

血友病並びに類縁疾患 実態調査 参考図表

分担研究者 吉田 邦男

(国立福井療養所 所長)

表-1 大学・病床数・指定機関別病院への第1次問合せの回収状況

	発送数 (A)	返 事 あ り			返事なし (3)	返 送 (4)	回収率 (1+2) / (A)	患者あり 比 (1)/(A)
		患者あり (1)	患者なし (2)	合 計 (1+2)				
1) 大学医学部	77	63	10	73	3	1	94.8%	77.0%
2) 200床以上の 小慢指定病院	799	301	332	633	162	4	79.2	37.7
3) 200床以上の 病院	480	54	312	366	111	3	76.0	11.3
4) 199床以下の 小慢指定病院	393	45	227	272	115	6	69.2	11.5
5) 歯科大学 (歯学部)	26	17	8	25	1	0	96.1	65.4
6) そ の 他	46	8	22	30	16	0	65.2	17.4
合 計	1,821	488	911	1,399	408	14	76.8	26.8

表-2 大学・病床数・指定機関別の医療個々の機関への第1次問合せ回収状況

	発送数 (A)	返 事 あ り			返事なし (3)	返 送 (4)	回収率 (1+2) / (A)	患者あり 比 (1)/(A)
		患者あり (1)	患者なし (2)	合 計 (1+2)				
1) 大学病院各科	899	226	414	640	257	2	71.2%	25.1%
2) 200床以上の 小慢指定病院	813	309	338	647	162	4	79.6	38.0
3) 200床以上の 病院	485	56	314	370	112	3	76.2	11.5
4) 199床以下の 小慢指定病院	394	45	228	273	115	6	69.3	11.4
5) 歯科大学・ 歯学部各科	154	24	71	95	59	0	61.7	15.6
6) そ の 他	47	8	22	30	17	0	63.8	17.0
合 計	2,792	668	1,387	2,055	722	15	73.6	23.9

昭和51年度（血友病類縁疾患の先天性凝固障害症
フォン・ウイレブラント病もご記入下さい）

調査機関		診療科		記載者氏名	
ふりがな 患者名		男 女		生年月日（西暦） 明・大・昭 年 月 日	
職業（本人）		有・無・不明			
現住所 府 県 市 郡 区 町 村		症状初発年令（推定） 才 不明		初 診 昭和 年 月 日	
病 名		第Ⅵ因子 王婆検査所見		第Ⅷ因子 抑制物質	
有・無・不明 （その他の王な所見を記入）					
転 帰	生 存	死 亡	死 不 明	死 因	死 年 月 日
昭和 年 月 日		昭和 年 月 日		昭和 年 月 日	

第 二 部 (又わ か記か 入って ないで も範 疇結 構で です。 載下れい)	遺 型	1. 劣性伴性 5. 常染色体性劣性	2. 複数散発(同胞出現) 6. 常染色体性優性	3. 単独散発(本人のみ) 7. その他	4. 血族結婚 8. 不明	9. 家族結 婚明	
	過去1年間 (昭和50年 中)の 出血状	☐ 点状皮膚出血 ☐ 皮下出血 ☐ 筋肉内出血 ☐ 口腔内出血 ☐ 拔牙後出血 ☐ 鼻出血 ☐ 吐血	☐ 尿血 ☐ 血便 ☐ 血腫 ☐ 経血 ☐ 創傷出血 ☐ 手術器 械性出	☐ 関節出血 ☐ 筋節拘縮 ☐ その他の 部位な し	過去1年間 (昭和50年) の治療	外来通院 入院回数 総入院日数 来院せず 不明	☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐
	過去1年間 の外 科手 術	手術名称 ☐ 有 ☐ 無	過去1年 間の歩行 状況	歩ける 歩けない 歩け不明	杖(松葉杖) 装具着用 車いす	医養費 公費負担	☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐
	本症例の学会雑誌等への発表あれば記入下さい。						身体障害者 の手帳交付
							有(級) 無不明

表-4. 病 名 別 患 者 数

病 名	総患者数	死 亡	未死亡患者数
血 友 病 A※	2 2 3 6	1 0 7	2, 1 2 9
血 友 病 B	4 5 1	2 0	4 3 1
型 不 明 血 友 病	2 8	1	2 7
女 性 血 友 病 A※	8		8
女 性 血 友 病 B※	3		3
血 友 病 A・B	1 3		1 3
VⅢ・V 因子合併欠乏症	5		5
VⅢ・Ⅺ 因子合併欠乏症	5		5
第 I 因子欠乏症	3 3	2	3 1
第Ⅱ因子欠乏症			
異フィブリノーゲン症	1 4	1	1 3
第 V 因子欠乏症	3 1	1	3 0
第Ⅶ因子欠乏症	1 8	1	1 7
第 X 因子欠乏症	9		9
第Ⅺ因子欠乏症	9		9
第Ⅻ因子欠乏症	6		6
第Ⅼ因子欠乏症	2 1	1	2 0
その他の凝固因子欠乏症	9	2	9
V・W. 病 ※	2 8 0	3	2 7 7
V・W. 症候群			
血管性血友病 B			
純血管性血友病	1		1
VⅢ産生刺激因子欠乏症	1		1
型 不 明 類 縁 疾 患	3		3
不 明	3		3
総 計	3, 1 8 7	1 3 9	3, 0 4 8

(注1) ※ 以上の患者中、抑制物質存在を伴うもの

- イ) 抑制物質 血 友 病 A 3 5名
- ロ) 抑制物質 女性血友病 A 1名
- ハ) 抑制物質 女性血友病 B 6名
- ニ) 抑制物質 V・W. 病 1名

(注2) 同時に行なった先天性血小板機能異常症調査において、1 5 8名(内死亡者12名)の患者が存在した。

表 5 病名別の専門科別患者数

	8 血友病A	9 血友病B	14 型不明	20 V.W病	1~40その 他の凝固 因子欠乏症	41 型不明の 類縁疾患	50 不明	99 記載なし	合 計
1. 内 科	971	208	11	111	99	0	0	3	1,403
2. 外 科	60	12	4	4	7	2	0	0	89
3. 整 外 科	24	3	5	1	2	0	0	1	36
4. 脳 外 科	0	1	4	0	0	0	0	0	1
5. 小 児 科	943	146	0	133	50	1	3	1	1,290
6. 産 婦 人 科	0	0	0	1	1	0	0	0	2
7. 皮 膚 科	1	0	0	0	0	0	0	0	1
8. 泌 尿 器 科	6	0	0	0	0	0	0	0	6
9. 耳 鼻 科	4	0	0	0	0	0	0	0	4
10. 眼 科	0	0	1	0	0	0	0	0	1
11. 中検(臨床病理)	144	36	1	12	7	0	0	0	200
12. 口 腔 外 科	55	12	2	8	12	0	0	0	89
13. 小 児 外 科	2	0	0	0	0	0	0	0	2
14. 血 液 内 科	4	0	0	0	0	0	0	0	4
15. 補 綴 科	1	0	0	0	0	0	0	0	1
16. 小 児 歯 科	6	2	0	2	0	0	0	0	10
17. 血 液 外 来	2	2	0	0	1	0	0	0	5
99. 記 載 な し	13	29	0	8	7	0	0	0	57
計	2,236	451	28	280	186	3	12	5	3,192

表-6 都道府県別の男子人口10万人に対する血友病患者比

未死亡患者数		8 血友病 A	9 血友病 B	8 + 9	昭和50年の男子人口	男子人口10万人に対する推定 生存血友病患者数
北海道	106	16	122	2620,806	4.66	
青森	36	12	48	707,158	6.79	
岩手	23	11	34	668,182	5.09	
宮城	67	8	75	960,282	7.81	
秋田	9	2	11	590,438	1.86	
山形	16	0	16	586,898	2.73	
福島	28	8	36	953,344	3.78	
茨城	28	7	35	1,159,772	3.02	
栃木	28	5	33	834,862	3.95	
群馬	31	4	35	859,369	4.07	
埼玉	75	11	86	2,437,270	3.53	
千葉	51	8	59	2,095,317	2.82	
東京都	279	72	351	5,912,814	5.94	
神奈川県	146	25	171	3,267,464	5.23	
新潟県	94	13	107	1,160,980	9.22	
富山県	20	6	26	514,960	5.05	
石川県	15	3	18	518,532	3.47	
福井県	14	3	17	373,385	4.56	
山梨県	9	0	9	379,157	2.37	
長野県	18	3	21	972,603	2.16	
岐阜県	27	7	34	907,247	3.75	
静岡県	48	14	62	1,627,964	3.81	
愛知県	181	29	210	2,966,187	7.08	

三	重	43	16	59	787,328	7.50
滋	賀	19	3	22	481,704	4.56
京	都	56	7	63	1,190,874	5.29
大	阪	170	43	213	4,132,508	5.15
兵	庫	85	20	105	2,453,269	4.28
奈	良	37	8	45	523,555	8.59
和	山	12	3	15	517,771	2.90
鳥	取	6	3	9	277,132	3.25
島	根	9	1	10	366,999	2.72
岡	山	30	7	37	878,110	4.21
広	島	27	2	29	1,296,628	2.24
山	口	18	3	21	743,826	2.82
徳	島	28	5	33	384,758	8.57
香	川	17	2	19	461,294	4.12
愛	媛	26	4	30	697,653	4.30
高	知	4	2	6	383,364	1.57
福	岡	72	15	87	2,070,347	4.20
佐	賀	9	0	9	394,705	2.28
長	崎	24	1	25	750,315	3.33
熊	本	6	2	8	809,853	0.99
大	分	14	3	17	561,715	3.02
宮	崎	11	4	15	515,220	2.91
鹿	島	9	1	10	804,112	1.24
沖	繩	7	2	9	510,721	1.76
計		2,088	424	2,512	55,088,752	4.56

歌

児

圖-1 男子人口10万人に対する生存血友病患者比

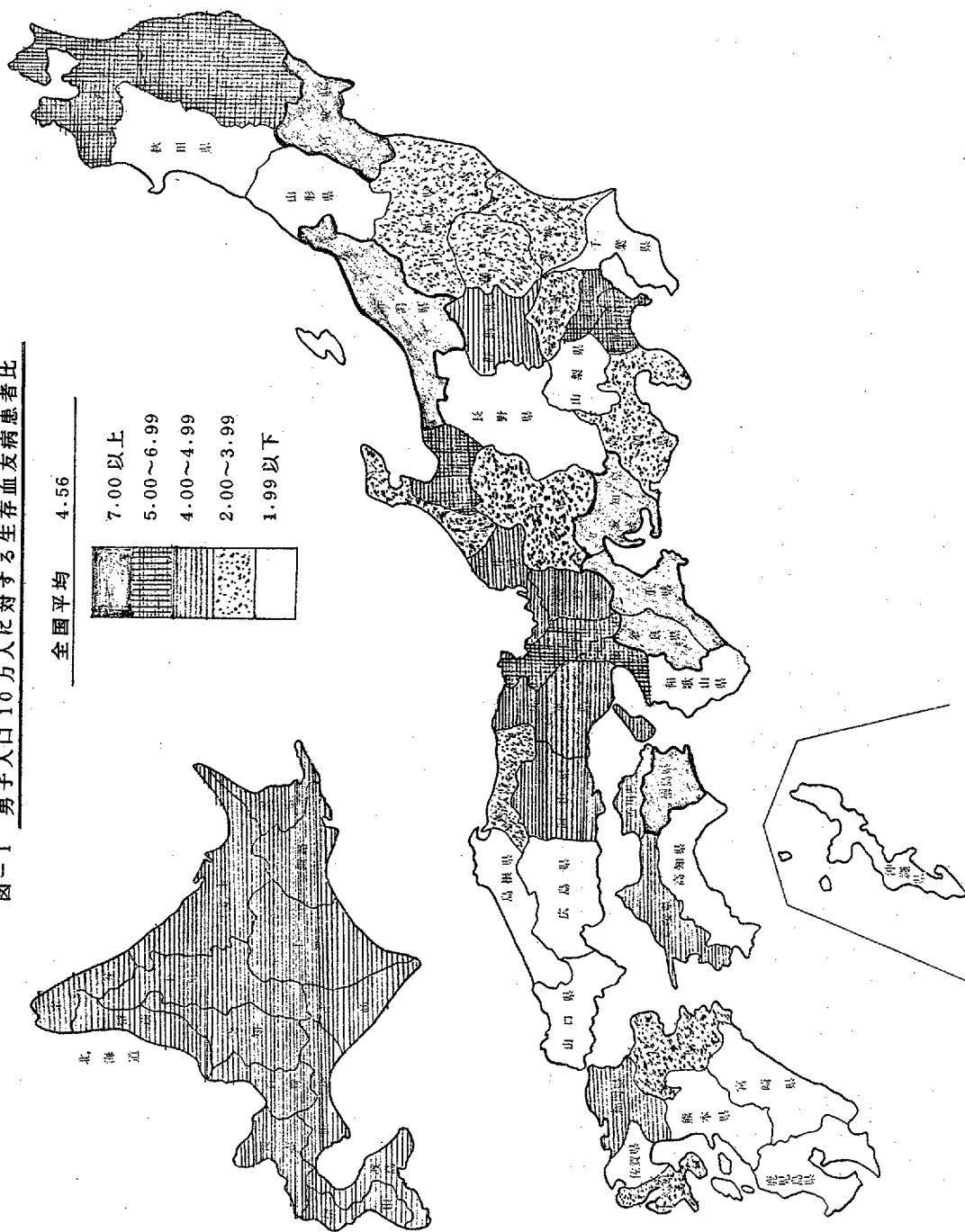
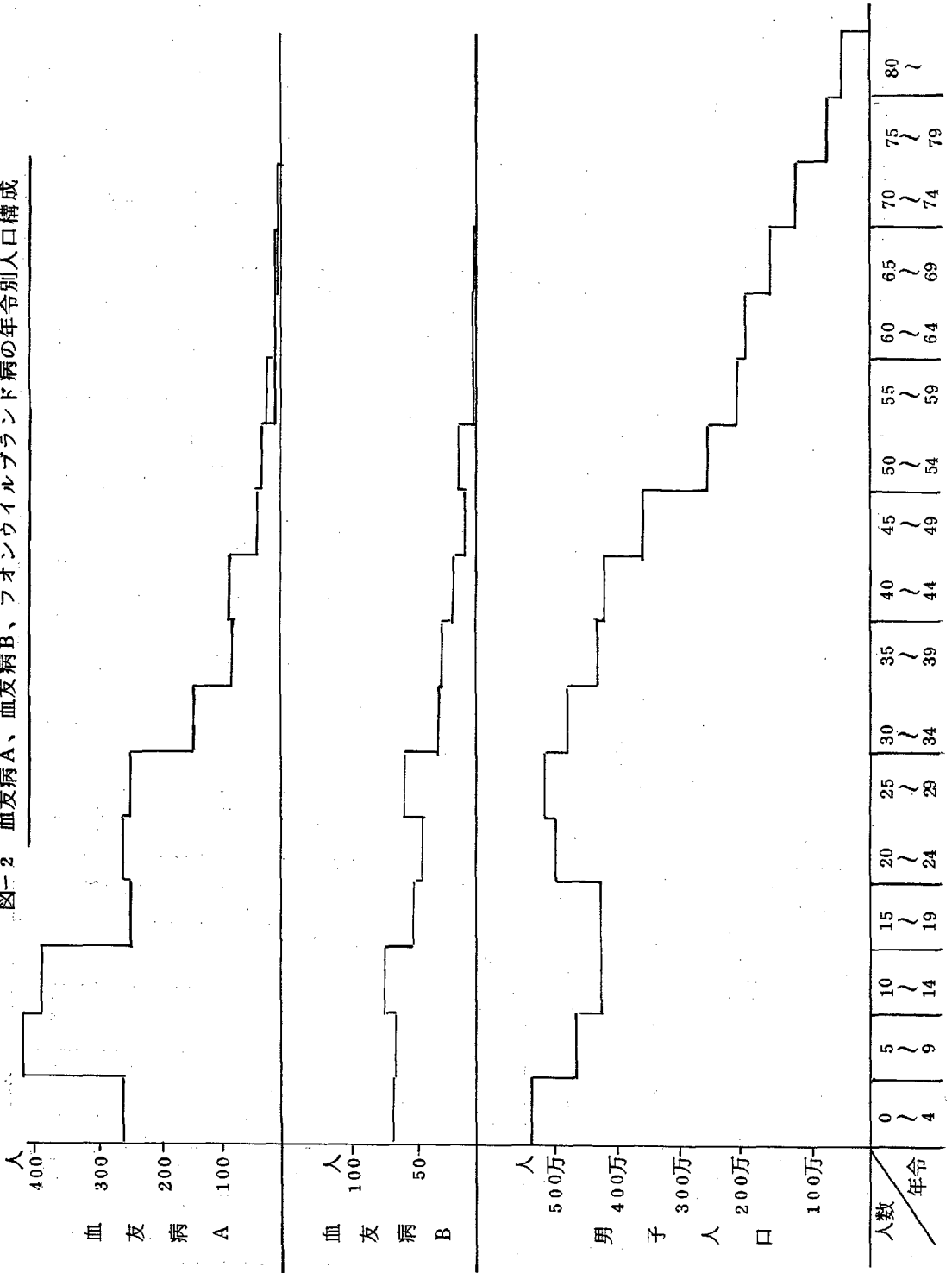


表 7. 病名別・年令別・未死亡（生存又は生存推定）患者数

		0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	60	65	70	75	80	
		{ 4	{ 9	{ 14	{ 19	{ 24	{ 29	{ 34	{ 39	{ 44	{ 49	{ 54	{ 59	{ 64	{ 69	{ 74	{ 79	{ 84	
血 友 病 A	全患者	263	411	384	248	252	241	134	77	81	38	31	21	9	8	4	1	1	2234
	死亡者	20	13	14	16	9	8	1	3	2	3	2	1	2	1	0	1	0	105
	未死亡者	243	398	370	232	243	233	133	74	79	35	29	20	7	7	4	0	1	2129
血 友 病 B	全患者	64	65	73	48	43	55	31	27	16	8	12	1	2	1	0	0	0	451
	死亡者	1	3	4	1	3	1	4	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	20
	未死亡者	63	62	69	47	40	54	27	26	16	7	12	1	2	1	0	0	0	431
V . W . 病	全患者	22	63	57	31	26	23	15	8	11	1	3	3	1	0	0	0	0	280
	死亡者	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	3
	未死亡者	21	63	57	31	26	22	15	8	11	1	3	3	1	0	0	0	0	277

図-2 血友病A、血友病B、フォンウィルブラント病の年齢別人口構成



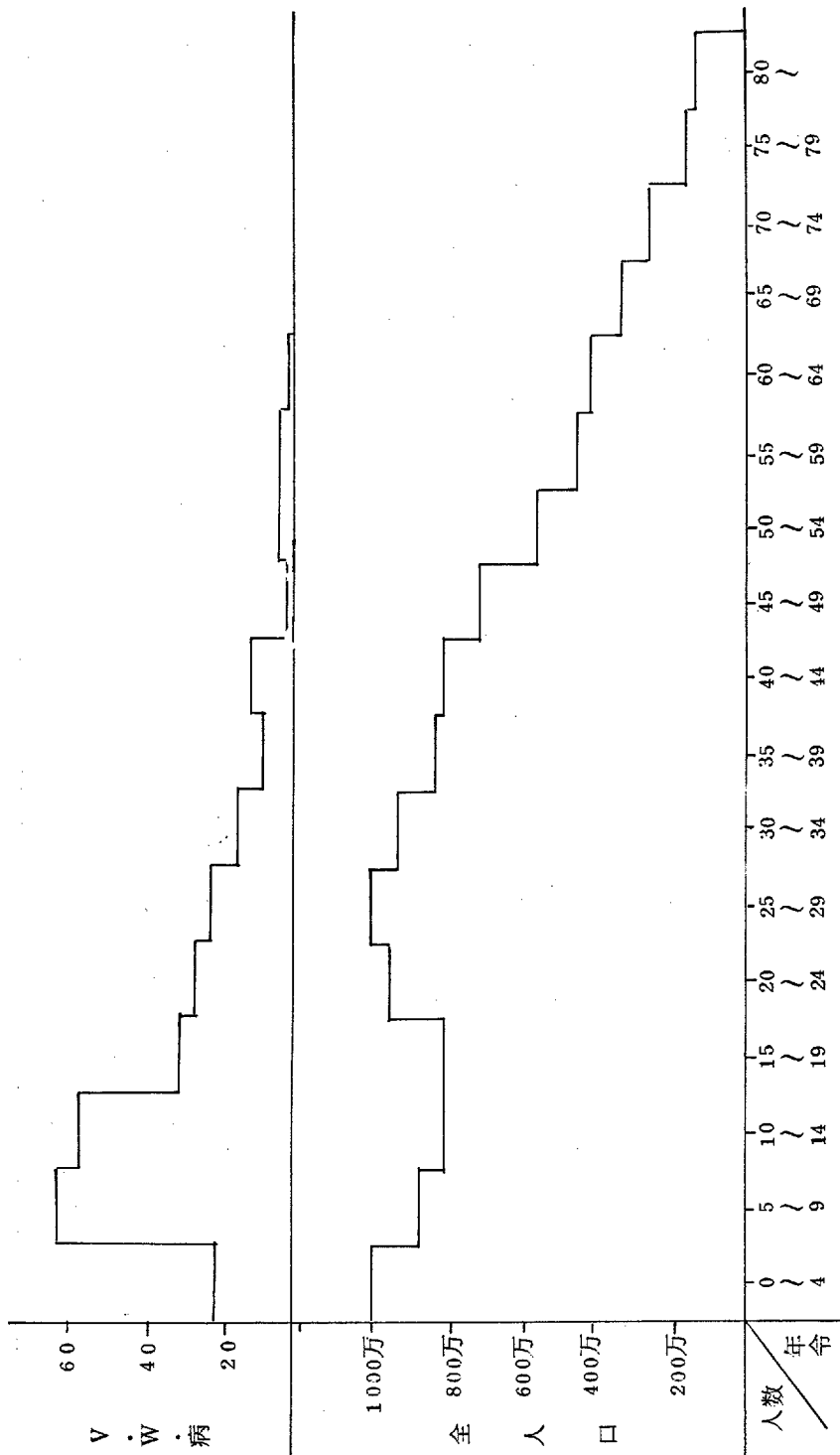


表-8 病名別の遺伝型式別患者数とその出現率

遺伝型式	血友病 A	血友病 B	V・W・病
1. 劣性伴性	672 (33.3%)	126 (37.6%)	2 (0.9%)
2. 複数散発 (同胞)	279 (16.5%)	68 (20.2%)	35 (16.6%)
3. 単独発	712 (42.2%)	136 (40.6%)	86 (40.9%)
4. 血族結婚	19 (1.1%)	2 (0.6%)	9 (4.3%)
5. 常染色体性劣性		1 (0.3%)	4 (1.9%)
6. 常染色体性優性			71 (33.8%)
7. その他	5 (0.3%)	2 (0.6%)	3 (1.4%)
1-7 の合計	1,687	335	210
8. 記入なし、不明	549	116	70

図-3 血友病A、血友病Bならびにフォン・ウィルブラント(V.W)病の
各年齢別群における出血症状頻度(%)

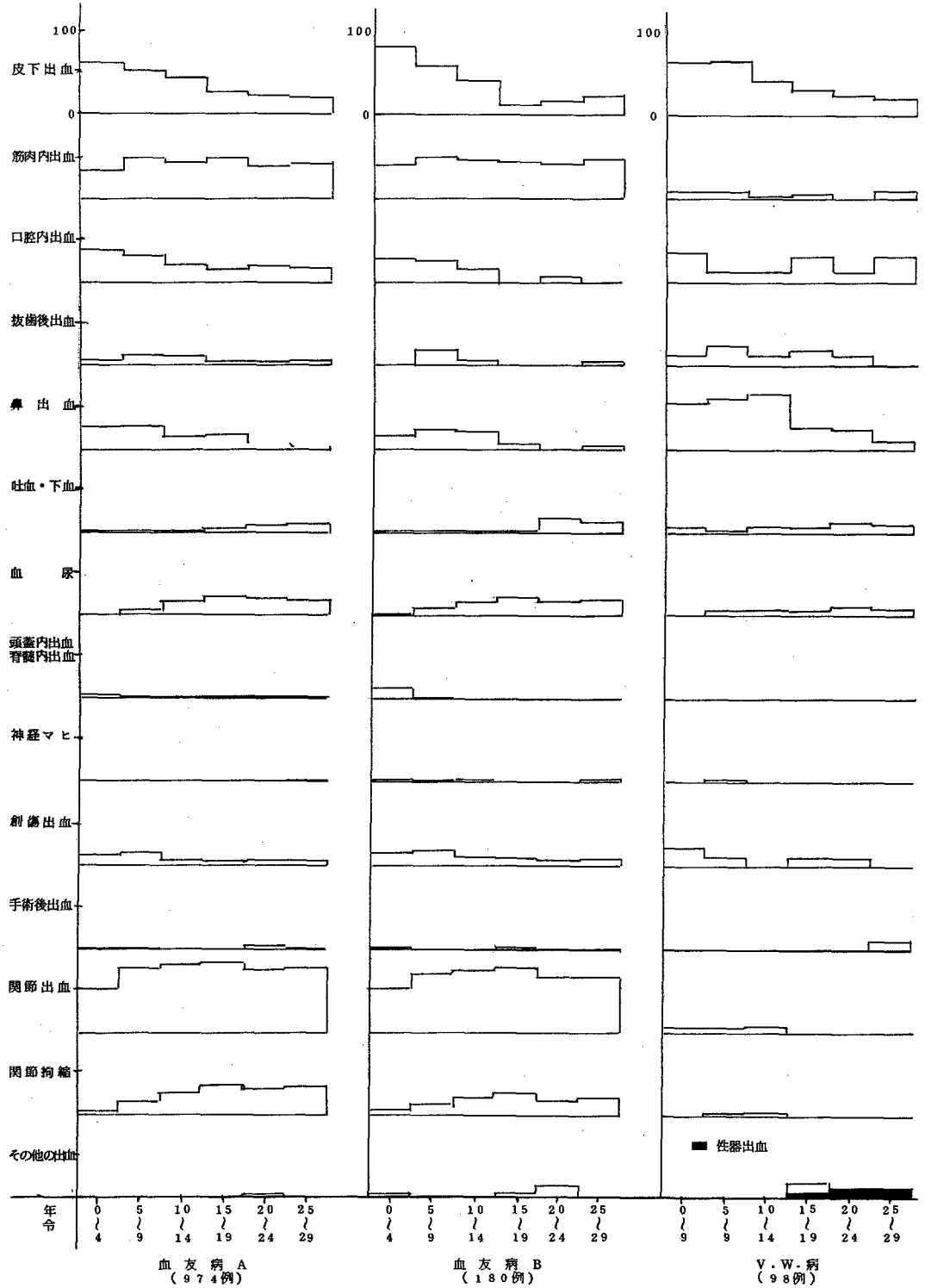


表-8 血友病A患者における過去1年間の治療状況

年	令	0~4才	5~9才	10~14才	15~19才	20~24才	25~29才	合 計
---	---	------	------	--------	--------	--------	--------	-----

a 外 来 通 院

外 来 通 院	162	205	165	97	83	89	801
---------	-----	-----	-----	----	----	----	-----

b 入 院

入 院	59	72	76	39	33	27	306
入 院 回 数	1 日	39	53	52	32	25	227
	2	15	14	9	8	5	51
	3	1	2	1		1	5
	4		1				1
	5			1			1
	6						
	7	1					1
	8 回以上	1	1				2
総 入 院 日 数	1) 1週間以内	13	20	9	5	2	50
	2) 2 "	17	13	12	6	4	56
	3) 3 "	6	10	7	4	2	30
	4) 1ヶ月以内	3	7	4	5	3	26
	5) 2 "	4	6	6	3	4	25
	6) 3 "	4	4	1	4	5	20
	7) 6 "	2	5	4	3	1	20
	8) 6ヶ月以上		5	11	7	3	28
	9) 不 明	157	196	171	99	97	828

c 補 充 療 法

第Ⅷ因子剤の使用	147	214	182	103	78	86	810
第Ⅸ因子剤の使用	0	2	1		1		4
輸 血	21	21	17	3	11	2	75
補 充 回 数 (月平均)	1) $\leq$ 1回	66	65	54	40	26	283
	2) 2回	30	41	29	21	15	155
	3) 3回	9	24	23	8	12	82
	4) 4~6回	4	20	22	11	5	71
	5) 7~10回	5	20	14	9	3	56
	6) 11~20回	1	2	4	1		8
	7) 21~	1	3	1	1		6
	8) 不 明	90	92	78	45	60	423

表-9 血友病Bにおける過去1年間の治療状況

年	令	0～4才	5～9才	10～14才	15～19才	20～24才	25～29才	合 計
---	---	------	------	--------	--------	--------	--------	-----

a 外 来 通 院

外 来 通 院	3 9	4 0	2 8	2 3	1 2	1 8	1 2 1
---------	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-------

b 入 院

入 院	1 2	7	1 0	9	3	3	4 4
入 院 回 数	1 日	9	5	6	7	2	3 0
	2	3	3	1	2	1	1 2
	3						
	4						
	5						
	6						
	7						
	8 回以上						
総 入 院 日 数	1) 1 週間以内	3	2	2		1	8
	2) 2 "	1	1	1	4		8
	3) 3 "	1	1	2		1	5
	4) 1ヶ月以内	2		1	1		4
	5) 2 "	3	1	1	2		7
	6) 3 "			1	1	1	3
	7) 6 "		1		1		2
	8) 6ヶ月以上		1	1			2
	9) 不 明	4 1	4 1	3 0	2 0	1 3	1 7 2

c 補 充 療 法

第Ⅶ因子剤の使用	1			3	2	1	7
第Ⅸ因子剤の使用	3 2	3 8	2 9	1 9	1 1	1 9	1 4 8
輸 血	5	4		4	2	2	1 7
補 充 回 数 (月平均)	1) $\leq$ 1 回	1 4	1 6	7	1 0	9	6 7
	2) 2 回	8	9	7	4	1	3 1
	3) 3 回	5		4	1	1	1 1
	4) 4～6 回		7	2	2		1 1
	5) 7～10回			1			1
	6) 11～20回				1		1
	7) 21～		1	1			2
	8) 不 明	2 4	1 5	1 8	1 1	6	8 9

表-10 V.W病における過去1年間の治療状況

年	令	0~4才	5~9才	10~14才	15~19才	20~24才	25~29才	合 計
---	---	------	------	--------	--------	--------	--------	-----

a 外 来 通 院

外 来 通 院	12(92)	19(14.5)	16(12.2)	13(9.9)	5(3.8)	7(5.3)	72(55.0)
---------	--------	----------	----------	---------	--------	--------	----------

b 入 院

入 院	5(3.8)	4(3.1)	2(1.5)	5(3.8)		1(1.5)	17(13.0)
入 院 回 数	1 回	3(2.3)	3(2.3)	1(0.8)	5	2(1.5)	14(10.7)
	2		1				1
	3						
	4						
	5	1					1
	6						
	7						
	8 回以上						
総 入 院 日 数	1) 1週間以内	1		1	1		3
	2) 2 "		1			1	2
	3) 3 "						
	4) 1ヶ月以内					1	1
	5) 2 "	1			1		2
	6) 3 "				1		1
	7) 6 "						
	8) 6ヶ月以上						
	9) 不 明	13(9.9)	30(23.0)	23(17.6)	14(10.7)	11(8.4)	101(77.1)

c 補 充 療 法

第Ⅶ因子剤の使用	3(2.3)	7(5.7)	6(4.6)	6(4.6)		3(2.3)	25(19.1)
第Ⅷ因子剤の使用		2(1.5)					2
輸 血	1		5	1		1	8(6.1)
補 充 回 数 (月平均)	1) ≤ 1 回	3	4(3.1)	7(5.3)	3	2	19(14.5)
	2) 2 回		1				1
	3) 3 回		1		1	1	3
	4) 4~6 回						
	5) 7~10回						
	6) 11~20回						
	7) 21~						
	8) 不 明	12(9.2)	25(19.1)	17(13.0)	13(9.9)	11(8.4)	87

表-11 血友病A患者における過去1年間の手術

年 令 生 年	0~4才	5~9才	10~14才	15~19才	20~24才	25~29才	合 計
	1971~1975	1966~1970	1961~1965	1956~1960	1951~1955	1946~1950	
過去1年間に手術を受けた患者数	5(0.4)	9(0.7)	9	4	9	7	43
1) 開 頭 術	2(0.2)					1	3
2) 開 腹 術	1(0.1)	2(0.2)	2		1		6
3) アキレス腱延長術					2	1	3
4) 滑膜切開術							
5) その他の整形外科手術		4(0.3)	3	1	2	2	12
6) 泌尿科的手術				1		1	2
7) 耳鼻科手術		1(0.1)		1			2
8) 眼科手術		1(0.1)					1
9) 口腔外科手術	1(0.1)	4(0.3)					5
10) そ の 他	1(0.1)	2(0.2)	3		3	3	12
抜 歯 術	6(0.5)	19	7	3	1	3	39

血友病A患者の過去1年間の歩行状況

1) 独立歩行可	158	220	166	107	79	92	822
2) 杖 で 歩 く		4	13	7	7	9	40
3) 装具着行で歩く	2	13	10	1	3	4	33
4) 歩 行 不 能	11	3	1		1		16
5) 車いす使用			4	5	6	3	18
6) 不明・記載なし	35	27	31	16	25	21	155

血友病A患者の医療の公費負担の有無

公 費 負 担 有 り	156	201	149	79	31	36	652
〃 無 し							

血友病A患者の身体障害者手帳の交付

1) 有 (級不明)	2	4	5	4	5	5	25
2) 〃 (1 級)		2			3	3	8
3) 〃 (2 〃)			1	1	2	2	6
4) 〃 (3 〃)					1	2	3
5) (4 〃)					1	1	2
6) (5 〃)						2	2
7) (6 〃)							
8) 無 し	89	119	102	61	45	65	481
9) 不明・記載なし	115	141	117	70	64	49	556

表-12 血友病B患者における過去1年間の手術

年 間 生 年	0～4才	5～9才	10～14才	15～19才	20～24才	25～29才	合 計
	1971～1975	1966～1970	1961～1965	1956～1960	1951～1955	1946～1950	
過去1年間に手術を受けた患者数	5	3	1	1		2	
1) 開 頭 術	3						
2) 開 腹 術				1			
3) アキレス腱延長時							
4) 滑膜切開術							
5) その他の整形外科手術		1					
6) 泌尿科的手術							
7) 耳鼻科手術							
8) 眼科手術							
9) 口腔外科手術						1	
10) そ の 他	1	2	1			1	
11) 記 載 な し							
抜 歯 術	0	5	2	1	0	0	

血友病B患者の過去1年間の歩行状況

1) 独立歩行可	37	41	30	25	12	18	
2) 杖で歩く			2		1	2	
3) 装具着行で歩く	1		1	2			
4) 歩行不能	2	1					
5) 車いす使用			1		1	1	
6) 不明・記載なし	11	6	6	2	2	8	

血友病B患者の医療の公費負担の有無

公費負担有り	38	40	27	17	3	5	
〃 無し							

血友病B患者の身体障害者手帳の交付

1) 有 (級不明)	1				1		
2) 〃 (1 級)							
3) 〃 (2 〃)							
4) 〃 (3 〃)							
5) (4 〃)							
6) (5 〃)							
7) (6 〃)							
8) 無 し	14	18	15	15	5	9	
9) 不明・記載なし	36	30	25	14	10	20	

図4 血友病A、血友病B、V・W病における死亡時年齢別死亡者数

