平成25年度 血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成25年度の血液凝固異常症全国調査は1,301施設(1,487担当部所)に調査用紙を送付し、平成25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24年6月1日から平成25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、調査期間における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25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7,559例 (HIV非感染6,815例、HIV感染744例) となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,312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	4196	839	1077	703	6815
(男性)	4165	826	485	361	5837
(女性)	31	13	592	342	978
HIV感染生存	565	169	7	3	744
(男性)	565	169	2	0	736
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	4761	1008	1084	706	7559
(男性)	4730	995	487	361	6573
(女性)	31	13	597	345	986
AIDS発症(生存)	122	40	2	0	164
(男性)	122	40	0	0	162
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	522	156	1	9	688
(男性)	520	154	1	7	682
(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11例、HIV感染の死亡報告は7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5例、HIV感染6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C型肝炎ウイルスを原因とした重篤な肝疾患が死因の筆頭であった。

このような状況において、平成23年6月1日から平成25年5月31日までの2年間にC型肝炎ウイルス感染に対してインターフェロン治療が行われた報告数は、HIV非感染血液凝固異常症で75例、HIV感染血液凝固異常症で36例であった。

HIV感染症例においては、新たなAIDS発症例は1例のみで、また、死亡時にAIDS指標疾患の罹患があった報告はなかった。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は498.2/μL、HIVのRNAコピー数は20 copies/mL 未満が約86.3%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。

一方、患者さん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、心筋梗塞などの血栓症が懸念されるようになった。そこで、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、新たに慢性腎臓病 (CKD) および骨粗しょう症の状況と、喫煙についての情報の集計を行った。

また、血液凝固異常症のQOLに関係するインヒビター、家庭療法、定期補充療法などの情報は、これまでに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、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。