

# 血友病の疫学と QOLの課題

聖マリアンナ医科大学小児科学 瀧 正志

## KEY WORDS

- 血友病
- 疫学
- QOL
- SF-36

## はじめに

血友病は先天性凝固異常症のなかで最も頻度の高い疾患である。血友病診療は先進国においては2000年代半ばから、出血時の止血のために凝固因子製剤を補充するオンデマンド治療から出血抑制のために行う定期補充療法へ大きな治療法のシフトが行われた。また、半減期延長型製剤、非凝固因子治療薬などの新薬が次々に登場し、遺伝子治療の進展もみられ、さらに大きな変革のうねりのなかにある。また、わが国では日本血栓止血学会主導の血友病診療体制の整備も開始された。このような2019年という時代背景における血友病の疫学、ならびにquality of life (QOL)に関して考察したい。

## I. 血友病の疫学

### 1. 世界の患者数

世界の出血性疾患総数は、111ヵ国か

ら世界血友病連盟(World Federation of Hemophilia: WFH)に報告された2015年度の集計<sup>1)</sup>によると、304,362人で、その過半数を超える187,183人が血友病患者(血友病Aは154,159人、血友病Bは30,310人)である。また、von Willebrand病(VWD)が74,819人、その他の出血性疾患が42,360人である。

このWFHに報告された人口1万人あたりの血友病患者数は、111ヵ国全体では0.28人である。国別にみると、タイ、中国、インドなどは約0.1人、韓国、日本、ドイツ、ブラジル、米国などは約0.5人、デンマーク、フランス、オーストラリア、スウェーデン、カナダ、英国などは約1人である(表1)<sup>1)</sup>。この各国間の差異は、いまだ診断に至っていない軽症患者などの存在の多寡によるものと考えられている。

### 2. わが国の患者数、死亡数、重症度の割合

わが国の血友病患者数は、血液凝固

Epidemiology and QOL issues in hemophilia.

Masashi Taki (特任教授)