

図 IV-1 血液凝固異常症 4918 症例の疾患構成

b) 類縁疾患の内訳

1998年5月31日現在、日本全国に生存する血液凝固異常症のうち、類縁疾患として登録されているのは214症例(表IV-3)であり、構成疾患は下記の通りである。

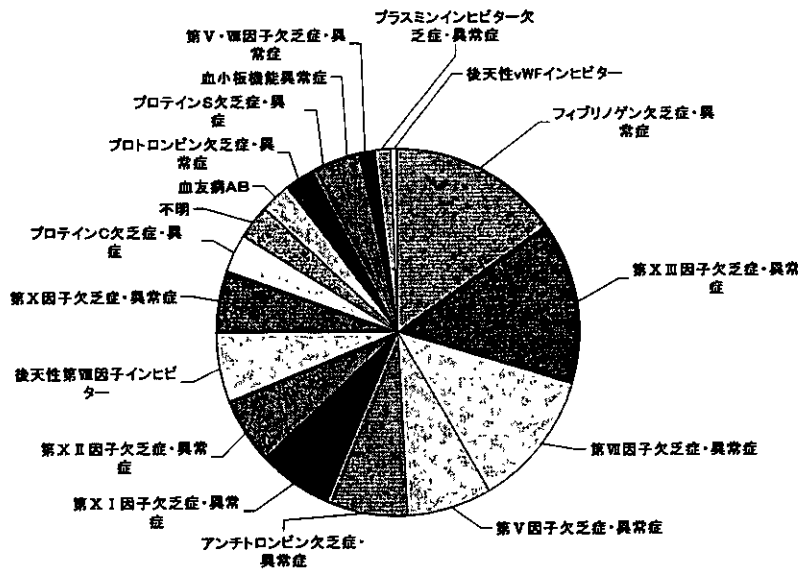


図 IV-2 類縁疾患の内訳

c) HIV-1 非感染例

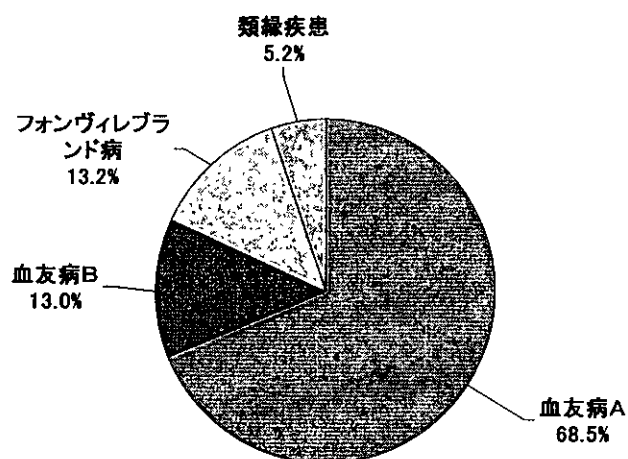


図 IV-3 HIV-1 非感染症例の疾患構成

1998年5月31日現在、日本全国に生存する血液凝固異常症のうち、HIV-1 非感染例は 3987 例（血友病A 2731 例・血友病B 520 例・フォンヴィレブランド病 527・類縁疾患 209 例）であった。

d) HIV-1 感染生存例

1998年5月31日現在、日本全国に生存する血液凝固異常症のうち、HIV-1 感染例は 931 例（血友病A 711 例・血友病B 204 例・フォンヴィレブランド病 6 例・類縁疾患 5 例・その他 5 例）であった。

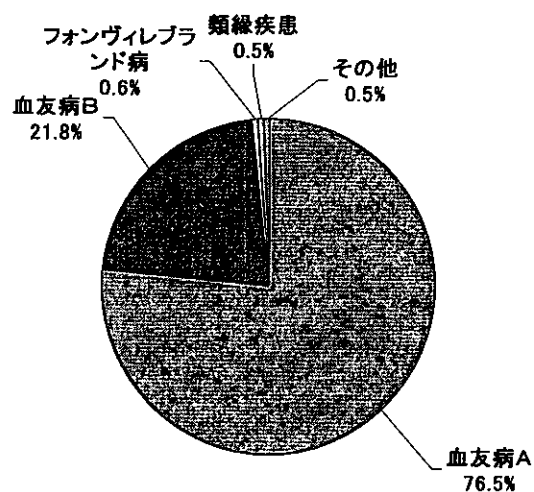


図 IV-4 HIV-1 感染生存例の疾患構成

e) HIV-1 感染者の死亡報告

血液凝固因子製剤により HIV-1 に感染し、1998 年 5 月 31 日までに死亡した症例は 501 例（血友病 A 378 例・血友病 B 113 例・フォンヴィレブランド病 1 例・類縁疾患 7 例・その他 2 例）が集計された。

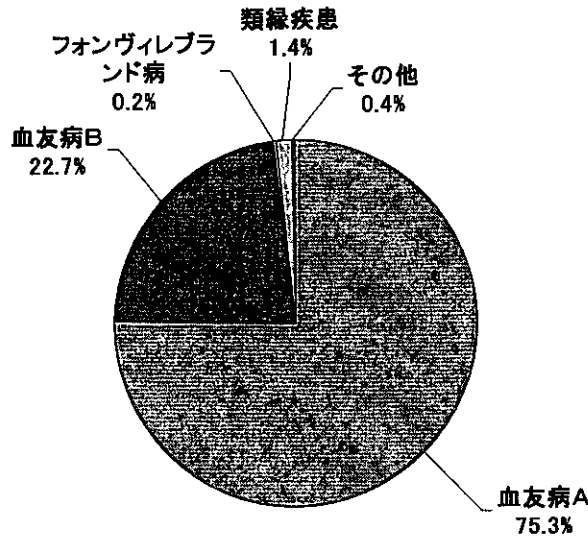


図 IV-5 血液凝固因子製剤により HIV-1 に感染し死亡した 501 症例の疾患構成

f) 血液凝固因子製剤による HIV-1 感染者の総数（生存+死亡）と疾患構成

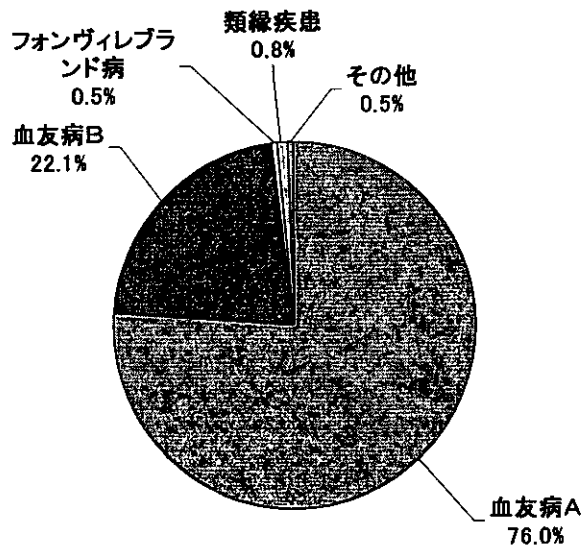


図 IV-6 血液凝固因子製剤により HIV-1 に感染した 1432 症例の疾患構成

血液凝固因子製剤により HIV に感染した患者の総数は、血液凝固異常症の生存例

925 例に死亡例 500 例を加えた 1425 例（血友病 A 1089 例・血友病 B 317 例・フォンヴィレブランド病 7 例・類縁疾患 12 例）にその他の疾患、いわゆる第 4 ルートの感染例の 7 例（生存 5 例、死亡 2 例）を加えて 1432 例となった。総数は 1997 年度調査より 2 例減少した結果となったが、この原因は新規登録症例の追加、調査票記載違いが原因の重複症例の削除などであり、血友病 A が 6 例の増加、血友病 B が 5 例の減少、フォンヴィレブランド病が 1 例の減少、類縁疾患が 1 例の減少、第 4 ルートが 1 例減少となった。

g) 2 次、3 次感染者についての報告

血液凝固因子製剤による HIV-1 感染者から感染した 2 次、3 次感染者数は 33 症例が報告された。内訳は女性 29 例、男性 4 例で、このうち 12 例は死亡していた。1997 年度より 3 例の報告が増加した。

表 IV-3. 血液凝固異常症全国調査 集計結果

1998/5/31 現在

HIV		血友病 A				血友病 B			
		男	女	不明	合計	男	女	不明	合計
非感染	総数	2698	20	27	2745	518	5	2	525
	死亡数	14	0	0	14	5	0	0	5
	生存数	2684	20	27	2731	513	5	2	520
感染	総数	1087	2	0	1089	315	2	0	317
	AIDS 発症数	478	2	0	480	148	2	0	150
	死亡数	376	2	0	378	111	2	0	113
	生存数	711	0	0	711	204	0	0	204
生存総数		3395	20	27	3442	717	5	2	724

HIV		フォンヴィレブランド病				類縁疾患			
		男	女	不明	合計	男	女	不明	合計
非感染	総数	255	268	5	528	108	101	2	211*
	死亡数	1	0	0	1	1	1	0	2
	生存数	254	268	5	527	107	100	2	209
感染	総数	3	4	0	7	7	5	0	12
	AIDS 発症数	1	0	0	1	5	2	0	7
	死亡数	1	0	0	1	5	2	0	7**
	生存数	2	4	0	6	2	3	0	5***
生存総数		256	272	5	533	109	103	2	214

**HIV 感染類縁疾患死亡例詳細

疾患名	男	女	合計
血友病 AB	1	0	1
異常プロトロンビン症	0	1	1
第 V 因子欠乏・異常症	1	0	1
第 X 因子欠乏・異常症	2	1	3
プロテイン C 欠乏症	1	0	1
合計	5	2	7

*** HIV 感染類縁疾患生存例詳細

疾患名	男	女	合計
第 V 因子欠乏・異常症	1	0	1
第 VII 因子欠乏・異常症	0	2	2
第 X 因子欠乏・異常症	1	1	2
合計	2	3	5

* HIV 非感染類縁疾患詳細

疾患名	男	女	合計
フィブリノゲン欠乏・異常症	12	21	33
プロトロンビン欠乏・異常症	3	2	5
第Ⅴ因子欠乏・異常症	7	7	14
第Ⅶ因子欠乏・異常症	14	10	24
第Ⅹ因子欠乏・異常症	5	4	9
第ⅩⅠ因子欠乏異常症	9	5	14
第ⅩⅡ因子欠乏異常症	9	4	13
第ⅩⅢ因子欠乏異常症	12	19	31
第Ⅴ・Ⅷ因子欠乏症	2	1	3
血友病A B	6	0	6
アンチトロンビン欠乏・異常症	6	10	17
プロテインC欠乏・異常症	6	1	7
プロテインS欠乏・異常症	3	2	5
プラスミンインヒビター欠乏・異常	0	3	3
第Ⅷ因子インヒビター	8	5(1)	13(1)
後天性 vWF インヒビター	0	1	1
血小板機能異常症	4	1	5
不明	2	5	7
合計	108	101	209

()内は死亡

1999年1月8日現在集計

4. 1998年と1997年の集計結果の比較

1. 血友病A

		血友病 A							
		男		女		不明		合計	
		1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
非感染	非感染者総数	2698	2537	20	20	27	26	2745	2583
	死亡者数	14	5	0	0	0	0	14	5
	生存者数	2684	2532	20	20	27	26	2731	2578
感染	感染者総数	1087	1081	2	2	0	0	1089	1083
	死亡者数	376	371	2	2	0	0	378	373
	生存者数	711	710	0	0	0	0	711	710
生存者総数		3395	3242	20	20	27	26	3442	3288

2. 血友病B

		血友病 B							
		男		女		不明		合計	
		1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
非感染	非感染者総数	518	481	5	4	2	4	525	489
	死亡者数	5	3	0	0	0	0	5	3
	生存者数	513	478	5	4	2	4	520	486
感染	感染者総数	315	320	2	2	0	0	317	322
	死亡者数	111	109	2	1	0	0	113	110
	生存者数	204	211	0	1	0	0	204	212
生存者総数		717	689	5	5	2	4	724	698

3. フォンヴィレブランド病

		vWD							
		男		女		不明		合計	
		1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
非感染	非感染者総数	255	247	268	251	5	3	528	501
	死亡者数	1	1	0	0	0	0	1	1
	生存者数	254	246	268	251	5	3	527	500
感染	感染者総数	3	4	4	2	0	2	7	8
	死亡者数	1	1	0	0	0	0	1	1
	生存者数	2	3	4	2	0	2	6	7
生存者総数		256	249	272	253	5	5	533	507

4. 類縁疾患

		類縁疾患							
		男		女		不明		合計	
		1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
非感染	非感染者総数	108	98	101	95	2	0	211	193
	死亡者数	1	0	1	1	0	0	2	1
	生存者数	107	98	100	94	2	0	209	192
感染	感染者総数	7	8	5	5	0	0	12	13
	死亡者数	5	4	2	2	0	0	7	6
	生存者数	2	4	3	3	0	0	5	7
生存者総数		109	102	103	97	2	0	214	199

5. 二次・三次感染者

	二次・三次感染者							
	男		女		不明		合計	
	1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
HIV 感染者総数	4	2	29	28	0	0	33	30
HIV 感染死亡者数	1		11		0		12	11
AIDS 発症者数	1		3		0		4	
生存者数	3		18		0		21	19

6. その他の疾患（第四ルート）

	その他の疾患（第四ルート）							
	男		女		不明		合計	
	1998	1997	1998	1997	1998	1997	1998	1997
HIV 感染者総数	3		4		0		7	8
HIV 感染死亡者数	1		1		0		2	3
AIDS 発症者数	1		1		0		2	
生存者数	2		3		0		5	5

5. まとめ

この調査は、全ての血液凝固異常症（出血性素因と血栓性素因）を対象として行った。しかし、血友病と類縁疾患の HIV 感染の調査が最も重要な事項であったことから、血友病の診療施設を対象施設の中心にしたため、血友病とフォンヴィレブランド病については非常に良く把握出来たものの、その他の疾患は 214 例と少なく、特に血栓性素因の把握は不十分な結果となった。この調査は血漿分画製剤との関係の深い、血液凝固異常症の患者に、将来起こるかも知れない様々な問題の分析にも役立つことを念頭に置いたものであり、今後はよりひろく血液凝固異常症が把握できるように調査対象施設の再調整を行う必要がある。

本調査はプライバシー保護の観点から、病院名、生年月日、病名と居住都道府県名以外の属性情報は把握できない形になっており、生年月日の正確な記載に多くを依存しているため感染者数の正確な把握には、なお限界がある。しかし、今回の調査では、生年月日と病名の一致をもとに重複症例の削除を行った結果、把握できた症例のうち約 4 分の 1 が重複症例の判定基準により重複症例と判断されており、歴史的、社会的な状況から、生年月日などの患者属性が把握できなかった従来の調査と比べて、調査対象施設の充実とともに重複症例の除去等により調査精度は大きく向上したものと考えられる。現時点で調査票が未回収となっている施設も若干残っているが、この中には多くの症例を伴う施設は含まれていないと考えられ、また、血友病および HIV 感染症の両者とも特殊な疾患であるため、地方の血友病治療の中心的医療機関と自宅近くの医療機関を併診したり、HIV 感染症治療の中心的医療機関と血友病治療の中心的医療機関を併診している患者が多いものと推測されることから、今後の調査の進行によっても感染者の総数には大きな変動は起きないと考えられる。

なお、1997 年度の報告では 18 例の生年月日不明例が残存していたが、これらの症例の生年月日は、その後の追加調査により明らかになった。1998 年度の集計では、HIV - 1 感染者についても僅かに新規の登録があったが、生年月日の確認、調査票の誤記載などが原因で、同一症例であったことが判明して削除された症例があったため、HIV - 1 感染者総数が 2 人減少した結果となった。今後も、生年月日が同一で病名が異なる組み合わせの中で、病名の記載間違いによる同一症例と判明した場合は、患者数が減少の可能性がある、また、これとは逆に、生年月日と病名が同一の別症例や生年月日が同一で病名の記載間違いによる別症例の発見などにより、患者数が増加することもあり得る。住所と氏名を伏せた調査には一定の限界があることを認識し、結果を解釈する必要があることをご理解いただきたい。

V. 血友病の現状

主任研究者 東京医科大学臨床病理科 福武 勝幸
 分担研究者 産業医科大学小児科 白幡 聡
 分担研究者 聖マリアンナ医科大学小児科 瀧 正志
 研究協力者 聖マリアンナ医科大学附属研究施設 立浪 忍

1. 血友病登録患者数

1998年5月31日現在の生存患者数は、下記の表に示すように血友病Aが3442人で血友病Bが724人であった。

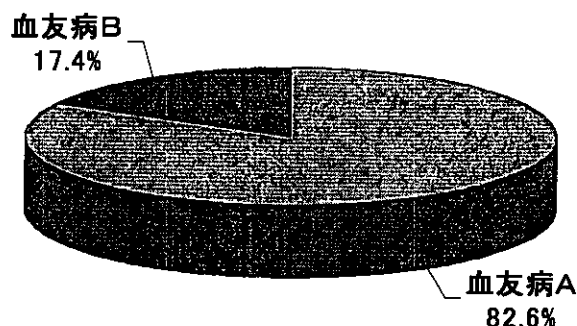


図 V-1 血友病A3442人と血友病B724人

表 V-1. 血友病集計結果

		1998/5/31 現在 (単位:人)							
		血友病A				血友病B			
		男	女	不明	合計	男	女	不明	合計
非 感 染	総数	2698	20	27	2745	518	5	2	525
	死亡数	14	0	0	14	5	0	0	5
	生存数	2684	20	27	2731	513	5	2	520
感 染	総数	1087	2	0	1089	315	2	0	317
	AIDS発症数*	478	2	0	480	148	2	0	150
	死亡数	376	2	0	378	111	2	0	113
	生存数	711	0	0	711	204	0	0	204
生存総数		3395	20	27	3442	717	5	2	724

*AIDS発症数にはHIV感染者の死亡を全て含む

血友病患者の実態調査は1961年に吉田らが始めてから、1991年まで5年毎に福井らにより行われてきた。1991年の福井らの報告は血友病A、血友病Bそれぞれ3,145人と646人であったが、1997年の我々の調査ではそれぞれ3288人および698人、1998年の調査では、それぞれ3442人および724人と年々増加してきた。

1997年から1998年にかけての増加の理由としては、1998年度新たに登録された患者の出生年次として、最近の数年間が多いものの、かなり広範囲に及んでいることから①調査の普及、②新規の診断の両者が関与していると推測される。

表 V-2 これまでの血友病患者の実態調査の一覧表

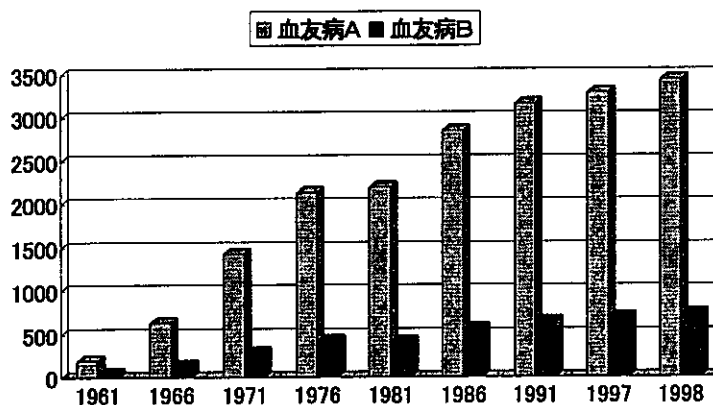
(単位:人)

	1961	1966	1971	1976	1981	1986	1991	1997	1998
血友病A	204	637	1431	2129	2188	2837	3145	3268	3422
女性血友病A	0	0	0	6	8	10	12	20	20
血友病B	53	141	290	431	419	559	646	693	719
女性血友病B	0	0	0	3	2	3	4	5	5

血液製剤調査機構、血友病の診療より引用改変

図 V-2 本邦の血友病患者数の推移

日本の血友病患者数の推移



2. 出生年次別血友病患者総登録数

血友病患者の年齢構成を検討するために、全登録患者を出生年次別に表V-3に整理した。ここでは出生数を中心に分析し、HIV感染症の影響を無視するためにHIVに感染して死亡した登録群も加えて解析した。出生年次別の分析で1970年から1976年にかけて出生した患者数がピークを示す年齢構成が観察された。この中で1947年から第一次ベビーブームに一致して小さいピークを認める。また、1966年のひのえうまの年にも明らかな減少を認めており、一般にも認められる年齢構成の特徴が本調査においても観察されている。1970年代前半のピークは第二次ベビーブームに一致したものと考えられる。全国民の人口構成に比べて、血友病登録症例は高齢側と若年側の両方とも著明に減少していた。すなわち、一般の年齢別人口では、第一次ベビーブームの人口が第二次ベビーブームより多いが、血友病では第一次ベビーブーム期の人口は明らかに少なく、1950年代以前に出生した血友病患者の寿命が短かったためと考えられる。出生数は国民衛生の動向による数値を用いた。出生数の数値の記載がない年次(1944-1946)は計算から除外した。

表 V-3 出生年次別血友病患者登録数と出生 10 万対患者登録数

1998/5/31 現在

出生年	年間出生数	血友病患者数	出生10万対	出生年	年間出生数	血友病患者数	出生10万対	出生年	年間出生数	血友病患者数	出生10万対
1909	-	1	-	1939	1,901,573	26	1.37	1969	1,889,815	105	5.56
1910	-	1	-	1940	2,115,767	28	1.32	1970	1,934,239	128	6.62
1911	-	2	-	1941	2,277,283	26	1.14	1971	2,000,973	110	5.5
1912	-	1	-	1942	2,233,660	36	1.61	1972	2,038,682	127	6.23
1913	-	3	-	1943	2,253,535	23	1.02	1973	2,091,983	133	6.36
1914	-	1	-	1944	-	34	-	1974	2,029,989	124	6.11
1915	-	2	-	1945	-	46	-	1975	1,901,440	106	5.57
1916	-	1	-	1946	-	34	-	1976	1,832,617	132	7.2
1917	-	2	-	1947	2,678,792	69	2.58	1977	1,755,100	102	5.81
1918	-	3	-	1948	2,681,624	78	2.91	1978	1,708,643	104	6.09
1919	-	4	-	1949	2,696,638	68	2.52	1979	1,642,580	101	6.15
1920	2,025,564	1	0.05	1950	2,337,507	72	3.08	1980	1,576,889	95	6.02
1921	-	7	-	1951	2,137,689	66	3.09	1981	1,529,455	97	6.34
1922	-	8	-	1952	2,005,162	65	3.24	1982	1,515,392	96	6.33
1923	-	4	-	1953	1,868,040	60	3.21	1983	1,508,687	70	4.64
1924	-	5	-	1954	1,769,580	52	2.94	1984	1,489,780	76	5.1
1925	2,086,091	10	0.48	1955	1,730,692	54	3.12	1985	1,431,577	85	5.94
1926	-	10	-	1956	1,665,278	54	3.24	1986	1,382,946	70	5.06
1927	-	10	-	1957	1,566,713	57	3.64	1987	1,346,658	66	4.9
1928	2,135,852	21	0.98	1958	1,653,469	66	3.99	1988	1,314,006	73	5.56
1929	2,077,026	13	0.63	1959	1,626,088	74	4.55	1989	1,246,802	67	5.37
1930	2,085,101	20	0.96	1960	1,606,041	52	3.24	1990	1,221,585	61	4.99
1931	2,102,784	14	0.67	1961	1,589,372	86	5.41	1991	1,223,245	52	4.25
1932	2,182,742	20	0.92	1962	1,618,616	88	5.44	1992	1,208,989	49	4.05
1933	2,121,253	17	0.8	1963	1,659,521	87	5.24	1993	1,188,282	71	5.98
1934	2,043,783	22	1.08	1964	1,716,761	107	6.23	1994	1,238,328	47	3.8
1935	2,190,704	24	1.1	1965	1,823,697	105	5.76	1995	1,187,064	43	3.62
1936	2,101,959	23	1.09	1966	1,360,974	70	5.14	1996	1,206,555	42	3.48
1937	2,180,734	25	1.15	1967	1,935,647	103	5.32	1997	1,191,681	29	2.43
1938	1,928,321	14	0.73	1968	1,871,839	111	5.93	1998	1,203,147	5	0.42

(年間出生数は国民衛生の動向より引用、改変)

図 V-3 出生年次別血友病患者登録数

出生年次別血友病患者登録数

1998年5月31日現在
HIV感染による死亡例を含む

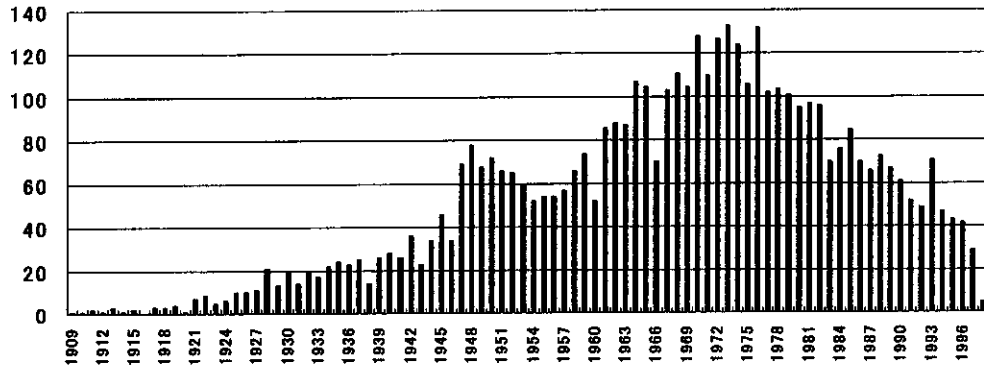
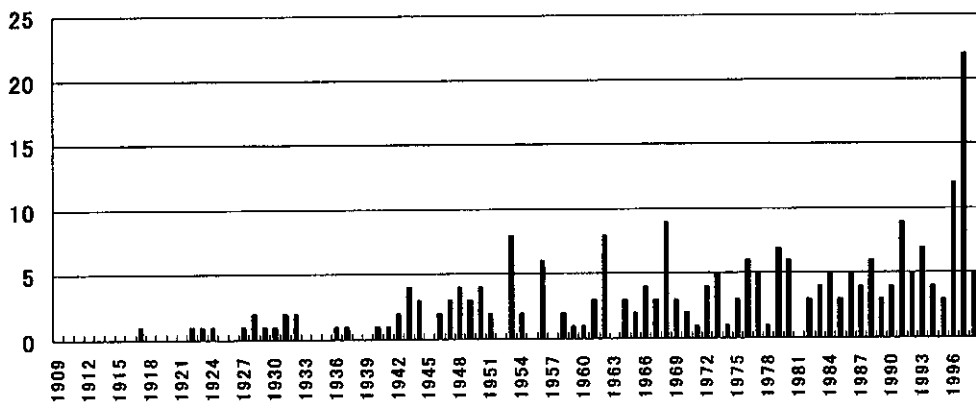


図 V-4 1998年度血友病患者新規登録数

1998年度血友病患者新規登録数

出生年次別



近年出生した血友病患者数の減少についての解析は次項で詳しく触れるが、日本における全般的な出生数の減少に加え、1998年の新規登録数として図10に示すように、1997年と1998年の調査の登録数の差を見ると、新たに調査に登録された患者として最近出生した患者が多い様子が認められることから、調査の浸透とともに確定診断までの所要時間がある程度必要であることが原因と推定できる。

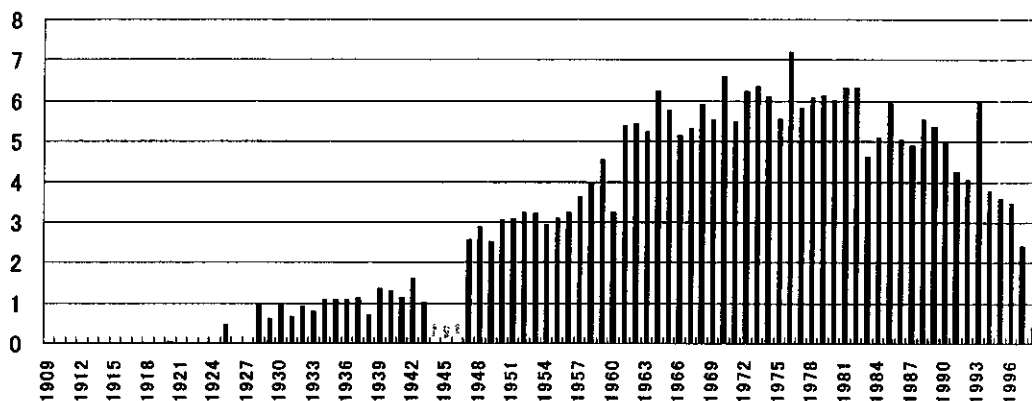
3. 出生 10 万人当りの出生年次別血友病患者登録者出生数

図 V-5 出生 10 万人当りの出生年次別血友病患者登録者出生数

出生年次別血友病患者登録数

出生 10 万対 (HIV 感染による死亡例を含む)

出生数は国民衛生の動向による数値を用いた。出生数の数値の記載がない年次 (1944-1946) は計算から除外した。



血友病患者の出生年次別登録数を日本の出生数 10 万人当りの出生数に換算すると、第一次ベビーブームのピークは平坦化され、1960 年代半ばから 1980 年代はじめまで安定していた。しかし、その後は低下しているように見えるが、この原因としては、血友病に対する理解が深まったことと、診断法の進歩、特に保因者診断の進歩などによる保因者からの出産数の減少も原因の一部として含まれるかも知れない。しかし、1990 年代の血友病患者出生数の減少に関しては、1998 年新規登録者の出生年の分布からも推測されるように、出生後まだ期間が短く診断に至っていない症例が多くあるためと考えられる。

4. 血友病 A の重症度別患者数とその割合

1997 年度の調査票に重症度の記載のあった血友病 A 患者は 2627 例であり、このうち重症型が 1341 例、中等症型が 758 例、軽症型が 528 例だった。

血友病 A は血友病の約 83% を占めるため、血友病 A と B をまとめて見たときの動態は、多くの場合血友病 A の動態を反映している。血友病 A 患者について、1997 年度の調査結果を基にした出生年次別患者数をみると、前章でみられた血友病全体の動きと同様に近年の患者数の低下傾向が明らかに認められる。

表 V-4 血友病 A の病型分類

病型	重症型	中等症型	軽症型
症例数	1341	758	528
割合	51.0%	28.9%	20.1%

表 V-5 血友病Aの出生年次別重症度別登録数

1997/10/30 現在

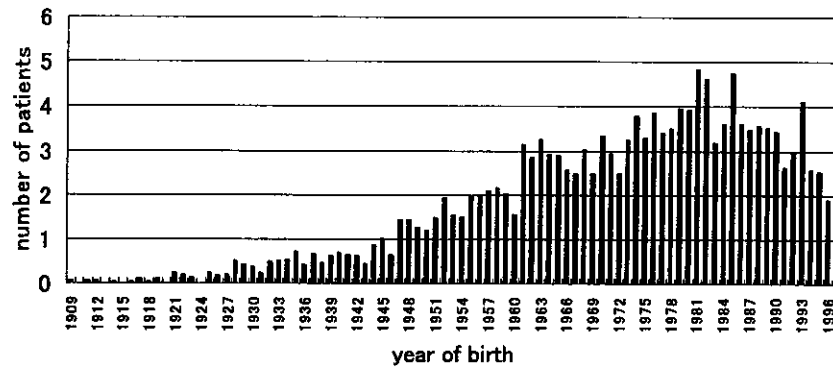
出生年	重症度			合計	出生年	重症度			合計	出生年	重症度			合計
	重症	中等症	軽症			重症	中等症	軽症			重症	中等症	軽症	
1909	0	1	0	1	1939	2	4	6	12	1969	23	16	8	47
1910	0	0	0	0	1940	2	9	4	15	1970	38	16	11	65
1911	0	1	0	1	1941	6	1	8	15	1971	25	20	14	59
1912	0	1	0	1	1942	4	8	2	14	1972	24	14	13	51
1913	0	0	0	0	1943	4	2	4	10	1973	33	20	15	68
1914	0	0	1	1	1944	10	3	7	20	1974	38	22	17	77
1915	0	0	0	0	1945	6	6	11	23	1975	35	16	12	63
1916	0	0	1	1	1946	7	5	3	15	1976	35	25	11	71
1917	0	0	2	2	1947	18	7	14	39	1977	31	18	11	60
1918	0	0	1	1	1948	18	12	9	39	1978	34	13	13	60
1919	1	0	1	2	1949	14	13	7	34	1979	38	21	6	65
1920	0	0	0	0	1950	16	7	5	28	1980	34	18	10	62
1921	0	1	4	5	1951	15	12	5	32	1981	40	23	11	74
1922	2	0	2	4	1952	17	12	10	39	1982	38	19	13	70
1923	2	0	1	3	1953	17	6	6	29	1983	25	15	8	48
1924	0	0	0	0	1954	12	11	4	27	1984	25	17	12	54
1925	3	0	2	5	1955	18	11	5	34	1985	36	21	11	68
1926	1	1	2	4	1956	17	12	4	33	1986	20	18	12	50
1927	1	0	3	4	1957	21	7	5	33	1987	27	11	9	47
1928	2	3	6	11	1958	24	9	3	36	1988	17	21	9	47
1929	3	1	5	8	1959	20	7	6	33	1989	21	14	9	44
1930	3	2	3	8	1960	12	6	7	25	1990	23	17	2	42
1931	1	2	2	5	1961	32	15	3	50	1991	18	11	3	32
1932	4	3	4	11	1962	27	11	8	46	1992	21	7	8	36
1933	6	3	2	11	1963	34	15	5	54	1993	29	14	6	49
1934	5	3	3	11	1964	24	15	11	50	1994	23	4	5	32
1935	7	5	4	16	1965	27	15	11	53	1995	23	4	3	30
1936	0	3	6	9	1966	18	13	4	35	1996	18	5	0	23
1937	4	6	5	15	1967	23	14	11	48	1997	4	1	0	5
1938	4	3	2	9	1968	31	10	16	57					

出生年次毎に出生 10 万人あたりの重症度別患者数の年次推移 (図 13) を見ると、重症型の患者数には明らかな減少傾向は認められず、血友病A患者の出生の減少は中等症型と軽症型の登録数が少ないことによるものであった。この結果から、重症型の患者数に減少が認められない以上、血友病A患者の出生数が近年減少しているとは考えられない。一方、中等症型および軽症型の血友病A患者数は 1990 年以降に減少している傾向が認められ、これらの患者の診断に到るまでの期間が報告の遅れとして現れているため、出生率が減少しているかのように見えているものと思われる。すなわち、重症型の患者の多くが診断されるまでの期間は出生後 1 ないし 2 年であるのに対し、中等症および軽症型の多くが診断されるまでには 7 ないし 8 年を要すると推定される。これを明らかにするためにはさらに長期間の調査が必要である。

図 V-6

血友病Aの出生年次別患者数

出生10万対 1997/10/30現在



1960年以前は、患者数が極端に減少し、重症型の割合が減り、逆に軽症型の割合が増えている(図V-8)。1960年以前に出生した患者は治療が不十分な時代に様々な障害に遭遇し、特に重症型血友病の予後が悪かった様子がうかがえる。一方、出生10万人当たりの患者数は、1982年頃までやや階段状に増加している。これらは治療薬として、1867年のクリオプレシピテート市販と1979年の高度濃縮製剤の市販による治療法の進歩が少なからず影響していると考えられる。また、1960年から1990年の間は、重症度別の割合が比較的安定している時期であり、この時期の各病型の割合である重症型が約50%、中等症型が約30%、軽症型が約20%というものが、血友病Aの重症度別の出生割合と考えられる。

図 V-7

血友病Aの重症度別患者数

出生10万人対 1997/10/30現在

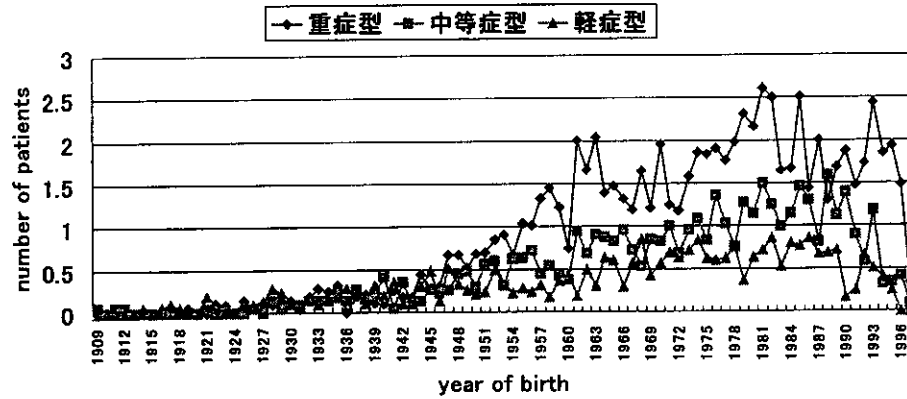
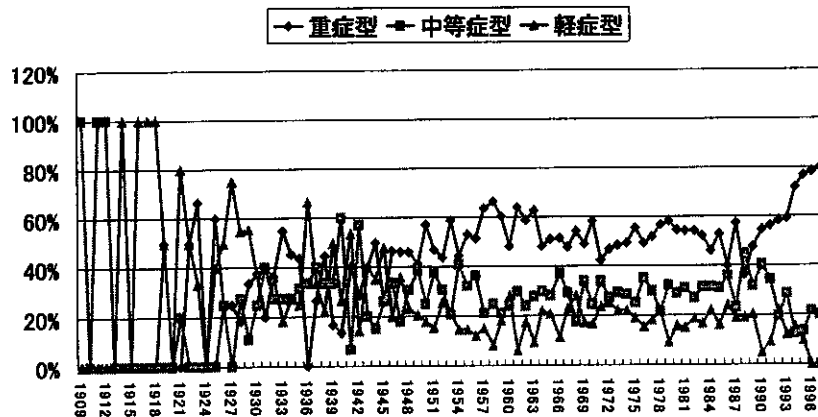


図 V-8

血友病A患者の重症度別割合

年次推移 1997/10/30 現在



5. 血友病Bの重症度別患者数とその割合

血友病Bの患者について、出生年次毎に登録患者数をもても、血友病Aの場合のように近年の明らかな減少傾向は認められない。1997年の調査表に重症度の記載があった血友病Bの561症例について、重症度別の存在割合を比較した。

表 V-6 血友病Bの病型分類

	重症型	中等症型	軽症型
症例数	264	195	102
割合	47.0%	34.8%	18.2%

表 V-7 血友病Bの出生年次別重症度別登録数

1997/10/30 現在

出生年	重症度			合計	出生年	重症度			合計	出生年	重症度			合計
	重症	中等症	軽症			重症	中等症	軽症			重症	中等症	軽症	
1909	0	0	0	0	1939	3	3	1	7	1969	3	5	2	10
1910	0	0	0	0	1940	2	2	1	5	1970	5	4	4	13
1911	0	0	0	0	1941	0	2	0	2	1971	8	5	1	14
1912	0	0	0	0	1942	4	2	3	9	1972	13	4	4	21
1913	0	0	0	0	1943	0	0	2	2	1973	10	5	4	19
1914	0	0	0	0	1944	1	1	0	2	1974	3	4	3	10
1915	0	0	0	0	1945	0	4	2	6	1975	4	2	4	10
1916	0	0	0	0	1946	3	2	1	6	1976	10	4	3	17
1917	0	0	0	0	1947	3	2	0	5	1977	7	4	2	13
1918	0	0	0	0	1948	4	2	0	6	1978	6	6	2	14
1919	0	0	0	0	1949	4	2	2	8	1979	3	6	0	9
1920	0	1	0	1	1950	8	2	2	12	1980	6	3	1	10
1921	0	0	0	0	1951	4	1	3	8	1981	8	3	0	11
1922	0	0	0	0	1952	1	5	0	6	1982	7	3	3	13
1923	0	0	0	0	1953	1	3	2	6	1983	7	2	0	9
1924	0	1	1	2	1954	2	5	0	7	1984	4	4	3	11
1925	1	0	1	2	1955	5	4	0	9	1985	4	4	1	9
1926	0	0	0	0	1956	3	2	0	5	1986	3	4	2	9
1927	0	0	0	0	1957	2	4	2	8	1987	4	2	0	6
1928	0	1	2	3	1958	6	1	1	8	1988	7	3	1	11
1929	1	0	0	1	1959	4	5	1	10	1989	9	4	2	15
1930	1	0	2	3	1960	2	0	3	5	1990	8	1	1	10
1931	0	0	1	1	1961	2	5	2	9	1991	4	1	3	8
1932	0	1	1	2	1962	5	5	0	10	1992	2	4	0	6
1933	1	1	0	2	1963	2	5	1	8	1993	6	2	2	10
1934	0	2	1	3	1964	5	2	4	11	1994	8	2	0	10
1935	0	1	0	1	1965	5	7	2	14	1995	4	2	0	6
1936	0	2	0	2	1966	2	4	0	6	1996	5	1	0	6
1937	0	0	2	2	1967	4	6	4	14	1997	0	1	1	2
1938	0	1	1	2	1968	5	1	2	8					

血友病Bは患者数が少ないために年毎の変動が大きいですが、重症型、中等症型、軽症型とも減少傾向は無い。これは血友病Bでは中等症や軽症型においても早期に診断されて

いることを示すものであり、血友病Bでは中等症と軽症型での幼児期の出血症状が血友病Aよりも高頻度にかかることを示唆するものかもしれない。また、出生10万人当たりの患者数をみると、1970年頃以降に出生した重症型患者数が増加しており、1972年に市販されたプロトロンビン複合体製剤の登場が重症患者の予後の改善に貢献したものと考えられる。

図 V-9

血友病Bの出生年次別患者数

出生10万対 1997/10/30現在

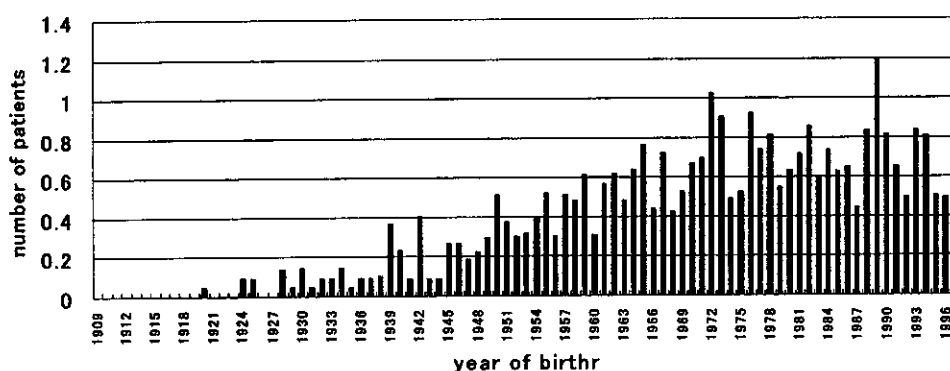


図 V-10

血友病Bの重症度別患者数

出生年次別 出生10万対 1997/10/30現在

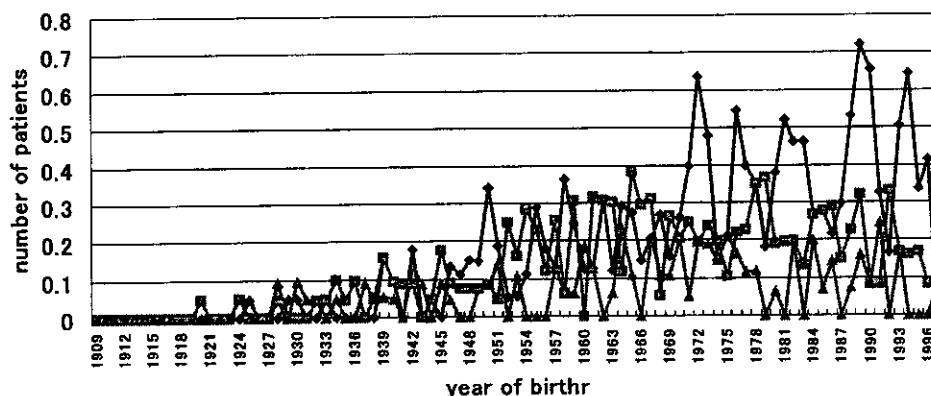
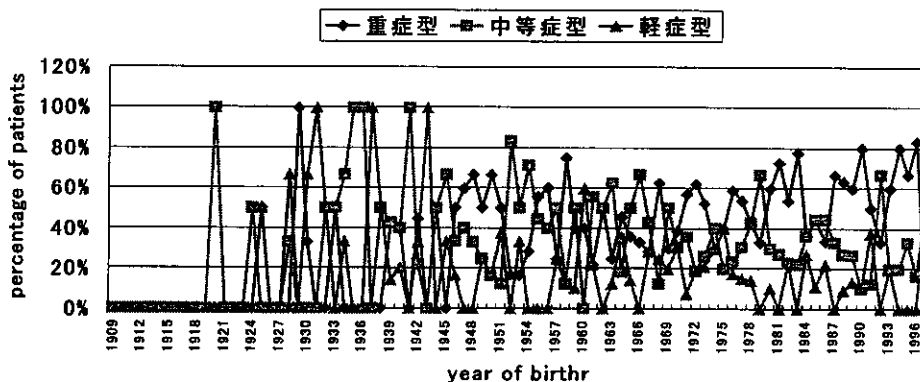


図 V-11

血友病 B 患者の重症度別割合

出生年次別 1997/10/30現在



6. 都道府県別血友病患者数

都道府県別の血友病患者数は、東京都が463人と最も多く、愛知県の278人、大阪府の275人、神奈川県が233人、兵庫県の217人の順であった。1997年度に比べて増加したのは、北海道の23例、愛知県の15例、神奈川県と京都府の12例、福島県・群馬県・新潟県・大阪府の11例などであった。また、1997年に比べて減少したのは、三重県の4例、茨城県・長崎県の3例、島根県の2例、秋田県・東京都・福井県・香川県・福岡県・沖縄県の各1例であった。

図 V-12

都道府県別血友病患者生存数

(HIV感染・非感染者 1998/5/31現在)

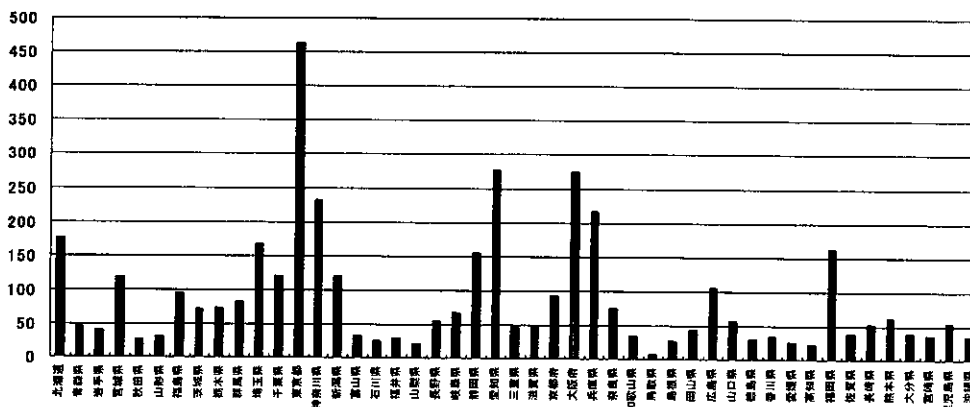


表 V-8 血友病生存患者登録数（都道府県別）

1998/5/31 現在

都道府県	血友病A	血友病B	合計	都道府県	血友病A	血友病B	合計	都道府県	血友病A	血友病B	合計
北海道	144	32	176	石川県	21	5	26	岡山県	35	9	44
青森県	34	13	47	福井県	21	9	30	広島県	87	18	105
岩手県	36	5	41	山梨県	21	0	21	山口県	51	6	57
宮城県	104	15	119	長野県	42	14	56	徳島県	20	10	30
秋田県	19	8	27	岐阜県	54	14	68	香川県	32	2	34
山形県	26	6	32	静岡県	112	43	155	愛媛県	26	0	26
福島県	84	11	95	愛知県	234	44	278	高知県	18	4	22
茨城県	62	10	72	三重県	35	12	47	福岡県	136	27	163
栃木県	54	20	74	滋賀県	41	9	50	佐賀県	31	9	40
群馬県	68	15	83	京都府	80	13	93	長崎県	45	8	53
埼玉県	137	31	168	大阪府	232	43	275	熊本県	51	11	62
千葉県	104	17	121	兵庫県	177	40	217	大分県	34	6	40
東京都	361	102	463	奈良県	65	11	76	宮崎県	33	3	36
神奈川県	203	30	233	和歌山県	28	6	34	鹿児島県	48	6	54
新潟県	109	12	121	鳥取県	6	1	7	沖縄県	28	7	35
富山県	29	4	33	島根県	24	3	27	合計	3442	724	4166

7. 都道府県別有病率

都道府県別に 1998 年における男子人口 10 万人当りの血友病患者数を算出した。有病率の全国平均は男子人口 10 万人当たり 6.8 人であった。1997 年度の調査において鳥取県と愛媛県が著しく低かったことから、同県内の調査対象施設について、研究協力者の県代表に県内の病院の調査を依頼し、従来の研究班の調査対象施設の再度見直しを行ったうえで再確認のための調査を行った。この結果、両県で新たな施設からの血友病患者の報告を得て、有病率がやや増加したが、なお周囲より低い値を示している。

図 V-13

都道府県別血友病患者有病率

男子人口10万人対の血友病患者数 1998/5/31現在

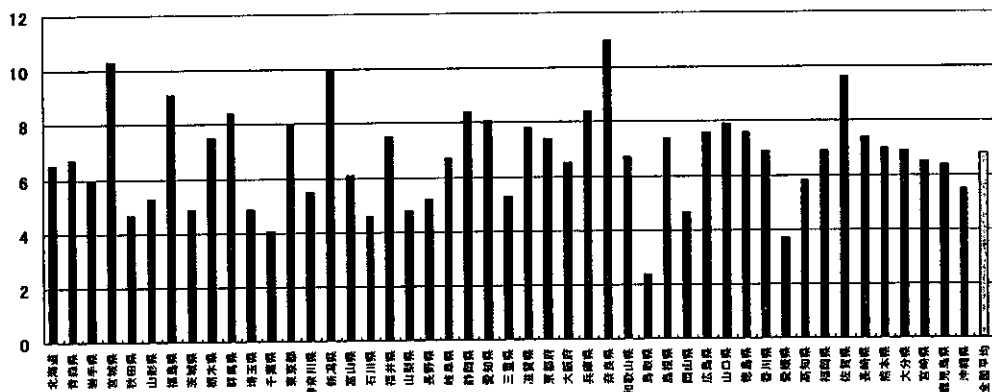


表 V-9 血友病の有病率（男子人口10万人当りの登録患者数）

1998年5月31日現在

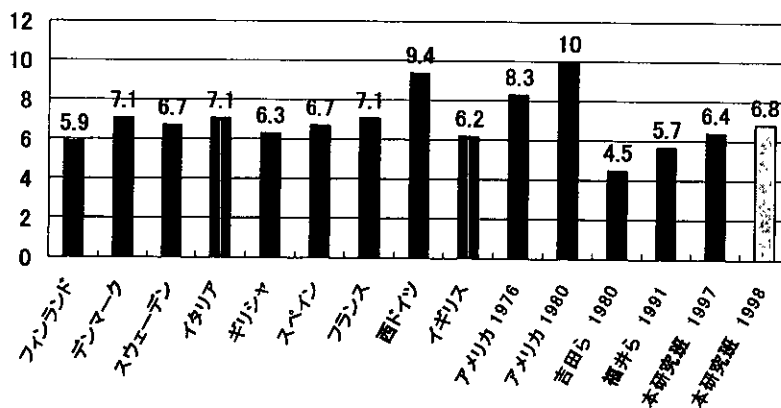
都道府県	血友病患者数	男性人口	有病率	都道府県	血友病患者数	男性人口	有病率	都道府県	血友病患者数	男性人口	有病率
北海道	176	2,728,000	6.5	石川県	26	570,000	4.6	岡山県	44	935,000	4.7
青森県	47	700,000	6.7	福井県	30	399,000	7.5	広島県	105	1,389,000	7.6
岩手県	41	679,000	6.0	山梨県	21	434,000	4.8	山口県	57	724,000	7.9
宮城県	119	1,150,000	10.3	長野県	56	1,067,000	5.2	徳島県	30	394,000	7.6
秋田県	27	569,000	4.7	岐阜県	68	1,014,000	6.7	香川県	34	493,000	6.9
山形県	32	605,000	5.3	静岡県	155	1,830,000	8.4	愛媛県	26	708,000	3.7
福島県	95	1,040,000	9.1	愛知県	278	3,438,000	8.1	高知県	22	380,000	5.8
茨城県	72	1,478,000	4.9	三重県	47	891,000	5.3	福岡県	163	2,366,000	6.9
栃木県	74	987,000	7.5	滋賀県	50	644,000	7.8	佐賀県	40	417,000	9.6
群馬県	83	984,000	8.4	京都府	93	1,255,000	7.4	長崎県	53	717,000	7.4
埼玉県	168	3,453,000	4.9	大阪府	275	4,234,000	6.5	熊本県	62	881,000	7.0
千葉県	121	2,937,000	4.1	兵庫県	217	2,598,000	8.4	大分県	40	578,000	6.9
東京都	463	5,795,000	8.0	奈良県	76	691,000	11.0	宮崎県	36	555,000	6.5
神奈川県	233	4,219,000	5.5	和歌山県	34	508,000	6.7	鹿児島県	54	838,000	6.4
新潟県	121	1,208,000	10.0	鳥取県	7	293,000	2.4	沖縄県	35	635,000	5.5
富山県	33	539,000	6.1	島根県	27	364,000	7.4	全国	4165	61,311,000	6.8

8. 日本と世界各国における血友病の有病率

1998年における日本の男子人口は61,311,000人であり、この10万人に対する同年の生存血友病患者数は6.8人であった。1980年の吉田らの報告では4.5人、1991年の福井らの報告では5.7人であり、これらと比較すると男子人口当たりの患者数は今回の調査が最も多かった。この結果は米国よりかなり少ないが、欧州とは同等の値であった。

図 V-14

世界各国における血友病の有病率 男子人口10万人当たりの患者数



藤巻道男、長尾大編集 血友病の診療 1993より引用改変