

黄色枠内に誤りがございましたので、修正してお詫び申し上げます。

表19. バイパス製剤による予防投与の施行例

	血友病A				血友病B			
	定期的	不定期	行わない	不明	定期的	不定期	行わない	不明
HIV非感染	6	13	257	7	11	1	13	0
HIV感染	0	0	11	0	2	0	0	0

⑤家庭療法および定期補充療法について

家庭療法の実施者については表20に集計した。表21は定期的な出血抑制治療の有無と血友病重症度を集計した。血友病Aに関しては、凝固因子製剤による定期補充療法とヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与を分けて集計した。また、表22は令和4年5月31日時点の年齢により区分して、重症と非重症者別に凝固因子製剤による定期補充療法の有無を集計した。エミシズマブの定期投与の年齢別報告数は、表23にインヒビターの有無別に示した。

表20. 家庭療法の実施者

年齢区分	血友病A					血友病B				
	本人*	保護者*	訪問看護師*	その他*	施行者不明	本人*	保護者*	訪問看護師*	その他*	施行者不明
10歳未満	5	281	4	4	2	0	50	2	1	0
10歳以上15歳未満	89	149	2	1	3	15	15	0	1	0
15歳以上20歳未満	182	30	1	0	3	35	7	0	0	1
20歳以上	1542	42	27	25	9	282	13	10	7	2
(20歳以上HIV非感染)	1,252	36	20	22	9	220	12	6	4	2
(20歳以上HIV感染)	290	6	7	3	0	62	1	4	3	0
合計	1818	502	34	30	17	332	85	12	9	3

(\*重複回答例含む)

表21. 定期的な出血抑制治療の有無と血友病重症度

血友病A	凝固因子製剤による定期補充療法				ヘムライブラ等non-factor製剤による定期投与				なし				不明			
	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
HIV非感染	1051	183	63	17	447	56	25	5	86	213	470	7	33	5	15	3
HIV感染	161	15	4	8	71	9	2	5	25	9	10	1	1	1	0	0
合計	1212	198	67	25	518	65	27	10	111	222	480	8	34	6	15	3

血友病B	凝固因子製剤による定期補充療法				なし			
	重症	中等度	軽症	重症度不明	重症	中等度	軽症	重症度不明
HIV非感染	244	72	13	2	42	64	116	0
HIV感染	48	10	3	4	3	2	6	1
合計	292	82	16	6	45	66	122	1

黄色枠内に誤りがございましたので、修正してお詫び申し上げます。

**表22. 凝固因子製剤による定期補充療法の有無と年齢**

年齢区分	血友病A				血友病B			
	凝固因子製剤による定期補充療法		なし		凝固因子製剤による定期補充療法		なし	
	重症	重症以外	重症	重症以外	重症	重症以外	重症	重症以外
2歳未満	3	0	3	13	4	3	0	7
2歳～6歳未満	34	6	2	32	23	2	2	11
6歳～13歳未満	185	30	1	61	37	17	0	19
13歳～20歳未満	173	30	1	66	34	13	2	15
20歳以上	817	224	104	538	194	69	41	138
(20歳以上HIV非感染)	656	197	79	518	146	52	38	129
(20歳以上HIV感染)	161	27	25	20	48	17	3	9
合計	1,212	290	111	710	292	104	45	190

**表23. エミシズマブ定期投与の報告数**

	インヒビター非保有例			インヒビター保有例
	重症	中等度・軽症	重要度不明	
2歳未満	21	0	1	6
2歳～6歳未満	63	8	1	15
6歳～13歳未満	54	11	0	6
13歳～20歳未満	36	11	0	11
20歳以上	256	44	6	35
(20歳以上HIV非感染)	188	33	1	33
(20歳以上HIV感染)	68	11	5	2
合計	430	74	8	73

⑥治療を要する生活習慣病の合併と血栓性疾患および頭蓋内出血の既往歴

血液凝固異常症患者のうち、先天性出血性疾患を対象として、治療を要する疾患の合併と、血栓性疾患および頭蓋内出血の既往歴に関する調査を行った。

治療を要する糖尿病、高血圧、高脂血症の報告は、20歳未満の患者においては報告がほぼなく、その後の年齢区分の上昇に従って高い割合となっていた。

透析を要する腎不全の合併については合計で21例(HIV非感染例 11例、HIV感染例 10例)の報告があり、その年齢区分別の割合は、表24のとおりであった。

血栓性疾患の既往についての集計結果は、表25に示した。血栓性の疾患報告数の合計は脳梗塞が26例、心筋梗塞が18例、その他の血栓症の既往が13例であった。なお、表24～表25における例数とその割合(%)は、今回の全国調査に報告があった血液凝固異常症患者のうち、先天性出血性疾患の患者について集計した。

頭蓋内出血の既往歴に関しては、出血時の年齢に「生後1週間以内」という報告欄を昨年度までに引き続き設けた。記載事項に基づき、出血時期を区分して集計を行った結果は表26のとおりであった。