

平成年 30 年度血液凝固異常症全国調査のまとめ

平成 30 年度の血液凝固異常症全国調査は 1,229 施設(1,414 担当部所)に調査用紙を送付し、平成 30 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 29 年 6 月 1 日から平成 30 年 5 月 31 日までの 1 年間である。調査の実施に当たっては、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針(平成 29 年 2 月 28 日一部改正)」を遵守するよう配慮した。

平成30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8,751例(HIV非感染8,033例、HIV感染718例)となった。このうち、小児の血液凝固異常症の総数は1,357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	4760	989	1318	966	8033
(男性)	4714	967	587	474	6742
(女性)	46	22	731	492	1291
HIV感染生存	541	167	7	3	718
(男性)	541	167	2	0	710
(女性)	0	0	5	3	8
HIV非感染・感染生存合計	5301	1156	1325	969	8751
(男性)	5255	1134	589	474	7452
(女性)	46	22	736	495	1299
AIDS発症(生存)	128	42	2	0	172
(男性)	128	42	0	0	170
(女性)	0	0	2	0	2
HIV感染死亡(累積)	546	158	1	9	714
(男性)	544	156	1	7	708
(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9例、HIV感染の死亡報告は4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3例、HIV感染で2例であった。

C型肝炎の治療薬として平成 26 年秋に登場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併用する使用報告数が 1 例(HIV 感染 1 例)、インターフェロンを併用しない使用報告数が 58 例(HIV 非感染 37 例、HIV 感染 21 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565/μL、HIVのRNAコピー数は検出感度未満の割合が85.5%と、HIVに関しては比較的良好な状態が保たれている。

これまでの調査に引き続き、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、喫煙についても調査した。頭蓋内出血が起こった年齢に関しては、昨年度と同様に詳細な集計を行った。

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、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。