

## 令和5年度血液凝固異常症全国調査のまとめ

令和5年度の血液凝固異常症全国調査は、1,186施設(1,362担当部所)に調査用紙を送付し、令和5年5月31日時点における状況を報告していただくよう依頼した。調査対象期間は令和4年6月1日から令和5年5月31日までの1年間である。調査の実施に当たっては、「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(令和5年3月27日一部改正版)」を遵守するよう配慮した。

令和5年5月31日現在で集計した日本全国に生存する血液凝固異常症の総数は、下表に示すように10,274例(HIV非感染9,583例、HIV感染691例)となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,452例であった。

**日本全国における血液凝固異常症総数**

	血友病 A	血友病 B	VWD	類縁疾患	小計
HIV非感染生存	5,342	1,164	1,658	1,419	9,583
(男性)	5,227	1,121	721	653	7,722
(女性)	115	43	937	766	1,861
HIV感染生存	527	154	7	3	691
(男性)	527	154	2	0	683
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	5,869	1,318	1,665	1,422	10,274
(男性)	5,754	1,275	723	653	8,405
(女性)	115	43	942	769	1,869
AIDS発症(生存)	131	41	2	0	174
(男性)	131	41	0	0	172
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	561	171	1	9	742
(男性)	559	169	1	7	736
(女性)	2	2	0	2	6
HIV感染総数(生存および累積死亡)	1,088	325	8	12	1,433
(男性)	1,086	323	3	7	1,419
(女性)	2	2	5	5	14

VWD : von Willebrand病

AIDS発症: 治療により症状が消失したり、検査所見が改善したのものも含む。

調査期間におけるHIV非感染の死亡報告は23例、HIV感染の死亡報告は6例であった。このうち、報告された死因の中にHCVの感染が原因と考えられる重篤な肝疾患が含まれていたものは、HIV非感染で3例、HIV感染で1例であった。

C型肝炎の治療薬として平成26年秋より登場した直接作用型の抗ウイルス薬については、インターフェロンを併用しない使用報告数が7例(HIV非感染7例、HIV感染0例)であった。

HIV感染症例においては、生存例の中に新規のAIDS発症報告はなく、また、死亡時にAIDS指標疾患の罹患があった報告もなかった。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は552.8/ $\mu$ L、HIVのRNAコピー数は検出感度未満の割合が86%と、HIVに関しては比較的良好な状態が保たれている。

これまでの調査に引き続き、治療を要する糖尿病、高血圧、高脂血症、あるいは頭蓋内出血の既往歴に加え、慢性腎臓病(CKD)および骨粗しょう症の状況と、喫煙についても調査した。頭蓋内出血が起こった年齢に関しては、本年度も詳細な集計を行った。

また、血液凝固異常症のQOLに係るインヒビター、家庭療法、定期的な出血抑制治療、さらに、凝固因子製剤の使用状況についても引き続き集計を行っている。

血液凝固異常症全国調査は本邦における血液凝固異常症の全体を調査対象とし、その現状および問題点を把握するための唯一の調査であり、本調査の集計情報はぜひとも折々の参考にしていただきたい。