平成18年度血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成18年度の血液凝固異常症全国調査は1,381施設(1,506担当部所)に調査用紙を送付し、平成18年5月31日時点における状況を報告して頂くよう依頼した。今回の調査期間は平成17年6月1日から平成18年5月31日までの1年間である。

新規に報告された症例の追加と、調査期間の死亡報告による減少を総合すると、平成18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6,249人（HIV非感染例5,422、HIV感染例827）となった。

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	3476	708	836	402	5422
(男性)	3451	701	379	224	4755
(女性)	25	7	457	178	667
HIV感染生存	624	192	7	4	827
(男性)	624	192	2	1	819
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	4100	900	843	406	6249
(男性)	4075	893	381	225	5574
(女性)	25	7	462	181	675
AIDS発症(生存)	121	43	2	0	166
(男性)	121	43	0	0	164
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	462	133	1	8	604
(男性)	460	131	1	6	598
(女性)	2	2	0	2	6
HIV感染総数(生存および累積死亡)	1086	325	8	12	1431
(男性)	1084	323	3	7	1417
(女性)	2	2	5	5	14

調査期間におけるHIV非感染の死亡報告は21例、HIV感染の死亡報告は13例であった。HIV感染例では昨年度までに引き続き、HCVの感染が原因と考えられる重篤な肝疾患が死因である報告が多くを占めていた。

C型肝炎に対するインターフェロンの治療状況について、生存症例中の凝固異常症において平成18年度調査時点で治療中のものも含めて累積すると、合計789例（HIV非感染523例、HIV感染266例）となった。生存症例におけるHCV感染数は2,750例（HIV非感染2,010例、HIV感染740例）であるので、生存中の凝固異常症の29%（HIV非感染例で26%、HIV感染例で36%）において治療が行われたことになる。治療によってHCV－RNAが消失し、かつ肝機能が正常化した報告の割合は現在のところ期待されたほどではないが、未治療症例が未だ約70%と多く、これらの症例が手遅れにならないようできるだけ早期に治療を試みることが大切と思われる。

平成18年度の調査期間で新たなエイズ指標疾患の発症は合計2例で、この内1例は死亡例であった。また、死亡時にエイズ指標疾患を有する報告は合計2例であった。さらに、今年度のCD4陽性細胞数の平均値は452/μL、HIVのRNAコピー数は測定感度未満が約64%であった。このように、HIV感染症例においては、HIVに関して比較的良好な状態が保たれていることが推定された。

HIV感染血液凝固異常症における抗HIV薬の使用状況に関しては、3剤以上による併用療法が7割近い症例で実施されていることが判明した。抗HIV薬の重篤な副作用により休薬を余儀なくされた症例数は6例のみであった。しかし、リポジストロフィーは30%の症例に報告されており、また、乳酸アシドーシスの割合は1.6%であった。代謝異常への影響が少ない治療薬への変更などが一般化してきているのかも知れないが、抗HIV薬の服薬によってもたらされる代謝異常については、今後とも長期的に注意深い観察を必要とする。

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、今後も調査票の回収率の向上に努めつつ、慎重な調査を継続して行きたい。