# 平成 28 年度 血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成28年度の血液凝固異常症全国調査は1,244施設(1,425担当部所)に調査用紙を送付し、平成28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27年6月1日から平成28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28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8,294例（HIV非感染7,570例、HIV感染724例）となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,333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 | | 4556 | 930 | 1215 | 869 | 7570 |
| | (男性) | 4517 | 914 | 548 | 436 | 6415 |
| | (女性) | 39 | 16 | 667 | 433 | 1155 |
| HIV感染生存 | | 547 | 167 | 7 | 3 | 724 |
| | (男性) | 547 | 167 | 2 | 0 | 716 |
| | (女性) | 0 | 0 | 5 | 3 | 8 |
| HIV非感染・感染生存合計 | | 5103 | 1097 | 1222 | 872 | 8294 |
| | (男性) | 5064 | 1081 | 550 | 436 | 7131 |
| | (女性) | 39 | 16 | 672 | 436 | 1163 |
| AIDS発症(生存) | | 123 | 42 | 2 | 0 | 167 |
| | (男性) | 123 | 42 | 0 | 0 | 165 |
| | (女性) | 0 | 0 | 2 | 0 | 2 |
| HIV感染死亡（累積） | | 540 | 158 | 1 | 9 | 708 |
| | (男性) | 538 | 156 | 1 | 7 | 702 |
| | (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5例であった。このうち、報告された死因の中にHCVの感染が原因と考えられる重篤な肝疾患が含まれていたものは、HIV非感染で9例、HIV感染で3例であった。

昨年度から調査項目に追加した直接作用型の抗ウイルス薬については、インターフェロン/Pegインターフェロンあるいはリバビリンとともに使用する薬剤の使用報告数が6例（HIV非感染 4例、HIV感染 2例）、インターフェロンを使用しない薬剤の使用報告数が257例（HIV非感染 158例、HIV感染 99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なかった。さらに、今年度のCD4陽性リンパ球数の平均値は537.1/μL、HIVのRNAコピー数は20 あるいは40copies/mL 未満の割合が89.7%と、HIVに関しては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。そこで今年度も、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も行った。

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、さらに凝固因子製剤の使用状況についても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。