

平成20年度 血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成20年度の血液凝固異常症全国調査は1,369施設(1,504担当部所)に調査用紙を送付し、平成20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19年6月1日から平成20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20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6,471例(HIV非感染5,675例、HIV感染796例)となった。この内、小児の血液凝固異常症の総数は1,140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	3609	733	885	448	5675
(男性)	3583	725	404	245	4957
(女性)	26	8	481	203	718
HIV感染生存	602	183	7	4	796
(男性)	602	183	2	1	788
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	4211	916	892	452	6471
(男性)	4185	908	406	246	5745
(女性)	26	8	486	206	726
AIDS発症(生存)	123	41	2	0	166
(男性)	123	41	0	0	164
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	485	142	1	8	636
(男性)	483	140	1	6	630
(女性)	2	2	0	2	6
HIV感染総数(生存および累積死亡)	1087	325	8	12	1432
(男性)	1085	323	3	7	1418
(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17例、HIV感染の死亡報告は14例であった。この内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は、HIV非感染例で50%、HIV感染例で36%と、大きな割合を占めていた。

このような状況の中で、今回の調査ではインターフェロンによる肝疾患の治療成績について143例の報告を収集することができた。この内Peg- インターフェロンとリバビリンの併用療法の報告においては、HCVのRNAが6ヶ月以上消失し、かつ、肝機能が正常化した割合は54%であり、昨年度の集計と同様に50%を越える数値であった。新たに調査項目に追加した肝底護剤については、今年度より在宅自己注射が許可されたグリチルリチン製剤は70例、ウルソデオキシコール酸は206例の使用報告があった。インターフェロンによる治療効果の向上と肝底護剤の普及は、HCV感染による肝疾患の治療に関して有意義なことではあるが、現在の治療効果を上回る治療薬や、治療法の開発は是非とも望まれるところである。

HIV感染症例においては、新たなAIDS指標疾患の発症は少数例で、また、死亡時にAIDS指標疾患を有する報告はなかった。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は447.9/ μ L、HIVのRNAコピー数は測定感度未満が約63%と、HIVに関してはこれまでに引き続き比較的良好な状態が保たれている。

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剤以上の併用療法が73%以上の症例で実施されており、重篤な副作用による休薬は大きな割合を占めていなかった。

抗HIV薬が使用されている全体としては、リポジストロフィーが認められる割合は32.3%で、昨年度までと同程度であった。また、乳酸アシドーシスが認められる割合は2.3%であった。抗HIV薬の長期服薬によってもたらされる代謝異常については、今後とも注意深い観察が必要なため、引き続き調査項目としたい。

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。