

5. エイズ対策事業報告書（平成5年度～12年度）

旧労働省

6. エイズ教育指導者講習会（平成6年度～12年度）
7. 「職場におけるエイズ問題に関するガイドライン」（平成7年2月）
8. HIV感染者に係る雇用問題に関する研究会報告（平成10年9月）
9. 「障害者の雇用の促進に関する法律施行令等の一部改正」（平成10年）
10. 労働者の健康情報に係るプライバシーの保護に関する検討会中間とりまとめについて（平成12年7月）

その他

11. HIV陽性者の意識・実態調査（仮）（平成12年度プレイス東京調査）

三. 十分な説明と同意に基づいた個人を尊重した保健医療サービスの提供

第七. 普及啓発及び教育

一. 感染予防のための普及啓発

1. 職場におけるエイズ問題に関するガイドライン. 平成7年2月
2. HIV感染者に係わる雇用問題に関する研究会報告. 平成10年9月
3. 労働者の健康情報に係わるプライバシーの保護に関する検討会中間とりまとめ. 平成12年7月

第八. 関係機関との新たな連携

一. 省庁、NGO等を含めた関係機関の連携の強化

1. 職場におけるエイズ問題に関するガイドライン. 平成7年2月
2. HIV感染者に係わる雇用問題に関する研究会報告. 平成10年9月
3. 労働者の健康情報に係わるプライバシーの保護に関する検討会中間とりまとめ. 平成12年7月

二. 保健所の役割強化

三. 本指針の進捗状況の評価と展開

厚生科学研究費補助金（エイズ対策研究事業）

分担研究報告書

血液凝固異常症の病態把握に関する研究

分担研究者

瀧 正志

（聖マリアンナ医科大学小児科学 助教授）

## はじめに

血友病とH I V感染に関する全国的な調査は、1986年（昭和61年）から厚生省（現在は厚生労働省）科学研究費の研究班である「HIV感染者発症予防・治療に関する研究班」（略称：発症予防治療班）により実施されてきた。とくに、疫学的なテーマは同班のNatural History委員会によりコホート研究が進められた。研究の進行にともない、調査用紙の発送・記入・回収および集計に関する実務を実行するために、血液凝固異常症の治療に当たっている本邦の医師を中心に、全国的な調査ネットワークが構築されてきた。

1997年（平成9年）に発症予防治療班には大きな改変が行われ、それまで包括されていたいくつかの分野は別の研究班等となって独立し、班内部の組織も再構築された。この時点で1997年までのサーベイランスとその解析は、新班の全国調査小委員会に引き継がれ、平成11年度の研究班終了まで継続された。

この新研究班の3年間にわたるサーベイランスは、本邦における凝固因子異常症の全般を対象に行われ、とくにH I Vに感染した血友病および類縁疾患の患者に関しては、すでに死亡した症例に関する調査も行われた。

以上の2つの研究班（慣例的に旧山田班および旧福武班と呼称する）により1985年上半期から1999年5月31日までの14年間にわたる調査データが蓄積された。これは、本邦における血友病とHIV感染に関するものとしては最大規模のデータの集積であり、これを継続することの意義は極めて大きいものであると考えられる。

そこで、2000年度におけるデータ収集の中断を回避するため、厚生科学研究費研究班「H I V研究の評価に関する研究班」の中に「血液凝固異常症全国調査」のグループを特別に設置して頂き、単年度の調査を実施することになった。これにより、2001年度以降の調査・研究へ連続的な接続が可能となった。

本報告書では、その2000年度調査の内容と結果を報告する。なお、上述のような経過により、2000年度の調査は旧山田班および旧福武班の調査と密接に関係するので、本報告書では単年度調査的な結果と継続研究的な結果の双方について報告する。

# I. 研究の概要

# 目 次

はじめに

I. 研究の概要	47
II. 2000年度血液凝固異常症全国調査	51
1. 対象と方法	51
2. 集計結果	54
(1)調査票の回収状況	54
(2)登録症例数	54
(2)-1. 2000年5月31日現在生存のHIV非感染血液凝固異常症例数	54
(2)-2. HIV感染症例数	55
(2)-3. 登録症例の地域分布	55
(2)-4. 生存中の類縁疾患症例の内訳	60
(3)調査の単年度集計	61
(3)-1. HIV非感染例の死亡報告	61
(3)-2. HIV感染例の死亡報告	61
(3)-3. HIV感染例のエイズに関連した日和見疾患	61
(3)-4. HIV感染例における末梢血中のCD4陽性リンパ球数	63
(3)-5. HIV-1 RNAコピー数と測定方法	63
(3)-6. CD4陽性リンパ球数とRNAコピー数との関係	64
(3)-7. 薬剤の使用状況(1999年6月1日～2000年5月31日)	65
(3)-8. HIV非感染の症例におけるHCV感染と肝炎の病期	67
(3)-9. HIV感染例におけるHCV感染と肝炎の病期	68
(4)1999年度までの調査と総合した集計	69
(4)-1. 登録症例における出生年の分布	69
(4)-2. 血液凝固異常症(男子)の年齢分布と日本の男子の年齢分布	69
(4)-3. 血友病の出生年分布と重症度	70
(4)-4. 血友病の有病率	73
(4)-5. HIV非感染例における死亡報告の累積	73
(4)-6. HIV感染例における年次死亡数の変化	74
(4)-7. 累積死亡報告における死亡時のエイズ関連日和見疾患	74
(4)-8. CD4陽性リンパ球数の総括的な経時変化	76
(4)-9. HIV感染例における1997年以後のCD4陽性リンパ球数とRNAコピー数の変化	77
(4)-10. HCV感染率	81
3. まとめ	83
III. 調査の用紙	87
IV. 調査協力施設一覧	105
V. 謝辞	123

## I. 研究の概要

補助金	厚生科学研究費補助金エイズ対策研究事業
研究名称	血液凝固異常症全国調査
研究班名称	厚生省HIV研究の評価に関する研究班

### 研究の経過と目的

これまでHIV感染者発症予防治療に関する研究班は、血液製剤を通じてHIV-1に感染した血友病患者を中心に患者動態と臨床病態を把握し、発症予防・治療の研究を続けてきた。この研究班による14年にわたる調査は本邦における最大規模のもので、これを継続することの意義は極めて大きいものであると考えられる。

そこで、平成12年度においても引き続きデータ収集を継続するために、厚生科学研究費研究班「HIV研究の評価に関する研究班」の中に「血液凝固異常症全国調査」のグループを特別に設置し、単年度の調査を実施する運びとなった。

平成12年度調査においても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および血液凝固異常症の患者に及ぶ障害についての研究をおこなう。これにより、HIV-1への感染から既に長期間が経過している血友病患者を中心としたHIV感染者の治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的とする。

### 研究組織

分担研究者（班員）	聖マリアンナ医科大学	小児科学	瀧 正志
	聖マリアンナ医科大学	附属研究施設	立浪 忍

## Ⅱ . 2000年度血液凝固異常症 全国調査

## Ⅱ．2000年度血液凝固異常症全国調査

### 1．対象と方法

#### (1) 調査対象

2000年度調査はHIV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に感染し、2000年5月31日までに死亡した全ての患者、血液凝固異常症ではHIV非感染の2000年5月31日までに死亡した症例、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症例（第4ルート症例）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1999年度までの研究班（旧福武班）が把握していた血液凝固因子製剤の納入先医療機関とし、全国47都道府県の医師および医療関係者1,455人に調査票を送付した。

#### (2) 調査の基本姿勢

2000年度「血液凝固異常症全国調査」は、基本的には旧福武班の調査方法を踏襲し、1999年度までに構築されたネットワークをもとに調査用紙の発送・回収および集計を行った。

本調査においても引き続きプライバシーの保護を極めて重要視し、登録症例の個人識別は生年月日と疾患名をもとに行った。したがって、同一生年月日の患者が複数施設から報告された場合には同定作業が必要となるが、このような場合には患者の現住所（都道府県名のみ報告）を参照するとともに、氏名のローマ字イニシャル2文字を、該当する調査票を記入した担当医より報告して頂き、それに基づいて同定した。

この方式は、1997年に発症予防治療班が更新された時点で患者の方々の意見も取り入れて取り決めたものである。この作業が必要な事例については1999年度までにかなりの数が調査されたが、2000年度の調査においても幾例かの調査が必要であった。

以上のような個人識別方法に基づくため、その識別判定には僅かではあるが不可避な不確定性を伴っている。なお、HIV感染がない症例については、その総数が膨大なためイニシャルによる識別調査は未だ徹底していない。生年月日と疾患名の双方が等しい報告の一部についてのみ調査済みの状態となっている。

#### (3) 調査用紙とその取り扱い

2000年度の調査用紙は旧福武班の調査において使用された用紙を、一部変更して用いた。全般的な調査項目は表1の通りである。



表 1. 調査項目

調 査 項 目		
施設名	AIDS発症の有無	
施設カルテ番号	罹患したAIDS関連疾患	他施設への通院の有無
性別	CD4陽性リンパ球数	死因（死亡時に罹患していたエイズ関連疾患）
生年月日	HIV-RNA量	死亡直前のCD4陽性リンパ球数
現住所の都道府県名	抗HIV薬の投与状況	
疾患名	HCV抗体の有無	
血友病の重症度	肝炎の有無および病期	

調査のために送付する用紙（調査票）は、様式1から様式4の4種類とし、それぞれ、凝固因子製剤によるHIV感染例で生存している患者（様式1）、凝固因子製剤によるHIV感染例で死亡した患者（様式2）、HIV感染のない血友病および類縁疾患の患者で生存例（様式3）および、HIV感染のない血友病および類縁疾患の患者で死亡したもの（様式4）を報告して頂くものとした。

調査用紙は2000年11月13日より11月16日にかけて発送し、2001年3月31日までに到着した回答について集計した。

以上の調査様式1～4および、記入方法を説明した「記載の要点」および添付した通知文書を巻末（37p～51p）に掲載した。

#### (4) 記載内容の再確認

返送された調査用紙については、記載内容の点検を行い、とくに生年月日の未記入や誤記入、記入数値の桁ずれ、記載対象の誤認については、書留郵便により質問事項を送付し、回答を頂く形式で再調査を行った。

とくに、HIV感染例に関しては2000年度に回収された全調査票の生年月日を点検し、正確な集計を期した。

#### (5) 集計方法

先に述べた個人式別の問題と関連し、同一症例について複数施設からの回答がある場合があるので、集計作業におけるこれらの重複を回避するために「重複削除」作業を行った。

まず、生年月日と疾患名により個人識別を行うために、生年月日を10桁表示した数値（ジュリアン歴） $y$ と、整数コード化した疾患名 $d$ とを用いた。

つぎに、同一生年月日かつ同一疾患名の異なる症例を識別するために、前述のイニシャルに基づき整数1桁の数字をつけ、これを「ID予備」として全症例について入力した。なお、大多数の症例については、イニシャルは得られていないので、この場合には「ID予備」は0とした。

これらにより、個人識別用のIDを

$$ID=y + d / 10 + ID予備 / 100$$

と定義し、IDが同一の症例についての報告は「重複」報告とした。

つぎに、重複した報告から1例を選択するために、記載についての「優先度」を定義し、「優先度」が最大の報告を集計に用いた。

HIV感染がある症例については、記載項目の有無による補助項目をつくり、これらの記載情報量の和を「優先度」とした。

HIV感染のない症例については、肝炎に関する記載のある報告を、記載がない報告よりも優先した。

以上の作業により、同一の症例について、報告する施設の違いにより報告内容の矛盾が生じることもあるが、その整合性に関する再調査はできなかった。

これらの準備により、2000年度調査について重複報告を回避した後、調査項目の集計作業を行った。

なお、登録症例総数とその内訳など、1999年度までの調査結果と総合することが必要な集計に関しては、1999年度までの調査に基づく上記のIDと、2000年度のIDとを統合して取り扱い集計した。

すなわち、総数的な数値を算出する場合には、2000年度には報告がなかった症例も、1999年度までの報告をもとにその集計に加えた。

AIDS発症の診断は厚生労働省エイズ動向委員会の診断基準に従って行い、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、原則として「発症有り」を優先することとした。

以上のような調査用紙の集計と結果の解析は、聖マリアンナ医科大学附属研究施設の共同利用計算機一式を用いて実施した。

## 2. 集計結果

### (1) 調査票の回収状況

2000年度の調査では、調査用紙を送付した医療関係者1455人（1347施設）の内、該当なしという回答も含めると1137人（1067施設）より回答が得られた。したがって、回収率は比較的高く、78%（施設数では79%）となった。

記入のあった調査用紙のみでみると、表2に示すようにHIV非感染症例に関する様式3が最も多く1384枚（3923例）で、HIV感染例で生存中（通院中）の様式1は604枚（1058例）であった。

表2. 記載された調査票の枚数・件数一覧

様式番号	調査票回収枚数	症例数（重複含む）	施設数
1	604	1,058	195
2	11	12	9
3	1,384	3,923	670
4	20	20	19

### (2) 登録症例数

#### (2)-1. 2000年5月31日現在生存のHIV非感染血液凝固異常症の症例数

HIV感染がない生存中の血液凝固異常症例の調査に関しては、調査票1,384枚（記入件数3,923件）について重複報告（死亡報告との重複も含む）を削除したところ3,307症例の報告があった。

昨年度までの集計とこれらを合成すると2000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非感染の累積登録総数は表3に示すように4515例（血友病A 2997例・血友病B 583例・フォンヴィレブランド病660例・類縁疾患275例）であった。

表3. 2000年5月31日現在で生存中のHIV非感染血液凝固異常症登録総数

性別	血友病A	血友病B	血友病A/B (小計)	VWD	血友病類 縁疾患	合計
男女合計	2997	583	3580	660	275	4515
男	2975	580	3555	313	144	4012
女	22	3	25	347	131	503

## (2)-2. HIV感染症例

HIV感染症例に関しては、2000年度の調査により生存症例調査票604枚（記入件数1,058件）、死亡症例報告用調査票11枚（記入件数12件）が回収され、重複報告数を削除するとそれぞれ774症例および11症例となった。

これらを集計すると、2000年5月31日現在、生存中のHIV-1感染例は931例（血友病A 688例・血友病B 203例・フォンヴィレブランド病6例・類縁疾患5例・第4ルート 5例・2次および3次感染 24例）、累積死亡数は535例（血友病A 396例・血友病B 117例・フォンヴィレブランド病 1例・類縁疾患7例・第4ルート2例・2次および3次感染 12例）となった。結果は表4に示した。

以上の生存および死亡を含めHIV感染者の総数は、これまでの報告数と僅かに差異を生じているが、これは1999年度までに報告された生年月日を修正する連絡が数例あったことと、報告して頂いた患者イニシャルによる個人識別作業の進展によるものである。

表4. HIV感染症例の2000年5月31日付登録総数

集計対象	性別	VWDおよび				合計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患	第4ルート		
HIV-1感染者	男/女	1084	320	19	7	1430	36
	男	1082	318	10	3	1413	4
	女	2	2	9	4	17	32
AIDS発症(生存)	男/女	108	40	0	2	150	4
	男	108	40	0	1	149	1
	女	0	0	0	1	1	3
死亡	男/女	396	117	8	2	523	12
	男	394	115	6	1	516	1
	女	2	2	2	1	7	11

## (2)-3. 登録症例の地域分布

2000年度調査までに登録されたHIV非感染例4515例（生存症例のみ）と、2次・3次感染を除く1430例のHIV感染例（生存および死亡例）の日本全国における分布を図1に示した。図中では症例数と円グラフの面積が比例するように表示し、HIV感染の有無により分別（HIV非感染例は（-）、HIV感染例には（+）を表示）して集計した。なお、HIV非感染例は生存例を、HIV感染例については生存例と累積の死亡例を合計した。

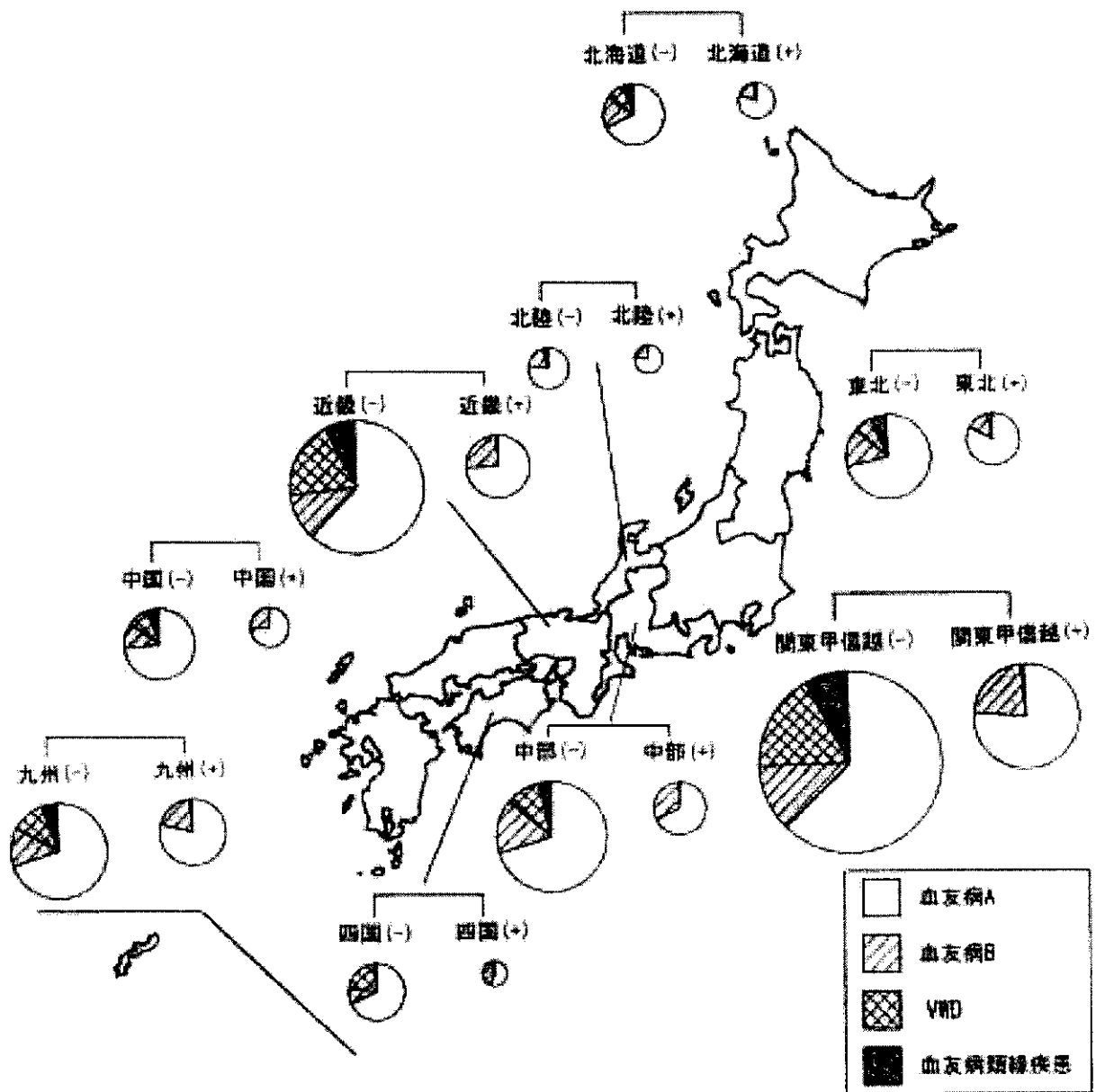


図1. 登録症例の地域分布。地域の分類は九州（沖縄含む）から北海道までの9ブロック。HIV非感染例（HIV(-)）は表3の生存症例数を表示し、HIV感染例(HIV(+)) については累積の死亡症例も含めて表示した。

表5. HIV非感染の血液凝固異常症例のブロック別症例数

九州 (ブロック内総数：445)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	315	58	373	50	22	445
男	310	58	368	20	12	400
女	5	0	5	30	10	45

中国 (ブロック内総数：240)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	176	28	204	24	12	240
男	176	27	203	11	5	219
女	0	1	1	13	7	21

近畿 (ブロック内総数：863)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	538	97	635	165	63	863
男	538	97	631	75	34	740
女	4	0	4	90	29	123

四国 (ブロック内総数：153)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	104	14	118	33	2	153
男	103	14	117	17	0	134
女	1	0	1	16	2	19

中部 (ブロック内総数：585)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	409	94	503	60	22	585
男	407	94	501	30	9	540
女	2	0	2	30	13	45

関東甲信越 (ブロック内総数：1624)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	1024	193	1217	285	122	1624
男	1019	193	1212	138	63	1413
女	5	0	5	147	59	211

北陸 (ブロック内総数：78)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	60	14	74	2	2	78
男	59	14	73	0	1	74
女	1	0	1	2	1	4

東北 (ブロック内総数：348)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	249	54	303	24	21	348
男	247	53	300	14	15	329
女	2	1	3	10	6	19

北海道 (ブロック内総数：179)

	血友病A	血友病B	血友病A/B	VWD	類縁疾患	合計
男/女	122	31	153	17	9	179
男	120	30	150	8	5	163
女	2	1	3	9	4	16

表6. HIV感染例のブロック別症例数

九州 (ブロック内総数: 231)

		VWDおよび			血友病 関係小計	第4ルート	合 計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患				
HIV-1感染者	男/女	170	42	3	215	4	219	12
	男	170	41	0	211	1	212	1
	女	0	1	3	4	3	7	11
AIDS発症 (生存)	男/女	13	4	0	17	0	17	0
	男	13	4	0	17	0	17	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	64	18	1	83	2	85	4
	男	64	17	0	81	1	82	1
	女	0	1	1	2	1	3	3

中国 (ブロック内総数: 74)

		VWDおよび			血友病 関係小計	第4ルート	合 計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患				
HIV-1感染者	男/女	53	20	0	73	0	73	1
	男	53	20	0	73	0	73	0
	女	0	0	0	0	0	0	1
AIDS発症 (生存)	男/女	12	3	0	15	0	15	0
	男	12	3	0	15	0	15	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	18	8	0	26	0	26	1
	男	18	8	0	26	0	26	0
	女	0	0	0	0	0	0	1

近畿 (ブロック内総数: 202)

		VWDおよび			血友病 関係小計	第4ルート	合 計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患				
HIV-1感染者	男/女	146	49	1	196	2	198	4
	男	146	49	0	195	1	196	1
	女	0	0	1	1	1	2	3
AIDS発症 (生存)	男/女	16	5	0	21	2	23	0
	男	16	5	0	21	1	22	0
	女	0	0	0	0	1	1	0
死亡	男/女	48	14	0	62	0	62	1
	男	48	14	0	62	0	62	0
	女	0	0	0	0	0	0	1

四国 (ブロック内総数: 32)

		VWDおよび			血友病 関係小計	第4ルート	合 計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患				
HIV-1感染者	男/女	17	12	1	30	1	31	1
	男	17	11	0	28	1	29	0
	女	0	1	1	2	0	2	1
AIDS発症 (生存)	男/女	5	1	0	6	0	6	0
	男	5	1	0	6	0	6	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	7	6	0	13	0	13	0
	男	7	5	0	12	0	12	0
	女	0	1	0	1	0	1	0

中部 (ブロック内総数: 136)

		VWDおよび			血友病 関係小計	第4ルート	合 計	(2次・3次感染)
		血友病A	血友病B	類縁疾患				
HIV-1感染者	男/女	91	42	1	134	0	134	2
	男	91	42	1	134	0	134	0
	女	0	0	0	0	0	0	2
AIDS発症 (生存)	男/女	4	3	0	7	0	7	1
	男	4	3	0	7	0	7	0
	女	0	0	0	0	0	0	1
死亡	男/女	30	17	0	47	0	47	0
	男	30	17	0	47	0	47	0
	女	0	0	0	0	0	0	0

関東甲信越 (ブロック内総数：547)

		VWDおよび 血友病				第4ルート	合計 (2次・3次感染)	
		血友病A	血友病B	類縁疾患	関係小計			
HIV-1感染者	男/女	416	118	6	540	0	540	7
	男	415	118	4	537	0	537	1
	女	1	0	2	3	0	3	6
AIDS発症 (生存)	男/女	36	19	0	55	0	55	3
	男	36	19	0	55	0	55	1
	女	0	0	0	0	0	0	2
死亡	男/女	157	38	2	197	0	197	1
	男	156	38	2	196	0	196	0
	女	1	0	0	1	0	1	1

北陸 (ブロック内総数：39)

		VWDおよび 血友病				第4ルート	合計 (2次・3次感染)	
		血友病A	血友病B	類縁疾患	関係小計			
HIV-1感染者	男/女	29	9	0	38	0	38	1
	男	29	9	0	38	0	38	0
	女	0	0	0	0	0	0	1
AIDS発症 (生存)	男/女	2	0	0	2	0	2	0
	男	2	0	0	2	0	2	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	19	3	0	22	0	22	0
	男	19	3	0	22	0	22	0
	女	0	0	0	0	0	0	0

東北 (ブロック内総数：138)

		VWDおよび 血友病				第4ルート	合計 (2次・3次感染)	
		血友病A	血友病B	類縁疾患	関係小計			
HIV-1感染者	男/女	111	18	5	134	0	134	4
	男	111	18	4	133	0	133	0
	女	0	0	1	1	0	1	4
AIDS発症 (生存)	男/女	14	4	0	18	0	18	0
	男	14	4	0	18	0	18	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	39	10	3	52	0	52	3
	男	39	10	3	52	0	52	0
	女	0	0	0	0	0	0	3

北海道 (ブロック内総数：67)

		VWDおよび 血友病				第4ルート	合計 (2次・3次感染)	
		血友病A	血友病B	類縁疾患	関係小計			
HIV-1感染者	男/女	51	10	2	63	0	63	4
	男	50	10	1	61	0	61	1
	女	1	0	1	2	0	2	3
AIDS発症 (生存)	男/女	6	1	0	7	0	7	0
	男	6	1	0	7	0	7	0
	女	0	0	0	0	0	0	0
死亡	男/女	14	3	2	19	0	19	2
	男	13	3	1	17	0	17	0
	女	1	0	1	2	0	2	2



図1に対応する症例数を表5（HIV非感染例）および表6（HIV感染例）に示した。地域の区分はこれまで研究班で行われてきたのと同様に、日本全国を図1に示す9ブロックに分け、2000年度の調査票に報告された現住所の都道府県名をもとに分類した。ただし、現住所の都道府県名に記載がないものについては施設の住所を用いた。

HIV感染・非感染の合計で最大の症例数は関東甲信越ブロックにあり、表1および3の全生存例中の36%がこの地区に分布していた。ついで、近畿ブロック(18%)、中部ブロック(12%)、九州ブロック（沖縄含む）(11%)の順であった。

#### (2)-4. 生存中の類縁疾患症例の内訳

日本全国に生存する血液凝固異常症のうち、表3および表4に類縁疾患として登録されている症例はHIV非感染症例275（男144例、女131例）、HIV感染例5例（男2例、女3例）であるが、その疾患分類と症例数は表7の通りとなった。

表7. 生存中の類縁疾患症例の疾患別分類（カッコ内はHIV感染症例数）

病名	男	女	合計
先天性フィブリノゲン欠乏・低下／異常症	15	28	43
先天性プロトロンビン欠乏・低下／異常症	3	2	5
先天性第Ⅴ因子欠乏・低下／異常症	12(1)	9	21(1)
先天性第Ⅶ因子欠乏・低下／異常症	17	15(2)	32(2)
先天性第Ⅹ因子欠乏・低下／異常症	9(1)	5(1)	14(2)
先天性第Ⅺ因子欠乏・低下／異常症	10	6	16
先天性第Ⅻ因子欠乏・低下／異常症	13	5	18
先天性第Ⅻ因子欠乏・低下／異常症	15	17	32
先天性第Ⅴ因子・第Ⅷ因子欠乏症	4	1	5
血友病AB	6	0	6
先天性アンチトロンビン欠乏・低下／異常症	9	13	22
先天性プロテインC欠乏・低下／異常症	7	6	13
先天性プロテインS欠乏・低下／異常症	5	2	7
先天性α <sub>2</sub> -PI欠乏・低下／異常症	0	3	3
後天性第Ⅷ因子インヒビター	9	11	20
後天性第Ⅸ因子インヒビター	1	0	1
その他	11	11	22
合計	146(2)	134(3)	280(5)

最も症例が多いのは先天性フィブリノゲン欠乏あるいは低下症（男15例、女28例、（全てHIV感染なし））で、先天性第XIII因子欠乏あるいは低下症（男15例、女17例（全てHIV感染なし））、先天性第VII因子欠乏あるいは低下症（男17例、女15例（内HIV感染女2例））がこれに次いだ。

#### (2)-5. 2次・3次感染者についての報告

2000年度の様式1の中には母子感染の報告はなかったが、血液凝固因子製剤によるHIV-1感染者から感染した2次感染には新規報告があり、2次・3次感染者数は、累積として36症例となった。内訳は女性32例、男性4例で、このうち12例は死亡している。

以上の2次・3次感染者についての報告についても表4に示した。

### (3)調査の単年度集計

#### (3)-1. HIV非感染例の死亡報告

HIV非感染で1999年6月1日から2000年5月31日までに死亡した症例については、20枚の調査票（記入件数20件）を回収し、重複報告を削除したところ該当調査期間における死亡症例は18例（男18例、女0例）となった。

疾患別内訳は、血友病A 13例、血友病B 4例、VWD 0例、血友病類縁疾患（後天性第XIII因子インヒビター）1例であった。

死因は肝疾患7例（この内肝硬変症例が2例、肝癌発症例が4例）、出血5例、その他4例で、他は記載がなかった。

#### (3)-2. HIV感染例の死亡報告

HIVの感染があり、1999年6月1日から2000年5月31日までに死亡した症例については、11枚の調査票（記入件数12件）を回収し、重複報告を削除したところ、該当調査期間における死亡症例は11例（血友病A 9例、血友病B 2例）となった。

11例の死亡報告の内AIDS発症例は4例（血友病A 2例、血友病B 2例）で、報告されたCD4陽性リンパ球数は6、24および29（/μL）（1例はCD4陽性リンパ球数の記入なし）であった。この4例中2例は厚生労働省のエイズ動向委員会が定める特徴的疾患で死亡していた。

エイズに特徴的な疾患以外の死因は肝疾患6例（肝癌2例、肝硬変2例、肝炎2例）、出血3例（肝疾患と出血は重複記載が1例）、その他1例であった。

#### (3)-3. HIV感染例のエイズに関連した日和見疾患

エイズ関連の日和見疾患は、厚生労働省エイズ動向委員会の定義による23の疾患について、1999年6月1日から2000年5月31日までの期間に罹患していたものについて調

査した。上記期間中に死亡した症例も含めて集計すると、最も多かったのはカンジダ症（9件）で、これに次いでカリニ肺炎（6件）、HIV消耗性症候群（5件）の報告が多かった。集計した23種のエイズに関連した日和見疾患について、累積報告数を図2に示した。

2000年度の調査においてはAIDS既発症例として報告されているものの、これらの疾患に罹患している報告がないものが合計77例あり、一旦発症した後に、これらの日和見疾患が治癒している症例が多いことが示唆された。

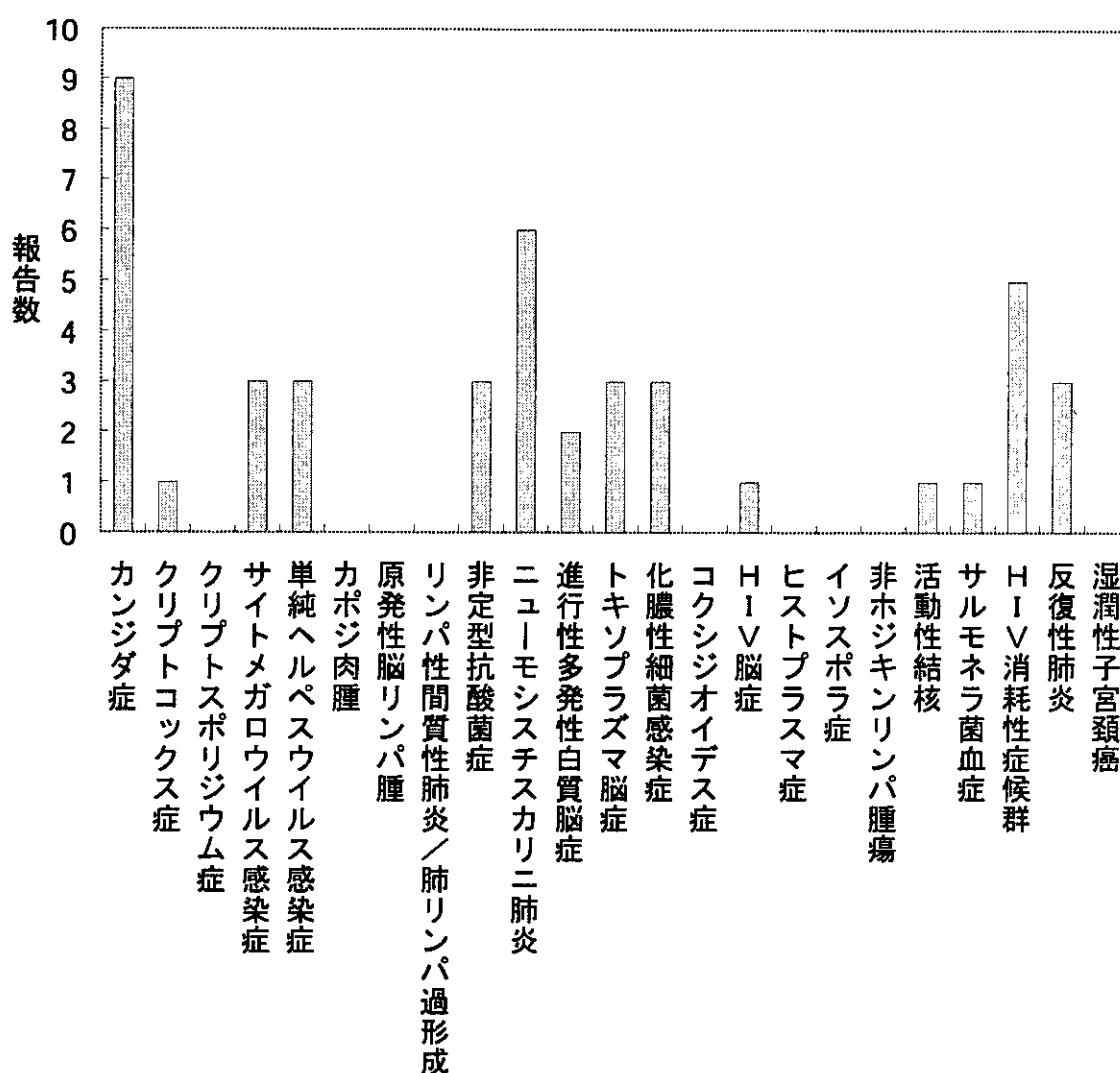


図2. 1999年6月1日から2000年5月31日までの期間に発症していた報告があったAIDS関連日和見疾患の報告件数（この期間に死亡した症例からの報告も含む）。

### (3)-4. HIV感染例における末梢血中のCD4陽性リンパ球数

末梢血中のCD4陽性リンパ球数については、721例の生存症例について記載があった。2次・3次感染の症例を除いた報告値（706例）について、その分布を図3に示した。

とくに、血友病Aおよび血友病Bについては、平均値はそれぞれ $398.8 \pm 208.5$  /mL（生存例n=544、血友病A）および $404.9 \pm 245.7$  /mL（生存例n=152、血友病B）であった。

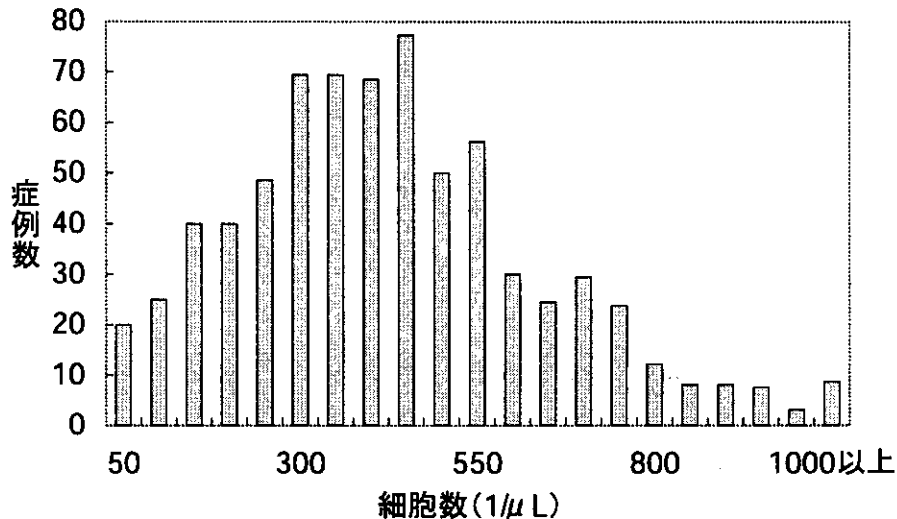


図3. 2000年度調査におけるCD4陽性リンパ球数の報告値の分布。

### (3)-5. HIV-1 RNA コピー数と測定方法

HIV-1のRNAコピー数については、2次・3次感染を除くと699例（内第4ルート症例3例）の生存例について報告されていた。HIV-1のRNAコピー数は、測定限界以下を区分1、測定感度以上～999 (/mL) を区分2、1000～4999 (/mL) を区分3、5000～9999 (/mL) を区分4、10000～49999 (/mL) を区分5、50000 (/mL) 以上を区分6として、6つの区分に分類した。2次・3次感染報告を除いた分布を図4に示した。