平成 26 年度 血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成26年度の血液凝固異常症全国調査は1,278施設(1,457担当部所)に調査用紙を送付し、平成26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25年6月1日から平成26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26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7,803例（HIV非感染7,068例、HIV感染735例）となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,318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	4313	866	1122	767	7068
(男性)	4278	852	503	389	6022
(女性)	35	14	619	378	1046
HIV感染生存	557	168	7	3	735
(男性)	557	168	2	0	727
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	4870	1034	1129	770	7803
(男性)	4835	1020	505	389	6749
(女性)	35	14	624	381	1054
AIDS発症(生存)	122	42	2	0	166
(男性)	122	42	0	0	164
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	530	157	1	9	697
(男性)	528	155	1	7	691
(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22例、HIV感染の死亡報告は9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3例、HIV感染4例であった。

このような状況において、平成24年6月1日から平成26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60例、HIV感染血液凝固異常症で30例であった。

HIV感染症例においては、新たなAIDS発症例は報告がなく、また、死亡時にAIDS指標疾患の罹患があった報告は1例であった。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は515.2/μL、HIVのRNAコピー数は20 copies/mL 未満が約88.3%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。そこで昨年度に引き続き、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、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。