

平成22年度 血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成22年度の血液凝固異常症全国調査は1,350施設(1,484担当部所)に調査用紙を送付し、平成22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。調査対象期間は平成21年6月1日から平成22年5月31日までの1年間である。

新規に報告された症例による増加と、調査期間の死亡報告および調査期間以前の死亡例で新たに報告されたものによる減少を総合すると、平成22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6,792例(HIV非感染6,017例、HIV感染775例)となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,123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	3804	777	937	499	6017
(男性)	3778	765	430	261	5234
(女性)	26	12	507	238	783
HIV感染生存	590	175	7	3	775
(男性)	590	175	2	0	767
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	4394	952	944	502	6792
(男性)	4368	940	432	261	6001
(女性)	26	12	512	241	791
AIDS発症(生存)	122	41	2	0	165
(男性)	122	41	0	0	163
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	497	150	1	9	657
(男性)	495	148	1	7	651
(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15例、HIV感染の死亡報告は11例であった。このうち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6例、HIV感染5例であった。このようにHIVの感染の有無にかかわらず、主にHCVを原因とした重篤な肝疾患が今年度も死因の中心を占めた。

インターフェロンによる治療状況について、今回の調査では合計231例の報告を収集することができた。この中でPeg-インターフェロンとリバビリンの併用療法が施行された報告において、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50%であった。

平成20年度から調査項目に追加した肝庇護剤については、グリチルリチン(強力ミノファージェンC(静注用))62例、ウルソデオキシコール酸233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、肝庇護剤の普及は、HCV感染による肝疾患の治療ということに関して歓迎すべきことではあるが、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。なお、強力ネオミノファージェンC(静注用)の在宅投与例が62例中14例であり、本剤の在宅自己注射の承認についての認識がまだ医療者・患者双方で不十分である可能性が示唆された。

HIV感染症例においては、新たなAIDS指標疾患の発症は少数で、かつ、死亡時にAIDS指標疾患を有する例も少なくなっている。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は468.1/ μ L、HIVのRNAコピー数は40 copies/ml未満が約80.5%と、HIVに関してはこれまでに引き続き比較的良好的な状態が保たれている。

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、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いきたい。