

## IV. 血液凝固異常症全国調査

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. 目的

血液凝固因子製剤を用いた治療によってHIV-1に感染した血液凝固異常症患者の病態を把握し、HIV-1のみならず血液凝固異常症の患者に及ぶ様々な障害についての研究をおこなう。そして、感染者の治療と生活の質の向上に寄与するために必要な情報を整理し、患者、研究者、臨床医、行政担当者などに提供する。HIV-1に感染した血液凝固異常症患者における問題点の実態を明らかにするには、HIV-1感染の有無に関わらず全ての血液凝固異常症の患者を全国的に調査し比較することが重要であり、この調査は本研究の基礎となる極めて重要な資料である。

### 2. 対象と方法

#### 1) 調査対象

調査は HIV-1 感染の有無に関わらず日本全国の血液凝固異常症患者の全員を対象とした。また、血液凝固因子製剤の使用により HIV-1 に感染し、1999 年 5 月 31 日までに死亡した全ての患者、その他の疾患で止血のために使用した血液凝固因子製剤により感染した（いわゆる第 4 ルートの感染）症例および血液凝固因子製剤による感染者からの 2 次・3 次感染者を対象とした。

調査先は平成 8 年度までの研究班（旧山田班）の班員または班友であった血友病または HIV-1 感染症の専門医、ならびに血液凝固因子製剤を製造または販売している製薬会社の協力を得て、研究班が把握した血液凝固因子製剤の納入先医療機関（1446 医療機関、1506 診療科）とした。

#### 2) 調査方法

1986 年度から厚生省 HIV 感染者発症予防・治療に関する研究班において血友病患者を中心に HIV-1 感染者の動態と病態を把握する発症予防・治療の研究が進められ、HIV-1 感染症の研究として重要な役割を果たしてきた。1997 年度に研究体制の改変が行われ、凝固因子製剤を通じて HIV-1 に感染した患者を対象にした調査と治療法を

開発する臨床研究の組織となった。これを機会に感染者数とその病態の調査研究は、現在の進歩した医学と社会環境に相応しいものに再構築した。

新しく組織した厚生省 HIV 感染者発症予防・治療に関する研究班の事務局から、1997 年度には 2 回に分けて対象施設へ調査票を郵送し、1997 年 10 月 30 日の時点での集計を行った。1998 年度は同様の方法で 1998 年 5 月 31 日の時点での情報提供の協力を要請した。1999 年度の調査に当たっては、調査票の内容が複雑化するのを避けるために、1998 年度の調査報告書の形式を踏襲するとともに、前年度の調査票の写しを添付して臨床現場の負担を出来る限り軽減する方針で行った。本研究に用いた調査項目は表Ⅳ-1 に示す。ただし、健康調査手続の有無と和解手続の有無の項目は 1998 年度調査で終了とした。

なお、調査に当たっては、プライバシー保護の厳重な管理と感染者の気持ちに対しての十分な配慮を行うため、HIV（薬害）訴訟原告団など感染者の方々の意見も取り入れて調査票を作成した。記載済みの調査票の輸送は、全て書留郵便を利用した。

表Ⅳ-1 調査項目

調 査 項 目		
施設名	AIDS 発症の有無	健康調査手続の有無
施設カルテ番号	罹患した特徴的疾患	和解手続の有無
性別	CD4 細胞数	他施設への通院の有無
生年月日	HIV-RNA 量	死因（死亡時に罹患していたエイズに特徴的疾患）
現住所の都道府県名	抗 HIV 薬の投与状況	肝疾患の有無
病名	HCV 抗体の有無	死亡直前の CD4 細胞数
非加熱製剤投与歴	肝炎の有無	

### 3) 集計方法

- a) 全国の医療施設から返却された調査票は、聖マリアンナ医科大学でデータベースとして整理し、聖マリアンナ医科大学及び東京医科大学において集計・解析した。感染者のプライバシーを保護するため、患者属性については病名、生年月日、性別、現住所の都道府県名のみを把握した。
- b) 集計に際して、同一人物について複数の施設からの報告による重複を避けるために、調査票に記載された生年月日および病名の双方が一致した場合は同一人物と判断し症例を固定した。
- c) 死亡集計の重複判定には、死亡年月日も利用した。AIDS 発症の診断は厚生省エイズ動向委員会の診断基準に従って行った。
- d) 同一患者に対する調査票間でエイズ発症の有無が異なる場合は、発症有りを優先することとした。

- e) 3例の女性血友病が死亡例として前研究班に報告されているが、今回の調査では女性血友病の死亡例の報告が得られなかったことから、重複のない別の人物と判断して死亡例へ加算した。

### 3. 集計結果

#### 1) 調査票の回収状況

調査の対象とした 1446 施設の中から、1154 施設から回答を得た。対象施設のうち救急診療のみの施設、調剤薬局等を除いた、実際の真の対象施設は 1386 施設であり、実質的な回収率は 83%となった。このうち 1999 年度調査に症例を登録しているのは 857 施設である。

#### 2) 登録症例数

##### a) 1999 年 5 月 31 日現在の全生存症例

1999 年 5 月 31 日現在、日本全国に生存する血液凝固異常症として登録された症例の総数は 5221 例（血友病 A 3588 例・血友病 B 763 例・フォンヴィレブランド病 (vWD) 619 例・類縁疾患 247 例・その他 4 例）で、前年より 303 例増加した。

表 IV-2 1999 年 5 月 31 日現在の全生存例

	血友病 A	血友病 B	vWD	類縁疾患	その他	合計
1997	3288	698	507	199	5	4697
1998	3442	724	533	214	5	4918
1999	3588	763	619	247	4	5221
97 と 98 の差	154	26	26	15	0	221
98 と 99 の差	146	39	86	33	-1	303
98 対 97 年比	1.047	1.037	1.051	1.075	1	1.047
99 対 98 年比	1.042	1.054	1.161	1.154	0.800	1.062

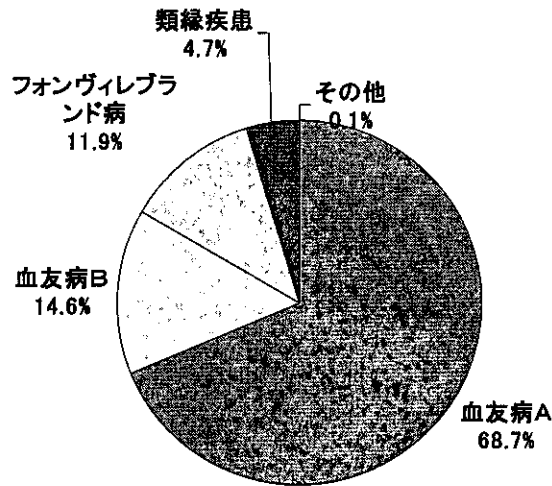


図 IV-1 調査対象 生存例 5221 症例 の疾患構成

b) 類縁疾患の内訳

1999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243症例（表IV-3）であり、昨年度より29症例増加しており疾患構成は下記の通りである。

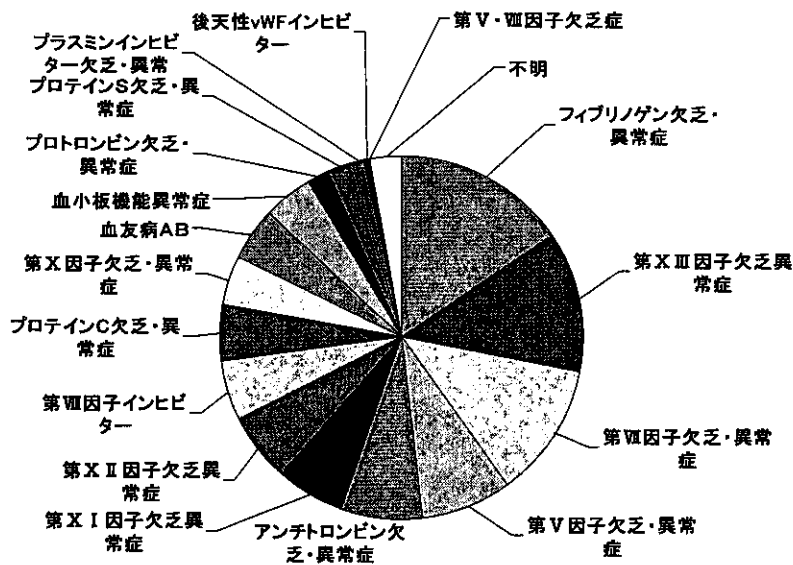


図 IV-2 類縁疾患の疾患構成内訳

c) HIV-1 非感染例の疾患構成

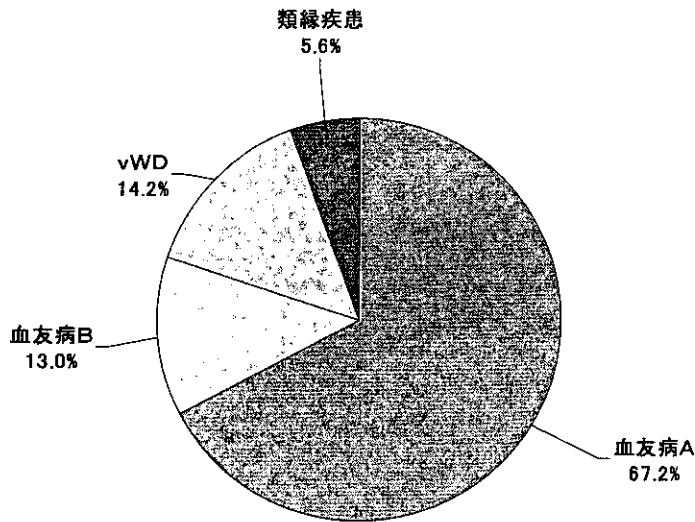


図 IV-3 HIV-1 非感染症例の疾患構成

1999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 4304 例（血友病A 2891 例・血友病B 558 例・フォンヴィレブランド病 618・類縁疾患 250 例）であった。

d) HIV-1 感染生存例の疾患構成

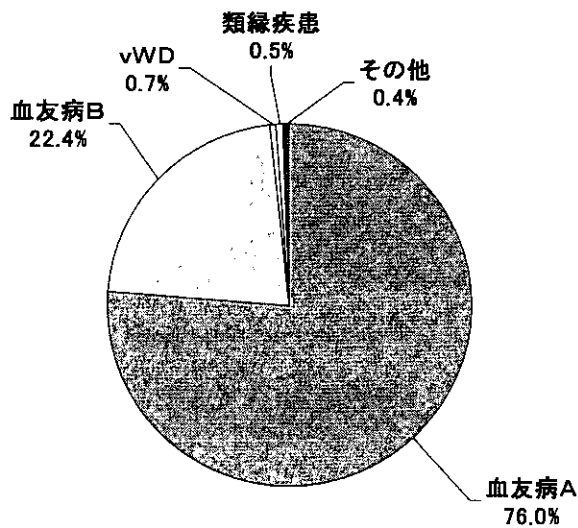


図 IV-4 HIV-1 感染生存例の疾患構成

1999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917例（血友病A 697例・血友病B 205例・フォンヴィレブランド病 6例・類縁疾患 5例・その他 4例）であった。

### 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、1999年5月31日までに死亡した症例は513例（血友病A 387例・血友病B 115例・フォンヴィレブランド病 1例・類縁疾患 7例・その他 3例）が集計された。

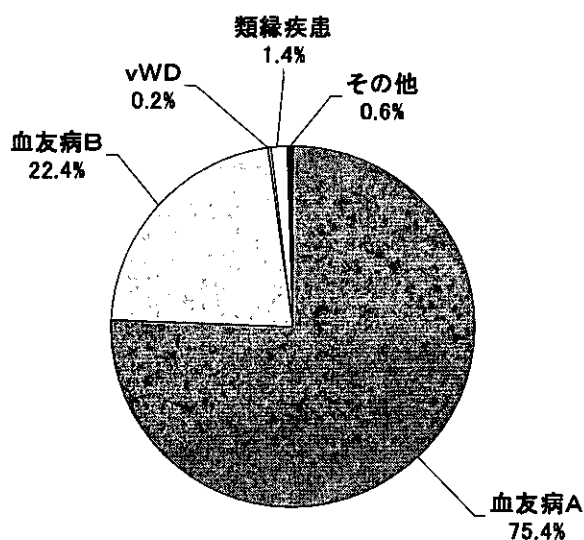


図 IV-5 血液凝固因子製剤により HIV-1 に感染し死亡した 513 症例の疾患構成

### 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

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 913 例に死亡例 510 例を加えた 1423 例（血友病A 1084 例・血友病B 320 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 4 例、死亡 3 例）を加えて 1430 例となった。総数は昨年度調査より 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5例の減少、血友病Bが3例の増加、フォンヴィレブランド病、類縁疾患、第四ルートは変化しなかった。

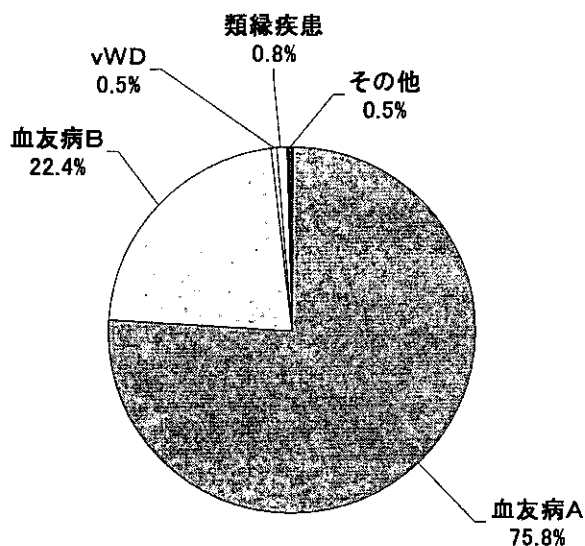


図 IV-6 血液凝固因子製剤により HIV-1 に感染した 1430 症例の疾患構成

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 35 症例が報告された。内訳は女性 31 例、男性 4 例で、このうち 12 例は死亡していた。前年より 2 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

1999/5/31 現在

疾患名		HIV非感染者			HIV感染者			生存者 総数
		生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
血友病A	男	2851	28	2879	697	385	1082	3548
	女	21	0	21	0	2	2	21
	不明	19	0	19	0	0	0	19
	合計	2891	28	2919	697	387	1084	3588
血友病B	男	548	7	555	205	113	318	753
	女	6	0	6	0	2	2	6
	不明	4	0	4	0	0	0	4
	合計	558	7	565	205	115	320	763
vWD	男	290	4	294	2	1	3	292
	女	321	1	322	4	0	4	325
	不明	2	0	2	0	0	0	2
	合計	613	5	618	6	1	7	619
類縁疾患	男	124	4	128	2	5	7	126
	女	118	4	122	3	2	5	121
	不明	0	0	0	0	0	0	0
	合計	242	8	250	5***	7**	12	247

## \*\*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 非感染類縁疾患生存症例詳細

疾患名	男	女	合計
フィブリノゲン欠乏・異常症	12	26	38
プロトロンビン欠乏・異常症	3	2	5
第V因子欠乏・異常症	11	9	20
第VII因子欠乏・異常症	16	13	29
第X因子欠乏・異常症	7	4	11
第XI因子欠乏異常症	10	5	15
第XII因子欠乏異常症	11	4	15
第XIII因子欠乏異常症	12	18	30
第V・VIII因子欠乏症	—	—	—
血友病AB	10	1	11
アンチトロンビン欠乏・異常症	7	10	17
プロテインC欠乏・異常症	7	5	12
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	13
後天性vWFインヒビター	0	1	1
血小板機能異常症	6	5	5
不明	2	5	7
合計	125	118	243

表IV-4 1997年から1999年にかけての集計結果の比較

## 1. 血友病A

疾患	調査年	性別	HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
血友病A	1997	男	2532	5	2537	710	371	1081	3242
		女	20	0	20	0	2	2	20
		不明	26	0	26	0	0	0	26
		合計	2578	5	2583	710	373	1083	3288
	1998	男	2684	14	2698	711	376	1087	3395
		女	20	0	20	0	2	2	20
		不明	27	0	27	0	0	0	27
		合計	2731	14	2745	711	378	1089	3442
	1999	男	2851	28	2879	697	385	1082	3548
		女	21	0	21	0	2	2	21
		不明	19	0	19	0	0	0	19
		合計	2891	28	2919	697	387	1084	3588

## 2. 血友病B

疾患	調査年	性別	HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
血友病B	1997	男	478	3	481	211	109	320	689
		女	4	0	4	1	1	2	5
		不明	4	0	4	0	0	0	4
		合計	486	3	489	212	110	322	698
	1998	男	513	5	518	204	111	315	717
		女	5	0	5	0	2	2	5
		不明	2	0	2	0	0	0	2
		合計	520	5	525	204	113	317	724
	1999	男	548	7	555	205	113	318	753
		女	6	0	6	0	2	2	6
		不明	4	0	4	0	0	0	4
		合計	558	7	565	205	115	320	763

## 3. フォンヴィレブランド病

疾患	調査年	性別	HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
フォンヴィレブランド病	1997	男	254	1	255	3	1	4	257
		女	251	0	251	2	0	2	253
		不明	3	0	3	0	0	0	3
		合計	508	1	509	5	1	6	513
	1998	男	264	1	265	2	1	3	266
		女	268	0	268	4	0	4	272
		不明	5	0	5	0	0	0	5
		合計	537	1	538	6	1	7	543
	1999	男	290	4	294	2	1	3	292
		女	321	1	322	4	0	4	325
		不明	2	0	2	0	0	0	2
		合計	613	5	618	6	1	7	619

## 4. 類縁疾患

疾患	調査年	性別	HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
類縁疾患	1997	男	98	0	98	4	4	8	102
		女	94	1	95	3	2	5	97
		不明	0	0	0	0	0	0	0
		合計	192	1	193	7	6	13	199
	1998	男	107	1	108	2	5	7	109
		女	100	1	101	3	2	5	103
		不明	2	0	2	0	0	0	2
		合計	209	2	211	5	7	12	214
	1999	男	124	4	128	2	5	7	126
		女	118	4	122	3	2	5	121
		不明	0	0	0	0	0	0	0
		合計	242	8	250	5	7	12	247

## 5. 二次・三次感染者

疾患	調査年	性別	HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	
二次・三次感染者	1997	男	1	1	2	1
		女	17	11	28	17
		不明	0	0	0	0
		合計	18	12	30	18
	1998	男	3	1	4	3
		女	18	11	29	18
		不明	0	0	0	0
		合計	21	12	33	21
	1999	男	3	1	4	3
		女	20	11	31	20
		不明	0	0	0	0
		合計	23	12	35	23

## 6. その他の疾患（第四ルート）

疾患	調査年	性別	HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	
その他の疾患（第四ルート）	1997	男	2	1	3	2
		女	3	2	5	3
		不明	0	0	0	0
		合計	5	3	8	5
	1998	男	2	1	3	2
		女	3	1	4	3
		不明	0	0	0	0
		合計	5	2	7	5
	1999	男	1	2	3	1
		女	3	1	4	3
		不明	0	0	0	0
		合計	4	3	7	4

## 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、その他の類縁疾患は 247 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。1999 年度の調査でも、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があり、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、僅かではあるが疾患によっては患者数が増加したり減少したりした。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

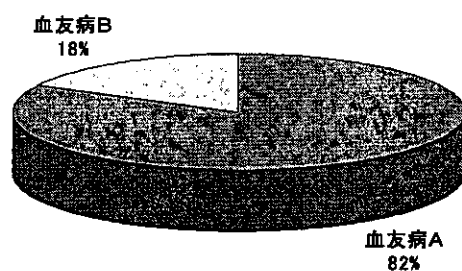


図 V-1 血友病A 3588人 と 血友病B 763人

1999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3588人で血友病Bが763人であり、構成比は4.7対1であった。

血友病患者の実態調査は1961年に吉田らが始めてから、5年毎に1991年まで福井らにより行われてきたが、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、我々の調査では初回はそれぞれ3288人および698人、2年目の調査では、それぞれ3442人および724人、今回の1999年の調査では3588人および763人と年々増加してきた。昨年から今年にかけての増加の理由としては、今年度新たに登録された患者の出生年次として、最近の数年に生れた患者が多いが、かなり広範囲な期間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-1. 血友病患者数集計結果

			HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
血友病A	1997	男	2532	5	2537	710	371	1081	3242
		女	20	0	20	0	2	2	20
		不明	26	0	26	0	0	0	26
		合計	2578	5	2583	710	373	1083	3288
	1998	男	2684	14	2698	711	376	1087	3395
		女	20	0	20	0	2	2	20
		不明	27	0	27	0	0	0	27
		合計	2731	14	2745	711	378	1089	3442
	1999	男	2851	28	2879	697	385	1082	3548
		女	21	0	21	0	2	2	21
		不明	19	0	19	0	0	0	19
		合計	2891	28	2919	697	387	1084	3588

			HIV非感染者			HIV感染者			生存 総数
			生存	死亡	総数	生存	死亡	総数	
血友病B	1997	男	478	3	481	211	109	320	689
		女	4	0	4	1	1	2	5
		不明	4	0	4	0	0	0	4
		合計	486	3	489	212	110	322	698
	1998	男	513	5	518	204	111	315	717
		女	5	0	5	0	2	2	5
		不明	2	0	2	0	0	0	2
		合計	520	5	525	204	113	317	724
	1999	男	548	7	555	205	113	318	753
		女	6	0	6	0	2	2	6
		不明	4	0	4	0	0	0	4
		合計	558	7	565	205	115	320	763

\*AIDS 発症数には HIV 感染者の死亡を全て含む

表 V-2 これまでの血友病患者の実態調査の一覧表

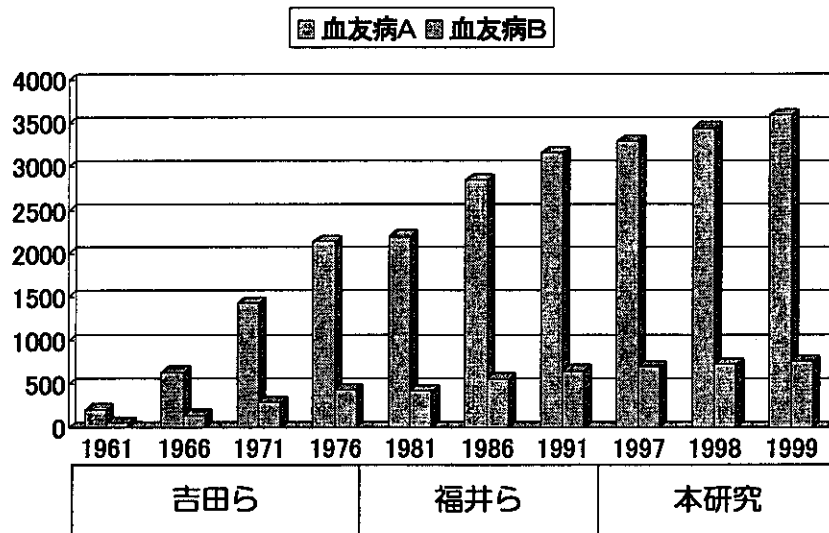
(単位:人)

	1961	1966	1971	1976	1981	1986	1991	1997	1998	1999
血友病A	204	637	1431	2129	2188	2837	3145	3268	3422	3567
女性血友病A	0	0	0	6	8	10	12	20	20	21
血友病B	53	141	290	431	419	559	646	693	719	757
女性血友病B	0	0	0	3	2	3	4	5	5	6

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



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。

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

1999年5月31日現在  
HIV感染による死亡例を含む

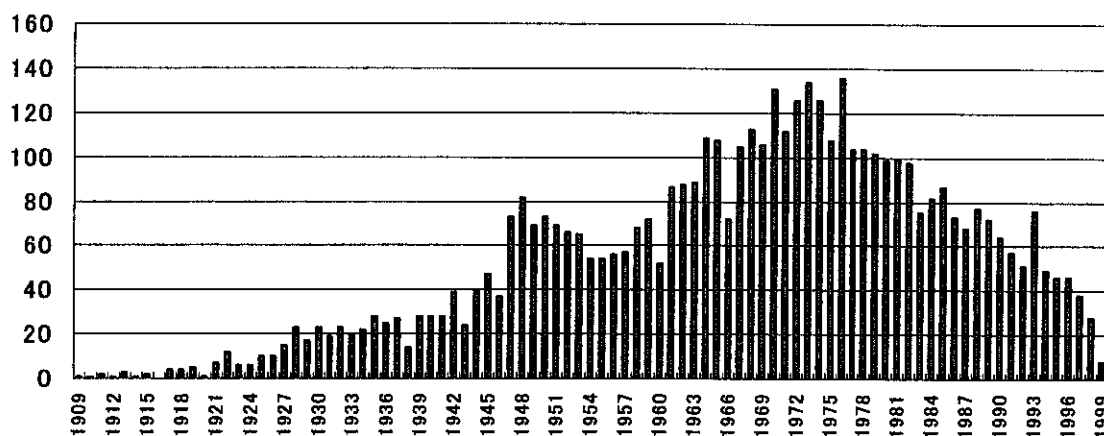


表 V-3 出生年次別血友病患者登録数と出生 10 万対患者登録数

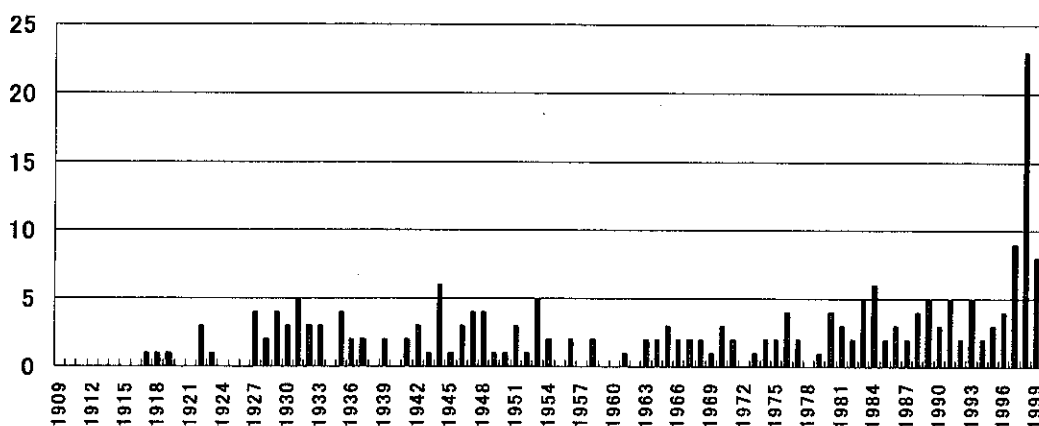
1999/5/31 現在

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	-	1940	2,115,767	28	1.32	1971	2,000,973	112	5.60
1910	-	1	-	1941	2,277,283	28	1.23	1972	2,038,682	126	6.18
1911	-	2	-	1942	2,233,660	39	1.75	1973	2,091,983	134	6.41
1912	-	1	-	1943	2,253,535	24	1.06	1974	2,029,989	126	6.21
1913	-	3	-	1944	-	40		1975	1,901,440	108	5.68
1914	-	1	-	1945	-	47		1976	1,832,617	136	7.42
1915	-	2	-	1946	-	37		1977	1,755,100	104	5.93
1916	-	0	-	1947	2,678,792	73	2.73	1978	1,708,643	104	6.09
1917	-	4	-	1948	2,681,624	82	3.06	1979	1,642,580	102	6.21
1918	-	4	-	1949	2,696,638	69	2.56	1980	1,576,889	99	6.28
1919	-	5	-	1950	2,337,507	73	3.12	1981	1,529,455	100	6.54
1920	2,025,564	1	0.05	1951	2,137,689	69	3.23	1982	1,515,392	98	6.47
1921	-	7	-	1952	2,005,162	66	3.29	1983	1,508,687	75	4.97
1922	-	12	-	1953	1,868,040	65	3.48	1984	1,489,780	82	5.50
1923	-	6	-	1954	1,769,580	54	3.05	1985	1,431,577	87	6.08
1924	-	6	-	1955	1,730,692	54	3.12	1986	1,382,946	73	5.28
1925	2,086,091	10	0.48	1956	1,665,278	56	3.36	1987	1,346,658	68	5.05
1926	-	10	-	1957	1,566,713	57	3.64	1988	1,314,006	77	5.86
1927	-	15	-	1958	1,653,469	68	4.11	1989	1,246,802	72	5.77
1928	2,135,852	23	1.08	1959	1,626,088	72	4.43	1990	1,221,585	64	5.24
1929	2,077,026	17	0.82	1960	1,606,041	52	3.24	1991	1,223,245	57	4.66
1930	2,085,101	23	1.10	1961	1,589,372	87	5.47	1992	1,208,989	51	4.22
1931	2,102,784	19	0.90	1962	1,618,616	88	5.44	1993	1,188,282	76	6.40
1932	2,182,742	23	1.05	1963	1,659,521	89	5.36	1994	1,238,328	49	3.96
1933	2,121,253	20	0.94	1964	1,716,761	109	6.35	1995	1,187,064	46	3.88
1934	2,043,783	22	1.08	1965	1,823,697	108	5.92	1996	1,206,555	46	3.81
1935	2,190,704	28	1.28	1966	1,360,974	72	5.29	1997	1,191,665	38	3.19
1936	2,101,959	25	1.19	1967	1,935,647	105	5.42	1998	1,203,147	28	2.33
1937	2,180,734	27	1.24	1968	1,871,839	113	6.04	1999	1,177,669	8	0.68
1938	1,928,321	14	0.73	1969	1,889,815	106	5.61				
1939	1,901,573	28	1.47	1970	1,934,239	131	6.77				

(年間出生数は国民衛生の動向より引用、改変)

図 V-4 1999年度血友病患者新規登録数

## 1999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、出生後、確定診断までにある程度の時間が必要であることが原因と推定できる。1999年の新規登録数としては1998年と1999年調査の間で同一年に出生した登録数の差を見ると、図10に示すように広い年齢に分布していたが、直近の3年間に出生した患者が特に多い様子が認められることから、出生後、確定診断までのある程度の時間が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

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したものを図V-5に示す。この換算により、日本全体の出生数の低下の影響を除くことができる。換算により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、1983年から僅かに低下しているように見える、その後はさらに低下しているように見える。この原因としては、血友病とAIDSの関連が指摘された時期に重なることから、AIDSに対する不安も考えられる。また、血友病の遺伝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が減少した可能性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、1999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、中等症と軽症を中心に多く残っているためと考えられる。

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

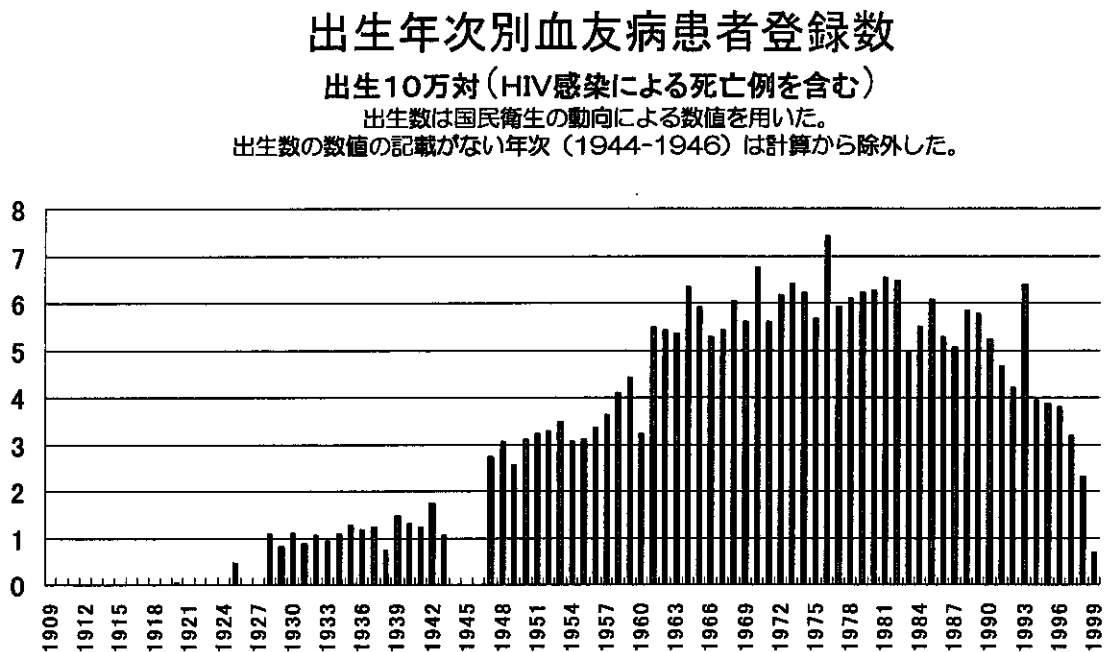


図 V-6 3回の調査結果の推移

これまでの3回の調査結果を、1970年以降について各出生年毎の出生数10万人当たりの血友病出生数としての推移として図V-6に示す。調査を追って若年側の患者数が増加して、グラフが右上方へシフトしているのが見られる。昨年度の報告書にも述べたが、出生後、年齢が進むと共に出血症状が出現して、重症型から中等症、軽症へと診断が進むためと考えられる。