

厚生労働省委託事業

# 血液凝固異常症 全国調査

令和5年度  
報告書



厚生労働省委託事業

# 血液凝固異常症 全国調査

令和5年度  
報告書



## はじめに

血液凝固異常症全国調査は、平成13年度から厚生労働省委託事業として公益財団法人エイズ予防財団が実施してまいりました。皆さまからの多大なご協力により、令和5年度報告書を完成することができました。

長い間、委員長をお務めいただいた瀧正志先生から、令和3年度に天野が委員長を引き継ぎました。瀧先生には運営委員として、ご指導を継続いただいています。この調査は、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重要な調査として実施されてきました。現在、先天性凝固異常による出血性疾患のコホート調査へ向けたレジストリの構築が準備されております。

平成30年度以降、本調査へのご報告に関しては倫理委員会の承認や機関の長の許可を取得していただくことが必要なため、今年度もこれらの関係書類を含めて調査票をご返送いただきました。心から御礼申し上げます。全国の615施設担当部所から5,319症例の調査票を送付いただきました。

HIVに感染した血液凝固異常症の患者さんのエイズ関連疾患による死亡数は、平成10年以後本年度も目立った上昇のないまま推移しております。

C型肝炎ウイルスに起因する肝硬変や肝癌などによる死亡は、最近ではHIV感染の有無を問わず先天性血液凝固異常症の患者さんの主たる死因になっていましたが、「治療により治癒(SVRと考えられる)」と報告された累積数は920例とほぼ変わらず、輸入血液凝固因子製剤によるHCV感染に特徴的な複数サブタイプの合併感染にも効果的な直接作用型抗ウイルス薬による効果が示されています。

患者さんの高齢化に伴う高血圧、糖尿病、高脂血症、慢性腎臓病、骨粗しょう症、頭蓋内出血、血栓症が懸念されるようになり、本調査でもこれらの項目について集計しています。今後のエイジングに伴う合併症管理に対し、参考にしていただければと思います。また、インヒビター、家庭療法、定期補充療法などの情報も引き続き掲載しております。半減期延長製剤、皮下注射による非凝固因子製剤も登場し、治療薬剤のオプションが増加しております。また、新たな治療薬剤の治験が数多く進行中であり、治療薬剤の使用状況に関しても継続調査しております。定期補充療法に関する情報においては、昨年度(令和4年度)の報告書から「定期的な出血抑制治療」という概念で集計しています。

皆さまに、本調査報告書をご活用いただくにあたって、お願いがあります。この調査は調査票が送付されてきた情報をもとに集計されていますが、その時々により、調査票の回収状況に波があります。例えば、6年前の平成29年度の回収調査票数は3,990症例であり、今回とは1,300症例以上の差があります。また、死亡報告がなされない限り、その症例は削除されません(何歳までも生き続けることになってしまいます)。よって、経年変化を見るときには、全体としてのパーセンテージなどには大きな影響は与えないかもしれませんが、実数として直接比較をするのは困難な情報であることにご留意ください。

今後、前述したようにレジストリの構築が予定されています。これからも皆さまのご協力とご指摘をお願い申し上げます。

令和6年3月

血液凝固異常症全国調査運営委員会  
委員長 天野 景裕



# 目次

はじめに

I 緒言	1
II 調査方法	1
(1)対象と方法	1
(2)調査用紙	1
(3)同意取得に関する書類	1
(4)集計方法	2
III 調査結果	2
(1)調査票の回収状況	2
(2)HIV非感染の血液凝固異常症	3
①令和5年5月31日時点で生存中のHIV非感染血液凝固異常症	3
②生存中の類縁疾患症例内訳	10
③血友病の重症度について	10
④血友病におけるインヒビター症例	11
⑤家庭療法および定期的な出血抑制治療の有無について	12
⑥治療を要する生活習慣病の合併と血栓性疾患および頭蓋内出血の既往歴	13
⑦慢性腎臓病(CKD)と骨粗しょう症の状態	15
⑧喫煙習慣について	15
⑨介護老人ホーム等への入所例	16
⑩HIV非感染血液凝固異常症における死亡報告	16
⑪小児の血液凝固異常症数	19
(3)HIV感染血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染症例	20
①HIV感染症例総数	20
②HIV感染生存症例数	20
③新規のAIDS発症例	20
④AIDS発症生存症例数	20
⑤HIV感染例の死亡報告	20
⑥HIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染症例	21
⑦HIV感染死亡例の累積数	22
⑧HIV感染血液凝固異常症の死亡例における死亡時のAIDS指標疾患の有無と肝疾患の有無	25
⑨HIV感染血液凝固異常症における抗HIV薬の使用状況	31
⑩HIV感染血液凝固異常症におけるAIDS指標疾患の状況	31
⑪HIV感染血液凝固異常症におけるCD4陽性リンパ球数とHIV-RNAコピー数	32
(4)使用中の血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤について	34
(5)生存中のHCV感染血液凝固異常症におけるHCVウイルス量	37
(6)生存中のHCV感染血液凝固異常症における肝疾患の病期	37
(7)血液凝固異常症における肝疾患の治療状況	38
①血液凝固異常症における肝炎症状の消失例	38
②肝臓移植の報告数	38
③肝疾患治療薬の使用状況	39
IV 結語	40
V 謝辞	40
調査通知文書	41
研究計画書・承認証書	45
調査票	53
サーベイランスのためのHIV感染症/AIDS診断基準	61
調査協力施設一覧	65
血液凝固異常症全国調査運営委員会名簿	75





## I 緒言

平成13年度に厚生労働省により事業化された血液凝固異常症全国調査について、令和5年度の調査事業を行ったので、その集計結果を報告する。

この調査は血液凝固異常症患者の病態を把握し、その治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的としている。また、調査の運営は、医療関係者および凝固異常症の患者による血液凝固異常症全国調査運営委員会がこれに当たっている。

令和5年度の調査を遂行するに当たっては、「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。

## II 調査方法

### (1) 対象と方法

令和5年度の血液凝固異常症全国調査(以下「全国調査」とする)は、令和4年度までの血液凝固異常症全国調査で構築されたネットワークをもとに、調査用紙の発送・回収および集計を行った。

調査は、日本全国の血液凝固異常症患者の全員を対象とし、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。

なお、倫理指針の改正により関係書類が増大したため、平成30年度から返送書類のみ送付し、関係書類一式および各年度の報告書はウェブサイト(エイズ予防情報ネット <https://api-net.ifap.or.jp/>)に掲載のうえ、適宜閲覧またはダウンロードしてご利用いただくよう依頼した。

調査票に記入していただく担当者の多くは治療の担当医で、調査項目の記入をした後に、施設単位で返送する方式とした。

### (2) 調査用紙

令和5年度の調査内容は、血液凝固異常症全国調査運営委員会において検討し、令和4年度までの調査用紙を改定して用いた。すなわち、調査項目は凝固因子製剤による出血の治療および予防、インヒビター、血液凝固因子製剤、HIV感染、C型肝炎ウイルス(HCV)に関することを中心としたものである。

また、令和4年度調査に引き続き血液凝固因子製剤に関する調査項目の選択肢として製剤名を網羅し、使用されている血液凝固因子製剤の現状について、その情報の収集を試みた。

令和5年度の調査票は、これまでと同様に様式1～様式4により構成した。各様式の対象は、HIV感染のある血液凝固異常症(血友病、von Willebrand病(以下「VWD」とする)、類縁疾患)、HIV感染後天性凝固異常症(所謂第4ルート)および2次・3次感染の患者で通院中の症例(様式1)と死亡症例(様式2)、HIV非感染の血液凝固異常症の患者で通院中の症例(様式3)と死亡症例(様式4)である。令和5年度の調査票は、pp.53～59に添付した。

### (3) 同意取得に関する書類

令和5年度調査においても、対象となる患者の同意取得に関しては可能な限りお願いすることとし、各担当医への説明と依頼の文書、同意説明文書および同意書の見本、同意撤回書を上記ウェブサイトに掲載した。

#### (4) 集計方法

令和5年度調査においては、回収された全調査票について、平成30年度に導入した様式9(血液凝固異常症全国調査への情報提供に関する確認書)により、各施設の倫理委員会による承認の状況あるいは機関の長による許可の状況を確認した。

調査票の集計作業においては、原則として文書または口頭で患者の同意が取得されており、その記録があるもの、もしくは倫理委員会による承認の状況あるいは機関の長への報告が確認できたもののみを集計対象とした。

また、本調査においては、同一症例について複数施設から回答があるので、重複した症例を多重に集計する危険性を回避するため、前年度までと同様に生年月日と疾患名等による重複報告の推定的削除を行った。

平成18年度から28年度の調査において生年月日までしか報告がなかった例については、令和5年度に報告をいただいた生年月日との推定的な照合を行った。

なお、個人を同定できる情報を収集していない本調査において、この照合作業においては不確定な部分を排除できない例もあった。このような場合には、令和4年度調査までの推定を踏襲した。

### III 調査結果

#### (1) 調査票の回収状況

調査票は令和5年6月27日に、1,186施設(1,362担当部所)に発送した。このうち、回答をいただいたのは557施設(615担当部所)で、施設としての回収率は47%(担当部所としての回収率は45%)であった。

HIV非感染の生存中の血液凝固異常症例に関しては、調査票(様式3)4,849枚が回収された。令和4年6月1日から令和5年5月31日までに死亡したHIV非感染の血液凝固異常症例については、調査票(様式4)24枚が回収された。

HIV感染例に関しては、生存症例調査票(様式1)440枚が回収された。HIV感染があり、令和4年6月1日から令和5年5月31日までに死亡した症例については、調査票(様式2)6枚が回収された。

図1には、上記の様式1と様式3による報告数を施設別に集計し、そのヒストグラムを示した。報告数5人以下の施設が最も多く151施設であった。一方、50人を超える施設は21施設で、このうち100人を超える報告があるのは11施設であった。なお、図1には該当症例がないと回答があった施設は含まれていない。

回収された調査票について、前項(4)の方法により集計対象を抽出し、調査票の重複報告を推定的に削除すると、様式1は417例、様式3は4,600例、様式2は6例となった。様式4は23例が今回の調査期間、1例が以前の調査期間の報告であった。

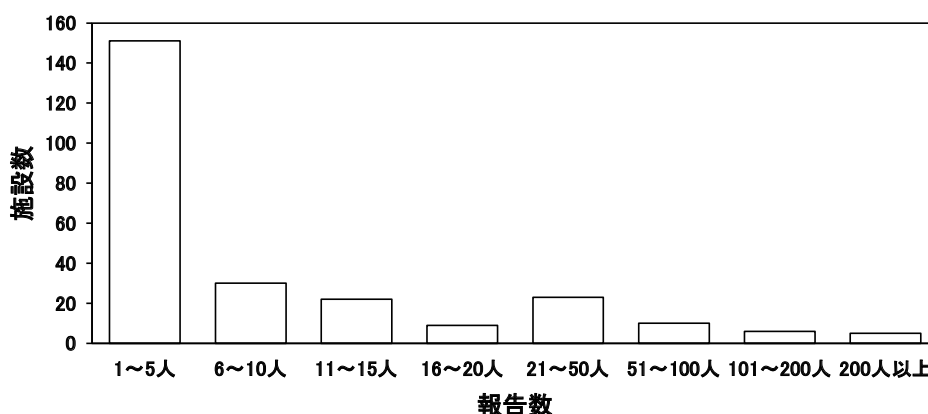


図1. 令和5年度調査への報告数(様式1および様式3)ヒストグラム

## (2) HIV非感染の血液凝固異常症

### ①令和5年5月31日時点で生存中のHIV非感染血液凝固異常症

新規に報告された症例の追加と、死亡報告による減少、さらに、Ⅱの(4)に記載した推定的な重複例の削除の結果を総合すると、令和5年5月31日時点で集計した日本全国に生存するHIV非感染の血液凝固異常症の総数は、表1に示すように9,583例(血友病A 5,342例・血友病B 1,164例・VWD 1,658例・類縁疾患 1,419例)となった。昨年度の報告と比べ、263例(男性 141例、女性 122例)の増加となった。これらの症例の地域分布については、表3～表12に地域ブロック別に集計した。

なお、表1に集計されている女性血友病A 115例および女性血友病B 43例における重症度については、重症11、中等症13、軽症75、重症度不明16(血友病A)、および、重症7、中等症7、軽症22、重症度不明7(血友病B)となっている。

生存症例の年齢(令和5年5月31日時点)は報告された生年月日をもとに計算し、生年月日の「日」について報告されていない症例に関しては、報告された月の15日を代入した。算出された年齢のヒストグラムを図2に示した。また、以上のように算出した図2の年齢分布とその疾患別内訳を表2に示した。

**表1. 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ものも含む。

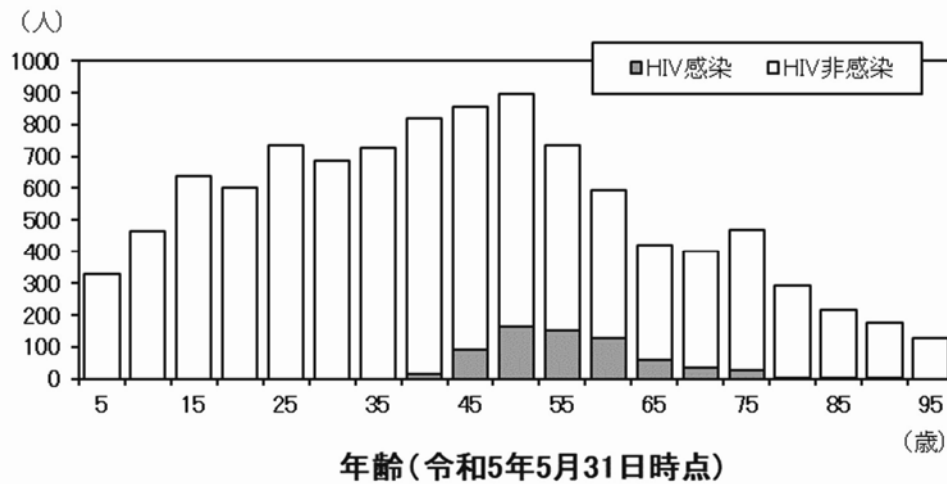


図2. 令和5年5月31日時点の血液凝固異常症生存例の年齢分布

表2. 令和5年5月31日時点の年齢分布の疾患別内訳表

年齢 (令和5年5月31日時点)	血液凝固異常症全体		血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患
	HIV非感染	HIV感染				
0歳～5歳	329	0	224	50	34	21
6歳～10歳	466	0	288	77	64	37
11歳～15歳	637	0	400	85	99	53
16歳～20歳	600	0	381	70	107	42
21歳～25歳	733	0	441	106	124	62
26歳～30歳	688	0	390	99	132	67
31歳～35歳	726	0	399	95	138	94
36歳～40歳	805	13	462	100	152	104
41歳～45歳	767	90	492	95	165	105
46歳～50歳	735	162	511	112	154	120
51歳～55歳	582	153	442	90	121	82
56歳～60歳	467	128	354	74	100	67
61歳～65歳	360	60	248	50	57	65
66歳～70歳	366	35	212	58	55	76
71歳～75歳	442	27	237	55	63	114
76歳～80歳	292	1	136	36	42	79
81歳～85歳	213	4	94	28	16	79
86歳～90歳	171	3	76	18	21	59
91歳～95歳	128	0	44	11	12	61

**表3. 北海道ブロック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	223	54	101	134	512
(男性)	217	47	32	42	338
(女性)	6	7	69	92	174
HIV感染生存	29	6	0	0	35
(男性)	29	6	0	0	35
(女性)	0	0	0	0	0
HIV非感染・感染生存合計	252	60	101	134	547
(男性)	246	53	32	42	373
(女性)	6	7	69	92	174
AIDS発症(生存)	6	3	0	0	9
(男性)	6	3	0	0	9
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	26	3	0	2	31
(男性)	25	3	0	1	29
(女性)	1	0	0	1	2
HIV感染総数(生存および累積死亡)	55	9	0	2	66
(男性)	54	9	0	1	64
(女性)	1	0	0	1	2

**表4. 東北ブロック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	385	94	46	56	581
(男性)	384	92	28	25	529
(女性)	1	2	18	31	52
HIV感染生存	48	8	1	0	57
(男性)	48	8	0	0	56
(女性)	0	0	1	0	1
HIV非感染・感染生存合計	433	102	47	56	638
(男性)	432	100	28	25	585
(女性)	1	2	19	31	53
AIDS発症(生存)	10	3	0	0	13
(男性)	10	3	0	0	13
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	62	11	0	3	76
(男性)	62	11	0	3	76
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	110	19	1	3	133
(男性)	110	19	0	3	132
(女性)	0	0	1	0	1

(東北ブロック:青森、岩手、宮城、秋田、山形、福島)

**表5. 関東ブロック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	1,790	399	626	553	3,368
(男性)	1,719	385	264	254	2,622
(女性)	71	14	362	299	746
HIV感染生存	203	57	3	1	264
(男性)	203	57	1	0	261
(女性)	0	0	2	1	3
HIV非感染・感染生存合計	1,993	456	629	554	3,632
(男性)	1,922	442	265	254	2,883
(女性)	71	14	364	300	749
AIDS発症(生存)	65	18	2	0	85
(男性)	65	18	0	0	83
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	189	60	1	3	253
(男性)	188	60	1	3	252
(女性)	1	0	0	0	1
HIV感染総数(生存および累積死亡)	392	117	4	4	517
(男性)	391	117	2	3	513
(女性)	1	0	2	1	4

(関東ブロック: 東京、茨城、栃木、群馬、埼玉、千葉、神奈川)

**表6. 甲信越ブロック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	234	31	42	39	346
(男性)	233	31	17	24	305
(女性)	1	0	25	15	41
HIV感染生存	7	6	0	0	13
(男性)	7	6	0	0	13
(女性)	0	0	0	0	0
HIV非感染・感染生存合計	241	37	42	39	359
(男性)	240	37	17	24	318
(女性)	1	0	25	15	41
AIDS発症(生存)	2	2	0	0	4
(男性)	2	2	0	0	4
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	25	4	0	0	29
(男性)	25	4	0	0	29
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	32	10	0	0	42
(男性)	32	10	0	0	42
(女性)	0	0	0	0	0

(甲信越ブロック: 新潟、長野、山梨)

**表7. 北陸ブロック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	75	17	11	13	116
(男性)	74	17	5	9	105
(女性)	1	0	6	4	11
HIV感染生存	8	4	0	0	12
(男性)	8	4	0	0	12
(女性)	0	0	0	0	0
HIV非感染・感染生存合計	83	21	11	13	128
(男性)	82	21	5	9	117
(女性)	1	0	6	4	11
AIDS発症(生存)	2	1	0	0	3
(男性)	2	1	0	0	3
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	21	4	0	0	25
(男性)	21	4	0	0	25
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	29	8	0	0	37
(男性)	29	8	0	0	37
(女性)	0	0	0	0	0

(北陸ブロック: 富山、石川、福井)

**表8. 中部ブロック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	699	187	197	163	1,246
(男性)	692	181	89	72	1,034
(女性)	7	6	108	91	212
HIV感染生存	38	17	1	0	56
(男性)	38	17	1	0	56
(女性)	0	0	0	0	0
HIV非感染・感染生存合計	737	204	198	163	1,302
(男性)	730	198	90	72	1,090
(女性)	7	6	108	91	212
AIDS発症(生存)	5	5	0	0	10
(男性)	5	5	0	0	10
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	44	25	0	0	69
(男性)	44	25	0	0	69
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	82	42	1	0	125
(男性)	82	42	1	0	125
(女性)	0	0	0	0	0

(中部ブロック: 岐阜、三重、静岡、愛知)

**表9. 近畿ブロック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	930	196	339	223	1,688
(男性)	919	191	144	115	1,369
(女性)	11	5	195	108	319
HIV感染生存	73	25	0	1	99
(男性)	73	25	0	0	98
(女性)	0	0	0	1	1
HIV非感染・感染生存合計	1,003	221	339	224	1,787
(男性)	992	216	144	115	1,467
(女性)	11	5	195	109	320
AIDS発症(生存)	14	4	0	0	18
(男性)	14	4	0	0	18
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	73	23	0	0	96
(男性)	73	23	0	0	96
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	146	48	0	1	195
(男性)	146	48	0	0	194
(女性)	0	0	0	1	1

(近畿ブロック:滋賀、京都、大阪、兵庫、奈良、和歌山)

**表10. 中国ブロック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	286	34	67	92	479
(男性)	282	33	33	46	394
(女性)	4	1	34	46	85
HIV感染生存	31	8	0	0	39
(男性)	31	8	0	0	39
(女性)	0	0	0	0	0
HIV非感染・感染生存合計	317	42	67	92	518
(男性)	313	41	33	46	433
(女性)	4	1	34	46	85
AIDS発症(生存)	13	3	0	0	16
(男性)	13	3	0	0	16
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	22	10	0	0	32
(男性)	22	10	0	0	32
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染総数(生存および累積死亡)	53	18	0	0	71
(男性)	53	18	0	0	71
(女性)	0	0	0	0	0

(中国ブロック:山口、広島、鳥取、岡山、島根)



**表11. 四国ブロック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	154	24	70	23	271
(男性)	150	23	40	8	221
(女性)	4	1	30	15	50
HIV感染生存	9	3	0	1	13
(男性)	9	3	0	0	12
(女性)	0	0	0	1	1
HIV非感染・感染生存合計	163	27	70	24	284
(男性)	159	26	40	8	233
(女性)	4	1	30	16	51
AIDS発症(生存)	2	0	0	0	2
(男性)	2	0	0	0	2
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	9	7	0	0	16
(男性)	9	6	0	0	15
(女性)	0	1	0	0	1
HIV感染総数(生存および累積死亡)	18	10	0	1	29
(男性)	18	9	0	0	27
(女性)	0	1	0	1	2

(四国ブロック:徳島、香川、愛媛、高知)

**表12. 九州ブロック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	566	128	159	123	976
(男性)	557	121	69	58	805
(女性)	9	7	90	65	171
HIV感染生存	81	20	2	0	103
(男性)	81	20	0	0	101
(女性)	0	0	2	0	2
HIV非感染・感染生存合計	647	148	161	123	1,079
(男性)	638	141	69	58	906
(女性)	9	7	92	65	173
AIDS発症(生存)	12	2	0	0	14
(男性)	12	2	0	0	14
(女性)	0	0	0	0	0
HIV感染死亡(累積)	90	24	0	1	115
(男性)	90	23	0	0	113
(女性)	0	1	0	1	2
HIV感染総数(生存および累積死亡)	171	44	2	1	218
(男性)	171	43	0	0	214
(女性)	0	1	2	1	4

(九州ブロック:福岡、長崎、佐賀、熊本、大分、宮崎、鹿児島、沖縄)

②生存中の類縁疾患症例内訳

日本全国に生存する血液凝固異常症のうち、HIV非感染の類縁疾患として登録されている症例は表1に示すように1,419例(男653例、女766例)となっているが、その疾患分類と症例数を表13に示した。

**表13. 生存中の類縁疾患症例の疾患別分類**

病名	男性	女性	合計
先天性フィブリノゲン欠乏・低下／異常症	52	79	131
先天性プロトロンビン欠乏・低下／異常症	5	4	9
先天性第Ⅴ因子欠乏・低下／異常症	30	40	70
先天性第Ⅶ因子欠乏・低下／異常症	69	64	133
先天性第Ⅹ因子欠乏・低下／異常症	14	14	28
先天性第ⅩⅠ因子欠乏・低下／異常症	27	36	63
先天性第ⅩⅡ因子欠乏・低下／異常症	22	19	41
先天性第ⅩⅢ因子欠乏・低下／異常症	48	50	98
先天性第Ⅴ因子・第Ⅷ因子欠乏・低下／異常症	6	3	9
血友病AB	2	0	2
先天性アンチトロンビン欠乏・低下／異常症	52	82	134
先天性プロテインC欠乏・低下／異常症	48	40	88
先天性プロテインS欠乏・低下／異常症	53	120	173
先天性アンチトロンビンレジスタンス	0	1	1
先天性トロンボモジュリン欠乏・低下／異常症	1	0	1
先天性α <sub>2</sub> -PI欠乏・低下／異常症	0	3	3
先天性PAI-1欠乏・低下／異常症	0	1	1
先天性プラスミノーゲン欠乏・低下／異常症	4	0	4
後天性血友病A	156	157	313
後天性VWD	15	11	26
後天性第Ⅱ因子インヒビター	2	0	2
後天性第Ⅴ因子インヒビター	11	4	15
後天性第Ⅹ因子インヒビター	0	1	1
後天性ⅩⅠ因子インヒビター	2	1	3
後天性ⅩⅢ因子インヒビター	12	4	16
Upshow-Schulman症候群	3	5	8
その他	19	27	46

③血友病の重症度について

令和5年度調査に報告された血友病Aおよび血友病Bの症例について、その重症度の分布状態は表14のとおりであった。

なお、表14では、現在インヒビター(≧0.6BU)があると報告されたものについて、その数を下欄に内数で集計した。

**表14. 血友病の重症度**

	血友病A				血友病B			
	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
HIV非感染 (インヒビター)	1,655 (74)	463 (6)	632 (8)	19 (4)	313 (14)	141 (0)	141 (0)	5 (0)
HIV感染 (インヒビター)	255 (5)	36 (1)	20 (0)	17 (0)	44 (0)	16 (0)	9 (0)	4 (0)

④血友病におけるインヒビター症例

現在のインヒビター(0.6BU以上)の有無およびインヒビター歴についての報告状況は表15のとおりであった。

また、インヒビター(0.6BU以上)が過去にあったが現在は無いものに関して、その消失の理由は表16に示す分布であった。

免疫寛容療法(ITI)の施行については、現在あるいは過去に行ったことがある報告数は、血友病Aについて228例、血友病Bについて12例であった(表17)。また、免疫寛容療法(ITI)の効果は、表18に示すような集計結果であった。

インヒビター症例に対するバイパス製剤による予防投与の有無に関する集計結果は表19に示すとおりであった。

**表15. 現在のインヒビターおよびインヒビター歴の有無**

	インヒビター歴なし	現在インヒビターあり ( $\geq 0.6$ BU)	過去にあったが現在は無い ( $< 0.6$ BU)
HIV非感染	2,949	106	277
HIV感染	385	6	13

**表16. 過去のインヒビターの消失理由**

	血友病A				血友病B			
	ITIで消失	自然消失	詳細不明	未回答	ITIで消失	自然消失	詳細不明	未回答
HIV非感染	167	77	15	3	5	6	2	2
HIV感染	7	4	1	0	0	1	0	0

**表17. 免疫寛容療法の施行について**

	血友病A			血友病B		
	現在あるいは過去に施行	未施行	不明	現在あるいは過去に施行	未施行	不明
HIV非感染	217	109	11	12	13	0
HIV感染	11	5	1	0	1	0

**表18. 免疫寛容療法の効果**

	血友病A				血友病B			
	成功	失敗	導入中で判断できない	不明	成功	失敗	導入中で判断できない	不明
HIV非感染	165	37	13	2	6	4	1	1
HIV感染	7	2	2	0	0	0	0	0

表19. バイパス製剤による予防投与の施行例

	血友病A				血友病B			
	定期的	不定期	行わない	不明	定期的	不定期	行わない	不明
HIV非感染	2	11	266	6	11	4	9	0
HIV感染	2	0	10	0	1	0	0	0

⑤家庭療法および定期的な出血抑制治療の有無について

家庭療法の実施者については表20に集計した。また、定期的な出血抑制治療の有無については、血友病の重症度と令和5年5月31日時点の年齢により区分して、それぞれ表21と表22に集計した。なお、表22におけるnon-factor製剤による定期投与の欄については、インヒビターについての区分を付けた。

表20. 家庭療法の実施者

年齢区分	血友病A					血友病B				
	本人*	保護者*	訪問看護師*	その他*	施行者不明	本人*	保護者*	訪問看護師*	その他*	施行者不明
10歳未満	4	247	3	3	6	0	43	5	0	0
10歳以上15歳未満	98	142	2	1	2	15	25	0	0	2
15歳以上20歳未満	183	46	0	1	1	31	4	0	1	1
20歳以上	1,624	39	29	24	7	303	13	6	6	0
(20歳以上HIV非感染)	1,331	32	21	21	7	241	12	5	5	0
(20歳以上HIV感染)	293	7	8	3	0	62	1	1	1	0
合計	1,909	474	34	29	16	349	85	11	7	3

(\*重複回答例含む)

表21. 定期的な出血抑制治療の有無と血友病重症度

血友病A	あり							
	凝固因子製剤による定期補充療法				ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与			
	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
HIV非感染	931	179	76	8	632	84	36	5
HIV感染	152	17	6	13	82	11	4	4
合計	1,083	196	82	21	714	95	40	9

なし				不明			
重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
71	191	508	3	21	9	12	3
21	7	10	0	0	1	0	0
92	198	518	3	21	10	12	3

血友病B	あり							
	凝固因子製剤による定期補充療法				non-factor製剤*による定期投与			
	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
HIV非感染	273	75	14	2	7	0	0	0
HIV感染	41	14	3	4	0	0	0	0
合計	314	89	17	6	7	0	0	0

なし				不明			
重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
32	65	122	3	1	1	5	0
3	2	6	0	0	0	0	0
35	67	128	3	1	1	5	0

\*すべて治験薬

**表22. 定期的な出血抑制治療の有無と年齢**

血友病A	定期的な出血抑制治療あり					定期的な出血抑制治療なし		不明	
	凝固因子製剤による定期補充療法		ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与			重症	重症以外	重症	重症以外
	重症	重症以外	重症 <sup>#</sup>	重症以外 <sup>#</sup>	インヒビター保有者				
2歳未満	1	1	27	2	1	4	10	0	0
2歳～6歳未満	13	0	84	9	21	2	27	1	1
6歳～13歳未満	132	26	86	20	16	2	51	2	2
13歳～20歳未満	164	35	63	11	7	2	72	0	1
20歳以上	773	237	380	85	46	82	559	18	21
(20歳以上HIV非感染)	621	201	302	66	42	61	542	18	20
(20歳以上HIV感染)	152	36	78	19	4	21	17	0	1
合計	1,083	299	640	127	91	92	719	21	25

血友病B	定期的な出血抑制治療あり					定期的な出血抑制治療なし		不明	
	凝固因子製剤による定期補充療法		non-factor製剤*による定期投与			重症	重症以外	重症	重症以外
	重症	重症以外	重症 <sup>#</sup>	重症以外 <sup>#</sup>	インヒビター保有者				
2歳未満	6	4	0	0	0	3	1	0	0
2歳～6歳未満	19	4	0	0	0	0	10	0	0
6歳～13歳未満	47	13	0	0	1	0	25	0	1
13歳～20歳未満	32	16	0	0	1	1	17	0	1
20歳以上	210	75	3	0	2	31	145	1	4
(20歳以上HIV非感染)	169	54	3	0	2	28	137	1	4
(20歳以上HIV感染)	41	21	0	0	0	3	8	0	0
合計	314	112	3	0	4	35	198	1	6

# インヒビター不明を含む、\*すべて治験薬

⑥治療を要する生活習慣病の合併と血栓性疾患および頭蓋内出血の既往歴

血液凝固異常症患者のうち、先天性出血性疾患を対象として、治療を要する疾患の合併と、血栓性疾患および頭蓋内出血の既往歴に関する調査を行った。

治療を要する糖尿病、高血圧、高脂血症の報告は、20歳未満の患者においては報告がほぼなく、その後の年齢区分の上昇に従って高い割合となっていた。

透析を要する腎不全の合併については合計で28例(HIV非感染例 18例、HIV感染例10例)の報告があり、その年齢区分別の割合は、表23のとおりであった。

血栓性疾患の既往についての集計結果は、表24に示した。血栓性の疾患報告数の合計は脳梗塞が33例、心筋梗塞が20例、その他の血栓症の既往が19例であった。なお、表23～表24における例数とその割合(%)は、今回の全国調査に報告があった血液凝固異常症患者のうち、先天性出血性疾患の患者について集計した。

頭蓋内出血の既往歴に関しては、出血時の年齢に「生後1週間以内」という報告欄を昨年度までに引き続き設けた。記載事項に基づき、出血時期を区分して集計を行った結果は表25のとおりであった。

**表23. 先天性出血性疾患における治療を要する生活習慣病の報告数**

	年齢区分	糖尿病	高血圧症	高脂血症	透析を要する腎不全	年齢区分別報告数
HIV非感染	20歳未満	0(0.0%)	0(0.0%)	1(0.1%)	4(0.3%)	1,331
	20歳～40歳	12(0.8%)	36(2.5%)	24(1.7%)	2(0.1%)	1,418
	41歳～64歳	66(6.0%)	255(23.2%)	112(10.2%)	6(0.5%)	1,099
	65歳以上	77(18.1%)	218(51.3%)	68(16.0%)	6(1.4%)	425
HIV感染	20歳未満	/	/	/	/	/
	20歳～40歳	1(14.3%)	3(42.9%)	2(28.6%)	0(0.0%)	7
	41歳～64歳	44(12.1%)	182(49.9%)	95(26.0%)	8(2.2%)	365
	65歳以上	3(8.8%)	21(61.8%)	10(29.4%)	2(5.9%)	34

**表24. 先天性出血性疾患における血栓性の疾患の報告数**

	年齢区分	脳梗塞	心筋梗塞	その他血栓症	不明	年齢区分別報告数
HIV非感染	20歳未満	0(0.0%)	0(0.0%)	1(0.1%)	2(0.2%)	1,331
	20歳～40歳	4(0.3%)	0(0.0%)	2(0.1%)	13(0.9%)	1,418
	41歳～64歳	7(0.6%)	5(0.5%)	5(0.5%)	9(0.8%)	1,099
	65歳以上	16(3.8%)	8(1.9%)	4(0.9%)	11(2.6%)	425
HIV感染	20歳未満					
	20歳～40歳	0(0.0%)	0(0.0%)	0(0.0%)	0(0.0%)	7
	41歳～64歳	5(1.4%)	4(1.1%)	7(1.9%)	2(0.5%)	365
	65歳以上	0(0.0%)	3(8.8%)	2(5.9%)	0(0.0%)	34

**表25. 先天性出血性疾患における頭蓋内出血時の年齢と後遺症の有無**

HIV非感染					HIV感染				
1回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計	1回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計
1週間以内	24	17	1	42	1週間以内	1	1	0	2
8日～1ヶ月	6	7	0	13	8日～1ヶ月	0	0	0	0
2～6ヶ月	25	29	0	54	2～6ヶ月	0	0	0	0
7～11ヶ月	12	19	0	31	7～11ヶ月	1	1	0	2
1～10歳	23	61	1	85	1～10歳	5	11	0	16
11～20歳	5	17	1	23	11～20歳	1	4	0	5
21～39歳	7	18	0	25	21～39歳	0	13	0	13
40歳以上	20	15	0	35	40歳以上	10	10	0	20
時期不明	6	8	0	14	時期不明	1	5	1	7
合計	128	191	3	322	合計	19	45	1	65

2回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計	2回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計
1週間以内	0	0	0	0	1週間以内	0	0	0	0
8日～1ヶ月	0	0	0	0	8日～1ヶ月	0	0	0	0
2～6ヶ月	0	3	0	3	2～6ヶ月	0	0	0	0
7～11ヶ月	3	3	0	6	7～11ヶ月	0	0	0	0
1～10歳	16	14	0	30	1～10歳	2	0	0	2
11～20歳	1	4	0	5	11～20歳	0	4	0	4
21～39歳	5	4	0	9	21～39歳	0	2	0	2
40歳以上	1	1	0	2	40歳以上	1	0	0	1
時期不明	1	3	1	5	時期不明	1	1	0	2
合計	27	32	1	60	合計	4	7	0	11

3回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計	3回目	後遺症あり	後遺症なし	後遺症不明	合計
1週間以内	0	0	0	0	1週間以内	0	0	0	0
8日～1ヶ月	0	0	0	0	8日～1ヶ月	0	0	0	0
2～6ヶ月	0	0	0	0	2～6ヶ月	0	0	0	0
7～11ヶ月	1	0	0	1	7～11ヶ月	0	0	0	0
1～10歳	3	1	0	4	1～10歳	0	0	0	0
11～20歳	0	1	0	1	11～20歳	0	1	0	1
21～39歳	4	0	0	4	21～39歳	0	2	0	2
40歳以上	0	0	0	0	40歳以上	0	0	0	0
時期不明	2	0	0	2	時期不明	1	1	0	2
合計	10	2	0	12	合計	1	4	0	5

(頭蓋内出血「なし」の報告数: HIV非感染: 3,947例; HIV感染: 319例)

⑦慢性腎臓病(CKD)と骨粗しょう症の状態

血液凝固異常症における慢性腎臓病(CKD)と骨粗しょう症の状態に関して報告されたものの集計は、表26と表27に示した。慢性腎臓病、骨粗しょう症ともに、「あり」と報告されたものは、群分けした年齢の上昇とともに増加する傾向であった。

**表26. 慢性腎臓病(CKD)の有無**

	年齢区分	あり	なし	不明(未回答を含む)
HIV非感染	20歳未満	2	1,321	50
	20歳～40歳	11	1,432	52
	41歳～64歳	48	1,100	53
	65歳以上	72	442	17
HIV感染	20歳未満	0	0	0
	20歳～40歳	0	6	1
	41歳～64歳	48	309	8
	65歳以上	7	26	1

**表27. 骨粗しょう症の有無**

	年齢区分	あり	なし	不明(未回答を含む)
HIV非感染	20歳未満	1	1,154	218
	20歳～40歳	11	1,006	478
	41歳～64歳	28	556	617
	65歳以上	53	192	286
HIV感染	20歳未満	0	0	0
	20歳～40歳	1	3	3
	41歳～64歳	50	141	174
	65歳以上	9	12	13

⑧喫煙習慣について

表28には、喫煙習慣についての報告を集計した。喫煙習慣「なし」と報告された割合は、不明や未記入を除く全体の65%(HIV非感染例で67%、HIV感染例で48%)であった。

**表28. 喫煙習慣**

	年齢区分	現在あり	過去にあり	なし	不明(未回答を含む)
HIV非感染	20歳～40歳	158	58	891	388
	41歳～64歳	180	189	484	348
	65歳以上	50	131	186	164
HIV感染	20歳～40歳	2	0	4	1
	41歳～64歳	68	98	148	51
	65歳以上	5	9	15	5

#### ⑨介護老人ホーム等への入所例

令和5年度調査では、令和5年5月31日時点における介護老人ホーム等への入所について調査した。回収された調査票において入所していることが報告されたのは9例(血友病Aが5例、血友病Bが2例、類縁疾患が2例)であった。

#### ⑩HIV非感染血液凝固異常症における死亡報告

HIV非感染例で令和4年6月1日から令和5年5月31日までに死亡した血液凝固異常症患者の報告数は23人であった。疾患の内訳は、血友病Aが13例、血友病Bが1例、VWDが2例、類縁疾患が7例(後天性血友病A 4例、後天性第V因子欠乏症1例、後天性第XIII因子欠乏症2例)であった。男女別ではVWDの1例および後天性血友病Aの3例が女性で、他の19例は男性であった。死亡時の年齢は、平均値69.1歳、中央値73.0歳(範囲5歳から100歳)であった。

死因として「肝疾患」が報告されていたのは4例で、その具体的な記載については3例について「肝癌」(内1例は「肝不全」も併記)と報告され、HCVの感染があった。他の1例についてはHCVの感染歴はなく、HBVによる肝硬変が死因であった。

死因が「出血」とされていたものは6例で、出血部位は脳が2例で、その他4例については小腸、直腸、腹腔、両大腿部が各1例であった。その他様式4の死因項目については、「悪性腫瘍」が4例(部位等の記載は肺癌2例、大腸癌1例、悪性リンパ腫1例)、「血栓症」が1例(心筋梗塞)、「その他」が7例、「不明」が1例であった。死因が「その他」となっていた7例の記載欄には、誤嚥性肺炎(2例)、老衰(1例)、covid-19(1例)、事故(3例)の記入があった。

家庭療法の有無については、11例について「あり」の報告があり、また、定期的な出血抑制治療については7例(血友病A 5例、血友病B 1例、VWD 1例)に定期補充療法、血友病Aの4例についてエミシズマブによる定期投与が行われていた。

以上の23例の死亡報告のうち、先天性出血性疾患16例における生活習慣病の合併と血栓症の疾患および頭蓋内出血の既往症の報告数は表29のとおりであった。

なお、これらの他に前年度までの調査期間における死亡例の報告が1例あった。この1例は血友病A(男性)で、死因は「悪性腫瘍」(膵臓癌)であった。

以上の令和5年度調査による死亡例と、これまでの調査に報告された死亡報告を累積した報告数の年次変化を図3に示した。HIV非感染の症例に関する死亡報告は、平成10(1998)年度の調査以後に収集されることとなったので、図3では、調査対象期間である平成9(1997)年以後の年次死亡数を表示した。また、図3では、報告された主たる死因が肝疾患と報告された症例(背景がグレーの部分)と、それ以外の症例とに分別して表示した。

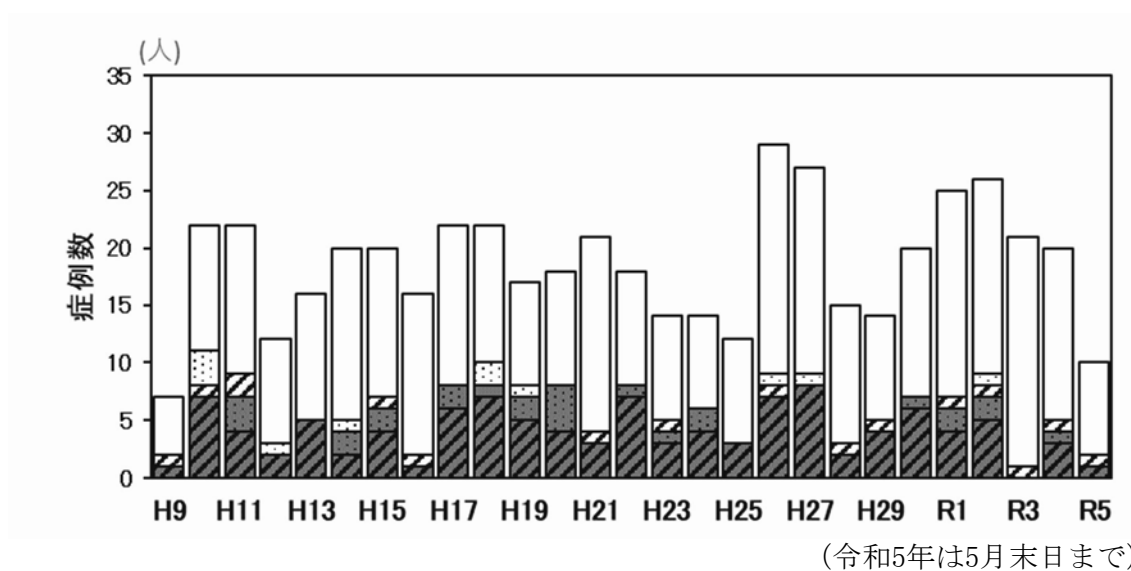
なお、年間死亡数は1月1日を始期とする暦年と、6月1日を始期として5月31日時点の情報を収集している調査期間の年次との間で差異を生ずる。そこで、表30と表31に、1月1日を始期とする年次区分と6月1日を始期とする年次区分のそれぞれについて年次死亡数を記載した。

また、表においても主たる死因が肝疾患と報告されていた症例と、それ以外の症例とを区分して集計した。



表29. HIV非感染先天性出血性疾患の死亡例における治療を要する生活習慣病の合併と血栓性の疾患および頭蓋内出血の既往症の報告数

糖尿病	高血圧	高脂血症	透析を要する腎不全	先天性出血性疾患の死亡報告例数
3(19%)	6(38%)	2(13%)	0(0%)	16
血栓性疾患の既往歴			頭蓋内出血	
脳梗塞	心筋梗塞	その他の血栓症	2	
0(0%)	0(0%)	0(0%)		



凡例の説明 主たる死因が肝疾患であるもの： (肝癌/肝不全) (肝硬変) (肝移植後)

主たる死因は肝疾患でないが、  
重篤な肝疾患のあったもの： (肝癌/肝不全) (肝硬変)

死亡時に重篤な肝疾患はなかったもの：

図3. HIV非感染血液凝固異常症における年次死亡報告数

表30. HIV非感染血液凝固異常症における年間死亡数の変化と死因中の肝疾患の有無  
—1月1日を始期とする暦年による集計—

集計期間	死因に肝疾患を含む	死因に肝疾患を含まないおよび不明
平成9年	1	6
10	7	15
11	7	15
12	2	10
13	5	11
14	4	16
15	6	14
16	1	15
17	8	14
18	8	14
19	7	10
20	8	10
21	3	18
22	8	10
23	4	10
24	6	8
25	3	9
26	7	22
27	8	19
28	2	13
29	4	10
30	7	13
令和元年	6	19
令和2年	7	19
令和3年	0	21
令和4年	4	16
令和5年*	1	9

\*5月末日まで

**表31. HIV非感染血液凝固異常症における年間死亡数の変化と死因中の肝疾患の有無  
—6月1日を始期とする暦年による集計—**

集計期間	死因に肝疾患を含む	死因に肝疾患を含まないおよび不明
平成8.6.1～9.5.31	1	5
9.6.1～10.5.31	4	9
10.6.1～11.5.31	7	16
11.6.1～12.5.31	5	12
12.6.1～13.5.31	5	14
13.6.1～14.5.31	4	10
14.6.1～15.5.31	5	19
15.6.1～16.5.31	3	9
16.6.1～17.5.31	4	15
17.6.1～18.5.31	7	18
18.6.1～19.5.31	9	10
19.6.1～20.5.31	10	11
20.6.1～21.5.31	2	15
21.6.1～22.5.31	6	9
22.6.1～23.5.31	6	13
23.6.1～24.5.31	5	8
24.6.1～25.5.31	5	7
25.6.1～26.5.31	4	20
26.6.1～27.5.31	5	19
27.6.1～28.5.31	9	16
28.6.1～29.5.31	2	10
29.6.1～30.5.31	3	11
30.6.1～令和元年5.31	8	16
令和元年6.1～令和2年5.31	6	18
令和2年6.1～令和3年5.31	5	25
令和3年6.1～令和4年5.31	1	15
令和4年6.1～令和5年5.31	4	19

①小児の血液凝固異常症数

令和5年5月31日時点で生存中の血液凝固異常症 10,274例(表1)のうち、同年4月1日時点で満16歳未満であった 1,452例(男女合計)を、表32と表33に示した。なお、表33の各ブロックの都道府県は、表3～表12と同様である。

**表32. 小児の血液凝固異常症数**

血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患	小計
927	213	200	112	1,452

表33. 小児の血液凝固異常症数ブロック別集計

	血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患	小計
北海道	25	7	7	4	43
東北	63	19	4	2	88
関東	316	74	70	45	505
甲信越	38	3	2	2	45
北陸	9	1	2	0	12
中部	137	42	20	10	209
近畿	166	29	38	34	267
中国	45	6	7	4	62
四国	21	5	9	0	35
九州	107	27	41	11	186

(3) HIV感染血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染症例

①HIV感染症例総数

HIV感染血液凝固異常症の総数は、生存例数と累積死亡例数を合わせ 1,433例(男性 1,419例、女性 14例)となっている。その内訳は表1に示したように、血友病A 1,088例、血友病B 325例、VWD 8例、類縁疾患 12例である。

②HIV感染生存症例数

令和5年5月31日現在で生存中のHIV感染血液凝固異常症は合計691例で、その内訳は血友病A 527例、血友病B 154例、VWD 7例、類縁疾患 3例であった。これらの総数とそのブロック別集計は、HIV非感染症例数とともに表1および表3～表12に示した。

③新規のAIDS発症例

令和5年度の調査において、生存患者中で令和4年6月1日から令和5年5月31日までに新たにAIDSを発症した報告はなかった。

④AIDS発症生存症例数

令和5年度調査期間の以前の時点で、AIDSを発症していたとする報告があった例数(現在は指標疾患の罹患がないものを含む)は、血液凝固異常症において174例(男性 172例、女性 2例)(表1)となっている。

⑤HIV感染例の死亡報告

令和4年6月1日から令和5年5月31日までの死亡報告数は6例(血友病A 4例、血友病B 2例)であった。死亡時の年齢は、平均値51.0歳、中央値53.5歳(範囲42歳から60歳)であった。死因は「肝疾患」1例(肝細胞癌)、「出血」2例(頭蓋内出血)、「悪性腫瘍」1例(白血病)で、2例についての死因は不明であった。6例ともにHCVの感染歴があった。

死亡時にAIDS指標疾患の罹患があった報告はなかったが、1例は過去の時点でAIDSを発症していた例であった。

以上6例の死亡例において、家庭療法の有無については4例について「あり」、2例について「なし」と報告があった。また、定期的な出血抑制治療の有無については5例について「あり」(凝固因子製剤による定期補充療法4例、ヘムライブラ等non-factor製剤による定期的投与1例)、1例について「なし」と報告されていたが、この1例は肝移植後の例であった。

HIV感染死亡例の先天性出血性疾患における治療を要する生活習慣病の合併と、心筋梗塞などの血栓性の疾患および頭蓋内出血の既往歴については表34のとおりであった。

HIV感染例の死亡報告における悪性腫瘍については平成19年度の調査より様式2に独立した記載欄を設けた。本調査では上記のように該当年度調査より以前の死亡例についても集計を行っているため、悪性腫瘍の報告数と部位などが、死亡時期の報告書に記載されない場合がある。そこで令和3年度の報告書において、旧研究班時代のデータから踏襲した内容と、平成19年度以前の様式2において「その他」となっていた死因欄に報告されていた悪性腫瘍の報告を包括し、令和3年度の調査までの状況を記載した。令和4年度の調査では該当する報告はなく、令和5年度の調査では上記に記載した1例が該当するが、これまでの状況を参照できるよう、エイズ関連疾患と肝臓癌以外の悪性腫瘍と死亡暦年について、昨年度に引き続き再度掲載する；胃癌1例(昭和62年)、胃癌1例(平成4年)、甲状腺癌1例(平成6年)、十二指腸癌1例(平成8年)、肺癌1例(平成14年)、肺癌1例(平成15年)、皮膚腺癌1例(平成20年)、大腸癌1例(平成22年)、十二指腸乳頭部癌1例(平成23年)、胆管癌1例(平成25年)、腹腔内腫瘍1例(平成26年)、胆管癌1例(平成29年)、肺腺癌1例(令和元年)、食道癌1例および膵臓癌1例(令和2年)、白血病1例(令和4年)。

**表34. HIV感染先天性出血性疾患の死亡例における治療を要する生活習慣病の合併と血栓性の疾患および頭蓋内出血の既往症の報告数**

糖尿病	高血圧	高脂血症	透析を要する腎不全	先天性出血性疾患の死亡報告例数
3(50%)	4(67%)	3(50%)	0(0%)	6
血栓性疾患の既往歴			頭蓋内出血	
脳梗塞	心筋梗塞	その他の血栓症	2	
1(17%)	1(17%)	0(0%)		

⑥HIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染症例

HIV感染後天性凝固異常症(所謂第4ルート)症例については、令和5年度調査には報告はなかった。生存中の累積数は4例(男性 2例、女性 2例)となっている。

2次・3次感染については生存症例数は30例となっている。その内訳は、凝固因子製剤によるHIV感染者からの性感染 25例、母子感染 4例、不明 1例となっている。

これまでの調査によるHIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染の累積数を表35に示した。

**表35. HIV感染後天性凝固異常症(所謂第4ルート)および2次・3次感染の症例内訳(令和5年5月31日現在)**

		HIV感染後天性凝固異常症	2次・3次感染					計
			2次感染	3次感染	その他	不明	小計	
生存	総数	4	25	4	0	1	30	34
	男性	2	1	2	0	1	4	6
	女性	2	24	2	0	0	26	28
生存症例中のAIDS発症数*	総数	3	4	1	0	0	5	8
	男性	2	0	1	0	0	1	3
	女性	1	4	0	0	0	4	5
死亡(累積)	総数	3	13	1	1	1	16	19
	男性	1	0	1	0	0	1	2
	女性	2	13	0	1	1	15	17
総数(生存および累積死亡)	総数	7	38	5	1	2	46	53
	男性	3	1	3	0	1	5	8
	女性	4	37	2	1	1	41	45

\*治療により症状が消失したり、検査所見が改善したものを含む。

#### ⑦HIV感染死亡例の累積数

令和5年度調査における死亡報告の追加により、HIV感染の血液凝固異常症例の累積死亡総数は、742例となった。その内訳は、血友病A 561例、血友病B 171例、VWD 1例、類縁疾患 9例である(表1)。これに加え、HIV感染後天性凝固異常症(所謂第4ルート)の累積死亡数は3例、2次・3次感染は16例となっている(表35)。

HIV感染血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症および2次・3次感染の累積死亡数については、表36、37および図4に年間死亡数の推移を集計した。なお、表36に1月1日を始期とする年次区分、表37に6月1日を始期とする年次区分についての死亡数を記載した。

図4には表36の集計(1月1日を始期とする暦年)をグラフで示した。年間死亡数は平成9年に著しい減少を示した。その後、平成10年、平成11年と継続して減少していたが、平成12年ではわずかな再増加がみられた。平成15年以後の期間に関しては、平成15年の死亡数が最大であった。なお、これまでの調査において報告された死亡報告のうち1例については死亡時期が不明であるため、表1の累積死亡数には含まれているが、年次死亡数の集計表(表36～表41)には含まれていない。

表36. HIV感染例(血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症、2次・3次感染)  
 における年間死亡数の変化(令和5年5月31日まで)  
 — 1月1日を始期とする暦年による集計表—

暦年	血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患	HIV感染後天性凝固異常症	2次・3次感染	計
昭和58年	0	1	0	0	0	0	1
59	1	0	0	0	0	0	1
60	2	1	0	0	0	0	3
61	6	3	0	0	0	0	9
62	16	3	0	0	0	0	19
63	20	9	0	1	0	1	31
平成元年	31	8	0	1	0	1	41
2	28	6	0	0	1	0	35
3	44	12	0	0	0	1	57
4	28	8	0	0	0	0	36
5	28	13	0	0	0	0	41
6	52	16	0	1	0	0	69
7	49	8	0	1	1	3	62
8	40	15	1	3	0	2	61
9	28	5	0	0	0	4	37
10	9	6	0	0	0	0	15
11	8	2	0	0	0	0	10
12	15	3	0	0	0	1	19
13	9	1	0	0	0	0	10
14	8	3	0	0	0	0	11
15	16	4	0	0	0	0	20
16	6	3	0	1	0	1	11
17	15	3	0	0	0	0	18
18	11	2	0	0	0	1	14
19	14	5	0	0	0	0	19
20	4	5	0	0	0	0	9
21	6	4	0	1	0	0	11
22	11	2	0	0	0	0	13
23	9	2	0	0	1	0	12
24	7	1	0	0	0	1	9
25	4	2	0	0	0	0	6
26	8	1	0	0	0	0	9
27	5	0	0	0	0	0	5
28	4	0	0	0	0	0	4
29	3	0	0	0	0	0	3
30	2	2	0	0	0	0	4
令和元年	2	2	0	0	0	0	4
令和2年	5	2	0	0	0	0	7
令和3年	2	2	0	0	0	0	4
令和4年	5	5	0	0	0	0	10
令和5年*	0	0	0	0	0	0	0
合計	561	170**	1	9	3	16	760

\*5月末日まで

\*\*死亡時期不明1例を除く

**表37. HIV感染例(血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症、2次・3次感染)  
における年間死亡数の変化(令和5年5月31日まで)  
—6月1日を始期とする1年間ごとの集計表—**

集計期間	血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患	HIV感染後天性 凝固異常症	2次・3次感染	計
昭和57.6.1～58.5.31	0	0	0	0	0	0	0
58.6.1～59.5.31	0	1	0	0	0	0	1
59.6.1～60.5.31	2	1	0	0	0	0	3
60.6.1～61.5.31	2	2	0	0	0	0	4
61.6.1～62.5.31	8	2	0	0	0	0	10
62.6.1～63.5.31	25	6	0	0	0	0	31
63.6.1～平成元年5.31	26	10	0	1	0	1	38
平成元年6.1～2.5.31	25	4	0	1	0	1	31
2.6.1～3.5.31	32	12	0	0	1	0	45
3.6.1～4.5.31	36	7	0	0	0	1	44
4.6.1～5.5.31	31	10	0	0	0	0	41
5.6.1～6.5.31	44	17	0	0	0	0	61
6.6.1～7.5.31	48	11	0	2	0	1	62
7.6.1～8.5.31	45	12	0	0	1	3	61
8.6.1～9.5.31	37	10	1	3	0	3	54
9.6.1～10.5.31	15	6	0	0	0	2	23
10.6.1～11.5.31	11	4	0	0	0	0	15
11.6.1～12.5.31	10	2	0	0	0	0	12
12.6.1～13.5.31	11	2	0	0	0	1	14
13.6.1～14.5.31	7	1	0	0	0	0	8
14.6.1～15.5.31	13	6	0	0	0	0	19
15.6.1～16.5.31	14	3	0	0	0	1	18
16.6.1～17.5.31	9	3	0	1	0	0	13
17.6.1～18.5.31	11	2	0	0	0	0	13
18.6.1～19.5.31	15	4	0	0	0	1	20
19.6.1～20.5.31	8	6	0	0	0	0	14
20.6.1～21.5.31	5	2	0	1	0	0	8
21.6.1～22.5.31	8	4	0	0	0	0	12
22.6.1～23.5.31	12	2	0	0	0	0	14
23.6.1～24.5.31	7	1	0	0	1	1	10
24.6.1～25.5.31	5	2	0	0	0	0	7
25.6.1～26.5.31	8	1	0	0	0	0	9
26.6.1～27.5.31	5	1	0	0	0	0	6
27.6.1～28.5.31	5	0	0	0	0	0	5
28.6.1～29.5.31	2	0	0	0	0	0	2
29.6.1～30.5.31	4	0	0	0	0	0	4
30.6.1～令和元年5.31	1	2	0	0	0	0	3
令和元年6.1～令和2年5.31	3	4	0	0	0	0	7
令和2年6.1～令和3年5.31	5	0	0	0	0	0	5
令和3年6.1～令和4年5.31	2	5	0	0	0	0	7
令和4年6.1～令和5年5.31	4	2	0	0	0	0	6



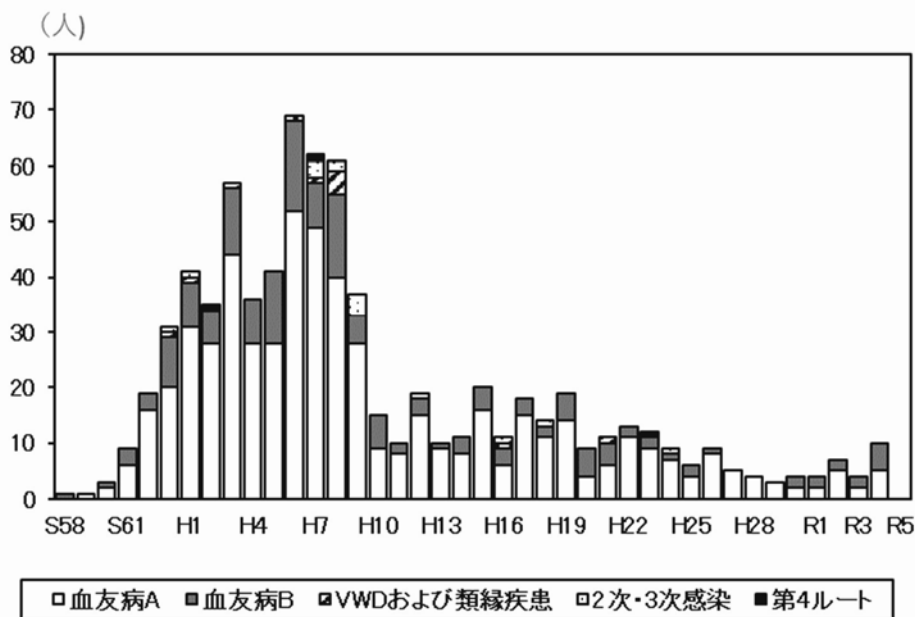


図4. HIV感染例(血液凝固異常症、HIV感染後天性凝固異常症(第4ルート)、2次・3次感染)における年間死亡数の変化(令和5年5月31日まで)  
—1月1日を始期とする暦年による集計—

⑧HIV感染血液凝固異常症の死亡例における死亡時のAIDS指標疾患の有無と肝疾患の有無

HIV感染の血液凝固異常症の累積死亡総数は742例(表1)であるが、その中で死亡時にAIDS指標疾患の報告があった症例(肝疾患および出血等との併記報告例を含む)の累積数は412例となっている。1月1日を始期とする暦年ごとにその変化を図5に示す(グレー部分)。AIDS指標疾患を有する年間死亡報告数は、平成9年からの全体的な死亡報告数の減少とともに顕著に減少し、平成12年では2例となった。平成13年はわずかに再増加し6例であったが、平成14年にはAIDS指標疾患を有する死亡報告はなく、その後は少数例で推移している。

同じく742例の累積死亡報告の中で、死因として肝疾患の記載があった報告(AIDS指標疾患および出血との併記報告例を含む)の累積数は215例となっている。1月1日を始期とする暦年ごとにその変化を図6に示した(グレー部分)。

以上の死亡時のAIDS指標疾患の有無と肝疾患の有無についても、1月1日を始期とする暦年と6月1日を始期とする調査期間に対応した年次の双方について、それぞれの実数を表38～表41に示した。

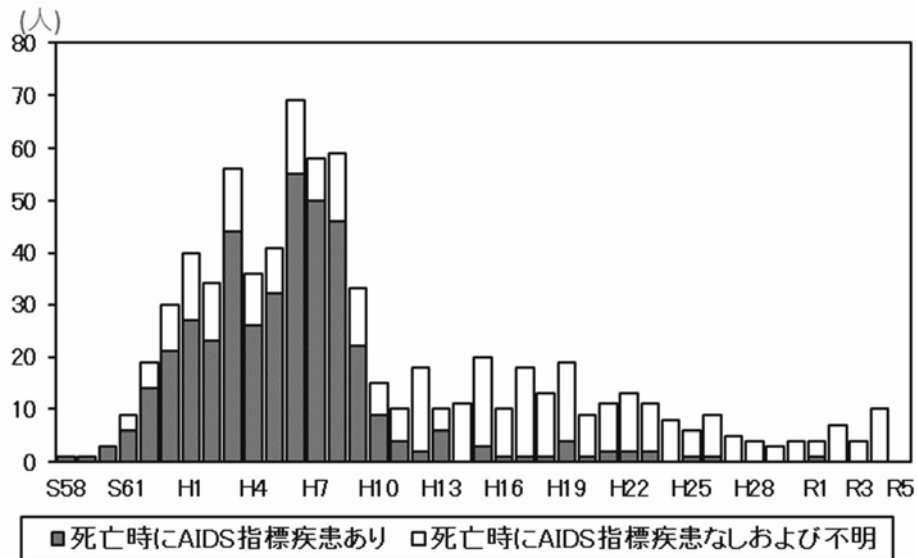


図5. HIV感染血液凝固異常症における年間死亡数の変化と死亡時のAIDS指標疾患の有無  
 (令和5年5月31日まで)  
 — 1月1日を始期とする暦年による集計 —

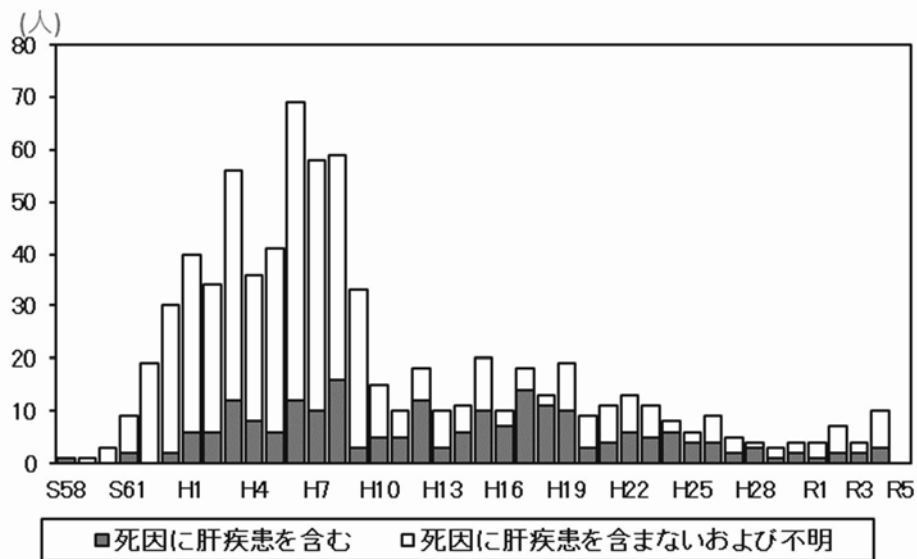


図6. HIV感染血液凝固異常症における年間死亡数の変化と死因中の肝疾患の有無  
 (令和5年5月31日まで)  
 — 1月1日を始期とする暦年による集計 —

表38. HIV感染血液凝固異常症の死亡報告における死亡時のAIDS指標疾患の有無  
 — 1月1日を始期とする暦年による集計 —

暦年	死亡時にAIDS指標疾患あり	死亡時にAIDS指標疾患なしおよび不明	計
昭和58年	1	0	1
59	1	0	1
60	3	0	3
61	6	3	9
62	14	5	19
63	21	9	30
平成元年	27	13	40
2	23	11	34
3	44	12	56
4	26	10	36
5	32	9	41
6	55	14	69
7	50	8	58
8	46	13	59
9	22	11	33
10	9	6	15
11	4	6	10
12	2	16	18
13	6	4	10
14	0	11	11
15	3	17	20
16	1	9	10
17	1	17	18
18	1	12	13
19	4	15	19
20	1	8	9
21	2	9	11
22	2	11	13
23	2	9	11
24	0	8	8
25	1	5	6
26	1	8	9
27	0	5	5
28	0	4	4
29	0	3	3
30	0	4	4
令和元年	1	3	4
令和2年	0	7	7
令和3年	0	4	4
令和4年	0	10	10
令和5年*	0	0	0

\*5月末日まで

**表39. HIV感染血液凝固異常症の死亡数報告における死亡時のAIDS指標疾患の有無  
—6月1日を始期とする1年間ごとの集計—**

集計期間	死亡時にAIDS指標疾患あり	死亡時にAIDS指標疾患なしおよび不明	計
昭和57.6.1～58.5.31	0	0	0
58.6.1～59.5.31	1	0	1
59.6.1～60.5.31	3	0	3
60.6.1～61.5.31	3	1	4
61.6.1～62.5.31	7	3	10
62.6.1～63.5.31	21	10	31
63.6.1～平成元年5.31	28	9	37
平成元年6.1～2.5.31	18	12	30
2.6.1～3.5.31	34	10	44
3.6.1～4.5.31	34	9	43
4.6.1～5.5.31	29	12	41
5.6.1～6.5.31	49	12	61
6.6.1～7.5.31	50	11	61
7.6.1～8.5.31	47	10	57
8.6.1～9.5.31	40	11	51
9.6.1～10.5.31	10	11	21
10.6.1～11.5.31	8	7	15
11.6.1～12.5.31	4	8	12
12.6.1～13.5.31	2	11	13
13.6.1～14.5.31	4	4	8
14.6.1～15.5.31	1	18	19
15.6.1～16.5.31	2	15	17
16.6.1～17.5.31	1	12	13
17.6.1～18.5.31	2	11	13
18.6.1～19.5.31	4	15	19
19.6.1～20.5.31	0	14	14
20.6.1～21.5.31	2	6	8
21.6.1～22.5.31	2	10	12
22.6.1～23.5.31	2	12	14
23.6.1～24.5.31	1	7	8
24.6.1～25.5.31	0	7	7
25.6.1～26.5.31	1	8	9
26.6.1～27.5.31	1	5	6
27.6.1～28.5.31	0	5	5
28.6.1～29.5.31	0	2	2
29.6.1～30.5.31	0	4	4
30.6.1～令和元年5.31	0	3	3
令和元年6.1～令和2年5.31	1	6	7
令和2年6.1～令和3年5.31	0	5	5
令和3年6.1～令和4年5.31	0	7	7
令和4年6.1～令和5年5.31	0	6	6

**表40. HIV感染血液凝固異常症の死亡報告における死亡時の肝疾患の有無  
— 1月1日を始期とする暦年による集計 —**

暦年	死因に肝疾患を含む	死因に肝疾患を含まないおよび不明	計
昭和58年	1	0	1
59	0	1	1
60	0	3	3
61	2	7	9
62	0	19	19
63	2	28	30
平成元年	6	34	40
2	6	28	34
3	12	44	56
4	8	28	36
5	6	35	41
6	12	57	69
7	10	48	58
8	16	43	59
9	3	30	33
10	5	10	15
11	5	5	10
12	12	6	18
13	3	7	10
14	6	5	11
15	10	10	20
16	7	3	10
17	14	4	18
18	11	2	13
19	10	9	19
20	3	6	9
21	4	7	11
22	6	7	13
23	5	6	11
24	6	2	8
25	4	2	6
26	4	5	9
27	2	3	5
28	3	1	4
29	1	2	3
30	2	2	4
令和元年	1	3	4
令和2年	2	5	7
令和3年	2	2	4
令和4年	3	7	10
令和5年*	0	0	0

\*5月末日まで

**表41. HIV感染血液凝固異常症の死亡数報告における死亡時の肝疾患の有無**  
**— 6月1日を始期とする1年間ごとの集計—**

集計期間	死因に肝疾患を含む	死因に肝疾患を含まないおよび不明	計
昭和57.6.1～58.5.31	0	0	0
58.6.1～59.5.31	1	0	1
59.6.1～60.5.31	0	3	3
60.6.1～61.5.31	0	4	4
61.6.1～62.5.31	2	8	10
62.6.1～63.5.31	1	30	31
63.6.1～平成元年5.31	7	30	37
平成元年6.1～2.5.31	1	29	30
2.6.1～3.5.31	10	34	44
3.6.1～4.5.31	10	33	43
4.6.1～5.5.31	6	35	41
5.6.1～6.5.31	11	50	61
6.6.1～7.5.31	12	49	61
7.6.1～8.5.31	10	47	57
8.6.1～9.5.31	11	40	51
9.6.1～10.5.31	4	17	21
10.6.1～11.5.31	5	10	15
11.6.1～12.5.31	8	4	12
12.6.1～13.5.31	8	5	13
13.6.1～14.5.31	3	5	8
14.6.1～15.5.31	10	9	19
15.6.1～16.5.31	11	6	17
16.6.1～17.5.31	9	4	13
17.6.1～18.5.31	9	4	13
18.6.1～19.5.31	13	6	19
19.6.1～20.5.31	6	8	14
20.6.1～21.5.31	3	5	8
21.6.1～22.5.31	6	6	12
22.6.1～23.5.31	7	7	14
23.6.1～24.5.31	3	5	8
24.6.1～25.5.31	6	1	7
25.6.1～26.5.31	5	4	9
26.6.1～27.5.31	1	5	6
27.6.1～28.5.31	4	1	5
28.6.1～29.5.31	1	1	2
29.6.1～30.5.31	2	2	4
30.6.1～令和元年5.31	1	2	3
令和元年6.1～令和2年5.31	1	6	7
令和2年6.1～令和3年5.31	3	2	5
令和3年6.1～令和4年5.31	3	4	7
令和4年6.1～令和5年5.31	1	5	6

⑨HIV感染血液凝固異常症における抗HIV薬の使用状況

抗HIV薬の使用状況については、平成18年度調査から総括的に報告していただく方式としたが、平成28年度調査から更に回答の選択肢を縮約し、令和5年度においても同様に行った。

令和5年5月31日時点で生存中の血液凝固異常症については405例の報告が得られ、集計結果は表42に示したとおりとなった。

抗HIV薬による治療を継続中のものが396例(97.8%)、中止しているものが0例(0.0%)、詳細不明が0例(0.0%)、未回答が3例(0.7%)であった。

これまでに抗HIV薬が投与されることがない症例は6例(1.5%)であった。この6例については、CD4陽性リンパ球数の平均値は626.8(/ $\mu$ L)(中央値553.0、標準偏差203.9)で、HIV-RNAコピー数(/mL)に関しては、検出感度未満が1例、20あるいは40未満で検出が1例、20あるいは40～1,000が3例、1,000～10,000が0例、10,000以上が1例であった。

**表42. 抗HIV薬による治療の状況  
(令和4年6月1日～令和5年5月31日)**

抗HIV薬による治療状況	報告数	(%)
HIV薬による治療中	396	97.8%
HIV薬による治療は中止している	0	0.0%
他施設も含めて使用歴なし	6	1.5%
詳細不明	0	0.0%
未回答	3	0.7%

⑩HIV感染血液凝固異常症におけるAIDS指標疾患の状況

令和4年6月1日から令和5年5月31日までの期間に、厚生労働省エイズ動向委員会の定義による23のAIDS指標疾患に罹患していた症例について調査した結果を表43に示した。

生存例中にカンジダ症1例、サイトメガロウイルス感染症1例が報告されていた。

平成9年から令和4年までの調査におけるAIDS指標疾患報告数については、この間の累積報告数を表43に併記した。なお、この表は、同一の患者で複数の疾患が報告されている症例においても、指標疾患ごとに独立して集計した件数である。

表43. HIV感染血液凝固異常症におけるAIDS指標疾患の罹患状況

AIDS指標疾患	令和5年度		平成9年度～令和4年度累計	
	生存例	死亡例	生存例	死亡例
カンジダ症	1	0	138	19
クリプトコッカス症	0	0	5	4
クリプトスポリジウム症	0	0	1	2
サイトメガロウイルス感染症	1	0	54	19
単純ヘルペスウイルス感染症	0	0	19	5
カポジ肉腫	0	0	0	1
原発性脳リンパ腫	0	0	0	4
リンパ性間質性肺炎	0	0	0	0
非結核性抗酸菌症	0	0	25	10
ニューモシステイス肺炎	0	0	76	14
進行性多巣性白質脳症	0	0	14	13
トキソプラズマ脳症	0	0	6	2
化膿性細菌感染症	0	0	0	0
コクシジオイデス症	0	0	0	0
HIV脳症	0	0	8	14
ヒストプラズマ症	0	0	2	0
イソスポラ症	0	0	1	0
非ホジキンリンパ腫	0	0	19	6
活動性結核	0	0	17	3
サルモネラ菌血症	0	0	8	0
HIV消耗性症候群	0	0	29	24
反復性肺炎	0	0	22	8
浸潤性子宮頸癌	0	0	0	0

①HIV感染血液凝固異常症におけるCD4陽性リンパ球数とHIV-RNAコピー数

血液凝固異常症におけるCD4陽性リンパ球数のヒストグラムを図7に示す。令和5年度調査に報告があった395例における平均値、中央値および標準偏差は、それぞれ552.8、510.0および244.1/ $\mu$ Lであった。

一方、HIV-RNAコピー数(/mL)の総報告数は398例であり、検出感度未満が344例、20あるいは40未満で検出が38例、20あるいは40～1,000が14例、1,000～10,000が1例、10,000以上が1例であった。



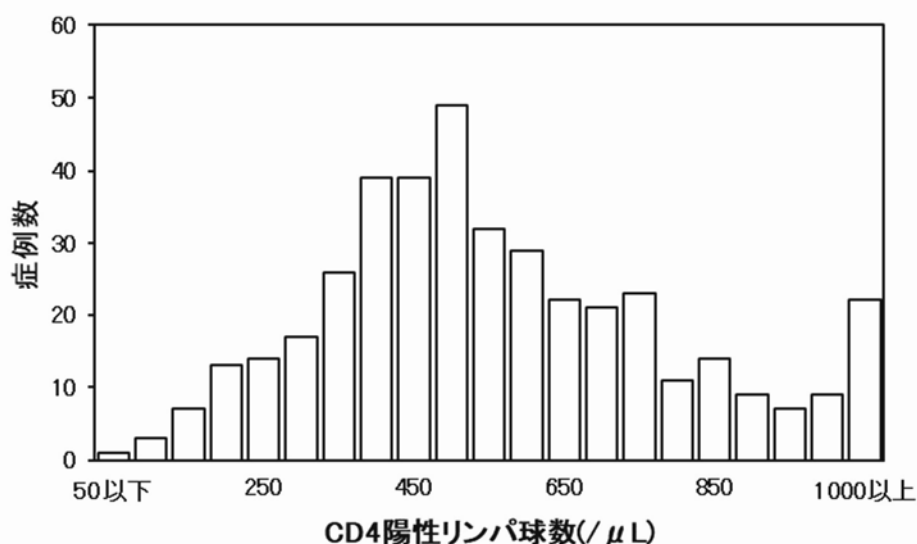


図7. HIV感染血液凝固異常症におけるCD4陽性リンパ球数の分布

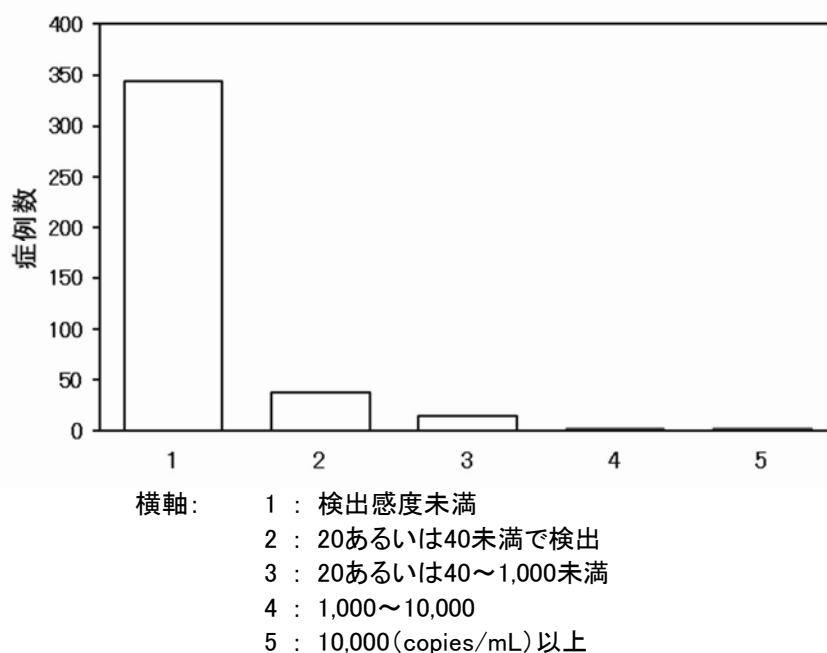


図8. HIV感染血液凝固異常症におけるHIV-RNAコピー数の分布

過去の厚生省研究班のデータも総括し、昭和60年から令和5年までのCD4陽性リンパ球数の経時的変化(平均値±1SD)を図9に示した。HIV感染血液凝固異常症のCD4陽性リンパ球数の平均値は、平成7(1995)年後期集計時において最小値を示した後、緩やかな上昇に転じていた。プロテアーゼ・インヒビターのIDVが認可されたのが平成9(1997)年3月であるが、この上昇は、それ以前に行われたプロテアーゼ・インヒビターの治験による使用の効果、あるいはヌクレオシド系逆転写酵素阻害薬(NRTI)の多剤併用の効果を示すものと推定される。

令和5年度の平均値は552.8±244.1/μLとなり、昨年度に比べて高い数値であったが、統計学的な有意差はみられなかった。

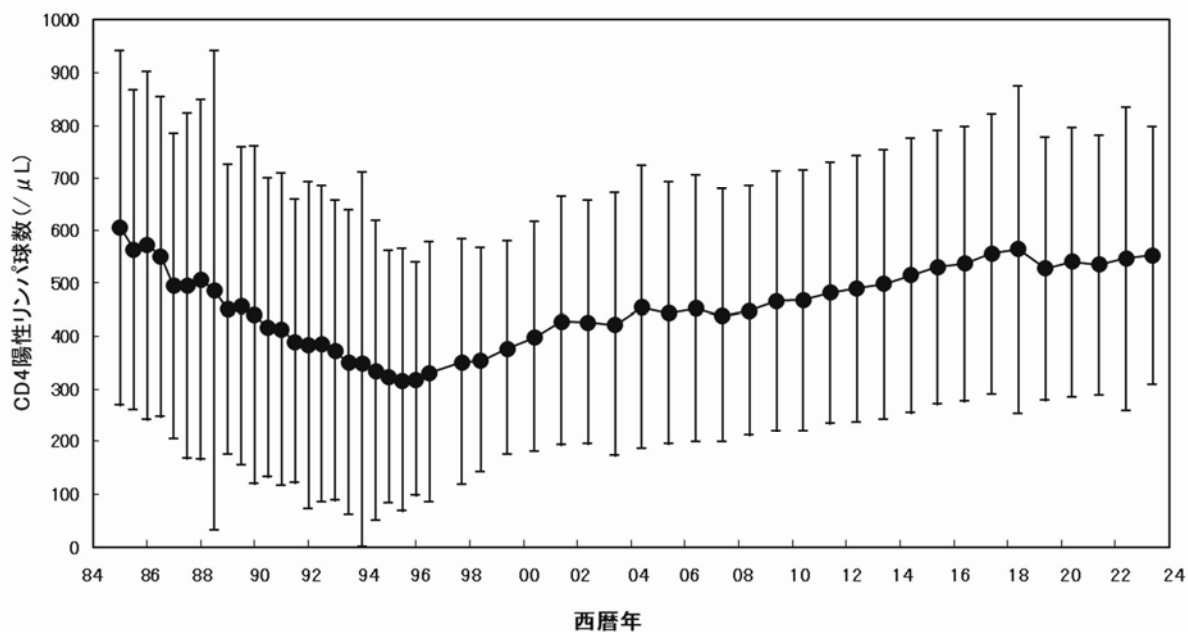


図9. HIV感染血液凝固異常症におけるCD4陽性リンパ球数の推移

(4) 使用中の血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤について

令和5年度調査では、令和4年6月1日から令和5年5月31日までの期間に使用された血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤に関し、各製剤についての使用人数として集計した。

血友病A、血友病B、VWD、類縁疾患における血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤の使用人数は表44のとおりであった。なお、今回の集計では、複数の製剤を使用している場合はそれぞれの製剤の使用数として独立に集計し、製剤の種類が多いので、HIV感染の有無による区分は表示していない。

血友病A、血友病B(インヒビター患者を含む)について、年齢別の血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤の使用人数は、表45および表46の結果であった。

表44. 血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤の使用報告数

製剤名	血友病A	血友病B	VWD	類縁疾患	計
クロスエイトMC®	137	0	0	0	137
コンファクトF®	12	0	168	5	185
コンコエイト-HT®	0	0	0	0	0
アドベイト®	354	0	0	4	358
ノボエイト®	53	0	0	0	53
イロクテイト®	499	0	2	1	502
アディノベイト®	596	0	1	1	598
コバールトリイ®	335	0	0	0	335
エイフスチラ®	37	0	0	1	38
ジビイ®	125	0	0	0	125
イスパロクト®	46	0	0	0	46
ヌーイック®	35	0	0	0	35
ノバクトM®	0	64	0	0	64
クリスマシンM®	0	0	0	0	0
PPSB-HT®	0	0	0	13	13
ベネフィクス®	0	67	0	0	67
オルプロリクス®	0	147	0	0	147
イデルビオン®	0	228	0	0	228
レフィキシア®	0	56	0	0	56
ファイバ®	0	6	0	1	7
ノボセブンHI®	38	15	1	18	72
バイクロット®	4	14	0	2	20
ヘムライブラ®	854	0	0	8	862
ボンベンディ®	1	0	33	1	35
フィブリノゲンHT	0	0	0	18	18
フィブロガミン®P	1	0	0	22	23
ノボサーティーン®	0	0	0	5	5
その他	2	0	6	10	18
血友病の治験薬	29	12	0	0	41
遺伝子治療の治験	4	1	0	0	5
使用なし	344	96	388	365	1,193
合計	3,506	706	599	475	5,286

**表45. 血友病A(インヒビター例を含む)における  
年齢群別の血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤の使用報告数**

製剤名	10歳以下	11歳～20歳未満	20歳以上	計
クロスエイトMC®	0	3	134	137
コンファクトF®	0	1	11	12
コンコエイト-HT®	0	0	0	0
アドベイト®	53	89	212	354
ノボエイト®	4	6	43	53
イロクテイト®	81	72	346	499
アディノベイト®	47	109	440	596
コパールトリイ®	27	55	253	335
エイフスチラ®	4	5	28	37
ジビイ®	0	10	115	125
イスパロクト®	2	8	36	46
ヌーイック	8	4	23	35
ファイバ®	0	0	0	0
ノボセブンHI®	11	6	21	38
バイクロット®	0	0	4	4
ヘムライブラ®	233	116	505	854
その他	2	0	2	4
血友病の治験薬	0	5	24	29
遺伝子治療の治験	0	0	4	4
使用なし	39	42	264	345
合計	511	531	2,465	3,507

**表46. 血友病B(インヒビター例を含む)における  
年齢群別の血液凝固因子製剤ならびに類似薬剤の使用報告数**

製剤名	10歳以下	11歳～20歳未満	20歳以上	計
ノバクトM®	1	3	60	64
クリスマシンM®	0	0	0	0
PPSB-HT®	0	0	0	0
ベネフィクス®	9	10	48	67
オルプロリクス®	15	24	108	147
イデルビオン®	49	30	149	228
レフィキシア®	13	6	37	56
ファイバ®	2	0	4	6
ノボセブンHI®	5	1	9	15
バイクロット®	6	0	8	14
その他	0	0	0	0
血友病の治験薬	2	3	7	12
遺伝子治療の治験	0	0	1	1
使用なし	13	16	67	96
合計	115	93	498	706

(5) 生存中のHCV感染血液凝固異常症におけるHCVウイルス量

生存中のHCV感染症例における現在のHCVウイルスの検出状況(Taqman法によるRNAの測定)については、HIV非感染の血液凝固異常症例について1,377例、HIV感染の血液凝固異常症例について398例の報告があった。令和5年度の検出状況を図10と図11に示した。

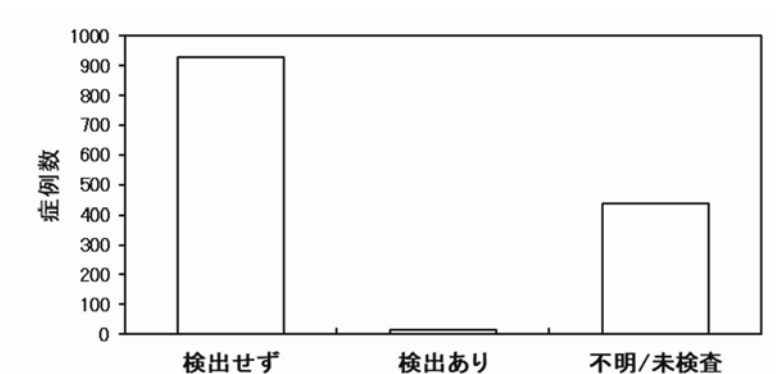


図10. HIV非感染血液凝固異常症におけるHCV-RNAの検出状況

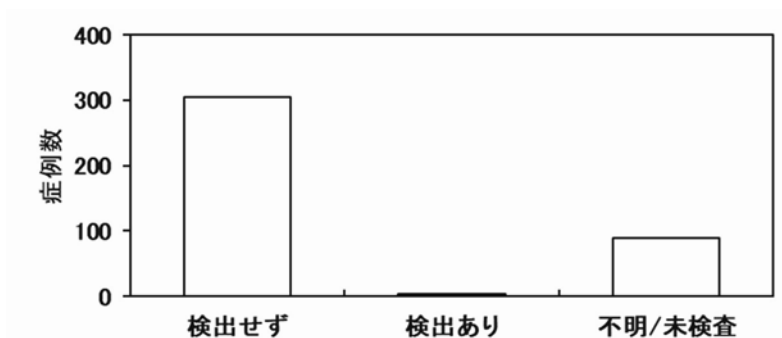


図11. HIV感染血液凝固異常症におけるHCV-RNAの検出状況

(6) 生存中のHCV感染血液凝固異常症における肝疾患の病期

令和5年5月31日時点で生存中のHCV感染例について、今年度の調査による肝疾患の病期をHIV感染の有無と疾患別に表47と表48に示した。なお、今年度の全国調査に報告がないものについては、これまでに報告されていた肝疾患の病期を用いて集計した。

肝疾患の病期が進行した症例は、HIV非感染血液凝固異常症では肝硬変 54例、肝癌 72例となり、肝不全 0例であった。HIV感染血液凝固異常症では、肝硬変 58例、肝癌 20例、肝不全 0例であった。

**表47. HIV非感染血液凝固異常症における肝疾患の病期  
(生存症例中でHCV感染があり肝疾患の病期が報告されているもの)**

	肝炎なし	急性肝炎	慢性肝炎	肝硬変	肝癌	肝不全
血友病A	256	4	640	42	53	0
血友病B	39	1	138	8	13	0
VWD	34	0	55	1	3	0
類縁疾患	17	0	41	3	3	0
計	346	5	874	54	72	0

	治療により治癒	自然治癒	肝臓移植後	合計
	501	154	4	1,654
	102	22	1	324
	40	13	0	146
	17	11	0	92
	660	200	5	2,216

**表48. HIV感染血液凝固異常症における肝疾患の病期  
(生存症例中でHCV感染があり肝疾患の病期が報告されているもの)**

	肝炎なし	急性肝炎	慢性肝炎	肝硬変	肝癌	肝不全
血友病A	22	0	126	45	15	0
血友病B	14	1	43	13	5	0
VWD	1	0	1	0	0	0
類縁疾患	1	0	0	0	0	0
計	38	1	170	58	20	0

	治療により治癒	自然治癒	肝臓移植後	合計
	207	49	5	469
	51	8	3	138
	2	1	0	5
	0	2	0	3
	260	60	8	615

(7) 血液凝固異常症における肝疾患の治療状況

①血液凝固異常症における肝炎症状の消失例

令和5年5月31日時点で生存中のHCV感染例について、治療により治癒したものと、自然治癒により肝炎の症状が消失したものを集計した。結果は表47と表48に示したように、治療により治癒した報告はこれまでの累積(令和5年度調査までの死亡例は除く)で920例(HIV非感染 660例、HIV感染 260例)、自然治癒の報告は累積で260例(HIV非感染 200例、HIV感染 60例)となっている。

②肝臓移植の報告数

HCV感染に伴う肝疾患の治療の最終選択肢として、肝移植が行われている。そこで、平成17年度の調査から肝移植に関する項目を設けて調査を行っている。

肝移植を行った後、令和5年5月31日時点の生存症例としては、HIV非感染が5例(血友病A 4例、血友病B 1例)、HIV感染が8例(血友病A 5例、血友病B 3例)集計されている。これまでに肝移植を行った後の死亡報告数については、様式4(HIV非感染)および様式2(HIV感染)による累積数は、それぞれ1例(血友病A)および10例(血友病A 7例、血友病B 3例)となっている。

### ③肝疾患治療薬の使用状況

HCV感染例における肝疾患治療薬の使用状況を調査した。表49に示すように、肝庇護剤44例(HIV非感染 26例、HIV感染 18例)、インターフェロンあるいはPegインターフェロンとリバビリンを用いた報告(単剤使用も含む)は0例であった。

インターフェロンを使用しない直接作用型抗ウイルス薬(DAA-インターフェロン・フリー)の使用報告は合計7例(HIV非感染 7例)であったが、一方、インターフェロンと共に使用直接作用型抗ウイルス薬(DAA)についての報告数は0例であった。なお、以上は重複回答を可として集計した例数である。

**表49. 血液凝固異常症における肝疾患治療薬の使用状況**

	肝庇護剤 (強ミノC®、 ウルソ® など)	インターフェロン and/or リバビリン	D A A* インターフェロン リバビリン3剤併用	D A A* (インターフェロンフリー)
HIV非感染	26	0	0	7
HIV感染	18	0	0	0
合計	44	0	0	7

\*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬

令和5年度調査では、肝疾患治療薬の使用状況とともにHCVのGenotypeの調査項目を用意した。HCVのGenotypeが報告されていたものは67例(HIV非感染 49例、HIV感染 18例)であった。さらに、報告されたGenotypeの記載中に3型が含まれていたものは14例(HIV非感染 8例、HIV感染 6例)であった。

## IV 結語

令和5年度の調査該当期間(令和4年6月1日から令和5年5月31日まで)におけるHIV感染の死亡報告は6例であった。直接の死因としては、肝疾患が1例、出血が2例、悪性腫瘍が1例であった。2例についての死因は不明であった。以上6例の内1例については、過去の調査期間においてAIDSを発症していたとする報告があった。

肝疾患の治療状況については、治療により治癒した報告の累積数(令和5年度調査までの死亡例は除く)は920例(HIV非感染 660例、HIV感染 260例)、自然治癒の報告は累積で260例(HIV非感染 200例、HIV感染 60例)となっている。

肝疾患治療薬については、平成28年度の集計において新規C型肝炎治療薬である経口薬だけの治療法による治療例数が顕著に増加した。その後の治療経過に伴い、今般の報告においては、インターフェロンを使用しない直接作用型抗ウイルス薬(DAA-インターフェロン・フリー)の使用報告は合計7例(HIV非感染 7例、HIV感染 0例)となっている。

生存中のHIV感染症例においては、令和5年度調査該当期間において新たにAIDSを発症したものはなく、また、AIDS指標疾患の罹患が報告されている生存例は少数にとどまっている。

これらのことに加え、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は552.8/ $\mu$ L、HIVのRNAコピー数が検出感度未満の割合が86%で、HIVに関しては引き続き比較的良好な状態が保たれている。

抗HIV薬の副作用であるリポジストロフィーと乳酸アシドーシスについては、平成24年度調査までに顕著な変化が認められなかったため今年度も調査を割愛した。

令和5年度の調査においては、平成18年度から28年度の調査において生年月日の「生年月」のみの情報をいただいた症例の一部について「日」の情報までいただいた。その結果、重複報告の推定的な削除作業は昨年度までに引き続き複雑になった。平成29年度調査以後、できるだけ精度の高い推定を目指してきたが、未だ不確定な部分が残っていることと推測される。

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る。血友病のインヒビター、免疫寛容療法、家庭療法、定期的な出血抑制治療の状況、また、患者の高齢化に伴う高血圧、糖尿病、高脂血症などの生活習慣病の合併や脳梗塞、心筋梗塞などの疾病の既往、頭蓋内出血などについても調査を行っている。

これらに加え、平成25年度から慢性腎臓病(CKD)および骨粗しょう症の状況と、喫煙習慣についても、その集計結果を報告書に掲載している。

さらに、前年度までに引き続き、使用中の血液凝固因子製剤に関する調査項目の選択肢を拡張し、本邦の血液凝固因子製剤の使用状況の全体像を掌握するための一助となるよう集計を行った。

このように、日本全国の血液凝固異常症患者を対象とする貴重な情報が本文中に記載されているので、ぜひとも参考にしていただきたい。

HIV感染の有無にかかわらず、血液凝固異常症患者の病態を把握し、その治療の向上と生活の質の向上に少しでも寄与できるように行ってきた本調査のマインドを、次世代の調査への礎として継承していきたい。

## V 謝辞

令和5年度の調査用紙をご記入、ご返送いただいた皆さまに深く御礼申し上げますとともに、今回ご報告いただけなかった施設におかれましても、今後できる限り再度ご協力くださるようお願い申し上げます。また、各施設における機関の長あるいは倫理委員会におかれましては、血液凝固異常症全国調査は厚生労働省からの委託を受けた、わが国における血液凝固異常症の動向を詳細に掌握する唯一の調査であることを、十分ご理解いただくようお願いいたします。



# 調查通知文書



関係各位

血液凝固異常症全国調査へのご協力をお願い

拝啓

初夏の候、皆さま方におかれましてはますますご清祥のこととお慶び申し上げます。  
また、日ごろから厚生労働行政の推進にご協力いただき、厚く御礼申し上げます。

血液凝固異常症実態調査事業は、血液凝固異常症の病態を把握し、血液凝固異常症の治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的として、平成13年度から実施しております。

例年、臨床医の皆さま方のご協力により貴重なデータを収集することができておりますことにつきまして、あらためて厚く御礼申し上げます。

今年度も血液凝固異常症全国調査運営委員会において本調査を実施することとなりました。調査の事務局は、昨年度と同様に公益財団法人エイズ予防財団が担当し、調査の集計作業は、聖マリアンナ医科大学小児科学名誉教授の瀧正志先生及び同大学小児科学非常勤講師の立浪忍先生に担当していただきます。

皆さまにおかれましては、お忙しいところ大変恐縮ではございますが、本調査にご協力賜りますようお願い申し上げます。

なお、この調査の実施にあたり、「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）及び同ガイダンス（令和5年4月17日一部改訂版）に基づき、各医療機関で本調査への情報提供に関する確認書の提出が必要となっております。この調査研究の重要性をご理解いただき、ご対応をいただくようお願い申し上げます。また、例年同様、可能な限り患者の皆さまから「同意書」の取得にご協力いただくとともに、当該情報の適切な管理を図っていただくよう併せてお願い申し上げます。

敬具

令和5年6月吉日

厚生労働省健康局結核感染症課エイズ対策推進室

## 昨年度に引き続きお願いしたい点

個人情報保護に関する法律の改正に伴い、「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針」が2023年（令和5年）3月に一部改正されました。皆さまの施設から調査票をいただく際の手順は、3.「情報提供に関する確認書（様式9）」の様式一部変更のみで、それ以外は昨年度と変更ありません。以下ご確認くださいませようお願いいたします。

### 1. 調査関係書類一式のウェブ掲載について

ご返送いただく書類のみ郵送申し上げ、調査関係書類一式および各年度の報告書は以下のウェブサイトに掲載してあります。適宜閲覧またはダウンロードしてご利用ください。

該当症例があり、貴施設の倫理委員会あるいは機関の長のご承認をいただく場合、聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会（臨床試験部会）の承認証書（写し）と研究計画書が必要になります。それらについても、以下のサイトからご利用ください。

エイズ予防情報ネット <https://api-net.jfap.or.jp/library/project.html>

### 2. 調査票記載事項について（様式1～4）

調査票左上の同意確認欄は、1. 文書または口頭同意の記録あり、2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし、3. 拒否（疾患名のみ記入）、以上3つの選択項目となっています。

### 3. 情報提供に関する確認書について（様式9）

「血液凝固異常症全国調査への情報提供に関する確認書」（様式9）は、調査データを集計する上で極めて重要な書類となります。該当する事項に☑を付し、所属・氏名をご記入の上、調査票と共に必ずご返送くださいますようお願いいたします。なお、今回の指針改正に伴い、本確認書（様式9）の選択項目を一部変更しましたのでご確認ください。

本確認書によって、以前ご提出いただいた「他の研究機関への既存試料・情報の提供に関する届出書」（様式7）（コピー）は返送不要となりました。様式7を使用された場合は、貴施設で保管してください。

### 4. 患者様の同意確認について

該当症例がある場合、生存例に関しては可能な限り患者様から同意書を取得し、保管してください。口頭による同意取得はその旨を記録し、保管してください。

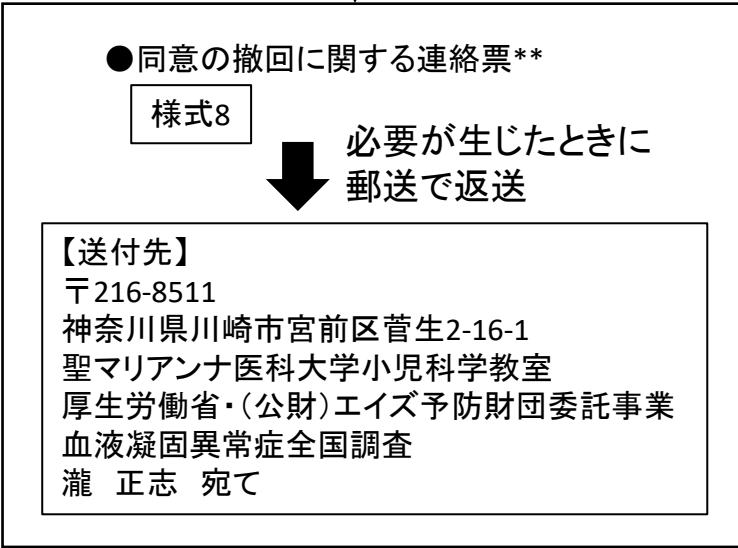
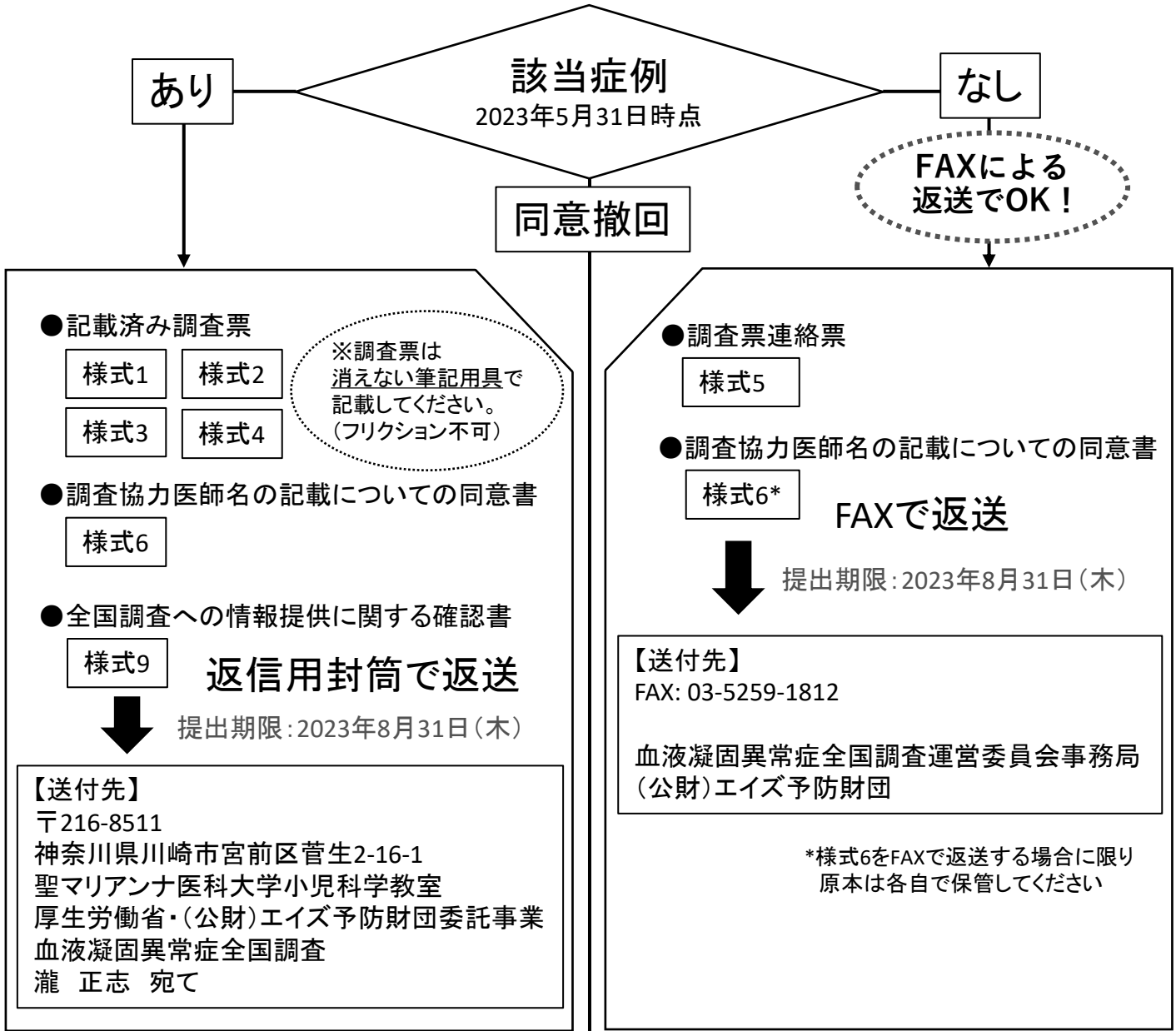
オプトアウト用ポスターは、血液凝固異常症の患者様が目にする場所に掲示してください。また、ポスター下部の枠線内には、担当部所・担当者のお名前をご記入ください。

ポスターを掲示することで、文書または口頭同意（+記録作成）をいただいていない患者様にも血液凝固異常症全国調査への情報提供にご理解・ご協力いただくこと、ただし同意できない場合はその旨を申し出れば情報提供を拒否できること、また過去に同意したが取り消したい場合は情報提供を停止できること、を周知してください。調査票の記入は、ポスター掲示後に行ってください。

以上、何とぞよろしくお願い申し上げます。

血液凝固異常症全国調査運営委員会  
天野景裕、後藤智己、杉山真一、瀧 正志、立浪 忍、花井十伍、松本剛史

# 調査票返送方法



\*\*同意撤回書には個人名が記載されています。くれぐれも返送されないようお願いいたします。

※詳しくは、エイズ予防情報ネット(API-Net)  
<https://api-net.jfap.or.jp/library/project.html> をご参照ください

エイズ予防情報ネット (API-Net) で閲覧またはダウンロード可能な関連書式等一覧  
<https://api-net.jfap.or.jp/library/project.html>



① API-Net トップページ  
 のピックアップコーナーにある  
 「血液凝固異常症全国調査」  
 をクリックしてください

② この画面に報告書や  
 調査票一式が掲載されています

【各年度の報告書】

- ・報告書概要 (PDF)
- ・報告書 (PDF)
- ・図1～11データ (Excel)

【調査票・書式・関係資料一式】

- ・全国調査へのご協力をお願い (PDF)
- ・昨年度に引き続きお願いしたい点 (PDF)
- ・調査票記載方法 (PDF)
- ・調査票返送方法 (PDF)
- ・エイズ予防情報ネットで閲覧またはダウンロード可能な関連書式等一覧 (PDF)
- ・オプトアウト用ポスター「血友病はじめ血液凝固の関連疾患で受診されている患者様へ」 (PDF/Word)
- ・サーベイランスのためのHIV感染症/AIDS診断基準 (PDF)
- ・研究計画書 (聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会) (PDF)
- ・承認証書 (聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会) (PDF)
- ・様式1～4 調査票 (PDF)
- ・様式5 調査票連絡票 (ファクシミリレター) (PDF/Word)
- ・様式6 調査協力医師名の記載についての同意書 (PDF/Word)
- ・様式7 他の研究機関への既存試料・情報の提供に関する届出書 (原本) (PDF/Word)
- ・様式7 他の研究機関への既存試料・情報の提供に関する届出書 (見本) (PDF)
- ・様式8 同意の撤回に関する連絡票 (原本) (PDF/Word)
- ・様式9 全国調査への情報提供に関する確認書 (PDF/Word)
- ・同意取得に関するお願い (PDF)
- ・患者の皆さまへの同意説明文書 (PDF)
- ・患者様同意書 (見本) (PDF)
- ・患者様同意書 (原本) (PDF/Word)
- ・患者様同意撤回書 (見本) (PDF)
- ・患者様同意撤回書 (原本) (PDF/Word)

# 研究計画書・承認証書





# 臨床試験実施計画書

「血液凝固異常症全国調査（承認後～令和7年(2025年)3月31日）」

聖マリアンナ医科大学

横浜市西部病院小児科

小児科学教室

作成日 2021年5月6日

## 1. 目的（概要、背景など）

日本における血液凝固異常症の病態を把握するための調査が、厚生労働省により平成13年度に事業化され、「血液凝固異常症全国調査」と命名された。この調査は血液凝固異常症の病態を把握し、その治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的としている。調査の実施は、事業を受託した公益財団法人エイズ予防財団により委嘱された「血液凝固異常症全国調査運営委員」がこれにあたっている。

調査の方法の概要は、日本全国で血液凝固異常症の治療に携わっている医師から担当患者のデータを送って頂き、これを全国規模で集計することである。

平成13年度から15年度まで毎年調査が行われたが、平成16年度調査を実施するにあたり、個人情報保護に関する更なる配慮を行うこととなった。

そこで、平成16年度の調査開始に先立ち、聖マリアンナ医科大学の生命倫理委員会の承認を得た。

この調査は厚生労働省の委託事業として遂行されており、今後も永年に亘る継続が患者代表委員および厚生労働省の双方から要望されている。そのため、調査内容の部分的な変更や研究担当者の所属・職位等の変更が生じた折々に、聖マリアンナ医科大学の生命倫理委員会に申請し、承認を得ている。

## 2. 対象

日本全国の血液凝固異常症患者の全員

## 3. 被験者の同意取得方法

各施設において、担当医に対象患者様から同意を取得して頂くようお願いする。同意書は、各施設において保管・管理して頂く。

なお、同意書の形式は各施設でそれぞれに適した形式を使用して頂くが、（公財）エイズ予防財団のホームページ（<https://api-net.jfap.or.jp/>）に雛形を掲載し、これをダウンロードして使って頂くことも可能な状況を整えている。

同意の取得が困難な場合は、調査票の同意の状況に関する欄の「拒否の意思表示なし」に丸（○）をつけて頂き、同意の取得がある例と同様の記載をお願いする。

調査票への記入に先立ち、各施設においてこの調査に関する情報を公開し、患者様の意思による情報提供の拒否や、情報提供に関する過去の同意を撤回できることを掲示して頂く。

更に、（公財）エイズ予防財団のホームページ（<https://api-net.jfap.or.jp/>）に、各施設からこの調査への情報提供の形式が上記のようになっていること、担当医を経由して同意の撤回あるいは情報提供の拒否が可能であることを掲載し、このことの周知を期待する。

## 4. 方法

### (1) 調査用紙を送付する対象

血液凝固異常症全国調査は、これまでの調査で構築されたネットワークをもとに、約1,500施設に調査用紙を送付し、各年の5月31日時点における血液凝固異常症の調査を依頼する。施設の担当者の多くは治療の担当医で、調査項目の記入後に、施設単位で返送する方式とする。

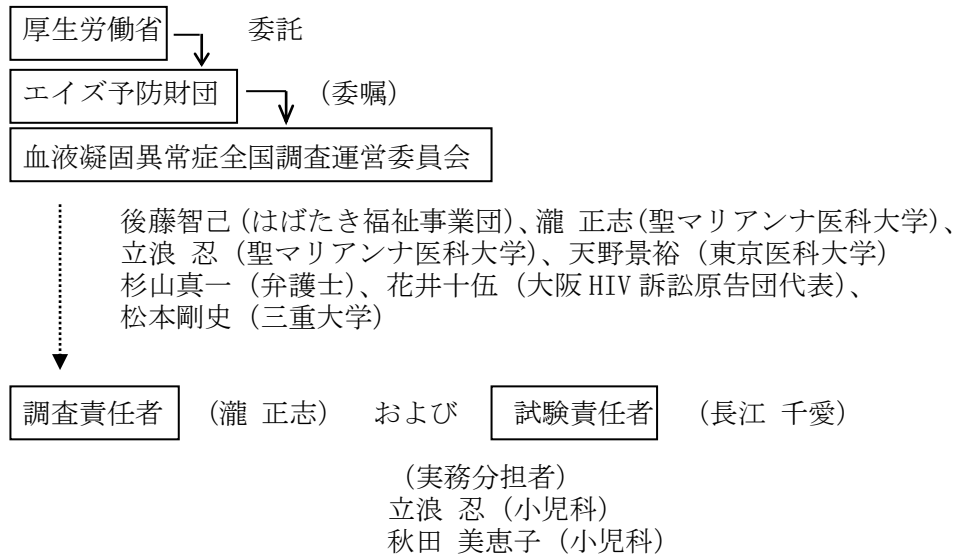
### (2) 調査用紙および集計

調査用紙は、様式1～様式4により構成される。各様式の対象は、HIV感染がある血液凝固異常症（血友病、von Willebrand病、類縁疾患）、HIV感染後天性凝固異常症（いわゆる第4ルート）および2次・3次感染の患者で通院中の症例（様式1）と死亡症例（様式2）、HIV非感染の血液凝固異常症の患者で通院中の症例（様式3）と死亡症例（様式4）である。

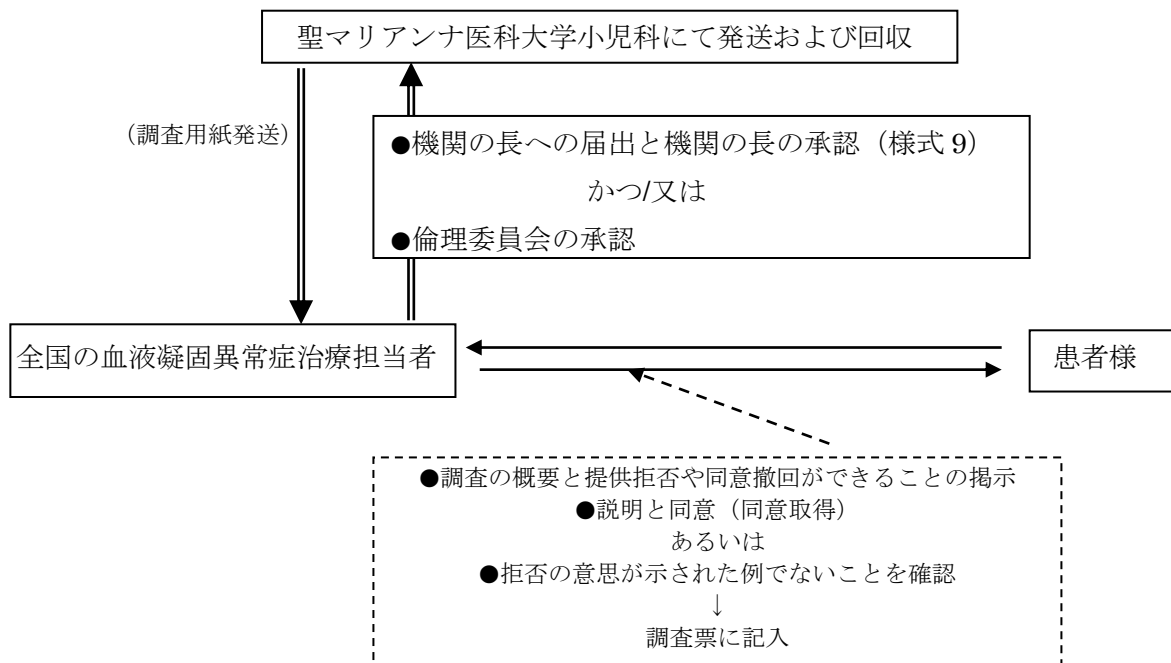
調査用紙の回収と解析は聖マリアンナ医科大学小児科において行う。ただし、記載事項の入力と単純集計作業は、（公財）エイズ予防財団と契約をした業者がこれを行う。

### (3)調査研究の組織図と調査方法の概略図

#### ①研究組織図



#### ②調査方法概略



#### (4) 過去の同意を取り消す申し出が出た場合の対応

もとよりこの調査は患者様個人の同意ができない状態で進められている調査であるので、情報提供についての過去の同意を取り消す場合は、患者様より担当医に申し出て頂く。このような同意の撤回についての書類の見本は、(公財)エイズ予防財団のホームページ (<https://api-net.jfap.or.jp/>) に掲載する。

担当医は同意の撤回についての文書を各施設で保存するとともに、過去の同意を取り消す例として、該当する患者様の病名、生年月日、現住所の都道府県名を血液凝固異常症全国調査委員会に報告する。この報告には「様式 8」を用いる。「様式 8」も (公財)エイズ予防財団のホームページ (<https://api-net.jfap.or.jp/>) に掲載する。

なお、過去の同意を取り消す事例の報告を受けても、年次報告書あるいは論文などに既に報告した集計結果の修正は行わない。

また、個人を特定できる情報を収集していない調査なので、過去の同意を撤回した患者様由来の部分を特定し、既に集積されたデータから削除することはできないので、削除は行わない。

#### (5) 調査方法におけるその他の事項

① 全国より回収した調査票は、原則として直近の 5 年間分を暗証番号鍵により施錠されている聖マリアンナ医科大学小児科医局内において厳重に保管する。この期間を越えた調査票は、溶解あるいは焼却処理により廃棄する。

② 収集したデータの一部を、他の研究機関等のコンピュータで解析する場合には、患者生年月日や元データの報告施設名などの情報をすべて除き、完全に匿名化されたデータファイルを作成して解析に用いる。

### 5. 観察・検討・評価方法の項目

#### (1) HIV 非感染の血液凝固異常症について

1. 各年 5 月 31 日現在で生存中の HIV 非感染血液凝固異常症
2. 生存中の類縁疾患症例内訳
3. 血友病におけるインヒビター症例
4. 凝固因子製剤の定期投与と自己注射
5. HIV 非感染血液凝固異常症における死亡報告

#### (2) HIV 感染血液凝固異常症、HIV 感染後天性血液凝固異常症および 2 次・3 次感染症例について

1. 日本における HIV 感染症例総数
2. 新規の AIDS 発症例数
3. 累積 AIDS 発症数

4. HIV 感染例の死亡報告集計
5. HIV 感染後天性凝固異常症および 2 次・3 次感染の症例
6. 死亡例の累積数
7. 血液凝固異常症の死亡例における死亡時の AIDS 発症の有無と肝疾患の有無
8. 血液凝固異常症における抗 HIV 治療薬の使用状況
9. 血液凝固異常症における AIDS 指標疾患の状況
10. HIV 感染血液凝固異常症における CD4 陽性リンパ球数と RNA コピー数の推移

(3) 血液凝固異常症全体について

1. 介護老人ホームなどへの入所について
2. 喫煙習慣について
3. 生活習慣病の罹患について
4. 血栓性疾患の有無および骨粗鬆症と CKD の状況について
5. 頭蓋内出血の状況について

(4) HCV 感染症例における HCV ウイルス量とウイルスのサブタイプ

(5) HCV 感染症例における肝疾患の病期

(6) 血液凝固異常症における肝疾患の治療状況

(7) HCV 治療薬の集計

なお、以上の詳細は現在の調査用紙を参照

## 6. 臨床検査項目

この調査は、各施設において既に記録されている情報を収集するのみなので、新たな検査項目はない。

## 7. 中止・脱落基準

なし

## 8. 調査対象者の安全確保／人権擁護（個人情報保護／匿名化含む）

患者の氏名が特定できる情報を収集しない。対応表も報告されない。  
当該調査の報告書は、発行後に担当医から各患者に配付して頂く。  
学会・雑誌などで調査結果を公表する場合についても、個人名が出ることは一切ない。

## 9. 調査対象者数

最大で約 10,000 人

## 10. 試験実施期間

承認後～令和 7 年（2025 年）3 月 31 日

## 11. 試験実施施設

聖マリアンナ医科大学  
聖マリアンナ医科大学附属病院  
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院  
および全国の医療施設 約 1,500 施設

## 12. 試験責任者、担当医師およびその連絡先

聖マリアンナ医科大学 小児科 長江 千愛  
電話 044-977-8111（代表） 内線 3324

## 13. その他

なし

## 臨床試験変更承諾書

小児科学

実施責任者 講師 長江 千愛 殿

聖マリアンナ医科大学

学長 北川 博 昭

このたび貴殿より変更の届け出のあった臨床試験について、生命倫理委員会で審議し、下記のとおり承諾する。

## 記

承認番号	第 844 号	実施承認年月日	2004年7月23日
		変更承認年月日	2021年5月25日
課 題 名	血液凝固異常症全国調査		
実施期間	承認後 ～ 2025年3月31日		
実施施設	<input checked="" type="checkbox"/> 大学 <input checked="" type="checkbox"/> 大学病院 <input type="checkbox"/> 東横病院 <input checked="" type="checkbox"/> 西部病院 <input type="checkbox"/> 川崎市立多摩病院 <input type="checkbox"/> プレスト&イメージング先端医療センター附属クリニック		
変更事項	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 実施計画書改訂 2021年4月19日版</li> <li>● 実施責任者変更</li> <li>● 研究分担者削除及び追加</li> </ul>		
			変更届提出日 2021年5月6日





# 調 査 票



様式 1 凝固因子製剤によるHIV感染例(2023.5.31現在生存例)

記載医師名: \_\_\_\_\_ 施設名・診療科: \_\_\_\_\_

同意に関する確認 (以下1~3のいずれかに○)		施設整理番号	明・大・昭 平・令 / 西暦	年月日	年月日
1. 文書または口頭同意の記録あり		生年月日	都・道・府・県	都・道・府・県	都・道・府・県
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし		現住所			
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒		疾患名			

★同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

性別	男・女	喫煙習慣	現在あり・過去にあり・なし・不明
2023年5月31日時点の状況	1. 入院/通院中 3. 転入/転出	2. 介護老人ホーム等への入所	4. 不明
他施設への通院の有無	あり (施設名)		
治療を要する次の疾患の有無 (複数回答可)	1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症 5. 透析を要する腎不全	2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症	5. 不明
次の疾患の既往の有無 (複数回答可)	1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症	1. なし 2. なし 3. なし 4. なし 5. なし 6. なし	5. 不明
頭蓋内出血	生後1週間以内に ( ) 生後1週間以降に ( )	1回目 ( ) 2回目 ( ) 3回目 ( )	ヶ月 ヶ月 ヶ月
感染	□血友病A (重・中・軽・不明)	□血友病B (重・中・軽・不明)	
ル	□VWD		
ト	先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す		
	□類縁疾患 (病名):		
	□2次・3次感染 1. 凝固因子製剤によるHIV感染 2. 針刺し 3. 母子感染 4. その他 5. 不明		
	□第4ルート 後天性の凝固異常症に対する凝固因子製剤によるHIV感染		
	インビクターについて(血友病のみ(後天性血友病は除く)) 該当の番号に○または詳細を記入		
	0. インビクター歴なし 1. 現在インビクターあり(0.6BU以上) →その値 ( )BU		
	2. インビクターは過去にあったが現在はなし(0.6BU未満) →(1. ITTで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明)		
	免疫寛容療法(ITI)について ( 1. 現在あるいは過去に施行 2. 未施行 3. 不明 )		
	ITIの効果は ( 1. 成功 2. 失敗 3. 導入中で判定できない 4. 不明 )		
	ハイパス製剤による予防投与 ( 1. 定期的に施行 2. 不定期に施行 3. 行わない 4. 不明 )		
	定期的な出血抑制治療の有無 (2023年5月31日時点における状況)	1. あり 2. なし 3. 不明	
	「あり」の場合は以下のいずれかを選択してください。		
	1. 凝固因子製剤による定期補充療法 2. ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与		

2023年 月 日 記載

家庭療法の有無	あり (本人 保護者 訪問看護師 その他) ・ なし
2022年6月1日~2023年5月31日に使用した凝固因子製剤ならびに治療 (該当する番号に○、複数回答可)	
1. クロスエイトMC	2. コンファクトF 3. コンコエイトHT 4. アドベイト 5. ノボエイト
6. イロクテイト	7. アディノベイト 8. コバールトリイ 9. エイフスチラ 10. ジビー
11. イスパロクト	12. ヌーイーック 13. ノバクトM 14. クリスマジンM 15. PPSB+HT
16. ベネフィクス	17. オルプロロクス 18. イデルピオン 19. レフィキシア 20. ファイバ
21. ノボセブンHI	22. バイクロクト 23. ヘムライブラ 24. ポンペンディ
25. その他( )	26. 血友病の治療薬 27. 遺伝子治療の治療 28. 使用なし
エイズ発症の有無と発症時期 (過去の発症を含む) 未発症 ・ 発症 ・ 不明	
発症時期: 西暦 / ( 昭 ・ 平 ・ 令 ) 年 月 発症 ・ 発症時期不明	
2022年6月から2023年5月までの期間に罹患したエイズ関連の日和見疾患(別紙診断基準参照、複数回答可)	
1・2・3・4・5・6・7・8・9・10・11・12・13・14・15・16・17・18・19・20・21・22・23	
CD4陽性リンパ球数	( ) / $\mu$ L
(2023年5月31日以前で、最もこの時点に近いもの)	
血中HIV-RNA量 (TaqMan法) (2023年5月31日以前で、最もこの時点に近いもの)	
1. 検出感度未満	2. 20あるいは40未満で検出 3. 20あるいは40~1,000コピー/mL未満
4. 1,000~10,000コピー/mL未満	5. 10,000コピー/mL以上
抗HIV薬による治療の状況 (2023年5月31日現在)	
1. HIV薬による治療中	2. HIV薬による治療は中止している
3. 他施設も含めて使用歴なし	4. 詳細不明
慢性腎臓病(CKD)の有無	あり・なし・不明 骨粗しょう症の有無 あり・なし・不明
肝炎の有無とその病期	1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝癌 6. 肝不全
	7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後
上記肝疾患の要因	1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明
HCVの感染歴: 1. あり(ありの場合はその下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明	
HCV抗体の有無: 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化	
現在のHCVウイルスの検出状況 (TaqMan法)	
1. 検出せず	2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype( )
2022年6月1日~2023年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください	
*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、複数回答可。)	
0. 使用なし	1. 肝庇護剤(強ミノC、ウルソ)など 2. インターフェロン(+リハビリン)
3. DAA*+インターフェロン+リハビリン3剤併用	4. DAA*(インターフェロン併用なし)

様式2 凝固因子製剤によるHIV感染例(死亡例:2022.6.1~2023.5.31の間に死亡した症例、ただし未報告の症例も含む)

2023年 月 日 記載

記載医師名: 施設名・診療科:

過去の同意確認状況 (以下1~3のいずれかに○)	施設整理番号	明・大・昭 平・令 / 西暦	年月日	年月日
1. 文書または口頭同意の記録あり	生年月日	都・道・府・県	死亡時の住所	出生年月日
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし	死亡時の住所		疾患名	
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒	疾患名			

★同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

他施設への通院の有無: あり (施設名 ) ・ なし  
介護老人ホームなどへの入所: ( あり ・ なし ・ 不明 )

性別	男	女	喫煙習慣	あり	過去にあり	なし	不明
治療を要する次の疾患の有無 (複数回答可)	1. なし	2. 糖尿病	3. 高血圧症	4. 高脂血症	5. 透析を要する腎不全	6. 不明	

次の疾患の既往の有無(複数回答可) 1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明

頭蓋内出血	生後1週間以内に ( あり ・ なし )	1回目 ( ) 歳 ( ) 月 後
	生後1週間以降に出血(あり)の時は年齢を右記に記入。	2回目 ( ) 歳 ( ) 月 後
	生後1週間以降に ( あり ・ なし )	3回目 ( ) 歳 ( ) 月 後

エイズ発症の有無と発症時期 (過去の発症を含む) 未発症 ・ 発症 ・ 不明  
発症時期: 西暦 / ( 昭 ・ 平 ・ 令 ) 年 月 発症 ・ 発症時期不明

死亡年月日 (2022.6.1~2023.5.31までに死亡した人のみ記載。ただし、未報告の症例については記載)  
西暦 年 月 日 死亡

感染ルート	□血友病A ( 重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明 )
	□血友病B ( 重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明 )
	□VWD
	先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す
	□類縁疾患 (病名: )
	□2次・3次感染 1. 凝固因子製剤によるHIV感染 2. 針刺し 3. 母子感染 4. その他 5. 不明
	□第4ルート 後天性の凝固異常症に対する凝固因子製剤によるHIV感染

インヒビターについて (血友病のみ(後天性血友病を除く)) 該当の番号に○または詳細を記入  
0. インヒビター歴なし 1. 死亡直前のインヒビターあり(0.6BU以上)→その値 ( ) BU  
2. インヒビターは過去にあったが死亡直前なし(0.6BU未満) → ( 1. ITIで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明 )

定期的な出血抑制治療の有無 (2023年5月31日時点における状況)

1. あり 2. なし 3. 不明

凝固因子製剤による定期補充療法

1. 凝固因子製剤による定期補充療法

2. ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与

「あり」の場合は以下のいずれかを選択してください。

家庭療法の有無	あり ( 本人 保護者 訪問看護師 その他 ) ・ なし
死	1. エイズ関連疾患 (別紙診断基準参照、複数回答可) 1・2・3・4・5・6・7・8・9・10・11・12・13・14・15・16・17・18・19・20・21・22・23 2. 出血(部位 ) 3. 肝疾患(具体的に ) 4. 血栓症 ( 脳梗塞 心筋梗塞 その他の血栓症 ) 5. 悪性腫瘍 (エイズ関連疾患を除く) (部位: ) 6. その他(具体的に ) 7. 不明
因 (重複回答可)	

死亡直前の CD4陽性リンパ球数 ( ) /  $\mu$ L

死亡直前の血中HIV-RNA量 (TaqMan法)  
1. 検出感度未満 2. 20あるいは40未満で検出 3. 20あるいは40~1,000コピー/mL未満  
4. 1,000~10,000コピー/mL未満 5. 10,000コピー/mL以上

抗HIV薬による治療の状況(死亡時)  
1. HIV薬による治療中 2. HIV薬による治療は中止している  
3. 他施設も含めて使用歴なし 4. 詳細不明

慢性腎臓病(CKD)の有無 あり・なし・不明 骨粗しょう症の有無 あり・なし・不明

肝炎の有無とその病期  
1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝癌 6. 肝不全  
7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後

上記肝疾患の要因  
1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明

HCVの感染歴 : 1. あり(ありの場合には下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明

HCV抗体の有無 : 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化

現在のHCVウイルスの検出状況 (TaqMan法)  
1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ( )

2022年6月11日~2023年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください  
\*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、複数回答可。)  
0. 使用なし 1. 肝底薬(強ミノC、ウルソなど) 2. インターフェロン(ヘパリン)  
3. DAA+インターフェロン+ヘパリン併用 3剤併用 4. DAA\*(インターフェロン併用なし)

様式3 血友病および類縁疾患のHIV非感染例(2023.5.31現在生存例)

記載医師名: 施設名・診療科: 2023年 月 日 記載

今年度、新規の報告症例ですか? 1. はい 2. いいえ

同意に関する確認 (以下1~3のいずれかに○)

1. 文書または口頭同意の記録あり

2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし

3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒ 施設整理番号 年 月 日生

明・大・昭 平・令 / 西暦

現住所 都・道・府・県

疾患名 ( )

★同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

性別 男・女 喫煙習慣 現在あり・過去にあり・なし・不明

2023年5月31日時点 1. 入院/通院中 2. 介護老人ホーム等への入所

の状況 3. 転入/転出 ( ) 4. 不明

他施設への通院の有無: あり (施設名 ) ・ なし

治療を要する次の疾患の有無 (複数回答可)

1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症

5. 透析を要する腎不全 6. 不明

次の疾患の既往の有無(複数回答可)

1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明

頭蓋内出血 生後1週間以内に ( ) あり・なし ( ) 1回目( ) 歳 ( ) ケ月 後 あり

生後1週間以降に出血ありの時は年齢を右記に記入。 2回目( ) 歳 ( ) ケ月 後 遺 症

生後1週間以降に ( ) あり・なし ( ) 3回目( ) 歳 ( ) ケ月 症 なし

□血友病A (重・中・軽・不明)

□血友病B (重・中・軽・不明)

□VWD

先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す

□類縁疾患 (病名: )

インビクターについて(血友病のみ(後天性血友病は除く)) 該当の番号に○または詳細を記入

0. インビクター歴なし 1. 現在インビクターあり(0.6BU以上) → その値 ( ) BU

2. インビクターは過去にあったが現在はなし(0.6BU未満) → ( 1. ITIで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明 )

免疫寛容療法(ITI)について ( 1. 現在あるいは過去に施行 2. 未施行 3. 不明 )

ITIの効果は ( 1. 成功 2. 失敗 3. 導入中で判定できない 4. 不明 )

バイパス製剤による予防投与 ( 1. 定期的に施行 2. 不定期で施行 3. 行わない 4. 不明 )

家庭療法の有無 あり (本人 保護者 訪問看護師 その他) ・ なし

定期的な出血抑制治療の有無 (2023年5月31日時点における状況) 1. あり 2. なし 3. 不明

「あり」の場合は以下のいずれかを選択してください。

1. 凝固因子製剤による定期補充療法 2. ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与

2022年6月1日~2023年5月31日に使用した凝固因子製剤ならびに治療 (該当する番号に○、複数回答可)

1. クロスエイトMC 2. コンファクトF 3. コンコエイトHT 4. アドベイト 5. ノボエイト

6. イロクテイト 7. アディノベイト 8. コバルトトリイ 9. エイフスチラ 10. ジビイ

11. イスパロクト 12. スーイック 13. ノバクトM 14. クリスマシムM 15. PPSB-HT

16. ペネファイクス 17. オルプロロクス 18. イデルピオン 19. レフィキシア 20. ファイバ

21. ノボセブンHI 22. バイクロット 23. ヘムライブラ 24. ボンベンディ

25. その他 ( ) 26. 血友病の治療薬 27. 遺伝子治療の治療 28. 使用なし

慢性腎臓病(CKD)の有無 あり・なし・不明

骨粗しょう症の有無 あり・なし・不明

肝炎の有無とその病期

1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝癌 6. 肝不全

7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後

上記肝疾患の要因

1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明

HCVの感染歴: 1. あり(ありの場合は下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明

HCV抗体の有無: 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化

現在のHCVウイルスの検出状況(TaqMan法)

1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ( )

2022年6月1日~2023年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください

\*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、複数回答可。)

0. 使用なし 1. 肝底置剤(強ミノC、ウルソなど) 2. インターフェロン(ナリバピリン)

3. DAA+インターフェロンナリバピリン3剤併用 4. DAA\*(インターフェロン併用なし)

様式4 血友病および類縁疾患のHIV非感染例(死亡例:2022.6.1~2023.5.31の間に死亡した症例、ただし未報告の症例も含む)

記載医師名: 施設名・診療科:

2023年 月 日 記載

過去の同意確認状況 (以下1~3のいずれかに○)		施設整理番号
1. 文書または口頭同意の記載あり		明・大・昭
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし		平・令 / 西暦
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒		死亡時の住所
		都・道・府・県
		疾患名 ( )

★同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

他施設への通院の有無: あり (施設名 ) ・ なし  
介護老人ホームなどへの入所: ( あり ・ なし ・ 不明 )

性別	男 ・ 女	喫煙習慣	あり ・ 過去にあり ・ なし ・ 不明
治療を要する次の疾患の有無 (複数回答可)	1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症 5. 透析を要する腎不全 6. 不明		
次の疾患の既往の有無 (複数回答可)	1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明		
頭蓋内出血	生後1週間以内に ( あり ・ なし ) 生後1週間以降に出血(あり)の時は年齢を右記に記入。 生後1週間以降に ( あり ・ なし )	1回目 ( ) 歳 ( ) ケ月 2回目 ( ) 歳 ( ) ケ月 3回目 ( ) 歳 ( ) ケ月	あり 後遺症 なし
死亡年月日 (2022.6.1~2023.5.31までに死亡した人のみ記載。ただし、未報告の症例については記載)	年 月 日	死亡	

( ) に ✓ を入れ詳細記入

疾患名	□血友病A ( 重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明 )
	□血友病B ( 重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明 )
	□VWD
	先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す
	□類縁疾患(病名: )

家庭療法の有無	あり ( 本人 保護者 訪問看護師 その他 ) ・ なし
定期的な出血抑制治療の有無 (2023年5月31日時点における状況)	1. あり 2. なし 3. 不明
1. 凝固因子製剤による定期補充療法	「あり」の場合は以下のいずれかを選択してください。 2. ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与
<b>死</b>	1. 出血(部位: ) 2. 肝疾患(具体的に ) 3. 血栓症 ( 脳梗塞 心筋梗塞 その他の血栓症 ) 4. 悪性腫瘍(部位: ) 5. その他(具体的に ) 6. 不明
<b>因</b> (重複回答可)	
慢性腎臓病(CKD)の有無	あり ・ なし ・ 不明
骨粗しょう症の有無	あり ・ なし ・ 不明

肝炎の有無とその病期	1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝癌 6. 肝不全 7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後
上記肝疾患の要因	1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明
HCVの感染歴	1. あり(ありの場合は下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明
HCV抗体の有無	1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化
現在のHCVウイルスの検出状況 (TaqMan法)	1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ( )

2022年6月1日~2023年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください

\*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、複数回答可。)

0. 使用なし 1. 肝症薬剤(強ミノC、ウルソなど) 2. インターフェロン(ナリバビルン)

3. DAA\*+インターフェロン+ナリバビルン3剤併用 4. DAA\*(インターフェロン併用なし)

## 調査票連絡票（ファクシミリレター）

## 【送付先】

FAX: 03-5259-1812

血液凝固異常症全国調査運営委員会事務局  
(公財)エイズ予防財団 御中

## ①様式1～様式4に関し、対象患者はいません。

※①に丸をした場合、様式6の「調査協力医師名の記載についての同意書」もあわせてご送信ください。

## ②下記の調査用紙が不足しています。送付をお願いします。

様式1 を ( ) 枚

様式2 を ( ) 枚

様式3 を ( ) 枚

様式4 を ( ) 枚

※調査用紙は、エイズ予防情報ネット（API-Net）からダウンロードしてご利用いただいても結構です。

## ③API-Net 掲載資料（今回の同封資料以外）の送付をお願いします。

西暦 年 月 日

施設番号 \_\_\_\_\_ (郵送封筒に貼ってあるラベル右下の番号です)

施設名 \_\_\_\_\_

診療科名 \_\_\_\_\_

担当医 \_\_\_\_\_

郵便番号 \_\_\_\_\_

住所 \_\_\_\_\_

電話番号 \_\_\_\_\_

FAX番号 \_\_\_\_\_

ご返送ください

## 様式6

### 調査協力医師名の記載についての同意書

#### ご説明

血液凝固異常症全国調査運営委員会では、2023年度の全国調査について皆さまからご回答を得た後、集計結果の解析を行い、報告書として公表する予定です。

つきましては、報告書作成の際に、調査協力者としてご協力いただいた皆さまのお名前とご所属を記載させていただきたいと考えております。結果の公表に際しては患者様および先生方のプライバシーを侵害することがないようにいたします。

調査協力者としての氏名の記載について、この同意書にてご希望をお知らせください。記載を希望されない場合でも先生には何らご迷惑をおかけすることのないようにいたします。

私は調査協力者としての氏名と所属を記載することに

**同意します**                      **同意できません**

(上記のうち該当するものに○をつけてください。)

施設名

氏名

(ご署名)

西暦                      年                      月                      日

血液凝固異常症全国調査運営委員会事務局

公益財団法人エイズ予防財団    御中



## 血液凝固異常症全国調査への情報提供に関する確認書

今般、厚生労働省委託事業「血液凝固異常症全国調査」に調査票をお送りいただくに当たり、以下の中で該当する事項に☑を付けてください。複数事項に該当する場合は、該当する全ての箇所に☑を付けてください。

この調査の実施については、聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会の審査を受けて承認されておりますが、「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針」（2023年3月27日一部改正）の第4章第8の1の(3)及び(4)に係る確認のため、本確認書のご提出をお願い申し上げます。

### 2023年度血液凝固異常症全国調査への調査票の提出については、

1. 2017年度～2022年度に、研究計画書に基づく期間内の報告について倫理委員会（倫理審査委員会）の承認を受けた
2. 2023年度に倫理委員会（倫理審査委員会）の承認を受けた
3. 2023年度の情報提供について、所属機関の長\*に報告している
4. 所属機関の長\*として、情報提供の内容を把握した上で調査票を提出する  
（\*所属機関の長とは、理事長、学長、病院長、医院やクリニックの院長などです）

（ご記入日と、調査票提出を担当された方の所属機関名と氏名をご記入ください）

西暦 年 月 日

所属機関名： \_\_\_\_\_

氏 名： \_\_\_\_\_ 印



サーベイランスのための  
HIV 感染症／ AIDS 診断基準



2007年に診断基準の一部が変更になりましたので、ご注意ください。  
なお、調査票のご記入に使用していただく際の、指標疾患の番号はこれまでと同じです。

### サーベイランスのためのHIV感染症/AIDS診断基準

(厚生労働省エイズ動向委員会, 2007)

我が国のエイズ動向委員会においては、下記の基準(平成18年3月8日健感発第0308001号厚生労働省健康局結核感染症課長通知「感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律第12条第1項及び第14条第2項に基づく届出の基準等について」)によってHIV感染症/AIDSと診断され、感染症の予防及び感染症の患者に対する医療に関する法律第12条第1項に基づき届け出がなされた報告の分析を行うこととする。この診断基準は、サーベイランスのための基準であり、治療の開始等の指標となるものではない。近年の治療の進歩により、一度指標疾患(Indicator Disease)が認められた後、治療によって軽快する場合もあるが、発生動向調査上は、報告し直す必要はない。しかしながら、病状に変化が生じた場合(無症候性キャリア→AIDS、AIDS→死亡等)には、必ず届け出ることが、サーベイランス上重要である。

なお、報告票上の記載は、

- 1) 無症候性キャリアとは、Iの基準を満たし、症状のないもの
- 2) AIDSとは、IIの基準を満たすもの
- 3) その他とは、Iの基準を満たすが、IIの基準を満たさない何らかの症状があるものを指すことになる。

#### I HIV感染症の診断

- 1 HIVの抗体スクリーニング検査法(酵素抗体法(ELISA)、粒子凝集法(PA)、免疫クロマトグラフィー法(IC)等)の結果が陽性であって、以下のいずれかが陽性の場合にHIV感染症と診断する。
  - (1) 抗体確認検査(Western Blot法、蛍光抗体法(IFA)等)
  - (2) HIV抗原検査、ウイルス分離及び核酸診断法(PCR等)等の病原体に関する検査(以下、「HIV病原検査」という。)
- 2 ただし、周産期に母親がHIVに感染していたと考えられる生後18か月未満の児の場合は少なくともHIVの抗体スクリーニング法が陽性であり、以下のいずれかを満たす場合にHIV感染症と診断する。
  - (1) HIV病原検査が陽性
  - (2) 血清免疫グロブリンの高値に加え、リンパ球数の減少、CD4陽性Tリンパ球数の減少、CD4陽性Tリンパ球数/CD8陽性Tリンパ球数比の減少という免疫学的検査所見のいずれかを有する

#### II AIDSの診断

Iの基準を満たし、IIIの指標疾患(Indicator Disease)の1つ以上が明らかに認められる場合にAIDSと診断する。

#### III 指標疾患(Indicator Disease)

##### A. 真菌症

1. カンジダ症(食道、気管、気管支、肺)
2. クリプトコッカス症(肺以外)
3. コクシジオイデス症
  - 1)全身に播種したもの、2)肺、頸部、肺門リンパ節以外の部位に起こったもの
4. ヒストプラズマ症
  - 1)全身に播種したもの、2)肺、頸部、肺門リンパ節以外の部位に起こったもの
5. ニューモシスティス肺炎

##### B. 原虫症

6. トキソプラズマ脳症(生後1か月以後)
7. クリプトスポリジウム症(1か月以上続く下痢を伴ったもの)
8. イソスポラ症(1か月以上続く下痢を伴ったもの)

##### C. 細菌感染症

9. 化膿性細菌感染症(13歳未満で、ヘモフィルス、連鎖球菌等の化膿性細菌により以下のいずれかが2年以内に、二つ以上多発あるいは繰り返して起こったもの)
  - 1)敗血症、2)肺炎、3)髄膜炎、4)骨関節炎、5)中耳・皮膚粘膜以外の部位や深在臓器の膿瘍
10. サルモネラ菌血症(再発を繰り返すもので、チフス菌によるものを除く)
11. 活動性結核(肺結核又は肺外結核)
12. 非結核性抗酸菌症
  - 1)全身に播種したもの、2)肺、皮膚、頸部、肺門リンパ節以外の部位に起こったもの

##### D. ウイルス感染症

13. サイトメガロウイルス感染症(生後1か月以後で、肝、脾、リンパ節以外)
14. 単純ヘルペスウイルス感染症
  - 1)1か月以上持続する粘膜、皮膚の潰瘍を呈するもの、2)生後1か月以後で気管支炎、肺炎、食道炎を併発するもの
15. 進行性多巣性白質脳症

##### E. 腫瘍

16. カボジ肉腫
17. 原発性脳リンパ腫

18. 非ホジキンリンパ腫

LSG分類により

- 1) 大細胞型  
免疫芽球型
- 2) Burkitt 型

19. 浸潤性子宮頸癌

F. その他

20. 反復性肺炎

21. リンパ性間質性肺炎／肺リンパ過形成: LIP/PLH complex(13歳未満)

22. HIV脳症(認知症又は亜急性脳炎)

23. HIV消耗性症候群(全身衰弱又はスリム病)

※C11 活動性結核のうち肺結核及びE19 浸潤性子宮頸癌については、HIVによる免疫不全を示唆する症状又は所見がみられる場合に限る。

(付記)厚生労働省エイズ動向委員会によるAIDS診断のための指標疾患の診断法

ここには基本的な診断方法を示すが、医師の判断により、より最新の診断法によって診断する場合もあり得る。

A. 真菌症

1. カンジダ症(食道、気管、気管支又は肺)

(1)確定診断(いずれか一つに該当)

1) 内視鏡もしくは剖検による肉眼的観察によりカンジダ症を確認、2)患部組織の顕微鏡検査によりカンジダを確認

(2)臨床的診断

嚥下時に胸骨後部の疼痛があり、以下のいずれかが確認される場合

1)肉眼的に確認(いずれか一つ)

<A> 紅斑を伴う白い斑点

<B> プラク(斑)

2)粘膜擦過標本で真菌のミセル様繊維を顕微鏡検査で確認できる口腔カンジダ症が存在

2. クリプトコッカス症(肺以外)

(1)確定診断(いずれか一つに該当)

1)顕微鏡検査、2)培養、3)患部組織又はその浸出液においてクリプトコッカスを検出。

3. コクシジオイデス症(肺、頸部もしくは肺門リンパ節以外に又はそれらの部位に加えて全身に播種したもの)

(1)確定診断(いずれか一つに該当)

1) 顕微鏡検査、2)培養、3)患部又はその浸出液においてコクシジオイデスを検出。

4. ヒストプラズマ症(肺、頸部もしくは肺門リンパ節以外に又はそれらの部位に加えて全身に播種したもの)

(1)確定診断(いずれか一つに該当)

1) 顕微鏡検査、2)培養、3)患部又はその浸出液においてヒストプラズマを検出。

5. ニューモシスティス肺炎

(1)確定診断

顕微鏡検査又はPCR法により、*Pneumocystis jiroveci*を確認。

(2)臨床的診断(すべてに該当)

1) 最近3か月以内に(いずれか一つの症状)

<a> 運動時の呼吸困難

<b> 乾性咳嗽

2)(いずれか一つに該当)

<a> 胸部X線又はCTでび漫性の両側間質像増強

<b> ガリウムスキャンでび漫性の両側の肺病変

3)(いずれか一つに該当)

<a> 動脈血ガス分析で酸素分圧が70mmHg 以下

<b> 呼吸拡散能が80%以下に低下

<c> 肺泡-動脈血の酸素分圧較差の増大

<d> 酸素飽和度の低下

4)細菌性肺炎を認めない又はβ-D-グルカン高値

B. 原虫症

6. トキソプラズマ脳症(生後1か月以後)

(1)確定診断

組織による病理診断又は髄液PCR法により、トキソプラズマを確認

(2)臨床的診断(すべてに該当)

1)<a> 頭蓋内疾患を示唆する局所の神経症状又は、<b> 意識障害

- 2) <a>CT、MRIなどの画像診断で病巣を認める又は、<b>コントラスト薬剤の使用により、病巣が確認できる
- 3) <a>トキソプラズマに対する血清抗体を認める又は、<b>トキソプラズマ症の治療によく反応する
7. クリプトスポリジウム症(1か月以上続く下痢を伴ったもの)
- (1) 確定診断  
組織による病理診断又は一般検査により、クリプトスポリジウムを確認
8. イソスポラ症(1か月以上続く下痢を伴ったもの)
- (1) 確定診断  
組織による病理診断又は一般検査により、イソスポラを確認
- C. 細菌感染症
9. 化膿性細菌感染症(13歳未満で、ヘモフィルス、連鎖球菌等の化膿性細菌により、1)敗血症2)肺炎3)髄膜炎4)骨関節炎  
5)中耳・皮膚粘膜以外の部位や深在臓器の膿瘍のいずれかが、2年以内に、二つ以上多発あるいは繰り返して起こったもの)
- (1) 確定診断  
細菌学的培養により診断
10. サルモネラ菌血症(再発を繰り返すもので、チフス菌を除く)
- (1) 確定診断  
細菌学的培養により診断
11. 活動性結核(肺結核又は肺外結核)
- (1) 確定診断  
細菌学的培養又はPCR法により診断
- (2) 臨床的診断  
培養により確認できない場合には、X線写真等により診断
12. 非結核性抗酸菌症
- (1) 確定診断  
細菌学的培養又はPCR法により診断
- (2) 臨床的診断  
下記のいずれかにおいて、顕微鏡検査により、結核菌以外の抗酸菌を検出した場合は、非定型抗酸菌症と診断。  
<a> 糞便、汚染されていない体液  
<b> 肺、皮膚、頸部もしくは肺門リンパ節以外の組織
- D. ウイルス感染症
13. サイトメガロウイルス感染症(生後1か月以後で、肝、脾、リンパ節以外)
- (1) 確定診断  
組織による病理診断による核内封入体を有する巨細胞の確認
- (2) 臨床的診断  
サイトメガロウイルス性網膜炎については、特徴的臨床症状で診断可。  
(眼底検査によって、網膜に鮮明な白斑が血管にそって遠心状に広がり、数か月にわたって進行し、しばしば網膜血管炎、出血又は壊死を伴い、急性期を過ぎると網膜の痂皮形成、萎縮が起こり、色素上皮の斑点が残る。)
14. 単純ヘルペスウイルス感染症(1か月以上継続する粘膜、皮膚の潰瘍を形成するもの、生後1か月以後で気管支炎、肺炎、食道炎を合併するもののいずれか)
- (1) 確定診断  
1)組織による病理診断、2)培養、3)患部組織又はその浸出液からウイルスを検出することにより診断。
15. 進行性多巣性白質脳症
- (1) 確定診断  
組織による病理診断又は髄液PCR法により、JCウイルスを確認
- (2) 臨床的診断  
CT、MRIなどの画像診断法により診断
- E. 腫瘍
16. カポジ肉腫
- (1) 確定診断  
組織による病理診断
- (2) 臨床的診断  
肉眼的には皮膚又は粘膜に、下記のいずれかを認めること。  
1)特徴のある紅斑  
2)すみれ色の斑状の病変  
ただし、これまでカポジ肉腫を見る機会の少なかった医師は推測で診断しない。

17. 原発性脳リンパ腫

(1) 確定診断

組織による病理診断

(2) 臨床的診断

CT、MRIなどの画像診断法により診断

18. 非ホジキンリンパ腫(LSG分類による1)大細胞型、免疫芽球型2)Burkitt型)

(1) 確定診断

組織による病理診断

19. 浸潤性子宮頸癌

(1) 確定診断

組織による病理診断

F. その他

20. 反復性肺炎

1年以内に二回以上の急性肺炎が臨床上又はX線写真上認められた場合に診断

21. リンパ性間質性肺炎／肺リンパ過形成:LIP/PLH complex(13歳未満)

(1) 確定診断

組織による病理診断

(2) 臨床的診断

胸部X線で、両側性の網状小結節様の間質性肺陰影が2か月以上認められ、病原体が検出されず、抗生物質療法が無効な場合。

22. HIV脳症(認知症又は亜急性脳炎)

下記のいずれかの状態があり、1)脳脊髄液検査、2)脳のCT、MRIなどの画像診断、3)病理解剖のいずれかによっても、HIV 感染以外にこれを説明できる疾病や状況がない場合。

<a> 就業もしくは日常生活活動に支障をきたす認識もしくは運動障害が臨床的に認められる場合

<b> 子供の行動上の発達障害が数週から数か月にわたって進行

これらは確定的な診断法ではないがサーベイランスの目的のためには十分である。

23. HIV消耗性症候群(全身衰弱又はスリム病)

以下のすべてに該当するもの

1) 通常の体重の10%を超える不自然な体重減少

2) 慢性の下痢(1日2回以上、30日以上継続)又は慢性的な衰弱を伴う明らかな発熱(30日以上にわたる持続的もしくは間歇性発熱)

3) HIV感染以外にこれらの症状を説明できる病気や状況(癌、結核、クリプトスポリジウム症や他の特異的な腸炎など)がない。

これらは確定的な診断法ではないがサーベイランスの目的のためには十分である。



# 調 査 協 力 施 設 一 覧



# 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
J A北海道厚生連 旭川厚生病院	北海道	血液腫瘍内科	佐藤 一也
旭川赤十字病院	北海道	麻酔科	小林 巖
釧路赤十字病院	北海道	小児科	仲西 正憲
市立根室病院	北海道	院長／外科	川本 雅樹
医療法人溪仁会 手稲溪仁会病院	北海道	小児科	上野 倫彦
医仁会中村記念病院	北海道	脳神経外科	大里 俊明
札幌医科大学附属病院	北海道	小児科	山本 雅樹
市立札幌病院	北海道	血液内科	山本 聡
市立札幌病院	北海道	血液内科	笠原 郁美
市立札幌病院	北海道	血液内科	皆内 康一郎
市立札幌病院	北海道	血液内科	小林 未麗
札幌厚生病院	北海道	血液内科	高畑 むつみ
社会医療法人母恋 天使病院	北海道	小児科	飯塚 進
札幌徳洲会病院	北海道	小児科	岡 敏明
札幌徳洲会病院	北海道	小児科	金田 眞
札幌北楡病院	北海道	小児科	小林 良二
札幌あゆみの園	北海道	小児科	吉本 亨
清田小児科医院	北海道	理事長／小児科	三戸 和昭
北海道大学病院	北海道	血液内科	須藤 啓斗
北海道大学病院	北海道	血液内科	宮島 徹
北海道大学病院	北海道	血液内科	長井 惇
枝幸町国民健康保険病院	北海道	院長／内科	白井 信正
医療法人母恋 日鋼記念病院	北海道	小児科	石川 真一
小樽市立病院	北海道	院長	有村 佳昭
市立千歳市民病院	北海道	院長／内科	伊藤 昭英
帯広厚生病院	北海道	血液内科	若狭 健太郎
おち小児科医院	北海道	院長／小児科	越智 琢司
王子総合病院	北海道	血液内科	蟹沢 祐司
函館中央病院	北海道	内科	川村 詔導
市立函館病院	北海道	血液内科	堤 豊
北見赤十字病院	北海道	内科	永嶋 貴博
町立別海病院	北海道	内科	西村 進
社会福祉法人北海道社会事業協会 余市病院	北海道	副院長／内科	住田 臣造
三和医院	北海道	院長	鳶原 紳
紋別みなと病院	北海道	院長	横山 登
医療法人社団すえおかこどもクリニック	北海道	小児科	末岡 裕文
独立行政法人国立病院機構旭川医療センター	北海道	呼吸器内科	山崎 泰宏
つがる西北五広域連合つがる総合病院	青森県	小児科	佐々木 伸也
相原内科医院	青森県	理事長／内科	相原 守夫
弘前大学医学部附属病院	青森県	小児科	工藤 耕
沢田内科医院	青森県	院長／内科	澤田 直也
五戸総合病院	青森県	院長／外科	安藤 敏典
三沢市立三沢病院	青森県	小児科	江渡 修司
十和田市立中央病院	青森県	小児科	小田 誠
つがる西北五広域連合 鱈ヶ沢病院	青森県	副院長／内科	古谷 元
青森市民病院	青森県	小児科	市瀬 広太
青森県立中央病院	青森県	血液内科	久保 恒明
青森県立中央病院	青森県	小児科	高橋 良博
虹ヶ丘内科クリニック	青森県	院長／内科	工藤 育男
岩手県立遠野病院	岩手県	院長／外科	鈴木 雄
国民健康保険葛巻病院	岩手県	内科	伊藤 達朗

## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
岩手県立久慈病院	岩手県	院長／外科	遠野 千尋
岩手県立宮古病院	岩手県	血液内科	峯 貴浩
県立胆沢病院	岩手県	血液内科	吉田 こず恵
奥州市総合水沢病院	岩手県	院長／外科	菊池 淳
盛岡赤十字病院	岩手県	小児科	高野 長邦
国立病院機構盛岡医療センター	岩手県	副院長／小児科	佐々木 美香
岩手医科大学附属病院	岩手県	血液腫瘍内科	小宅 達郎
岩手県立大船渡病院	岩手県	小児科	伊藤 潤
公益財団法人宮城厚生協会 坂総合病院	宮城県	院長	富山 陽介
ありまファミリークリニック	宮城県	副院長／内科・小児科	有馬 正貴
公立気仙沼総合病院	宮城県	院長	横田 憲一
国立病院機構仙台医療センター	宮城県	感染症内科	伊藤 俊広
国立病院機構仙台医療センター	宮城県	小児科	久間木 悟
東北大学病院	宮城県	小児科	笹原 洋二
東北大学病院	宮城県	血液内科	藤原 実名美
東北労災病院	宮城県	小児科	小野寺 晃一
宮城県立こども病院	宮城県	血液腫瘍科	南條 由佳
長谷川小児科医院	宮城県	小児科	長谷川 純男
独立行政法人国立病院機構宮城病院	宮城県	脳神経外科	仁村 太郎
能代厚生医療センター	秋田県	血液内科	藤島 直仁
秋田赤十字病院	秋田県	血液内科	齊藤 宏文
山形県立中央病院	山形県	血液内科	熊谷 裕昭
山形県・酒田市病院機構日本海総合病院	山形県	内科	齊藤 宗一
医療法人社団健好会 サイトー内科	山形県	院長／内科	齋藤 好正
医療法人健友会 本間病院	山形県	内科	菅原 保
社会医療法人みゆき会 みゆき会病院	山形県	内科	佐藤 伸二
山形県立新庄病院	山形県	血液内科	塩野 洋介
鶴岡市立荘内病院	山形県	内科	小池 千里
公立置賜総合病院	山形県	小児科	仙道 大
公立置賜総合病院	山形県	内科	鈴木 郁子
いわき市医療センター	福島県	小児科	鈴木 潤
いづかファミリークリニック	福島県	院長／小児科	飯塚 敦夫
福島県立医科大学会津医療センター	福島県	血液内科	大田 雅嗣
公益財団法人湯浅報恩会 寿泉堂総合病院	福島県	小児科	金子 真利
(一財)太田総合病院附属太田西ノ内病院	福島県	血液内科	松田 信
一般財団法人太田総合病院附属 太田熱海病院	福島県	内科	田中 鐵五郎
南相馬市立総合病院	福島県	血液内科	奥村 廣和
公立相馬総合病院	福島県	小児科	伊藤 正樹
白河厚生総合病院	福島県	内科	三田 正行
塙厚生病院	福島県	院長／内科	佐川 恵一
吉田医院	福島県	院長／内科	吉田 瑞穂
とやのクリニック	福島県	院長	山本 喜代志
独立行政法人労働者健康福祉機構福島労災病院	福島県	外科	宮澤 正紹
筑波大学附属病院	茨城県	小児科	八牧 愉二
筑波大学附属病院	茨城県	血液内科	錦井 秀和
友愛記念病院	茨城県	小児科	杉山 節郎
J Aとりで総合医療センター	茨城県	内科	伊藤 孝美
水戸赤十字病院	茨城県	内科	小原 克之
茨城県立こども病院	茨城県	小児血液腫瘍科	小池 和俊
東京医科大学茨城医療センター	茨城県	小児科	縣 一志
大空こどもクリニック	茨城県	院長／小児科	三浦 琢磨

# 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
愛正会記念 茨城福祉医療センター	茨城県	小児神経科	太田 正康
協和中央病院	茨城県	小児科	中原 智子
自治医科大学附属病院	栃木県	移植外科	佐久間 康成
自治医科大学附属病院	栃木県	血液科	大森 司
杉村病院	栃木県	院長	杉村 栄一
あしかがの森 足利病院	栃木県	小児科	道廣 成実
足利赤十字病院	栃木県	内科	五十棲 一男
那須赤十字病院	栃木県	血液内科	小林 洋行
医療法人報徳会 宇都宮病院	栃木県	内科	中山 成一
栃木県立がんセンター	栃木県	血液内科	目黒 明子
獨協医科大学病院	栃木県	小児科	佐藤 雄也
碓氷病院	群馬県	内科	秋葉 徹
社団法人伊勢崎佐波医師会病院	群馬県	内科	吉田 寿春
伊勢崎市民病院	群馬県	小児科	高野 洋子
原町赤十字病院	群馬県	外科	笹本 肇
国立病院機構高崎総合医療センター	群馬県	内科	内山 俊正
いわた内科クリニック	群馬県	院長/内科	岩田 展明
利根中央病院	群馬県	小児科	西村 秀子
済生会前橋病院	群馬県	血液内科	高田 覚
前橋赤十字病院	群馬県	感染症内科	林 俊誠
群馬県立がんセンター	群馬県	血液内科	入沢 寛之
医療法人本島総合病院	群馬県	小児科	本島 敏乃
独立行政法人国立病院機構渋川医療センター	群馬県	血液内科	斉藤 明生
越谷市立病院	埼玉県	内科	蒔田 雄一郎
埼玉県立小児医療センター	埼玉県	血液腫瘍科	康 勝好
三愛会総合病院	埼玉県	小児科	熊谷 千晶
国立病院機構西埼玉中央病院	埼玉県	消化器内科	二上 敏樹
防衛医科大学校病院	埼玉県	血液内科	木村 文彦
埼玉医科大学総合医療センター	埼玉県	小児科	森脇 浩一
埼玉協同病院	埼玉県	血液内科	三浦 勝浩
草加市立病院	埼玉県	小児科	佐藤 健
埼玉医科大学病院	埼玉県	血液内科	中村 裕一
国立病院機構東埼玉病院	埼玉県	呼吸器科	堀場 昌英
さいたま市立病院	埼玉県	小児科	一色 恭平
森こどもクリニック	埼玉県	理事長	森 泰二郎
総合病院国民健康保険旭中央病院	千葉県	血液内科	田中 宏明
総合病院国民健康保険旭中央病院	千葉県	小児科	本多 昭仁
順天堂大学医学部附属浦安病院	千葉県	小児科	鈴木 恭子
亀田総合病院	千葉県	小児科	伊東 宏明
医療法人社団誠高会 小金原診療所	千葉県	院長/外科	桑原 利章
千葉メディカルセンター	千葉県	内科	瀧澤 史佳
千葉市立青葉病院	千葉県	血液内科	横田 朗
千葉県こども病院	千葉県	血液・腫瘍科	落合 秀匡
船橋市立医療センター	千葉県	小児科	佐藤 純一
須田外科・歯科医院	千葉県	理事長	須田 健
キッコーマン病院	千葉県	内科	三上 繁
日本医科大学千葉北総病院	千葉県	小児科	浅野 健
国立病院機構千葉医療センター	千葉県	内科	金田 暁
東京慈恵会医科大学	東京都	小児科	加藤 陽子
東京慈恵会医科大学	東京都	小児科	秋山 政晴
石戸谷小児科	東京都	院長/小児科	石戸谷 尚子

## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
東京慈恵会医科大学附属第三病院	東京都	小児科	加藤 陽子
杏林大学医学部附属病院	東京都	感染症科	倉井 大輔
東京女子医科大学病院	東京都	血液内科	田中 紀奈
国立国際医療研究センター病院	東京都	エイズ治療・研究開発センター	田沼 順子
東京医科大学病院	東京都	臨床検査医学分野	天野 景裕
荻窪病院	東京都	血液凝固科	長尾 梓
荻窪病院	東京都	血液凝固科	福武 勝幸
自衛隊中央病院	東京都	消化器内科	青野 茂昭
ベトレハムの園病院	東京都	内科	青木 信彦
井上病院・井上クリニック	東京都	理事長／内科	早川 貴美子
常泉クリニック	東京都	精神科・内科・小児科	常泉 いづみ
東邦大学医療センター大森病院	東京都	小児科	松岡 正樹
(公財) 東京都保健医療公社荏原病院	東京都	感染症内科	佐原 利典
聖路加国際病院	東京都	小児科	長谷川 大輔
帝京大学医学部附属病院	東京都	小児科	樋渡 光輝
昭和大学医学部	東京都	血液内科	服部 憲路
東京都立府中療育センター	東京都	小児科	田沼 直之
松平小児科	東京都	院長／小児科	松平 隆光
日本医科大学付属病院	東京都	呼吸器内科	藤田 和恵
東京医科歯科大学医学部附属病院	東京都	小児科	梶原 道子
東京大学医学部附属病院	東京都	血液腫瘍内科	西川 真子
東京大学医学部附属病院	東京都	血液腫瘍内科	滝口 純
都立大塚病院	東京都	輸血科	武藤 秀治
東邦大学医療センター大橋病院	東京都	小児科	那須野 聖人
国立病院機構東京医療センター	東京都	内科	本田 美和子
立川相互病院	東京都	院長／外科	高橋 雅哉
新宿東口クリニック	東京都	院長／内科	山中 晃
柳原病院	東京都	院長／外科	八巻 秀人
うちやまこどもクリニック	東京都	小児科	内山 浩志
順天堂大学医学部附属練馬病院	東京都	小児科	鈴木 恭子
日本私立学校振興・共済事業団東京臨海病院	東京都	呼吸器内科	白杵 二郎
東海大学医学部附属病院	神奈川県	小児科	山本 将平
聖マリアンナ医科大学 横浜市西部病院	神奈川県	小児科	山下 敦己
聖マリアンナ医科大学 横浜市西部病院	神奈川県	小児科	梅沢 陽太郎
横浜市立大学附属病院	神奈川県	小児科	竹内 正宣
医療法人小川クリニック	神奈川県	理事長／産婦人科	小川 博康
国際親善総合病院	神奈川県	小児科	和田 宏来
神奈川県立こども医療センター	神奈川県	血液・腫瘍科	岩崎 史記
社会医療法人ジャパンメディカルアライアンス 海老名総合病院	神奈川県	副院長／血液内科	渡辺 茂樹
聖マリアンナ医科大学病院	神奈川県	小児科	長江 千愛
聖マリアンナ医科大学病院	神奈川県	小児科	足利 朋子
聖マリアンナ医科大学病院	神奈川県	小児科	森 美佳
川崎市立川崎病院	神奈川県	感染症内科	坂本 光男
川崎市立井田病院	神奈川県	感染症内科	中島 由紀子
北里大学病院	神奈川県	内科	宮崎 浩二
神奈川県立足柄上病院	神奈川県	内科	加藤 佳央
平塚共済病院	神奈川県	院長	稲瀬 直彦
林こどもクリニック	神奈川県	小児科	林 秀樹
市川こどもクリニック	神奈川県	院長	市川 正孝
済生会横浜市南部病院	神奈川県	小児科	田中 文子
医療法人社団愛成会 京浜総合病院	神奈川県	院長	岩崎 浩

## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
相模原赤十字病院	神奈川県	副院長／内科	中川 潤一
新潟大学医歯学総合病院	新潟県	小児科	細貝 亮介
医療法人恒仁会 新潟南病院	新潟県	血液内科	土田 拓睦
新潟医療生活協同組合木戸病院	新潟県	小児科	樋浦 誠
長岡中央総合病院	新潟県	血液内科	坪井 康介
新潟県厚生農業協同組合連合会 柏崎総合医療センター	新潟県	血液内科	井田 桃里
新潟県立加茂病院	新潟県	内科	高橋 芳右
新潟県厚生連 豊栄病院	新潟県	院長／内科	宮島 透
けいなん総合病院	新潟県	小児科	小川 直子
新潟大学地域医療教育センター・魚沼基幹病院	新潟県	副院長／呼吸器・感染症内科	高田 俊範
独立行政法人国立病院機構西新潟中央病院	新潟県	副院長／神経小児科	遠山 潤
国立病院機構富山病院	富山県	小児科	金兼 千春
富山赤十字病院	富山県	内科	黒川 敏郎
市立砺波総合病院	富山県	小児科	小西 道雄
山崎外科胃腸科医院	石川県	院長／外科	山崎 軍治
金沢医科大学病院	石川県	血液リウマチ膠原病科	正木 康史
金沢医科大学病院	石川県	小児科	犀川 太
国立病院機構金沢医療センター	石川県	小児科	太田 和秀
小松市民病院	石川県	小児科	金田 尚
村本内科胃腸科医院	石川県	院長／内科	村本 卓郎
公立能登総合病院	石川県	消化器内科	中村 勇一
国立病院機構石川病院	石川県	院長／内科	伊勢 拓之
福井大学医学部附属病院	福井県	輸血部	細野 奈穂子
福井県立病院	福井県	血液内科	森永 浩次
福井県済生会病院	福井県	内科	澤崎 愛子
公立丹南病院	福井県	院長／小児科	布施田 哲也
福井勝山総合病院	福井県	小児科	若林 春菜
福井厚生病院	福井県	内科	羽場 利博
山梨県立中央病院	山梨県	血液内科	飯野 昌樹
山梨大学医学部附属病院	山梨県	小児科	合井 久美子
国民健康保険富士吉田市立病院	山梨県	小児科	中村 誠
塩山市民病院	山梨県	院長／内科	多和田 真人
大月市立中央病院	山梨県	内科	山口 達也
信州大学医学部附属病院	長野県	小児科	齋藤 章治
国立病院機構まつもと医療センター	長野県	血液内科	伊藤 俊朗
諏訪赤十字病院	長野県	小児科	松浦 宏樹
厚生連篠ノ井総合病院	長野県	小児科	諸橋 文雄
長野赤十字病院	長野県	感染症内科	増淵 雄
長野県立こども病院	長野県	血液腫瘍科	坂下 一夫
佐久総合病院	長野県	総合診療科	鄭 真徳
北アルプス医療センター あづみ病院	長野県	血液内科	武岡 康信
岩佐医院	岐阜県	院長／内科	岩佐 充矩
岐阜県立下呂温泉病院	岐阜県	内科	大平 敏樹
岐阜県厚生農業共同組合連合会 中濃病院	岐阜県	血液内科	後藤 英子
岐阜赤十字病院	岐阜県	血液内科	澤田 道夫
岐阜市民病院	岐阜県	小児科	神田 香織
国立病院機構長良医療センター	岐阜県	小児科	山本 崇裕
岐阜県総合医療センター	岐阜県	小児科	松波 邦洋
郡上市民病院	岐阜県	小児科	橋本 和幸
県北西部地域医療センター 国保和良診療所	岐阜県	所長／内科	堀 翔大
東濃中部医療センター 東濃厚生病院	岐阜県	院長／外科	安藤 修久

## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
大垣市民病院	岐阜県	小児科	小島 大英
美濃市立美濃病院	岐阜県	院長／外科	阪本 研一
はせがわ小児科クリニック	岐阜県	院長／小児科	長谷川 誠一
市立湖西病院	静岡県	院長／外科	大貫 義則
国立病院機構静岡医療センター	静岡県	院長／内科	岡崎 貴裕
静岡県立こども病院	静岡県	血液腫瘍科	堀越 泰雄
静岡県立こども病院	静岡県	血液腫瘍科	小倉 妙美
静岡済生会総合病院	静岡県	小児科	塩田 勉
順天堂大学医学部附属静岡病院	静岡県	血液内科	小池 道明
島田市立総合医療センター	静岡県	血液内科	柳田 宗之
南あたま第一病院	静岡県	院長／内科	植田 修逸
聖隷三方原病院	静岡県	血液内科	平野 功
聖隷浜松病院	静岡県	小児科	松林 正
浜松医科大学医学部附属病院	静岡県	小児科	坂口 公祥
掛川市・袋井市病院企業団立 中東遠総合医療センター	静岡県	小児科	岩島 覚
静岡市立清水病院	静岡県	小児科	西田 光宏
愛知医科大学病院	愛知県	血液内科	水野 昌平
愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院	愛知県	小児科	宮島 雄二
総合大雄会病院	愛知県	小児科	北川 幸子
蒲郡市民病院	愛知県	小児科	河辺 義和
医療法人豊田会 刈谷豊田総合病院	愛知県	歯科口腔外科	渡邊 和代
江南厚生病院	愛知県	血液・腫瘍内科	尾関 和貴
小牧市民病院	愛知県	血液内科	綿本 浩一
碧南市民病院	愛知県	小児科	土井 悟
国立病院機構豊橋医療センター	愛知県	院長／外科	山下 克也
名古屋大学医学部附属病院	愛知県	輸血部	鈴木 伸明
名古屋市立大学医学部附属東部医療センター	愛知県	血液内科	脇田 充史
愛知三の丸クリニック	愛知県	内科	緒方 完治
国立病院機構名古屋医療センター	愛知県	感染症内科	横幕 能行
国立病院機構名古屋医療センター	愛知県	歯科口腔外科	宇佐美 雄司
名古屋掖済会病院	愛知県	血液内科	小島 由美
日本赤十字社愛知医療センター 名古屋第一病院	愛知県	小児科	濱 麻人
社会医療法人 宏潤会 大同病院	愛知県	副院長／小児科	浅井 雅美
名古屋市立大学附属西部医療センター	愛知県	血液・腫瘍内科	菊池 隆希
名古屋記念病院	愛知県	小児科	武藤 太一郎
津島市民病院	愛知県	消化器内科	荒川 大吾
あいち小児保健医療総合センター	愛知県	総合診療科	鈴木 基正
セブンバルクリニック	愛知県	小児科	柳瀬 陽一郎
独立行政法人国立病院機構東名古屋病院	愛知県	院長	奥田 聡
医) 仁こどもクリニック	三重県	理事長	伊藤 仁
三重大学医学部	三重県	輸血・細胞治療部	松本 剛史
国立病院機構三重中央医療センター	三重県	呼吸器内科	井端 英憲
名張市立病院	三重県	副院長／小児科	須藤 博明
国民健康保険志摩市民病院	三重県	内科	江角 悠太
小山田記念温泉病院	三重県	内科	村嶋 正幸
地方独立行政法人三重県立総合医療センター	三重県	副理事長／副院長	白木 克哉
公立甲賀病院	滋賀県	血液内科	武内 美紀
まつかわ小児科	滋賀県	院長／小児科	松川 誠司
東近江市立能登川病院	滋賀県	院長／内科	竹内 孝幸
滋賀医科大学	滋賀県	小児科	多賀 崇
地域医療機能推進機構 滋賀病院	滋賀県	血液内科	南口 仁志



## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
彦根中央病院	滋賀県	小児科	大神 文
彦根市立病院	滋賀県	小児科	石上 毅
京都岡本記念病院	京都府	内科	鹿野 勉
京都大学医学部附属病院	京都府	血液内科	白川 康太郎
京都第一赤十字病院	京都府	小児科	富井 敏宏
国立病院機構舞鶴医療センター	京都府	小児科	岡本 賢治
京都市立病院	京都府	小児科	石田 宏之
京都桂病院	京都府	小児科	若園 吉裕
亀岡市立病院	京都府	内科	志村 勇司
京都第二赤十字病院	京都府	血液内科	魚嶋 伸彦
医療法人徳洲会岸和田徳洲会病院	大阪府	小児科	橋本 卓
国立病院機構近畿中央呼吸器センター	大阪府	内科	露口 一成
関西医科大学香里病院	大阪府	内科	宮地 理彦
泉大津市立病院	大阪府	小児科	宮下 律子
大阪市公立大学医学部附属病院	大阪府	血液内科・造血細胞移植科	西本 光孝
医療法人讃和会 友愛会病院	大阪府	脳神経外科	湯上 春樹
国立病院機構大阪医療センター	大阪府	血友病科	西田 恭治
大阪市立総合医療センター	大阪府	感染症内科	白野 倫徳
市立東大阪医療センター	大阪府	小児科	古市 康子
市立東大阪医療センター	大阪府	小児科	土井 政明
医療法人ラポール会 青山病院	大阪府	院長	岡田 薫
市立柏原病院	大阪府	院長／内科	田守 昭博
八尾市立病院	大阪府	小児科	田中 一郎
PL病院	大阪府	血液内科	松田 光弘
市立豊中病院	大阪府	内科	小杉 智
JCHO 星ヶ丘医療センター	大阪府	小児科	中河 いよう
関西医科大学附属病院	大阪府	小児科	大町 太一
大阪府済生会野江病院	大阪府	小児科	野田 幸弘
安原こどもクリニック	大阪府	小児科	安原 昭博
大阪暁明館病院	大阪府	小児科	高瀬 俊夫
医療法人かわにしクリニック	大阪府	院長	川西 一信
市立伊丹病院	兵庫県	血液内科	井上 愛
市立伊丹病院	兵庫県	小児科	三木 和典
ときわ病院	兵庫県	外科	中川 雅史
兵庫県立こども病院	兵庫県	血液・腫瘍内科	小阪 嘉之
国立病院機構神戸医療センター	兵庫県	内科	三輪 陽一
松原メイフラワー病院	兵庫県	院長	松原 司
神戸市立医療センター中央市民病院	兵庫県	小児科	濱畑 啓悟
地域医療機能推進機構神戸中央病院	兵庫県	内科	足立 陽子
兵庫医科大学	兵庫県	血液内科	澤田 暁宏
西宮市立中央病院	兵庫県	内科	小川 弘之
西宮市立中央病院	兵庫県	小児科	麻生 知良
川西市立総合医療センター	兵庫県	血液内科	柴田 久美
とみもと小児科医院	兵庫県	理事長／小児科	富本 康仁
兵庫県立尼崎総合医療センター	兵庫県	小児血液・腫瘍内科	宇佐美 郁哉
八家病院	兵庫県	理事長	田崎 大喜
医療法人姫路聖マリア病院	兵庫県	小児科	河田 知子
姫路赤十字病院	兵庫県	小児科	久呉 真章
宝塚市立病院	兵庫県	血液内科	今戸 健人
医療法人伯鳳会 赤穂中央病院	兵庫県	小児科	一ノ瀬 洋次郎
加古川中央市民病院	兵庫県	腫瘍・血液内科	岡村 篤夫

## 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
神戸協同病院	兵庫県	内科	西郷 勝康
奈良県立医科大学	奈良県	小児科	野上 恵嗣
健全会土庫こども診療所	奈良県	小児科	石丸 敏博
市立奈良病院	奈良県	感染制御内科	菱矢 直邦
国立病院機構奈良医療センター	奈良県	内科	玉置 伸二
社会福祉法人恩賜財団済生会奈良病院	奈良県	小児科	森本 広之
西奈良中央病院	奈良県	内科	中山 雅樹
橋本市民病院	和歌山県	小児科	大石 興
ひだか病院	和歌山県	小児科	津野 嘉伸
新宮市立医療センター	和歌山県	小児科	米良 深雪
紀南病院	和歌山県	小児科	比嘉 明日美
紀南病院	和歌山県	血液内科	小浴 秀樹
和歌山ろうさい病院	和歌山県	小児科	上田 美奈
和歌山県立医科大学附属病院	和歌山県	血液内科	園木 孝志
和歌山県立医科大学	和歌山県	小児科	神波 信次
公立那賀病院	和歌山県	小児科	山家 宏宣
鳥取大学医学部附属病院	鳥取県	小児科	奥野 啓介
独立行政法人国立病院機構米子医療センター	鳥取県	血液腫瘍内科	但馬 史人
雲南市立病院	島根県	内科	服部 修三
松江赤十字病院	島根県	小児科	竹谷 健
安来市立病院	島根県	小児科	太田原 宏子
島根大学医学部附属病院	島根県	小児科	金井 理恵
松江市立病院	島根県	小児科	辻 靖博
岡山大学病院	岡山県	血液内科	藤井 伸治
岡山大学病院	岡山県	小児科	鷲尾 佳奈
岡山赤十字病院	岡山県	血液内科	藤井 総一郎
国立病院機構岡山医療センター	岡山県	血液内科	牧田 雅典
地方独立行政法人玉野医療センター玉野市民病院	岡山県	内科	狩山 和也
地方独立行政法人玉野医療センター玉野市民病院	岡山県	小児科	松原 恒則
玉野三井病院	岡山県	内科	木村 文昭
新見中央病院	岡山県	院長	治徳 通博
川崎医科大学附属病院	岡山県	小児科	田中 孝明
国立病院機構南岡山医療センター	岡山県	呼吸器内科	谷本 安
こまざわ小児科医院	岡山県	院長／小児科	駒澤 勝
重井医学研究所附属病院	岡山県	小児科	虫明 亨祐
川崎医科大学総合医療センター	岡山県	内科	白井 亮
呉医療センター	広島県	小児科	世羅 康彦
広島市立広島市民病院	広島県	総合診療科	岡本 良一
広島赤十字・原爆病院	広島県	小児科	藤田 直人
広島赤十字・原爆病院	広島県	血液内科	勝谷 慎也
広島県立広島病院	広島県	総合診療科・感染症科	宮本 真樹
広島大学病院	広島県	小児科	溝口 洋子
広島大学病院	広島県	輸血部	山崎 尚也
三原市医師会病院	広島県	内科	奥崎 健
市立三次中央病院	広島県	小児科	下藺 広行
厚生連尾道総合病院	広島県	小児科	岩瀧 真一郎
府中市民病院	広島県	内科	多田 敦彦
国立病院機構福山医療センター	広島県	内科	齊藤 誠司
奥坊クリニック	広島県	院長／泌尿器科	奥坊 剛士
あいクリニック	広島県	内科	西原 龍司
山口大学医学部附属病院	山口県	血液内科	湯尻 俊昭

# 調査協力施設一覧

施設名	都道府県	所属	氏名(敬称略)
国立病院機構関門医療センター	山口県	総合診療科	佐藤 穣
独立行政法人地域医療機能推進機構徳山中央病院	山口県	血液内科	山下 浩司
長門総合病院	山口県	小児科	縄田 慈子
徳島県立中央病院	徳島県	血液内科	尾崎 修治
徳島大学病院	徳島県	血液内科	中村 信元
吉野川医療センター	徳島県	小児科	木下 ゆき子
徳島県鳴門病院	徳島県	内科	中野 綾子
徳島健生病院	徳島県	副院長／内科	松田 知子
小川内科医院	香川県	院長／内科	虫本 光徳
高松赤十字病院	香川県	小児科	市原 朋子
香川県立中央病院	香川県	血液内科	脇 正人
市立宇和島病院	愛媛県	血液内科	鹿田 久治
愛媛大学医学部附属病院	愛媛県	第一内科	山之内 純
愛媛大学医学部附属病院	愛媛県	小児科	森谷 京子
済生会松山病院	愛媛県	内科	宮岡 弘明
松山赤十字病院	愛媛県	内科	上田 陽子
十全総合病院	愛媛県	内科	古林 太加志
済生会西条病院	愛媛県	内科	岡田 眞一
大洲中央病院	愛媛県	院長／内科	大久保 啓二
愛媛県立南宇和病院	愛媛県	内科	村上 晃司
松山記念病院	愛媛県	内科	渡部 一郎
村上記念病院	愛媛県	内科	越智 俊元
高知赤十字病院	高知県	小児科	中山 智孝
国立病院機構高知病院	高知県	小児科	佐藤 哲也
田野病院	高知県	小児科	島崎 洋成
久留米大学病院	福岡県	小児科	松尾 陽子
久留米大学病院	福岡県	血液・腫瘍内科	山口 真紀
聖マリア病院	福岡県	血液内科	今村 豊
川崎町立病院	福岡県	内科	伊森 裕晃
飯塚病院	福岡県	総合診療科	中村 権一
福岡大学病院	福岡県	腫瘍・血液・感染症内科	高松 泰
国立病院機構九州医療センター	福岡県	免疫感染症科	高濱 宗一郎
国立病院機構九州医療センター	福岡県	小児科	神野 俊介
村上こどもクリニック	福岡県	院長	村上 龍夫
国立病院機構九州がんセンター	福岡県	小児科	中山 秀樹
小倉記念病院	福岡県	血液内科	米澤 昭仁
産業医科大学小児科学教室／産業医科大学病院	福岡県	小児科	白山 理恵
くさば内科クリニック	福岡県	院長	草場 信秀
北九州市立八幡病院	福岡県	小児科	佐藤 哲司
村上華林堂病院	福岡県	副院長／内科	柴田 隆夫
宗像水光会総合病院	福岡県	小児科	酒井 道生
堺整形外科医院	福岡県	小児科	酒井 道生
宗像医師会病院	福岡県	小児科	酒井 道生
唐津赤十字病院	佐賀県	血液内科	福島 伯泰
佐賀大学医学部附属病院	佐賀県	小児科	尾形 善康
長崎県対馬病院	長崎県	小児科	山元 みいる
佐世保共済病院	長崎県	小児科	上玉利 彰
佐世保市総合医療センター	長崎県	小児科	大坪 善数
佐世保市総合医療センター	長崎県	血液内科	森内 幸美
国立病院機構長崎医療センター	長崎県	血液内科	吉田 真一郎
長崎大学病院	長崎県	血液内科	佐藤 信也



血液凝固異常症全国調査  
運営委員会名簿



## 血液凝固異常症全国調査運営委員会名簿

- 天 野 景 裕 (東京医科大学臨床検査医学分野教授)
- 後 藤 智 己 (社会福祉法人はばたき福祉事業団)
- 杉 山 真 一 (杉山真一&パートナーズ法律事務所弁護士)
- 瀧 正 志 (聖マリアンナ医科大学小児科学名誉教授)
- 立 浪 忍 (聖マリアンナ医科大学小児科学非常勤講師)
- 花 井 十 伍 (大阪 HIV 訴訟原告団代表)
- 松 本 剛 史 (三重大学医学部附属病院輸血・細胞治療部講師)

(敬称略。五十音順)

## 血液凝固異常症全国調査 令和5年度報告書

発行日 令和6年3月21日

発行 公益財団法人エイズ予防財団

〒101-0064

東京都千代田区神田猿樂町2-7-1

電話 03(5259)1811

FAX 03(5259)1812