家族（母・娘・姉妹）に対して、医療者からの支援や助言の機会を働きかける試みを「保因者支援」と呼ぶ（西田 2021a）。その背景には、血友病患者に比べて自身の出血傾向を軽微と捉え受診を控える場合や、確定保因者であるにもかかわらず保因者であることを知らされていない場合が少なくないことがあげられる（西田 2021c）。過去の血友病に対する認識に留まることなく、現在の血友病の治療環境を知ることで、婚姻や育児などの人生設計が見直される機会となると西田は捉えている（西田 2021a, 西田 2021b, 西田 2021c）。そして、保因者の女性たちへの啓発を「保因者健診」において行うとその方針を示している（西田 2021a）。

とも考えている。まず、月経の状況や出血傾向など、「困っていること」があるかどうかを確認したうえで、「じゃあ健診を受けてみますか」と選択肢を提示する流れがよいと提案する。診断名については、「血友病患者」と「保因者」のいずれでもよいが、「困っていること」を緩和する手段になるとよいと考えていた。メリットやデメリットが曖昧な状態で、「保因者健診を受けませんか」というのは適切な提示の仕方ではないと美由紀さんは述べた。そして、医療機関は単に保因者健診を呼びかけるだけではなく、「保因者の問題をどういう風に位置づけていきたいのか」という見通しを示すことが必要であると語った。

さらに、「血友病患者」や「保因者」という概念と関連して、美由紀さんは、2019年に京都で開催された全国ヘモフィリアフォーラムの女性止血異常の分科会における話題について言及している。2015年の全国ヘモフィリアフォーラムで提言されたように、出血症状がある女性や活性値が低い女性も「血友病患者」と呼ぶべきではないかという意見があることを、美由紀さんは分科会に出席してはじめて知った。出血症状が見られる場合や活性値が低くて困っている場合、止血に製剤を必要とする場合は、女性であっても「血友病患者」と診断して対処してもよいのではないかと、美由紀さんは自身の考えを述べた。一方で、活性値や日常における困難との関係性をより丁寧に見ていくべきであり、血友病の遺伝を保因する人すべてを「血友病患者」とひとくくりすればよいという話ではないとも述べている。

前述したように、美由紀さんは、医師から「軽度（軽症）」の止血異常の診断を下すか確認されたが、症状が出て困っていることはなかったため、その申し出を断った。美由紀さん自身は、「血友病患者」あるいは「保因者」と呼ばれることに抵抗があるわけではない。むしろ、月経や出産時など出血症状はほとんどなく、「活性値の割には全然困らない生活」を送ってきたため、診断を受けてもメリットを感じないという。重たいものを肩にかけて持ったときに、その部分が内出血することが唯一の症状であると説明していたが、美由紀さん本人は自身の症状をそれほど深刻な問題として認識していなかった。一方で、女性たちのなかには学校や職場で診断書を提出したいと思うほど困っている人もいるため、その場合は診断名がついて周囲に伝えることで生活が改善する場合があると美由紀さんは考えを述べた。

第2回インタビュー調査の翌日に、美由紀さんは息子を連れて娘とともに血友病の遺伝子検査を予定していた。ひと月前に、娘の月経が始まったため、遺伝子検査で保因者診断^{*5}を受けることにしたという。美由紀さん自身は「（保因者）かもしれない」という状態が長く続くと同時に、「はっきりさせたい」という気持ちがあった。そして、活性値の結果だけでは、血友病の保因者であることの確定が得られないため、「遺伝子検査のほうはまだまし」と考えていた。娘の検査では、そうした曖昧な状況が明確になるよう「遺伝子検査」を受けることに決めた。本人にはまだ直接話をしていないが、患者会のサマーキャンプにも参加しているため、自分が保因の可能

^{*5}「保因者診断」とは、保因者かどうかを診断する診療の手続きである。血友病の保因者は、まず家族歴により確定保因者と推定保因者に分類される。確定保因者の場合は医学的な検査による「保因者診断」を必要としないが、推定保因者の場合は保因者であるかどうか検査によってその確度を上げることができる。検査方法としては、血液凝固因子検査と遺伝子検査がある。血液凝固検査とは、凝固因子活性値を測定する検査のことである。ただし、凝固因子活性が高いことを根拠に保因者の可能性を否定することはできない。また、遺伝子検査とは、血友病患者の病因遺伝子変異と推定保因者が同じ変異を持つか調べる遺伝子解析の検査である。だが、遺伝子検査で変異が検出されない場合もあり得ることから、絶対的な判定とはならない。また、時間と費用を要することや、限られた施設のみで施行されているため、国内で普及している検査ではない（西田 2021a, 西田 2021c）。

性があることを娘は知っている。娘の性格を考えると深刻に受け止める可能性があり、遺伝について説明するには時期尚早であるため、検査結果をどのように伝えるのかが今後の問題となると美由紀さんは語った。そして、娘が「保因者」ではなかった場合でも、「息子の血友病をマイナスに捉える」ことになるため、「保因ではないからあなたは大丈夫」と伝えることはないだろうと美由紀さんは話していた。

このほか、美由紀さんは、息子が「血友病」の症状を持つ体を否定した出来事について紹介していた。「血友病」であることを障壁と感じた思春期の息子が、「こんな体に生まれなければよかった」と苛立ちを込めて独白したことがあった。そのとき、美由紀さんは「私もあなたを血友病で産みたくて産んだわけじゃない」「ママのせいじゃない」「ママのせいといわれても困る」と息子に言葉を返した。血友病をめぐる、思春期の子どもが親に悪態をついたり、親が子に対して自責の念を抱いたりするなど、親子間の葛藤について青年患者から聞いたことがあった。そのため、「こんな体に産んでごめんねって謝るのは絶対にやりたくない」という思いがあったと美由紀さんは語った。

3.4 考察 —語りからみる「血友病患者」と「保因者」という概念の意味づけ—

血友病の家族歴と「保因者」という自己認識

遺伝学的な「構造」から見ると、好子さんは父親が「血友病患者」であるため、「確定保因者」として位置づけられる。しかし、父親が血友病の症状が現れながらも軽症であったことや医療機関で血友病という診断を受ける機会がなかったため、その娘である好子さんにも血友病の遺伝や保因に関する情報は伝わらなかった。好子さんは「保因者」であることを「知りたかった」と述べているが、さまざまな事象が継起的に生じて初めて「保因者」という認識あるいは自己定義に至る。そのため、遺伝学的には「確定保因者」であっても、血友病の「保因者」であることを知る機会が得られなかった。のちに、第3子である息子が血友病と診断されることによって、血友病の症状を発症する親族の存在と系譜など（いわゆる「家族歴」）、血友病の遺伝と保因の状況が顕在化した。

他方、美由紀さんは、第1子である息子が血友病と診断されたが、血友病の症状を発症している親族は見当たらず、「家族歴」がないという状況であった。そのため、美由紀さんは息子が「突然変異」で血友病を発症したと考えた。しかし、検査すると活性値が低いことから自分自身が「保因者」の可能性があるとという認識に至った。遺伝学上の「構造」から見ると、美由紀さんはいわゆる「推定保因者」として位置づけられる。活性値が低い値を示しても、「確定」ではなく「推定」であるため、「保因者かもしれない」という曖昧な心境が続いた。

血友病の症状や保因に関する診断と医療的ケア

凝固因子活性値の結果と出血傾向に注目すると、活性値や自身の出血傾向に対する認識によって、「保因者」であることやその可能性を意味づけている様子が明らかとなった。

好子さんは「40%」以上の値が出ているため、「血友病」と診断されるほど低い値ではないが、止血困難、月経期間の長期化や貧血、帝王切開術による大量出血など、顕著な出血傾向が「困り

ごと」となっていた。他方、美由紀さんは「14%」という低めの値が出て、医師から軽度の「血友病」の診断を出すか尋ねられたが、月経や出産時に出血傾向もなく「困りごと」がないからと断った。活性値の評価基準に対して、出血傾向による「困りごと」の程度がそれぞれ異なるため、「保因者」として医療的ケアに戸惑う様子が両者の語りからうかがえる。

患者会など他の血友病周辺女性と付き合うなかで、「確定保因者」と「推定保因者」とのあいだで不確実性や医療的ケアのあり方が異なることから、好子さんは「確定保因者」の方が「推定保因者」よりも「対処の仕様」があると述べていた。「確定保因者」と「推定保因者」という区分に必ずしもこだわることなく、血友病周辺女性が必要とする医療的ケアが必要であると好子さんは語った。また、美由紀さんは、活性値の程度や出血傾向に応じて、「血友病」の診断を受けて血友病周辺女性が医療的ケアを受けることに肯定的であった。診断そのものを目的とするのではなく、「困りごと」に対処する手段として、「血友病」の診断の必要性を強調した。そして、活性値や出血傾向と、個々の困難との関係性をもとに、医療的ケアがなされる必要があり、血友病周辺女性を一概に「血友病患者」と捉えるべきではないと語った。

血友病やその保因をめぐる子どもたちへの対応

好子さんと美由紀さんには、「女性」の子どもと「男性」の子ども、いわば「娘」と「息子」がいる。子どもの「性別」によって、血友病の遺伝や保因に関する教育や医療的ケアのあり方に差異が見られる。そうした差異は、主に血友病の遺伝形式やその発症の違いに由来するものである。しかし一方で、「性別」を理由として、血友病やその保因に関する教育や医療的ケアのあり方を差異化していると捉えることもできる。

好子さんは、青年期である二人の娘に血友病の遺伝や保因について情報の提供を行っていた。血友病や保因者に関する教育資料を利用して、娘たち自身も自ら学習していた。好子さんは、血友病周辺女性として、家庭や患者会において幼少より血友病の遺伝や保因について理解を促すことを推奨していた。美由紀さんの娘は、患者会の参加を通じて、血友病の保因の可能性があることを知っている。遺伝子検査を受検するが、娘が児童期であるため、血友病の遺伝や保因については段階的に説明していく必要があると美由紀さんは考えていた。

また、好子さんと美由紀さんの語りのなかで、「血友病患者」や「保因者」という概念と関連する、息子とのあいだにおけるやりとりが紹介された。好子さんの息子は、きょうだい喧嘩の際に自らが「血友病」であると主張して（それは同時に姉妹が「血友病」ではないということを暗に含意する）配慮の対象となるよう保身を試みたが、そうした手段をとることを好子さんは抑制した。また、好子さんが息子に対して外見や振る舞いが父親に似ていることを指摘した際、息子は母親との共通項として「血友病」を主張した。これは、「血友病」の症状を母親から受け継いでいるという息子の理解の状態を示すとともに、「血友病」を介して自身と母親との関係性を意味づけようとする息子の発話を受容する語りでもあった。他方、美由紀さんは、息子が「血友病」であることに障壁を感じ、「血友病」の症状を持つ自らの体を否定する様子を見て、「血友病」の遺伝や保因の「責任」を負うことをあえて回避する対応をとった。それは、「血友病」の親子間の葛藤にみられる、遺伝や保因に対する従来の捉え方や意味づけへの「抵抗」でもあった。

3.5 おわりに

本章では、「血友病患者」や「保因者」という概念が、(1) 従来どのような論理によって定義されてきたのかを確認するとともに、(2) 2つの概念を拡張する動きについて、血友病周辺女性たちがどのような意味づけを与えているのかを検討した。第一に、「血友病患者」と「保因者」という概念が、「男性」と「女性」という性別カテゴリーと相関的な関係を維持しつつ、遺伝学的な「構造」という観点から二値的な概念として構築されてきたことを論証した。第二に、「血友病患者」あるいは「保因者」という概念を、二者択一かつ一律に診断に用いるのではなく、個々の特性や困難な経験に応じて柔軟な運用を求める要望が、血友病周辺女性たちの語りから析出された。

血友病の遺伝や保因の可能性を伝えることは、一種の「リスク告知」(李 2024)に該当する。李怡然によれば、「リスク告知」とは、現時点では自覚症状がなく、見かけ上は「健康」な人に対して、将来的に病気になる可能性について伝えることである(李 2024: 9)。血友病の「保因者」の場合、「将来的に病気になる可能性」という記述を、「将来的に病気の遺伝やその発症の可能性」と置き換え、事象を解釈してもよいだろう。「リスク告知」の時期や方法によっては、医療的ケアのあり方など身体的な影響に留まらず、現在あるいは将来的な社会生活に影響を及ぼす可能性がある。そのため、告知後のフォローアップや支援体制の整備が不可欠であると指摘されている(李 2024: 47)。

大西赤人は、2015年の全国ヘモフィリアフォーラムのインパクトについて言及しつつ、「血友病患者」や「保因者」という概念について、「性別」と遺伝という観点から、次のように論じている。従来、血友病は主に「男性」の「患者」に出血症状が現れる遺伝性疾患であり、「女性」は「保因者」として次世代への遺伝リスクを担う立場とされてきた。「男性」患者にとっては、男児が生まれれば「遺伝が断絶する」ため、将来への不安は比較的軽く、「楽観的な見方」も可能であった(大西 2016: 95)。一方で、「女性」の「保因者」は、自身の子どもが「血友病患者」として生まれる可能性や、子育ての現実的な負担や責任を意識せざるを得ない状況にあった。特に「推定保因者」は、不要な不安に悩まされることもあり、血友病の遺伝に関する問題は、心理的・社会的にも「女性」に重くのしかかる傾向があると大西は指摘している(大西 2016: 95)。また、近年、「女性」の「保因者」の出血傾向が注目されるようになったが、突然の告知で戸惑いや悲観に陥る可能性があるため、一律に「血友病患者」と呼ぶことには慎重さが求められると大西は述べる。一方で、血友病の遺伝子を「保因」していても、「男性」は「血友病患者」として主体的に扱われ、「女性」は「保因者」として副次的に扱われる現状は、不公平であるとも大西は論じている(大西 2016: 96)。

以上のように、2015年の全国ヘモフィリアフォーラムの特別講演における演者たちの提言は、血友病関係者に「血友病患者」と「保因者」という概念について再考する機会をもたらした。これらの概念の意味や働きが、「血友病」という疾患をめぐる人々の相互行為を通していかに変容するのか、今後も引き続き注視していきたい。

引用・参考文献

- Butler, Judith, Gender Trouble: Feminism and Subversion of Identity, New York: Routledge. (竹村和子訳, 1999, 『ジェンダー・トラブル——フェミニズムとアイデンティティの攪乱』 青土社.)
- Conrad, P. and Schneider, J. W. ,1992, Deviance and Medicalization : From Badness to Sickness : Expanded Edition, Philadelphia: Temple University. (進藤雄三監訳, 杉田聡・近藤正英訳, 2003, 『逸脱医療化——悪から病いへ』 ミネルヴァ書房.)
- ヘモフィリア友の会全国ネットワーク編, 2015, 『Web マガジン パルフェ (Parfait)』 vol.1.
- ヘモフィリア友の会全国ネットワーク編, 2015, 『全国ヘモフィリアフォーラム 2015 開催報告書』 ヘモフィリア友の会全国ネットワーク.
- ヘモフィリア友の会全国ネットワーク編, 2019, 『全国ヘモフィリアフォーラム 2019 開催報告書』 ヘモフィリア友の会全国ネットワーク.
- ヘモフィリア友の会全国ネットワーク編, 2021, 『ヘモフィリアを語る』 ヘモフィリア友の会全国ネットワーク.
- 患者・家族調査研究委員会編, 2012, 『「生きなおす」ということ』 ネットワーク医療と人権.
- 患者・家族調査研究委員会編, 2016, 『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心——ヘモフィリア患者とライフスキル調査報告書』 ネットワーク医療と人権. 患者・家族調査研究委員会編, 2021, 『血友病と周辺女性の経験に関する研究—患者・家族調査研究委員会中間報告書—』 ネットワーク医療と人権.
- 加藤秀一, 1998, 『性現象論——差異とセクシュアリティの社会学』 勁草書房.
- 北村健太郎, 2014, 『日本の血友病者の歴史——他者歓待・社会参加・抗議運動』 生活書院.
- 中塚朋子, 2016, 「家族とのかたち」『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心：ヘモフィリア患者のライフスキル調査報告書—その共有と継承—』 ネットワークと医療と人権.
- 中塚朋子, 2021a, 「2015 年の全国ヘモフィリアフォーラムのインパクト」 患者・家族調査研究委員会編『血友病と周辺女性の経験に関する研究—患者・家族調査研究委員会中間報告書—』 ネットワークと医療と人権.
- 中塚朋子, 2021b, 「ジェンダーとセックスとの相克——「女性」への視座について」 患者・家族調査研究委員会編『血友病と周辺女性の経験に関する研究—患者・家族調査研究委員会中間報告書—』 ネットワークと医療と人権.
- 中塚朋子, 2021c, 「『血友病患者』と『保因者』という概念に対する女性たちの意味づけ」 患者・家族調査研究委員会編『血友病と周辺女性の経験に関する研究—患者・家族調査研究委員会中間報告書—』 ネットワークと医療と人権.

- 日本産婦人科・新生児血液学会, 2017, 『エキスパートの意見に基づく血友病周産期管理指針 2017 年度版』(2025 年 9 月 1 日取得: http://www.jsognh.jp/common/files/society/2017/hemophilia_guideline_2017.pdf)
- 西田恭治, 2019, 「血友病診療の新たな展開 保因者診療の重要性 (解説)」『Pharma Medica』37 巻 5 号, pp.45-48.
- 西田恭治, 2021a, 「血友病診療・最近の話題 保因者 (解説)」『日本血栓止血学会誌』32 巻 1 号, pp.33-41.
- 西田恭治, 2021b, 「血友病 女性血友病 (解説)」『Land-Mark in Thrombosis & Haemostasis』1 号, pp.39-42.
- 西田恭治, 2021c, 「より良いコミュニケーション講座 血友病保因者とその家族とのコミュニケーション 家族へのアプローチおよび年代別のアプローチについて (解説)」『Frontiers in Haemophilia』8 巻 1 号, pp.31-33.
- 大西赤人, 2016, 「血友病における“遺伝”の意味」『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心: ヘモフィリア患者のライフスキル調査報告書—その共有と継承—』ネットワークと医療と人権.
- 李怡然, 2024, 『遺伝について家族と話す—遺伝性乳がん卵巣がん症候群のリスク告知』ナカニシヤ出版.
- Scott, Joan A, 1988, Gender and the Politics of History, New York: Columbia University Press. (荻野美穂訳, 1992, 『ジェンダーと歴史学』平凡社.)
- 進藤雄三, 1990, 『医療の社会学』ミネルヴァ書房.
- World Federation of Hemophilia, 2012, Carriers-and-Women-with-Hemophilia. (世界血友病連盟, 2012, 『血友病保因者と血友病女性』.)

第4章

保因者である可能性を知る過程と 保因者であることに関連して生じたこと

九津見 雅美

要旨 本稿では、血友病保因者と家族が遺伝情報を知り、周産期に生じたことや、何らかの検査を受けるのか、また周囲にどう伝えるのかに至る過程について着眼した。伝え方や検査を受けるかどうかは、ライフイベントや伝える側の血友病とともに生きてきた背景と伝えられる側の心理・発達段階に左右されていた。また、保因者であるかもしれないという遺伝情報について「知る権利／知らないでいる権利」の調整が課題であることが明らかとなった。特に血友病という遺伝性疾患においては、周産期のリスク説明と分娩時の配慮、未成年への配慮、検査法の限界を踏まえ、医療従事者がリスクや支援策に関する知識を持ち、患者だけでなく、保因者や家族が安心して相談できる体制を整えることが重要である。

4.1 はじめに

血友病はX連鎖潜性遺伝であり、その遺伝情報は人間の多様性や継承性の根幹をなす情報である。遺伝情報には以下の特徴がある：①生涯変化しないこと（不変性）、②血縁者間で一部共有されること（共有性）、③将来起こりうる健康上の問題を予見しうること（予見性）。これらは、これまでに得られていた一般的な医療情報とは異なる特徴をもつ（中込ら、2016）。基本的には、一度明らかにされた遺伝情報は、生涯変えることができず、遺伝情報を明らかにされた本人だけでなく血縁者の情報をも同時に明らかにされる可能性があり、そしてその情報は現在でなく未来の情報でもある（中込ら、2016）。遺伝性疾患のなかでも、親から子どもに引き継がれていく場合は、血縁者での疾患の共有、診断（検査）の時期（発症前診断、出生前診断、着床前診断など）など、重要な意思決定をしなければならない時期がある（有森、溝口、2015）。血友病保因者は、家族内に患者がいるという事実のみで自身が保因者である可能性を認識するとは限らず、誰かからの説明や自身の検査を通じてその可能性を知るに至る場合が多い。

家族間の遺伝情報の共有のあり方は多様であることが報告されている（Gallo, 2009）。遺伝性疾患を血縁者で共有していると、そのメンバーのなかでは当たり前になって気づかない症状もあ

り、他者から見ると、不便であったり不自由であったりすることを、そのようには感じていない場合もある（有森，溝口，2015）。血友病の保因者は無症候性とされていたが、皮下出血，口腔内出血，術後出血，分娩後出血，過多月経^{*1}などを経験することがある（Paroskie A, et al.,2015）。そのため、保因者を有する家庭では、低年齢であっても、凝固因子活性を把握することは出血時の適切な対応へとつながると期待される。遺伝性ということを話題にするタイミングは、多くの場合、進学，就職，結婚，出産などのライフイベントが起こる時期が想定される（有森，溝口，2015）。

米国や欧州では、治療法の有無や疾患の種類を問わず、幼少期から段階的に伝えることが望ましいとされ、親が子にわかりやすく語るための絵本やガイドブックを提供するなど、遺伝カウンセラーやソーシャルワーカーらによるサポートが試みられてきた（Gallo AM, et al.,2005）。

本稿では、保因者が自身の遺伝情報を知る際に、①家族内に血友病の人が存在し自身が保因者である可能性を知る過程、②保因者であることに関連し生じたこと（周産期に生じたことや、何らかの検査を受けるに至るまでの思いや過程）に着眼し記述する。

4.2 保因者である可能性をいつどのように知ったのか

父親が血友病であった場合

a. さくらさん：高校卒業時に保因者であることを父親の主治医から聞いた

■a.1 さくらさん（20代）は高校卒業時、父の主治医から「患者の娘にあたる人は必ず保因者になる」という説明を受け、その時に凝固因子活性検査を受けた。保因者であることを知らされたことで「もともと結婚したくない、子どもも産みたくない」という考えが強まった。保因者であることを知った後、自分で色々調べようと思える年齢であった高校生の時に聞いたことをよかったと捉えている。

語り手：保因者としての話は私が高校卒業する時に、初めて、ちゃんと話をされました。それまでは、自分が保因者、保因者って言う言葉も知らなかったし、受け継いでいるって事も全然自覚してなかったし、知らなかったし、って言う、あれだったんですけど。…まあ、そうですね、高校卒業の時に、知りました。

調査員2：それは何、1対1で言われた感じですか？

語り手：あ、いや、えっとね、その時は、妹とお母さんとお父さんと4人で、ん？1,2,3,4人で、あの一血友病の専門の先生のところに行って、血液で検査してもらって、ま、活性値がやっぱり、私と妹低かったんで、その時。で、あと、患者の娘？にあたる人は必ず保因者になりますよというのをその先生のところで、一緒に聞いた形です。

（中略）

調査員2：話聞いて正直どう思われました？

語り手：正直…その時（当時）は結婚と出産に対しての、イメージ全く持ってなかったです。ま、もともとその、家庭が嫌いだったっていうのも相まってなんですけど（笑）。繰り返しごめんなさい。

*1 「過多月経」は医学的な専門用語である。一般的には「月経過多」が用いられている。

調査員 2：いえいえ。

語り手：なんですけど、まーあの、後ろ向きですね、どちらかというと、結婚したくない、子どもも産みたくない、家庭も持ちたくないっていうような考え、持ってたのが、まあ更に強まった、ような、形ですね。

調査員：妹さんはもっと、わか、小さい時に聞いていて、それをちゃんと聞くのが、ま、あんまりこう、しかもお医者さんからちゃんと聞く人ってあんまりいないんですけど、あの、高3で聞くのと、妹さんみたいにもっと早く聞くのとはどっちがいいと思いますか？ご自身の経験、

語り手：高校の時で良かったと思ってます。

調査員：あ、それはなんでですか？

語り手：ま、理解度が1番ですよ、やっぱり。話を聞いてみて、そこから自分で色々調べようと思えるのも、私、ちっちゃい時より、やっぱり高校の時でしたし。やっぱり、ち、妹が聞いた時みたいな、小学生の時だと、とんちんかんな、なんかあそこ行っただけ、っていうような、多分なってたと思うし。そこで言えばやっぱり、高校生で聞けて良かったなあっていうような、ま、卒業するタイミングでしたけど、全然、自分は良かったなとは思ってます。でもその一方で、最近の中・高生は、性交の経験も早いと聞くので、推定なし確定保因者であれば、小学校卒業頃から話しはじめても悪くないと思います。個人的に、学校での「性教育」は不十分すぎると思うので…。

■a.2 さくらさんは、妊娠8か月で胎児が男児であることが判明した際、大病院に転院し、帝王切開しない場合は鉗子分娩や吸引分娩を絶対しないようにと最初に言われた。出産時の出血リスクに対して製剤投与を受けていた。

調査員 1：男の子ってわかってから、生まれるまでって、すごい不安とかは別になかったですか？

語り手：めっちゃ不安でした。

調査員 1：それは誰に相談したりとかされてました？どんなこと考え…

語り手：えー、旦那とは、まあ、第一ですよ。まあ、患者やったらどうしよかって、まあ、なるしかないよなって、いうような、なだめあいみたいな感じですけど、そこはやっぱり。で、あと、その不安をクリアしていくためにも、その健診のときには、血友病専門病院での健診のときには、専門の先生に毎週、予約をとる。だから、ま、その先生にお話を聞くのも安心材料の一つではありましたね。

調査員 2：男の子ってわかったのは何か月ぐらの時？なかなか分からなかったって言ってたけど。

語り手：えっとね…8か月とかそれくらいかな、

調査員 1：遅かったですね

語り手：そうですね。全然こっち見てくれなくて、エコーで

一同：笑い声

調査員1：出生前検査しようとか、そういうのは？

語り手：までは

調査員1：羊水検査とか

語り手：まではなかったですね。

調査員2：エコーで見える範囲で

語り手：まあ元気ならそれでいっかっていうのも大きかったですし。

調査員1：どういうリスクがあるとかの説明はありましたか？どんな感じでありましたか？

語り手：えっと、リスクっていうのは

調査員1：出産のときの、その、男の子で、男の子と決まって、まあ、帝王切開しない場合、

語り手：うんうん、まあまず、絶対、最初に言われたのは、鉗子分娩

調査員1：ひっぱる

語り手：と、吸引分娩は絶対しないように。まあ、これは言い含められたし、まずまず、一番最初の基本のこととして言われましたね。

調査員1：そこの話はちゃんと（普通分娩を受け入れてくれた病院）には伝わって、

語り手：伝わってますね。血友病と言った瞬間に「ああ、じゃあ、鉗子と吸引はだめだね」っていう話も最初にしてくれましたし、

語り手：で、まあ、そういったことで、ま、多分、（普通分娩を受け入れてくれた病院）の方でも、なんて言うんですか、重要視しなきゃいけない妊婦さんというような、多分認識をもらってたと思います。でまあ、あと、自分の出血について、ま、その病院で話していくにつれ、予防的に製剤を用意しましょう、で、そのときに、医療費助成のあれを申請、1回してみましようっていうのも聞きましたし。で、まあ、そうですね、あと、何があったっけなあ、出血に対するリスク、出産時の出血のリスクもあるし、一週間後や一か月後に母体が出血するリスクもありますよっていうのも、聞きましたし。ま、その一週間後や一か月後に対してのちょっとした予防として二本目を打ったわけなんですけど。

きょうだいが血友病であった場合

b. 由美江さん：血友病の弟の存在を中学時代に知り、保因者であることを結婚時に知った

■b.1 由美江さんは中学時代に弟が血友病であることを知ったが、自身が保因者であることは結婚するときに知った。母からは「結婚は避けなさい、自立しなさい」と言われてた。この方の語りからきょうだいに血友病の人がいることイコール自身が保因者であることには繋がらないことが示された。

語り手：はっきりとは覚えていませんが、結婚するときに保因者だと知ったと思います。母からは「結婚は避けなさい、自立しなさい」と言われていました。子どもを産むと血友病のリスクがあるから…ということが言いたかったのかもしれませんが。母を見ていて、仕事はしていた方がいい、自立していたいと思っていたので、特に違和感を覚えず勉強していました。同じ苦勞をさせたくなかったのかもしれませんが。

調査員：お父様はご結婚されると知って、どんな反応でしたか？

語り手：父は細かいことは言わずに「自分が決めたことなら頑張らなさい」といった感じでした。

調査員：自分が保因者だと知ってどうされましたか？

語り手：自分で詳しく調べて検査を受けたような気がします。

■b.2 由美江さんは、母から妊娠すると言われており、妊娠判明後に中絶できるかどうかの相談に産院に相談にいった。出産の時に産科にどのように伝えたのかは不明だが、出産時の出血が多く輸血がなされたことが語られた。

調査員：妊娠をしたときにお母様はどんな反応でしたか？

語り手：妊娠が判明したときは「あれだけ妊娠するなと言っていたのに」と母に怒られました。すぐに近くの産院に中絶ができるのかどうか確認するために相談に行ったのですが、そこで先生が「でもお母さん、6か月を過ぎているから、もう産むしかないよ。これは運命なんですよ」と母を説得してくれました。私も息子が血友病だったら会社をやめるつもりで出産しました。

(中略)

調査員：出血傾向はありますか？

語り手：出産のときに出血が多かったです。血が足りなくて輸血しました。凝固活性も低いです。

c. あゆみさん：血友病のきょうだいがいて、1人の血友病の息子と保因者の可能性がある娘がいる

■c.1 あゆみさん（40代）には血友病の弟がいて、あゆみさんは小学校高学年～中学1年生ごろに父に連れられて当時の保因者検査を受けていた。それが保因者に関する検査だとは知らされていなかった。

語り手：(当時の私は)子ども心に、(弟は)注射を当然当時していたので、注射をしていて怪我をしやすくなっているのを知っていて、で、(弟が)亡くなった時は私も当時中学生でしたので、病名まではしっかり認識していたかどうかはちょっと曖昧なところ。なんかそんなこと言ってたな位だったんですけど、さっきもお話ししました？私、医療者でしたので、医療の勉強をするときに、あと高校の教科書に伴性劣性遺伝で血友病が出てくると、あと病理でかな？じゃない、とにかく学校で勉強したときに、血友病はもちろん、血液疾患で出てきて、あれ、これってっていう風に気づいて、で、その時に若干調べたのかな？当時、私個人的にも調べましたし、父が、その30数年前の弟がいるときに当時の大学病院で保因者検査を、当時の保因者検査をした、みたいなんです

■c.2 あゆみさんが出産するときに「保因じゃない」と父は言っていた。父は保因のことを抱え込んでいたのであゆみさんは自分の娘にはオープンにしようと思っている。

調査員：お父さんに連れられて、えっと、ご一緒に、きょうだい一緒に検査に行かれて、その時は、ご自身は（検査に）行ったことは覚えておられるんですか。後で

語り手：いや、えっと、行って採血をしたような記憶もなくはないんですけど、正直それが保因者の診断とか何とかという説明はなく、ただ行ってなんかこう検査だからと言われてやったと思います。

調査員：その、言われてやって、そのあとの説明は別に特に誰から、

語り手：も、されてないです。父が、多分両親が把握をされていて、で、当時の検査で保因じゃないという風に言われたというような事を出産する頃に父に言われました。

調査員：出産する頃に？

語り手：する頃に。だから父としてはもう抹消したい、ですよ。いろんな事があったので、息子も亡くしているので。もうその病気の事はちょっと忘れておきたい部分もあって。ただ私は結局、出産する人間、当事者なのと、医療者でもあるので、生まれてくる子に可能性があるなら、その、禁忌のことはやりたくないとか、そういうことは調べますよね、当然。あの、鉗子分娩とか吸引分娩とかそういうものとかを排除するようなことを考えたり、可能性がゼロではないということを考えるので。父にその説明をしましたけど、父は絶対それはないと。だって保因者じゃないと言われたからっていう風に父は言い張ってたので。いやでもそれは分からないだろうっていう。結果、親子喧嘩になってしまうので、それ以上は私も父に突っ込まなかったんですけど。というのも、だから結果論ですけど、保因者検査はしてます。一応。そういう話を父がしていたので、その一連のことを、当時の技術の、たぶんできうる、判別しうる限りのことを恐らくやっていたんだらうなというのが、父の言葉から推察できます。

語り手：血友病の子と、確定保因の娘がいるので、結果として母も確定保因なんですよ。ですけど、私の祖母は推定保因ですよ。確定保因の娘が突然変異かも知れないというところで、祖母は推定保因なので。まだ健在ですけど。はい。95 くらいですけど。

（中略）

語り手：その父に保因のことを言ったら、めっちゃ抱え込んでたので、これ以上聞けなくなっちゃったんですね（笑）。うん、だから私はいつもオープンにしようと思うんですけど。娘に対してね。

■c.3 あゆみさんは妊娠中に産科の医師に弟が血友病であることを伝え、相談の結果大学病院で産むことにした。分娩時子宮口が開かず結果として帝王切開となったが、事前に自身の家系内に血友病の人がいることを伝えたことで、吸引分娩や鉗子分娩を回避することができた。

調査員：どこで出産されたんですか。

語り手：某大学病院です。

調査員：その、その時に大学病院にはなぜ行こうとしてたんですか。

語り手：えーとですね。私、出産の時、住宅地と商業地が混在するエリアに住んでたんです

ね。1 番最寄りの産科の提携病院がその大学病院だったんです。産科の先生に、相談したら、何かあって搬送するときはその病院に搬送するから、何かあるんだったら、もう、そのまま大学病院に行けば？って言われて。で、第 1 子の時に妊娠 7 か月ぐらいの頃に、1 回、なんだっけな？なんかで 1 回入院してるんですね。あの一、それは妊娠のほうの問題で。だったら、じゃあもう、いろんなことを総合したら、そんな一今住んでいるところの地元の産科で産むよりも大学病院で安心して産めばって言われたので、まあその先生のおっしゃることもその通りだなと思って

調査員：それは、その、弟が血友病だったってことはその産科には伝えた。

語り手：伝えて。

調査員：結果ってこと。

語り手：そうですね。結果そういうかん、えっと、ですので、割とぎりぎりまで、臨月近くまでは近くの産科で検査をして、入院する、分娩する云々という頃だけ大学病院に行くような感じで。で、結果として帝王切開でしたけど、一応、普通分娩を、希望して、出産のところに、大学病院には行って。ただ子宮口がなかなか開かなくて、硬かったので、なかなか、吸引も鉗子もできないって。

■c.4 あゆみさんには保因者の可能性がある患者の妹／娘（小学 3 年生）がいる。娘が「私が子どもを産んだら血友病の子どもが生まれる可能性があるんだよね」と言ったことに対し、母親として「そうだね」と伝えている。自分の命を守る意味で家族歴について娘に伝えるべきだが、感情の部分では対応が難しいと考えている。

調査員：娘さんはお兄ちゃんが血友病のことっていうのは、もうお母さんから、説明された。

語り手：私も説明しましたし、ええと、息子が自己輸注をするときに X 染色体のことを全部勉強してくるわけですよ。看護師さんから、覚えて。だから家帰ってきてアウトプットするわけですよ。ママは、弟がいてどうだから、確定保因。で、たぶん、ま、娘は、自分が、きょうだいにいて、だから、推定だよって。推定って何？ってみたいな話から。えっと、ちょっと前に中外製薬さんが出した、保因者向けの冊子があったんですね。一人じゃないよって、女子向け、女児向けっぽい。

語り手：患者会単位でも保因の話って、やっぱりいつ出すいつ出さないとか、どう伝える、どうする、処理するとか、そのさっきのあれじゃないけど、さっきっていうか、一番最初出たものじゃないけど、保因の検査をするのかしないのかというのも、個人差がものすごく大きいけど、やっぱり言わない言うというか、でも、医療者の立場からすると、自分の少なくとも命を守る意味ではなにがしかの、その家族歴っていうのは、本来ならば伝えるべきだとは思っている正論の部分と、感情の部分とでもものすごく私達も反省と、反省と、あの、いろんなものが今、保因って難しいなあっていうのにやっぱり着地するんです。

子どもが血友病と診断された場合

d. 敦美さん：子どもが血友病と診断された後、父や叔父が血友病であることがわかった

■d.1 敦美さん（40代）は、子どもが1歳2か月の時に血友病であることが判明し、それをきっかけに自身が保因者である可能性を知っていった。父は内出血が結構あったが血友病かもしれないことを認めない時期があったが、病院受診をきっかけに父が血友病と診断された。

子どもの血友病をきっかけに、自身が保因者であることを知り、その後父や叔父が血友病であることがわかった。

語り手：分かった時には。判断が、ちょっと、診断下るのが遅くて

語り手：最初の、上唇小帯を切ってしまって、そこで切って出血し始めてから、

調査員：それは何か月の時？

語り手：えーと、1歳2か月です。

語り手：そうですね。でもそういうのも結局よく分かんないままで、あの、結局息子が、分かってから、全部、ああってこう、なんか

語り手：でも、やっぱ血友病って言われて、血友病って何だろうって調べた時に、あの、こう保因者だのなんだのって出てくるじゃないですか。

調査員：はい。

語り手：いろいろ読んだときに、全部なんか、あの「あ、どうしよう」よりも、全部腑に落ちちゃって。あーだからかっていう。なんか、あの、自分のことが全部分かったことが、ちょっとほっともしたんですよね。

語り手：あの一、まあ、何度も出血あったらしいんですよ。もう、あの。

調査員：お父様が。

語り手：父も、叔父も、なんか叔父の方がひどかったとは言っていましたけど、内出血だったり、ひどいことは結構あったみたいで、なんですごいまあ、病院にも行ってみたいんですけど、なんで分かった、分からなかったのかは、ちょっと、はっきりは分からないんですけど、けっこうやっぱり病院行けば「冷やせ、冷やせ」って言われて終わったりとか。

調査員：じゃあ診断はなかった？

語り手：そうですね。

（中略）

語り手：「お父さん絶対そうだよ」って言ったんですけど。認めないまま5年くらいもう、「俺は違う」って言い張って（笑）。

語り手：でもちょっと救急車で運ばれたときがあったので、違う、病気で。ついでに、私がちょっとあの「調べてください」って（笑）。

語り手：病院にちょうど付き添ってたので、言って、調べてもらったら、やっぱり、あの血

友病Bっていうのがわかって。

■d.2 敦美さんには、娘2人がおり、製薬会社の冊子や保因者の話の漫画を渡している。次女は「そう（保因者）かもしれないけど、そうじゃないかもしれない」という理解をしている。「もしそうだとしたら、息子みたいな子が生まれるだけでしょ」と言われた。敦美さんの周りの女性のうち、敦美さんからみたいところ2人、おばが保因者の可能性がある。敦美さんの息子が血友病であることは伝えているが、知らないまま過ごしたいっていう子もいると思うし、保因者ではないって分かれば気持ちは楽なんだろうなと思う、それ以上何をどうしたのかなどは知らないと言われ、保因者であることの情報共有の難しさが浮き彫りとなった。

調査員1：お姉ちゃん高校1年生でしょ？

語り手：はい。

調査員1：ある程度もう、まあ理解力がついてくる時期で。その弟さんのこととかは、話してるんですか。

語り手：そうですね。全部、話してるので。で、それこそこう、製薬会社さんの冊子とか、保因者の話、漫画とか持って帰って、あの、読んではいるので…

調査員1：ある程度のことはじゃあもう、伝わっている。

語り手：そうですね…。

調査員1：え、でも敦美さん自身が、説明、されて、伝わってる、んですか。あのパンフレット以外は。ほかに何か専門家とか、

語り手：「読めば？」って置いといたんですけど、あっ、専門家とか特にそういう話はしたことは、

調査員2：聞いたことは、ない。

語り手：一応だから、その、読んだことで、聞かれれば、答えてますけど…で、ちらっと次女に「気になる？」っていったら、あの、「え？そうかもしれないけど、そうじゃないかもしれないでしょ？」って…。

一同：あー

語り手：そんな感じなんだって（笑）あーんって（笑）。何か長女もそんなになんか、ね、でももし、そうだとしたら、息子みたいな子が産まれるっていうだけでしょ？って言われて。その、息子。言われて、「まあそうね」って。

語り手：「まあその時はその時じゃない？」って（笑）。なんだろ、なんか、あんまりこう、気にしてない家族みたいです（笑）。

語り手：私はなんか、小さい時から当たり前のように分かった方がいいんじゃないか、って思うんですよ。

一同：うん。

語り手：あの、もちろん、その、親によって色々なので、その、強制はできないですけど、

あの、大きくなって打ち明けられるよりも、小さいころに、当たり前のように、やっぱり、まずその兄弟なので、血友病の弟なり、兄なり見ている訳じゃないですか。

調査員2：ふんふん。

語り手：その中で、もしかしたら、自分もねって言う、そういうねってというのが、当たり前
に育ってきてたら、そんなにショックってないんじゃないかなって思って。

調査員2：ああ、なるほど。

語り手：やっぱり、思春期になって急に言われるとなんか、難しいのかなと。

調査員2：うん。

語り手：なんか、なんで隠してたの？みたいになって、多分、親に対する不信感とかって出
てくる気がして。隠されていたってなんか、嫌じゃないかなあっていうのはあって。

調査員2：うんうん。

語り手：ただ、まあ、知らないまま過ごしたいっていう子もいるんでしょうし。

語り手：そうですね、あの一、保因者ではないってというのが、ま、かも知れないなら、か
も知れないで、それなりの対処ができるんだとは思いますが、ではないって分かれば、
もっと気持ちは楽なんだろうなっていうのはもちろんありますよね。それこそ、そのやっ
ぱり結婚とかってなった時に、ま、その結婚イコール出産じゃないとか、そういう話もして
たじゃないですか、思いながらもやっぱり相手の親に対しては、んー、どうしてもそういう
のが出てくるんだろうなとは思うので。それこそそういう裁判になりましたとかって話を
聞いていると、ゼロでは、ないって思うと、その一娘本人は、その弟を見ていて、「ま、ど
うにかなるでしょ」って思って、いても、その、相手の旦那さんであったり、旦那さんの家
族であったりはどう思うかは、わからないので。ま、はっきり分かるものならわかりたい。
まあね、んー。

調査員2：はっきり分かって、もしそうではないってなった時は、ご本人に言われますか？

語り手：そうですね。今でも、その、どっちか分からないっていうのは本人もわかっている
ので、違うよってなれば多分、ふんって、ま、多分、そんなに本人は、今は、何も思わない
とは思いますが、あーそうなんだーで終わるとは思いますが、多分、ま、後々、考える
ことがない事なのかなー、んー。

e. 靖子さん：子どもが生後8日目に血友病であることが判明し、それを母に伝えと血友病の家系であることを伝えられた

■e.1 靖子さん（50代）は、生まれた子どものおへそからの出血が止まらないため受診し生後8
日目に血友病であることが判明した。母に伝えるといきなり泣き出し「実は血友病の家系」とい
う内容を告げられた。

語り手：年末に退院して、で、へその緒が取れた時に、おへそからの出血が止まらなくて、
おかしいなあとと思ったのが恐らく生後5日くらいで、で、年末年始を挟んで病院がお休み

になってしまったのでなかなか検査ができず、えー、8日目に、ま、その検査結果がでて、これは、って言うので、先生が気づいてくださって、血友病ですと言われました。で、私にとっても初めての出産、でしたので、もうそれだけで訳がわからなかったところを、ま、最初の検査の段階では、血友病の可能性とかは言われなくて、血が止まりにくいですねと言われたところから、あの自分の中で知識はなかったんですけど、何故か血友病という言葉がふっと浮かんで、血友病ってなんだったっけ？って調べるところから始まったので、そのあたりは、何故その言葉が浮かんだのかなあっていまだに不思議なんですけれど、えっとそれが、発現ですね。で、その検査結果がわかる、待っている間に、実母に、こういう風に言われたんだけど、って言ったらいきなり母が泣き出したんですね。で、えっ？と思ったら、実は血友病の、あの、家系なんだってというような内容を言われて...

f. 麻衣子さん：長男が血友病だとわかった時、血友病が遺伝ということはわかっていた

■f.1 麻衣子さん（40代）は、「長男が血友病なのは遺伝によるもので、原因は自分だろう」と感じていた。家系内に血友病の人はいないが、2人目を産む時は悩んだ。

調査員：ご長男さんが、あの一、血友病だったということがわかって、血友病がこう遺伝に関するご病気だということを何かご存じだったんですよね？

語り手：血友病が遺伝って、そう、あ、そうですね、それは分かってて、あもう自分だと思ってたので、自分だと思ったので、あ、だから、こう2番目を産む時に、すごくそれは悩みましたけど、あの、す、私男兄弟もいますし、その、は、あの、母からこう、こうみても、誰もそういうこう血友病の方はいらっしゃ、い、い、いなかったの、うーん...

g. 礼子さん：子どもが生後8か月で血友病と診断された

■g.1 礼子さん（60代）は息子が生後8か月の時にしこりになった^{あざ}瘡ができておかしいと思い、かかりつけの小児科に行き、そこから紹介状をもらって血友病と診断された。

語り手：えっと、息子のあの、病気が分かったのは8か月の時です。で・・・病気が分かるちょ、一か月くらい前にま、あの、よく、脇をこう抱えてぴょんぴょん

調査員：はいはい。

語り手：膝の上でこうぴょんぴょん跳ねたりしますよね、その時に片足がつかない時があって、でも、特に痛がってる風はなかったんですけど、なんかこう、片足浮かせて、あれおかしいなあとあって、整形外科に連れてったんですけども、あの一、特にレントゲン撮って異常はないから、まあ、様子見てみればって言う形でした。で、その、えーっと、頃から、まあハイハイとか動きが活発になって、^{あざ}瘡がいっぱいできるようになったんですよね

調査員：ああああ、はいはいはい。

語り手：で、あの一、私の母が、割とちょっとあの痣^{あざ}を作りやすいタイプだったので、まあそんな、似ちゃったのかなあみたいな感じで思ってたんですけども、あの友人の家に遊びに行った時に、その、抱いてて貰った時に、その痣^{あざ}が結構しこりになって、あのひらべったりじゃなくって、こうぽんとしこりになって、これちょっとおかしいんじゃない？って、ちょっと普通の痣^{あざ}と違うよって、言う感じで、まあ私もちょっとおかしいなおかしいなとは思ってたんですけども、なんかあの、んー、それでちょっと、ずるずるきちゃってたんですけども、ま、やっぱりその友人の、ちょっとこの痣^{あざ}普通じゃないよって言うの、言われて、じゃ連れてってみようかなって思ってあのかかりつけの小児科に行ったら、あの一、ちょっと大きい病院に紹介されて、でもそこは、全然血友病の専門がある病院じゃなくて、でそこでまず1回目の採血した時の血小板とかなんかそんなものは異常がなくてって言って、で、もう1回あの、もうちょっと詳しい検査しましょうということで、検査をして、あの一、血友病Aの可能性が高いです、ただ、うちの病院では血友病の患者さんを扱っていないので、あの、大学病院、そちらに紹介状書きますので、行ってくださいということで、それがえっと8か月ですかね。

■g.2 礼子さんは自身が保因者の可能性があり娘がいる。また、礼子さんの母親も痣^{あざ}を作りやすいタイプだったと語っている。礼子さんの娘が出産するにあたって、血友病である息子の主治医に、保因者の可能性がある娘の出産について相談していた。娘のおなかの子どもの性別が男と分かった時点で、大学病院で産むことを勧められてそのようにしていた。

語り手：(保因者かもしれない娘が) 出産するにあたって、もう自分で産婦人科決めてきて、たんですけど、さすがにどうしようって思いつつ、ど、まあ、「多分、大丈夫だと思うけどちっちゃい病院で産むの？」みたいな感じで言ったら、「ええ、どうしたらいいかねえ」とかって言ったんで、じゃああの、そのときの息子の大学病院の主治医の先生にちょっと相談してみようかって言って。で、相談したら、「女の子だったら個人病院でいいけど、男の子だったら、私は大学病院で産むことを勧めるなあ」って先生が言ったんですね。そのとき女の先生だったんですね、主治医の先生が。うーん、「男の子だったら大学病院で産んでほしいな、私」って。そう言われたよって言ったら、「じゃあそうしょっかなあ」って
調査員：おなかにいるうちに分かったんですかね？

語り手：えっと、そうですね、結構、あの、本当に確定できるのが何か月っていうのがあったらしくて、で、それで男の子だって分かった時点でじゃあ、大学病院で産みますということで、はい。なので、あの、第三内科の先生にも診察してもらったり、あとは出産後も子どもの血液検査してもらったんで、で、まあ血友病ではない、なくって、はい。

■g.3 礼子さんには姉がおり、姉には娘(礼子さんの姪)がいる。姉も姪も保因者である可能性があるが、このことについて話をすることができていない。

語り手：姪のところの長女がやっぱり2歳の男の子がいるんですけども、あの一応息子が血友病ってことは知ってるんですけど、その、保因者？、推定保因者？っていうことについて、どうしたらいいんだろうなあっていうのは私すごく悩んでいて

調査員：あ、ご家族として

語り手：冊子もありましたし、渡した方がいいのかなあみたいなの。姉、ただ、姉とその長女がちょっと精神的に弱いっていうか、ちょっと、あの、特に姪っ子がうつ病になったこともあって、逆にその話をするとまた精神的に弱っちゃうんじゃないかなって思って。でも言わなくてもいいのかなあとか、すごい葛藤だったんですけど、結局言わなかったんですよ。でも、まあ普通に何事もなく育っているみたいなので…。その辺が伝えるのって難しいなって思いました。ほんとは姉から、姉に話して、姉から話してもらえたらよかったんですけど、姉と姪っ子の関係があまりよくななくて、ちょっとあの、ほんとに断絶してた時期もあったので、家出しちゃって。なので、姉に話しても姉から姪っ子のところに話に行くわけでもないし、姪っ子ともそんなにしょっちゅう会ってて親しい、県外なので、親しいってわけでもないの、逆に話した方が精神的な負担も大きいのかなと思って…。

4.3 まとめ：保因者である可能性をいつどのように知ったのか

保因者である可能性について、父やきょうだいが血友病である場合、高校卒業時、結婚時や出産時など何らかのライフイベントがある時に「家族内に血友病患者がいること」を知って保因者であることを知っていた。生まれた子どもが血友病であると診断された場合、血友病に関する説明と前後して「母親からの遺伝であること」について説明を受けていた。さらに周辺への女性に対しては、娘には説明をしていたが、それより遠い家系内の女性については「息子が血友病であること」までは伝えているがそれ以上は伝えることが難しいことが示された。

さくらさんは保因者であることを聞いた時に「結婚したくない、子どもも産みたくない、家庭も持ちたくないっていうような考え、持ってたのが更に強まった」と語っていた。敦美さんは血友病保因者である可能性について「小さい時から当たり前のように分かっていた方がいいんじゃないか」と思う一方で、「知らないまま過ごしたいっていう子もいるでしょうし」と語られた。礼子さんは「逆に話した方が精神的な負担も大きいのかなと思って」と言い、保因者の可能性がある姪にその可能性を伝えられずにいた。子どもや若い女性の保因者検査は、若い女性の人生に影響を与えないかもしれないが、人生の後半で家族を持つこと、特に子どもを持つことを計画している場合、保因者であることは、主にパートナーに伝えることや血友病の子どもをもつ可能性に関連した結果をもたらすことがある。子どもや幼いころに保因者検査を受けていると、必要な時に遺伝カウンセリングを受けることができなくなる可能性があるため、適切なタイミングでのカウンセリングを提供すべきである。血縁者に遺伝性疾患をもつ人がいる場合は、プレコンセプションケアとしての遺伝カウンセリングは必須である（関沢ら、2020）とされている、遺伝カウンセリングを行うタイミングは個々のケースに委ねられるべきである。

自身が保因者であることに関連し生じたこととして、出産時にさくらさん、あゆみさんともに、

血縁者に血友病がいることを伝えたことで吸引分娩や鉗子分娩を避けることができていた。一般的に、血液凝固因子の欠乏症では、妊娠に伴い第Ⅷ因子以外の血液凝固因子は産生増加をみるため、完全な欠損症でない限り出血傾向を認めないものは多い。ただし、凝固因子が不足すると常位胎盤早期剥離は生じやすいとされている（安達，2021）。児が血友病である可能性を否定できない場合は、吸引分娩や鉗子分娩はできる限り控える（安達，2023）とされている。

血友病の子どもを産んで保因者である可能性を知った礼子さんは「私も結局何も知らずに出産しているわけじゃないですか。出産時にいろいろトラブルになった人とかもいると思うんですけど、逆にそういう風に伝えられない状況があるからこそ、産婦人科の先生方に、なんていうんですか、もうちょっと血友病の、リスクみたいな知識を持っていただいて、対処していただけたら嬉しいななんてって思います」と語っており、家系内に保因者の可能性がある人がいるとわかっていても伝えられない状況があるからこそ、産婦人科の医師に血友病に関する知識を持ってもらって対処してほしいと語っていた。

遺伝医療に限らず、医療における倫理を考える際には、まず医療倫理の4原則を基本として考える必要がある。医療倫理の4原則とは、無危害原則、自律尊重原則、善行原則、正義（公正）原則からなる（中込ら，2016）。実際には異なった原則が対立する事例に出会うこともある。そのような時に、自律尊重の原則を他の原則より優先順位が高いと考えたり、各原則を比較衡量したりすることにより、事例の倫理問題を整理する手がかりになる（中込ら，2016）。

特に、遺伝医療においては「正しい答え」が存在しない場合もある。例えば「血友病の推定保因者が保因者診断を受けた方がいいのか、受けない方がいいのか？」という問いには正しい選択はなく、対象の自己決定が重要となり、4原則における自律尊重原則の優先順位が高い。しかし保因者診断を受けるかどうかの議論の前に、何の症状もみられない（症状があったとしても生活に支障がない）推定保因者に対して‘推定保因者である可能性があること’を対象に伝えることは、心理社会的背景（出産した男児に血友病の可能性があるということを知る心理的負担）から、その対象にとっての無危害原則を考慮しなければならない。一方で、遺伝学的リスクを知らせることによって対象に予防的介入の選択肢を提示することが可能（出産時には吸引分娩や避けてほしいと医師に伝えることで血友病患児が分娩の際に被るリスクを避けることができる等）となるため、善行原則についても考慮する必要がある。

このような事例において着目すべき倫理的課題として「知る権利」と「知らないでいる権利」がある。「知る権利」は重要な自己決定権の1つとして認知されているが、遺伝医療においては「知らないでいる権利」の重要性も論じられている。遺伝医療における「知らないでいる権利」では、遺伝学的検査の結果やそれに関連して明らかになった遺伝的リスクの開示について、被検者やその血縁者の意思が尊重される権利である。推定保因者であることを対象者に伝えることは、対象者の「知らないでいる権利」を阻害することにつながるのである。このことは凝結学的方法や遺伝子解析などの検査をそもそも受けるかどうかの前段階であると考えられる。

4.4 凝固因子活性検査の現状と遺伝子解析検査に対する考え

遺伝学的検査・診断では生涯変化せず、血縁者にも影響を与えうる個人の遺伝情報を扱うため、その特性に十分配慮した対応が求められる。未成年者に対する非発症保因者（将来的に発症する

可能性はほとんどないが、遺伝子変異を有しており、その変異を次世代に伝える可能性のある者)の診断や、成年期以降に発症する疾患の発症前診断については、原則として本人が成人し自律的に判断できるまで実施を延期すべきで、両親等の代諾で検査を実施すべきではないと記載されている(日本医学会, 2011)。子どもの同意能力については異論の余地なく7歳ではなく、年齢によって決定されることが多い(Broome, 1999)。発達面からみて、子どもは7歳までに考えを具体的に表現することが可能になる。子どもは日々成長・発達を続けており、発達段階によって疾患の理解や疾患に伴う体験の受け止めは変化し(Metcalf et al., 2011)、血友病やマルファン症候群の子どもは親や医療者との関係において、子ども自身が疾患管理や健康管理のためのスキルを身につけていく(Giarelli, 2010)。保因者と呼ばれる女性に対する血友病の診断や検査としては、①家族歴、②凝血的的方法(凝固因子活性値, APTT^{*2}, PT^{*3}など)、③遺伝子解析が行われている(Gallo, 2009)。②は個人差が非常に大きいためこの方法で診断することは推奨されていない(Gallo, 2009)。③は推定保因者の一対の責任遺伝子中に病因遺伝子変異の存在を確認するものである。②と比べてはるかに確度は高いが、絶対的な信頼性は無く、診断に至らないこともある。③は家系内患者の協力が必要であり、時間と費用を要し、限られた施設でのみしか施行できない。以上のような理由から血友病の周辺女性が受ける検査は②が多い。ここでは検査を受けようと考えた理由や検査を受けるに至るまでの状況や受検に至らなかった過程について記述していく。

自分で調べて血液凝固因子活性検査を受けた

h. 由美江さん：結婚時に保因者であることを知り、凝固因子活性検査を受けた

由美江さんは結婚する時に保因者だと知り、自分で詳しく調べて検査を受けた。出産のときに医師から説明を聞いた(説明内容については言及なし)。

語り手：はっきりとは覚えていませんが、結婚するときに保因者だと知ったと思います。母からは「結婚は避けなさい、自立しなさい」と言われていました。子どもを産むと血友病のリスクがあるから…ということが言いたかったのかもしれませんが。母を見ていて、仕事はしていた方がいい、自立していいたいと思っていたので、特に違和感を覚えず勉強していました。同じ苦勞をさせたくなかったのかもしれませんが。

調査員：お父様はご結婚されると知って、どんな反応でしたか？

語り手：父は細かいことは言わずに「自分が決めたことなら頑張らなさい」といった感じでした。

調査員：自分が保因者だと知ってどうされましたか？

語り手：自分で詳しく調べて検査を受けたような気がします。

…(中略) …

^{*2} 活性化部分トロンボプラスチン時間(activated partial thromboplastin time; APTT)は、血液凝固能のスクリーニングテストとして血液が固まるまでの時間を測定する検査。参考: 日本血栓止血学会用語集 <https://jsth.medical-words.jp/words/word-596/>

^{*3} プロトロンビン時間(prothrombin time; PT)も血液凝固能を評価する検査である。PTとAPTTの2つを組み合わせることで、どの凝固因子に異常があるかを特定することができる。

調査員：ご主人さんにはどのように説明されたんですか？

語り手：... 結局，保因者であることは開示の上，また理解の上結婚しましたが，専門の先生からの詳細の説明は，結婚の時ではなく，出産のときに説明を聞いたのだったと思います。夫もまったく動じませんでした。

主治医の勧めや緊急時の備えで凝固因子活性検査を受けた

i. 明美さん：主治医の勧めで凝固因子活性検査を受けた

息子の主治医の研究の調査なので，血友病者の母である自分自身，母，娘の3人で血液凝固因子活性検査を受けた。

語り手：多分娘が102 %くらい？で，私が，あの，前は41 %だったんですけど，そのときは98 %で。で，母は85 %くらいで，意外と高くてびっくりしたんですけど，よくよく考えると最近あざ作らないなとか思って。

調査員1：そんなに変わるんですか？

調査員2：まあ変わりますよね。ばらつきがありますよね。だから1回じゃわかんないですね。

調査員3：びっくりですね。そんなに

調査員2：本当にそんなに変動するんですね。

語り手：そう，だからちょっとびっくりして，本当に私の結果なのかななんて思ったんですけど。でも，それって保因者かどうか調べる研究調査ではないんで，なんか，その，一環としてその数値があるよっていうだけなんで，第Ⅷ因子にだけしか教えてもらってないので，ちょっとわからないんですけど。私自身もほんとに全然生理が重いかもないし，あざもできないし，特になにも出血傾向は全くなく，ない。娘も，全くない。母は昔はあったけど，そういえば今はもう…。まあ年寄りなので，あんまり動かなくなったからぶつけることもあんまりなくなったのかなあ，なんて思ってたんですけど，でもまあ85 %くらいだったので，ちょっとびっくりはしました。

j. 恭子さん：緊急時の備えとして凝固因子活性検査を受けた

恭子さんは自分が保因者と言われても当事者感がなく，遺伝の検査を勧められたことはなく，出血傾向もない。息子の主治医から「交通事故などに遭った時のために分かっておいた方がいいと言われて凝固因子活性検査を受けたところ，注射を打った方がよさそうな凝固因子活性値であった。医師はこのことを告知するときに人払いをして配慮をしてくれていた。息子が血友病と聞いた時には動揺したが，凝固因子活性値が低いことについては，診断後十何年も経っておりこういう体質だという感覚があって受け止めることができた。

語り手：(1回目のインタビューの)後ですね，えーと，えーと何だっけ，私が保因者かどうか調べないんですかという質問を頂きまして，私は調べる気は全くないってお話をしたん

ですけど、その時の直後くらいに、えーと病院に行きまして、で、「お母さん将来のためにえっと、保因者かどうか調べた方がいいんじゃない」って先生から言われたんです。で、将来のためってどういう意味ですかって言ったら(笑)、そうしたら子どもも産む気はありませんとかって言ったら、あの一、もし交通事故とかに遭ったときに、分かった方がいいかもしれないよって言われて、ええ〜って思ったんですけど、まあなんか採血するだけだからいいんじゃないみたいな感じになり(笑)、なんかこう流されるままにやってみたら結局 O 型だったので、ちょっと分からないねって言われて(笑)。微妙にあの、やっぱり少なかったんだけど、でもあの保因者かどうかっていうのは、特定はちょっとこれだけだったらできませんでしたという結果で終わって、何のために？みたいなことがあったんですけど(笑)、まあでもとに、とにかくあの、ちょっとこう軽症くらいのえーと、いん、量ではあるのでって言われたので、まあ何かあったらアドベイト^{*4}を打った方がいいんじゃないって風な話だけは頂けたので、なるほどと思いましたけど。

調査員 2：その採血って 1 回だけですか？

語り手：1 回だけです。はい。

調査員 1：遺伝子を調べなかったんだね。

語り手：もう、そこまで、はいいかなって思いました。

調査員：受けて、結果を知って、例えばまあちょっと軽症かもって気を付けた方がっていうお医者さんに言われたところで、あの一、今後、例えば事故とかに備えてどうにか、例えばそれをまあ旦那さんにそういう事故とかあった時にお医者さんに言ってねとかそういうことは特に、

語り手：あ、それは言いました。うんうんうんうん。あの一私も、あの一、注射打った方が良さそうだっていうのは言われたよーっていうのは言いましたけど。あの夫としても、あ、そうなのくらいで、凄く大ごとには捉える感じではなかったですね。…。何ていうんですか、あの、毎年受ける定期健診で、たまたまここが引っかかったみたいな、くらいの感覚ですね私からすると。だからちょっと気を付けとかなくちゃな、みたいな。

調査員 1：それを言われて特段何かこう変わるっていうわけではなくて、まあ少し心の片隅に、ま、置いておこうかな何かあった時っていうぐらいの。

語り手：そうですね。はい。でもそう、今言っていて思い出したけど、私はそのくらいだったけれど、よく考えたらドクターは人払いしたなっていうのをいま(笑)。ドクターからすると、どう受け止められるかわからないからって凄く配慮してくださったんだろうなーって思ったんですけど。うんだから、そう考えると私はこういう受け止め方だったけどそうじゃない人たちっていうのを見ていらっしゃるんだろうなーっていうのを、今、思い出したね。うん。

調査員 1：その辺はあれなんですかね、お母さんにとっては不安みたいな感じで受け止められる方もいらっしゃると思うんですけど、その辺そんな感じで受け止めちゃったみたいな

^{*4} 血友病 A の止血管理に用いられる遺伝子組換え型の血液凝固因子製剤

のは、何か背景、背景って言うんですかね、なんでそうこう、パッと明るく受け止められちゃったのかなぁなんて思うんですけれども、そこら辺はいかがですか。

語り手：なん，ですかね。ま，まず，えっと息子がそういう病気だってわかった時も，まあ私は動揺したんですけど，そこから段々受け入れていけた過程があって。でまあ彼がもう十何歳になっていた，だからもう十何年経ってるわけですよね，その病気と一緒に生活するというのが。だから私の中で，凄く特別なことではなくて，やっぱり体質っていう感覚が持てたっていうのがあったので，だから私はそうだと，もし仮にあなたも病気ですと言われたとしても，多分動揺しなかったんじゃないかなっていう感じがあります。なんか，そのおかげでちょっと土壌ができたというか（笑）。っていう感じですかね。

調査員2：血友病がどういうものなのかっていうことを，十年間，知ってたから，

語り手：そうですね，はい。

保因者の可能性がある娘の検査について

- k. 美奈さん：血友病の息子が生まれ，上の娘2人（7歳と4歳）の凝固因子活性検査を受けた。
娘へどう伝えたのかの言及はない。

調査員2：あの，で，あの息子さんがお生まれになって，まあ血友病と分かった時に，その，上のお二人の女の子たちのことについては，何か考えたりとかは，されました？

語り手：まあ最初はちょっと分かんなかったんで，特に考えてなかったんですけど，（中略）

語り手：えー，とね，そんなすぐではないです1年経ったか経たないか，何か月かは経ってましたけどー。そうですね，一応，その大学病院から別の血友病の専門病院を紹介されて，そちらの方で，やっ…てもらったんですよね…。

調査員2：な，なんて言って，お嬢さんたちには，検査を受けてもらった…。

語り手：なんて言ったかな，でもまだ小さかったのでー，「一緒に病院行くよー，検査するよー」ってな感じで（笑）

語り手：特になんでもあんまりこう…，ね，だから息子が1歳だから上の子が4歳と，

調査員2：あそうですね。

語り手：7歳，なのでーまあそんなに，たぶん病院はたまに行くものじゃないですか，なんかそんなに疑問に思う，言われることもなく。

調査員1：で，結果はどうだったんですか。

語り手：長女が，40…3。

調査員1：うん。

語り手：次女が…65。で，なんかまあ，なんだろ数値的にはあんまりどうしようこれって（笑）。まあ60超えてりゃいいのかなと思ったりー。

調査員1：40は

語り手：40はちょっと

調査員1：40はちょっと低いねーくらいですね。

語り手：まあこう…なんとなく調べる前から、主人とも「怪しいのは上だよ」っていう感じで。

調査員 1：それは何故。

語り手：あの、なん、なんなんだ？言われたときに、傷の治り具合ですよ。

調査員 2：あー

語り手：同じように怪我をしたときになんか、ちょっと治りにくさ、ただまあ、長女だったので。自分もやっぱり治りにくさがあったので、あんまり気にしてなかったんですけど。こう、次女と比べたときに「こいつ速いな」みたいなのはあったんですよ、なんか（笑）。

I. 舞さん：月経がはじまったタイミングで娘（9 歳）に遺伝子検査を受けさせる予定である。

検査結果について、娘は深刻にとらえるタイプのため母親である自分だけが聞いておく。

語り手：娘のほうは、実はですね、明日ちょうど、遺伝子検査を受けます。

調査員：あ、そうなんですか。

語り手：はい。息子も連れて行って、一緒に受けます。うん。で保因かどうかを、確定させようと思っています。というのも、つい先月ですね、初潮が始まりまして、うん。なので、ま、様子を見ていて、結局、私自身は保因だけれども、その、生理、に、困るようなことも、出血過多ってこともないんですね。で、まあ私人生のピークを通り過ぎたので、（笑）、もう、あーもう出産はないので、あとはまあね、あの手術の時とかに困るのかなあっていうことなんですけど、これからの子なので、今この段階で、本人がまだ大きく意識していないタイミングで、しれっと調べといて（笑）、何かあった時に、準備できるようにしておこうと思っています。

調査員：本人にはどういう風に伝えてるんですか？

語り手：本人にはですね、まだ言ってないです。で、うちの娘は、前もお話ししたと思うんですけど、その血友病のキャンプに、行っているんで、自分が保因の可能性もあるかもしれないんだっていう知識は持っているんです。全然それは受け止められてないんですよ。知識として知ってるだけで。で、明日、連れて行く時には、「いやあ、ちょっと、その、娘も、もしかしたらそういうことがあるかもしれないから、行っとこっか」ぐらいのことで。で、検査受けて、で、検査結果が出るまでに時間がかかるので、多分スルーと忘れてると思うので、私だけ検査結果を聞いて、おけばいいなと思ってます。で、そこ、やはりどういう風に伝えるのかっていうのが今後大きく問題になってくると思うんですけど、うちの娘の性格を考えたときに、まだ、ちょっと深刻にとらえるだろうなっていうのが予想がつくので、今言うつもりはないです。だ、もうちょっとおっきくなって、本人が、すごいこう、うーん、思春期のちょっとこう、がたがたしたタイミングでとるってなると、また大変になるので、その時のほうが。今、だから、こないだ生理が始まったので、取っとうね、ぐらいの、感じで、軽く連れて行って。で、検査受けようと思ってます。

保因者に関連する検査を受けるつもりはない

m. 香苗さん：確定保因者のため検査を受けても意味がないことはないと思うが受ける気はない

出産時に凝固因子活性検査を受けた経験はある。月経時の出血過多の症状はあるが、検査するまでではないと考え検査していない。

語り手：(母の生まれ年は)大正で今、90代ですけど、まだ存命なので。なので、祖母も特に出血傾向が、とかって言う、母は確定保因なので出血傾向がって言うのを、時々話をするんですけど、大きな病気をしたことないのと、手術もしたことがないので、母自身は、私自身が出血傾向がって言われてもピンとこないって言われたんですね。

調査員1：出産の時に、別にそのまあ、

語り手：大量出血をしたとか、そういうのもなく。っていう、ので、確かに私も母のその過去の状況を聞いてると、そんなにこう出血傾向があるようなイメージはないので、っていうところで、まあ、私と母は確定ですけど、まああの(凝固因子)活性も違うのかなとか、色々思ったりとか。

調査員1：お母さんは測られたことは。

語り手：ないです。私も正直測ってはいないんです。あの確定保因だと思ってるだけで。確定だと思った瞬間に、その時点で因子活性がっていうのはあまり、

調査員1：意味ない。

語り手：意味ないというか、意味ないことはないんですけど、別に測ってももちろん良かったんですけど、そこまでではないかなと思って、正直まだ検査はしていません。

調査員1：そこまでではないっていうのは、具体的に症状が。

語り手：んー、ないとも言い切れないんですが、やっぱり出血傾向はありますので。ただ、生活に支障がある程ではなかったのって言うところですかね。

調査員1：具体的な支障はある程ではないけど、症状って具体的に教えていただいてもよろしいですか。

語り手：生理の時の出血過多と、ただそれは子宮筋腫ももってたりするので、どちらに、がって、拮抗する部分ではあるので、何とも言い切れない。あとは貧血。鉄欠乏性貧血、それに起因するのか、鉄欠乏性貧血ももってるので、どっかで測ったほうがいいのかなっていうのをこの5年位こうぐるぐるしてるような(笑)

調査員1：ぐるぐるしてる？してない感じですね(笑)

語り手：うーん、してるような、してないような感じで、日々の忙しさに忙殺されております。

調査員2：スポーツして^{あざ}痣ができやすいとか。

語り手：そういうのもあまりないんですけど、言われてみれば、関節をよくあの成長期に特有の、多分、捻挫をよくしたんですね、足とか。でも、それで治りが確かに悪いというか、ずっとしばらく引きずってたなあというイメージはあるんです。ただ、それがじゃあ関節出血か、と言われると、いや、そこまでじゃないんじゃないのかな、と勝手にこう、過信し

ている部分でもあると思うんですけど。実際、それでじゃあ関節障がいが出たかって言われるともちろんそこまででもないの。

調査員 2：確定（保因者）だって分かっているから、その因子量を測ろうというほどのモチベーションは生まれてないってことですね。

語り手：あ、測ってないっていうのは違いますね、ごめんなさい。出産の時に測ったんです。ええと…。

調査員 1：出産、

語り手：その、息子を出産する時、第 1 子を出産する時に、血友病専門の病院に行って、えっと、（凝固因子）活性を測ったんです、間違ってたんです、私が。

調査員 1：時期いつくらい？妊娠、

語り手：妊娠中ですね。

n. 千夏さん：自分の子どものことを考えて自分が検査を受けたほうがよければ調べるが、出血傾向の自覚はないし検査を受ける気がない。

千夏さんは子どもも産んだし、出血傾向の自覚はないことから、検査はもういいかなっていう風に思っていた。

調査員 1：でも例えばその、もし千夏さん自身がね、その検査を受けようかなと思って受けて、何らかのことが出たとしても別にお母さんに言わなければ伝わらない。

語り手：まあまあ、そうですね。

調査員 1：そこは、そこまではする気が無い？

語り手：そうですね…。もう、うーん、だったらもういいかなっていう風に。でもやっぱり私が調べてた方が今後、その、子どもたちにとってはいいんですかね？私がその

調査員 2：どう思います？

語り手：もし、私は、ただ、あの、もう子どもも産んでしまったし…。その、彼らが病気かどうかというのを知る上ではもういいんですけど、もし、その、彼らの子どもとかのことを考えて、私が調べておいた方がいいんであれば、調べますけど、どうなんでしょう。私もそのあたりは、

調査員 2：別に関係ないと思います。

語り手：関係がないですか。

調査員 1：関係ないけど、ただ、千夏さん自身がさっき出血傾向の特に自覚的にはないと

語り手：ない、はい。

4.5 まとめ：凝固因子活性検査の現状と遺伝子解析検査に対する考え

血友病の検査に至るまで家庭内で何をどのように伝えていくのかについての具体的なガイドラインは存在しない。ここでは、血友病保因者やその家族が血液凝固因子活性検査を受ける理由や時期、受検への考え方が多様であることが示された。

自分で情報を集めて検査を受ける人、息子の主治医の勧めで受ける人、交通事故などの緊急時の備えとして受ける人、保因者の可能性がある娘の凝固因子活性検査や遺伝子検査を受ける母親がいるなど、受検動機や何の検査を受けるかは個々の背景や経験に大きく左右されていた。検査結果の受け止め方も、血友病とともに生活する年月を経て「体質」として受容できるようになるなど、心理的な変化が時間とともに生じていた。

娘など未成年家族への検査については、年齢や発達段階に応じて情報をどう伝えるかを慎重に判断しているケースが多く、結果を親だけが把握して子どもにはまだ伝えないという配慮もみられた。一方で「確定保因者だから」「出血傾向がないから」といった理由で検査をあえて受けない選択をしてる人もいた。

長尾ら（2023）の調査によると推定保因者の受診動機では本人と血友病患児の安全な出産を望む前向きな理由が多かった。診断結果が不明瞭な場合、自己イメージが損なわれる危険もあり、診断前から結果の意味を十分に説明する必要がある。受診者の心理的支援とフォローが必要であり、病院と継続的な関係を保つことが重要である。遺伝に関連しているということによって両親は自責の念を感じやすく、疾患の遺伝形式によっては、病気の子どもやそのきょうだいに遺伝性であることを伝えることが、親にとって困難で苦痛を伴う体験となる（藤井ら、2020）。年齢だけで伝える内容とその範囲の適時性を考えるだけでは不十分であり、家族関係、伝える対象の受け止め方の特徴を考慮することが求められる。また家系内の個々人が遺伝的リスクや被る利益についてどのように判断をしているのかを把握することも重要である。

これらから、血友病の保因者に関わる検査や情報提供は、家族背景や心理的な需要の度合い、ライフステージを考慮し、個別性を尊重した柔軟な対応と支援が必要であることが示された。

4.6 おわりに

本稿では、血友病保因者やその家族が、どのような過程を経て自身の遺伝情報を知り、検査や対応を行ってきたのかを明らかにした。

保因者である可能性を知る過程

保因者やその家族が遺伝情報を知るタイミングは人生の節目（出産、結婚など）に集中していること、出産時や受診時に適切な情報を伝えられずに不安やトラブルが生じるケースがあること、保因者かもしれないという情報を「伝える／伝えない」という判断に迷いがあり、「知る権利」と「知らないでいる権利」のバランスが課題であることが示された。

娘に血友病保因者の可能性を伝える母の意思についての藤井ら（2020）の報告によると「娘に何と言われるか分からない〈漠然とした不安〉、遺伝について正確に伝えられる自信のない〈知識不足による不安〉、親子関係が難しい思春期は〈適当な告知時期が分からない〉といった不安が強く語られ、【告知が必要ではあるが伝えられない状況】」があることが示されていた。また Lippe ら（2017）は、保因者であることを何の問題も感じていなかったが、血友病の子どもを持つ可能性があることを知るのはとても難しいと思っていたことを明らかにしている。このような心情を十分に認識することが血友病患者や保因者及びその家族に関わる人々に求められる。

保因者である可能性がある人々への支援のあり方

血友病保因者は、医学的には家族歴から血友病保因者が明らかである「確定保因者」と家族歴だけでは保因者と確定できない「推定保因者」に分類される（表 4.1, コラム 2 参照）。1 人の血友病患児を出産したが、家系内には他に血友病患者のいない女性は「推定保因者」と診断されうるが、これは医療上の判断に基づく呼び方であり、それ以上の特別な意味を持つものではない。そのようにラベリングすることで保因者が不都合を感じたり、生きづらくなったりすることがないように支援することが重要である。

表 4.1 確定保因者と推定保因者の定義（松尾，2017）

確定保因者	父親が血友病である女性
	2 人以上の血友病患児を出産した女性
	1 人の血友病患児を出産し、かつ母方家系に確実な血友病患者のいる女性
推定保因者	母方家系に血友病患者がいるが、血友病患児の出産歴のない女性
	兄弟に血友病患者がいる女性
	1 人の血友病患児を出産したが、家系内には他に血友病患者のいない女性

保因者に関わる検査を受けることやカウンセリングのタイミングは一律には決められず、個々の発達段階や心理的背景に応じた柔軟な対応が求められる。特に血友病のような遺伝性疾患においては、医療従事者がリスクや支援策に関する知識を持ち、家族や患者が安心して相談できる体制を整えることが重要である。あわせて、同じ立場の人同士が交流し、経験や思いを共有できる相談の場を設けることも大切である。こうした相談の場は、対面の集まりだけでなく、オンラインは SNS（Instagram など）を通じて気軽に参加できる形で提供することも有効であり、多様な方法でサポートを受けられる仕組みが望まれる。

本報告が、血友病患者・保因者と家族の支援体制の充実や、臨床現場での理解向上の一助となることを願う。

引用・参考文献

- ・ 安達知子. (2021). 血液疾患合併妊娠. 周産期医療, 51(増刊号), 185 – 189.
- ・ 安達知子. (2023). 血液疾患・出血性素因. 産婦人科の実際, 72(4), 347 – 355.
- ・ 有森直子・溝口満子（編集・執筆）, 井ノ上逸朗（医学監修）. (2015). 遺伝／ゲノム看護. 医歯薬出版株式会社.
- ・ Broome, M. E. (1999). Consent (assent) for research with pediatric patients. Seminars in Oncology Nursing, 15(2), 96 – 103.

- 藤井宝恵・宮腰由紀子・藤井輝久. (2020). 娘に血友病保因者の可能性を伝える母の意思. 日本遺伝看護学会誌, 18(2), 63 – 70.
- Gallo, A. M., Angst, D. B., & Knafl, K. A. (2009). Disclosure of genetic information within families. American Journal of Nursing, 109(4), 65 – 69.
- Gallo, A. M., et al. (2005). Parents' and children's communication about genetic risk. Journal of Pediatric Health Care, 19(5), 267 – 275.
- Giarelli, E., Bernhardt, B. A., & Pyeritz, R. E. (2010). Self-surveillance by adolescents and young adults transitioning to self-management of a chronic genetic disorder. Health Education & Behavior, 37(1), 133 – 150.
- Metcalfe, A., Plumridge, G., Coad, J., Shanks, A., & Gill, P. (2011). Parents' and children's communication about genetic risk: A qualitative study, learning from families' experiences. European Journal of Human Genetics, 19(6), 640 – 646.
- 松尾陽子. (2018). 血友病周産期管理指針の策定. 日本小児血液・がん学会雑誌, 54(5), 351 – 355.
- 中込さと子 (監修). (2016). 基礎から学ぶ遺伝看護学. 羊土社.
- 長尾梓・小島賢一・山口知子・備後真登・福武勝幸. (2023). 血友病保因者診断の目的と診断経過に関する観察研究. 日本遺伝カウンセリング学会誌, 44(2), 175.
- 日本医学会. (2011). 医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン.
- Paroskie, A., et al. (2015). A cross-sectional study of bleeding phenotype in haemophilia A carriers. British Journal of Haematology, 170, 223 – 228.
- 関沢明彦・佐村修・四元淳子 (編著). (2020). 周産期遺伝カウンセリングマニュアル (改訂3版). 中外医学社.
- von der Lippe, C., Frich, J. C., Harris, A., & Solbrække, K. N. (2017). "It was a lot tougher than I thought it would be": A qualitative study on the changing nature of being a hemophilia carrier. Journal of Genetic Counseling, 26(6), 1324 – 1332.

第5章

母親にとっての「保因者」であることの意味

—「突然変異」の語りをめぐって—（中間報告書より）

南山 浩二

5.1 目的・焦点・着眼点

本報告では、40代の母親の語りに着目した。クラインマンの整理 (Kleinman 1988=1996) に基づきながら、生物医学的な構造や機能におけるひとつの変化を指す疾患 (disease) ではなく、生きられた経験としての病い (illness) に焦点をあて、血友病患者の母親にとっての保因者であることの意味について考察した。病いとは、患者・家族などが、どのように症状や能力低下を認識し、それとともに生活し、それらに反応するのかということを示すものであり、本論の目的は、母親の視点からの保因者であることの意味を考察することであった。その際、保因者ということと関連づけながら語られた「突然変異」「孤発 (例)」の語りを手がかりとした。なぜなら、このことによって、母親にとっての保因者ということの様々な意味を照射することが可能だと考えられたからである。そして、近年の保因者も患者であり医療的サポートが必要だとする医療的まなざしとの関連からも、母親の意味づけについて理解することの重要性を確認した。

5.2 意義

「突然変異」「孤発 (例)」の語りを手がかりに、母親にとっての保因者であることの意味や保因者も患者であるとする医療的まなざしに対するとまどいの語りについて考察することができた。クラインマンは、治療者が「治療を、疾患過程における改善という表現によってのみ評価」すれば、「病いの問題という表現でケアを評価する患者や家族とは相容れないことになるかもしれない」と指摘している (Kleinman 1988=1996)。こうした慢性の病いをめぐる臨床的ケアの核心に存在する葛藤を解消していくためにも、医学的・遺伝学的なまなざしについて、母親の視点からも理解していく必要性が示唆された。

5.3 結果

血友病はX連鎖潜性遺伝という遺伝形式の疾患であるが、血友病患者の約30%は、家系に血友病患者や血友病の保因者がいないにもかかわらず血友病を発症しているとの指摘がある(WFH 2004,2012)。このケースは孤発例と呼ばれ、原因のひとつとして遺伝子の突然変異も考えられるが、実際には、母親が保因者である場合が多いといわれている(第6章参照)。

子どもがなぜ血友病になったのか、原因を探索した経験を語る中で、しばしば「突然変異」「孤発(例)*¹」についてふれられている。早織さんは、できれば「五体満足」に産んであげたかったという思いがあったことから、「突然変異」「孤発」だと考えることによって、自身の心理的負担を軽減しようとしていたのではないかと語っている。血友病に関連する改編された遺伝子を持つ保因者として自身を位置づけることは、子どもの血友病の直接的な原因が自身にあるとみなすことである。ゆえに、「突然変異」「孤発」と考えることで自身の自責感情(=息子の血友病は「自分のせい」)を軽減していたのではないかとしているのである。睦美さんは、医師から遺伝であれば母親からの遺伝になると説明され、「私のせい」だとも思わなかったが、家族・親族に患者が見当たらず、夫が誰も責めることなくしょうがないというスタンスであったこともあり、「突然変異」だと思っているという。このように夫や家族・親族など周囲の受けとめ方のあり様が、母親の「突然変異」「孤発」という認識を後押ししている場合がある。

また、家族歴や家系調査によって保因者であるかどうか探索することや、遺伝学的検査によって遺伝子変異の有無を検査することは、まさに自身の家族・親族関係に血友病のルーツを求めるということである。朝子さんは、自分の母親から突然変異であって欲しいというニュアンスの気持ちを感じ取っていることから、検査を受けようとは思っていないとしている。このように、保因者であるかどうか探索していくことは、母親自身の問題にとどまらない事柄であり、家族・親族や家族・親族との関係に与える影響について気遣う語りも見られるのである。そして、保因者も患者であるとする医療的まなざしについてである。長年、血友病の症状を発症するのは男性のみで血友病の遺伝子を持つ女性は血友病の症状を経験しないとされてきた。しかし、現在では、女性である保因者の約3分の1が、凝固因子レベルが正常の60%未満で、異常出血を経験した人が少なくないことが分かっており、医療サポートの重要性が指摘されているのである(WFH 2012; 西田 2013)。

こうした保因者を医療の対象としても位置づける視点について、とまどいを示す語りがみられた。家族歴などから自身が「保因者」ではないと認識している母親は、異常出血の経験がない、あるいは、他の母親と比較して顕著な出血がないということもあり、自身も「患者」となりうるという当事者意識はもちにくいと語っている。「いまさら「患者」といわれても困るな」という他の母親の言葉をひきながら自身も同じような思いだとする語りもある。他方、家族歴や自身の凝固因子検査の結果から、おそらく確定保因者だと思っており、月経過多等の出血傾向はあるものの、生活に支障がある程ではなかったことから、よりきちんと検査を受けるべきか決断を先送り

*¹ 孤発(例)：「突然変異」と「孤発(例)」は、本来異なる意味を有する専門的な用語であるが、母親たちの語りでは、両者の意味内容が明示的に区別されておらず、同義的に用いられている場合が少なくない。

してきたこの5年間の経験を、「ぐるぐるしている」と知代さんは語っている。

以上のように、自身の医療的サポートの必要性の有無を確かめるために保因者診断を受けるということについては距離をおきつつも、他方で、血友病の息子や保因者かもしれない娘の将来のためになるということであれば、受けても良いという語りが散見された。

5.4 データの限界と今後の課題

本報告で焦点をあてた40代の母親は、恋愛結婚が主流であり、夫婦と未婚子を中心とした家族関係が理念的・実態的に広く社会に浸透した時代に家族を形成した世代だといえよう。こうした結婚や家族のあり方が、病いの経験にどのような影響を有しているのか、他の世代との比較も含め、家族論の観点からも考察を深めていく必要があるだろう。

引用・参考文献

- Kleinman, A., 1988, *The Illness Narratives: Suffering, healing and the human condition.*, Basic Books. (=江口重幸・五木田伸・上野豪志訳, 1998, 『病いの語り－慢性の病いをめぐる臨床人類学』第3刷, 誠信書房.)
- 西田恭治, 2013, 「血友病保因者の健診, 精神的および身体的ケアの必要性」福武勝幸監修『*Hemophilia Topics*』vol.31, バイエル薬品株式会社.
- WFH (世界血友病連盟), 2004, 『血友病について知ろう』WFH (世界血友病連盟).
- WFH (世界血友病連盟), 2012, 『血友病保因者と女性血友病』WFH (世界血友病連盟).

第 6 章

血友病の X 連鎖潜性遺伝をめぐる 母親の葛藤

—男女の子どもを育てる経験から—

伊藤 美樹子

要旨 血友病という X 連鎖潜性遺伝疾患をめぐる、患者を取り巻く女性たちがどのように「遺伝」と向き合い、生を形づくってきたかを記述する。本稿では、血友病患者を兄弟にもつ姉妹および患者の母親へのインタビューを通じて、保因者やその家族の経験を描く。姉妹の語りには、母の苦悩を背負いながら家族を支え、「結婚しない」選択を通して自己の生を位置づける姿が示される。母の語りからは、息子の治療や生活に生涯寄り添う女性の姿と、世代を超えて継承される「遺伝」に対する思いが浮かび上がる。これらの語りを通じ、血友病周辺女性が「保因者」として、また家族を支える主体として生きてきた過程を考察する。

6.1 はじめに

2015 年に京都で開催されたヘモフィリアフォーラムでは、血友病の遺伝子異常を有する保因者において凝固因子異常による出血傾向がある場合は、患者が治療を受けるのと同じように保因者に対してもケアが提供されるべきであり、ケアを受ける権利があると唱えられた。以降、国内においても血友病の専門家を中心に、健診や凝固因子検査が勧められるようになってきた。

血友病は X 連鎖潜性遺伝形式をとる。X 染色体を一つしかもたない男性では遺伝子変異があれば発症し、二つもつ女性は、保因者となる。図 6.1 は、保因者女性と健常な男性との間に生まれた子世代および孫世代において、血友病がどのように遺伝するかを示している。次世代が血友病となるかどうか、保因者となるかどうかの確率は、X 連鎖潜性遺伝の理論的な発現確率を反映している。つまり、男性の 2 分の 1 が発症（患者）、女性の 2 分の 1 が保因者となることを示している。

図 6.1 の例では、各世代の血友病男性=■が 3 人であるのに対して、保因者=●は 5 人である。

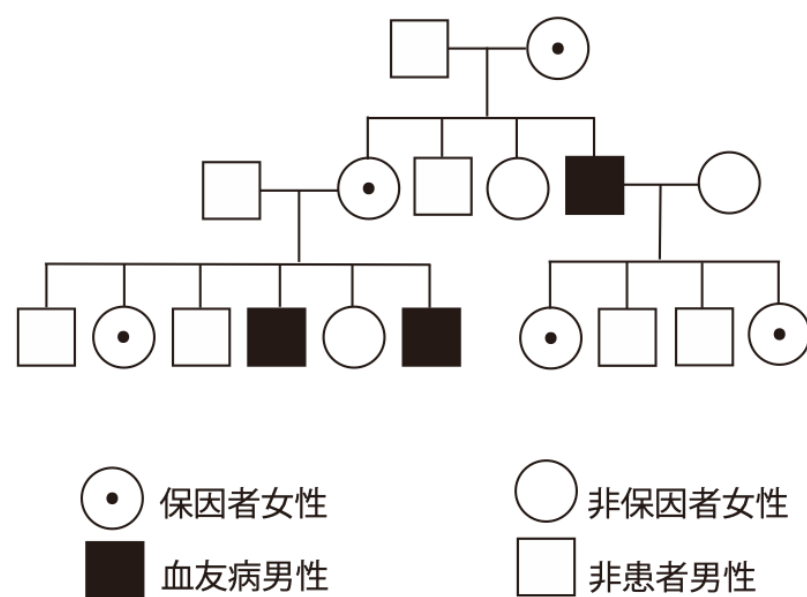


図 6.1 X 連鎖潜性遺伝形式による遺伝の例

患者の数に比して保因者の数が多いことがわかる。

世界血友病連盟（WFH）は、保因者は患者数の 1.6～5 倍と推測している。Kasper CK, Lin JC(2010) らは、1910 年から 2009 年までの 100 年間に生まれた血友病患者の家族・親族構成をカルテから把握し、家族歴を有するものが 54%，孤発例が 46%であることを明らかにした上で、遺伝確率を用いた推計によって、患者 100 人に対して、保因者は 277 人であり、その比率は患者の出生年代によって変わらないと報告している。X 連鎖潜性遺伝形式の遺伝確率^{*1}によってどの程度の確率で遺伝するかを推計する方法がある。この方法を用いて、日本家族協会は、血友病男子 1 人をもうけた家族歴のない母親が保因者である確率は 6/7(85.7%)であると紹介している。Biggs と Rizza (1976) は、血友病 A の家族歴のない患者の母親 41 人のうち、39 人（95.1%）が保因者であることを明らかにしている。

日本の研究では、Shinozawa ら（2025）が、72 組の血友病家族に属する 112 名の女性を対象にした遺伝子解析によって孤発例に見える患者の症例の多くが、実際には母親が遺伝子変異を持っていることを明らかにしている。Shinozawa らの研究では 37 例中 32 例（86 %）の母親に患者との関連変異が見つかっており（HA で 89 %，HB で 80 %），男性で新しく変異が起こるケースはまれであることが示された。すなわち、これまで、家族歴のない血友病患者の多くは「突然変異」によるものとみなされてきたが、近年の遺伝学的研究の進展によって、実際にはこうした症例の多くが「遺伝」が関与していることが明らかになりつつある（Graham JB, Rizza CR, Chediak J, et al. : 1986）。孤発例のほとんどが遺伝性であるというこうした新たな科学的知見は、患者本人よりも、むしろ血友病患者を取り巻く女性たちに当事者としての意識を喚起し、病気への向き合い方や自己や家族関係の捉え方に影響を及ぼす可能性がある。もっとも、血友病は古くから遺伝病として理解されてきたことも事実である。本稿では、血友病患者の姉妹によって語られた母親の経験と、患者の母親によって語られた娘（患者の姉妹）の出産経験について記述する、これらを通して、血友病周辺の女性たちが、遺伝学的な知識や遺伝がもたらす影響をどのように感じ、

^{*1} 家系図を用いて、事前確率と事後確率の起きる条件を設定し、家系図を用いて確率統計学的に遺伝のリスクを推計する方法（ベイズ推計）。孤発例の母親が保因者である確率について、事前確率を 12μ （ μ ：突然変異率、変異率の男女比を 3.0、生物学的適応度を 0.3）と仮定した場合。 https://www.jfpa.or.jp/mother_child/150401 遺伝のはなし 14－1 血友病 2.pdf

捉えているかについて考察する。まず、血友病患者を兄弟にもつ幸子さん・弘子さん姉妹の語りを取り上げる。姉妹が母親の生き方や経験について感じていたことや、結婚しない選択をしたこと、親代わりとなって弟の世話を引き受けられるよう仕事を選択したことが、どのように意味づけられているのかを検討する。次に、血友病患者の母親である里美さんの語りをもとに、血友病患者を兄弟にもつ娘たち（推定保因者＝保因者である可能性を有する女性）の出産を通じて、自身が血友病をどのように捉えていたのかについて記述する。

6.2 幸子さん・弘子さん姉妹から見た母

両親は大変な思いをしながらも子どもを大切に育てていた

70代の幸子さん・弘子さん姉妹は、5人きょうだいで、2人の上には兄が2人いた。二人とも血友病であった。2人の兄はそれぞれ幸子さん、弘子さんが生まれた年に血友病による鼻血や脳内出血によって7、8歳で亡くなっており、2人は早逝した兄たちの生まれ変わりのようにして生まれてきた。母方の家系に血友病の患者はいなかったという。幸子さんは、幼くして亡くなった兄たちが、三つ揃いの背広を着せられ、観光地で人力車に乗っている様子を写した写真を見て、両親が兄たちをどれほど大切に育てようとしていたのかを、いつも感じていたという。近くには血友病の専門家がいなかったことや効果的な治療方法がなかったこともあって兄たちを育てることが、いかに大変なものであったかということは母から聞かされていた。また一方では、一家の経済状況は厳しいこともあったが、自分たちもまた「両親に大切に育てられて」いたという感覚を持っていることも語られた。

血友病の弟の誕生

幸子さんが10歳、弘子さんが4歳の時に弟が誕生する。弟は誕生した時に「もちろん男の子だから血友病だろうって」、また「臍の緒から」^{へそ}「もう、すぐ出血してきましたから…」と、出生後すぐに血友病であることがわかったという。当時はまだ血友病の治療がなかったため、両親も幸子さんも家族みんなで弟の看病に当たっていた。

「(弟は) あまりにも、その、痛い、痛いと言き叫ぶっていうか、朝昼晩もね、だからそういう環境で育ったから、あー実際でも私、自分としたら姉として、小さい姉だけど、うん。一生懸命、弟を大事にしていかなきゃ行けないなあって言う、そういうのはあったんですね。うん。」

家の外では、弟に石を投げつけていじめた子どもの宅へ家族全員で訪れて談判することもあった。すでに2人の子どもを血友病で亡くしていた両親は幸子さん・弘子さん姉妹とも一丸となって、弟が「とにかく出血しないように、怪我しないように、それを守る」ために闘ってきたという。

母に対する父の責め

幸子さん・弘子さんには、血友病の子を「三人も」産んだことで、家での母の立場は弱いものに映っていたという。その後、母は精神を病み、母の心痛がいかに大きいものであったかと回想した。また両親の関係が次第に悪化し、幸子さんから見た両親は「嫌な夫婦」であり、「あんな夫婦にはなりたくない」と思いながら育ったと語った。妹の弘さんは、母は父に昔言われたこと（授かった男児が3人とも血友病であったことの責め）をずっと根に持っていたと語り、さらに両親の関係については、「非難はしないけれども嫌だった」と振り返った。そして弟を一生懸命、看病する役割は姉妹が担うようになる。

進学をめぐる母と娘の選択―家族を支えた姉妹の生き方―

幸さんの世代は、15歳で中学を卒業すると男女ともにわずか2〜3人しか高校に進学せず、ほとんどが就職していたという。そうした中、父は幸さんを高校に進学させようとした。幸さん自身も語気強く「（進学して）勉強したかった」と語っている。しかし、母親がそれに反対した。経済的な問題で通い続けられるか分からないことが理由だったという。母の反対に対して幸さんは「自分はすごく反抗・反発して、母親には申し訳ないことをしたけど、“甲斐性なし！”と怒鳴って裸足で家を飛び出した」と当時を振り返る。そして、「そりゃあ（高校に）行きたかったですよ。通信高校にも行こうとしたけど、勉強したかった。今でも心残り」と語っている。

結局、姉妹は2人とも高校には進学しなかったが、母が望んだ通り、「手に職をつける」学校へ進んで資格をとった。妹の弘さんも後を追って同じ道を辿り、修行ののち、独立して店を構え、母親や弟を引き取って生活費の面倒や療養上の世話、さらには高額な血友病の治療代も賄っていた。弘さんは、姉妹で店を構えるのは「母の意見」であったと述べた。さらに「（母には）先見の目がありました。考えていたんでしょね。（姉妹が）生計を立てることと看病できることをね。」

『結婚しない』という姉妹の選択

話は前後するが、幸さんにはこれまでに何度か縁談の話があったという。しかし、彼女は自らの意思で弟の療養を支えることを選び、20歳になる前にはすでに「結婚しない」と心に決めていた。当時、結婚の「適齢期」は22〜23歳頃とされていたが、幸さんは次のように語っている。

「うん。田舎だしね。特にね。うん。ですから、そういう時に私は、お嫁にはいけないとか、行かないとか。うん。弟を守っていかならんからっていう事で、だんだんと遺伝の事とかははっきりしてきて、うん。絶対にもう（血友病の子どもが）産まれるか産まれへんか分からなくっても、こういう行為、行いはしたらいけないっていうのが、ドーンと入ってきて、もうあの一、微動だに動かない、誰が言おうと。うん。」

また姉の縁談について、妹の弘さんは次のように回想している。

「今度は結婚問題が出てきました。ここで父と母の意見が違いました。父は二人とも結婚さ

せないのは可哀想だと思っていました。そこで親戚が縁談の話を持ってきました。姉のほうにね。しかし、母は絶対のりませんでした。」

幸子さん自身は、結婚をしないという強い決意を語っていたが、その背景には、母が幸子さんを結婚させたくないと考えていたこともあったといえる。母がこれまでに心に受けた傷の大きさをよく知っていたからこそ、幸子さんの決断があったのだろう。

妹の弘子さんにも、仕事を通じて縁談の話が持ちかけられたことがあった。しかし、弘子さんもそれを受け入れることはなかった。

「まあね（笑）。私にも縁談がありました。お客さんが持ってくるのね。…（略）… それでも私はうんと言わないし、姉もちょっと結婚を考えたいと思いますが、他人が入ったら、よほど理解のある男性じゃないと。一緒に生活していくわけだから、その人も家族としてみんなで生活すると、ぎくしゃくすると思って、そういう神経も使うと思って全部お断りしました。」「（結婚しても家族でということが第一なんですね。という投げかけに対して） うまくいけばその可能性があったかもしれませんが、それにはみんなの考えが一致しないといけないでしょ。母はあまり賛成しないでしょ。父だけでしょ。私もあまり賛成しないでしょ。だから話が流れていくんです。弟もその時は返事しませんでした。『お姉さん結婚しろ』とは一切言わない。」

弘子さんが縁談を断った主たる理由は、弟を中心とする家族の生活に「他人が入ることの難しさ」であったと説明している。ここで注目すべきは、それが弟の世話の物理的な大変さではなく、家族の関係性そのものに関わる問題として語られている点である。

また、結婚に対する姿勢にも姉妹の違いがみられる。幸子さんが「微動だに動かない」と語るほどの強い意志を示していたのに対し、弘子さんは「あまり賛成しない」と述べ、そこにはある種の余白が残されていた。彼女の判断は、父母の意見の相違だけでなく、弟の賛意を気にしていた点にも特徴がある。弟がもし結婚に賛成していたなら、弘子さんの決断は異なっていたかもしれない。ここには、単に遺伝の問題だけでなく、血友病の弟の存在を否定されたくないという思いが含まれていたと考えられる。

幸子さんは、当時の思いを次のように語っている。

「とにかく妹もいるし、（自分は）あの長女だし。」

「私自身だけの問題」で「結婚して血友病（の子ども）ができたらっていう風に考えれば、それもその普通の一般家庭として、苦しみもあれば小さな幸せも求められるし、それがうらやましいと考える」ことはあったものの、「あまりにもその現実が厳しいから、うん、そういうことはもう一切諦めようと思って…」と述べている。この語りからは、血友病の弟の苦痛や世話の大変さそのものよりも、10歳下の末の弟が生まれてから幸子さんが20歳になる前までの10代の間に、両親のあいだで生じていた遺伝をめぐる不和のほうが、より大きな影響を及ぼしていたと考えられる。

きょうだいに血友病患者をもつ家族として、幸子さんは弟の血友病に伴う苦痛や辛さ、子を亡くした両親の悲しみ、遺伝を突きつけられた母の苦しみ、そして母に対して父が抱いた嫌悪のよ

うな感情を間近に見てきた。また、障がいをもつ弟が地域の中で受けてきた差別や偏見にも触れてきた。そうした経験のなかで、「田舎」で暮らす現実の厳しさを誰よりも知っていた幸子さんは、「男ではないが長男の代わりとして家族を支えよう」とする責任と役割を引き受け、家族を守ることを優先し結婚を望むこと自体を諦めざるを得なかったのだろう。よほどの強い意志が幸子さんを支えていたとも言える。

妹の弘子さんも、幸子さんと同様の理由から結婚を望まず、母の言葉どおり「手に職をつけ」、実業家として身を立てた。姉妹は互いに支え合いながら、末弟が50代半ばで亡くなるまで生活を共にした。

こうして姉妹が選んだ“家族のかたち”は、血友病という遺伝病を抱えた家族における女性の生のあり方を象徴しているように思われる。

姉妹にとっての母、母が守りたかった家族

幸子さん・弘子さんの母は、3人の血友病男児を出産していることから、確定保因者であったと考えられる。血友病の保因者が子どもを産む場合、子どもが血友病男性となる確率は、（性別と発症）の組み合わせにより4分の1（25％）である。したがって、確定保因者から生まれる男児がすべて血友病であったのは、偶然の結果といえる。幸子さんの語りからは、両親のあいだで生じていた「遺伝」をめぐる不和が、その後の家族関係や彼女自身の人生観に大きな影響を及ぼしていたことがうかがえる。同時に、この物語の前提として、幸子さんが自らを血友病の「保因者」に決まっている」と考えていた点も注目される。

「あ、あーそれは3人中、えー3人の血友病でしょ。上2人で。その中（間）の私が継いで、ほんで弟が、（血友病）…。もう完全にあの一、保因者に決まっていますわ。」

遺伝学的には、幸子さんの世代が保因者である可能性も、そうでない可能性も同程度の確率であったといえる。しかし、幸子さんが「自分は保因者に決まっている」と確信していたのは、直接的には母が血友病男児をもうけた経験であり、遺伝をめぐる家族内の葛藤の中で母が精神的に傷ついていく姿を間近で見てきたことが影響していると考えられる。さらに、そうした母からの人生選択に対する影響――すなわち、母の価値観や判断が幸子さん・弘子さん姉妹の生き方を方向づけていったこと――も、彼女自身を傷つけ、自尊感情を低める方向に働いていた可能性がある。

姉妹の語りは、70年余の長年にわたる血友病周辺女性家族として語られた「遺伝」の物語であり、そこで彼女たちは、自身の位置づけと向き合いながら生きてきたことがうかがえる。この語りには、母の苦悩を背負いながらも、それぞれが自らの人生を受け入れてきた幸子さん・弘子さんの認識が凝縮されている。

6.3 高齢の患者の通院に付き添う母の思い

別の地方在住の60代の患者は、3歳の時に「溝」か「ドブみたいな」場所に転落し、血が止まらなかったことをきっかけに血友病が判明した。患者の母は、当時、病気のことを十分に理解できなかった。息子は父の血を輸血で受けたが、血友病には効果的な治療法がなかったこともあり、

「小学校に行くまでの間は病院が家」と思うほど、入退院を繰り返していた。息子は血液内科の専門医の治療を受けており止血管理は良好であるが、母は60代になった息子の体調を今も常に心配している。60代になった息子の車での通院についても、一人では行けない、必ず誰かが一緒にないと考えており、母は今も通院に付き添い、診察にも立ち会っている。

調査者: 特に息子さんの病気のことで気になることはありますか？

患者の母: 心配ですね。

調査者: だからいつも一緒に来てくれるんやな。

患者の母: ええ。そしてな、(息子が) 車で1人では。誰かが乗っていないとな。

「先生、(息子の) 頭の痛いのはなんじゃろう？」

本節で取り上げた患者に寄り添う血友病周辺女性は、患者や家族を守ることを最優先して行動してきたといえる。こうした物語は、血友病周辺女性が患者に対して守り、支え、与える役割を果たしてきたことを示している。このことは別の見方をすると、家族の中で弱い立場に置かれ、守られる存在であった患者が、そのような位置づけを受け入れてきたという見方もできる。

血友病の治療が進み、予後が劇的に改善した現在から見ると、患者自身が受け身でいるだけでなく、自尊心とバイタリティをもって自らの人生を主体的に生き、成長の過程で家族を支える役割を担うという物語を紡ぐことが、血友病周辺女性を包括的にケアすることにつながると考えられる。

6.4 里美さんの娘たちへの血友病の説明とその背景

60代の里美さんには、血友病の息子のほか、調査の前年に妊娠・出産を経験した娘が2人いる。里美さんは、血友病という家族歴のある経験とない経験の両方を持っている。息子の血友病が判明した際、身内に幼少期に鼻血が止まらず亡くなった子がいたと聞いて、長らく血友病の家族歴があると信じていた。しかし、最近になって亡くなった子とは血縁がないことに気づいた。この事実は、里美さん自身が推定保因者であるか確定保因者であるかを区別するうえで重要であった。また里美さん自身は、息子が血友病であったことについては、「そうですね。何かね、う～ん、そういう風に産んでしまったとか、(略)、罪の意識・・・そういうものではない」と述べた。そのように思えたのは大きくは、夫の態度であったという。

「ひとつの原因として、夫が私のことをそんな風に言わなかったのも、それも大きいと思います。二人で子どもを守っていかうという感じでしたので。」

里美さんは、息子の病気や血友病の遺伝の可能性について、娘たちに必要最小限の情報だけを伝えることを選んだ。内容は、「血が止まらない病気であること」と「遺伝の可能性があること」にとどまり、病名や遺伝形式の詳細については伝えなかった。またそれは「1回だけ」であった。その理由について里美さんは次のように語っている。

「もっといろんな話をしたら恐れてしまうこともあると思ったし、話してないのがいけない

こともある」

娘たちは、血友病の子どもが生まれる可能性についてあまり強く気にすることはなかった。「娘もそんなには絶対嫌だとかは言わなかったし、だって分からない、生まれてくる子が他の病気で生まれるかもわからないし、どういう状況かっていうのは誰もわからないことなので。」娘が妊娠した際、里美さんは分娩のことを心配していた。それは、血友病の子どもが生まれる可能性を考えての心配であった。里美さんは娘の妊婦健診に付き添った際、医師に対して「鉗子分娩などは避けてほしい」と複数回申し出ている。しかし、里美さんが付き添わなかった妊婦健診では、娘は医師から「弟さんは血友病のB型ですか、A型ですか」と尋ねられても、娘は答えることができなかった。

「そこまで（娘には）専門（的）に言ってなかったから、お母さん、（主治医から）こんな聞かれたけど何？って言われてね、（娘から）メールが来て」

また、病名や血友病の種類について詳しく尋ねられても、「あんまり詳しく言ってなかったの、結局、病院の先生に『弟さんは（血友病の）BかAか』って聞かれても分からなかった（笑）」という状況であった。

息子の病を胸に、娘には語らなかった日々

里美さんは、血友病の息子を薬害によるエイズで亡くしている。娘たちは当時、高校生と小学生であった。息子のHIV感染が判明したのは10歳の時で、すでにエイズを発症していた。当時はまだHIVの治療法がなかったため、予後は厳しい状況であった。それでも里美さんは、娘たちにその詳細を伝えず、息子の死後、HIV感染の事実のみを伝えたという。

「ものすごく大変だったのですが、娘にはそのことを言えず、言わなかったのです。ただ、息子が亡くなった後にHIVであったことだけは少し伝えました」

これらの語りから、里美さんは娘たちに必要最小限の情報を伝えつつ、恐怖心を与えないよう配慮していたといえよう。また、娘たちに過度な負担をかけないように気を配るという行いには、息子が血友病であることをあえて詳しく伝えないということも含まれていた。他方、娘たちの側からも弟の病気についての詳細を尋ねようとしなかったことがうかがえる。また、母として血友病の息子を守る責任を負いつつ、保因者である可能性を伝えるという親としての責任を果たそうと苦心されていたことがうかがえる。またこのことは、里美さんの娘たちは血友病の専門家から説明を聞く機会がないという状況も映し出している。幸子さん・節子さん姉妹や里美さんの語りからは、血友病の息子と娘を育てる親が置かれる複雑な立場や、血友病をどのように伝えるかという難しさが浮かび上がった。

引用・参考文献

- Biggs R, Rizza CR. The sporadic case of haemophilia A. Lancet. 1976 Aug

28;2(7983):431-43.

- Kasper, C. K., Lin J. C. How many carriers are there? Haemophilia (2010), 16, 840 – 842.
- Graham JB, Rizza CR, Chediak J, et al. Carrier detection in hemophilia A: a cooperative international study. I. The carrier phenotype. Blood. 1986;67:1554 - 1559.
- Shinozawa K, Amano K, Hagiwara T, Bingo M, Chikasawa Y, Inaba H, Kinai E, Fukutake K. Genetic analysis of carrier status in female members of Japanese hemophilia families. J Thromb Haemost. 2021 Jun;19(6):1493-1505.
- World Federation of Hemophilia. Introduction to Hemophilia.
[https://elearning.wfh.org/elearning-centres/introduction-to-hemophilia](https://elearning.wfh.org/elearning-centres/introduction-to-hemophilia/#how_do_you_get_hemophilia)
[#how_do_you_get_hemophilia](https://elearning.wfh.org/elearning-centres/introduction-to-hemophilia/#how_do_you_get_hemophilia)
- 西田恭治：血友病保因者と女性血友病. 日本血栓止血学会誌. 29: 687-690, 2018.
- 日本家族計画協会. 遺伝のはなし 25 ベイズの定理. やさしい遺伝のはなし. 一般社団法人日本家族計画協会 https://www.jfpa.or.jp/mother_child/150401

第Ⅲ部

それぞれの出血経験

第7章

血友病患者の娘が自身の身体^{からだ}を理解する経験

ー日本での「女性血友病」啓発初期に妊孕期^{にんようき}を迎えた若い世代の語りー

伊藤 美樹子

要旨 2000 年以降に生まれた患者の娘である真由さんは、父親の製剤投与に関わり、また父の受診への同行の機会を通じて、他の血友病患者の姿を見ている。つまり、血友病の患者像を見ながら育ってきた。患者の娘である真由さんは、ケア提供者であり、また確定保因者でもある。父が転院し、保因者健診を推奨する主治医に変わったことを契機に、高校生になった頃、保因者の会や医師からの説明を受けている。それを通して真由さん自身の身体や血友病観がどのように変わったかに焦点を当てて語りを分析した。

7.1 はじめに

血友病は X 連鎖潜性遺伝形式をとるため、血友病患者を父にもつ娘は確実に保因者である。保因者において出血傾向が認められることが明らかになり、2010 年代以降、WFH（世界血友病連盟）は、保因者に対する出血傾向への対応や支援の必要性を啓発を始めた（松尾：2025）。本稿では、専門家からの説明を通じて保因者性を理解した、最初の世代にあたる血友病患者の娘（20 代前半、以下真由さん）の語りをもとに、保因者であることを知る過程において、血友病の父が娘にどのように関わってきたのか、また、それに対する娘の受け止め方や理解の在り様を明らかにする。

7.2 20 代真由さんの経験

父は 50 代後半、会社員、血友病は軽症、薬害による HIV 感染被害者でもある。母もフルタイムで働いている。幼い頃は、家族で海や山にも出かけている。家族は皆スポーツ好きで、父は学

生時代、陸上短距離競技をしていたという。父は熱血漢であり、子どもたちに対しては、まるで『巨人の星』のように厳しく練習を課していた。両親は折り合いが悪く、調査では母に言及することはほとんどなかった。真由さんには妹が1人、この他にすでに親元から独立している異父兄姉が3名いる。真由さんは次女、妹は三女になる。

7.3 父のセルフケアに関わりながら

小学生高学年：父のエピソード投与の時期

真由さんにとって、父が血液製剤を自己注射する姿は幼い頃から見慣れた「当たり前の景色」であった。真由さんが中学生になるまで、父は出血時のみのエピソード投与を行っていたようで、小学校高学年になると、「今日こけたわー」「ぶつかってしまったわー、あかんわー、手伝ってー」といった調子で、父の方から真由さんに製剤投与の手伝いを依頼することがあった。真由さんは、父がつまずいて転んだと言いながら帰宅後に、自身でいそいそと注射の準備をする様子を語った。父には父の血液は素手でさわるなど言われていたことも語られた。

また、真由さんは幼少期から父に連れられて、血友病の定期通院にも同行しており、父が病院で他の患者に「よう…」と気さくに声をかける姿も見てきた。父がかつて血友病患者会の青年部を立ち上げて活動していたことも、直接聞いたわけではないが、なんとなく知っていたという。父が通っていた病院は、その地域では血友病患者が集積している専門病院であったため、真由さんは、父親以外の患者に触れる機会もそれなりにあったと考えられる。血友病の治療や病院での様子について、真由さんは「ともに行動する」中で自然と見聞きしてきたのである。

その後、真由さんが家を出ると、6歳年下の妹がその役割を引き継いだ。父はネクタイを結ぶのが難しく、肘や腕が「まっすぐ伸びないし、届かないところがあった」り、足の関節障がいによる歩行の様子から近所の幼なじみには「足が悪い人」と映っていた。腕が曲がらないために製剤投与には実質的な手助けが必要であった父は、真由さんが小学校高学年時代になると真由さんに頼っていたようである。母は父の通院に付き添うことも、製剤投与の手助けをすることもなかったからである。

中学生：父の定期投与の時期

2010年代前半、真由さんが中学生の頃には、父の製剤投与はエピソード投与から3日に1回の定期補充療法に移行しており、真由さんやその妹の生活の中で父親の製剤投与はより一層「日常的」な風景になっていったと考えられる。

ところで、真由さんの語りには、父が罹患している血友病やHIVといった病気そのものに対する偏見や差別的な感情は、全体を通じて見られなかった。調査時に血友病の当事者が同席していたことが影響した可能性も否定できないが、定期補充療法によって出血症状が抑えられ予後が改善したことや、あるいは語りの内容からは、父が病気であることを、生まれた時からの所与のものとして受け止めており、それゆえに病気を特別なものとは感じていなかった可能性もうかがえる。こうした感覚は、血友病だけでなくHIVもすでにコントロール可能となり、エイズパニックを知らない20代前半の世代的な特徴を表している可能性も考えられる。

7.4 患者の娘として「保因者の会」に参加

また真由さんは高校生のときに、1度「保因者の会」に参加している。そのきっかけは、直接的には、父が転院して主治医が変わったことにある。新しい父の主治医は保因者健診の普及活動を進めようとしていたため、その医師を通じて会の存在を知った父が、娘を連れて参加したものである。このとき真由さんは会の中心的なメンバーであった、中高生の血友病患者を育てている母親と「連絡先とかは交換」するまではしていないが、知り合っている。単に「父に連れられて」の参加ではあったが、このことは、真由さんにとっては血友病の子どもを育てているリアルな母親の姿を目にする機会となり、また血友病患者の母親らが集う場があることを知る機会になったと考えられる。

この時期は、父の主治医の取り組みから、保因者のことをみんなで集まって考える場を作ろうという流れから保因者の会が組織化された時期でもある。

7.5 自身の就職直前のタイミングでの凝固因子検査の受検経験

高校卒業後は、物流関係の事務職として就職した。そして高校卒業タイミングで、妹と共に凝固因子活性値の検査を受けた。血友病患者を父にもつ2人はどちらも「確定保因者」である。真由さんはこの時のことを、初めて医師から血友病についてちゃんと説明を聞いたと述べている。また説明は「妹とお母さんとお父さんと4人で」聞いたと語った。父の病気については、病気が血が止まりにくい病気であるということは知っていたものの、その病気の影響が自分に及んでいることも、自分が保因者として病気を「受け継いでいるって事も全然自覚してなかった」、「知らなかった」と語った。またこの説明の中で医師からは「(血友病)患者の娘にあたる人は必ず保因者になりますよ」という説明もうけている。

真由さんは、この時受けた自身の凝固因子活性値の値を自分の分も、妹の分も明確に覚えていた。2人とも「女性血友病」とされる基準値40%を下回っていた。「ま、活性値がやっぱり、私と妹(は)低かったんで、その時。」と検査の結果、凝固因子活性が低いことも述べた。真由さんは医師の説明を聞き、このときに得た知識として、血液凝固因子が血の止まりにくさに関係していること、患者の娘である自分と妹の活性値が低いこと、「確定保因者」という言葉の意味、そして自分と妹がその確定保因者にあたることを挙げている。さらに、将来男児を授かれれば、その子が血友病を発症する可能性があるということを、このとき知ったという。

真由さんが説明を受けた時期は、妹との対比によって「そこで言えばやっぱり、高校生で聞けて良かったなあっていうような」、「ま、卒業するタイミングでしたけど、全然、自分は良かったなあとは思ってます」と語った。タイミングの良さについて真由さんは次のように語っている。

「理解度が1番ですよ、やっぱり」

医師から説明された言葉や情報を理解できるだけの力があるのかという視点から理由を挙げた。さらに「話を聞いてみて、そこから自分で色々調べようと思えるのも(あった)、私(が説明を受けたのは)、ちっちゃい時より、やっぱり高校の時でしたし」と述べている。説明を聞いてわから

ないことがあったとしても、すでに高校生になっていた真由さんはそれを主体的に調べられる力を備えていたということも影響していたと考える。

この点に関して6歳年下の妹は、真由さんの目には、検査結果に対して「(姉と同じく低かったから)一緒によかったよー」と「とんちんかな」受け止め方をしていたように映っていた。妹にとっては、普段喧嘩ばかりしている両親と病気でもない自分が姉と一緒に病院へ行くということ自体特別な経験であったと考えられるが、「なんかあそこ(病院へ)行っただけ、っていう」経験にとどまったと述べた。

7.6 自身の体の特徴を医師から説明されて-出血しやすさへの気づき-

ところで医師が真由さんに行った説明には、父から受け継いだ側の遺伝だけでなく、次世代に自身が受け渡す側の遺伝、つまり将来の家族設計に関わることが含まれていた。

このことについて真由さんは、「もともと家庭が嫌いだったというのも相まってなんですけど(笑)」と前置きした上で、「どちらかというところ、結婚したくない、子どもも産みたくない、家庭も持ちたくないという考えを持っていたのが、さらに強まったような形ですね」と語っている。こうした考えを持つ背景には、両親が不仲で、喧嘩が多く、互いをいがみ合う姿に強い嫌悪感があったことが述べられた。そのため真由さんは、中学生から高校生くらいの頃には「早く(この)家を出たい」という気持ちが芽生えていて、そうであれば結婚することは家を出る正当な手段の一つになるところが、当時は「逆に結婚願望がなかった」と振り返っている。

またこの時、医師からの説明で、現在の血友病患者には関節障がいがないこと、また薬害の被害を被ることはないということを知って、安心したと述べている。

「関節の部分が内出血の繰り返しで固まるって言うんですかね、ああいうのが今もうなくなる、ないっていうのを聞いて1番安心はしましたね。で、まあ…、ま、今となってはその薬害の事もない、ない、ないって言うてはあれですけど、全然確率は低いし、って言うような。そういうところは安心しました。」

西田(2018)や白山(2019)は、保因者にとって有意義な保因者健診のあり方として、貧血や凝固検査などの医学的チェックにとどまらず、血友病に関する最新知識の共有や心理社会的側面への支援・助言などを含む、多目的な場としての保因者健診を提唱している。血友病の最新知識の共有を重視するのは、血友病の男性親族をもつ保因者は、接する機会の多い親族の様子から血友病の予後や治療に関する情報を把握しているため、患者の年齢によっては、重度の関節症やHIV感染を伴った血友病患者の身体像が更新されないまま、血友病に対する過度な恐れを抱くためとしている(白山, 2019)。

真由さんは、今の血友病について、薬害のリスクと関節障がいのリスクがないことに安心したと言及しており、真由さんの血友病の懸念事項は、父が現在抱えている身体の状態であった。当時高校卒業前の真由さんは、父と同居していたことを考慮すると、やはり患者親族との接点や関係がより深い保因者ほど血友病の患者像はアップデートされにくいと言えるだろう。

他方、保因者である自分自身の体に血友病が及ぼす影響については、保因者は軽症の血友病男性にみられる症状や月経過多などの女性に特有の症状を経験するという説明を聞いて、自身の月

経時の経血量の多さに気づくようになったと語った。

7.7 身内に患者がいることを知らなかった奈津子さんの月経困難経験

もう一例、血友病患者を父にもつ 40 代の奈津子さんが困難に感じた中学生時代の月経にまつわる経験を紹介する。その頃、奈津子さんの父親はまだ血友病と診断されておらず、奈津子さんも自身にその影響があるとは全く知らない状況で経験された。奈津子さんは中学では運動部の選手であった。奈津子さんが通う中学校は名門校として知られていた。県大会にも出られなかったのは、自分一人くらいで、部員の多くが全国大会を目指すレベルであったという。奈津子さんはそんな中で部活動には勤しんでいた。中学 2 年生になった 14 歳で初潮を迎えたが、当初から月経症状が重かったという。

奈津子さん母に連れられて産婦人科を受診し、貧血改善のために 1 年間鉄剤を処方されていた。

「とにかく体が動かなくて、はっきりこう、どうして病院行ったかっていうのも覚えてないんですけど、とにかく、もうその頃、こう陸上部でずっと動いてたんですけど、あ、もう階段ちょっと 5 歩ぐらい上がるだけでも、こう、な、なんて、（周りの景色が）黄色くなって、こうー、サーってこう黄色くなっていくんですよ、全部が。で、もう息が切れてしまって、ちょっと自分でもどうにもならなくなっちゃったんで、（産婦人科に）行ったんですけど。」

その後、17、18 歳頃には、月経の出血が 20 日間以上続いたという。その時は、自分一人で産婦人科を受診する。

「ちょっともう、ぶっきらぼうな先生だったので (笑)、特にこう検査するとかそういうのもなくて、ただあの止血剤出されて、あの飲めば止まるんじゃないかなみたいな、で、止まんなかったら、また、来てねっていう」感じだったものの、医師からは「ただまあ、こうちょっと、あの不規則みたいだし、妊娠しにくいんじゃない？みたいな感じで言われて (笑)」。「ちょっとなんかもう、すごいその時はショックを受けて」、「その先生のところにはもう 2 度と行くかと思ったのは (笑)」とその時の経験を述べた。

「妊娠しにくいということも、生理の血が止まりにくいことも、ちょっと、あんまりそういうのって、母親としゃべる、のは、ちょっと抵抗があって」「母とは、んー全く話してないです」と答えていた。医師から伝えられた言葉にショックを受けたが、一人で受診していたこともあって、母親に伝えることができず、一人で抱えることになったと思われる。

奈津子さんが保因者であることを知るのは結婚して 3 児をもうけてからであるが、調査員から、保因者であることを知らなかったために今から振り返ると不自由だったんだなとか、あの時に自分のやりたいことやれなかったなあとかと思うことがあったかと問われた時には、中学生の時、運動部で活発に活動をしていた時が一番不自由であったと感じると答えた。当時の自分に血液製剤が投与できれば、貧血になることも、産婦人科に通い続けることもなかったと考えられるからである。

「多分もうちょっとその1年間も病院通わないでも、なんか済んだのかなって思います。」

7.8 第二次性徴期に月経困難の相談するのは恥ずかしい

真由さんの話に戻る。真由さんはそれまで月経時の経血量について人に話すことは「やっぱり恥ずかしい話」であり、「話もしなかったですね、友達とも」と語っている。月経は第二次性徴に伴う身体的変化のひとつであり、乳房の発達や陰毛・腋毛の発生などとともに個人差が大きい現象である。中高生の頃にこれらの変化について友人と話すことをためらうのは、思春期の発達段階においてはごく自然な心情と言える。

真由さん自身は、経血量の多さには気づいていなかったが、真由さんの経血量は、3-4時間程度で月経用ナプキンから漏れるほど多く、高校生になってタンポンと月経用ナプキン併用するようになってからも経血の漏れに対する不安は拭えなかったと振り返っている。一般的に月経周期は18歳以降に安定しやすいとされている。中学生や高校生の段階では月経周期がまだ十分に安定していないものの真由さんの経血量は、やはり多いと考えられる。

経血量の多さは、漏れによって下着や布団、風呂やトイレを汚したり、月経用品をより多く必要としたりするなど、経血への対処や備えに関わる困りごとにとどまらない。月経前に生じる胸の張りや痛み、月経中の下腹部痛や腰痛、周期が安定していないために次の月経がいつ来るかわからないこと、中間・期末試験、体育や遠足、修学旅行などの学校行事と重なったときの苦痛など、特に初潮が始まってから中学生くらいまでの間は、誰もが困ることが多い。

筆者の個人的経験としても、学校生活では、トイレの個室に長居すること＝大便と思われることを嫌って、なるべくトイレの滞在時間は短時間で済むように用を足していた。月経時の処理（ナプキン交換など）にも、あまり時間をかけなかった。「長居＝月経」とも思われるのも嫌だったからだ。授業の合間の休み時間にはトイレ行列もあったために時間をかけるのは憚られるという事情もあった。中高生とは、個人差を伴う第二次性徴という大きな変化に加えて、月経周期に伴う体の変化にも振り回されるそんな年頃である。身体的な側面だけでなく、排泄にも関わる閉鎖的で社会的な困難にも対応していく必要がある。母親のような成熟した女性からの助言やサポートを得にくかった真由さんが、自分の経血量が多いかどうかさえ判断できなかったというのは、無理もないように思われる。

ただしインタビュアーから経血量の多さから貧血はなかったのかとの質問に対しては、「私貧血とかはそんなに感じたことはない。」「そうですね、ただまあ、うーん、貧血なんかなあ。ま、頭痛がしやすかったりとか、運動したらすぐに息あがるとか、なんか、そういう、異変とかはありましたけど。」と答えている。

こうした語りに含まれる症状のいくつかは、貧血の徴候と一致して入るものの、本人はその症状と「貧血」とをつなげて認識していないことがうかがえる。

今回、真由さんは、自身の体の特徴について「自分で調べることができる」タイミングで話を聞いたことが良かったと述べている。あくまで一つの事例ではあるが、このように「自分で調べることができる」時期に配慮すれば、説明する側が伝え方を「いつ、どの程度説明するか」、過度に慎重になりすぎる必要はないのかもしれない。加えて、真由さんの語りは、保因者であること

を理解する以前に、女性自身が、自身の身体に関する知識を持っていないこと、また直面する健康問題に対応する力や観察する力を持つことの重要性を示唆するものとする。

7.9 保因者である妹にとっての”経験ある”助言者として

ところで、真由さんには、自身と同じタイミングで凝固因子の検査を受けた妹がいる。インタビュー時点では、妹は高校生になっていた。凝固因子活性が低い保因者であり、血友病の影響を同様に受け継いでいる妹の月経について、真由さんは妹も困っているだろうと考えていた。そんな妹に対して、真由さんは「逆に、その、黙ってても、私がお母さんに言ってもらえなかったから、（月経のことを）全く知らないままだったし、じゃあ、私が妹にしゃべろうっていうような」「月経の話をし始めたのは、最近なんですね、妹と」と語っており、月経について話せる年長者として、また母が本来担う役割の代わりとして、自分から関わろうとしていた様子が見ええる。

「やっぱりちょっと、なんか腰が痛いとか、おなかがずっと痛いでひどそうやなとか」と妹の身体の不調を気にかけて声をかけたり、自身の過去の経験から、不衛生であったことに後になって気づき、夜用のショーツ型ナプキンを買って妹に勧めたりと、真由さんは妹に対して、情緒的なサポートだけでなく、情動的、評価的なサポートも提供していた。

この語りからは、血友病患者を父にもつ娘が、いずれも月経に関する困難を抱えているということと同時に、同性の年長者からのサポートが得られなかった真由さん自身が当時、どれほど月経に関して困難を抱えていたかも表していると思われる。

7.10 自身の妊娠・結婚・出産をめぐる支援と周囲の反応

真由さんは、医師からの説明を聞いた数年後に幼馴染の彼氏と同棲し、妊娠する。この時、10歳ほど年上の異父姉はまだ結婚しておらず、真由さんは異父姉に「先を越された」と冗談まじりに「いじられて」いたという。

真由さんが父から「後々聞いた話によると、まあ同棲に許可を出した時点でそれ（妊娠）は覚悟してたって（笑）」、「向こうの旦那の親も、まあいずれ（子どもが）できるんじゃないか」と覚悟をして」いたと述べた。

また妊娠を父に伝えた際、父は保因者の会に相談することを助言した。真由さんは実際に保因者の会に参加し、異父姉も一緒に参加してくれた。夫の家族は、妊娠しているのが男児と分かった時には「元気に生まれてくれるのが第一やから」と、産まれてくる男児を無事に迎えられよう、知り合いの血友病保因者に尋ねるなど情報収集をしたことが語られた。出産をめぐっても、夫の家族を含め周囲の人々が無事の出産と子どもの健康を案じてくれたり、保因者の会の人に助言をもらったり、医療機関では血友病の子どもが生まれる可能性を考慮し、事前に備えてくれたり、利用可能な医療制度の情報を得ていたことが語られた。

不仲な両親のもとで育ったため結婚願望が全くなかった真由さんが、親の意向どおりに就職を選びながらも、彼氏と同棲して実家を出て、さらに子どもをもうけたことは、人生における大きな変化である。また、血友病の影響を受けない30代の異父長姉がまだ結婚していないにもかかわらず、真由さんが20代で新たな家族を形成したことは、真由さんにとっては血友病保因者であ

ることと結婚や妊娠・出産とは直接的な関係はないということ、また真由さんの自身の妊娠・出産に際して、夫の家族も含めた周囲の人たちが案じてくれたり、具体的なサポートをしてくれたりしたことを、自身と同じ保因者である妹に示せたと考えているようである。真由さんは、妹は「それ（保因者であること）をハンディではなく、プラスに捉えてくれるのではないか」と語った。

真由さんにとっては、自身の保因者であることがもたらす影響は、月経や出産を含めて、自分で調べたり、対応したりすることができるようになってからの経験であった。保因者の姿や生き方に直に触れた経験は、妹にとっての真由さんや、真由さんにとっての保因者の会のように、この先の生き方を示すロールモデルであったり、血友病にまつわる困難に対処する方法を学習する機会^{*1}となったのではないかと思われる。患者の転院という偶然のきっかけではあったが、父が娘たちに繋いだ人々や情報源へのルートは、10代後半の娘たちにとって重要であった。

7.11 まとめ

本章で取り上げた事例を通して、以下のことが言える。

- 血友病による月経時の経血量の多さは、自覚することが難しい。血友病による影響を知る前に、自身の月経の困難に対処することが必要。このことに配慮でき、助言や見守りができる母親、あるいはその代替となる身近な年長女性の存在が重要である。
- 「将来の妊娠しにくさ」を産婦人科の日常診療中に説明されることは、当事者にとって大きな負担となっていた。
- 保因者の会は、積極的な参加をしなくても、今後の相談のきっかけになったり、将来の見通しや人生の選択肢を具体的に考えるための情報や支援を得られる場となりうる。また保因者の女性が初めて当事者の会に参加するのは、身体上の有事も何もない時が、そこにいる参加者との何でもない関係を作るのに意味がある。有事の時には、サポート源として機能していた。
- 真由さんは、高校卒業時の医師の説明から父の病に遺伝性があること、治療が良くなって予後が改善していることを知った。父がどんな治療をしているのかを見て知っているように見えても、父の病気がどのようなものであるのかを医学的に理解することとは明確に区別される。保因者に対してはしかるべき準備性が整ったタイミングで専門家から直接説明することが不可欠である。

引用・参考文献

- 松尾陽子, 女性血友病と血友病保因者, 日本血栓止血学会誌, 2025, 36 巻, 1 号, p.25-30

^{*1} アルバート・バンデューラ（Albert Bandura）らが提唱した社会学習理論では、個人は他者の行動（モデル行動）を観察し、その結果（報酬や罰）を通して学習し、自身の行動を形成・修正すると説明されている。真由さんにとってそのような学習を進める場であったのではないかと考えた。

第 8 章

原因のわからない出血の経験とそれがもたらした確定保因者であることの捉え方

大達 亮

8.1 はじめに

血友病患者の治療は血液凝固因子製剤と定期補充療法が普及したことによって、かつて血友病患者にとって大きな問題であった内出血による痛みや関節障がいなどの予防が可能になり、生活の質も大きく改善している。一方で血友病は遺伝性の疾患であるため、その影響は血友病患者本人だけでなく、保因者にも及ぶことがある。例えば、保因者の 2 割程度は軽症血友病患者と同様の出血症状があり、これには月経過多、鼻出血などがあるとされる。特に月経過多による慢性的な貧血により集中力の疲労を感じやすくなるなど生活の質を下げることが考えられる。またこのように止血しにくいことによって、出産時に多量に出血するリスクも高まるため、母子の生命を脅かす可能性がある。前述のように近年血友病患者を取り巻く環境が変わってきたことに加え、保因者にも上記のような症状があることから、保因者の経験についての報告も増えつつある。例えば、娘に保因者であることを伝えること（藤井ら、2020）、血友病の子を持つこと（Myrin-Westesson et al, 2013 ; von der Lippe et al, 2017）や遺伝子診断（Boardman et al, 2019）への思いなどがある。

保因者は、推定保因者と確定保因者に分類される。これまでの研究において、この両者の差異に注意を向けた報告はされていなかった。今回の調査では、インタビューの中で対象者が、自分自身が確定保因者であることへの意識が垣間見られたため、ここではこれを記述することを試みた。

8.2 原因のわからない出血のエピソードのグラデーション

仁美さんは、40 代で女兒ふたりと血友病の男児ひとり（第 3 子）を子にもつ。仁美さんは最初の出血の記憶として、幼少期の小さな傷からの出血が 1 週間止まらず、母親から「お父さんに似たのね」と伝えられたエピソードを語った。そこではこのときなぜ出血が続くのか不思議に思っ

たことも語られた。以後しばらく、仁美さんはその不思議さを抱えることとなった。学生時代には、月経過多やそれに関連した貧血という明確な症状となって、仁美さんは出血を経験した。このため一年外来通院を続けたが、原因は依然としてわからず、「鉄剤出されるだけ」だったという。また月経過多のため受診した際も、「特にこう検査するとかそういうの」もなく、ただ「止血剤出されて、あの飲めば止まるんじゃないかな」という説明のみであり、その原因について医師から言及されることもなく、仁美さんの出血の理由はわからないままであった。同時にここで医師から唐突に妊娠しにくい可能性を告げられショックを受けたことも語られた。また長女出産の際には帝王切開後に出血が止まらず、輸血をすることとなり3週間の入院治療を要したという。術前の検査では血液凝固因子活性について「ギリギリだね」と言われ、「ギリギリって何だろうと」という疑問が残っていた。その後の第二子出産時は輸血することなく、第3子出産時は出血もあまりなかったという。3度の出産の中でも出血のエピソードにグラデーションがあったことは、仁美さん自身の出血傾向のわからなさをより複雑にしていた。しかし、ここでも仁美さん自身が血友病という診断を意識することもないままであった。

8.3 自分自身が確定保因者であることの捉え方

仁美さんが、血友病のことを知ったのは、第3子である男児の1歳ごろの出血がきっかけで血友病と診断されたことによってであった。これと同時に自身が保因者であることが判明した。加えて父親や親戚も血友病であることがわかり、確定保因者であることがここで明らかになった。このことは仁美さんにとって、血友病に対する不安よりも「自分のことが全部分かったことが、ちょっとほっともしたんですよね」と、自分の出血をめぐる経験について説明ができるようになったことへの安心感として語られた。男児が血友病の診断を受けたことについても、その対処の方法がわかったことによって、「『どうしよう、どうしよう』っていう感じは、なかったですね」と話した。自分自身の出血も、児の血友病も原因がわかるから対処も明確になるという図式が、仁美さんの安心や精神的な安定を支えている側面があると考えられた。この図式は仁美さん自身の、確定保因者であることへの捉え方にも共通しているように思われる。仁美さんは、「私はどう考えても確定だから、もう、あれですけど。そうだよって言われたほうが、なんか、なんだろ対処のしようもある」と語り、自分の身の回りに起きることへの対処のためには明確さが必要であることを示す。このため「確定なら確定の方が気が楽かな」と、仁美さんにとっては確定保因者であることの方が望ましいとされていた。

8.4 捉え方に影響した家族の血友病に対する姿勢

一方で仁美さんの語りの中で示された原因と対処の図式は、夫からの影響であることも伺えた。男児に血友病の診断がついたその時、付き添いで病院にいた仁美さんに夫が大量の血友病の資料を持ってきたことが語られた。スマートフォン普及以前であったため、病院でインターネットの情報を検索できないという前提もあったが、当時の夫の様子について「血友病だからどうしようっていうよりも、主人も『じゃ。血友病なんだ、じゃあ、どういう風に対処していくんだ』って方に、すぐなんかシフトしたみたいで」と仁美さんは語った。血友病という診断がついた当初

に夫が見せたこの姿勢は、仁美さんの自身の確定保因者としての捉え方と一致している。夫の姿勢によって、仁美さんの原因と対処の図式がつくられたとまではわからない。ただ診断や病気などに対する家族内の姿勢や態度がこの時共有されていたということは、後に仁美さんが確定保因者であることを比較的肯定的に受け止めていたこととつながっているように思われる。また夫の血友病への姿勢は、夫の母親が若いときから腎不全を患っていたことが背景にあるとも仁美さんは語った。「もう全部健康、健康で来た人たちじゃないから、(略)『じゃ、何をしたらいい』っていう感じで」というように義母から対処について尋ねられた経験を語り、その姿勢を「ほんと協力的」とした。このように仁美さんの確定保因者としての捉え方の背景には家族の血友病に対する理解や支援といった家族からの影響があることも考えられた。一方で保因者全体を考えたとき、手術を受けるときや事故等の緊急時にどうすればいいかなどということについて現状では指針や手立てがないという気がかりも仁美さんは語った。

8.5 仁美さんの経験が示すもの

仁美さんは幼少期から出血に関連した様々なエピソードを経験しながら、その原因がわからないという状況が長く続いた。またその間に医療機関と関わる機会もあったが、その原因を探すことや探すようすすめられることもなかったため、仁美さんの疑問は長男に血友病の診断がつくまで解消されることはなかった。加えて、その過程で医師から唐突に妊娠しにくい可能性を伝えられたことへのショックや出産時に輸血を要する状態にまでなったことなど、出血の原因がわからないことへの心身の負担は少なくないことが語られた。このような経過を辿ったこと、自分の中にあった出血のわからなさに対して血友病という診断や確定保因者という説明が一定の答えとして機能し、仁美さんが確定保因者であることを自分自身にとって望ましいことであると捉えた一因になった可能性が考えられた。またこの仁美さんの捉え方の背景には、家族の病気に対する姿勢の影響も少なくなかったと考えられる。

8.6 おわりにかえて

本稿は男性である著者が、確定保因者である仁美さんの出血の経験について、主に妊娠・出産時のエピソードをとりあげ書いたものである。本稿を書くにあたり、男性である自分がこのような内容を書いてよいのかということを繰り返し考えた。概ね書き終えた今もその逡巡は続いており、おそらく明確な答えが出ることは無いと思われる。その一方で、このように明記することで、自らの誠実さを演出しているような後ろめたい気分になる。また、「自分のようなものが月経や妊娠について書いてはいけない」という態度を示すことは、物わかりのいいふりをして考えることを止めているようにも思えた。だからといって軽率に書き進めていくことは違うだろう。やはりこれからもこの逡巡は続いていくように思う。しかし今回の逡巡は、月経や妊娠、出産といったことに対して言及を避けることによって思考を止めようとしている自分自身の傾向に気がつくきっかけでもあった。本来であればここは上記の事例に対する結びを記す場所ではあるが、あえて著者の自問自答のプロセスを残すために使うことを選んだ。これは、本稿執筆以前に自分の中に存在した無自覚や無配慮を明記しなければ、本稿は成立しないと思うに至ったためである。

引用・参考文献

- Myrin - Westesson, Linda, Fariba Baghaei, and Febe Friberg. The experience of being a female carrier of haemophilia and the mother of a haemophilic child. *Haemophilia* 19.2 (2013): 219-224.
- Von der Lippe, Charlotte, Plata S. Diesen, and Kristin B. Feragen. "Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature." *Molecular genetics & genomic medicine* 5.6 (2017): 758-773.
- Boardman, Felicity K., et al. "Preventing lives affected by hemophilia: a mixed methods study of the views of adults with hemophilia and their families toward genetic screening." *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 7.5 (2019): e618.
- 藤井宝恵, 宮腰由紀子, 藤井輝久. 娘に血友病保因者の可能性を伝える母の意思. *日本遺伝看護学会誌* 18 (2020): 63 – 70.

第 9 章

幾度もの出血経験を経て診断に至った 50 代の孤発軽症患者の経験 — 地方在住孤発患者と母の経験から —

伊藤 美樹子

要旨 本報告では、地方在住の 80 代の母と 60 代の息子の語りをもとに、孤発性軽症血友病 A が診断に至るまでの経験を記述する。息子は幼少期から鼻血や打撲による出血が多かったが、当時は「血が止まりにくい体質」として受けとめられ、医療機関でも血友病の診断には至らなかった。事故や転落による大きな出血イベントの度に医療機関を受診していたが、血友病の診断を受けたのは 60 歳代になってからである。地方における診断遅延や「軽症」とされる潜在的な患者の存在を示唆する事例である。

9.1 はじめに

「血友病保因者」という用語は、保因者女性にみられる出血症状の診断・ケアや研究を妨げる可能性があるとして、国際血栓止血学会は 2021 年に新たに WGBD (Women and Girls With Bleeding Disorders) という呼称の使用を提唱した。保因者女性の凝固因子活性値は、平均が約 50 % であるものの、男性の血友病で認められる最低レベルから健常者で認められる最高レベルまで、連続的かつ幅広く分布することが知られるようになった (日本産婦人科・新生児血液学会)。このことは保因者女性の中に軽症の血友病患者と同様の出血症状を呈する者がいるということを意味する。しかしながら、出血傾向は本人でさえ気づかない場合や、気づいていても我慢して訴えられない場合もあるとも報告されている (西田: 2021)。藤井は、こうした未診断のままになっている医療が必要な患者に対して、確実に診断し医療を提供する必要性を説いている (藤井: 2025)。

こうした背景を踏まえ、ここでは地方在住の 80 代の母 (節子さん) と調査に同席した 60 代の息子の双方の語りから孤発の軽症の血友病 A の診断と治療に至る経験について記述する。2024 年現在、国内の患者数が 7 千人で、専門的な医療へのアクセスが悪く、またそもそも血友病という疾患がよく知られていない地域での診断に至る過程で経験された出血エピソードは、患者・家

族への支援のみならず、出血部位によって診療科の入り口が異なる血友病医療の提供体制のあり方にも示唆することが多いと考えるからである。

以下、時系列で、血友病と診断されるまでの出血異常に関わるエピソードと患者本人や母親がどの様に感じていたかについて記述する。また診断されたことや、治療に対して、どの様に感じているのかについても触れた。語り手が2人いるため、この章では母の語りを「」、息子の語りを『』で示した。インタビューでは息子が主に話をされている。

9.2 事例概要

節子さんは地方在住の80代の母である。一男一女をもうけた。夫を亡くし、現在は、血友病患者である60代の息子と2人暮らしである。娘は結婚し家を出ている。娘には子どもはいない。

節子さんは5人兄弟の末子で、他の4人は全員男性である。兄弟の中に早世したものはいないが、すでに皆亡くなっている。また節子さんの兄弟や親戚の中に出血傾向があるものはなかったという。よって息子は孤発例といえよう。

母も息子も、息子が幼少期から「血が止まりにくい」体質を持っていたが、それが病気によるものとは全く思っていなかった。痛みなど出血以外の症状は特になかった。息子は、母の言うことは聞かないやんちゃなこともあって、幼少期の頃から幾度もの大きな出血エピソードを経験してきた。歯科や整形外科、消化器外科、救急外来など、出血症状を主訴として色々な診療科・医療機関にもかかっていたが、血友病と診断されたのは血液内科の受診に至った50代半ばであった。

9.3 幼少期～学生時代：抜歯で「血が止まりにくい」ことに気づく、出血による痣^{あざ}が見せ物に

1960年代生まれの息子は『田舎で言うところのやんちゃ』であったという。

血が止まりにくいことに最初に気づいたのは、幼少期の頃に歯科で抜歯した時である。『子ども時分は八重歯みたいな、ありますよね、あれ抜いたとき』、出血がなかなか止まらなかったという。歯科医からは『脱脂綿を噛んでいれば（血は）止まりますから』と言われたが、一向に止まらなかった。口の中で出血した血を飲み込んで気分が悪くなり、洗面所で吐いたという。母は、抜歯の後、息子が寝込んだことに異常を察知して心配してはいたが、それが病気に由来する症状とは全く考えもしなかった。「そんな、血がどうのこうのとは思わなかったな。」と語った。

息子はそれまでもやんちゃをして度々怪我をしており、出血することも少なくなかった。『よくこう田んぼで遊んで鎌で頭切ったりとか』『高い所から落ちて頭をぶついたり』『ものが僕の頭の上に落ちて、僕が（頭から）血を流してた』り、子どもの時分は『怪我が絶えないような状態』だったと言う。そのため、母も、「（息子は）なんせ怪我ばかりしてるから、ほんまに（血が止まりにくいとか、病気とは）思わなんだな。」「怪我ばかりしてたらあかんで言うだけで、何にもそんななあ、思わんかって」と語った。

その後の大きな出血エピソードは学生時代である。転倒して『太もものところにちょっと痣^{あざ}ができた』が、『それがどんどんどん、もう血が止まらなかった』結果、『お尻まで黒くなるほど』の大きな内出血となった。整形外科を受診し、太ももの中にできた『しこり』から注射器で

血を抜かれる処置を受けた。『太い注射器で3回、3本くらい抜かれて』。またこの時は、学校で受傷したため、職員室で休ませてもらおうと行ったら、『見せ物みたいな感じ』で皆に見られたという。母は、息子の内出血が学校教師の好奇の目にさらされ、見せ物のようになっていたことは知らなかった。

9.4 20代：交通事故による出血経験

息子は高校卒業後に就職しているが、母は息子の就職にあたって、仕事や職種についても何も言わなかったという。

「別に、言うても聞きません。」

息子が25-6歳の頃には、自分が運転する軽自動車で、シートベルトも着用せず『100キロ、110キロでぶち当たる』ような交通事故を起こす。よく生きていたと言われるほどの事故であった。『普通なら、（衝撃で）つんのめるんやろうけど、つんのめらずに（座席シートに）潜りこんだんで、こう身体をずらして座席の中に。だからハンドルで顔打ってるんですよ。ここ（顔を）3針と2針で5針縫って、ここもパンパンに腫れ』、膝は、『筋肉と骨を巻いてる膜がありますよね、それが全部、びしゃって裂けて』、30針縫ったという。

『10日から2週間ぐらいして抜糸したら、ひっついてなくて、パカンって開いて真っ黒な血がタラタラっと流れて。午後から緊急手術します言うて』再手術を受けた。またその1週間後には、自宅で意識が朦朧として『もう、ふうっと倒れる』様な状態になった。この時、父が息子の体を支えようとしてくれたものの、息子の重い大きな体を支え切れずに、『ズルズルと落ちたときに、この膝がこう曲がって、（それが）痛くて（朦朧としていた）意識が戻ってきたみたいな』ことが起こり、『もう1回、救急車』で搬送される。この時は、『血圧の変動があったか、白目むいて、（意識が遠のいていたためか、痛みもあって）この曲がらない足がぐにゃって曲がって、その痛みで意識が戻ったみたいな感じで。』と語った。

この交通事故の前後には、車から転落して頭部の外傷を負った経験もある。この時は、『（頭を）3針か4針ほど縫ってもらった』部位が、『結局、処置が悪かったか何かで』『ジュクジュクしてるような感じ』や『ちょっと臭いもする』ため受診している。『先生に、なんかおかしいんやけどって』、診てもらったら、『これはちょっと壊死してますねっていう話で、頭皮一枚ベラベラとめくって』縫い合わせる処置をしてもらった。この時、めくった部位がハゲるため、医師からは縫い合わせた部分が治った後で縫い合わせたらハゲは少しマシになると言われるが、『いやもういいですわ、折角治ったのに、もうまたこんな（頭皮を）切ってまで、あのハゲはハゲでいいです、当然（自然にその後）頭もハゲてくるやろうからもういいです言うて、そう言うて断った』と語った。『なんせあの子ども時分から怪我とかもかなり多くって、血がなんせ止まりにくいっていうのは、元々から、自分ではそれを感じてた』ことから、医師の処置による出血のリスクを感じていたために処置を拒否したものと推測する。ただしこの時も『ただそれが、そういうふうな病気っていうのは思わなかったんで』と述べた。

9.5 30代：血尿と打撲経験

1990年代前半ごろ、30代前半には、血尿が出て止まらない経験をしている。『それ（血尿）が止まったら病院には、行かないでおこうと思ったんやけども、全然止まる様子がない』ため、受診して『尿道にカメラを通してみて傷があるかどうか』を確かめる検査を受けた。検査を実施した医師からは『尿道（の奥まで）をずっとカメラで見てもらったんですけど。全然そんなあれは、ないっていう』説明を受けた。さらには『カメラを入れると（出血が）止まる人もいるんですけどいうような』説明も聞いている。さらなる出血リスクになった可能性があるが、血尿自体は、それからしばらくして止まったと語った。またこの時に『耳たぶ切って血の止まるあれを測ってくれはった（凝固検査）』と、初めて凝固因子異常に関する検査を受けたと語った。結果については、医師から『若干、人より（凝固時間）は遅いけども、まあまあ止まらん訳ではない』から『まあ大丈夫やろっていうような』説明を受けた。

凝固検査において軽症型血友病Aでは、必ずしもAPTTの延長は認めない場合があるとされている（白幡：2016）。このことと、息子が医師から聞いた説明を踏まえると、この時の検査で、APTTの延長が認められなかったのではないかと考えられる。そのため、凝固因子異常の精査に至らず、血友病の診断もなされなかった可能性が考えられる。ただしこの時、息子は、自身の血の止まりにくさに対して、医師から”大丈夫”という評価を得たことになる。

その後も、30代前半には、土木関係の肉体労働の仕事に就くなど、出血リスクを避けようとは考えなかった様である。土木関係の仕事で穴に転落して、脛を打撲した経験が語られた。打った足が『もう真っ黒になった』ため、近くの総合病院の救急外来を受診する。『ちょっと診てもらおうと思って』という感覚で、仕事が終わった夕方から行った。診察した医師は、『神経は大丈夫ですかって、指先触りながら、圧迫されて神経が麻痺してないかみたいな感じで』診察された後、『すぐ入院してくださいって』言われる。しかしこの時も仕事が多忙であることを理由に入院を断り、『3日間ぐらい血抜きに』通った。

息子が経験してきた交通事故や転落といった大きな出血エピソードは、いずれも止血が大変であったと言う点が共通している。また患者の語りには、血が止まりにくいという以外の症状については語られないという特徴も見られた。他の症状の有無を確かめる意図で調査員が『痛くなかったんですか、関節とかは？』と問いかけたが、息子は『関節は全然そんな、関節的にはそんなんあれは』と答え、血が止まりにくい以外には痛みも関節症状も感じていなかった。母もこの点についての言及はしなかった。つまり、息子は出血しない限り、日常生活への支障は感じずに過ごしてきたと言える。息子は当時の生活については、『もう家に居てない、鉄砲玉でしたからね。一旦出たら、いつ帰ってくるか分からん』と『自由奔放』に過ごしていたと振り返った。

母は、幾度も大きな出血エピソードを繰り返す息子のことを「別に、言うても（私の話を）聞きません」、息子がどこに遊びに行ったか分からなくても「夜は（家に）帰ってくるんやと思うだけで」と述べた。いくら心配をして気を揉んでも、息子はその気持ちを汲んでくれないことを知っているから、何も言わずいたと言う。「やんちゃはな、そうやな、みんなが知らん間に、やんちゃするんやさかい。」

9.6 40代：トラウマになった抜歯での出血経験

40代の経験として息子に語られたのは歯科医での抜歯経験である。受診した際に血が止まりにくいことを伝えたが、歯科医には、『もうグラグラやから抜いてもうたほうが早いよって、抜きましょう』と抜歯をすすめられた。また『うちは（抜歯した部位を）縫うから血は止まりますので大丈夫』と言われたため、歯を抜き、2針程縫ってもらった。その後すぐに仕事に行く都合があり、止血のために『ずっと（脱脂綿を）噛んで』いたという。それでも、『ジワーっと（血が）染み出てくるし、気持ち悪いし、洗面所でべっと吐きに行って、ほれで我慢して我慢してあれしてたけども、何とかほんで、あかん、これはあかんわと思って、ティッシュとかそんなんで、もうもうガーゼもないし、ティッシュで噛みながらグーっと我慢してたけど、あかんし』。

仕事が終わってすぐにコンビニでハサミとマスクを購入し、マスクを切ってガーゼの代わりにして噛み、ようやく出血が止まったと思った時に、鏡越しに血を吸って『レバ刺しのよう』になったガーゼが口から垂らしている自身の姿を目の当たりにして、ぞっとした経験がある。そして、この時に抜歯したことを後悔した。

後日、抜歯した歯科医に大変な出血であったことを伝え写真を見せている。ところが歯科医には『ああホンマやなって』、それだけで簡単に済まされたと語った。この時の経験は、息子に心的なトラウマを残し、その後の歯科受診を遠ざけた。

『もう歯医者さん行っっては、むりむり抜かれると、絶対血が止まらんっていう思いでいてたんで。だからまあ、その歯のあれが一番、まあ生活の中で何が困ったいうたら、血が止まらんて困ることっていうのも、ほんま歯くらいでしたね。（補注：受診する必要があるのは）怪我するか、その、歯ぐらいしかなかったんで。そんな、血友病、うん、っていう病気っていうのは、全然知らなかったし、分からなかったんで。まあなんせ、歯医者はずっとトラウマで、あれです、行けなかったです。』

9.7 50代半ば：鼠径ヘルニアの術後の思わぬ出血から明らかになった血友病

2018年ごろ、息子は50代半ばで腹部に違和感を感じて受診する。鼠径ヘルニアであることがわかり、消化器外科で手術を行うことになった。この時も、息子は『血が止まりにくい』ことを医師に伝える。医師は、『まあ内視鏡で手術はしますから』と応じている。内視鏡手術は、一般的に、侵襲性が低い手術であるため、医師は出血の問題は少ないと考えていたと考えられる。しかし手術の結果は、息子が予想した通り、『ここ（腹部）はもううっ血（内出血）してきて、だんだんだんだん広まってって、血が止まらないみたいな感じ』になった。腹部一面に広がる内出血を見た執刀医にとっては予想外の反応であった。『鼠径ヘルニアの手術してくれはった先生も、やっぱ、あのこれは普通、普通こんなもんで済みますって。もうよういっても（大きさは）10センチ

ぐらいです。それがこんだけ（腹部一面に）広がって、これはやっぱ（血液内科で）診てもらった方がいいですっていう感じで』、外勤の血液内科医が担当する血液内科の受診をはじめて勧められる。

一般的に鼠径ヘルニアの内視鏡手術は日帰りや数日の入院で治療が可能なところ、息子は10日間ほど入院したという。

そして鼠径ヘルニアの術後の内出血が契機となって、初めて血液内科の診療につながった。ここでは『何回か来てください』と言われたと言う。というのも、『最初は病院だけの、その血液の検査だけでいろいろやったけど、わからんからっていうことで、どっかに（検体を）送ったって言うて（略）、それで、やっと分かりました』と血液内科の医師でも診断が難しかったことがことがうかがえる。ようやく『血友病っていう病気です。うん、で、第Ⅷ因子欠乏症っていう』と、診断書をもらったことを語った。

9.8 難病指定されている血友病 A と診断されて

これまで息子も家族も『血が止まりにくい性分』と思っていたのが、血友病という診断のつく難病であったことを初めて知る。加えて、血友病が難病指定された病気であるということや、治療にかかる薬が高額であること、自己負担を無料にするために診断書を会社や保健所に行って手続きをする必要があることも知る。血友病という病名自体は初めて知る病気であったが、”難病”であることや”治療薬が高額”であるということから、大変な病気と察した様である。

50年以上経ってから、血友病という病気であることが分かったことは、今さらではあるものの、『分かってよかった』と答えた。姉や母ともその様な話をしたことを語った。

血液製剤の投与についても『最初是这样、これで自分で打てるかと、とか言って、こんなバンド（駆血帯）、こんなんして』、『これとてもじゃないけど、先生無理ですよ』と。治療が始まると『最初の頃は、月に1回ぐらいで、それで何回、どれぐらいの量で、どんだけ打たなあかんっていうような、量的なものと、ペース的なものを調べるのに何回か、ちょこちょこ打ちながら、でまあ、僕の体型とあれやさかい2本ぐらいは要るな、みたいな』と、ヘムライブラ^{*1}が利用可能になって皮下注射で対応できるようになるまでは、通院によって製剤を投与していた。

当初は自己投与は難しかったものの、治療開始後の止血効果を実感しており、出血した後も止まりやすくなったと語った。息子は、自身は今も正座はできると答えたが膝が痛むという。『今こうやって膝とか痛くなってきてもう60代なんで』、現在の製造ラインの作業は、しゃがんだり立ったりしなければならないことが多く、そのたびに辛くて、仕事が苦痛に感じられるようになってきているという。膝の痛みは、20代で痛めた交通事故の後遺症なのか、自身の体重が重いせいなのか、あるいは、血友病から来ているのかが分からないと語った。調査者から痛む部位のレントゲンを撮られていないかという問いかけに対して、『撮ってないです、全然』と答えている。当事者委員から、血友病が原因の可能性があるため他府県の都市部の専門病院でMRIやCTで診てもらうことが勧められたが、『結構遠い』と答えていた。

^{*1} 先天性血友病 A（先天性血液凝固第Ⅷ因子欠乏）患者における出血傾向の抑制に用いられる薬剤。皮下注射によって投与する新しいタイプの薬剤である。<https://www.pmda.go.jp/RMP/www/450045/630fbbaa-221a-435e-8d77-2743a8572d82/4500456343451A102505004RMPm.pdf>

さらに血液内科の医師からは、血友病が遺伝に関することについても説明を受け、家族かきょうだいか、『血縁関係の誰かには、多分（血が止まりにくい人が）いはると思うけど』と言われたという。親戚同士で集まった時には、血が止まりにくいことはないとか、そんな言い方で聞くぐらいで、血友病ってことを直接は聞かなかった。『うん、そんなこと（血が止まりにくいことは）ないけどな、みたいな、くらいで。いやそりゃ分からないですよ、そういうのがあるさかいって思ってやっても、言わんところって思っちはるかもしれないし、その辺、分かんないす』と語った。

9.9 この先のことと備え

母は、息子が自らの来歴を語る傍らで静かに話を聞いていた。夫を亡くし、息子と2人暮らしになった今、息子のことは「まあ今でこそ、よっぽどマシになったけどな。」と語った。息子は、『父親にもえらい思いさしたし、母親にもえらい思いさせた』と語った。そして、今一緒に暮らしている『母親さえ（見）送らせてもらったら、あとはもう自分はもうどうでもええわと思ってるんで、それだけ思うだけですわ』と言いつつも、血が止まりにくいと言う病気を抱えているために、万が一のことがあった時に、自身が血友病であることを伝えられなければ身の危険があると感じている。自分か老母か『どちらが先に逝くか』は分からないと語った。これを聞いていた母も、「どっちが先か分からんね」と応じた。

息子は現在は、血友病治療のために血液内科の医師が開業する診療所に通院している。しかし、不測の事態が起こった時、あるいは夜間などの時には、意識がない状態でも血友病であることが相手に伝わる様にしておく必要性を感じている。『だからここにペンダントか何かで、自分こういう（血友病）の持ってますみたいな』ことを示すものを身につけておいた方がいいのではと考えている。二人が住んでいる地域では、救急搬送先が必ずしも血友病に対応できるとは限らない。母も息子も50年以上、血が止まりにくい性質と思って特に何も感じずに過ごしてきたものの、それが実は病気であり、出血のリスクがあることを理解したことから、命の危険性に関する不安を感じるようになったものと考ええる。

今回の調査では、調査員として参加した当事者委員から、こうした懸念に備えるため、搬送先となる可能性のある病院で血友病の治療ができるように、受診して事前にカルテを作っておき、万が一の時には、”カルテを作ったある病院へ運んでほしいと要望すれば助かる可能性が高まる”という情報が伝えられた。この当事者委員は、母にとっても息子にとっても初めて見る他の血友病患者であった。息子と同世代の血友病患者から、息子の万一に備えてできる方策を知ったことは、互いが抱えている今後の不安の軽減には役に立ったのではないかと考える。

本事例は、幼少期より幾度も大きな出血を繰り返してきたが、血友病と診断される50代半ばまで凝固因子異常に対する治療は全く受けなかったため、血液製剤によるHIVや肝炎の感染を免れた例でもあった。

9.10 考察とまとめ

血友病という病気のことを聞いたことがない地方在住の孤発例の血友病Aの軽症患者における出血エピソードの経験と母親がどの様に感じてきたかについてまとめた。

母も息子も血が止まりにくいことは幼少期から気づいていたが、それが病気によるものとは思っても見なかった。歯科医の他にも、整形外科、救急外来、消化器外科など、出血エピソードのたびに、出血部位に応じた診療科にかかっているが、血友病と診断される契機となったのは、鼠径ヘルニアの内視鏡手術後の広範囲に及ぶ腹部の内出血であった。

患者は頭部を何度も受傷し、交通事故で負傷した膝は手術・再手術と繰り返しているが、トラウマになっているのは歯科医での抜歯であったと語った。また息子はどの診療科でも、診察を受ける前には、血の止まりにくさを医師に伝えていたが、病的なものとして対応されてこなかった。これは血友病が希少疾患であり、臨床的に見るのが少ないためであるというだけでなく、患者の訴えや話が診察ではほとんど重視されてこなかったことを示唆しているとも考えられる。

軽症血友病患者や出血症状を呈する保因者においては、本事例のように出血した場合の診療科は出血部位によって様々な入口になると考えられる。この事例では患者も家族も血友病という病気を知らなかったこともあるが、医療者にも知られていないことが示された。とりわけ歯科での抜歯は、この事例が幼少期に最初に血が止まりにくいという性質を感じたきっかけであったことから、診療科として歯科医が出血傾向に対するゲートキーパーになりうるのではないかと思料する。

引用・参考文献

- 日本産婦人科・新生児血液学会血友病周産期管理指針作成ワーキンググループ: エキスパートの意見に基づく血友病周産期管理指針 2017 年版. *url = [https : //www1.wfh.org/custom/www.wfh - japanese.org/B01_carriers - and - Women - with - Hemophilia - 1.pdf](https://www1.wfh.org/custom/www.wfh-japanese.org/B01_carriers-and-Women-with-Hemophilia-1.pdf)*
- 西田恭治：保因者, 日本血栓止血学会誌, 32 巻, 1 号, p. 33-41, 2021, *url = [https : //doi.org/10.2491/jjsth.32.33](https://doi.org/10.2491/jjsth.32.33)*
- 藤井輝久：日常臨床で診断のつかない出血傾向への対応 古くて新しい疾患!?血友病について (解説). 日本検査血液学会雑誌, 26 巻 1 号 99-105, 2025
- 白幡聡, 福武勝幸編. みんなに役立つ血友病の基礎と臨床. 改訂 3 版, 医薬ジャーナル社, 大阪, 2016

コラム 2

遺伝性疾患としての血友病と家族に関する一考察

花井 十伍

血友病をとりまく女性というときに最初に注目される観点は言うまでもなく、保因者という生物医学的要素である。血友病は X 染色体連鎖潜性遺伝によって受け継がれる遺伝性の疾患であることは、19 世紀初頭から報告されている（オットー 1803）。現在の生物医学的保因者の定義は、確定保因者と推定保因者に分け、以下のとおりである。

確定保因者

- 第Ⅷ因子または第Ⅸ因子遺伝子の異常を確認されてた女性
- 血友病の父親の生物学的娘
- 血友病患児の生物学的母親で、血友病の他の家族（兄弟、母型の祖父、叔父、甥、従兄弟）が 1 名以上いるか、血友病の既知の保因者（母親、姉妹、母型の祖母、叔母、姪、従姉妹）が 1 名以上いる場合
- 血友病患児を 2 人以上持つ生物学的母親

推定保因者

- 血友病保因者の生物学的娘、姉妹、母親、母方の祖母、叔母、姪、従姉妹
- 血友病患児の生物学的母でかつ血友病または血友病保因者の既知の家族歴がない

しかしながら、こうした診断基準は、遺伝子検査が可能になった以降のものであり、それ以前は、家族歴と凝固因子活性値を測定によって推定されていた。また、現在の診断においても遺伝子変異のバリエーションやエピゲノミックな要因など不確実な要因が存在し、確定的診断が困難な場合も存在する（池松 1981）（WFH 2020）。

今回聞き取りを行った女性たちの語りの多くの部分は、当然のことながら血友病患者の家族としての経験が中心であり、遺伝疾患という側面の家族関係や自己の内面に関する言説は多くはない（というよりも語りにくそうにしているようにも思える）。しかしながら、世代による受け止め方の違いがあることは、間接的言及においても読み取ることができるように思われる。世代による受け止めの違いをもたらす要因として、安全な治療が確立し、インフォームド・コンセントが当然のように行われ、医学的知識の整理も進んだことがあることは、インタビュー어의語りが生物医学的フレームを踏まえているところに見いだすことができる。一方で生物医学的知識は、語

り手に整理された形での得心や遺伝子検査選択の逡巡の語りとして見いだされるが、『保因者自身の、置かれている立場だとか、気持ちが、案外置き去りにされてるなと思うんです』と保因者という概念が先行することに疑問を呈する語りや、医学的知識を持ちつつ『勝手に突然変異と思っているんですけど』というように、自身や家族が得心しやすい整理として医学的知識から距離を置く語りもある。私が気になるのは、この置き去りにされていると語られる気持ちである。そこで、今回、私の個人的経験を記述してひとつの手がかりとしてみたい。

私（1962 年生まれ）が 0 歳児の時に頭部打撲の血腫が一向に治まらないことから、大学病院を紹介され、血友病 A の重症と診断を受けたとの事である。両親から伝え聞くところによると、「成人できるか分かりません、決して目を離さないように、家の家具類の角はタオル等で児が頭をぶついたりしないように注意しなさい」との説明を受け、うなだれて帰路についたそうである。その後、血友病が母方からの遺伝病であることを示唆する話が母の口から語られることがあったことから、診断の際に遺伝に関しても一定の説明を受けていたと思われる。成長の過程で、「血が止まりにくい」と親から事あるごとに告げられていたし、もう少し後には、色盲と同じとの話もあったように記憶している。

母は血友病が母親からの遺伝であることは概ね受け入れつつ、「でも、血族に誰も同じ病気がいないから、突然変異かもしれないのよ」とは繰り返し吐露していた。また、母親は、息子が血友病で生まれたことについて、なんら自分を責めないことに感謝するとともに、父親が一度でも母を責める言葉を口にしたならすぐさま離婚するつもりだったともよく話していた。かような事情の他は、少なくとも血友病と遺伝に関する問題が話題となることはなかったし、病児を抱える苦労についても（負担は母の方が大きかったにせよ）夫婦で前向きな協同がなされていたように思う。

ただ、かなり後になって、一度だけ両親と三人の席で、このことが話題になったことがあった。何時どこの店だったかはっきりはしないが、三人で食事をしている際、父が母の父親のことを話題にしたのだった。父は息子が血友病で生まれてきたことが正直無念であったと吐露するとともに、その無念さを母の父に告げたときの祖父の対応がそっけなかったことに長らくわだかまり念を抱いていたというのであった。加えて父親は、その理由として、祖父が血友病患者であった可能性に言及したのであった。確かに孫の目から見ても、祖父は口数が少ないだけではなく決して活動的とは言えず、家ではずっと腰掛けて新聞を読んでいる姿しか記憶にない。父も、同様の印象を抱いていて、本人が出血リスクを認識していたのではないかとの疑惑をもっていたらしい。私は、確かに可能性としては考えられるかもしれないと、適当に応じたのだが、父は食い下がって、「まず間違いない」と強弁した。すると母は、「お父さんは外科手術をしたこともあるから、そんなことはない」とかなり強い反論を展開しはじめた。私は、まあ今となってはどちらでも良いのではないかとその場を収めようとしたものの、さらに父は矛先を私に向けて、出生時の無念さとそっけない祖父の対応への無念さを力説しはじめた。そして、この父の無念を分かってくれとばかりに、哀願の体をなしてきた。その刹那、予想外の事態が生じた。筆者の目から涙があふれ出したのである、それは本人が悲しいという感情を認識していないにも関わらず、止めどなくあふれ続け、いたたまれず、その場を後にしたのであった。

今考えても、それは不思議な生体反応なのだが、あえて分析すれば、血友病と私の自己同一性

は不可分であり、父は心ならずも、息子の存在の否定をほかならぬ当人に理解して欲しいとすがりついたという構図になっていたのであった。また、これらエピソードから、母が血友病患児の出生に責任を感じる必要がないという自負とは裏腹に、突然変異の可能性をいかに大きく精神的抛り所にしていたかということが推察されるとともに、科学的、医学的に自らの疾病を受け入れている患者にとっても、例え無意識下であったにせよ、両親に対して複雑な思いを内在している可能性を示唆している。母は今で言えばフェミニスト的思考方の持ち主であり、血友病患児の出生に自らの責任がないことは頭では理解していた筈である。一方で、息子たちが一度も自分を責めなかったことに感謝（あるいは安堵）の念を抱いていたということは、責任のない認識と明らかに矛盾する感情である。また、息子の方は、「健康だったら柔道を教えたかった」とも言っていたこともある父の期待を裏切ったことになんらかの無念さを内面化していた可能性すら考えられる。私としてはそのようなことは心にも無い筈だったのだが。もしくは、壊れたパソコンの嘆きを壊れたパソコンのキーボードを叩いて贖^{あがな}おうとする父の姿に哀切の念を抱いただけかもしれないが。

しかし、このとき理解したのは、私と父、私と母、父と母の関係性の真ん中に血友病という言葉配置するとき、言語化困難な、しかしながら大きく感情を揺さぶる領域が間違いなく存在することであった。

おそらくこうした領域は、今回聞き取りを行った女性たちの家族においても存在し、血友病患児の父たちの内奥を聞き取ることができればより、普遍的構造を見いだすことができるかもしれないが、おそらくそれはほぼ不可能だと思われる。また、血友病治療の進歩が治癒すら射程に収めている現在、少なくとも血友病の領域においては、もはや詮索を必要としない領域なのかもしれない。しかしながら、逆に生物医学を核とする医学によって患者や家族の認識が医療化されたとしても完全な治癒がもたらされるまでは残り続ける領域であることもまた確かなことだと思われる。

第Ⅳ部

ケアの担い手として

第 10 章

血友病周辺女性とケア・ニーズ

松原 千恵

要旨 本稿では、血友病患者の女性の家族たちの語りを、ケアの与え手としてのニーズとケアの受け手としてのニーズに注目して整理した。そこからまず見えてくるのは、母親たちの語りが患者へのケアの与え手としての日々と経験値に満ちているという点である。一方で女性たち自身の「保因者」である可能性に向き合うための情報は圧倒的に不足していることもわかった。

10.1 はじめに

血友病患者の家族のなかでも、患者の母親たちは、凝固因子の補充をはじめ、患者の家庭でのケアの担い手の中心となってきた。彼女たちは血友病の当事者ではないが、患者本人が言葉や態度で表現できない時期には患者自身のニーズに代わりに気づき、ニーズを満たすための様々な第三者と交渉・調整を患者に代わり行っている。彼女たちは患者自身が血友病とその治療について主体的に関わるようになるまでの 10 数年を伴走する重要な存在である。つまり彼女たちは、いわゆる育児の領域とも重なるインフォーマルなケアラーであり、ケアをする側、つまりケアの与え手として、家族の事情や居住地域の医療環境の中で資源を調整しながら、日常生活を執り行っている。

その生活の中では、家庭療法の手技を学んだり、子どもの代わりに病院に薬を取りに行くために時間を調整したり、というケアの与え手としてのニーズが生まれる。患者自身に将来血友病患者として自立するために自覚や行動を促すといった、教育的なニーズもあるだろう。多くの場合は血友病に関わる経験も初めてなので、何が正しい情報かを子どもの代わりに判断しながら、日常生活の他のケア（家事や高齢の親の介護など）とバランスをとりつつできることをこなしていく。当事者ではないが、ケアの責任を引き受ける主体ということになる。

しかし、彼女たちにはもう一つの側面がある。遺伝性疾患の保因者である可能性である。血友病の保因者には確定保因者と推定保因者があるが、これは遺伝的な呼称であり、治療の必要性や症状の共通性が必ずしもあるわけではない。母親たちの中には、子どもが血友病と診断されて初めて「血友病」に出会い、この遺伝的呼称と向き合うケースが多い。その場合、遺伝それ自体の

知識や保因者であることの意味について、十分に理解するための時間的余裕もないままに、血友病患者のケアの責任を引き受けていくことになる。

ただし、ときには彼女たちの中には血友病患者と同様に止血困難な状況になり、症状の重さによっては、「血友病患者」として治療を受けるケースがある。また、幼少期から現在までとくに生活上困ったこともなく、治療の必要がない場合でも、なんらかの「保因者ならではの」経験をしていることがある。それはたとえば結婚・育児についての人生設計を再考したり、血液凝固因子の活性値の検査を受けたりする経験である。その意味では、彼女たちはケアを受ける側、つまりケアの受け手でもあるといえるだろう。

「保因者」というカテゴリーは彼女たちに、「保因者である可能性」がある当事者として光を当てる。確定保因者であれ推定保因者であれ、子の血友病診断は、血友病という視点から自分の家族の歴史を振り返り、自分の出血に関連する経験を振り返るきっかけとなる。しかし、あざのできやすさや月経時の困難など、「保因者ならではの」のものと考えられる症状は、家族の中では血友病患者の症状と比べてあまりにも軽微な問題としてとらえられたり、友人であっても比較しづらいプライベートな情報であったりして、そもそも他人と情報共有されにくい。結果的に、必ずしもすべての母親たちが主体的に保因者の可能性と向き合うわけではない。困っていることがとくにない、という語りは、そこにケアされるべきニーズが顕在化していないということを示す。

ケアの受け手となりうるにもかかわらず、それが顕在化しないのは、実際に解決すべき問題や困った経験がないという場合もあれば、ケアの必要が認識されていない場合もあるだろう。血友病患者自身のニーズが、物心つく前から親や医師・看護師など第三者からフォローされ続けてきたのに比べて、血友病保因者のニーズは、感知すらされていないことがある。

その意味では、彼女たちをケアの受け手としてまなざしたとき、彼女たちの語りのなかに、現在「保因者」として受けられていないケアの機会や目指す方向性について、出産や育児にまつわるニーズ以外の面を発見することができるのではないだろうか。実際には、インタビューの深度によって、語られていないことも多い。そうした語られない部分も想定しながら考察することで、ケアの受け手とならない場合の背景についても推察することができるのではないだろうか。

以上の視点から本稿では、血友病患者の女性の家族たちの語りを、ケアをする側（ケアの与え手）としての側面と、ケアをされる側（ケアの受け手）としての側面の両方を意識して考察・整理していきたい。

10.2 血友病周辺女性の語りにみる、ケアの与え手としてのニーズ/受け手としてのニーズ

ここからは、血友病患者を子に持つ 40 代・50 代の女性の語りを、2つの視点で整理・考察していく。それは、（１）患者を含む、家族をケアするための派生ニーズ（ケアの与え手としてのニーズ）、（２）保因者として母親本人がケアをされるための第一次的ニーズ（受け手としてのニーズ）である。

語り手は全員インタビュー時点で 40 代・50 代であり、患者である子どもの年齢も 10 代・20 代である。血友病治療において定期補充療法や予防的投与の方針が定着している時代に診断・治療

を受けているため、重症患者であってもインヒビターがない場合運動制限は少なく、将来の展望も上の世代に比べて多様性があるなど、血友病そのものに対する悲劇的な感覚は少ない傾向がある。また、子どもはみな独立前で同居しており、自己注射など治療の主体性も成長途中のケースが多いため、子どもの代わりに情報を確認し、判断し、子どもが生活を送るためのニーズを満たすために動く、という形でケアを実践しているケースが多い。

一つ一つのケアにはそのための情報収集や日程調整・支払いの管理・ケアの内容の調整など、さまざまな手順が存在している。たとえば「家庭内注射」一つとってみても、受診できる病院を探し予約すること、遠方であれば公共交通機関や自家用車などで移動し診察に行くこと、注射する製剤について理解すること、製剤と注射キットを受け取りに行くこと、製剤を冷蔵庫などで保管すること、注射の手技を身につけること、場所の確保など注射の前の準備をすること、注射針を刺すこと、注射後の後片付けを行うこと、ゴミとして処分する際の手続きを守ること、注射の記録をつけること・・・さまざまな段階と調整作業が含まれている。患者が子どもとなれば、これらのすべての作業について子どもを説得し主体的に動くよう促していくという作業も加わる。行動範囲が広がり学校など家庭外での注射を，ということになれば，学校との交渉，保健室などの場所の確保や旅行時の同行など，手順も増えていく。付き添いがいらなくなったあとも子どもの状況によっては，医師とのコミュニケーションの取り方について声をかけておく必要があるだろう。

今回の調査では実際のケアの具体的な手順について詳細を語ってもらったわけではない。しかし，一つ一つのケアを取り巻く周辺的なケア・ニーズにも配慮しながら，彼女たちの語りのなかに登場するケア実践の整理を試みたい。

患者を含む，家族をケアするための派生ニーズ（ケアの与え手としてのニーズ）

a. 子どもの血友病/治療について，子どもの代わりに必要性に気づき，促し，ケアを施す/ 治療の実施

a-1. 子どもの異変に気付いて病院に連れていき，診察を受け，診断結果を聴く (同行/代理)

多くの場合，診断がついた際の子どもの出血から確定診断までの語りは詳細で，当時の切迫感や不安を生々しく伝えている。たとえば，まりさんの子どもの場合は，つかまり立ちの際にできた^{あざ}瘡の検査のためにした採血がきっかけで腕が腫れあがったため，検査を受けることになった。

「もう絶対血友病に間違いはないけど，A と B っていうタイプがあるから，どっちか検査をしないと使える薬が決まらないって言われて。「お母さん（処置をするから）出て」って言われて，子どもは簀巻きにされて採血をする。その間，採血ができてないのか，子どもの泣き声をずっと処置室の外できいていました。薬が決まるまでって言われて，すぐ検査をしてもらって，何時間だろう 9 時くらいに行って夜中の 2 時くらいまで分らずです。検査結果が。ずーと泣きっぱなしの子どもの声を聞き，で血友病 B ですって言われて，とりあえず薬を打ちますって，て言われたのが初めて血友病って病名を聞いたときです。」

^{あざ}瘡の発見など，診断がなされる前の段階からエピソードは始まっている。当然ながら，子ども本人にとっては，乳幼児のころの経験をこれほど詳細に語ることは難しいだろう。

a-2. 定期的な注射など、治療方針を受け入れ、実施することについて医師から説明を受ける

診断が下りたあとは、医師から提示された治療を可能な範囲で受け入れていくことになる。治療のためには針を刺す必要があるため、子どもの年齢によっては、嫌がっていても注射をしなければならない。由美子さんは、7 か月で診断された子どもの治療方針に納得できず、別の病院・医師のセカンドオピニオンを受けた。

「ちっちゃい子に注射を打つことに抵抗があったので、それは打たないといけないのかということを知りたくって、で、それに頭蓋内出血のこう可能性があるとか、打たないと、とか言われてたので、そんなことあるのかって思ってたら、まあ、なんか、主治医の先生は、その、あの、飛行機が落ちてくるぐらいの確率だよとかいうから、ああそんなもんなのかと思えば、もうちょっと打たないで様子をみたいっていうことになって。(引用者略) 頭蓋内出血を、起こす、日常の生活の中で、その、このぐらいの月齢で、あの注射を、が、毎日必要なのか、と。動いてもないし、そんなぷくぷくで、もうなんか全身に汗をかくぐらい泣き、叫ぶ子どもを押さえつけて入れる必要性がどこにあるみたいなことを聞いたんですよ。」

他の小児疾患の患者の親たちと同じように、母親たちは子どもたちの代わりに医師からの説明を受け、治療を選択していくのである。

a-3. 日々の治療とケア：緊急時に注射を打ちに行く/病院に連れていく

多くの語りの中で、子どもの時期には血友病の出血症状は激しい運動の場合を除き、夜などに認識されやすいことが語られている。そうなれば、緊急で病院に連れていき治療をしてもらう必要があるが、こうした状況に細やかに対応できる病院ばかりではない。智子さんの場合、子どもが幼稚園に入るまではオンデマンド（出血時に治療）だったため、夜に救急外来で病院に連れて行く際には事情を知らない担当医とのやりとりがあったという。

「夜、まあ救急でかかるっていうのは、まあもう、ちょちょちょちょこあったので、なんか私もなんか、どこまで、こう、投与したらいい、あの、内出血なのかも、わからなくて、やっぱりちょっとう、あの、血腫っぽくなっていると、すぐ連れて、行ってたんですね。なんで、だいぶ病院とも喧嘩して。あの、頭を打って、腫れていて、投与してもらいたくて連れて行くと、ER^{*1}になってしまうので、…(中略)…「CT (検査) だ、CT だ」って、いや、「CT よりも先に投与してください」って (笑)。…(中略)…その小競り合いが (笑)。もういいから投与してくれっていうか小児科、「まず小児科に回してください」でも、「CT 撮ってから回します」。でも CT とるのに「じゃあすぐとれますか」って 1 時間、2 時間みたいな。…(中略)…「もうそれよりも先に投与してから、後で CT とってもいいから、先に投与だけしたいんです。」っていうので、もう何回も喧嘩して。で、そのうち、こう、あの、ER のところにこう張り紙があって、あの、「この人が来たら小児科へ」…(中略)…貼ってあった。…(中略)…なんか、もうそっからはスムーズにこう小児科にスーっと行

^{*1} ER (Emergency Room) 救急治療室

かせてくれたので（笑）。助かりましたね。」

重症度があがるほど、通院の機会は増える。数えきれないほどの治療の経験の中で、母親たちはときに、血友病治療の経験の少ない医療従事者よりも多くの知識と経験を持ち、子どもに必要な治療の判断を下すことができる。このとき彼女たちは、医療従事者たちの治療の経験値を向上させ、円滑な治療体制を作り上げる立役者になる。

a-4. 家庭内注射を行う（製剤を病院に受け取りに行く/準備/針を刺す/片付け/記録）

出血のたびに病院に行く，という生活は，家庭内注射の手技をマスターすれば劇的に変わる。インヒビターさえ発症しなければ，多くの患者にとって，家庭内注射は自立の第一歩となる。奈緒さんの場合も，子ども自身が自分で注射ができるようになる前までは彼女が注射を行う役割をこなしていた。そこから子ども自身の注射に移行する際のエピソードを次のように語る。

「でもなんか，うまくいくときかないときと，その，息子が一箇所，この，左の静脈，ここしか打たしてくれないんですけど，そこ1回失敗すると，もうなんか，もう全部ダメなんですよね。2回目しても余計になんかダメで，で，そういうのをしているうちに本人が覚えて，本人がうまくなったので，私はもうほぼ。」

医療従事者ではない場合は，親たちにとって，針を刺すという技術自体が一つの関門である。緊急時にも対応できる医師や病院が近くにない場合，生活の質を向上させるためには手技を身につけることが不可欠である。

b. 子ども自身が血友病について理解できるように幼少期から段階的に伝えていく

b-1. 患者本人への血友病理解の方向付け・「なぜ自分が？」という問いへの対応

切迫した状況では，子どもの意思（たとえば，注射をされたくないなど）は脇において，治療が優先される。しかし，子どもの自我が育つ中で，親たちは子ども自身が「注射をしなくてはならない」と考え，自己注射ができるように促していく。加奈さんの場合，幼いころから血友病について「ポジティブな声かけ」をしてきたという。しかし，子どもだけで参加するキャンプへの参加が，本人が薬の片付けや記録などの管理ができていないという理由で断られた際のことを次のように語る。

「そのときに初めて息子としては血友病が壁になって何かができなかった，うまくいかなかった初めての体験だったんですね。で，それがまた思春期にかぶっているんで，その時，初めてこんな体で生まれなければよかったっていうことを，去年ぐらい，去年ですかね言われましたね。…（中略）…血友病じゃなければ，こんなめんどくさいことしなくて済んだのに。…（中略）…私そのときすごい険しい顔で「でもママには関係ない」って。…（中略）…「私もあなたを血友病で産みたくて産んだわけじゃない」って。そこはもう「ママのせいでとか言われても困るな」って。」

また，光子さんも，「なぜ自分が」という実存的な問いを子どもから投げかけられたとき，次のように働きかけたと語る。

「病気を伝えた時に、まあ、なんで僕だけみたいな話はもちろん言ってましたけど、でも、なんか、主人が、この病気はね、血友病自体も少ない病気だし、（血友病）B なんてもうほんとに少ないんだよって何十万人のうち、そしてその中等症なんて、ものすごい確率なんだから、もうあなたは選ばれた子なんだっていう風に…（中略）… 言ったんですよ。で、だから、そんなあなたにしかできないことがあるからっていうので。それがずっと入って今はそのままその言葉の通りに多分思ってる」

このように、母親たちの多くは子どもたちの「なぜ自分が血友病に」という問いに相對し、なんらかの反応をしていくことになる。それは血友病の治療を自己管理する力をつけさせる教育的なニーズであり、治療を含めた血友病そのものへの理解の方向性を示すプロセスでもある。

b-2. 子どもの血友病/治療について、子どもの代わりに周囲に説明する

こうした血友病理解の方向付けは、患者である子どもだけでなく、その子ども以外の家族親族や、学校など患者の生活範囲に関わる関係者たちにも向けられる。

■ 幼稚園・保育所・学校での病気の説明

血友病の患者が就学する際、幼稚園や保育所・小学校の教員たちは、希少疾患であるがゆえに、園児や生徒として受け入れた経験がないことが多い。そうした点から、血友病の子どもに対して警戒するケースもあるため、親たちは慎重に情報を伝える範囲や言葉遣いを調整する。美和さんの場合、きょうだいで同じ幼稚園に通わせようとして説明をした際に、「ものすごくかまえられてしまって」「それだったら、うちに入るんだったら常に、足にはサポーター、頭にはヘッドギアみたいなのをしてください」と言われたため、次に別の幼稚園に通わせる際には「なんにも言わないで」行っていたという。しかし小学校では、毎年担任の教員が代わるたびに、血友病についての冊子を持参して説明を行い、学校でも注射ができる環境を整えたと語る。こうした対応の違いは、幼少期から学童期へと、活動量が上がって出血の頻度が増えることが背景にある。

「（冊子に）必要なところに印をつけて、「えっと、こういう病気で、こういうことがあった時にはこの対応をお願いしたいんです」とかっていうような話をさせていただいて、で、学校の保健室のところにはアドベイトを置いていただく、っていうことをしました。」

このように母親たちは、医療従事者による疾患や治療の説明を、自らの生活圏に合わせてアレンジしていく形で、子どもの生活範囲を拡大し、治療に備えた環境を整えていくのである。

■ 患者以外の家族親族への病気の説明と検査や協力の説得

子どもが血友病患者であると診断されるという出来事は、その家族それぞれの出血症状の有無や体調を振り返るきっかけとなる。血友病治療における家族歴とは、患者の家族や親族に患者がいるかどうか、血友病の遺伝子を持つ保因者がいるかどうかを調べることを指す。家族歴があったとしても、該当の家族が治療を経験しているかどうかは別の話である。詩子さんの場合、子どもの血友病が分かった後で、彼女自身の父親とその兄弟などに血友病の情報を共有し、その後彼らの診断と治療につながったという。

「何度も出血あったらしいんですよ。…(中略)…父も、叔父も、なんか叔父の方がひどかったとは言っていましたけど、内出血だったり、ひどいことは結構あったみたいで、なんですごいまあ、病院にも行ってみたいなんですけど、なんで分かった、分からなかったのかは、ちょっと、はっきりは分からないんですけど、けっこうやっぱり病院行けば「冷やせ、冷やせ」って言われて終わったりとか。…(中略)…それを何度か、まあ、たぶんそれ血友病のせいだからって言ったんですけど、…(中略)…あまり認めないんですよ、父が。「これは関係ない」みたいな。…(中略)…「お父さん絶対そうだよ」って言ったんですけど。認めないまま5年くらいもう、「俺は違う」って言い張って(笑)。でもちょっと救急車で運ばれたときがあったので、違う病気で。ついでに、私がちょっとあの「調べてください」って(笑)。病院にちょうど付き添ってたので、言って、調べてもらったら、やっぱり、あの血友病Bっていうのがわかって。」

遺伝性疾患であっても、診断は個々の人間に対して行われる。母親たちが語るエピソードからは、治療の主体が大人の場合、子どもの場合よりも治療につなげることが難しいことがみえてくる。

保因者としてケアをされるための第一次的ニーズ (受け手としてのニーズ)

以上のように、母親たちは語りのなかで、血友病患者である子どもたちのケアの与え手として、子どもの代わりにケアの必要性を判断し、子どもの成長に合わせて周囲への対応も変化させていくなど、さまざまな調整をしながらケア・ニーズを満たしていることがわかった。彼女たちは日々の生活のなかで、患者を治療につなげていた。では、「保因者」としてケアをされる側としては、どのような経験をしてきたのだろうか。

a. 止血困難な体験へのケア

調査のなかでは、貧血、鼻血、内出血、月経症状から、出産時や手術の際の重篤なものまで数多くの止血困難な体験が、「保因者である可能性」を示唆するものとして語られている。しかしこれらは、子どもの血友病がわかるまでは血友病に紐づけられない個人的な経験であった。梨奈さんの場合は、子どもの診断を受けて保因者について調べたときに、それまでの自身の出血症状の経験について、「腑に落ちた」と語る。

「10代のころに生理が止まらなくて、3週間以上出血が続いたことがあって。そのときも産婦人科行って止血剤、まあ飲み薬もらって止まったんですけど。」

「血友病って何だろうって調べた時に、あの、こう保因者だのなんなのって出てくるじゃないですか。いろいろ読んだときに、全部なんか、あの「あ、どうしよう」よりも、全部腑に落ちちゃって。あーだからかっていう。なんか、あの、自分のことが全部分かったことが、ちょっとほっともしたんですよ。」

梨奈さんのように重い月経症状を経験しているケースは多い。しかし、それらは男性もいる家

族のなかで話題にすること自体難しい。その点から、家族全体で解決協力してケアしなければならないニーズとしては顕在化してこなかったといえるのではないだろうか。この点が、血友病患者のケア・ニーズとの位置づけの一つの違いといえるかもしれない。

b. 「保因者」である可能性を受け止めるレディネスの不足

患者である子どもの診断のエピソードの中で多く語られているのは、遺伝性疾患としての血友病に対する理解が追いつかないうちにさまざまなケアを担っていかなければいけない、ということである。これは患者である子ども自身の病識の問題でもあるが、母親自身の自己認識の問題にもつながっている。弥生さんは、遺伝性の病気であると伝えられたときに感じていたことを次のように語る。

「言われた時に、遺伝って何？っていう感じですよ。もう本当に、その何か月間はずーっとクエッションマークが頭の中にずっとあったので。その、遺伝の病気って、私、色盲ぐらいしかわからなかったの…。その遺伝の病気っていうのが、色盲以外にもあるっていう驚きと、うーん、遺伝って言われた時点で、やっぱり自分のせいだって思っちゃうんですよ。なので、そのもうちょっと病気の説明があってから、遺伝っていう話は聞きたかったかなあと思いますね。…(中略)… 病気もわからない状況で、病名だけ言われて、で、その知識を自分で吸収、吸収する間もなく、遺伝だよっていうお話だったので、その、こういう病気で、で、やっぱりこういう風な遺伝もあって、でも突然変異もあるわけですよ、実際、そういう患者さんともお会いしたことがあるので、だからその、第一声が遺伝じゃなくて、こういう病気で、遺伝性のものもあるし、突発性のものもあるんだよっていうその両方の説明はしてほしかったかなって、今から思うとありますよね。」

また、ちはるさんは保因について患者会で語り合う機会は少ないと言いつつ、確定保因者と推定保因者という立場の違いに触れながら、「保因者」である可能性を理解することの難しさについて次のように語る。

「推定の方はどうしていいか分かんないだろうなあと思います。(中略) 確定なら確定の方が気が楽かなって言う、雰囲気は受けたんですけど。結局、わからないまま、だからなんか、もやもやするような。…(中略)… なんか分らないって一番嫌ですよ。私はどう考えても確定だから、もう、あれですけど。そうだよって言われたほうが、なんか、なんだろう対処の仕様もあると言うか。」

「例えばこう、じゃあ、自分が病院にかかって、あの、何かあるときに、じゃあ、あの、だったら確定保因者だから、じゃあ手術するときはちょっとって、こう、話はできるけど、推定なんですって言ったところで、じゃあ医者はどうしていいか、…(中略)… ちょっと一番こう不安定な状態なんだろうなあと。」

結局のところ、「保因者」である可能性をどのように理解するか、そしてその情報をどのように生かしていくのかが見通せない限り、「保因者」としての語りは困難であり続けるのである。

c. 具体的な数値である活性値の意味づけ，解釈の多様性

母親たちの多くは，子どもの診断のあとに自身の「活性値」を測り，その低い値に驚く，という経験をしている。これによって，遺伝性であることを再認識する人も多い。血友病における活性値とは凝固因子活性のことであり，血液凝固に関わる因子（とくに第Ⅷ因子・第Ⅸ因子）の機能についての数値のことを指し，患者においてはその重症度を分ける指標となる（重症は1%未満，中等症は5%未満，軽症は40%未満）。保因者の場合40%以下の場合「女性血友病」と診断されるケースもあるが，全体的には50%以上のケースが多く，その出血症状としては鼻血や月経過多など患者とは違う症状がみられることが多い。美咲さんは，女性の保因の問題について注目され始めた初期のころに活性値を測定したという。

「でも最初，測ってそれが確定ではないんだよねって，その確定診断みたいな感じでそれだけで分かる訳じゃないんだよねって話して，え，じゃあなんのために測るんですかみたいなことをききながらも，でもまあ1回やってもいいかもっていう割と軽い気持ちで測りました。…(中略)…息子ので受診したときにお話聞いて，ああじゃあやってみます位の感じで。血液検査だったので。でやってみて活性値が14%なんですよ。…(中略)…低いんですよ。で，主治医もびっくりされて，（血友病）軽度で申請出す？とか言われて，いや，全然困ってないんでいいですって。でも自分もびっくりしました。」

それまで美咲さん自身は子どもの血友病が遺伝性であることは知りつつ，自分自身にその遺伝的な要素があるとは理解していなかったが，検査結果を受けて，「まあ自分の活性値が低いってことで，ああ私かと。」理解したという。彼女自身は出血症状もなく，「何も困っていない」ことから，活性値は彼女自身の健康問題ではなく，子どもの血友病に関する情報として理解されている。一方，真奈さんは，同じ保因者の可能性がある娘にも，自身が苦労した経験を踏まえ，活性値を調べたが，その数値をどのように理解するのかについては戸惑うような語りをしている。

「とりあえず調べて，調べたところで全部が分かるわけじゃ，ないですけど（笑）。まあどうか安心したいっていうのもあったんで。うん…調べた結果，…(中略)…なんかまあ，なんだろう数値的にはあんまりどうしようこれって（笑）。」

このように，具体的な数値であっても，血友病の重症度の区別とは異なり，女性たちを明確に位置付けることはできない。その数字がいったい本人の生活においてどのような意味を持つのがわからない。こうした戸惑いの表現は，彼女たちが置かれた状況を理解するためにも，無視することはできない。

d. 「保因者」であるとはどのような経験か？という疑問と，共有の難しさ

「保因者」である可能性は，遺伝学的な検査であっても100%判定できるとは限らないため，どこまでも可能性にとどまり，確定保因者が妊娠する子ども全員が血友病患者であるとも限らない。また，症状も多様性があり，必ず月経過多などの症状が出るというわけでもない。上述したように，「保因者」であるかどうかで実際の生活が変わるのか，何に困ることになるのかの見通しの悪

さは、「保因者」である可能性を告げられた多くの女性たちにとって、不安要素となりうる。

ちひろさんは、思春期前後の娘に、恋愛・結婚・出産に関わる「保因」について教えたり検査を行ったりすることにためらいがあることを次のように語る。

「こんだけいろんなトピックが出てくると、どっかでやっぱやっというほうがいいな、うーん、頭が柔らかいうちにやったほうがいいのか、思春期に突入する前にやったほうがいいのか。だからそれこそ生理が始まる前に、私も結構、出血過多で悩んだほうなので、体質を知る意味で、やっぱりもう、もうそろそろだなんていうところですよね。3年生4年生。早い子はもう4年生、3年生でも（生理が）始まる子もいるから。」

「あくまでも診断は診断で確定ではないのであれば、だからなんですよ。やっぱりそこがあって、もやっとして、何となく、だったら別にそんな慌ててやることもないかってふうに思わせてしまう何かなのかな。で、だったらもうちょっとメンタリティのほうを。…(中略)…どっちが、どっちがいいんだろうって。なんか知りすぎても逆に怖くなるし、知識が助けるわけでもないし、やっぱりどっかは感情の部分があるし。」

また、希美さんは、保因者であるかどうかは「感覚としてはあえて知らなくていいなら知らなくてもいいかな」と語る。しかしこのインタビュー調査を受けたことがきっかけで、子どもの主治医に勧められ活性値の検査を受けた。

「「お母さん将来のためにえっと、保因者かどうか調べた方がいいんじゃない」って先生から言われたんです。で、将来のためってどういう意味ですかって言ったら(笑)、そうしたら子どもも産む気はありませんとかって言ったら、あの一、もし交通事故とかに遭ったときに、分かった方がいいかもしれないよって言われて、ええ～って思ったんですけど、まあなんか採血するだけだからいいんじゃないみたいな感じになり(笑)、なんかこう流されるままにやってみたら…(中略)…微妙にあの、やっぱり少なかったんだけれども、でもあの保因者かどうかっていうのは、特定はちょっとこれだけだったらできませんでしたという結果で終わって、何のために？みたいなことがあったんですけど(笑)、まあでもとに、とにかくあの、ちょっとこう軽症くらいのえーと、いん、量ではあるのでって言われたので、まあ何かあったらアドベイトを打った方がいいんじゃないってという風な話だけは頂けたので、なるほどと思いましたけど。」

理佐子さんが語るように、今もっとも求められているのは、「保因者」の生活の中で何が問題かを見通すことなのかもしれない。

「出血症状があって、活性値が低くて、なおかつ色々なお薬であったりなんだったら製剤であったりっていうサポートが必要な方は、女性であっても血友病としていいと思いますし。そうじゃない人も保因なんだから、みなさん血友病なんですよっていう風に一括りにした方がいいって話でも特にないというか。なので、ほんとに活性値と普段の困り感の関係性っていうのを、もっと丁寧に見ていくべき問題なんだろうと思うんですね。で、今、月経量の調査にも協力はしているんですけども。まあ、いいことだなと思って。ちゃんと調べてみてどうなのっていう、その因果関係ですよ。活性が低ければ本当に月経過多だ

とかそういう問題があるのかっていうことですよね。だからそういうことも。」

患者会では、血友病の子どもの治療や生活についての情報がメインで話題にあがる。同じ年頃の患者の話は、親たちにとって、自分たちの現在のケアの方向性や内容を相対化できる機会として重要である。そこに、「保因」というトピックをどのように着地させるのか、語り合う機会をどのように確保していくのか。とくに思春期の娘たちのケアを考えると、ケアできる体制がどうあるべきか、いかにして作っていくのかは、患者・家族にとって今後の大きな課題になっていくのではないだろうか。

10.3 おわりに

ここまで、調査に協力していただいた血友病患者の女性家族の語りを、ケアの与え手としてのニーズとケアの受け手としてのニーズに注目して整理してきた。

母親たちの語りは子どもたちのこれからの経験への配慮に満ちている。それはケアの与え手として日々ためらいながらさまざまなニーズを満たしてきた経験知であり、「保因者」である可能性に対してそれぞれが個々に向き合ってきた歴史である。まずケアの与え手としてのニーズについての語りからは、女性たちが血友病患者のケアの担い手として、本人の代わりに本人の状況を説明し判断しながら本人の生活に必要な調整をする、という役割を担っていることが改めてわかった。

今回は取り上げなかったが、子どもの診断を受けて「働くという選択肢がなくなった」と語る語り手もいる。こうした現状は、女性家族のなかでもとくに母親たちが、自身の思い描いてきた人生設計を変えなければ、患者のケア・ニーズを十分に満たせないと感じていることを示唆している。

そして、ケアの受け手としてのニーズについての語りからは、「保因者」である可能性に向き合うための情報が圧倒的に足りていないことがみえてくる。月経・妊娠・出産という女性特有の健康問題には個人差もあり、その話題自体を受け止めることができる年齢や性格の違いも配慮する必要がある。「保因者」である可能性を知識として身につけていく過程には、家庭内注射の技術の習得とはまた異なる形で、当事者の年齢や状態に合わせたケアが求められるのではないだろうか。その意味で、「保因者」のケア・ニーズはいまだ不定形であり、共有されてはいないといえるだろう。

引用・参考文献

- ・ ジョアンC・トロント, 2024, 『ケアリング・デモクラシー 市場, 平等, 正義』, 勁草書房 (=Joan C. Tronto, 2013, "Caring Democracy : Markets, Equality, and Justice," New York University Press) .
- ・ ジョアンC・トロント, 2020, 『ケアするのはだれか?』, 白澤社／現代書館 (=Joan C. Tronto, 2015, "Who cares? : how to reshape a democratic politics," Cornell University

Press) .

- 中西正司・上野千鶴子, 2003, 『当事者主権』岩波新書.
- 上野千鶴子, 2011, 『ケアの社会学 当事者主権の福祉社会へ』, 太田出版.

第 11 章

血友病患者を家族に持つ女性の マネジメント役割

ケア経験全体の中での疾患や保因をめぐる経験の 理解に向けて

井口 高志

要旨 本稿は、調査で得られた血友病患者を家族に持つ女性の語りの一部を、ケア経験全体における「マネジメント」という観点から分析する。その分析から、姉・母・保因者として立場を変えながら、家族内の人間関係や保因情報の伝達を調整していく姿が浮かび上がった。特に親世代や子どもとの関わりにおいては、見えにくい配慮や感情の調整が重要な役割を果たしていた。これらの分析を通じて、女性たちの複雑なケア責任を理解する上でマネジメントという観点の重要性を示し、今後の考察の方向性を導いた。

11.1 マネジメントの一部としての保因情報のやり取り

今回の調査協力者の方たちは、過去および現在、家族内で、血友病患者のケアを主に行ってきた立場の女性たちである。言うまでもなく、家族内でのケアは患者に対する働きかけだけではなく、子育てや親の世話、家族内関係の維持など、家族にまつわる複数のケア・家事が絡み合っている。特に、子を持つ場合は母親として、また、きょうだいの中では女性として、他きょうだいや親に対するケア責任の期待が集中しがちである。さらに、血友病の場合には、これまでは明確に治療を要する患者となるのは主に男性であったということから、生活上の支障が比較的明確ではない女性が、ケア提供者側だとみなされる必然性も高くなるだろう。

血友病治療や医療の文脈を離れてみると、ここ数年、家事やケアにおいて「名もなき家事」の存在とその重荷の女性への集中が話題となってきている。「名もなき家事」とは、不平等な夫婦間のケア分担を問題にする文脈で注目されてきた、料理や洗濯など具体的名前を持たない家庭内の不可欠な諸事だが、そこで特に注目すべきは「家事のマネジメント的な側面」（山田 1994）「感覚的活動」（平山 2017）「SA」（山根・平山 2025）と呼ばれるようなものである。それは、家族内

のメンバーのニーズを「感知すること」「思考すること」や、家族内の人間関係や、家族員の社会との関わりを調整するような営みである。ここではそうした営みを「マネジメント」と呼んでおこう。こうしたマネジメントは、多くの場合女性にその責任が集中するにも関わらず、家族内外の他者から、あるいは自分にとっても見えにくいという点に特徴がある。

たとえば、本調査全体で焦点が当たっている保因に関する情報のやり取りや、血友病の家族がいることで生まれる療養の行為などは、家族内でのマネジメントの一部として理解でき、それは、それも含めて家族内でのケアの役割や責任が折り重なっている女性によってなされている。そのため、保因に関する情報のやり取りを見ていく際に、その場面だけに注目するのではなく、女性によるマネジメント全般が、その人の生きてきた、生きている文脈の中でいかになされているのかを理解していく必要がある。そこで、本稿では、血友病患者を家族として持つ女性が、ライフコースの中で、患児のきょうだい、患児の母、さらには（世代間の連続性を示唆する）保因者として、立場を変化させつつ行ってきたケアのわずかな一端を、典子さんと一部対比のためにしずかさんの事例を取り上げて、上記の見えにくいマネジメントの側面に着目して記述する。もちろん、本稿の事例検討は、本研究で得られた豊かな語りに比して、ささやかで不十分なものである。そのため、本稿のみで何らかの結論を出すというよりも、血友病周辺女性の経験を理解していく上で、マネジメントに注目することの重要性を示すとともに、今後の研究に繋げていく出発点となることを目指している。

11.2 事例から見るマネジメント

典子さんの人生の変化の中でのマネジメント

典子さんは、血友病だった弟を自身が 10 代中頃に亡くした経験を持ち、インタビュー時点では、10 代前半の血友病である長男を育てている。彼女の人生の語りからは、生まれ育った家族での血友病の弟の姉という立場、自らの選択も含みつつ形成していく家族の中での血友病の血縁者がいるということを意識した立場、血友病の子の母（娘に対しては保因者の母であり自身も保因者）としての立場と、人生の局面において、自身の意識する中心的な立場が変わっていく中で、その状況や周りの人との関係をマネジメントしていく様子をうかがうことができる。

まずは、特に生まれ育った家族や自身を産んだ両親との関係の中でのマネジメントについて見ていこう。典子さんは、血友病患者の弟が 10 代で亡くなった時の経験を淡々と語りながら、子どもの頃の弟や親との関係性を語ってくれた。生前に弟とは、小さかったこともあり血友病のことについて話したことはなかったという。また、周りからは大変だねえと言われるものの、「本人と家族にとっては「普通」だったため、弟との間での喧嘩を止められたりとか怪我するからやめなさいというのも、そこまで言われたりは」しなかったという。そうした語りのトーンからは、子ども時代に姉として明確なケアを行う者と自覚していたという印象を受けなかった。例えば、小学校くらいの時に弟の方に親の世話や愛情が多く向かってしまうことについて、どう捉えていたかという問いかけに対しては、「それが普通だったって思ってる」と答え、下記のように述べていた。

もともと。だから弟にいきすぎた愛情も、まあまあ別にしょうがないんだってそうじゃな

いと大変だから。で、それをやらないと、そう、後がまた大変だからって思ってる部分もあるんですよね、結局手をかけてないと、本当に怪我しちゃった時にもっと大変になって、まあ、実際は死んじゃいましたけど、だけど、やっぱり怪我をして何か安静にしたり投与したりなんかしてる時が、一番大変なので。で、やっぱりそういう時、母は疲弊しますから。ていうのも、疲弊した母もやっぱり見たくない子ども心には思ってるので。だったらもうあの、彼に愛、手間を手間暇をかけてれば今の状況、私が自由好き勝手やってることが承認されるならば、どうぞどうぞっていう、たぶん性格もあると思います。うん。だからそこで形成されたのか、その性格が。素質、資質がそこだったのか、そうだからそういう性格が形成されたのかは、正直ちょっと、どっちは私も、そこまで自分を掘り下げて見てはいないので、分かんないですけど。うん。

実際に親との関わりがどの程度であったのかは、もちろんわからないが、少なくとも現在の語りからは、弟に手がかかることに関して、しかたないことだと思っており、そこまで不自由だったと感じていたわけではないようだった。積極的なケア役割というよりは、むしろ、弟と比べて相対的に親からのケアの必要のない子どもとして自らのパーソナリティとそれに基づく期待や願望を形成して、家族内での位置付けを確立し、親や弟との関係を築いてきたように思われる。こうした語りからは、この時期の典子さんは弟に対して見えやすいケアを行っていたわけではないが、周りからはよく見えず、ひょっとしたら自分でも意識しない形で、親や弟を含んだ家族関係に対して配慮をするという意味でのマネジメントを行っていたと解釈できる。

その後、20代になって以降、交際をして将来配偶者になるかもしれない相手であった現在の夫に対しては、「そういうことがあるからあんまり子どもを産むことにネガティブなイメージが私は、あ、ポジティブなイメージがないんだけど」と子を持つことに対する「ネガティブ」な意向とともに伝えていたという。「要は、私自身がその、保因キャリアがあるから、んと、いてもいなくてもいいと」と。こうした伝え方は、相手である夫がそうしたことを伝えても大丈夫だと見極めてなされていたようだが、将来的に子どもを持つ強い気持ちはなかったものの、そうなった場合を見越して、あらかじめ起こりうる可能性を伝えることで、(将来的に夫となる可能性のある)相手との望ましい関係を形成しようとするマネジメントの試みだったと解釈できる。

その後、典子さんは夫と結婚し、子設けることとなった。その最初の出産時のことについて下記のように述べていた。

息子を出産する時、第1子を出産する時に、血友病専門の病院に行って、えっと、(凝固因子)活性を測ったんです、間違ってたんです、私が。…(中略)…

妊娠中ですね。だからそもそも(値が)正確に出ない、っていうのと、後、(血友病)AかBか私が分からなかったんですよ。血友病。弟がAなのかBなのか分からなくて、AなのかBなのかちょっと分からない、血友病というのは聞いてても、AかBかをあの、知らなくて、なおかつ、その父に保因のことを言ったら、めっちゃ抱え込んでたので、これ以上聞けなくなっちゃたんですね(笑)。うん、だから私はいつもオープンにしようと思うんですけど。娘に対してね。…(中略)…

だから私の個人的な経験の、経験を娘に押し付けてるだけなんですけど。あの、そういう

風に父に言われると、父なりにやっぱり思うことがあるんだろうなって、こっちが余計な気をまわしてしまって、それ以上聞けなくなっちゃったんですね。なので A か B か本来なら聞きたかったんですけど、ちょっと聞けなくなってしまう。でもどっちか分かんないんですけど、とにかく、うちの弟、血友病で、こうこうこういう状況で平成元年に亡くなってるんですって、言って。で、一応、出産する前に検査をしたほうがいいのかなって思って、検査のところに行って、でもやっぱり妊娠中は（凝固因子活性が）あがるので、正確な数値が出ないから、それはちょっと難しいかも知れないよって言う説明を受けて、んーただ、まあ、可能性、確率をうーんと、検査することもできなくはないからってことで一応検査して、で、その時に結局ね、A か B か分からなかったの、どっちの数値も微妙っていう（笑）。何パー（補注：パーセント）、因子活性 10 何、でもそれでも。

本来、出血を伴う出産時において、自己の身体やその身体を前提に生まれてくる子どもの安全を配慮するために、血友病の A か B かの情報を得ておくことは望ましい。だが、妊娠中に検査をして正確な値を得ることは難しい。その情報を得るためには、典子さんに、かつて保因に関する検査を受けさせたと言っていた父親に確認しておくことが取りうる別の方法である（典子さんは検査を受けたような記憶はあるが、それがどういった結果だったかについては覚えていない）。だが、典子さんは、血友病だった息子を亡くしたことで、そのきょうだいである娘の保因のことを気に病んでいるように見えていた父親の気持ちに配慮することを優先させて、結局聞かぬまま出産を迎えている。ここにおいても、親の気持ちや親との関係を調整しようとするのが重要だと捉えられていたのである。それから、血友病である長子誕生後、典子さんは、血友病の子どもの育児と死を経験した父母の気持ちをケアするような関わりをしているという。父親は当初落ち込んでいたが、自分からそのことについて話題にしてこないの、なるべく典子さんからアプローチしながら、気持ちを探るようにしている。母親に対しては、積極的に長子の育つ様子を共有してもらいながら、死亡した自分の弟を育てた経験をリセットするような関係を作ろうとしてきたという。

こうした自らの親世代に対する気遣いは、典子さんの血友病の子の母親としての公的な場面での活動の仕方とも関係している。典子さんは患者会活動に積極的だが、下記のように述べている。

うーんと、それこそ患者会活動。オープンにどこまでしていいのかっていうのを悩むことはあります。あの一、要は、ふふふふ（笑）、なんて言うのかな、ここに例えば、うーんと、血友病患者会ってイコール血友病なるわけじゃないですか。そこに名前が出ることによって、私個人は出してもいいと思っていても、私の母の、イメージの中のそれとしては出ないほうがいいのかなと思うことがあるんです。だから、その、母は言ってない。で、なおかつ私、さっきも言いましたけど親類に医療系が多いので、下手なところに出すと、私はよくて出してても、母が言ってなかったことで母に対する、ま、追及とか弾糾はないにせよ、そこを、

えとね、いやだから名前を出さなければ好き勝手やってるのでって言ったらおかしいんですけど、こういうふうやってる事に対して、母は何も、私に対して、なんていう、制限は

してない。私もされているとは感じていないので。多分だから書類的なものに名前が残る、とか、それこそ名を連ね、何かに名を連ねるとか、っていうのがなければ私は活動自体はいいかなって思う。それが全てではないけども、あ、えっと、そこに載るんだったらちょっと辞めますっていうふうを選択しそうな自分はいます。そう、うーん。

名前がわかることで母親に心配・迷惑をかけてしまうことを心配し、「私個人は出てもいいと思ってて」も、自分の名前を積極的に表に出すことを躊躇している。公的な「自らの活動」が、「母親に対する気遣い」を前提になされていると言える。このような活動の制限を通じた、母親との関係におけるマネジメントがなされており、それは具体的なケア行為と異なり見えにくいものである。

子どもとのやりとりにおけるマネジメント

ここまでは主に典子さんの自分の親や配偶者に対するマネジメントの様子を見てきた。次に、自らの出産後、育児の中での、血友病の患者本人や保因の可能性を持つ子どもとの母親としての関わりの中でのマネジメントについて見てみよう。まず、典子さんの事例を見る前に、しずかさんの、血友病の息子との間の印象的なエピソードを見てみよう。

ああそう、ぼそぼそっと。なんかこう文句を言うような感じで、大変なので。なんかテストじゃないですけど先生に証明するために、いろいろ、プログラムの先生に証明するためにいろいろ準備したりもしたけど、本人もやりたくないし、めんどくさいことをやって、でもうまくいなくて怒られてみたいな(笑)。親からも口うるさく言われて。血友病じゃなければ、こんなめんどくさいことしなくて済んだのに。やっぱり同い年くらいの子たちが、ずっと、血友病以外の条件が一緒だったらスツといけるんですよ。だから血友病じゃなければってことを言ったんで、私そのときすごい険しい顔で「でもママには関係ない」って。…(中略)…

そう、「ママのせいじゃない」って言いましたね(笑)。「私もあなたを血友病で産みたくて産んだわけじゃないって。そこはもうママのせいでとか言われても困るな」って。それはそれこそ患者会で思春期になったら、とか青年患者の方とか、まあ若手の方で、やっぱりその、思春期の頃は親に悪態をついたこともあるし、母親に、母親がこんな体でごめんねって言ったとか、言わないとか。その辺のやりとりを聞いていて、こんな体に産んでごめんねって謝るのは絶対にやりたくないと思って。それは、はい(笑)。

しずかさんの息子は、学齢期に宿泊を伴う、とあるイベントに関心を持ち参加を考えたが、最初は、血友病を理由につけられた色々な条件がクリアできず、実現できなかったという。それに対して息子が、自分を産んだしずかさんへの非難めいたことを述べた際、この状態は事実であり変えられないが誰のせいでもないこと、ただし、今抱えている問題は、「変えられない」ものではなく、息子自身の努力で解決すべきだと強く息子に伝えている。これは、一見、患者本人の抱く思いを突き放す強い対応に見えるが、「遺伝」という否定し難いものが親子間での抜き差しならない諍いで焦点化された際に、子どもを前向きな状態にさせて関係を継続する対処の一つの形であ

るとも捉えられる。

確かに、聞き手の私たちにとって印象に残ったことからわかるように、以上のようなしずかさんの対応の仕方は、他の母親たちの対応とは一見異なる彼女自身の個性から来るものかもしれない。だが、ある程度一般性を持っているようにも思われる。まず、一般的に、血友病という疾患とそれに伴って生じる制限はある程度は変えようがなく、また、自身には明確な症状がない、母親にとって、患者としての息子の経験は、体験できない他者の経験だと言える。そして、母親の、こうした状況への直面はある程度一般的である。さらに、しずかさんのこうした相手に対する態度は、患者会で他の母親らの経験を聞き、それを参照する中で、自分自身で取るべきだと決めた態度という意味で、突発的に出てきたものとも言い切れない。すなわち、このやりとりは、保因者である母と発症した血友病の息子という確固たる関係の中で、他者である息子の気持ちを汲みつつ将来に向けていこうとする、患者の母親としてのマネジメントの一つのあり方だと理解できるのである。

このような「遺伝」的事実を介した、親子の関係性に関して、明確な患者である息子との間の関係とは異なり、特に（現在）発症していないが将来何らかの問題を抱えるかもしれない女兒との間では、相手の感情や認知のマネジメントは別様の特徴を持ってくるかもしれない。例えば、血友病の長男の妹を娘として持つ典子さんは、下記のように、男性である兄と比べて、娘に対してどのように伝えていったらよいのか逡巡している経験を語っていた。

分かんないですね。どっちが、どっちがいいんだろうって。なんか知りすぎても逆に怖くなるし、知識が助けるわけでもないし、やっぱりどっかは感情の部分があるし。でも遠からず私は子どもを産まないっていうふうに言われてもそうだろうって、そういうこと言うだろうなって言ってもおかしくないメンタリティを私は自分が経験してるので。逆に言わなかったら、あ、言わなかった、こういう、なんて言うんだろう、道筋ねっていうふうに私も思うのかもしれないし。分かんない。分かんないけど、なんかこう親として何が一番したくないって、傷つくことをしてほしくないっていう保身に行くのははまあまあまあ。っていうところで、何が彼女の性格と資質を持って、どこの選択、道筋に行くのが、ベストではなくベターくらいかな。

…(中略)…

（それとまあ、女の子の場合は、保因の場合は、ってまたそのいろんなことが絡んでるから）推定だから、と、たぶん私は、そこに感情移入してる部分はありますよね、自分の。自己投影も当然してますし、男子の方がもうちょっと自己投影は少ない感じ(笑)、かな、と思います。冷静で、に、彼の体を、とか命を守る行動を、見守れるんですよ、冷静に。あの、男子の方が。だからそうですね。命をつなぐ意味では同じなんですけど、そうですね。だぶん娘のほうが多少、自己投影というか、ま、症例を知ってるが故にどの症例に行くだろうっていう風に思ってる節があるかな。男子はだって、あの、どんな人がお嫁さんになってくれるかわかんないけど、この人が選ぶんだからなんかすごい理屈っぽい人だろうとか、そういう方向にしか。結局、息子の子もって自分の子どもであって自分の子じゃない気がしてる気が(笑)。だから女性特有の、お嫁ちゃんの子だからって感覚に近い気がするんだよね、と思うので、娘の子どもは自由にしていっていいけどっていう。あれ、何でしょうね、

何かありますよね。それも違うんですけど。

もちろん、自分とは異なる存在という意味では、娘も他者なのであるが、典子さんは息子というカテゴリーと比べた際に一般的に娘の方が自分と切り離せない存在であると説明をしている。また、それは一般的に娘だからというだけでなく、保因者である自覚を深めていく自分自身の人生のプロセスの中での、患者のきょうだいであった経験、および自分の親に対する娘という立場での経験から、その都度自分の持ってきた気持ちを参照しつつ、娘がこれから抱くと予想される気持ちを、より自分に近いものとして慮り、それをなんとかしようと試みている。ここにおいては、先のしずかさんの例に典型的に現れていたような、他者として相手との間に線を引くというやり方とは異なるマネジメントがなされており、それは、典子さんの人生の中で様々な女性としての立場に応じて形成されてきたパーソナリティや考え方と深く関連しているのである。

11.3 血友病関連女性たちの経験をマネジメントとして捉えることの意義

本稿では、マネジメントという、より一般的な家事やケアに適用されてきた概念を用いて、患者のケアラー、保因者、そのほかの家族員や親へのケアラーという複合的な女性の役割を視野に入れながら血友病の保因情報の伝達や、その情報を巡って他者との間で生まれるコミュニケーションを捉えようとしてきた。そのように一般的に家族内で起こりうるであろう経験と地続きで捉えようとするものの一つの意義は、彼女らの経験を、血友病関係者、あるいは医療や医学の領域で活動する専門職を超えたより広い範囲の人たちが理解しやすくなることである。そこでは、一般的な娘と両親との関係という枠の中で理解できる部分、母親と息子、母親と娘の関係などを想起しながら理解できる部分もある一方で、遺伝的な関係があることによって変化してしまう部分や、一般的な関係性の特徴を増幅させてしまうことも見られたように思われる。このように血友病周辺女性たちの経験の、一つの理解のあり方を導いてくれる視点と言えるのではないだろうか。もちろん、「遺伝性疾患」の経験を、マジョリティの側から安易に理解できると言ってしまうことには注意が必要である。だが、地続きである面を一旦捉えることで、その範疇からはみ出してしまう面、すなわち「遺伝性疾患」特有の経験をとらえることにも繋げられると考えられる。ともすれば、遺伝情報について理解を深め、社会的承認を広げることは専門的な医療の論理からは目指すべき方向とされがちである。だが、本稿で見たように、保因の可能性のある女性たちが、家庭内で複数の他者に対する複雑なマネジメントを行っていると考えると、単純に個人に対する情報提供と「自己」決定の問題として、検査やそれを前提とした対処、社会活動などをデザインするだけでは不十分かもしれない。彼女らの経験からは、血縁関係や新たに築かれる関係性の中でケア役割を担う中で割り切れない女性たちの複雑な心境が見だされる。そこから、保因に関する医療や運動において、本人の「選択」可能性を目指す「選択のロジック」とは異なる志向（ケアのロジック）での、情報提供や関わり作りの重要性が、あらためて主張できるのかもしれない。

11.4 今後の展開可能性

今回の論稿は、「マネジメント」の全体を捉えることが重要だと言いつつも、調査全体の中での 2 人の対象者の、それも一部分のみの経験を取り上げたものに過ぎない。そのため、本来ベースとして詳細に記述すべきケアや家事全般、また子ども（特に女兒）に対するマネジメントを十分に記述できているわけではない。本調査参加者である女性たちのマネジメントの諸相を捉えていくために、他の対象者の語りのデータにも十分に目を通し、かつそれぞれの経験全体の中から必要十分なデータを総合的・包括的に分析していくことが必要である。そうした分析を行うためには、個々の事例に即して一つ一つの人生の文脈に即して分析することに加えて、本稿で鍵概念としたマネジメントに当てはまる語りの部分を適切にピックアップして、それらのデータ全体を生かした分析に歩みを進めていく必要がある。そうした考察を今後の課題としたい^{*1}。

引用・参考文献

- Annemarie Mol（田口陽子・浜田明範訳）,2020,『ケアのロジック——選択は患者のためになるか』水声社
- 平山亮,2017,『介護する息子たち——男性性の死角とケアのジェンダー分析』勁草書房
- 井口高志,2025,「質的統合法実践の海に飛び込むために——共同研究「血友病と周辺女性の経験に関する研究」への適用に向けた模索」山浦晴男・正木治恵・赤川学・税所真也編『質的統合法——渾沌から秩序を導く創発の技法』新曜社, 395-403.
- 山田昌弘,1994,『近代家族のゆくえ——家族と愛情のパラドックス』新曜社
- 山根純佳・平山亮,2025,『ケアする私の「しんどい」は、どこからくるのか——見えないケア責任を語る言葉を紡ぐために』勁草書房

^{*1} 井口（2025）では、そうした分析を行なっていく前の方法論的な準備作業を行なっている

第 12 章

「血友病」と生きる子どもに わたしが伝えていること

— 親子のかかわりが育てるセルフケアの力 —

眞浦 有希

要旨 本稿では、血友病をもつ子どもに関わる母親の語りを通して、子どもが病気と向き合い始める時期に母親がどのように関わり、何を伝えているのかに着目した。3 人の母親の事例からは、①子どもが「こんなからだで生まれなければ」と初めて口にした言葉に正面から応答し、病気を言い訳にせず経験を意味づける経験、②「血友病をもって生まれただけ」と捉え、子どもの特性や個性をそのまま受け入れる経験、③「生きていくうえで必要なもの」と語る子どもの言葉に安堵し、その病とともに生きる姿を確かに感じ取る経験などを記述した。母親たちの関わりは、診断直後の自責感や不安を出発点としながら、家庭輸注の習得や患者会での支えを経て、子どものセルフケア移行を支える姿勢へと変化していた。これらは、セルフケアの移行が単に子ども自身の技能習得にとどまらず、母親自身の内面的な変化とともに、親子のやりとりを通して築かれるプロセスであることを示している。母親が安心して語り合える場を保障するとともに、母子が共に学び成長できる支援の重要性が改めて示唆された。

12.1 目的・焦点・着眼点

本稿では、血友病をもつ子どもに関わる母親の語りを通して、子どもが病気と向き合い始める時期に母親がどのように関わり、何を伝えているのかに着目した。慢性疾患をもつ子どもは思春期頃から家族によるケアではなく、自身による判断や決定を伴う療養行動への移行が期待され始める。血友病をもつ子どもの病気に伴う体験として、思春期頃に開始する自己注射を契機に自らが血友病であることを自覚し、周囲の人々との関わりや日常生活の組み立てを模索しながら、血友病が自らの一部となっていくことなどが報告されている（青野 2019）。血友病の子どもをもつ母親もまた、子どもが血友病と診断されたことによって自責感や無力感のなかで苦悩しながら、

周囲から必要な支援を受けて家庭輸注^{*1}の手技を獲得し、自身も人生への希望や安心感を取り戻していくことなどが報告されている（Myrin-Westesson 2013, von der Lippe 2017）。本稿では 3 人の母親の語りを取り上げ、母親たちが血友病をもつ子どもとどのように向き合い、何を伝えているのかについて記述する。

12.2 意義

子どもの治療や療養をめぐる母親が直面する課題や、血友病であることと向き合い始める子どもへの母親の思いについて理解を深める。

12.3 結果

息子が初めて口にした「こんなからで生まれなければ」と向き合う

理恵さん（40 代）は血友病である中学生の長男と小学生の長女、夫の 4 人で暮らしている。血友病の家族歴はなく、長男が「一生の病気」である血友病と診断されたときのことを「人生のどん底」だったと振り返る。自らが「保因者」であるかもしれないという思いと、長男が「孤発」であるのだという思いのあいだで揺れながら、確定はできないという医師の説明のもと「割と軽い気持ち」で受けた検査によって「あ、私が原因だったのね」とわかった。

理恵さんは長男が小さな頃から「自分の感覚に敏感であること」や、「自分の身体の声をしっかりときくこと」を繰り返し教えてきた。器用な長男は小学生の頃から自己注射を行い、家庭輸注は「息子のプライベートなマター」だと理解していた。しかし、長男が夏休みの海外研修への参加を希望したことで、学校側から病気についての説明を求められ、これまで「プライベート」であった「注射をすること」を「他人に証明できるレベル」にする必要が生じた。日常生活では自分なりに対処してきた長男も、決まった時間に行う準備や注射、丁寧な後片付けや記録などをうまく「証明」することができず、初年度の参加は認められなかった。それが「息子としては血友病が壁になって何かができなかった、うまくいかなかった初めての体験」となった。長男はその時に初めて「こんなからで生まれなければよかったというようなこと」をぼそっと口にした。理恵さんは患者会などで子どもに責められたという母親のエピソードを聞いたこともあり、自分はどうのように対応をするのか「心の準備」をしていた。

理恵さんはその言葉を聞いてすぐに「小一時間」長男と向き合うこととなった。私が「保因」であることも息子が「血友病」であることも、誰にも選ぶことができない、誰のせいでもない。自己注射やそれに付随する作業が面倒であっても、「血友病を言い訳」にせず何が一番の問題なのか、「物事を本質的に」みなければならない。血友病であることによって出会えた人々や得られた経験に目を向けることが大切だと「圧で押していくぐらい」の説教をした。「過剰だったと思います」と、愚痴として流しても良かったかもしれないと振り返りながらも、自身の「主義信条の部分に関わること」であり、「息子には、私の、母の記憶として残してもらいたいと思っているの

^{*1} 1983 年に、保険診療の対象として家庭内治療が正式に認可され、自宅で早期に血液凝固因子製剤を投与できるようになった。(東京大学医科学研究所附属病院:2018 血友病ハンドブック. <https://www.ims.u-tokyo.ac.jp/jointsurgery/pdf/imsut2018.pdf>)

で、そういう場面では手を抜かないように」してきた。

「血友病をもって生まれただけ」というまなざし

めぐみさん（40 歳代）は中学生の長男と次男、夫の 4 人で暮らしている。次男が血友病と診断された際に「お母さんからの遺伝になる」と説明された。家族歴など思い当たることはなく、夫と夫の両親からも病気を深刻に捉えるような反応がなかった。「私のせいって感じ」もせず「私のなかでは勝手に突然変異だと思って」いた。その後、患者会への参加を通して血友病の療養に関する情報を得ていったが、患者会運営に関わる役割への負担も感じていた。夫の異動により転居した先で参加した患者会では、年に数回のイベントに参加する程度の距離を保っていた。次男の止血コントロールなど療養上の困りごともなく、「そこまで自分に今、なんというのかな、気持ちを共有する人が、そんなにしょっちゅう会わなくってもいいかなと思って」いた。

次男は物心つく頃から「注射をする人」であり、次男自身もそのような「体質」なのだと受け入れてきたのではないかと考えている。この調査を受けることを話すと、次男は「僕が特別だからお母さんがインタビュー受けるんだね」と言い、足が痛むときに使用する松葉づえや車椅子を喜ぶなど「特別な自分」が好きなのではないかと感じている。学校の友人に注射部位の絆創膏について尋ねられると「僕のやる気スイッチ」などとあえて注目を集めることを楽しんでいるようだった。

兄弟の性格は正反対のようだが、とても仲がよくそれぞれの個性を大切にしてきた。「兄がすごく柔らかくて朗らかな人なんです。それをすごく素敵だねって育てていったらそうなってくれて。弟はちょっとやんちゃで、すぐ怒るしすぐ泣くしって人で、そんなのもいいよねーって言ってたら兄もそれを否定することはない」、それぞれの良いところが「違うこと」を大切にしてきた。次男はただ「血友病をもって生まれてきただけ」だと思っているが、そうした考えをもつめぐみさん自身は、患者会のような場では自分のような考え方は他の母親とは異なるのかもしれないと感じている。子どもに対しても「自分が病気なんだってネガティブになったりとか、大事にしなきゃダメな存在だよっていう感じにさせないようにしよう」と思っている。

「生きていくうえで必要なもの」という言葉に支えられて

久美子さん（50 歳代）は十数年前に夫を亡くし、二人の息子と暮らしている。長男は生後 9 か月の時に胸にできた痣をきっかけに血友病であることがわかった。自身にも血が止まりづらい傾向があり、出産後は「ベッドが出血だらけ」だった。子どもの頃から鼻血などが出やすかった久美子さんだったが、「保因者っていうのも全然」考える機会はなかった。生後 9 か月の長男が検査後もずっと泣き続けているのを聞きながら、「血友病 B ですって言われて、とりあえず薬を打ちますって言われたのが初めて血友病って病名を聞いたとき」だった。医師や看護師からは「死ぬ病気じゃない」「真綿にくるんで育てて」といった言葉をかけられて、ただ頭が真っ白になった。IT 技術者だった夫がインターネットで情報検索する間も、「もう毎日毎日泣いて、こんなに人間って涙が出るんだっていうくらい」泣きっぱなしで、「国道に飛び込もうと思ったくらい」落ち込んでいた。夫の両親に伝えたときは、「うちの家系にはいない」「エイズなの？死んじゃうの？」と

いった言葉をかけられ、高齢出産が原因だったのではないかとすら思うようになり、自分自身を激しく責めた。

血友病の患者会に参加したことで他の母親たちと出会った。「ぽんっと肩をたたいて大丈夫って、笑ってくれたんですよ。泣いている私を見て。平気、平気って。」そうした他の母親たちの関わりが、久美子さんの気持ちを大きく変えていった。「私この子を育てていっていいんだっていうか、生きていていいんだ」と思えるようになった。患者会以外の場では、血友病という病気を理解してもらうために、幼稚園や周囲の母親たちに丁寧に説明を続けた。血友病であると伝えることで離れていく人や関係を拒絶する人々もいたが、理解して付き合ってくれる人もいた。血友病の他に発達障がいの特徴をもつ長男は、コミュニケーションに課題があり人付き合いの難しさを抱えていた。しかし、中学生の頃には患者会で子どもたちの手本として自己注射をして見せる役割を担い、「かっこいい」と言われることが長男の自信になっていたのではないかと感じた。

長男は発達障がいを理由に専門学校の退学を余儀なくされたが、その後はアルバイトを続けることができている。病気の特徴から仕事を辞めさせられることも多く、今のアルバイト先には血友病や発達障がいのことを伝えるように強く促した。地域、学校、病院など様々な場面で偏見にさらされてきた経験も多く、血友病も発達障がいも「なかなか理解をしてもらいにくい病気」だと感じている。血液製剤メーカーの不正製造事件に関するテレビ取材を受けた際、長男は自身にとって血液製剤がどういう存在かを尋ねられた。「そのときまだ 16、高校生だったかな。僕が生きていくうえで必要なものですって答えてたんですよ。ああ、わかってたんだって思って」と、自らの病気と製剤の意味を捉えた言葉が、長男自身から語られたことに安堵した。視聴者からも長男の言葉に涙が出たという感想が寄せられ、「本当に生きていくために必要なものだから」「そう思ってくれる人がいっぱいいたみたいだったので」と、長男の出演が役に立ったなら良かったと感じた。先輩の母親たちに「大丈夫」と支えられた経験が、患者会に来る他の母親たちを支えることにつながっている。長男が自らが口にした言葉からは、その病気とともに生きていこうとする姿を感じ取った。

12.4 考察 「親子のやりとりがひろく、血友病とともに生きる力」

本研究の結果は、血友病をもつ子どもがセルフケアへ移行する過程において、母親との相互作用が重要な役割を果たしていることを示している。母親がどのように声をかけ、どのような態度をとるかは、子どもの自己理解や療養行動のあり方に強く影響すると考えられる。

母親は診断直後に自らが「原因」であるとの強い自責感や無力感にとらわれることが多い。Myrin-Westesson らは「診断を受けた直後、女性は強い罪悪感と絶望に支配される」(Myrin-Westesson 2013, p.221) と報告している。このような体験は、子どもにどのように声をかけるかという相互作用の質にも影響すると考えられ、本研究で母親が「誰のせいでもない」と強く応答した姿勢も、その葛藤を経て形づくられた対応だと理解できる。

また、母親が家庭輸注の知識や注射手技を獲得することは生活の自由度と安心感をもたらし、セルフケアへの移行の前提となっていた。von der Lippe らは「在宅注射の習得は母親にとって決定的な転機であり、コントロール感と自由をもたらす」(von der Lippe 2017, p.123) と述べており、本研究でも同様の経験が語られていた。さらに母親が「身体の声聞く」「病気を言い訳に

しない」と伝えていた姿勢は、自己注射を通して病気を自己の一部として受け入れていく子どもの体験と重なる。青野は「自己注射の開始は血友病が自己の一部となる契機である」（青野 2019, p.259）と指摘する。

母親はまた、子どもを「特別な存在」として捉えることがあった。Feehan らは、「疾患を『特別さ』として意味づけることは肯定的経験と同時にスティグマを強化する可能性がある」（Feehan 2020, p.961）と指摘する。本研究においても、絆創膏を「やる気スイッチ」と肯定的に捉える場面がある一方、その特別さが他者との差異を際立たせる要因にもなりうること、また、それにより失われる関係性があることなども語られている。

さらに母親自身の生殖や遺伝に関する体験も、子どもへのセルフケア移行に影響していた。De Moerloose らが「生殖の選択は宗教、文化、家族経験に大きく左右される」（De Moerloose 2012, p.e253）と報告しているように、母親が娘への告知を保留する姿勢は、このような背景に基づく判断として理解できる。また Arya らは「診断ラベルの不確実性は女性のアイデンティティに深刻な影響を与える」（Arya 2020, p.3215）と述べており、本研究で母親が「自分が原因かもしれない」と揺れ動いた体験とも響き合っていた。

以上を踏まえると、セルフケア移行は子どもの技能習得にとどまらず、母子の相互作用を通して構築されるプロセスであると考えられる。母親の自責感など思いを語れる場の保障、母子が共に学ぶ教育的支援、そして母親自身の診断や生殖経験を含めた包括的なサポート体制が、血友病をもつ子どものセルフケア移行を円滑に進めるうえでも重要だと考えられる。

引用・参考文献

- ・ 青野広子, 濱田裕子, 藤田紋佳. 血友病をもつ子どもの病気に伴う体験. 日本小児看護学会誌. 2019;28:257-64.
- ・ Myrin-Westesson L, Baghaei F, Friberg F. The experience of being a female carrier of haemophilia and the mother of a haemophilic child. Haemophilia. 2013;19(2):219-24.
- ・ von der Lippe C, Frich JC, Harris A, Solbrække KN. Treatment of hemophilia: A qualitative study of mothers' perspectives. Pediatr Blood Cancer. 2017;64(1):121-7.
- ・ Witkop M, Lambing A, Kachalsky E, Divine G, Rushlow D, Dinnen J. It was a lot tougher than I thought it would be: A qualitative study on the changing nature of being a hemophilia carrier. Haemophilia. 2011;17(3):e373-81.
- ・ De Moerloose P, Fischer K, Lambert T, Windyga J, D' Oiron R, Platokouki H, et al. Reproductive choices of women in families with haemophilia: A multicentre study. Haemophilia. 2012;18(5):e251-8.
- ・ Feehan S, Tedgard U, O' Mahony B, Street A, McLaughlin P, Noone D. The lived experience of women with a bleeding disorder: A systematic review. Haemophilia.

2020;26(6):955-67.

- Arya S, Wilton P, Page D, Boma-Fischer L, Floros G, Winikoff R, et al. “Everything was blood when it comes to me” : Understanding the lived experiences of women with inherited bleeding disorders. J Thromb Haemost. 2020;18:3211-21

第 13 章

学童期（小学生）の血友病の子どもを 育てる家族の対処

—生活上の対応や工夫に焦点をあてて—

田和 なつ美

要旨 本稿では、学童期の血友病の子どもを育てる家族が、日常生活の中でどのように対処し、どのような知恵や工夫をもって生活しているのかに着目した。学童期の血友病の子どもをもつ母親を対象に半構成的面接を行った逐語録を質的に分析した。その結果、【血友病患者とともに生きる家族の複雑な思い】【血友病の子どもの病気理解と前向きな姿勢の促進】【家族内の協力と調和】【サポートネットワークの構築】の4つのテーマが抽出された。家族は、子どもの病気による心理的負担を抱えながらも、感情の整理や問題解決に向けた行動を通して、状況に応じた柔軟な対処を行っていた。これらの対処は、Lazarus & Folkman (1984) のストレス - コーピング理論における情動焦点型および問題焦点型コーピングの両側面を示していた。看護者は、家族がもつ経験知や生活上の対応や工夫を尊重し、家族全体の協力関係および社会的支援ネットワークを強化する支援を行うことが重要である。

13.1 目的・焦点・着眼点

血友病は、凝固因子の先天性欠乏または不足により止血が遅延する特徴をもつ遺伝性の希少疾患であり、重症例では日常生活の中で自然出血や関節内出血を繰り返すことがある。治療の中心は、不足している凝固因子を補充する「補充療法」であり、近年は予防的な定期補充が主流となっている。また、従来の標準半減期製剤に加え、長時間作用型製剤（EHL 製剤）の登場により、投与回数の軽減と治療の継続性が向上している。さらに近年では、第Ⅷ因子の機能を模倣する皮下注製剤エミシズマブ（ヘムライブラ）の使用が可能となり、インヒビター保有患者を含めた治療の選択肢が広がっている（Mahlangu et al., 2018）。

一方、治療の進展により治療負担は軽減されつつあるものの、小児期においては、患者および家族にとっての生活上の制約や心理的負担は依然として大きいとされている（Shapiro et al.,

2001)。とくに学童期は、子どもが学校生活を通じて友人関係を築き、集団生活の中で社会性や自立性を育む発達上の重要な時期である。「友だちからどう思われるか」を気にしはじめると同時に自己評価（自尊感情）が育ってくる時期でもある。

この時期にある血友病患者は、運動制限や出血リスクへの不安を抱えながら、学校行事や体育活動などに制限を受けることがある。また、自己注射を導入する場合には、治療の自己管理と日常生活とのバランスを図る必要があり、心理的な葛藤を生じやすい（Uhm & Choi, 2015）。Shapiro ら（2001）は、出血の頻度が学業成績に影響することを指摘し、血友病患者の学校生活支援の必要性を示している。

学童期は保護者が治療管理の中心的役割を担っている時期でもあり、家族は、日常的な治療管理の実施、出血への迅速な対応、学校との連携、子どもの自立支援など、身体的・心理的・社会的側面にわたる多面的な対処を求められている。家族がどのようにこれらの課題に向き合い、対応しているのかを明らかにすることは、医療者による支援体制の充実や、家族の QOL 向上につながる基礎的知見となる。加えて、成長に伴い患者の自己管理能力を育む支援や、思春期に向けた自立支援も求められるため、家族の対処行動や心理的適応は、患者の安定した療養生活の基盤として重要である。

しかし、学童期という発達段階に特化し、血友病患者を育てる家族の対処に焦点を当てた報告は国内外併せても限られている。そこで本稿では、学童期の血友病患者を育てる家族の日常生活の中での対処について着目し考察する。

13.2 結果

調査時点で 9～13 歳の血友病の子どもを育てる母親 7 名のインタビュー記録を二次利用し、質的記述的に分析した。分析の結果、以下の 4 つのテーマが導き出された。＜ ＞は、母親の語りから抽出した文節である。語りの主語が分かりにくい部分については、子どもからみた続柄を（ ）に示した。

テーマ 1 血友病患者とともに生きる家族の複雑な思い

1) 【血友病を受け入れ前向きに捉える】

血友病の子どもを育てる家族は、はじめこそ戸惑いや不安を抱えながらも、次第にその状況を受け入れ、前向きに捉える姿勢へと変化していく。まず、血友病が遺伝によるものであることに対して「遺伝については仕方のないことだと思う」と受け入れ、過度な自責の念から自分を解放するようになる。また、子どもが血友病であることを「前向きに捉えることが大切だと思う」と意識的に考えることで、親自身の気持ちを立て直し、子どもにも安心感を与えようとする姿勢が見られる。さらに、「深刻に受け止めずどうにかなると思う」と柔軟に構えることで日常生活への適応が促される。治療の進歩や子どもの成長を通して、＜将来的な心配はきっと大丈夫だと思っている＞という「将来への楽観的な見通しを持つ」ようになり、「血友病の根治への希望をもつ」ことが心の支えとなっている。加えて、既に血友病の子どもを育ててきた経験から、仮に「次子に血友病患者が生まれても育てられると思う」という自信を持つようになり、病気との共生に対

する肯定的な態度が形成されている。このように、家族は血友病という現実を受け止めつつ、それを前向きに捉えることで、自らの心の安定と育児への積極性を確保していることがうかがえる。

2) 【血友病患者の子育てを乗り越えるためには医療者とのつながりが大切だと思う】

＜血友病に関する知識や医師のパイプラインがあれば血友病患者の子育てを乗り越えられると思う＞ように、専門的な知識の提供や、信頼できる医療者との継続的な関係は、血友病の子どもを育てる家族の安心感や自信につながっていた。

3) 【血友病患者の将来ときょうだい児への影響を懸念する】

血友病の子どもを育てる家族は、血友病患者の成長とともに、将来に対する不安や、きょうだい児への影響について懸念を抱いていた。＜子どもの血友病について、結婚などの時は心配があるかもしれないと考えている＞＜夫は病気が将来に影響すると考えており、保険の加入や就職について心配している＞＜夫は子どもに対して、血友病によって、将来力仕事ができないなら、勉強しておく必要があると考えている＞に代表されるように「職業選択と恋愛・結婚などの子どもの将来に影響があると思う」といった不安が示され、子どもが希望する人生を送れるかどうかに対して、親として強い関心を寄せていた。また、血友病患者への治療やケアに多くの時間と注意を向けざるを得ない状況の中で、＜きょうだい児は血友病患者に手をかけていることに不満を抱いた時があった＞というように「関わり不足からきょうだい児が不満を抱く」ことがうかがえた。親はその状況に心を痛めながらも、十分に対応できないもどかしさを感じていた。

4) 【母親として抱える自責の念や遺伝に関する心情】

血友病の子どもを育てる母親は、子どもの疾患に対して自身が遺伝的に関与している可能性を強く意識し、それに伴う葛藤や不安、苦悩を抱えている姿があった。＜子どもが血友病をもって生まれたことに対して母親として不憫な思いがずっとあった＞に代表されるように、病気を抱えて生まれてきた子どもへの愛情とともに、申し訳なさや痛みを長く心に抱えて「子どもの病気に対して母親として自責の念がある」様子がうかがえる。＜子どもの血友病が孤発であることの確証を得たかった＞＜子どもの血友病は突然変異だと思っている＞＜子どもが血友病であることは自分が原因ではないと信じたかった＞ことから、母親は自らの遺伝的責任を否定したい、あるいは否定されたいという「子どもの病気の原因が自分に起因していないことを切望する」思いが表れていた。さらに、次子設ける際には、＜次子は病気の心配がない女兒を望んでいた＞＜血友病患者がもう一人生まれると耐えられないと考えた＞など、再び血友病患者が生まれる可能性への強い不安が表出している。＜次子設けるとき、両親（祖父母）は反対した＞＜母親（祖母）は、次子に血友病患者が生まれることを懸念した＞という反応は、母親自身にとってさらに重圧となっていたと考えられる。また、＜次子設けるときに世間的なことを考えて悩んだ＞＜次子子どもが欲しいのなら里親になる＞といった、遺伝への不安から「次子に血友病患者が生まれてくることを危惧する」ことで、妊娠や出産に対して消極的になる傾向が認められた。このように、母親たちは子どもの病気に対して深い責任感や後悔、そして今後の出産に関する強い葛藤を抱えながらも、血友病という遺伝性疾患と向き合い続けていることが明らかになった。

テーマ2 血友病の子どもの病気理解と前向きな姿勢の促進

1) 【子どもの血友病に対する前向きな捉え方を促進する】

血友病の子どもを育てる家族は、子どもが自身の病気に対して前向きな姿勢をもてるように配慮している様子が多く見られた。両親は、子どもが血友病に関して悲観的な気持ちを口にしたときには、＜血友病を理由に諦めたことへの不満を言った子どもを跳ね除けた＞＜子どもが血友病であることをネガティブに捉えたときは早めに否定した＞に代表されるように「ネガティブな思考の方向性は早めに修正する」ことを意識しており、必要以上に子どもが自分自身を責めたり将来を悲観したりしないように声をかけていた。また、＜血友病であることによって受けた恩恵や体験をプラスにとらえるよう子どもに伝えた＞など、「子どもに血友病であることを前向きに捉えるよう伝える」ことも意図的に行っており、病気に対する肯定的な理解を促す言葉がけがなされていた。さらに、＜色々な病気がある中で血友病はまだ良い、と言って育てている＞＜病院から一步も出られない子もいるから血友病はましだと説明している＞に代表されるように「他の病気の子どものと比較することで血友病の子どもの状況を肯定的に捉えさせる」といった血友病に対する相対的な理解を促すことで、自己受容を助けようとする意図がある関わりも見られた。また、＜夫は子どもに対して、血友病 B は患者が少なく罹患する可能性も低いため、選ばれた子だと言った＞に代表されるように、どうしても変えられない事実を前にしたときに、子どもが葛藤しすぎないように、「子どもに血友病であることを運命として受け入れられるよう伝える」ことで、受容の姿勢を促すような働きかけがなされていた。加えて、＜薬が良くなっている時代に生まれたし、これからもっとよくなっていくはずだと子どもに言っている＞といった言葉で、「血友病の治療の進展から将来に希望があることを伝える」姿勢も認められた。将来に対する明るい展望を持たせることで、子ども自身が希望を失わずに生活できるよう支えている様子がうかがえた。また、＜子どもに対し、血友病を言い訳にしないで、物事を本質的に見てどこが問題なのか考えるよう伝えた＞＜希望がかなわないのは子ども自身の努力不足であり、血友病自体がハードルになっているわけではないと伝えた＞に代表されるように「子どもに困難な状況で病気を言い訳にしないよう諭す」ことで、病気を盾にせず、できる範囲で努力する姿勢を身につけさせたいという教育的な関わりをしていた。最後に、＜母親自身が保因者、子どもが血友病であることは選べなかったことであり、誰のせいでもないと伝えた＞＜子どもが、血友病でなければ、と言ったときに、自分（母親）には関係ないことだと言った＞＜血友病に対して不満を言った子どもに、血友病で産みたかったわけではない、自分（母親）のせいだといわれると困る、と伝えた＞ように「子どもに血友病を持って生まれたことは誰の責任でもないことだと説明する」ことで、血友病が誰かの意志で起きたことではないという事実を伝え、病気に対する現実的な理解を促していた。

2) 【子どもに止血管理の必要性の認識を促す声をかける】

血友病の子どもを育てる家族は、子どもが自身の病気を理解し、日常的に止血管理を意識できるよう促す声をかけていた。たとえば、＜子どもには、物心ついた時からあなたには注射が必要だと言っていた＞＜腫れや痛みを治すためには注射が必要であると言いつけている＞に代表されるように、幼少期から繰り返し治療の必要性を伝えることで、静脈注射の習慣化と病気への理解

を図っている様子うかがえた。また、＜血友病は遺伝子治療が進まない限り治らず、一生薬の投与が必要と話している＞ように、[子どもに止血管理の必要性の認識を促す声をかける]ことで、病気の慢性性と治療の継続性を伝え、将来的な自己管理への備えを促していた。

テーマ3 家族内の協力と調和

1) 【血友病の子どもが生まれたことへ共感と理解をもって血友病に向き合う】

血友病患者を授かったことに対して、家族は母親を責めることなく、病気の事実を受け止め共に向き合おうとする姿勢を表していた。＜夫は血友病の子どもが生まれたことについて自分（母親）を問い詰めることはなかった＞＜血友病はお前（母親）のせいということは一切なかった＞に代表されるように、パートナーである夫の非難のない姿勢が強調されている。また、＜子どもが血友病であることに対して両親（祖父母）が自分（母親）と夫を責めることはなかった＞＜両親（祖父母）は遺伝病に関して自分（母親）に何も言わなかった＞ことから、両親（祖父母）を含む家族全体が、原因追及や責任の所在を問うのではなく、感情的な支え合いを重視していることがうかがえる。これらの語りは、血友病という遺伝性疾患に対し、誰かを責めるのではなく、共に受け入れ向き合おうとする家族関係の在り方を示していた。

2) 【楽観的に捉えることで子どもが血友病であることを抱え込まないようにする】

＜自分（母親）は血友病の管理に関しては大雑把な方である＞＜血友病の管理に関しては何が正解かわからない＞に代表されるように、血友病の子どもを育てる家族は、血友病の管理に関して、厳密な対応よりも柔軟さを重視していた。また、＜自分（母親）は割と楽観的に考える性格である＞＜自分（母親）と夫は子どもの血友病について戸惑ったり落ち込むことはなかった＞＜子どもが病気だということを抱えこみたくない考える＞から、血友病という存在に支配されないようにする意図が示されており、家族全体で過度に重く受け止めずに生活していこうとする姿勢が確認された。

3) 【血友病の子どもを特別扱いせずにかかわる】

＜子どもには普通に愛情を注いで育てた＞＜夫は子どもを一生懸命かわいがっていた＞からは、病気の有無にかかわらず、親としての自然な愛情を注ぎ、特別視しない関わりがうかがえる。また、＜子どもに対して血友病を理由に過保護にしない＞＜血友病は眼鏡をかけるようなものだと言って普通に育てていた＞＜血友病を理由に大事にすべき存在だと子どもに意識させないようにした＞など、血友病を病気として深刻に捉えすぎず、あくまで生活の一部として受け入れ、子ども自身が“病気の子供”としてではなく“ひとりの子ども”として育つことを意識していた。さらに、＜水泳は安全と聞き、プールに通わせていた＞という語りからは、出血リスクに配慮しながらも子どもが安全に楽しめる活動は積極的に取り入れ、生活の幅を広げていた様子うかがえる。＜日常生活や遊びの制限は特にしていない＞＜普段子どもの行動を制限するような声かけはしていない＞＜夫は血友病による制限をせず、家庭内で血友病という単語も出ない＞なども同様に、家庭内では病気を話題にすることも少なく、自然な関係性の中で育てられている[血友病の出血リスクを把握した上で特別に意識することなく接する]様子うかがえる。また、＜血友

病がすべてではなく、個人の性格や人生があると考えている＜＜病気で生まれてきた子に対してかわいそうと思うほうがかわいそうだと思う＞＞など、病気よりもその子の個性や人生を尊重する価値観が表れていた。加えて、血友病の子どもの兄弟への対応においても、＜兄弟へのかかわり方は個性によって変えているが、病気の有無によって変えたことは全くない＞に代表されるように、[病気を越えた個人の人格を尊重してかかわる] ことを心がけていることが読み取れた。これらの語りから、血友病という背景がありながらも、子どもを一人の人間として尊重し、病気を理由に過度な制限や過保護をせず、一般の子どもと同じように自然体で接することで、血友病の子ども自身が自立した存在として育つことを目指している家族の姿勢が明らかとなった。

4) 【家族内でのオープンな話し合いや協力を重視する】

＜血友病について家族のなかで隠してきたことはない＞＜病院で言われたことや日々の出来事などを自分と夫（両親）でよく話し合う＞＜血友病を家族でどう捉え、向き合うかが一番大切である＞ことから、家族間での情報共有が密であり、病気について率直に話し合う[家族内で血友病についてオープンに話し合うことを大切にする] 姿勢がうかがえた。＜子どもを夜間救急へ連れて行くときは自分と夫（両親）が付き添った＞＜きょうだい児の世話を両親（祖父母）に依頼した＞といった行動からは、夫婦での協力や祖父母を含めた広い支援の輪が構築されていた様子がうかがえる。また、＜何かあった時に駆けつけられるように携帯をそばに置いておくことで安心できる環境を整える＞＜血友病ベースの生活を送っていた＞といった緊急時への備えや日常の支援体制が整えられていたことがうかがえる。さらに、＜夫は、注射をしている子どもを常にほめている＞＜子どもが注射するときはきょうだい児は少し離れて気配を消している＞など、[家族員が互いに協力することで血友病の子どもの治療環境を整える] 配慮をしていた。＜きょうだい児は、定期的に注射をしている血友病の子どもをみて、自分（きょうだい）が注射をできるようになったらなどと言っている＞ことから、きょうだい児も治療の様子を理解し、主体的に関心を示していることが示唆された。

5) 【血友病の子どもが生まれてからの経験を肯定的に意味づける】

＜血友病の子どもが生まれて、楽しいことのほうが多かった＞＜ネガティブなことよりもポジティブなことのほうが結果として多い＞に代表されるように、病気による困難を受け入れつつも、子どもの成長や家族のつながり、日々の喜びなどに目を向けることで、[血友病の子どもが生まれてからの経験を肯定的に意味づける] 様子がうかがえた。血友病という病気をもつ子どもの誕生に対して、家族が否定的な感情にとらわれるのではなく、その後の育児経験や家族としての歩みを前向きに捉えている姿勢が語られた。

6) 【きょうだい児との平等な関係を構築する】

＜きょうだい児は血友病についてある程度理解していた＞＜病院へ行くときにきょうだい児と一緒に連れて行っていた＞ことが当たり前のように行われており、[血友病とともに生きる生活をきょうだい児と共有する] 姿勢が見られる。一方で、＜闘病生活についてきょうだい児には伝えなかった＞＜きょうだい児に対して病気のことを言い聞かせることはなかった＞＜きょうだいの

病状について具体的な説明はしていなかった＞ことから、「血友病についてきょうだい児にあえて説明しないことで血友病とともに生きる生活を特別視させない」姿勢がうかがえる。さらに、＜血友病患者の子育ての大変さを夫婦（両親）が話している姿をきょうだい児に見せることできょうだい児がいい子でいようという意識を持つように仕向けている＞に代表されるように、説明と共有のバランスを取りながら、きょうだい児との平等な関係が築かれていた。

7)【子どもの病気に対する情報を収集し冷静に対応する】

子どもが血友病と診断された際、感情的に動揺するよりも冷静に対応し、必要な情報を自ら収集していく家族、特に父親の冷静かつ積極的な対応が際立っていた。＜自分と夫は子どもが血友病と診断されたとき、戸惑うよりも、病気の対処法を考えた＞ことから、夫婦が共に感情を抑えて前向きな対応を模索していた様子が見える。また、＜夫は、子どもが血友病と分かったとき、冷静な反応で、知り合いに情報収集すると言った＞ように、血友病の子どもの父親は率先して社会的ネットワークを活用し、病気への理解を深めようとしていた。さらに、＜夫は子どもが血友病と診断されて一晩かけてパソコンで病気について調べた＞ことから、父親が知識の獲得を通して、血友病の子どもの治療や家庭内でのケアに貢献しようとする積極的な姿勢が示された。血友病の子どもの父親は単なる支援者としてではなく、情報の担い手・意思決定の一員としての役割を果たしており、血友病との生活において主体的かつ重要な位置づけにあるといえる。[子どもの病気に対する情報を収集し冷静に対応する] うえて、父親の関与は家族全体の安心感や治療方針の統一にも寄与していた。

テーマ4 サポートネットワークの構築

1)【周囲への病気の理解を促進しサポートネットワークを構築する】

ここでは、血友病患者が社会の中で安心して生活し成長していくために、家族が周囲の人々に対して病気への理解を促し、必要な支援体制を築いていく姿が語られていた。家庭では、子どもが通学する際に＜ハートプラスマークをつけて通学させている＞ように、外見からは分かりにくい病気の特徴を周囲に知らせる工夫がなされていた。また、＜血友病の症状について学校に知らせている＞＜周りの友人に手助けを依頼する可能性を考慮して子どもの血友病について全て伝えた＞などからは、教職員や友人に正確な情報を共有することで、安心して学校生活を送れるよう配慮していることがうかがえる。＜夫（父親）は、周囲の人に誤解されないために、血友病は伝染する病気でないことを伝えたほうが良いといった＞ように、誤解や偏見を未然に防ぐためにも「集団生活を送るために周囲へ知らせて病気の理解を得る」ことが重視されていた。さらに、家庭外での横のつながりも意識され、＜乳児期に患者会に入った＞＜子どもには同じ病気の友達がいる＞＜子どもには血友病のコミュニティがある＞など、同じ立場の人々とのネットワークを早期から築いている様子が見られた。これにより、＜何かあったときに頼れる場所がある＞＜自分（母親）よりも同じ病気の友達のほうが気持ちの面で支えになると考えている＞といった安心感を得ることができ、子ども自身の自己理解や自己肯定感の向上にも寄与していた。また、＜自分だけ注射することに疑問を抱いた子どもに対して、血友病のサマーキャンプでみんな注射していたことを例に挙げ、納得させた＞エピソードは、仲間の存在が子どもの心を支える有効な力となる

ことを示している。＜患者会を通して同年代の血友病患者を見たことで子どもの成長に関して心配することはなかった＞ように、[子どもにとって同じ病気の友達は心強い存在であるため早期から患者会とつながる] ことで、家族が子どもの将来を前向きに捉えるきっかけとなっていたことがわかる。このように、周囲に病気を正しく伝える姿勢と、コミュニティを活用した支援の枠組みの構築は、血友病の子どもの生活の質を高め、家族全体にとっても大きな支えとなっていることが明らかになった。

13.3 考察

家族は、子どもが血友病をもつことによる不安や罪責感、将来への心配など、複雑な感情を抱きながら生活していた。特に、出血や治療に伴う緊張は日常的なストレス要因となり、家族は状況を「脅威」として認知する一次的評価を行っていたと考えられる。一方で、治療の進歩や子どもの成長により、「できることが増えてきた」「病気を受け入れられるようになった」といった肯定的な認識もみられた。これは、Lazarus & Folkman (1984) のストレス - コーピング理論における「挑戦的評価 (challenge appraisal)」に該当し、家族が病気を単なる困難としてではなく、努力や工夫によって乗り越え得る課題として前向きに意味づけていることを示している。

また、家族は不安や葛藤を抱えながらも、「仕方のないこととして受け止める」「前向きにとらえる」といった情動焦点型コーピングを行い、感情の安定化を図っていた。慢性疾患患児を育てる家族においては、こうした心理的調整を経て「病いとともに生きる」生活への再適応が生じるとされており、本稿の結果もその過程を支持するものである。

学童期は自己理解が進む発達段階であり、家族は子ども自身が病気を理解し、自己管理への意識を高めることを重視していた。家族は日常生活の中で、治療内容や出血時の対応をわかりやすく説明し、実際の行動を通して子どもの自信を育むよう支援していた。これらは、課題解決に向けた具体的行動としての問題焦点型コーピングであり、家族が状況を能動的に捉えていることを示している。

さらに、家族は子どもに「病気があっても普通の生活ができる」という前向きな価値観を伝えようとしており、これは病気受容と自己効力感の形成を促すものであった。こうした関わりは、医療的知識に基づく単なる説明にとどまらず、家族自身の経験を通じて培われた実践知に基づく生活上の工夫であり、看護支援においても重要な示唆を与える。

家族は、血友病の子どものケアを中心に家庭内で役割を分担し、互いに支え合いながら生活していた。母親が主たるケア提供者であることが多いものの、父親や祖父母が協力的に関与することで、家族全体の心理的安定が保たれていた。これらの行動は、家族が利用可能な資源を再評価する二次的評価に基づいた対処であり、家族システム全体のレジリエンスを高めていると考えられる。

一方で、きょうだいへの配慮不足や母親の負担感など、家族内での不均衡も見られた。家族間の調和を維持するためには、医療者が家族全体の関係性に着目し、家族それぞれの思いを受け止めながら支援を行うことが求められる。

さいごに、家族は、医療者、学校、同じ疾患をもつ家族などとのつながりを通して支援を得ていた。学校との連携では、出血時の対応方法や活動制限に関する情報共有を行い、安心して登校

できる環境を整えていた。また、患者会への参加を通じて、同じ立場の家族と経験を共有することで、「一人ではない」という安心感を得ていた。これらの外部支援は、情動焦点型コーピングとして家族の心理的支えとなるとともに、問題焦点型コーピングとしての実践的な対応力の向上にもつながっていた。家族が有する社会的支援資源の活用は、家族のストレス軽減および適応促進に寄与しており、医療者がその橋渡し役として関与する重要性が示唆された。

13.4 まとめ

学童期の血友病患児を育てる家族は、病気による不安や制約を抱えながらも、経験を通して状況を再評価し、問題焦点型・情動焦点型コーピングを柔軟に使い分けていたことが明らかになった。家族は、生活の中で培われた知恵や工夫を活かし、家庭内外の支援を調整しながら、血友病とともに生活を再構築していた。これらの過程は、Lazarus & Folkman の理論における「認知的再評価」と「コーピング方略の統合的活用」を体現するものであり、家族の心理的適応と生活実践の両面から理解できる。

看護実践においては、家族がもつ生活知や経験知を尊重し、彼らが自らの力で生活を調整できるよう支援することが重要である。また、家族間の協力関係や社会的ネットワークの活用を促進することが、家族のレジリエンスを高め、血友病の子どもの成長発達を支える基盤となる。

引用・参考文献

- Bottos, A. M., Zanon, E., Sartori, M. T., & Girolami, A. (2007). Psychological aspects and coping styles of parents with haemophilic child undergoing a programme of counselling and psychological support. *Haemophilia*, 13(2), 161-167. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2006.01423.x>
- Shapiro, A. D., Culhane, J. C., Ragni, M. V., Parker, C. J., & Key, N. S. (2001). Defining the impact of hemophilia: The Academic Achievement in Children with Hemophilia Study. *Pediatrics*, 108(6), e105. <https://doi.org/10.1542/peds.108.6.e105>
- Uhm, J. Y., & Choi, M. Y. (2015). Disclosing haemophilia at school: Strategies employed by mothers of children with haemophilia in Japan. *Haemophilia*, 21(3), e202 – e209. <https://doi.org/10.1111/hae.12651>
- Wiedebusch, S., Pollmann, H., Siegmund, B., & Muthny, F. A. (2008). Psychosocial care for children with haemophilia and their parents in the Netherlands. *Haemophilia*, 14(5), 918-925. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2008.01826.x>
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Stress, appraisal, and coping*. Springer. (邦訳) ラザルス, R. S., & フォルクマン, S. (1984 / 1991) .
- 『ストレスの心理学—評価とコーピング—』 本明寛・春木豊 (監訳), 実務教育出版.

- 山崎あけみ（2016）．「血友病保因者の可能性を娘と情報共有をした親の経験」日本遺伝看護学会誌, 15(1), 3 – 11.<https://doi.org/10.7173/jegn.15.3>
- 九津見 雅美, 川崎 緑, 大村 佳代子, 西村 佳子, 牛尾 里美, 中島 由記子, 中塚 朋子, 松原 千恵, 蘭 由岐子：血友病患者とその家族への支援に関する文献検討. 大阪府立大学看護学雑誌. 2020, 26 (1), P.39-46.<https://doi.org/10.24729/00016802>
- 青野 広子, 中村 加奈子, 飯野 英親, 松尾 陽子：血友病をもつ子どもの親のストレスに関する文献検討. 看護と口腔医療.2020,3(1) ,P.84-90.

コラム 3

患者の母の語りに見られた父（夫）のすがた

伊藤 美樹子

今回のインタビュー調査では、血友病周辺女性における血友病との関わりや経験を語っていただきましたが、語りの中に、決して多くはないものの、血友病の患者の母から語られた夫（患者の父）のことも述べられました。女性たちの経験の傍にいた夫や血友病の子を持つ父親とは、どのような存在であったのか、断片的ではありますが紹介したいと思います。

生まれた子の病気に直面して

専門的な治療施設を検索

最も多く語られたのは、最初に子どもの異常に気づいて受診した後に、子ども血友病の専門病院へつなげる情報検索、情報的支援であった。

「子どもの病気がわかった時に、遺伝性であるということも告げられ、『私のせいだ、私のせいだ』ってずっと言っていたら、『お前のせいな訳ねえだろ』っていう感じで。」

会社の休み時間を使ったり、まだ一般には普及していなかったパソコンを知り合いから譲りうけて、家で調べたりと全部情報を調べてくれた。

「この子はずっと生きられないかもしれないって私がネガティブなことを言っても、全然そんなことはないからっていう感じで、一生懸命調べてくれてましたね。」

その成果として、インターネット上で血友病の子どものことを発信している家族と繋がり、その紹介で専門的な治療や子どもが泊まりがけで遊びに来るなどの交流が生まれたという。別の母もまた、夫がインターネットを使って住んでいる地域の血友病の治療専門病院を検索してくれたこと、そして今も息子が同じ病院にかかっていることが語られた。「こんなのがあったよみたいな感じで教えてくれて、後はもう、私が」取捨選択して行動していたという。今回の調査では、複数の母が、子どもが血友病の専門的治療へつながる契機として、夫が調べてくれた情報を手がかりにしたことを語っていた。

近くにいて頼れる存在だった

里帰りして、息子を出産したもののすぐに手術が必要になった時、夫が実家に来て、手術の時もずっと寄り添ってくれたことは、夫と結婚して良かったと思ったことの1回目だと語られた。気持ち的に自分では何もできない状態だったが、夫は息子の父親として手術前の書類の手続きを

進めてくれたことに頼りになる存在と感じられていた。

「主人がずっと実家に泊まりに来てくれてて。手術の時もいてくれてっていう感じでした。」
「そうなんです。主人は（ずっと私の側に）いましたね。だから、（血友病の息子が）再手術になって、当然輸血も必要な段階で。で、その手術の承諾書とか、輸血の承諾書とかそういうのは、私は全然対応できない心理状態だったので。主人が全部ハンコを押してくれて、（略）、そうです、そうです。もう、その時ほんと、なんかその時がほんと」

家族計画において子どもは「授かりもの」

自身の兄弟に血友病患者がいたことを伝えて結婚した夫と子どもを設けることについて話しあった時、「最初あんまり、んーと、ま、じゃあ産む、産もうかみたいな話になって、何年か、こう1年頑張って、（子どもが授からなかったらその後）不妊治療みたいな、無理だったら不妊治療みたいなものする？どうする？みたいな話に大体（は）なってるんですけど、でも、『んー、なんかそれも違うくない？』みたいなことを主人に言われて。」

夫は、子どもは「授かりもの」だから出生前診断や産み分けはせず、どんな子どもが来るのか、こないのかも含めて受け止めようと伝えていた。

「『もう授からないものを、んーと無理になんかこう検査をして授かっても、なんか、それはなんか、そういうことじゃない気がする』って言われて、ま、すごく漠然としたことだったんですけど（笑）、だけどあーまー言いたいことは分かると思って。」「で、それと同時に結局んーとそれをしないってことは、発想として出生前診断とか、あと、その産み分け、男の子がいい、女の子がいいとか、産むなら、ま、女の子は楽でいいねみたいな、こう、すごいその、月並みな、か、勝手なことは言ってますけど、だけどま、『それも含めて授かりものじゃない？』って言われて」

夫（父）は夫（父）なりに子の病気や治療に思いを巡らす

息子の病状だといずれ薬物投与は要らなくなることを期待して

夫は中等症の息子には薬物投与が必要なくなることをずっと期待していた。自ら患者会のキャンプに参加した際には医師へ直接、今後の投与の必要性を確認していた。

「いずれはまた（注射を）打たなくっていいんじゃないかっていう、主人はその希望をずっと捨ててなかったんですね。」サマーキャンプに、2回ほど参加し、酒席や夜の時間に医師に何度も「中等症でもずっと打たないといけないんですか」という話を何回も（笑）、聞いて、『でもやっぱり、今のトレンドは打った方が良いです』っていう話も聞いて、『やっぱそうなんやー』っていうのを、しながら、『んー、ああ、そっか』っていうので今なんてもう全然、そうですねもうそれも受け入れて（笑）、受け入れて。」専門の医師に何度も説明を聞いてやっと納得しようとしていた。

弱みを見せないが、すごく不安で悩んでいたんだと後から知ることもあった

「(夫は) 楽観，すごい私に対しては，まあいいんじゃない，その時はその時で，みたいな事を，私に対してはものすごい言うんですけど，実はなんか息子が手術してる時に近くの神社にお参りに行ってたとか，で，あの神社に行った直後に，インヒビター分かったからもうあそこには絶対に行かねえって言ったりするような主人なんです。だから，あ，この人はこの人で色々悩んでたんだなというのを (笑)，後になってから思うことは，まあまああるんですけど，なんかこう男性のプライドなのか，やっぱりこう，色々。で，主人は (略) すごく年が上 (略) なので，余計にそのプライドもあるのか，私の方が一人，がーがー，がーがー大騒ぎして，主人がどんと構えてるように見せかけて，いや，その実そうでもないなって思ってみたり。」

息子に針を刺すプレッシャーに弱い

自宅輸注をするための手技を習得する練習を夫婦でしたものの，夫はプレッシャーのために息子に針を刺すことができなかった。夫婦のどちらかが刺せば良いと考え方を切り替えた。

「ほんとに忘れられないのが，その主人とやっぱり一緒に練習をするわけです，スタートでね。夫婦で刺しあったりするわけですよ。で大人の血管はよく見えるし出るので，刺しやすいんですよ。で主人も，全然生食を私の血管に刺すのは平気な顔でやってるんですけど，最後，テストの時に実際息子に刺すってなった時に，主人は最後まで息子に刺せなかったんです」

「うん。やっぱり我が子に刺すってなるとこんなに精神的にね，ハードルがあるものなのかっていう，すごいこう，プレッシャーというか圧があるんですよ。で，それを主人は乗り越えられなかったんです。ね。ヘタレめって思いながら (笑)。」

「でも，結局息子の幸福というか，その QOL を考えた時に，何かあった時にいちいち病院に連れて行かれて，すぐ処置してもらえない，ずーっと待たなきゃいけないってことを考えたら，ここで私が頑張って息子に刺してやれるようになったほうが，息子のためでもあるし，私の，毎日の，育児のストレスを減らすうえでもとっても大事っていうことで，私は刺せるようになろうと思って，ま，どっちかが，ね，刺せばいいので，うん。ま，この子のためっていうことで何とか頑張って刺して入って，良かったと思ったんですけど，ま，しばらくそのネタで主人をいじりますよね (笑)。結局あなたは刺せなかったもんね，みたいな (笑)。あはは (笑)。感じですよ。」

その一方で，夫が注射の手技を習得していても，子どもの側が夫 (父) から投与されるのを嫌うという語りもあった。

「うん。注射は僕 (夫) がやってあげるよって言いますが，すごい嫌がりますけどね，子どもたち。お父さんの痛いか言って。」

血友病の日常的なケアへの関与の仕方

「血友病のケアに関しては、やはり、その一時間を、長く接してる人間がやっぱりたくさん持つわけです、責任割合として。」..「で（子どもの世話は）私がメインでやっていて。主人は働いていたので、夜間救急とかに連れていくときはもちろんね、活躍してくれてましたし、んー、寝ないでこう様子見るとかも代わってくれたりもしましたけれども。」

「そうですね、だから子育て割合でいったときには、兄も妹も、主人に関しては変わらないので、うん。あの、男の子だから、自分と同じ性別でちょっと厳しめに見るところがあり、女の子だから甘々で、奴隷のような対応になってるところもあり。ま、それはそこに関しては兄が血友病だったからどうこうっていうのはあまり関係ない気がします。」

子どもが血友病であることを夫だけでなく義母も全く気にしている様子がなかったという語りも見られた。

「全く。あの、（夫の子どもへの接し方は）普通の子と変わらないんですよ、それは。そこに、なにかこう、血友病だから、なになにをしちゃダメとか、なんかそういう、血友病っていう、彼の口から血友病の単語が出ることが少ないですね。」「その、その病気で何かっていうことは、全くないですね。うん。」そんな夫の母（義母）もまた夫と同じように血友病のことを気にしている様子はなかったという。「ま、主人に似てるっていうか、（子どもの病気のことについて）そんな、なんか言われたことは、全然ないですね。うん。」「注射をして、ゴミが多いな、これ、みたいなことは言われたことある（笑）。」

父親らしさを感じたこと

息子に将来の職業や職場選択にアドバイスしたい

息子が将来父親の仕事に似た職業に将来就きたいと考えていることを知り、その夢を実現できるような息子に助言していること。また父親に自身がやらしてもらいたかったとことを息子にしようとしていること。

「うん、まあでも本人がやっぱりやりたいことが、今のところあるので、だとするとどうしたら良いかを、あの一、ソーシャルワーカーさんとかと話をし、した方が良いかもねなんて話はしてますね。」

「夫が（自分の）父から学ばなかったことがあったって言ってましたね。（略）会社の見分け方だったりとか、人との関わり方だったりとか、（略）社会に出た時のふるまい方とかが学べたらよかったなーみたいな話をしていたので。（自分が父親として）子どもにそういうことを教えたいっていうのは言ってたんです。」

子どもたちへの愛情を常にはっきり示す

「主人はとにかくまあ、あの常に、なんかもう、朝起きたら『生まれてきてくれてありがとう』って子どもたちに言うぐらいに、なんだその、そーれぐらい、なんか情熱っぽいことを言う感じの人なんですよ。」

大きな時間軸で人生の話をする

「まあ主人の話の規模はいつもとても大きいんですよ。なので、多分私以上に大きい話を子どもにする。」

受験結果を確認するために夫と息子が出かけたときの様子を息子に「どうだったー？」って尋ねてみたら、

「もうなんか主人はもうバスに乗る、行きの時から、この人生ってということについてすごい話を始めたみたいで、自分の人生のその、価値ってというのは、その、お葬式の時に来てくれた人の反応でわかるという。」「(亡くなった)この人はこんな人だったねとかっていうそれが、人生の最後の自分の評価だから、受験なんてそう思ったらこれもう、ちっちゃいって、そこから入ったみたいで、もう(夫の話が)大きすぎて、もうなんか息子も、あれ？っていう感じで(笑)」

社会的・現実的な配慮

学校に提出する保健カード

息子の体のことを書くときに「保健カードに“伝染しません”って書いておいた方が誤解されないって、主人が言ってくれて。」「私はそこまで考えてなかったけど、ありがたいと思った。」

血友病の医療費は安くはないこと

「(血友病の医療費が夫の年収を超える)っていうことがあるので、それをね、分かってくれる保険組合はあるのかって(笑)、というような話をしたりとかして、だから、まあ夫は公務員がいいんじゃないの？とか言ったりしてるんですけど(笑)。」

第Ⅴ部

患者の「生」と向き合って

第 14 章

血友病周辺女性の体験

— 「姉」の事例から —

田渕 紗也香

要旨 血友病の子を産む可能性に直面する体験は、血友病患者の女性のきょうだいに特異的である。本稿では、「姉」の語りを取り上げ、先行研究に照らし合わせて考察した。本事例の語り手である「姉」もまた、先行研究と同じように、親からの関心の不足や家族内で取り残されている感覚を体験し、親の注意をひく行動、自立心の高まりへとつながる過程を辿っていた。また、子どもが血友病でなかったこと、次子をもうけないことで、生き方に対する母との葛藤はなくなり、「姉」としての役割を血友病の弟の将来的な世話に見出そうとしていた。他方、自身の血友病関連症状については、他者には知られたくない感情が見られた。血友病の治療は飛躍的に改善している。しかし、親や家族から閉鎖的に受け継がれる血友病に対する考え方は、次世代の「血友病の子を産む可能性」のある血友病周辺女性に影響を与えることが示唆された。

14.1 はじめに

本稿では、血友病周辺女性である「姉」に注目し、「血友病患者のきょうだいである」ことと、自身の「保因者である可能性」をめぐる体験を記述し、女性家族の主観的なリアリティを明らかにすることを試みる。なぜ、きょうだい（姉妹）（以下、きょうだいとする）に着目するのか。なぜなら、血友病患者のきょうだいとして育った女性は、患者のきょうだいとしての役割に向き合う幼少期を経て、やがて、自身が保因者として次世代の血友病患者及び保因者を産み育てる可能性に向きあう過程を少なからず体験するからである。

海外の先行研究では、重症血友病の成人きょうだいを対象としたインタビュー調査で、きょうだいの体験には、親からの関心の不足、否定的な社会的感情、保因者であることの不安があることが報告されている（Tregidgo et al.,2019）。稀少遺伝性疾患の青少年期のきょうだいを対象に、アイデンティティ形成に影響を与える要因を明らかにした報告もある（Heaton J,2023）。また、血友病のきょうだいであることが、全ての否定的な経験につながるわけではなく、身体的、精神的

well-being にポジティブな影響 (Tregidgo et al.,2019) や、青年期きょうだいの QOL (クオリティー・オブ・ライフ=Quality of Life。以下「QOL」という。) が血友病患者家族のいない同世代と比べて良い状態にある (Nguyen N.A.T,2024) ことも報告されている。このようにきょうだいとしての気持ちの変化や、ニーズの一端は明らかにはなっている。しかし、日本国内においては、血友病患者のきょうだいの体験に関する報告は、老年期血友病患者に対するインタビュー調査報告 (北村,2012) があるがきょうだい自身を対象とした報告は見当たらない。

きょうだい自身が保因者である可能性にどのように向き合うのか、この点に着目すると、保因者検査に際する家族の想いや経験について国内外でもいくつか報告されている (野崎,2021)。また、保因者である可能性を親子間で情報共有することの困難や葛藤などの課題が明らかにされてきている (中塚,2016), (藤井,2015), (野崎,2022)。

では、次世代の血友病患者及び保因者を産み育てる可能性のあるきょうだいは、稀少かつ慢性疾患者のきょうだいとして育まれる家族内の役割、病気の価値観の影響を受けながら、どのような思いで人生を歩んできたのか。きょうだいの立場から捉えた血友病周辺女性の体験は明らかではない。

今回、2018 年から 2024 年まで実施した私たちのインタビュー調査では、血友病患者の姉として育ち、自身も出産経験のあるゆかりさんに出会うことができた。本稿では、ゆかりさんのインタビューから血友病周辺女性の姉の体験について考察する。なお、ゆかりさんの語りは「」内に示した。

14.2 ゆかりさんの略歴

ゆかりさんは、インタビュー時点 (2023 年) で 50 歳代の女性である。両親と血友病 A の弟 (2 歳差) と 4 人家族で育つ。幼少期は弟の受診に同行した記憶がある。大学進学とともに一時期は地元を離れるも、やがて就職し地元圏内に戻る。結婚し仕事が多忙を極める 30 歳代の時に思いがけず妊娠する。様々な葛藤の中、出産した男児は血友病ではなかった。ゆかりさんの母親は、血縁関係に血友病はおらず、ゆかりさんの弟の出産で初めて血友病のことを知った。

14.3 ゆかりさんの体験

血友病の弟と育つ体験—幼少期から学童期—

ゆかりさんは、血友病について、両親も弟もずっと話題にしたいくないと思っている家庭で育ってきている。初回インタビューの開始時に、会場に来る直前に両親に血友病のことを尋ねようとしたが躊躇してやはり聞けなかった、と切り出した。調査者の思いや意図を汲み取っての配慮であろうが、ずっと以前から育まれてきた家族の中での血友病に対する捉え方や価値観が今なお進行形なのである。ゆかりさんは、小学生の頃から、弟の症状に対する振る舞いや、非加熱製剤による HIV 感染のリスクのことを、親の言動で感じ取りながら過ごしている。

「両親は、弟も含めてですけど、血友病について話したがりません。小学校のころから、弟を叩いたりしてはいけないと言われていました。幼いころに喧嘩をして、突飛ばした

りすると厳しく叱られました。HIV 検査や HCV 検査などのことは自分のこととして聞いていました。^{*1}」

ゆかりさんが弟の血友病のことをはっきりと知ったのは中学生のときだった。それまでは、病院と一緒に連れて行かれたり、両親が朝早くや夜遅くに病院に弟を連れていく姿をみてきた。理由もわからず祖父母や母の友人宅に時々預けられることもあった。母たちはサマーキャンプに行っていたがゆかりさん自身は行った経験がないことから、そういうときにも預けられていたのかもしれないと振り返る。

「私が弟が血友病だと知ったのは、中学校くらいだったと思います。もちろん、病気だとは知っていましたよ。ただ、理由がわからず祖父母の家や、遠方であっても母の友人の家に預けられることがありました。朝早くや夜遅くに両親が病院に行くこともありました。(中略)。」

「両親の周囲の人には血友病のことはおそらく（知らされていた）。親の周囲の人には知られていたと思います。母の友人には同じぐらいのお姉さんがいて、時々預けられていました。」

「(病院についていくことは) もちろん。私も一緒に連れていかれることがありました。」

「患者会には行っていたと思います。母とかは。サマーキャンプには行っていたと思います。もしかしたら、預けられていたのはそういうときだったのかもしれませんが。」

「(サマーキャンプと一緒にいくということは?) 私はありません。父は仕事が忙しかったので... (キャンプには参加していない)。」

ゆかりさん自身が、弟の世話をすることはあまりなかった。母親が、学校の登下校の送り迎えや修学旅行での定期補充療法など、弟の世話を一手に引き受けていた。母親は、何かことがあったときには、すぐに対応できるかわりを学校から求められていたため、ポケベルが出回った頃から持ち歩いていた。

「(学校にいくときなどに姉だから面倒を見なさい、というようなことはあまりなかった?) ですね」

「弟は足が悪かったので母が車で送って行ったりしたんだと思います。」

「弟を修学旅行に行かせてやりたいと言って母が学校に許可を取って、こっそりと同じ宿に注射を打ちについて行っていました。」

「お風呂の時間とかにみんなとは別行動して注射を打ちに行くっていう感じでした。患者会に行っていたのでそういう風にすればできるというのを聞いていたのかもしれませんが。」

「母は学校から迷惑がられたりしていて、携帯電話もないような時代に学校からの電話に一度出られなかっただけで、弟さんには血友病があるのに何をしていますんですか、と母はすごく怒られたことがありました。母はそれで懲りたと言ってずいぶんと早くからポケベル

^{*1} 弟は HIV 感染はしていない。

を持ち歩いていました。」

母親は、ゆかりさんの弟を出産するまで血友病のことを知らなかった。そのためか、弟が、症状に伴う痛みを訴えると、私のせいだ、と自分を責め、痛みを和らげるとご利益がある観音を祀る寺があると聞くと、遠方まで足を運び、そこで売られている「観音様の湿布」を大量に購入するなど、弟の症状を自らの責任として受け止め、何とか助けようと行動していた。

「母は弟を出産するまで知りませんでした。」

「母はいつも、私のせいだ、と言っていました。弟が関節が痛むときや、関節に溜まった水を抜くときに痛いといっているときなどに言っていました。」

「弟が小さい頃は遠方の専門病院に行って注射を打っていたんですけど、家で製剤を打てるようになり母がとても喜んでいました。夢にまで見たって。たしか、弟が小学校卒業くらいだったと思います。家に製剤用の冷蔵庫がありましたね。」

「母は弟が小さいころに製剤を刺す場所がないと言っていました。ドライブがてら観音様の湿布を買いに行っていました。観音様が痛みを和らげてくれるというので、大量に買っていました。」

父親は、仕事が多忙で休みが週休 2 日などと確保されていたわけではないが、合間を縫って受診予約を取りにいくなど、弟のことにとても献身的であった。ゆかりさんや弟が幼少期の頃、旅行に連れていってくれたが、万一の弟の出血傾向に備えて受け入れ可能な医療機関の情報を調べていた。

「そのときは病院が予約などがなくて受け付け順に診察されていたので、父が仕事前などに病院に受け付けをしに行くことも多かったです。」

「父は仕事が忙しかったのに、当時は週休 2 日制とかもなかったのに、とても献身的だったと思います。」

「思い出しましたが、6 歳ごろ父が弟と私を他府県に連れていってくれたんですが、その時弟の足が腫れてその近くの専門病院に連れていかれたのをはっきりと覚えています。きっと、万一に備えて調べにいていたんでしょうね。」

「姉」に求められる役割意識が徐々に不満へと変化していく思春期

幼少期は弟と喧嘩をして突飛ばしたりすると厳しく叱られていた。小学校の頃からは、叩かないよう注意を受け、中学生くらいまでは、親を困らせないよう優等生になる努力をして過ごしていた。

「小学校のころから、弟を叩いたりしてはいけないと言われていました。幼いころに喧嘩をして、突飛ばしたりすると厳しく叱られました。」

「中学校では親を困らせたくなくて優等生になるように努力していましたが、そこまでだったと思う」

母親がゆかりさん自身には厳しく、弟には寛容だったのは今思うと当然だと振り返る。しかし、当時は弟ばかりに愛情がそそがれている気がして、不満を思っていた自分がいた。

「私が弟が血友病だと知ったのは、中学校くらいだったと思います。（中略）今思うと、母が自分に厳しく、弟に寛容だったのは当然のことだったと思います。」

「今思うとそれが当然だったんだとは思いますが、そのときは弟ばかりに愛情がそそがれている気はしていました。それを不満に思っていた自分もいました。」

強い反抗期の中で母に認められるために勉学に打ち込み、父の後押しを受けて大学進学を機に家を出て母と距離を取ろうとした

中学校までは、優等生になるよう努力していたが、高校のときは強い反抗心が芽生えてきた。ゆかりさん自身は、母親から、結婚を避けなさい、自立しなさいと言われていた。また、何の理由もなく理科系、医学系の勉強をしなさい、と弟ともに言われていた。しかし、母親の姿を見ていて、仕事はしていたほうがよい、自立したい思いがあったため、違和感を覚えず勉強をしていた。

「中学校では親を困らせたくなくて優等生になるように努力していましたが、そこまでだったと思うので、高校の時はほんとうにすごかったんです。」

「（反抗期は）強めでしたね。私というものを理解してほしいという気持ちがやはり強かったのだと思います。父が、お前は家をでたほうがいい、と言って、それで家を出ましたので。」

「母からは特に何の理由の説明もなくずっと、理科系、医学系の勉強をしなさい、と自分も弟も言われていました。」

「母からは、結婚は避けなさい、自立しなさい、と言われていました。子どもを産むと血友病のリスクがあるから…ということが言いたかったのかもしれませんが。母を見ていて、仕事はしていた方がいい、自立したいと思っていたので、特に違和感を覚えず勉強していました。同じ苦勞をさせたくなかったのかもしれませんが。」

家を出る後押しは父親の言葉であった。父親はゆかりさん自身にとって一番の理解者であった。

「父が、お前は家をでたほうがいい、と言って、それで家を出ましたので。父はやはり一番の理解者でしたね。」

血友病の子を産む可能性に直面する時期－結婚、妊娠、出産－

ゆかりさんは結婚するときに保因者かどうかを調べたと記憶している（あとの語りでは、保因者と確実に知ったのは結婚後で出産前の時期であり、出産を決めた後だったと振り返っている）。夫には保因者である可能性を開示し、理解を得て結婚に至っている。この時も母親は結婚に反対であったが、父親はゆかりさん自身の選択を尊重してくれた。

「はっきりとは覚えていませんが、結婚するときに保因者だと知ったと思います。母からは、結婚は避けなさい、と言われていました。」

「父は細かいことは言わずに、自分が決めたことなら頑張rinaさい、といった感じでした。」

「自分が保因者だと詳しく調べて検査を受けたような気がします。」

「(夫には) 結局、保因者であることは開示の上、また理解の上結婚しました」

ゆかりさんは結婚後も仕事に邁進していたが、以前から低血圧、月経不順があり、胃潰瘍と診断されていて体調の悪さに自覚があった。そのため、妊娠に気づいたのは妊娠 6 か月の時であり、妊婦健診もそれまで受けていなかった。

「私妊娠しているのに気が付いたのが 6 か月のときで、妊婦健診はあまり受けていないんです。」

「そのときにむしゃらに仕事をしていて、妊娠に気が付きませんでした。」

「(つわりなどはありましたか?) 体調はすごく悪かったんですけど、同時期に胃潰瘍だと診断されていて、そのせいだと思っていました。」

「私はもともと血圧がすごく低くて 70/50 ぐらいなんです。月経不順もありますし、調子がいいことがないんです。なので、妊娠にも気づくのが遅れたのかなと思います。」

妊娠が判明したとき、ゆかりさんは母親に「怒られ」た。なぜなら、「あれだけ妊娠するなど言っていたのに」、妊娠をしたからであった。そして、中絶ができるかどうかの確認のために母親と近くの産院に相談に行っている。しかし、そこで医師が母を説得してくれた。

「妊娠が判明したときは、あれだけ妊娠するなど言っていたのに、と母に怒られました。すぐに近くの産院に中絶ができるのかどうか確認するために相談に行ったのですが、そこで先生が、でもお母さん、6 か月を過ぎているから、もう産むしかないよ、これは運命なんですよ、と母を説得してくれました。」

出産を決めたゆかりさんは、夫とともに血友病専門医に相談に行っている。出産が可能な病院も手配してもらい、出産時の出血リスクと血友病であるかもしれない子どもの出産準備に向き合っている。

「血友病専門病院の先生からの詳細の説明は、結婚の時ではなく、出産のときに説明を聞いたのだったと思います。夫もまったく動じませんでした。」

「血友病専門病院の先生が説明してくださるということで夫と会いに行きました。そうですね、なので(保因者と知ったのは)結婚後で出産前ですね。(専門病院の)先生には出産の病院も手配していただきました。」

ゆかりさんは、出産に反対の母親を説き伏せて出産に臨んでおり、息子が血友病だった場合は会社を辞めるつもりの覚悟をもって出産に臨んだ。

「私も息子が血友病だったら会社をやめるつもりで出産しました。」

次世代への血友病の受け渡しの可能性が無くなり、血友病患者の「姉」としての役割を見出そうとする－出産後から現在－

結果的に子は血友病ではなかった。血友病ではない子を出産してからは、母親とゆかりさんとの親子関係は好転した。母親は、出血の心配のない孫（ゆかりさんの長男）の七五三の着物を新調して孫の成長を祝っている。

「（産後はお母様には頼れましたか？）そうですね、生まれてからは仲は良好でした。」

「（ゆかりさんの長男も弟の子も血友病ではなかったことを受けて）母はずいぶん安心して、七五三とかも全部新調していました。男の子がやんちゃをしていても気を遣う必要がないと喜んでいました。」

ゆかりさんの長男と同じ年の子どもの親である弟は、離婚を経験している。離婚に至った要因には、ゆかりさん自身にも一因があると考え、弟家族の関係性の再構築に何とかしようと立ち回った。

「これは話すか迷っていたのですが、弟は離婚していて、（中略）、もっと私が弟の嫁と仲良くしておけば...（中略）」

ゆかりさんは、弟の良き理解者でありたいと定年後には弟との同居を考えている。弟との関係は今のほうが良いと感じており、その背景にはゆかりさん一家と弟との良好な関係性が含まれている。

「同じ年の息子をもっているの、よき理解者でいてあげたいと思っています。」

「定年後は一緒に住もうよという、弟は、考えとくわーという感じです。」

「弟はもう離婚しているのですが、子どもがいるんです。その子が私の息子と同年です。弟の息子は血友病ではありません。弟は一人ですし、足も悪いので将来は一緒に住むつもりです。今の方が関係はいいですね。夫と弟も仕事の業界が一緒に仲がいいです。」

「（弟と息子は仲がいい）ですね。一緒に出掛けたりしています。」

血友病の可能性があった長男は、血友病ではなかった。ゆかりさん家族が血友病を次世代に引き継ぐことがなくなったことで、ゆかりさんと母親との親子関係を好転に導いた。遺伝形式上50%の確率で息子が血友病ではなかった。このことをゆかりさんは「ラッキー」と感じており、社会全体に対してはまだまだ寛容さが足りず受け入れられるようにはなっていないと感じている。このことから、事実を息子に情報共有するタイミングは、息子が結婚、子をもつ可能性が現実的になったときと考えている。

「うちは、この家系で次につながることはなくなりましたが、（中略）血友病だけでなくほかの病気を持っている人を社会全体で受け入れていくことが大事だと思います。（中略）寛容さが社会では不足していると感じます。血友病に限らず誰でもそういう病気になって仕方ない。病気を受け入れられるようになってほしい。」

「今はまだ伝えていませんが、いつかよいパートナーが現れて、家庭を持つことになった時に、息子に、あなたは本当にラッキーだったんだよ、とは伝えるつもりをしています。」

ゆかりさん自身の易出血性の可能性について

ゆかりさんは出産のときに輸血しており、凝固活性因子が低いことも検査をして把握しており自身の易出血性を認識している。通勤中に、けがをした際、応急処置目的で職場の医務室を訪れた。その時、医師から、血友病の保因者の方ですか？と大きな声で聞かれ、不快な気持ちになりその場を離れている。

「出産のときに出血が多かったです。血が足りなくて輸血しました。凝固活性も低いです。」
「凝固活性因子も、専門病院の先生のすすめで結婚後か出産前には測っていて2, 3割しかないと言われていました。(確か調べてもらったのですが、資料をどこに保管したか忘れてしまっております。 *2)」

「グレーチング*3 で足を怪我して、靴下から靴まで真っ赤に染まりました。凝固活性は低いけれども、血圧が低いので助かっている(出血がひどくならない)。母も血圧が低い。」

「この前、出勤中に膝をすりむいてしまって血が止まらなかったんです。それで応急処置のために産業医のところに行ったら、ここでは何もできませんよ。絆創膏ぐらいしか出せません、と言われて、血が止まりにくいので困りますと伝えたら、就業前の時間で保健師さんしかいなかったからまだよかったものの、血友病の保因者の方ですか？、って大きな声で聞かれたんです。それで、嘘はつきたくないし、そうですとも言いたくないので結構です、といってその場を離れました。」

14.4 考察とまとめ

本稿では、血友病周辺女性である「姉」が歩んできた人生における出来事や体験について、語りから紐解いた。

血友病患者のきょうだいとしての役割に向き合う体験

重症血友病のきょうだいは、親からの関心の不足、否定的な社会的感情、保因者であることへの不安があるとされる (Tregidgo et al., 2019)。本事例の語り手であるゆかりさんも、血友病患者の姉の立場で、親からの関心の不足や家族内で取り残されている感覚を体験し、親の注意をひく行動、自立心の高まりへとつながる過程を辿っていた。日常的な世話のために、弟と行動をともにしていた母親や、献身的であった父親の姿を見て育ち、親を困らせないように振舞っていた幼少期を経てゆかりさんの青年期のアイデンティティ形成がされていったのであろう。

妊娠、出産の場面では母親の血友病に対する考え方が如実に語られている。母親は、自身の子

*2 この () は、ゆかりさんが逐語録の確認時に補記したものをそのまま採用している。

*3 道路や歩道の側溝などに広く使われている金属製の格子状の蓋のこと。溝蓋

育て経験から、ゆかりさんには手に職をつけて結婚しない人生を歩むよう言葉に出して望み、ゆかりさんが結婚して思いがけない妊娠が判明したときには中絶させようと医院まで連れて行くまでの行動をとっていた。適齢期の娘が、結婚生活において妊娠をすることは、概ね喜ばしいことと考える。しかし、ゆかりさんの母親は否定的であった。この母親のゆかりさんへのかかわり方を時代背景と合わせて考えると、母親は非婚を選択した姉妹（第15章参照）と同世代であり、治療剤の発展が目覚ましい時期にゆかりさんの弟である息子を育ててきている。語りにもあるように、弟の幼少期は疾患状態が安定しなかった。そのため、父母は遠方まで神頼みに行くなどし、母は常に弟と行動をともにして育ててきた。効果的な治療薬にたどり着くまでに、血友病の家族にとって決して寛容ではない時代を生き抜いてきた母は、おそらく娘には同じ思いを味合わせたくなかったに違いない。一見理解しがたい母の行動は、母の娘に対する強い想いの表れであったのだろう。そして、その家族の一員として生きてきた「姉」である対象者は、自身のQOLの維持や家族状況への適応に大いに葛藤してきたと想像する。

自身が保因者として次世代の血友病患者及び保因者を産み育てる可能性に向き合う体験

次に、ゆかりさんの語りを彩るエピソードを論考する。ゆかりさんの妊娠が判明し出産を決意するまでの人生においては、血友病の男の子が生まれるのを防ぐよう育てられてきた。そして、ゆかりさんの長男は血友病ではなかった。それゆえに、ゆかりさんの家族状況への適応は一変することとなった。さらに、次子をもうけないことで、生き方に対する母との葛藤は軽減し関係性が好転した。将来的には血友病家族としての役割を、弟の将来的な世話に見出すまでに至っている。

長男には、血友病で生まれてくる可能性があったことを現時点では話していない。長男に情報共有するタイミングは、長男が結婚、子をもつ可能性が現実的になったときと考えている。ゆかりさん一家が血友病と切り離されたわけではない。弟の世話も将来の生活に描いている。しかし、母親や弟は未だ血友病のことを敢えては話したがらず、ゆかりさん自身も社会全体が受け入れる寛容さが不足していると感じていることから、次世代の血友病患者及び保因者を産み育てる可能性に向き合う体験はゆかりさんにとって相当な負荷であったのだろうと思われる。ゆかりさんとその家族にとって、血友病に関する話は、弟の代までであり、半分肩の荷を下ろしたという感覚にしているのではないだろうか。なぜなら、親の生活もまた、血友病の子どもの健康状態に深く影響されるからである（Beeton,2007）。

ゆかりさんの語りにある「あなたは本当にラッキーだったんだよ」には、次世代にどうつながるかが、いや、つないではいけないという家族の価値観が根底にあったと考える。ゆかりさんの語りからは、孫に引き継ぐことがなくなったことで、負い目を感じることなく、孫の成長を喜んでいる母親の姿がうつし出されている。仮に長男が血友病だった場合はどのようなライフストーリーが紡ぎ出されたのだろうか。また、男児ではなく女児だった場合はどうであっただろうか。

ゆかりさん自身の「易出血性の可能性」については、他者には知られたくないという複雑な思いを抱えている。もし、幼少期や青年期の多感な時期の体験が、保因の可能性に対して肯定的だったならば自分自身の出血傾向に対する捉え方や、息子に伝えたい思いはまた異なっていたのでは

ないか。なぜそう感じるか。ゆかりさんは、インタビュー終了後に保因者健診などのトピックの情報提供に関心を示されていた。血友病について、両親も弟もずっと話題にしたくない家庭環境の土壌の中で自然と血友病に関する情報から遠ざかっていたと推察する。

最後に今回のインタビューの場を振り返る。2回目のインタビューは、語り手ゆかりさんの支えでもあった父の死をはさんでのインタビューであった。だからこそ、父親の家族に対する想いやゆかりさんと父との関係性、両親の関係性など、ゆかりさんの家族像を掘り下げることができたのだろう。まさしくゆかりさんの語りは、語り手、聞き手、そして「いま-ここ」で構成される語り（桜井,2005）から紡ぎ出された。血友病の歴史とともに今なお歩んでいる一つの家族の物語であるに違いない。

謝辞

ゆかりさんには、家庭の事情が重なる多忙な時期にインタビューをお引き受けいただきました。2回目のインタビューの中止もやむを得ないと心しましたが、予定通り協力してくださったゆかりさんに改めて深謝いたします。貴重な声をなんとか形にしたいとの思いで本稿にまとめました。

引用・参考文献

- Beeton K.,Neal D.,Watson T.,Lee C.A.,2007, “Parents of children with haemophilia - A transforming experience” , Haemophilia,13(5),570-579
- 藤井宝恵, 古賀彩香, 石川茉莉子, 他,2015 『血友病患者の母親支援に関するニーズ調査』, 日本遺伝看護学会誌, 13(2): 83 – 90
- Heaton J.,Wainstein T.,Elliott A.M.,Austin J,2023, “” The experiences of adolescent siblings of children with rare genetic conditions: “It’s made me who I am” “” , Journal of Genetic Counseling, 32(1): 224 – 234
- 北村弥生, 上田礼子, 柿沼章子,2012,『血友病患者によるきょうだいに関する感情と経験及び遺伝に関する意識』, 国立障がい者リハビリテーションセンター研究紀要,1 – 13
- 中塚朋子,2016, 血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心へモフィリア患者のライフスキル調査報告書—その共有と継承,「生きなおす」声を聞く追跡調査報告書, 患者・家族調査研究委員会（編）, 特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権, 83 – 88, 大阪
- Nguyen N.A.T.,Auquier P.,Beltran Anzola A.,Harroche A., etc.,2024,” Quality of life of siblings of adolescents with severe haemophilia (FRATHEMO) :An ancillary study to the TRANSHEMO project” ,Haemophilia, 30(4),1071-1076
- 野崎恵子, 川原妙, 菊池良太, 山崎あけみ,2021,『血友病保因者と家族に関する国内外の文献検討』 家族看護学研究, 26(1-2):213 – 222
- 野崎恵子, 川原妙, 菊池良太, 山崎あけみ,2022,『血友病保因者の可能性を娘と情報共有をした親の経験』 家族看護学研究, 27(2):105 – 115
- 桜井,2005,『ライフストーリー・インタビュー』 せりか書房
- Thomas S, Herbert D, Street A, Barnes C, Boal J, Komesaroff P.,2007, “Attitudes to-

wards and beliefs about genetic testing in the haemophilia community: a qualitative study” ,Haemophilia. ,13(5): 633 – 641.

- Tregidgo, C. & Elander, J.,2019, “The invisible child: Sibling experiences of growing up with a brother with severe haemophilia-an interpretative phenomenological analysis” , Haemophilia, 25(1), 84 – 91.

第 15 章

血友病を“生きた”姉妹たち

—兄・弟のそばにいて—

あらざ
蘭 由岐子

要旨 本稿は血友病患者の姉妹（80 代と 70 代）の、血友病とともにあった人生／家族の物語を語りから再構成したものである。戦前期に生まれ出血で夭折した長兄と次兄、そして終戦直後に生まれた弟の経験を通して、治療法確立以前の重症血友病患者の状況、効果的な血液製剤の導入によってもたらされた生活向上、そして血液製剤による HIV 感染とエイズ発症といった血友病をめぐる百年の物語が展開する。また、戦前生まれで美容師として働く姉妹と弟との強い絆にもとづくユニークな家族生活と、エイズで死亡した弟の「生」をひとつの「証言」として残そうとする姉妹の強い意思とをそこに読み取ることができる。

15.1 はじめに

今回の調査研究では、調査時点で、80 歳代から 20 歳代までの女性たちの語りを聞くことができた。彼女たちはすべて血友病患者と血縁関係にある、患者の母親、娘、姉妹である。

本稿で筆者が目指すのは、それぞれの語り手にとっては「唯一無二の事実を生きている」語りを、「血友病をめぐる女性たちの経験」という集合的なものに置き換えられていく手前の状態で、しかも「唯一無二の事実」を生きる個別性（村上 2020）を本研究プロジェクトの指針のもとで（匿名化して）残していくことである。従来、学術研究——とりわけ「科学的であること」を標榜しているもの——は、個別の事例を集合させ、そこから共通点を抽出し、それらを抽象・一般化して「理論」を構築、もしくは「理論的検討にもとづく予測」を旨としてきた。この志向性は、本報告書のほかのいくつかの研究報告に明らかである。が、しかし、本稿に関しては、そのような「理論」構築や抽象化するための材料として語りをとらえるのではなく、むしろ、「歴史性」をもった「事実」を表すものとしてとらえたい。いいかえれば、それはある一定の歴史的時期に血友病患者と関わった者たちの「証言」であることを示唆するだろう。とりわけ、本稿で取り上げる芙美子さんと悦子さんの姉妹の語りは、後述のように、彼女たちの関係する二人の兄および弟が、血友病医療確立以前に血友病を患う存在であったこと（とりわけ、二人の兄の場合）、そして、治療法の確立過程や 1980 年代初頭に血友病コミュニティが遭遇した輸入血液製剤による HIV 感染とい

う「事件」を生きた存在であったこと（弟の場合）からも、そのような兄弟たちの生きた時代・生きた姿を家族として経験した彼女たちの語りはひとつの証言を構成するはずだ。

「(弟は) とことん身を削ってがんばってきたから、これは絶対に生きた人間というのかな、こういう時代は何もできなかった、涙ばかりの人生だったけれど、本人が亡くなってしまったから、私たちが代弁してあげないといけないから、今回がんばったんです。だからこういう語りは知っている人じゃないと出来ないから、一生懸命二人でがんばって（ここインタビューの場に）来ました。」

「年齢が云々関係なく、語れる人は語って行って、仲間よりも（大学）院の人たちや研究者の人たちに、大いに聞いてほしいです。知ってほしいです。それが何かの役に立つことなら、さらけ出してお話しします。」

このように、悦子さんは亡くなった弟の人生—それは血友病とともに、そして後述のように最後はエイズを生きた人生である—を本調査研究のインタビューで語ることを自覚している。いいかえれば、彼の「生」についての「証言」を私たちに託そうとしたと考えられるのではないだろうか。したがって、本稿はふたりのこのような思いを真正面から受け止め、それを読者にわかりやすく知らせるこころみとなる。加えて、過去の語り＝オーラルヒストリーは、家族という私的領域とそれ以外の公的領域との結びつきを問う方法として有効である（Thompson, 1978 = 2002 : 511-2）。とりわけ、別々にインタビューされた姉妹の語りを統合すると、三点測量のごとく、彼らの属した家族の人間関係や遭遇した出来事に関する、より「正確」な像を描くことができるのではないだろうか。

同時に、個々人の語りに焦点を当てて血友病周辺女性の経験を探ることは、いわば、「虫の目」から世界を見ることと同義であると考えられる。個別特殊性に徹底することで見えてくるものがあるはずだ。では、以下、芙美子さんと悦子さんの語りに耳を傾けよう。

15.2 芙美子さんと悦子さんの経験

1. 兄二人の死と弟の誕生

芙美子さんは調査時点で 80 代、悦子さんはおなじく 70 代の 5 つ違いの姉妹である。彼女たちには兄二人、弟ひとりの血友病患者がいた。兄二人は血友病のため幼少期に死亡している。芙美子さんは長兄（1920 年代生まれ）が頭蓋内出血が原因で 8 歳で死亡した年に生まれ、悦子さんは次兄（1930 年代生まれ）が鼻出血で 7 歳でなくなった年に生まれている。したがって二人の兄のことは両親からの伝聞でもあり、家族の記憶といえるものであっただろう。

「(兄たちはいずれも昭和 10 年代に亡くなっているが) その時代は医学的にもわからない先生が多かったのだと思います、診察してもらえるところがなかった。あえて関東の大都市の病院だったからわかったのだと思います。」

両親が関東の大都市で暮らしていたため、そこにあった日赤病院で血友病であると診断されたという。姉の芙美子さんは、手元に残る「三つ揃えの背広を着せられて人力車に乗って」いる写

真（ある観光地で撮られた写真）を見ながら、彼らが両親から「すごく大事に育てられたんだな」「一所懸命育てたんだな、大変だったな」と偲んでいる。悦子さんによると、長兄の最期には、長兄が所望したアイスクリームを父親が今もある関東の大都市の著名な繁華街まで買いに行ったという。冷蔵庫もない昭和 10 年代の話である。父親は腕利きの表具職人であり、当時は相当の稼ぎがあったようだ*1。

その後、戦時期になり、父方の親族を頼って行った疎開先で弟が誕生した。弟が誕生したとき、臍の緒から出血していたと聞く。「親は完全に、また（血友病の子が生まれた）、ちゅう感じ」だったという。芙美子さんは「私はもうそのとき 10 歳なので、あのしっかり（事態を）把握して、この子を守っていかなきゃちゅう感じで」とらえていたという。実際、「（家族）全員がみんなで弟にかかって看病して命を取り留めた」。疎開先の田舎で、「やんちゃな子」が弟に石を投げるようなことがあると、命にかかわるので家族総出でその子の家に出向いて「出血で命がなくなるとかそういうことを」説明しに行ったという。後述のように、有効な治療法もない時代から HIV 感染、エイズ発症までを生きた弟は「芯が強いっていうのか、あの一、ほんとにきかん坊で育って、なんとか死線はね、ずっと超えてきた」と芙美子さんは評する（悦子さんも同様に弟は「芯が強い」と表現する）。ただ、夭折した兄二人のあとに生まれた男子に「跡取りが生まれたという感じ」はしなかった。「（弟は）健常者ではない、もういつ何かちょっと出血したら命がないから」と考えていたからである。「当時、まあよう生きて二十歳かなっていうような」思いで弟をみていたのである。

2. 家族を支えるために一非婚の決意

それゆえ、芙美子さんは、手に職をつけて、自分がこの家一父母と妹と弟一を支えていこうと決心する。選んだ職は美容師。「余り好まなかったけどそんなこと言うてられない」と思って選んだものであった。その当時、母が自宅に髪結いさんと呼んでいたからそれもヒントになったかとは言うが。

芙美子さんが美容師の修業に出ている間、悦子さんが、洋裁を勉強しながら、病弱の母親*2と父、弟の面倒を見ていた。この頃のことを芙美子さんは「妹もやり遂げたちゅうか、文句もいわずにえらいと思うんです」と振り返っている。修業を追えた芙美子さんは、その後、店を構えることとなる。姉の店が開いたと同時に悦子さんも美容の途に進んだ。

そのうち、芙美子さんが「適齢期」*3を迎えたころには、2～3 回縁談話が持ち込まれていた。が、芙美子さんは応ずることをしなかった。重症の血友病でほとんど寝たきりの弟を抱えた生活があったからである。「養子をもらっても他人が入ってくることが（問題）」と考えていたという

*1 芙美子さんによると、都会で築いた資産で、その後の疎開先での生活 10 年をつなぐことができたという。

*2 芙美子さんが 14, 5 歳のころ、母親は「神経衰弱」で 3 年ほど寝付いていたという。芙美子さん、悦子さんはまだ幼かったので、その間、戦時中も都会で一緒に暮らしたことがある母の一番下の妹（姉妹にとっては叔母）に来てもらって看病してもらっていた。なお、母親が寝付いたことで、戦後再び父親が都会に戻って商売を挽回することは叶わなかった。

*3 現在では「適齢期」ということばが指す年齢は定まったものではなく「結婚するときに適齢期」というふうと考えられているが、1950 年代なかばから 1970 年代なかばにかけて、皆が結婚して 2～3 人の子どもをもつのが当たり前とされた「家族の戦後体制」（落合 2019）の時代には、「適齢期」という概念があった。たとえば、24 日のクリスマスイブまでに消費されるのが望ましいとされた「クリスマスケーキ」にたとえられ、結婚するのは女性が「24 歳まで」が好ましく（＝適齢期）、「25 歳は売れ残り」と言われていたりした。調査時点で 80 代、70 代の姉妹はまさに「家族の戦後体制」の時期に再生産年齢を迎えていたから、「適齢期」は厳然と存在するものであったにちがいない。

ので、「家を嗣ぐ」のは長女の自分自身であるという思いがあったにちがいない。さらにいえば、長男次男の二人を血友病で亡くし、芙美子さん、悦子さんの姉妹も産まれているにもかかわらずもうひとり男児を産んだことに対する親への批判が自身の結婚断念の背景にあったようだ。

「今思えばですよ、まゝ子どもの時思うのと違って振り返って私が大人になってから思うには、うん、やはり、うん、私だったらもう少しね、うん。あの一、考えが違ったの。やはり、（弟は血友病男児として）3人目なのにちょっと親としたら軽薄じゃないかなあ。そういう言葉は言いにくいですけども、自分の中ではそれが感じてました。」

「なんでこんな3人も血友病で、生んだのかなあとか、そういう事を悶々と考えたり、そういう風にね、して育ってきたから。」

そして、30歳になってから両親への批判を口に出すと同時に、自身は結婚しないことを決断した。その後はこのような批判を表明することはなかったという。とはいえ、結婚しないことを決断した背景には、第一に、重症のほぼ寝たきり状態の弟の看病のことがあったことはまちがいない。そして、芙美子さんが14、5歳のころ「神経衰弱」で3年ほど寝付いたことのある病弱な母と父も加えて家族を養っていかなければならないという現実にも直面していた。そのうちに上記の親への批判にあきらかなように、血友病というものの影響も念頭に入ってきていた。

「うん、田舎だしね。特にね。うんですから、そういう時に私は、お嫁には行けないとか、行かないとか。弟を守っていかならんからっていうことで。（そのうち）だんだんと遺伝の事とかははっきりしてきて、うん。絶対もう生まれるか生まれへんか分からなくっても、こういう行為、行いはしたらいけないっていうのが、ドーンと入ってきて、もうあのう、微動だに動かない、誰が言おうと。」

血友病という遺伝性の疾患ゆえに、それを発病するかもしれない子どもを産む可能性を結婚しないことによって絶つことは芙美子さんなりの「道徳的な選択」（Charlotte von der Lippe, et.al. 2017）であった。

そもそも、母は、親戚からふたりの娘に縁談が持ち込まれても「絶対にのりませんでした」と悦子さんは言う。娘たちが結婚すると他人が入ってくることになり、それが家族離れ（家族感の分裂）を引き起こすだろうと考えていたからだ。しかし、父、そして姉も、妹だけでも人並みに結婚させたいという思いをもっていた。が、悦子さんは、そのような気持ちにはならず、また結婚の話が出たときに、そばにいる弟も「お姉さん結婚しろ」とは言わなかったので、姉と同様に、結婚をしないという自身の意志を貫くことになった。

姉妹たちは、結婚しないと決めたことで、一層美容師の途に進むことができたともいえるし、手に職があったからこそ結婚しないという選択が可能となったともいえよう。

3. 父母の夫婦関係

このように、自分たちの人生に影響を及ぼしてくる血友病であったが、その具体的なありようは父母の関係にあらわになっていた。母は5人きょうだいの長女で、一番下の妹を戦時中暮らし

ていた都会に呼び寄せ、その後は疎開先と一緒にいき、戦後しばらくして自身が神経衰弱になって3年間寝付いたときにも看病に当たらせたりするほどの力を持っていた（しかし、戦時中、学童疎開を回避するため母娘の3人で母親の実家に帰ったときは居候の身分に堪えきれずすぐに都会に戻ったという。）。その後、10年あまり経った頃、今度は高血圧で倒れ、母は、次女の悦子さんを洋裁の修業先から呼び戻し、弟と自身の看病に当たらせた。悦子さんは「そこからは（自分の）人生のことは全然考えない」と言い、それが上記の自身も結婚しないという選択につながった。父親は、家族を経済的に支えるため、仕事を続けていた。このような家庭状況において、母は父から嫌みを言われていたと悦子さんは言う。母は家事一切を悦子さんに任せて療養生活を送りながら、「一家の中では強い人」であり続けていた。そのような母に父は「（妻が）血友病の子どもを産んで、自分は失敗だった」と言っていたようだ。（かつて、血友病の子どもをもつ父親はこのような態度を取ることが多々あったと聞く。）対する母親は、強く反発したら離婚になり、生活していくことができないから「耐えてきた」と悦子さんは推察する。だから父に対して母は「ずっと根に持ってきた」ところがあるといい、それゆえに父が晩年にがんを患ってもあまり優しくせず見舞いにも行こうとしなかったという。「だからとことん強くて最後の最後まで強かった」母であったと悦子さんは言うのである。このような強い母であっても、血友病の子どもを産むことになったことを夫から非難されるのはやはりたいへん辛いものであったにちがいない*4。

結局のところ、姉妹は、弟の世話（ケア）に加えて、「医者嫌い」で高血圧症、糖尿病を患う母の世話（ケア）も引き受けて、自分たちなりの家族生活を送ることとなった。

4. 弟の歩み―血友病治療の向上に支えられて

戦争直後、疎開先で生まれた弟は、重症の血友病患者であった。とはいえ、それは寝たきりに近い状態での養生が必要な病状と夭折したふたりの兄あつての、家族の判断であり、正式に診断を受けたのは成人近くになってからのことであった。診断を受けたころ、一家は疎開先から関西の主要都市に引っ越ししたころであった。たまたま新聞で大学病院に勤める医師のことを知り、診察を所望した弟を診察に連れて行った。そのときに正式に血友病と診断されたのである。悦子さんはそのときの検査結果が書かれたカードをインタビューの場に持参していた。弟は、止血まで360時間かかった、「血友病Aの重症」であった*5。しかし、診断されたとはいえ、当時は効果的な治療法はなかったに等しい。疎開先の田舎にいたころは、元軍医の地元の医師からは、冷やしたり、たとえば唇からの出血なら「洗濯ばさみ」ではさんで止血せよといわれるように対症療法しかなかった。冷やすといっても、冬場ならまだしも冷水や地域によっては雪の利用も考えられるが、そうでなければ氷を手に入れるにはバスや自転車で1時間ほど行かなければならなかった。当然のことながら、電気冷蔵庫もない時代のことである*6。出血したら「一晩中夜中もなにもぶっ通しで全員がみんなで弟にかかって看病して命を取り留め（させ）た」。こうやって一

*4 血友病の男児を3人産んだ母親は確実に「保因者」である。しかし、姉妹の把握している範囲では、母方の親族に血友病患者はいない。

*5 このとき姉妹も検査してもらったが、結果はすぐに止血したとのことである。芙美子さんはきょうだいのうちの男子3人が血友病なので「保因者にきまっていますわ」というが、身体的症状としては月経の問題はなかった。しかし、抜歯のときに「おっきなカップに」出血したという。

*6 電気冷蔵庫が一般家庭に普及するのは、1950年代後半のことである。

家で弟を生き長らえさせてきたのである。

のちに大学病院につながったことで、きょうだいは大学病院の医師が立ち上げた「血友病友の会（患者会のこと、以下「友の会」とする。）」に参加するようになった。芙美子さんが必要なときには弟の代わりに会合に出席し、会報も手に入るようになった^{*7}。

1960 年代終わりごろ、美容師免許を取得した悦子さんが新しい土地に行って店をしたいと言い、芙美子さんは、すでに借家を改装して 5 年ほど美容室を開業していたが、妹の思いを汲み取って、そのようにすることにした。すでに固定客もついて、土地持ちの金持ちの農家が店を建てるので現在のところにいてほしいと言われていたが、芙美子さんとしては、「（妹は）よっぽど（現在店のある土地を）出たかったんでしょねえ。それは他人が言うよりも家の中を大事にしないといけないし、てもう私が折れて」決めたことであった。ここにも「家内」の意思統一・和合を最優先に考える芙美子さんの姿勢が現れている。さいわい、新しい店では悦子さんにもお客さんがついて、「バリバリバリバリとがんばるようになった」。姉妹は新しい店を開き、店の二階で家族 5 人で生活することになった。（余談かもしれないが、私たちがインタビューの場で出会った姉妹は、この世代の女性としては背が高くセンスのよい服を着こなし、華やいだ雰囲気がある方たちであった。美容師として説得力のあるたたずまいともいえようか。それゆえ、彼女たちの商売の成功は想像に難くなかった。）

ちょうどこのころから、血友病治療にクリオ製剤^{*8}が導入されてきた。弟も 1970 年にクリオ製剤を処方してもらって、ようやく寝たきり状態から解放されつつあった。クリオ製剤を打ったことで「血尿が真っ赤なのが、さーっとう消えていく」のを見た弟は「あー、ポパイ^{*9}って」喜んだという。クリオ製剤は、まるでポパイが缶詰のほうれん草を食べて強くなるかのごとく、弟さんを元気にしたのである。

そこで、姉妹たちは弟に（重労働ではなく、店番さえしておればよい業種の）店を持たせることを考えた。悦子さんによるとこれは姉の考えだというのが、「やっぱし人間生まれて来て生きていくためには何ができるかといろいろ考えた。だから、弟（が）、私たちが亡くなった場合、弟ひとりで生きていく道を,, , まあそれも一つだし。で、精神力に何かさせてあげないっていう気持ちがあったので」、そのようにしたという。弟が「お店（を）もってよかったっていうこと、ひとこと、ほんとのちょっくら言う」のを聞いて、芙美子さんは「私もう、全部が解消しましたね」と心から喜んだ。自分たちの蓄えがなくなったら店を閉めるよう、芙美子さんが弟に伝え、4 年ほど続けて弟の店は閉じられた。

クリオ製剤が出てきてから、「打ったら動ける範囲が広がってきた」。弟はまずはバイクの免許を取った。その前に悦子さんが自動車免許を取って、弟を送り迎えしながら免許をとらせ、また、出血しがちの弟の代わりに、姉妹たちは始動する際のキックペダルを踏んだ。文字通り、二人三脚で弟の生を支えたことがわかる。そのうちに、弟はバイクをやめて自家用車に乗るようになり、他方、製剤も静脈注射で簡便に投与できる高単位濃縮〔凝固因子〕製剤が導入され、どんどん行

^{*7} 姉妹は関西の主要都市に引っ越し後、美容師として店をもつようになり、弟が希望したときのみ仕事の合間をぬって芙美子さんが友の会に出席した。

^{*8} 2 人ほどの供血者の血漿から作られる製剤で、点滴で輸注する。夾雑物も多く、アレルギー反応が引き起こされることも多かった初期の製剤である。1960 年に承認されている。

^{*9} 1960 年代前半ごろ、日本のテレビでもポパイのアニメが放映されていた。

動範囲が広がっていった。「友の会」の会合にも弟自身が参加するようになり、リーダーとして活躍するようになった。

この間のエピソードとしては、姉妹の店の客のひとりが外科医院の奥さんで、夜中に血尿が出たときに弟の往診を頼んだところ診てもらえたこと、さらに、診察の際、弟の下肢が曲がらないことを知った医師が申請書類を書いてくれて「身体障がい者手帳」を受け取ることができたことがあげられる。姉妹のお客さんとの信頼感あるつながりを察することができる。また、その医師のところから家庭輸注の情報を得、その医院に「ふたりで（輸注の）稽古（を）しに行った」という^{*10}。こうして、重症血友病の弟を支える暮らしは順調に進んだかに見えた。しかし、芙美子さんとしては、新しい血液製剤によって以前よりも活動できるようになった弟さんがこのままずっと健康に生きていくとは考えられなかったという。それは自分が小さい頃見た兄のことがあったからである。「ま、とにかく、頭に来たら（＝頭蓋内出血を発症すれば）もう終わり」「兄が脳に来て、弟も鼻血っていうことが常にあったから。安心はできないですね」とつねに弟の命の限界を予測しながら生活していたのであった。

5. 父母亡きあとに

姉妹と父母、そして弟の5人の生活も、年老いた父ががんで1970年代後半に亡くなり、そして病気がちであった母が1980年代なかばに亡くなり、姉妹と弟の3人となった。

自分が「家」を守るという強い思いをもって生きて来た芙美子さんは、従来、「私が（弟を）最後看取って死ぬから」と思って生きてきたが、このころ、ふと「（弟とは10歳も違うから）こういう訳にはいかない」、自分もちょうくちよく病気をしているので、「だんだんと、どっちが先になるかなー」と一瞬、思ったという。つまり、「私がつねに最後までね、みんな守って、私が最後に死ぬって、まあ若い時はそう言ってきた。でも、だんだんと両親も死んで、次、自分の歳でいったら順番は私やんね。だから、ちょっとここで言っとかないと」と思って、弟さんが「だるまさんみたいに、動けへん状態のときに」、なんと、「もしね、妹も（亡くなって一人になったら）、自殺してね」と言ったのであった。通常なら言えることではないのはわかってはいたが、つい言ってしまったと芙美子さんは言う。「私にしたら、大決心で言ってる。うん。でも、もし伴侶がね、出てきたら、うん。障がい者同士でも伴侶がもしもあったら、あの一、一緒になって、してくれる？生活してもいいよ。その代わり、その時は、お金だけは生活できるように、うん。ちゃんと（用意）してるからって言った」。そのとき妹の悦子さんは黙って聞いていたという。「ちょっとしたことでも、かぁーっところうね、一番威張って」いる弟も「なんにも言わなかった。静かー」だった。芙美子さんは、「あの弟が黙ってそれを聞いてるってことは、すごく私の気持ちを汲んでくれたんかな。うん。一心同体っていうのか、やっぱり姉弟の、うん。やっぱり思いやりを感じたんと違いますか？」と解した。そして、「跳ね返ってくるのを覚悟の上で言ったんだけど、あの時を忘れられへんですね。うん」と振り返るのであった。

芙美子さんのまさに一家の長として、弟さんの命や生活のあらゆる面をつないできたという強

^{*10} 家庭輸注／自己注射は、高単位濃縮製剤の導入で静脈注射ができるようになったため、治療の促進・患者の利便性の観点から1983年から正式に認可されるようになった。患者本人も含め輸注を担当する者は、薬剤・衛生管理を含む輸注の方法について医療者から学ぶことが必須であった。弟さんは、正式認可の前に姉妹による輸注を始めていた。

い自負・責任感の表れであった。父母は看取った。できるなら、長女（家長）として、妹も弟も見送って家を閉じるつもりであった。しかし、病気がちになってきたこともあって、そのシナリオの非現実性に、ある日気づいて思わず言ってしまったと語る。「自殺してね」という発語はとんでもないものであったが、その真意は弟さんを思っていることであって、もしそれに弟さんが異議を唱えるのであれば、つね日頃「一番威張っている」弟さんがなにも言わないはずがない、と確信していたからこそ言えた一言であった。もちろん、この発言のあと、きょうだい関係に変化があったとは語られていないので、弟さんも妹さんも、芙美子さんの覚悟と想いを汲みつつ、日々を送っていったにちがいない。

6. HIV に感染した弟を支えて

ときに「だるまさんみたいに動けへんよう」になりつつも、ようやく活動範囲が広がったころ、弟さんは当時使用していた高単位濃縮血液製剤^{*11}によって HIV^{*12}に感染した。医師から感染の事実を告げられた日、家に帰ってから姉たちにも伝えられたが、当時はまだ「HIV の恐ろしさっていうのは、あまりこうね、わからな」かった。「ちょっと、????って、だから、で、みんなでがんばろうねって言って、その時は」。まだ HIV 感染は姉妹らにとって現実的なものにはなっていなかった。が、そうこうするうちに「だんだんだんだんと、厳しく変化していく」のであった^{*13}。

HIV の問題が出てきてから、「友の会」で活動していた弟さんは、会報の送付等々に関しても姉たちを遠ざけるようになった。悦子さんは言う。「(薬害エイズ訴訟の) 原告になってくわけだから、その家族とか(の) 構成は、家族にも見せたらいけないから。秘密裡裡ひみつりにしていけないといけないでしょ？だから手伝うのも封筒詰めとか、内容的なの読みかけたら読んだらいけないとか」。そして「この世界にはもう入らんといてくれ」と言われたときには、「ちょっと寂しかった。ふたりとも寂しい思いをした」という。このころから弟さんは姉妹ではなくボランティアの人に助けってもらって活動を続けた。その間、姉妹たちは寂しさを抱えながらも仕事に邁進することができた。姉妹が「友の会」活動に関わるようになったのも、弟さんの死後のことである。患者会にかかわって現在ではもう 20 年にもなっている。「だから弟は何やってんねんとか、(あの世で) 思ってるん違うかなあ」と悦子さんは笑いながら語る。

HIV と闘いながら患者運動もしていた弟が長く入院するようになった。そんなあるとき、退院後、店の二階の自宅で療養していた弟が「また、ひとりぼっちになるんかなあ」とつぶやいた。このひとことに芙美子さんはたいそう衝撃を受けたという。「なんで 3 人で(これまでやって) きて

^{*11} クリオ製剤のつぎに登場した製剤で、クリオ製剤のように時間のかかる点滴で輸注するのではなく、静脈注射でより簡便に投与できるようになった。副作用もほとんどなく、この製剤によって、血友病患者の生活の質は大きく向上した。しかし、当時は、「非加熱」で製造されていたため、肝炎やエイズウイルスなどが不活化されないままになっていた。

^{*12} ヒト免疫不全ウイルスのこと。エイズ（後天性免疫不全症候群）を引き起こす病原体である。エイズを引き起こす病原体が HIV と命名されたのは、1986 年 5 月。

^{*13} HIV に感染して未治療のまま 5～10 年ほどするとエイズを発症する。当時は HIV 感染症に著効を示す薬はなかった。1996 年にプロテアーゼ阻害剤ができ、HAART（高活性抗レトロウイルス療法）が導入されてようやくエイズ発症を予防することができるようになった。ゆえに、HIV に感染後、しばらくしてエイズ—23 種の日和見感染症のうちの 1 つでも発症した場合—を発症した弟さんは、有効な治療法もない時代を生きたことになり、その病状が厳しくなっていた。さらに、社会的にも、1986 年末から 1987 年にいわゆる「エイズパニック」が起り、HIV 感染者およびエイズ患者への社会の風当たりが強くなっていった。

ひとりぼっちになるん？」「またって？」——「ひとりぼっち」というのは初めて聞く言葉であったし、「また」の意味もわからなかった。芙美子さんの困惑が目浮かぶようである。そこで、以降、姉妹のひとりが弟について、もうひとりが仕事をし、弟さんを決してひとりにすることはなかった。「ひとりには絶対しないからね、安心してって約束して、それから亡くなるまでもう絶対離れなかった」という。弟さんがそのようなことを言ったことを、芙美子さんは、「よっぽど気持ちが萎えてきたんかなあ」と推測する。悦子さんもこの頃のことについて「(弟はボランティアに助けてもらって講演などの活動をしていたがそれに) 行けなくなったら私たちにしか頼る人がいなかったと思います。まして入退院が激しくなってきたら。…最後は私たちに頼りましたね。私たちも頼ってもらって精神的に救われました」と語った。ここからうかがえるのは、姉妹と弟の紐帯の強さ、精神的な相互依存のもたらす機能である。

7. 弟の薬害エイズ訴訟運動のなかで

弟さんは、1989年に始まった薬害エイズ訴訟に原告として加わった。訴訟は、1996年に「和解」で終わる。この裁判は、判決は出なかったが、内容的には勝訴判決を獲得したのと同様だったと考えられている。現在に続く HIV/エイズにかかわる恒久対策もこの訴訟の結果があつてのことである。弟さんが裁判を始めたとき、姉妹たちは全面的に支援した。

「応援しました、応援しました。だから一番最初、裁判起こし始めたでしょ、何人かの仲間で。それもしっかり覚えてますよ。私とこの事務所でしょっちゅう話し合っていましたから。影なりに聞いて知ってますよ。」

「いよいよ裁判するという時に、私たち、言いました。大いにやりなさい、私たちは支え応援しますと。」

悦子さんによると、芙美子さんは次のように言ったと語る。

「もしかして、それまだ差別偏見があったから、商売してるでしょう。で、分かったら、お客さんが逃げていく。誰も来なくなつて、もうできなくなった場合でもいいから、ここで生活出来なくなつたら、どこに行っても生活していくから、がんばれ、と。」

あくまでも弟を守り通すという発言である。そして、「顔を出してはいけないと言わなかった。やらんといてとは言わなかった」という。

実際、姉妹の店に来る客は半減した。他方、「そのまま分かってて」通い続けてくれるひと、影ながら応援してくれたひともあった。ボランティアのひとたちも「ずっと来て下さって手伝ってくれた」。だから、弟さんがよく言っていたように「世の中は捨てたもんじゃない」のであった。

悦子さんは、このころの親族の反応について語っている。そもそも母方の親族とは、母の一番下の妹に手伝いを請うたという話はされていたが、その他の親族との交流は母親自身が拒んでいたようである。したがって、「母が亡くなってから、弟がその人たちと親戚づきあい、文通交流を(始め)」、そのなかで「HIVで(マスコミに)露出してきているから、がんばりなさいという感じです」と母亡き後、弟が率先して母方親族と関わるようになったようである。

他方、父方のきょうだいは関西にいたのでその子どものいとこたちとの交流はあり、「引っ越し

の手伝いもしてくれた仲」で「署名運動とかは頼みに行ったりして交流していた」というが、薬害エイズ被害者として「顔出ししてからは、同じ名前でしょ、同じ名字でしょ。よく似た名前だから間違えられやすいから、知られたくないから顔ださないでくれと（ほかの）親戚に言ったみたいです。私（姉妹・弟）のところとは付き合いはしないでくれ、付き合いしたらあなたたちと縁切るよって言ったらしいです。そのことを（ほかの）親戚のひとが私たちに伝えてきました」と語り、以降、「ずっと縁切り」になったと言う。悦子さんより年下のいとは、「弟が顔出ししてからもちょこちょこ（自動車で）訪ねて来て」くれたけれども、そのつれあいは自動車から降りて来なかった。「前はそんなことはなかったのですが、この問題が出てきてからは」、「感染云々、毛嫌い」されることとなった。悦子さんは、「唯一された」差別としてこの妻のこのふるまいを挙げた。悦子さんは、「縁切りだったらどうぞっていう感じ」で受け止め、「未だに交際なし。だから（父方の）親戚付き合いはほとんどなし」と語る。身内が差別者として立ち現れることが多いのは、障がい者問題やハンセン病問題でよく知られていることだが（要田 1999, 蘭 2017）、薬害エイズの場合も同様のことがあったのである。

8. 弟を看取る

弟の身体が「だんだんちょっと消耗してきてる」頃、「思い出作り」のため、「無理矢理」2週間で6カ国をめぐるヨーロッパ旅行に出かけたという。その後アメリカにも行き、弟は都合3回の海外旅行をした。海外旅行のツアー中は参加者たちがおのおの「家族自慢」の話をするが、自分たちは黙ってそれを聞いていたという。海外旅行に連れて行ったことに弟さんからは直接喜びの声は聞かなかったが、のちに彼の著作のなかでそのことを確認した^{*14}。そうこうするうちに、弟の病いは重くなっていく。姉妹はドライブに出かけたときに目が見えにくくなっていると弟さんから伝えられた。

「その（ドライブの目的地に）行くまでがね、一言もしゃべらないで、無表情でただ運転していただけなんですよ。で、浜辺に着いて、やっと休憩したときに、実はこうこうこうで目が悪くなってきてる、言い出した。」

車を運転しながら、どう言おうか逡巡している弟さんの姿が見えてくるようだ。いつもと違う様子に、姉妹もなにかあると緊張していたかもしれない。それから何日かあとに網膜剥離を発症し、主治医から「5分で返事しいや」と言われて決断し、緊急手術を受けた。しかし、結果ははかばかしくなかった。「あかりだけはちょっと残って、真っ暗よりね、よかったのかなってい」うぐらいにしか回復しなかった。しかし、結果がどうであれ、弟さんにとっては積極的に治療を進めることがこの新しいエイズという病気のデータを重ねることになるという思いがあったようだ。

その後、あるとき弟さんが眠りに入ったとき、芙美子さんも看病続きの疲れがでて「ふうっと寝てしまっ」た。ふと気づいたら点滴が空っぽになっていて「えらいことやと思って、外して」

^{*14} 海外旅行のときの写真は、ほかに撮りためた写真と一緒に、弟さんの死後開催された写真展に生かされた。この写真展には、カナダ旅行の際に一緒だったひとりの女性が「あのときの弟さんだったんですか」と訪れてくれたという。弟さんが存命なときを知っていてくれたひとが病気への偏見もなく展示会に来て言葉がけをしてくれて姉妹はきつとうれしかったにちがいない。

それから弟さんを「とんとんとん」したがりきてくれなかったことがあった。そこで主治医に電話したらすぐにつれておいでと言われて救急搬送し、^{*15}すぐに処置されて弟さんは「正気に戻った。生き返った」。芙美子さんは、その頃、弟さんが脳にウイルスが入ることで「すごい苦しみ」に直面するのを見て、「静かぁに眠りに入ってんのに、わたし、これ見過ごしたら、ずっとそのまま、（余計な苦しみをしないで）逝けるんかなって一瞬思っちゃった」ので、「弟にこうこうこうだったんよ、そんでよかったんかなあ救急車できて」と「黙ってたらしいのに、気性として言わないといられない」ので正直に言ってしまった。弟はそれを聞いて「あたりまえやんか」とひとこと述べた。芙美子さんは「頭、叩かれた、感じがしました」と同時に「こん（れ）で救われたと思いました」と語った。

なぜならば、救急搬送して生き返らせたことを「あたりまえのことをした」と弟が受け入れてくれたことで、自分が故意に救急搬送しないで弟を死なせずにすんだこと（＝弟を殺してしまったかも知れないという罪を背負わずにすんだこと）を改めて認識できたからである。芙美子さんは、弟さんが自分を救ってくれたと思っている。

このように、自分が看病する者を蘇生させることの是非について芙美子さんが逡巡する背景には、母の看取りのときの経験も反映されているのかもしれない。母親の最晩年のことは悦子さんが語っている。「今日あたりが危ないので二人ともそばで看っていてね」と本人から頼まれた弟さんと悦子さんが、「（昏睡におちいった母を）その状態で死なせてあげたら自然で楽かなと思った」が、「このまま（医師に診せずに死なせる）では警察問題になるのでは」と思い、弟の主治医のところに救急で連れていったところ、点滴したら蘇ってしまった。しかし、自宅で死ぬつもりだった母は、蘇生後に「いつもとちがう部屋」（自宅ではなく病院なので当然である）で点滴もされていたので混乱し、その後褥瘡もできて悲鳴を上げるほど苦しんだ。その姿をみて「姉はいつも後悔しています。（病院に）入れない方がよかったかな、と」と悦子さんは言うのだ。その母のことで「後悔」してきた芙美子さんだから、弟の意識がなくなったときにも「そのまま逝かせてあげた方がいいのでは？」と考えたのかもしれない。死にゆくひとの苦しむ姿を見つつも、苦しんだ弟自身が「蘇生したこと」をあたりまえの処置であるにとらえてくれたことで、母親に対して抱いてきた後悔の念も少しはおさまったところがあるかもしれない。

長姉として強い意志をもって生きて来た芙美子さん。それだけに自分がよいと思うことを他者にしてしまう傾向にある。それが死につつあるひとへの対処の場合、苦しませずに逝かせるという意志は貫徹されうることなのだろうか。「看取り」が一筋縄ではいかない事態であることを知らせてくれるエピソードだと筆者は実感させられている。

そして、弟さんの最期の時期、姉妹はつきっきりで看病した。呼吸が苦しくなった弟さんを自分の胸に寝かせてあげながら世話をしていた。弟さんは、「喉をゲエゲエゲエゲエ、ゼエゼエゼエゼエ」いわせながら意識がとんで筆記もできない状態になっても、「家に帰りたい」という意志を表明していたという。なにか言いたそうだとすることに気づいた医師が持ってきた心電図の用紙の裏に、弟さんは懸命になにかを一たぶん、家に帰りたいと一書いた。「ミミズの這うような」字でかいてあるのを、いまだに「ずっととってある」という。芙美子さんがインタビューの場で語った弟さんの最期の様子である。

^{*15} このとき救急隊員に HIV のことも伝えたが、特別な反応もなく処置してくれたという。

悦子さんは、弟の看病を「やり通せてよかった」と語った。「芯が強かった」からこそ、「二十歳までもたないという感じ」だったのが 49 歳まで生きることができたのだと姉妹は考えている。

9. 弟のメッセージを受け止める

姉妹は、HIV 問題が出てきてからは患者運動に邁進する弟さんを影ながら支えつつ、弟さんの意思を「見聞きしてきた」。悦子さんは、死後の病理解剖のことに言及しながら、弟さんの思いによって自分たちの考え方も変わってきたと語った。

弟さんの死後、姉妹は「私のところの主治医の先生も解剖させてほしいと言うのだろうか」と覚悟していたが、主治医は「もうたくさん見て疲れたのでいいわ」と答えたという（ここに主治医の弟さんに対する、あるいは、弟さんの親族である姉妹に対する配慮を見て取ることもできよう）。「そんなことを言われるとは思っていなくて、二人とも覚悟していたので驚」いたが、主治医が「解剖するんだったら頭を見たい、調べたい」と言うので、結局、受けることにした。が、結果は「別にどうもなかった」。肝臓も肝硬変までいっていたが「そんなきつく悪くもなかった」。「ほっとする」と同時に、それなら「なおさら、解剖しなければよかったと思」ったと話す。弟さんが最期にものが言えなくなってしまったのも「脳にエイズウイルスが入ってしまった」からであろうと考えていたのに、脳にはあきらかな病理学的問題はみつからなかった。ならば「解剖しなければよかった」。後悔する「家族としての気持ち」が立ち上がる。さらにこのとき、入院している病院の情報を伏せていたにもかかわらず、報道関係者が病院の解剖室に待機していて報道されてしまったこともあって、解剖を承諾したことへの後悔は大きかった。

しかし、姉妹は、目の手術のときも弟さんは「後世のためにしっかりと、こういうことができることや調べてほしいことを言っていたみたい」だと当時を振り返り、「その気持ちでやっていた」弟さんの意思をあらためて確認し、自分たちの気持ちも変わっていったと考えている。当時まだまだ未知の疾患だったエイズに罹患し、自ら後世のために研究材料とならんとする弟さんの気概を引き継ぐことが自分たちのやるべきことだと考えるようになったにちがいない。

弟さんは死ぬまでに患者会のリーダーとして、そして、薬害 HIV 被害者・薬害エイズ訴訟原告としてボランティアに支えられながら運動に大きな足跡を残した。だから悦子さんの「弟もところん生きました。メッセージを残して逝きました」というひとことがあらためて筆者の胸に迫ってくるのである。

15.3 薬害 HIV 被害者遺族として

弟さん亡き後、姉妹は薬害被害者遺族として患者会に参加していく。前述のように（2-6 参照）、患者会活動にかかわってかれこれ 20 年になる。その過程で、さまざまな家庭、家族関係があることに気づいていく。芙美子さんは言う。

「まあさまざまな家庭があるな。それはすざまじい家庭があるなあ。私みたいに（弟や家族のことを）思って、うん、貫かはったようなひと、ひとりもめぐり会えなかった（笑い）。ちょっと異常な感じ（笑）なんか、いや、でも私はそれでいいんだそれで良かったんだっていうふうに、（思っている）。もう、弟みたいな、あの一、（身体が不自由な）弟さんをほ

うっという、さっさと、もう、どっか行っちゃって、親も面倒みないでっていうような。訪問する中で（遺族相談事業の一環としての遺族訪問）、いろんな方に会って、ああ、こういうこともあったな（と思ったり）。根本的な考えの違いかなって言う風に、さまざまな家庭があって、さまざまな人間がいて（笑う）うん、あれ、いろんな思いで人生そのう（生きている）まあ、それぞれなんだなっていうふうに、うん、思った。」

患者会（遺族相談事業）の活動のなかでほかの家族のあり方を知ると、自身の築いてきたやり方が、一見、「異常な」感じに見えてしまう。が、芙美子さんは、インタビューの場であらためて自分がやってきたことを「良かった」こととして「うん、うん」と自分に対して納得させるように語っている。まさに芙美子さんらが築いてきた家族はユニークなものであった。そして、悦子さんは、遺族支援の活動のなかで、つぎのように思うようになったと語る。

「やっぱしこういうこと（薬害エイズ事件）があったんだということを、やっぱし、ねえ、隠さんと、言い伝えていくっちゃうことも一つだなという気持ちはあるんですね。」

弟さんの「苦しい時とか、いろいろ大変な経験している場面を見てきてる」からこそ、この経験を伝えなくてはいけないと考えているのである。たとえば、「あの比較したら悪いけども、また違うけども、それに置き換えて考えるようにして」、ナチスドイツ時代にユダヤ人の迫害・虐殺が行われたポーランドのアウシュヴィッツ収容所^{*16}を訪れたり、日本の国立ハンセン病資料館を訪れたりしているという。

それゆえ、今回のわれわれのインタビュー調査に関しても、弟さんに関する昔の資料（最初の診断の際にもらった血友病カードなど）を持参したり、インタビューに同席していた相談員がかつて「血友病の時代」に弟さんにインタビューしたビデオテープを調査の直前に視聴して、弟さんの「生の声」をまるで自身に充填するかのようにして調査に臨んでくれていた。ここには、弟と3人で共有してきた考え方・価値観がある。語りでは、五味川純平の映画『人間の条件』やベトナム戦争の映画をよく見たりしたというエピソードを例に、共通の価値観を築いてきたことが表された。戦争が狂わせる人間性や理不尽な状況下で生きざるを得ないひとの存在を注視し、人としてどう生きるかを問う態度であろうか。薬害エイズの被害者（犠牲者）となった弟さん自身は、血友病の HIV 感染者だけでなく、性感染による HIV 感染者の福祉、医療そのもののあり方（たとえば、インフォームド・コンセントの必要性など）を社会に問うた。

「やっぱし人間として、ね、そういうことがあってはならない、ちゅう感じがずっとあった。」

このような思いを三人で共有し、弟さん亡き後はふたりで継承・実践しているのである。

15.4 おわりに

以上、芙美子さん悦子さんというふたりの血友病周辺女性とそのきょうだい（とりわけ弟さん）の人生の物語をインタビューデータから再構成してみた。まるで「『姉』唱『妹・弟』随」といってもよいほど強い絆で燃らされた物語だった。

^{*16} 現在は、ポーランド国立アウシュヴィッツ＝ビルケナウ博物館として保存されている。

語られた内容は、今からおよそ 100 年前に生まれた兄たちが幼くして出血死してしまったこと、またその後に生まれた弟も重症の血友病で、効果的な治療薬（血液製剤）が導入されるまで痛みや血尿という症状を耐えて生きていくしかなかった、「（症状のため休みがちで）小学校さえもほとんど行けてなかった」弟の看病のために姉妹ふたりして尽力したこと、血友病の子どもを産んだ母親とその夫である父親との関係性、そして、弟や病気がちの母親、そして父親の面倒を見るために手に職をつけ店をもち、結婚しないことを決意して生きて来たこと、さらに著効を示した血友病の治療薬で HIV 感染した弟の最期を看取ったこと、HIV 被害者遺族の活動を通して気づいたこと等々であった。おおげさかもしれないが、血友病をめぐる百年の物語をわたしたちは聞くことになったといえよう。姉妹＝女性ふたりの職業人生に焦点を当てれば、順調にきていた店を閉めてあらたな土地で店を開くなど、姉妹で達成した「冒険」（芙美子さん）の物語として聞くこともできよう。

血友病治療については、戦後間なしに生まれた弟さんの治療経験からその展開が見えてくる。最初の効果的な治療薬としてクリオ製剤が登場したのは、1960 年代のことで、弟さんは 1970 年にはじめてそれを使用している。すなわち、成人になるころ、ようやく血友病専門医療につながり、本格的な治療が始まったのである。それゆえ、彼の身体には、血友病の症状で悪くなった関節の変形など身体障がいがある。出血時には家で寝たきりの生活になることが多かったことも姉妹によって語られている。その後、効果も高く使用も簡便な高単位濃縮血液製剤が導入され、日常の生活活動もずいぶん向上した。しかし、その効果的な製剤といえども、使用は出血時に事後的に投与することが通常であった。そして、そのなかに混入していた HIV に感染し、最終的にはエイズを発症することになった。その後は、加熱製剤が導入され、製剤の開発は長足の進歩を遂げ、現在は、投与方法も定期投与が普通となっている。

痛みを感じることもない血友病患者もいる現在^{*17}、姉妹の語りを通して弟さんたちの病態^{*18}を知る意義がどこにあるのかと問われると筆者に明確な答えはないが、少なくとも当時の患者さんたちの経験のうえに今の血友病治療あるいはケアがあることは知識として知っておいてもらいたいと思う。

また、ふたりの人生の物語のなかで、本調査研究で明らかになったほかの調査協力者の経験と重なるテーマは、結婚・妊娠出産に関するものとなるだろう。ほかの多くの調査協力者は自身の出産を経験して血友病と出会うことになったひとがほとんどだったので、最初から非婚を決意し、次世代をもうけなかったひとはこの姉妹だけであった。もちろん、世代的にみてもほかの多くの調査協力者より一世代と少し上（あるいはそれより上）になるから、その時代的制約ゆえの選択だったかもしれない。たとえば、直美さんの母親は姉妹と世代が近い。彼女は、自身が血友病患者の息子を産んだ経験から、娘（直美さん）には結婚しないで人生を歩むことを望み、実際は娘が結婚して妊娠してしまったときには、中絶を薦めていた（実際には、妊娠月数が進んでいたことで産むことになった）（第 14 章参照）。その心性には姉妹が非婚を貫いたものと同様のものが含まれているといえよう。もちろん、姉妹の場合は、弟さんの日々のケアを第一に考えた上での「非

*17 本調査に協力していただいた方々の子どもたちの症状や治療に関する語りから現在の血友病治療について具体的に知ることができよう。

*18 弟さんのように治療薬のない時代の血友病がどのような症状を呈してきたのかについては、（赤瀬 1991）にも詳細が述べられている。

婚」という選択であったが、やはり、血友病もしくは重病となる疾患へのスティグマや忌避がうかがえる。

そして、いまや、姉妹の生き方は、確実にまわりのひとたちに影響を及ぼしている。このことを最後に述べておきたい。それは市子さんの語りから明らかになった。

「名前を公表してるので大丈夫だったんですかって聞いたら、もうあの善意の人はいるものですよって言われたんです。で、その言葉（を）聞いてもっとこの方と早くお会いしてたらよかったなあって思ってたね。」

市子さんは息子さんを若くしてエイズで亡くしている。姉妹の弟さんは、上に見たように、薬害エイズ訴訟運動の際にはマスコミに本名を出し、「顔出し」で運動を展開していた。姉妹たちは父方親族から差別的な態度をとられたり、店に来る客が半減したりしたものの、影ながら応援してくれるひとの存在を感じ、実際にはボランティアの支援を受けながら生活していた。だからこそ、「善意の人はいるものですよ」という確信を持ち、そのことをエイズに対する偏見・差別を危惧する市子さんに述べたにちがいない。

それは、市子さんの社会に対する疑心暗鬼というか不安というか、そのような気持ちを低減することに大いに寄与したものと思われる。

悦子さんは、「16.1. はじめに」で見たように、今回のインタビューの場に「ある種の覚悟」をもって臨んでおられた。本稿を通して、今度は、その思いと具体的な「証言」が芙美子さん、悦子さんの語りとともに読者に伝わることを願いながら、稿を閉じたい。

引用・参考文献

- ・ 赤瀬範保 1991『あたりまえに生きたいーあるエイズ感染者の半生』木馬書館.
- ・ 蘭由岐子 2017『「病いの経験」を聞き取るーハンセン病者のライフヒストリー〔新版〕』生活書院.
- ・ 落合恵美子 2019『21世紀家族へー家族の戦後体制のみかた・超えかた〔第4版〕』有斐閣.
- ・ 村上春樹 2020『猫を棄てる』文藝春秋.
- ・ 要田洋江 1999『障がい者差別の社会学ージェンダー・家族・国家』岩波書店.
- ・ Charlotte von der Lippe, et.al. 2017 “It was a lot Tougher than I Thought It would be”. A Qualitative Study on the Changing Nature of Being a Hemophilia Carrier, Journal of Genetic Counseling, 26 : 1324-1332
- ・ Thompson, P. The Voice of the Past, 1978 = 2002 酒井順子訳『記憶から歴史へ』青木書店.

むすびにかえて

調査研究を振り返って

特定非営利活動法人
ネットワーク医療と人権＜MARS＞
若生 治友

15.5 これまでの調査研究から血友病周辺女性の調査へ

遺族等相談事業は「血液凝固因子製剤による HIV 感染により、子や夫等を亡くした遺族等の精神的な苦痛の緩和を図るため」、厚労省からの委託を受け、MARS が実施・運用している事業である。この事業は 1997 年 4 月 1 日に遺族弔慰事業として開始された。翌年 4 月 1 日には、血液凝固因子製剤による HIV 感染した患者も事業の対象となった。私たち MARS が遺族等相談事業を受託したのは 2011 年度からであるが、それまでは大阪 HIV 訴訟原告団が相談事業を運用していた。

患者・家族調査委員会としての研究成果は、報告書『「生きなおす」ということ』（2012 年発行）、その後の『血友病患者が日々を過ごす知恵と苦心 ヘモフィリア患者のライフスキル調査報告書－その共有と継承－「生きなおす」声を聞く 追跡調査報告書』（2016 年発行）にまとまっている。これらの調査研究を経て、血友病患者の周囲にいる女性を対象にした「血友病周辺女性の経験に関する研究」を実施することになった。

本報告書は主に 15 名の方に対する個別インタビュー（2018 年 9 月～2024 年 3 月、延べ 27 回）の結果に基づいている（「調査の概要」を参照）。報告書のむすびとして、調査を通じて感じた困難や課題について振り返り、今後について考えてみたい。

15.6 インタビューの募集と社会情勢に関する困難と課題

15.6.1 インタビューの背景

今回の調査で協力が得られた 16 名の研究参加者は概ね下記 3 つの方法・ルートで声がけし、インタビューを実施した。

■**調査開始時** インタビューを快諾し、いろいろな思いや意見を語れると判断した、薬害エイズ被害者遺族で弟や息子を亡くした姉妹・母親で、大阪 HIV 訴訟原告団に依頼し募集した。

■**第 2 期** 主に関東エリアで患者会に所属し、特に母親グループをまとめてきたような方々で、患者会の協力を得て募集した。

■**第 3 期** 患者会に所属せず、また患者同士のネットワークや各種情報から隔たっている母親で調査委員会メンバーの知り合いや、血友病の診察を行っている地方の大学病院・開業医を通じて依頼し募集した。

調査開始時から第 2 期にかけては、いわば声がけしても拒否されないであろうと予想された方々であり、家族に反対されて調査協力を辞退された方もおられたが、比較的すぐに調査趣旨を理解しインタビューを快諾していただけることが多かった。一方、第 3 期では、患者集積が多くない地方において小児科あるいは血液内科を標榜する医療機関の協力を得て、まず患者の主治医から患者に対する調査協力を依頼していただいた。患者さんから女性ご家族への調査の趣旨と協力依頼の機会を設けていただき、調査委員長から対面で協力依頼を行った。あるいは、主治医から患者さんに対してご家族への調査依頼を行っていただくための文書を配布していただいた。協力いただいた患者さんの中にはご自身も自分以外の血友病患者を見たことがないケースも含まれていた。

また周辺女性に対する調査の実施に当たっては、事前に想定していた通り、調査への警戒感や、患者さん自身が家族に対して病気のことをよく伝えられていないといった理由で調査を辞退されたケース、理由は明かされないまま 2 回目のインタビューを辞退されたケース、調査には応じていただけたが、録音を辞退されるケースなど、調査開始時や第 2 期と比較して、調査協力者のリクルートと実施には時間と困難を伴った。患者さんの周辺にいる女性を捕捉し、調査協力を依頼すること自体難しいのが現状である。

調査の実施方法を振り返ってみると、今回の調査では、調査依頼文書に「血友病周辺女性」として呼びかけていた。この呼びかけ自体がすでに対象者にとっての心理的な負担や抵抗感になっていた可能性がある。特に第 3 期の調査実施の難しさを助長させた可能性がある。しかしその分、時代性や地域性、患者背景も異なる多様な血友病周辺女性の経験が得られたと考える。

15.6.2 コロナ禍が及ぼした影響

本調査のインタビューを本格的に進められそうだと思われた矢先、社会全体がコロナ禍によって混乱をきたした。そのため人と人の接触が憚られ、インタビュー調査を実施できなくなった。コロナ禍の約 3 年間、調査が事実上停滞したことになる。調査開始から 7 年、調査メンバーそれぞれで苦渋だったかもしれないが、一定の結果・考察を公表する必要があると調査研究委員会として決定し、この度の報告書を発行することになった。

15.7 今後について

「血友病周辺女性の経験に関する研究」としては、この報告書をもって、一応の一区切りとなるが、第3期の調査の困難さに象徴されるように16名の結果で十分とは言えないと考えている。加えて、ジェンダーに関する切り口など、考察していないテーマがあると考えている。より普遍性を高める調査研究とするには、インタビューの数を増やし、より多様な背景を持つ方々を聞き取っていく必要があるだろう。今後、患者・家族調査委員会で意見交換・議論を行ない、さらなる調査の実施、追跡調査等の可否を検討していければと思う。

学術成果

- 木村美也子. 血友病患児出生後の妊娠・出産と次子の性別. 第48回日本保健医療社会学会大会, 松山市, 2022.5.29
- 伊藤美樹子, 木村美也子, 田渕紗也香, 西田千裕. 【ラウンドテーブルディスカッション】血友病周辺女性にとっての保因者である可能性が 妊娠・出産・子育て経験にもたらすこと（企画者：伊藤美樹子）. 第48回日本保健医療社会学会, 松山市, 2022.5.29
- 伊藤美樹子. 風の音～輝く星たち～ 血友病とともに暮らす皆さんへ 日々を過ごす経験知を「生きる力」の糧に, 季刊誌「Cross Heart」72巻冬号, p 7, 一般社団法人 血液製剤機構, 2022.11
- 伊藤美樹子, 田渕紗也香, 木村美也子. 血友病周辺女性の経験を捉えるということ－当事者へのインタビューでの経験の語られ方－. 第49回日本保健医療社会学会大会, 東京都荒川区, 2023.5.
- 木村美也子, 田渕紗也香, 伊藤美樹子. 血友病患者家族として成長した女性における自身の出産と子育て－異なる世代の語りから－. 第49回日本保健医療社会学会大会, 東京都荒川区, 2023.5.29
- Mikiko Ito, Miyako Kimura, Chihiro Nishida, Sayaka Tabuchi, Jugo Hanai, Harutomo Wako. Qualitative study on the experiences of women in the hemophilia periphery: 'being a family member of hemophilia patients'. The Asian-Pacific Society of Thrombosis And Hemostasis 2023, Kuching, Malaysia, 2023.10.19
- Mikiko Ito, Miyako Kimura, Nishida Chihiro, Sayaka Tabuchi, Jugo Hanai, Harutomo Wako. Qualitative study on the experiences of women in the haemophilia periphery: 'being a family member of haemophilia patients'. Malaysian Journal of Pathology: 46(1), p 157-157, 2024.4
- 田渕紗也香, 清水（田和）なつ美, 眞浦有希, 伊藤美樹子. 血友病周辺女性の体験－「姉」の事例から－. 第44回日本看護科学学会学術集会, 熊本市, 2024.12.7
- Miyako Kimura, Mikiko Ito, Jugo Hanai, Harutomo Wako. What Having Children Means to Me: Experiences of Women Who Have Family Members with Hemophilia. 9th World Conference on Qualitative Research, online, 2025.2.13

-
- Natsumi Tawa, Sayaka Tabuchi, Mikiko Ito. Illness Perception and Family Factors in School-Age Hemophiliacs. 15th International Nursing Conference & 28th East Asian Forum of Nursing Scholars, Seoul, Korea, 2025.2.13
 - 木村美也子. 血友病患児の出産・育児と血友病周辺女性家族への思い. 第 51 回日本保健医療社会学会, 長崎市, 2025.5.24
 - 山田富秋, 木村美也子, 伊藤美樹子. 【ラウンドテーブルディスカッション】血友病周辺女性の経験 (企画者: 山田富秋). 第 51 回日本保健医療社会学会, 長崎市, 2025.5.24
 - 木村美也子, 伊藤美樹子. 血友病周辺女性における胎児の性別判定を巡る体験. 第 66 回日本母性衛生学会学術集会, 東京都新宿区, 2025.10.11
 - 井口高志. 質的統合法実践の海に飛び込むために—共同研究「血友病と周辺女性の経験に関する研究」への適用に向けた模索. 山浦晴男, 正木治恵, 赤川学, 税所真也編『質的統合法—渾沌から秩序を導く創発の技法』, pp.395-403, 新曜社, 2025.10

(2022 年 4 月～2025 年 10 月)

血友病患者さんを
ご家族にもつ女性の方へ

患者・家族調査委員会 代表 伊藤 美樹子
(滋賀医科大学公衆衛生看護学講座 教授)

血友病患者の女性家族の経験に関する質的研究 インタビュー調査へのご参加とご協力をお願い

拝啓 時下、皆様におかれましてはいかがお過ごしでしょうか。
私たちは「特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権」、滋賀医科大学公衆衛生看護学講座、
ならびに看護学や社会学などを専門とする各研究者委員によって組織された「患者・家族調査委員会」です。

血友病の治療状況は、大きく変化しつつあります。様々な製剤の開発・承認、そして定期補充療法の普及などにより、良好な止血コントロールが得られるようになりました。このため、血友病患者さんの人生が病気によって制限されることは少なくなってきたものと思います。

このような治療状況の変化に至るまでには、患者さんのみならず、そのご家族が抱いてきた辛さや苦しさも本当に大きかったのではないかと思います。

古くから血友病は遺伝性の疾患として知られ、X連鎖性潜性の遺伝形式を持つ代表的な疾病です。出血症状が顕著な男性は「患者」と呼ばれ、女性はその遺伝子を引き継ぐ「保因者（キャリア）」と呼ばれてきました。また、保因者の中にも保因者であることが確実な確定保因者（患者さんの娘など）と、保因者である可能性もない可能性もある推定保因者（患者さんの姉妹など）とが混在しています。

近年では、血友病の保因者女性の中に月経困難を始めとする出血傾向の高い方がおられることが広く認識されつつあり、支援の充実や予防的対応の必要が指摘されるようになったことを受け、女性のご家族の中には、患者さんの受診の折などに「保因者診断」を勧められたり、それを受ける選択、あるいは受けない選択を迫られるなど、大きな心理的負担を背負うような場合もあったかもしれません。

現在、血友病コミュニティでは、広く世界的にも血友病における女性の問題への関心が強まっています。遺伝の問題にとどまらず、女性自身の出血傾向にも注目が集まり、“同じ血友病の遺伝子を持っているのに、男性だけが「患者」となり、女性は「保因者」とされるのはおかしい。女性もまた、「血友病患者」と呼ばれるべきである、”というような声さえ上がっているほどです。

私たちは、血友病患者さんの周辺に存在する女性、すなわち「母親」、「姉妹」、「娘」の方を対象に、これまでのおひとりひとりの血友病との関わりや経験をお尋ねすることにより、将来に向けて私たちが血友病患者、家族、とりわけ女性にどのような支援を行なうことが可能なのかを見つけ出す基礎資料を作りたいと考えています。

皆様、お一人お一人のご協力が大きな力になります。お話を伺うに当たっては、個人情報の取り扱いには十分注意します。またこの研究は、患者・家族調査委員会代表の伊藤美樹子が所属する滋賀医科大学において学術的、倫理的審査を受け、学長の承認を得て実施します。添付の「調査の概要」をもご確認の上、ぜひともご理解、ご協力をいただきますよう、よろしくお願いいたします。

敬具

血友病患者の女性家族の経験に関する質的研究
インタビュー調査の概要

I. 調査対象

血友病患者さんと血縁関係があるご家族、主に女性の方。患者さんから見た続柄が「母親」、「姉妹」、「娘」の方で、調査協力の意思のある方。

患者・家族調査委員会である NPO 法人ネットワーク医療と人権^{注)}（以下、MARS）の相談員や患者さんの主治医等を通じてご依頼させていただきます。

注) 「ネットワーク医療と人権」の相談員とは、血友病患者、患者の家族・遺族です。

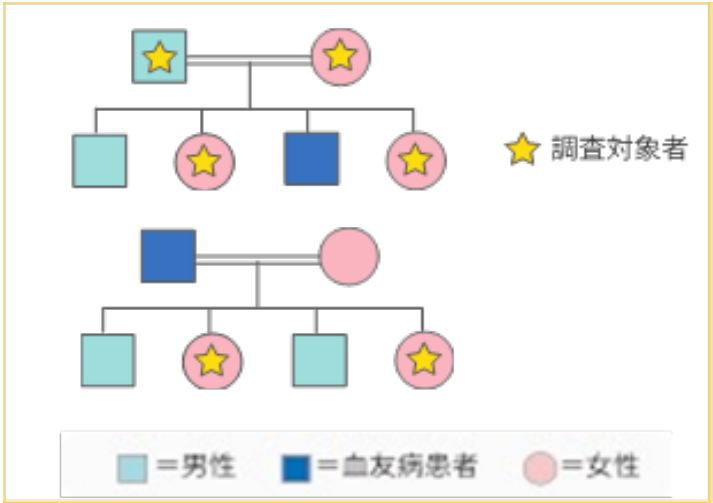


図1: 調査対象者

II. 調査方法：1 人の方につき 2～3 回のインタビュー調査

（1 回 1 時間半～2 時間程度）

1) 調査の日時と場所

- ・ 研究責任者の伊藤から、調査を実施する場所と日時についてのご希望を伺い、それを考慮して設定します。
- ・ 調査は他の人の出入りがなく、プライバシーの確保された個室を用意します。

2) 調査実施方法

- ・ 調査は、本患者・家族調査委員である調査委員会 MARS の相談員と、看護師の資格を持つ看護学系の研究者、社会学系の研究者合わせて 3～4 人でインタビュー調査を行います。
- ・ 調査者からの質問について、自由に語っていただく形式で行います。

3) 調査内容

・ 1 回目の調査

調査の最初にあなたのご家族のことや、あなたと血友病との関わり、現在の状況についてお話を伺います。

・ 2 回目以降の調査

1 回目の調査の続きです。あなたと血友病との関わりについて伺います。

（主な質問の内容）

- 家族のこと
 - ・ 患者さんの血友病を知った時期と経緯
 - ・ 血友病の遺伝や保因者である可能性について知った時期と経緯
 - ・ 血友病についてご自身が理解していたこと
- 血友病の患者会や家族会に参加した経験
- 血友病の保因や遺伝について、考えていること
- ご自身の人生や生き方・考え方

- ご家族自身のからだのこと、病気やかかりつけ医の有無。
- 恋愛、結婚、妊娠、出産の経験

4) 調査中のサポートについて

- ・ 調査に参加する MARS の相談員は、あなたをサポートするため立場で調査に立ち会います。ご希望があれば MARS 相談員や臨床心理の資格を有する専門家相談員への相談も可能です。
- ・ もし、調査中にインタビュー調査を続けることが難しい場合や、辛い場合には、同席した MARS の相談員がサポートしますので、必要に応じて声をかけてください。
- ・ また MARS の相談員や他の調査員から見て、あなたがこの調査を続けることが辛いと考えられる場合には、すぐに調査を中止します。あなたご自身からも調査を中止できますのでおっしゃってください。調査の後は、MARS 相談員があなたをフォローします。

5) 調査内容の記録について

- ・ あなたの許可が得られればインタビュー内容を IC レコーダーに録音させていただき、正確に記録したいと考えています。ただし IC レコーダーの録音は拒否できます。
- ・ 録音を拒否された場合は、インタビュー中に調査員がメモを取って記録します。

III. 研究データの取り扱いと個人情報保護

- ・ インタビューの音声データは、滋賀医科大学にて逐語録に書き起こします。また逐語録に含まれる個人、施設、地域などの個人の特定につながる可能性がある情報は全て記号化し、個人が特定されることのないように匿名化いたします。
- ・ 匿名化作業が終わったものが作成できましたら、一度、滋賀医科大学の伊藤、田淵から、あなた宛に印刷した逐語録を送りますので、分析として用いるデータの確認していただきます。
- ・ 確認の際、匿名化や記号化についての確認をお願いします。また研究として使って欲しくないデータの削除やインタビュー中の発言の修正や加筆などをしていただいても構いません。
- ・ あなたの確認と了解が得られたものを研究データとして研究者間で共有いたします。音声データは研究データが完成した後に破棄します。
- ・ これらの研究データは研究成果が公表されるまでは、各研究者が管理・保管し、研究期間終了後は MARS にて保管するもの以外は全て破棄します。
- ・ また本研究の成果は、患者・家族支援活動や学術的な目的に限って使用します。成果の公表に当たっては、匿名化しますので、あなた個人が特定されることはありません。また報告書としてもまとめ、あなたに見ていただけるようにいたします。

研究データの作成のために、あなた宛に逐語録を送ります。

IV. 研究への参加及び撤回の自由

- ・ この研究に参加するかどうかは、あなたの自由意思によります。この研究に参加されない場合でも、あなたには何の不利益もありません。
- ・ また今回の調査では、答えたくない質問には答えなくても構いません。研究が始まった後でも、研究への参加の意思が変わるなどによって調査の途中で辞退しても構いません。また調査終了後に辞退しても構いません。
- ・ 同意を撤回する場合は、伊藤宛てにその旨の連絡をしていただいた上で同意撤回書をご提出ください。データは同意撤回書を受け取った後、すぐに物理的に破棄します。

V. 謝礼及び交通費について

- ・ 調査実施場所は、皆様のご希望に応じて設定させていただきます。ご協力頂いた方には薄謝をお支払いします（調査実施会場までの交通費はご負担ください）。

VI. 研究の資金について

- ・ 本研究は、MARS が行う相談事業の調査研究事業費によって実施します。

以上

この調査に関するお問い合わせ先

患者・家族調査委員会

滋賀医科大学公衆衛生看護学講座
伊藤美樹子
大津市月輪町
tel : 077-548-2111（代表）
e-mail : itmkk@belle.shiga-med.ac.jp

ネットワーク<医療と人権>
若生治友
大阪市北区西天満 6 丁目 2-14-805
tel 06-6364-7677
e-mail : info@.....
<http://www.....>

注意
調査依頼時には、患者・家族調査委員会の構成メンバーのリストも掲載していた。メンバーの入れ替わりや所属先の変更があったため、ここでは割愛した。

血友病患者家族の経験に関する質的研究
同意書

滋賀医科大学医学部看護学科
公衆衛生看護学講座
教授 伊藤 美樹子 殿

私は、研究者責任者 伊藤美樹子 が行う「**血友病患者家族の経験に関する質的研究**」に参加するにあたり、研究担当者より、下記の内容について説明を受け、私の自由意思による参加の中止が可能であることを含め、十分理解しましたので、インタビュー調査に参加することに同意します。

- ☐ 責任研究者の氏名、職名、連絡先
☐ 研究の目的と調査の概要
☐ 研究の意義
☐ 研究の方法
☐ プライバシーが守られること
☐ 研究に参加しなくても不利益を受けないこと
☐ 参加した後でも、同意の撤回がいつでも可能であること
☐ 費用の負担（謝礼及び交通費）
☐ 問い合わせ先
☐ 研究成果が学術論文や学会等で公表されること

本人署名： _____

署名年月日： 平成 年 月 日

説明日： 平成 年 月 日

説明者： _____

血友病患者家族の経験に関する質的研究
同意撤回書

滋賀医科大学医学部看護学科
公衆衛生看護学講座
教授 伊藤 美樹子 殿

私は、研究者責任者 伊藤美樹子 が行う「**血友病患者家族の経験に関する質的研究**」に参加することに関して同意しましたが、同意を撤回します。

同意撤回日： 平成 年 月 日

本人署名： _____

私は、上記研究参加者さんが同意を撤回したことを確認しました。

確認日： 平成 年 月 日

所属： _____

担当研究者氏名： _____（自署）

血友病患者家族の経験に関する質的研究 インタビューガイド

【属性】

性別と続柄

年齢

息子・兄弟・父親の血友病の診断名と重症度： 血友病（ A・B ）（ 重症、中等症、軽症）

息子・兄弟・父親以外の親族で血友病患者の有無： あり（続柄： ） なし わからない

【血友病の患者家族の経験】

- ・あなた自身が患者が血友病であることを知った時期と経緯
- ・血友病の遺伝や保因者について知った時期と経緯
- ・あなたのご家族の関係やあなたと患者さんとの関係はどんな関係でしたか。またあなたのご家族は親戚や周りの人々との付き合いや交流はどのようなものだったか教えてください。
- ・血友病の遺伝に関して、当時は（語りを通じて時期を特定した上で）どのように感じたり、考えたりしていますか。現在はどうですか？
- ・あなたご自身の結婚や育児の経験について教えてください。

【家族関係】

- ・血友病の保因や遺伝について、不安や気になることがあった時、どのように対応していますか。またそれによって不安や気になることは解決されてきましたか？

【人生】

- ・あなたが血友病患者の家族であることにより、あなたの人生にどのような影響がありましたか。

【母と姉妹・娘に対して】

- ・月経は重かったと思いますか。どのようなだったか教えてください。
- ・出産経験について教えて下さい、

患者・家族調査研究委員会(五十音順)

あららぎ 蘭由岐子	田和 なつ美
井口 高志	中塚 朋子
伊藤 美樹子（委員長）	西田 千裕 (2021 年 3 月まで)
大西 赤人（2021 年 3 月まで）	花井 十伍
大達 亮	眞浦 有希
木村 美也子	松原 千恵
九津見 雅美	南山 浩二
平 和也（2020 年 10 月まで）	森戸 克則
谷口 涼音	山田 富秋
田渕 紗也香	若生 治友

研究者委員所属（五十音順，2025 年 10 月 1 日現在）

あららぎ 蘭 由岐子（追手門学院大学・名誉教授）
井口 高志（東京大学研究院人文社会系研究科・准教授）
伊藤 美樹子（滋賀医科大学地域看護学講座・教授）
大達 亮（周南公立大学人間健康科学部看護学科・准教授）
木村 美也子（昭和女子大学人間社会学部現代教養学科・教授）
九津見 雅美（大阪公立大学看護学研究科・准教授）
平 和也（滋賀医科大学公衆衛生看護学講座・助教, 当時）2020 年 10 月まで
谷口 涼音（滋賀医科大学医学系研究科看護学専攻修士課程）
田渕 紗也香（京都光華女子大学看護福祉リハビリテーション学部・准教授）
田和 なつ美（滋賀医科大学地域看護学講座・助教）
中塚 朋子（就実大学人文科学部総合歴史学科・教授）
西田 千裕（滋賀医科大学医学系研究科看護学専攻修士課程, 当時）2021 年 3 月まで
眞浦 有希（沖縄県立看護大学精神保健看護・准教授）
松原 千恵（奈良国立大学機構国際戦略センター（奈良女子大学部会）・特任助教）
南山 浩二（成城大学社会イノベーション学部・教授）
山田 富秋（特定非営利活動法人社会理論・動態研究所・所長）

当事者委員（五十音順，2025 年 10 月 1 日現在）

特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権＜MARS＞

大西 赤人（2021 年 3 月まで）

花井 十伍

森戸 克則

若生 治友

調査研究に関するお問い合わせについて

本報告書に関するお問い合わせは，下記までお願いいたします．

特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権＜MARS＞

〒530-0047 大阪府大阪市北区西天満 6-2-14 マッセ梅田ビル 2 号館 805 号

TEL 06-6364-7677 FAX 06-6364-8099

URL <https://npomars.jp/>

滋賀医科大学医学部地域看護学講座（公衆衛生看護学）

〒520-2192 滋賀県大津市瀬田月輪町

TEL 077-548-2111(代表)

URL <http://www.shiga-med-phn.org/>

血友病周辺女性の経験に関する研究報告書

2025年10月31日 第1刷発行

編者 患者・家族調査研究委員会

発行所 特定非営利活動法人ネットワーク医療と人権
大阪市北区西天満6-2-14 マッセ梅田ビル805号
TEL:06-6364-7677/FAX:06-6364-8099

URL https://www.google.com/url?q=https://npomars.jp&source=gmail-imap&ust=1762139245000000&usg=AOvWaw0p-CSc_UEb8CeJ_fTFhzR

患者・家族調査研究は国の委託による

「薬害エイズ被害者遺族等相談事業」の一環として実施しました。

ISBN 978-4-9904504-5-8

Medical Care and Human Rights Network



ネットワーク医療と人権