



ANNUAL GLOBAL SURVEY

世界血友病連盟レポート

2022 年次 グローバル調査



2023年10月

この2022年次グローバル調査レポートは世界血友病連盟 (WFH) が公表するものです。データはすべて暫定的なものです。

© World Federation of Hemophilia, 2023

本書の転載、再配布または翻訳の許可を得たい方は、下記アドレスのResearch and Education Departmentまでご連絡ください。

WFH年次グローバル調査のデータを発表物、出版物または他の研究資料の中で利用する場合は、WFHのクレジットを表示してください。また、その際はglobalsurvey@wfh.orgよりご一報いただきますようお願いいたします。

注意：本書は一般的な情報提供のみを意図しています。WFHは特定の治療製剤または製造業者を推薦するものではなく、製剤名への言及はWFHによる推奨を意味しません。

WFHは規制機関ではなく、各血液製剤製造の安全性に関して勧告を行う権限を持ちません。特定の製剤を推奨するには、各国の規制当局が国内法規、自国の保健政策、臨床ベストプラクティスに基づいて判断を下す必要があります。

世界血友病連盟

1425, boul. René-Lévesque Ouest, bureau 1200

Montréal, Québec H3G 1T7

Canada

電話：(514) 875-7944

ファックス：(514) 875-8916

Eメール：wfh@wfh.org

ウェブサイト：www.wfh.org

TABLE OF CONTENTS

序論	2
第1部: グローバルデータ 1999～2022年	
グローバルの状況 経時データ	6
確認患者数の推移	7
各国代表患者会.....	9
第2部: 2022年のデータ	
2022年次グローバル調査からの主要な数字	12
各国の報告状況.....	14
回答国の地域分布およびGNI別分布	15
人口統計の要約.....	16
血友病の確認患者数 vs. 推定患者数.....	17
凝固因子使用量の要約.....	18
第VIII因子使用量のグローバル分布.....	20
人口一人当たりおよび患者一人当たりの凝固因子使用量	21
データ源	34
血友病の重症度.....	35
人口統計.....	37
報告された出血性疾患の国別分布.....	41
男女別の分布	45
インヒビター保有患者.....	46
年齢別の分布	49
定期補充療法受療中の患者	59
凝固因子の国別使用量.....	62
ヘムライブラの国別使用量	69
第VIIa因子およびファイバの国別使用量	72
VWD治療薬の国別使用量	75
用語集	78
引用文献.....	79

2022年次グローバル調査レポート：序論

2022年次グローバル調査 (AGS) レポートは、確認された血友病患者の状況および医療の利用状況を国際的に概観したものです。全世界の血友病患者 (PWH) ならびにフォン・ヴィレブランド病 (VWD)、他のまれな凝固因子欠乏症、遺伝性血小板障害を持つ人々について、特定の人口統計学的データおよび治療関連データを提示しています。長年にわたり、この年次レポートはWFHに加盟する各国代表患者会 (NMO)、医療提供者および政策立案者に、血友病とその治療におけるパターンおよび傾向の概要を提供してきました。本レポートは、出血性疾患患者のケアを向上・維持する取組みを支援し、アドボカシー活動やプログラム作成に役立つ有用な情報を提供します。WFHは毎年継続的な改善を図っており、NMOによるすべての尽力と支援に感謝します。

2022年度のデータに基づく補足の図表を下記ウェブサイトに掲示します。

<https://wfh.org/research-and-data-collection/annual-global-survey/>.

方法論

1998年、WFHは全世界の出血性疾患に関する情報収集を開始しました。WFH AGSと呼ばれるこの調査では、基本的な人口統計学的情報、ケアや治療製剤の利用状況に関するデータ、ならびに有病率 (有病者の割合) に関する情報を収集しています。最初の調査レポートはWFHによって1999年にまとめられました。

毎年、WFHは加盟NMOに調査票を送付しており、必要に応じ医師や保健当局者と協力して調査を完了するよう要請しています。WFHは記入された調査票に不整合がないかチェックを行い、問題点があればそのNMOと直接コミュニケーションを取って解決に努めます。



調査票を入手されたい方は左のQRコードをスキャンしてください。

2022年次グローバル調査

本レポートは2部構成になっています。第1部では、1999年以降に世界で報告されている確認された出血性疾患患者 (PWBD) の総数を提示します。この数は報告年を問わず、各国より直近に報告されたPWBD数から算出したものです。これは、出血性疾患の患者数がある年から次の年にかけて大きく変化することはなかったという仮定に基づいています。第2部では、2022年に各国より報告されたデータのみを提示します。調査に参加している国と各国が最後にデータを報告した年の一覧を9ページに示します。

各調査国の社会経済的全体像を示すために、WFH調査票からのデータに加えて他の情報源のデータを利用しました。

世界銀行グループによる総人口数を人口統計のほか、人口一人当たり第VIIIおよび第IX因子使用量の計算に用いています。AGSで採用している地域区分はWHOの地域区分1に基づくものです。

データ収集について

AGSへの参加は任意であり、性別、年齢、インヒビターに関して詳細なデータを提供できる患者集団が限られている国もあります。場合によっては、報告された数が推定値に基づくことや、一つの地域もしくは特定の治療センターのみに由来することが考えられます。

すべてのNMOが自国で購入・消費されたすべての治療製剤について報告可能なわけではありません。報告された量が政府を介した購入分に限られ、他所から入手された分は含まれない可能性があります。WFHが2022年に提供した人道支援のデータがある場合を除き、報告された数量に対する別個の検証は行っていません。人口一人当たり凝固因子使用量は治療製剤の利用度を国家間で比較するのに有用ですが、個々の患者がどのような治療を受けているかを反映した指標ではありません。例えば、確認された患者数が期待値より少ない国の場合、患者一人が利用できる治療製剤の量は人口一人当たりの量が示唆するよりも多くなっています。

血友病有病率の算定

2019年、血友病の有病率および出生時有病率が全血友病、重症血友病および血友病A、血友病Bの別に、確立された国家患者レジストリ由来の頑健な疫学データを用いて推定されました²。

平均推定有病率

全血友病A: 男性10万人当たり17.1人	重症血友病A: 男性10万人当たり6.0人
全血友病B: 男性10万人当たり3.8人	重症血友病B: 男性10万人当たり1.1人

以上の推定値と現在の世界人口79億人（男性40億人）から求めると、世界の血友病の推定患者数は830,895人、うち重症者が282,266人ほどとなります。

本レポートでは、この有病率を用いて地域ごとの推定患者数を算出しています（図C）。この数を本調査で報告された確認患者数と順次比較することによって、世界各地の患者アウトリーチ、患者確認、診断能力における進歩を図示し、改善の必要な地域を明らかにしています。

本レポートのデータに関する注意点

- 創始者効果により地理的に集中した患者集団が形成されることがあります。創始者効果が起きるのは、小さな集団が孤立下で発展し、遺伝的希釈が少ない場合です。この効果は、その地域における遺伝病の発生頻度を一般集団と比較して増加させるように働きます。血友病およびすべての希少出血性疾患について創始者効果が起こりえます。極めてまれな出血性疾患の場合、血族関係が一部の国の発現率を押し上げる可能性があります。
- 人口の少ない国では確認患者数が多すぎるように見えることがあります。WFHにデータを提出した各国の人口は281,635人から10億人超まで幅があります。分母（総人口）が少ないと、確認された患者（分子）がほんの数例追加されただけで、実際は推定値より少し多い患者が存在するにすぎなくても、推定患者と確認患者の割合に見かけ上大きな差が生じることがあります。
- 国家の保健医療インフラがデータの質に影響することがあります。ユニバーサルヘルズケアが備わっている国では、治療が必要でない人も含め血友病患者を発見しやすくなると考えられます。リソースが不足している環境では、治療を必要としない患者は発見されない可能性が高くなります。

- d) 国により定義に違いがみられることがあります。軽症血友病や他の疾患の診断に各国が用いている定義は時として異なります。希少出血性疾患についてはヘテロ接合体の患者を報告する国もあれば、出血症状のある患者のみを報告する国もあると考えられます。
- e) 国によっては、治療を求めるすべての患者を報告対象としています。一方、臨床検査によるスクリーニングや家族歴調査などの方法を用いて、治療を必要としない患者も発見しようとしている国もあります。
- f) データ収集の方法およびレジストリの状態は一様でないことが想定されます。正確なレジストリを維持するには時間と費用が必要です。複数の治療センターで登録された患者がいる可能性があることも、レジストリデータのバリデーションを一層難しくしています。

本AGSレポートはWFH Data & Demographics委員会の監修の下で編集されました。当委員会の構成を以下に記します。

委員長: Jeff Stonebraker
委員: Magdy El Ekiaby
Emna Gouider
Alfonso Iorio
Mike Makris
Glenn Pierce
Michael Recht

年次グローバル調査レビューア:
Paula Bolton-Maggs
Randall Curtis
Brian O'Mahony
Suely Rezende
Alok Srivastava

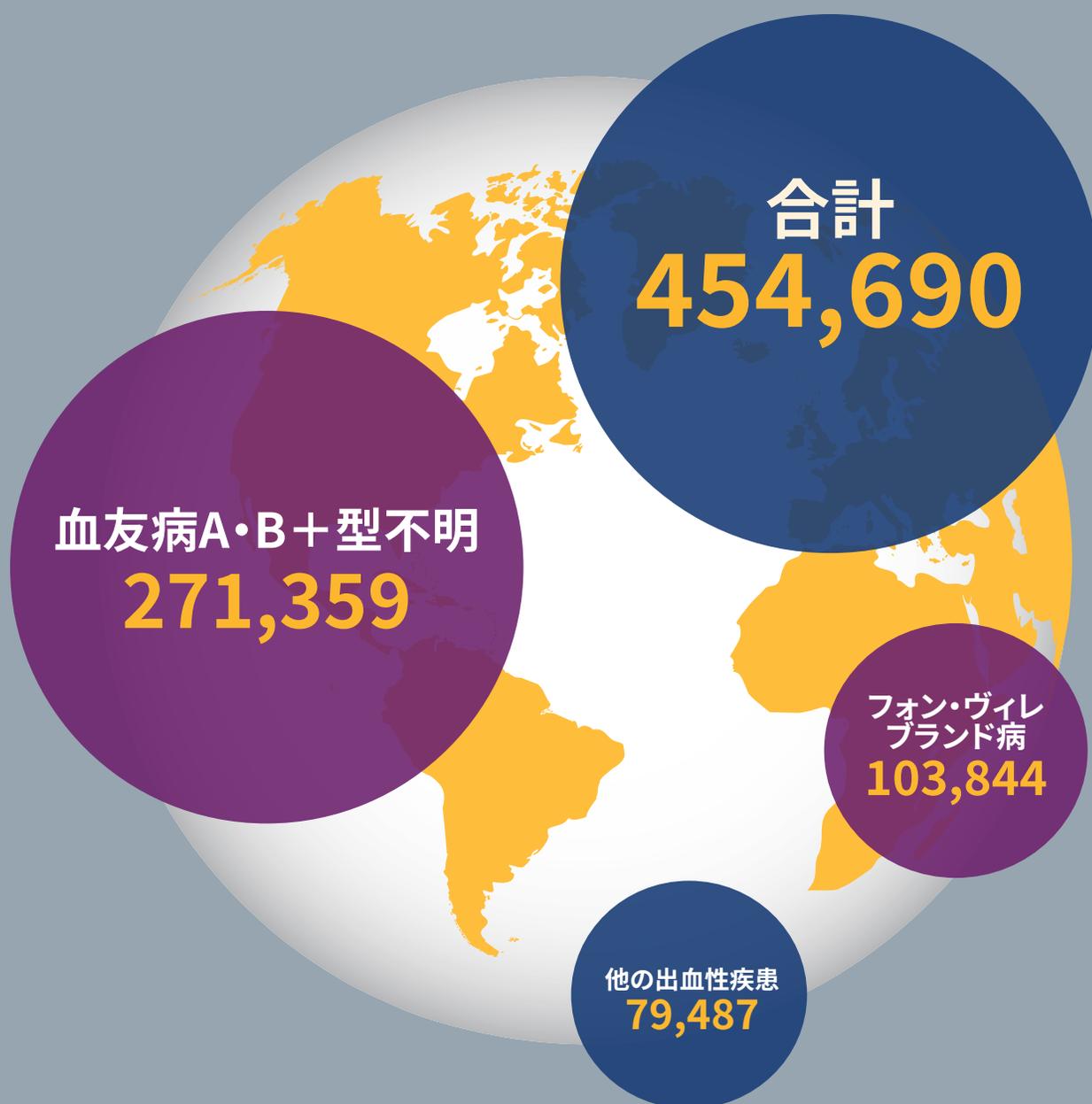


第1部

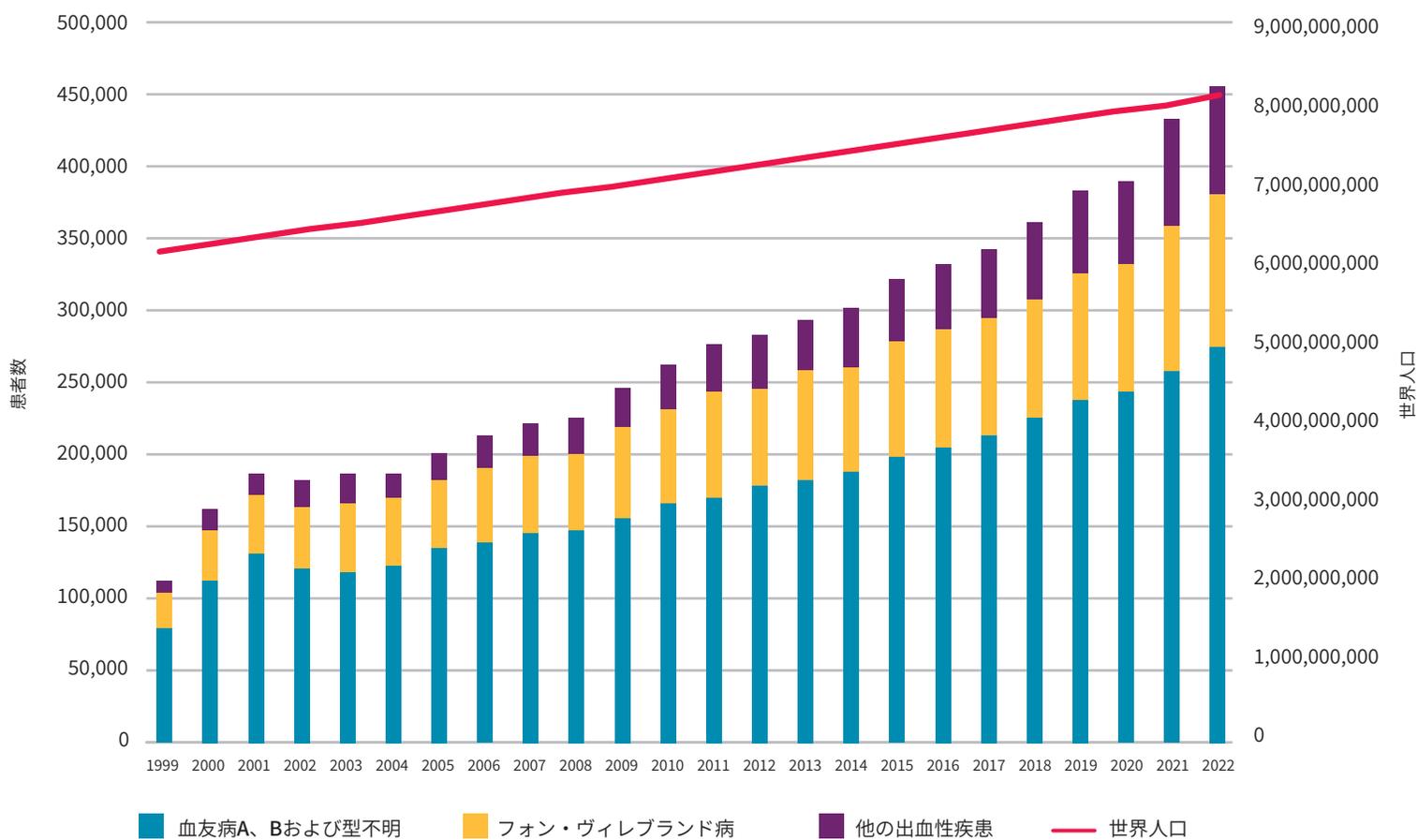
グローバルデータ
1999~2022年

グローバルの状況 経時データ (1999～2022年)

1999年以降、148カ国が年次グローバル調査にデータを報告しています。下記のインフォグラフィックには過去の年次グローバル調査で得られたデータが盛り込まれています。すなわち、ある国がある年にデータを報告し、翌年は報告しなかった場合には、出血性疾患の患者数がある年から次の年にかけて大きく変化することはなかったという仮定の下、古い年のデータを使用しています。本セクションでは、全世界の最新の患者確認状況をこれまで以上に包括的に提示します。



図A1 確認患者数の推移 - 全出血性疾患



図A2. 確認患者数の推移 - 希少出血性疾患

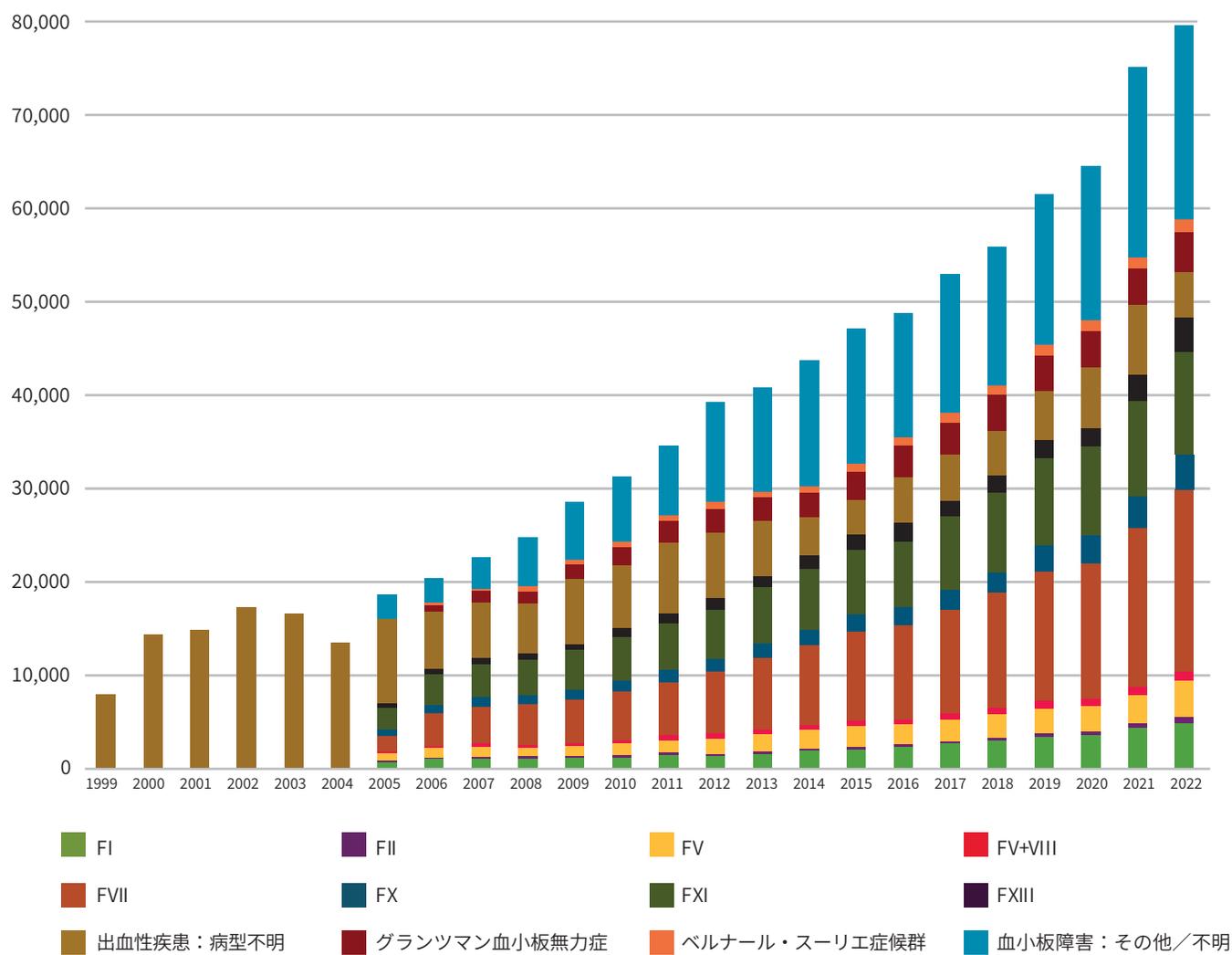


表1. 各国代表患者会 (NMO) の所属国と最新の報告年

注意:すべてのNMOが毎年データを提出できていないわけではありません。記載の年度はデータが提出された最新の年を表します。2022年の調査レポートにおいては、表中に**太字**で記した125カ国よりデータが提出されました。

国	最新の報告年	総報告回数	国	最新の報告年	総報告回数
アイスランド	2007	6	カメルーン	2022	16
アイルランド	2022	24	韓国	2022	24
アゼルバイジャン	2022	15	ガンビア	2022	1
アフガニスタン	2022	7	カンボジア	2022	16
アラブ首長国連邦	2022	2	キプロス	2013	7
アルジェリア	2022	19	キューバ	2022	20
アルゼンチン	2022	23	ギリシア	2022	22
アルバニア	2022	19	キルギス	2022	9
アルメニア	2022	13	クウェート	2022	3
アンゴラ	2022	3	クロアチア	2022	8
イスラエル	2022	17	ケニア	2022	21
イタリア	2022	14	コートジボアール	2022	15
イラク	2022	19	コスタリカ	2022	23
イラン	2022	23	コロンビア	2022	23
インド	2022	22	コンゴ共和国	2021	1
インドネシア	2022	19	サウジアラビア	2022	15
ウガンダ	2022	12	ザンビア	2022	8
ウクライナ	2022	15	ジブチ	2022	2
ウズベキスタン	2022	20	ジャマイカ	2021	11
ウルグアイ	2022	15	ジョージア	2022	21
英国	2022	23	シリア	2022	12
エクアドル	2020	15	シンガポール	2022	14
エジプト	2022	21	ジンバブエ	2022	18
エストニア	2022	14	スイス	2022	18
エチオピア	2022	12	スウェーデン	2022	18
エリトリア	2022	15	スーダン	2021	18
エルサルバドル	2022	10	スペイン	2022	16
オーストラリア	2022	24	スリナム	2022	6
オーストリア	2022	18	スリランカ	2022	14
オマーン	2016	6	スロバキア	2022	21
オランダ	2022	18	スロベニア	2022	17
ガーナ	2022	12	セネガル	2022	18
ガイアナ	2022	6	セルビア	2022	16
カザフスタン	2008	1	タイ	2022	22
カタール	2022	12	タジキスタン	2020	3
カナダ	2022	23	タンザニア	2022	11

国	最新の報告年	総報告回数
チェコ	2022	17
中国	2022	14
チュニジア	2022	17
チリ	2022	15
デンマーク	2018	14
ドイツ	2022	24
トーゴ	2022	11
ドミニカ共和国	2022	21
トリニダード・トバゴ	2022	3
トルコ	2014	16
ナイジェリア	2022	15
ナミビア	2022	3
ニカラグア	2020	16
日本	2022	23
ニュージーランド	2022	24
ネパール	2022	23
ノルウェー	2022	18
バーレーン	2022	7
パキスタン	2022	22
パナマ	2022	21
バハマ	2022	5
パラグアイ	2022	10
バルバドス	2022	6
パレスチナ	2022	12
ハンガリー	2022	21
Bangladesh	2022	22
フィジー	2022	1
フィリピン	2022	20
フィンランド	2022	18
ブラジル	2022	23
フランス	2022	20
ブルガリア	2018	10
ブルキナファソ	2022	7
米国	2022	23
ベトナム	2022	20
ベニン	2021	2
ベネズエラ	2022	24

国	最新の報告年	総報告回数
ベラルーシ	2022	15
ベリーズ	2021	15
ペルー	2022	12
ベルギー	2022	22
ポーランド	2022	24
ボスニア・ヘルツェゴビナ	2019	6
ボツワナ	2022	6
ボリビア	2021	10
ポルトガル	2022	24
香港	2022	5
ホンジュラス	2022	21
マケドニア	2018	9
マダガスカル	2022	7
マラウイ	2022	7
マリ	2022	7
マルタ	2022	7
マレーシア	2022	22
南アフリカ	2022	23
ミャンマー	2022	4
メキシコ	2022	21
モーリシャス	2022	12
モーリタニア	2020	4
モザンビーク	2022	5
モルジブ	2022	9
モルドバ	2017	11
モロッコ	2022	10
モンゴル	2022	16
モンテネグロ	2021	7
ヨルダン	2022	17
ラトビア	2022	24
リトアニア	2022	23
リビア	2022	1
ルーマニア	2022	19
ルクセンブルク	2022	5
レソト	2022	16
レバノン	2022	13
ロシア	2022	23



第2部

2022年のデータ

2022年次グローバル調査からの 主要な数字

ここから先の図表はすべて、2022年に回答を寄せられた国のデータのみを用いた解析に基づくものです。

回答国数
今回の調査の

125



回答率
WFH各国代表患者会の

85% (125/147)



確認患者数

427,685



257,146 全血友病

208,957 血友病A

42,203 血友病B

5,986 型不明血友病

100,505 フォン・ヴィレブランド病

70,034 他の出血性疾患



人口一人当たり**第VIII因子**使用量

1.383 IU (0.203-4.364) 中央値 (IQR)
102カ国

人口一人当たり**第IX因子**使用量

0.240 IU (0.023-0.733) 中央値 (IQR)
90カ国

女性の出血性疾患患者

回答国数

113 

女性の確認患者数



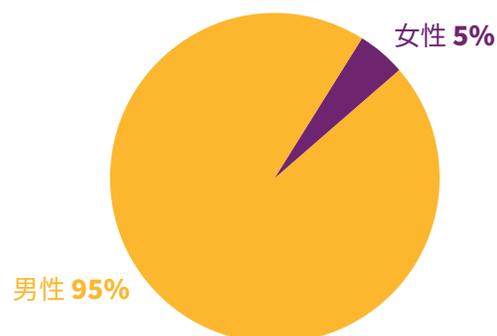
100,136

11,700 血友病

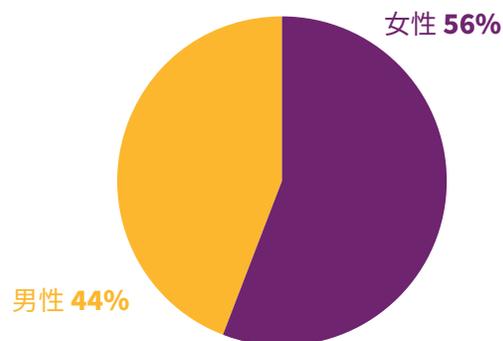
54,066 フォン・ヴィレブランド病

34,370 他の出血性疾患

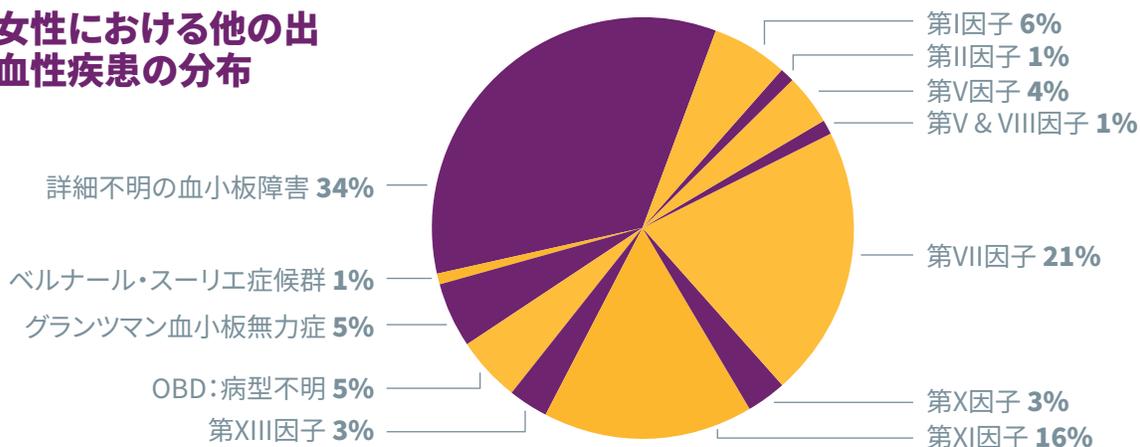
血友病の男女比



VWDの男女比

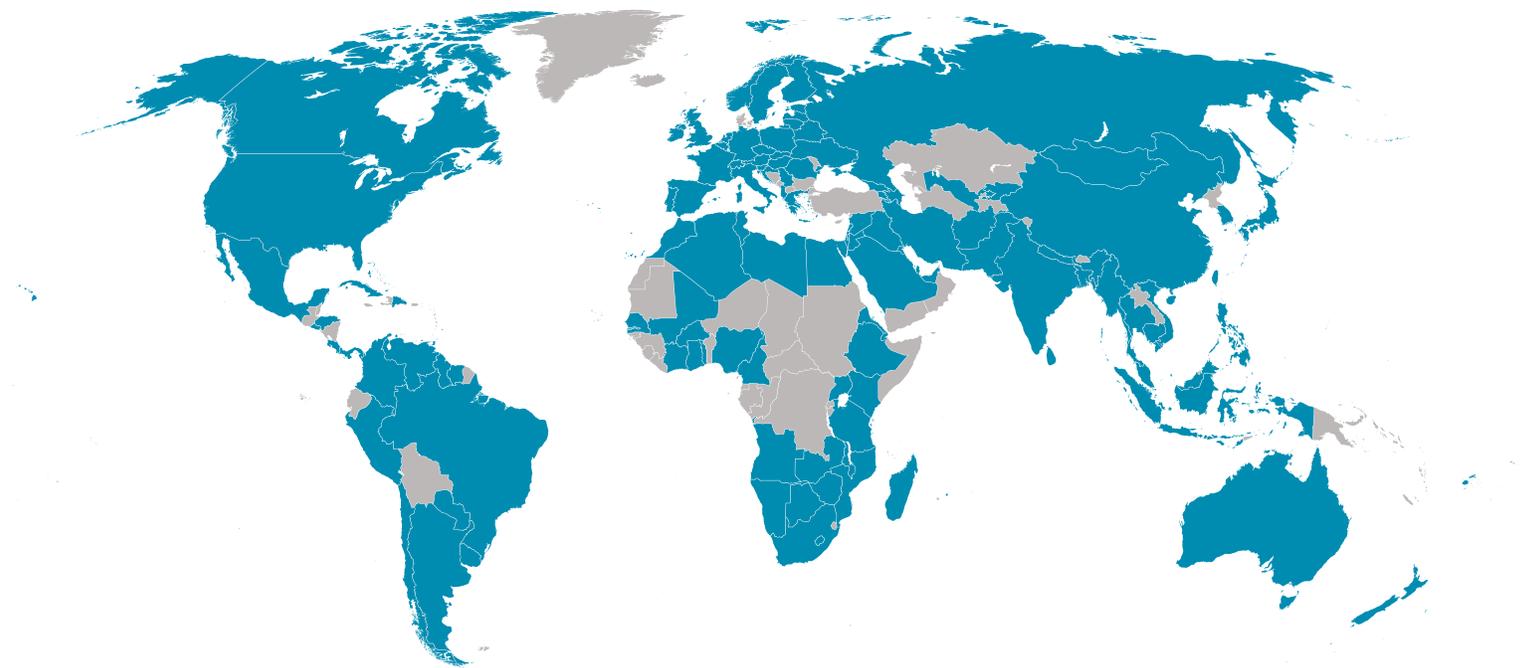


女性における他の出血性疾患の分布



各国の報告状況

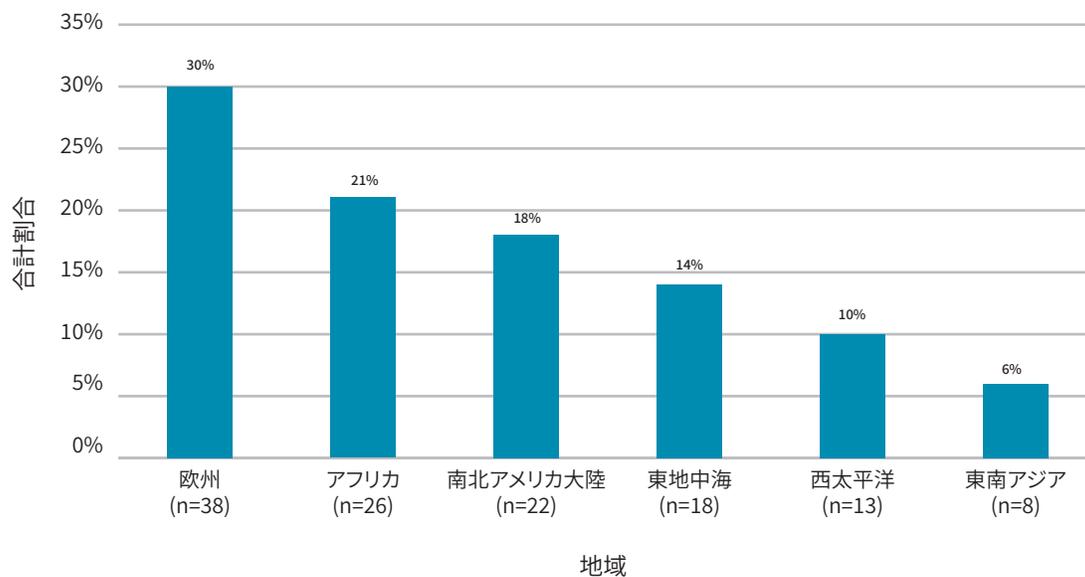
2022年次グローバル調査



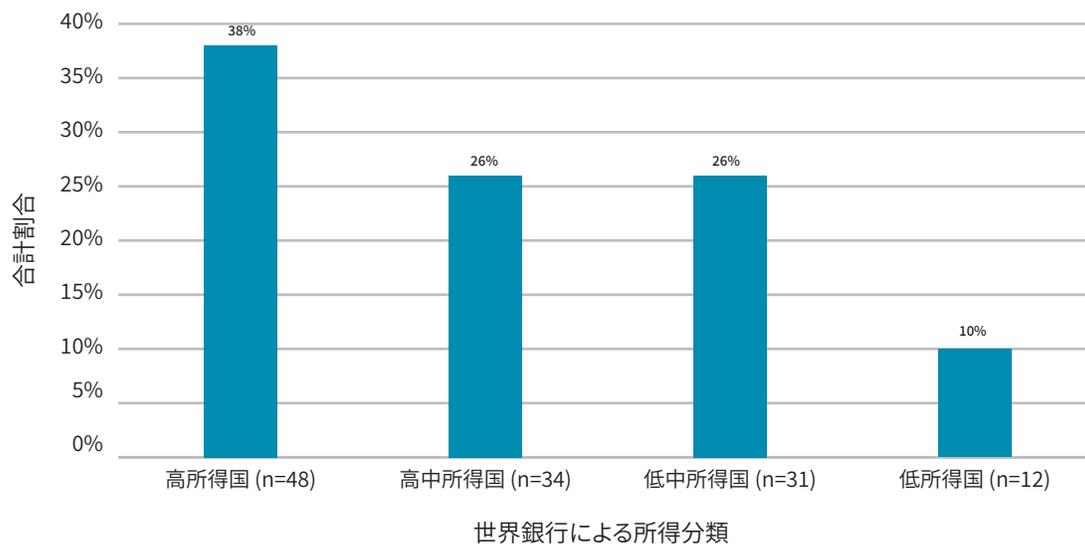
■ 2022年の回答国

WFHには計147カ国の各国代表患者会(NMO)が加盟しています。2022年次グローバル調査レポートには125カ国のNMOから収集されたデータが盛り込まれています。

図B1. 回答国の地域分布



図B2. 回答国の国民総所得水準別の分布



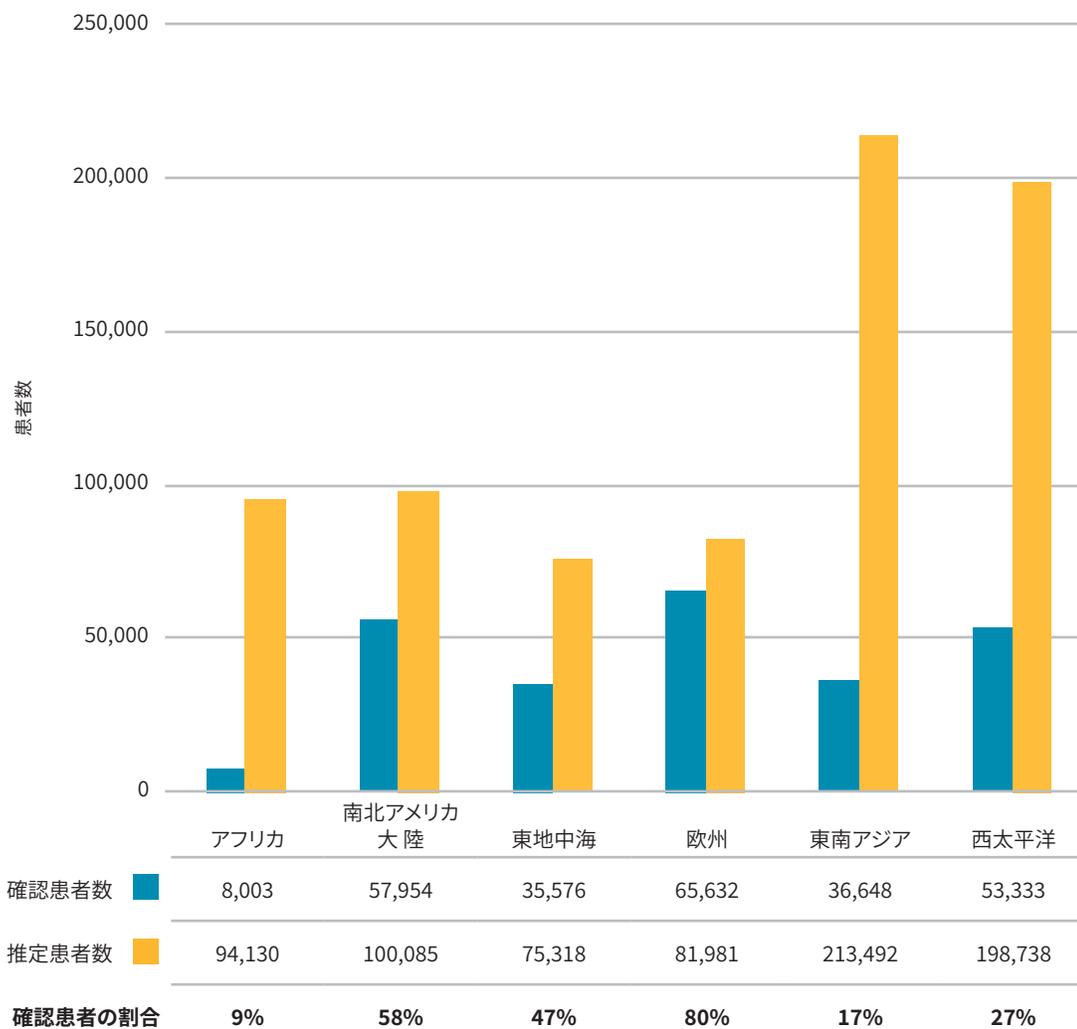
世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準(米ドル)：低所得国 (D) 0～1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136～4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466～13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

2022年次グローバル調査レポート 人口統計の要約

表2. 人口統計

	2022年の合計
本調査の回答国数\	125
本調査レポートがカバーする世界人口	7,308,554,650
出血性疾患が確認された患者の総数	427,685
血友病の確認患者数	257,146
血友病Aの患者数	208,957
血友病Bの患者数	42,203
型が不明または報告されていない血友病の患者数	5,986
VWDの確認患者数	100,505
他の出血性疾患の確認患者数	70,034
インヒビターが臨床的に確認された血友病Aの患者数	7,186
インヒビターが臨床的に確認された血友病Bの患者数	385

図C. 地域別の血友病確認患者数 vs. 推定患者数



このグラフの推定患者数は、男性10万人当たり20.9人という血友病の有病率を用いて算出しました。

凝固因子使用量の要約

表3. 2022年の第VIII因子使用量

(FVIIIのデータは102カ国より報告)

	凝固因子使用量
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の平均値 (SD)	2.721 IU (3.100)
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の中央値	1.383 IU
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の四分位範囲 (IQR)	4.160 IU (0.203 – 4.364)
第VIII因子製剤の総使用量	9,323,804,681 IU

Table 4. Factor IX usage 2022

(90 countries reported FIX data)

	凝固因子使用量
世界の人口一人当たり第IX因子使用量の平均値 (SD)	0.506 IU (0.661)
世界の人口一人当たり第IX因子使用量の中央値	0.240 IU
人口一人当たり第IX因子使用量の四分位範囲	0.710 IU (0.023 – 0.733)
第IX因子製剤の総使用量	1,704,335,191 IU

凝固因子使用量を報告している国の内訳は年によって変わるため、本年に報告する人口一人当たり平均使用量および総使用量を他の調査年の数字と直接比較することはできません。例えば、凝固因子使用を大量に消費している大きな国、あるいは凝固因子の使用量が極めて少ない大きな国がある年に報告を行い、次の年は報告を行わないとすると、年によって平均値や中央値に大きな影響が現れることとなります。標準偏差 (SD) は平均値からのばらつきの程度を表します。四分位範囲 (IQR) は報告された数値の真ん中50%の分布を示し、外れ値 (極端な値) によって歪められにくい指標です。

表5. 2021年と2022年の凝固因子使用量

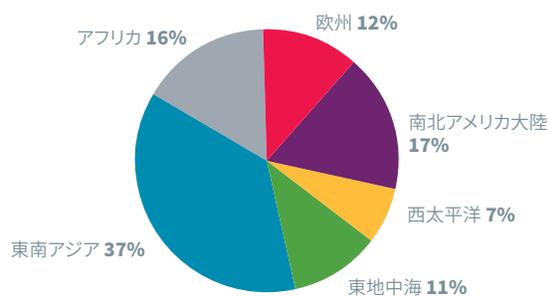
	2021	2022
第VIII因子		
(2021年と2022年の両年で第VIII因子のデータを報告した国は94カ国)		
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の平均値 (SD)	2.687 IU (3.127)	2.726 IU (3.157)
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の中央値	1.133 IU	1.220 IU
世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の四分位範囲 (IQR)	4.810 IU (4.946-0.136)	4.160 IU (4.364-0.203)
第IX因子		
(2021年と2022年の両年で第IX因子のデータを報告した国は81カ国)		
世界の人口一人当たり第IX因子使用量の平均値 (SD)	0.485 IU (0.615)	0.523 IU (0.683)
世界の人口一人当たり第IX因子使用量の中央値	0.229	0.245
世界の人口一人当たり第IX因子使用量の四分位範囲 (IQR)	0.819 IU (0.845-0.26)	0.730 IU (0.754-0.024)

本表は2021年と2022年の両年で報告のあった国に限定して、人口一人当たり凝固因子使用量の平均値、中央値および四分位範囲 (IQR) を示しています。標準偏差 (SD) は平均値からのばらつきの程度を表します。

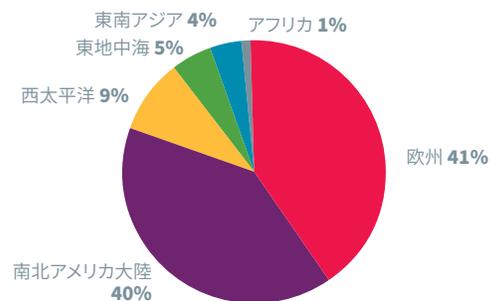
四分位範囲 (IQR) は報告された数値の真ん中50%の分布を示し、外れ値 (極端な値) によって歪められにくい指標です。

図D. 第VIII因子使用量のグローバル分布

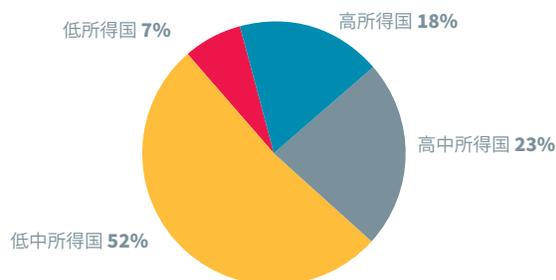
地域別の人口



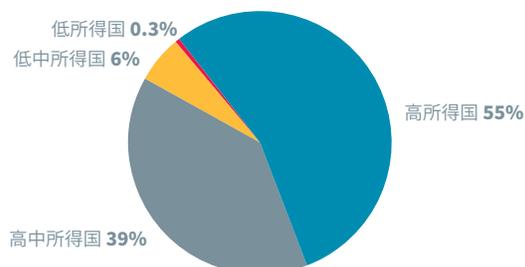
地域別のFVIII総使用量



国民総所得水準別の人口



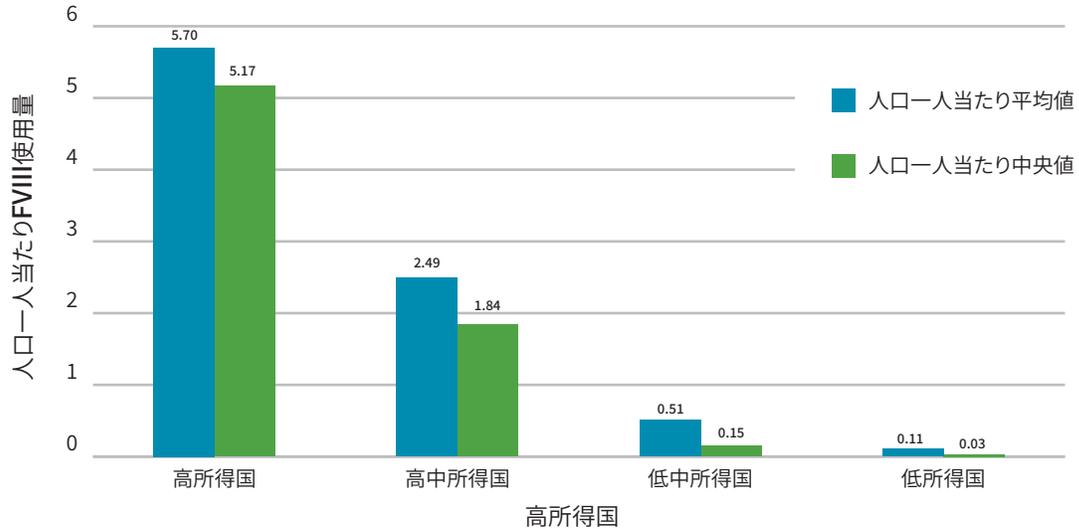
国民総所得水準別のFVIII総使用量



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

図E. 2022年の世界の人口一人当たり第VIII因子使用量の平均値および中央値

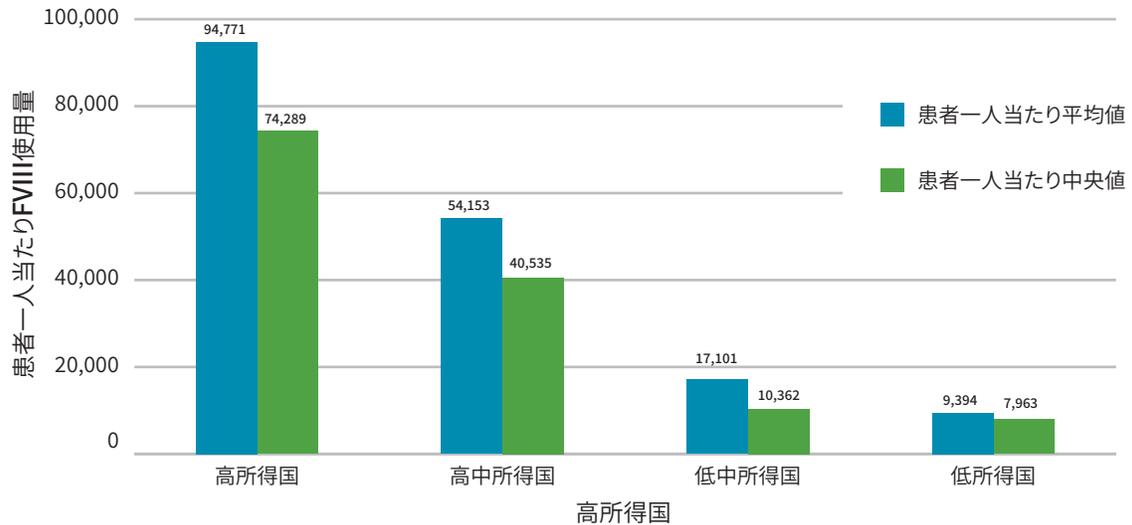
(102カ国のデータ)



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

図F. 2022年の世界の患者一人当たりFVIII使用量の平均値および中央値

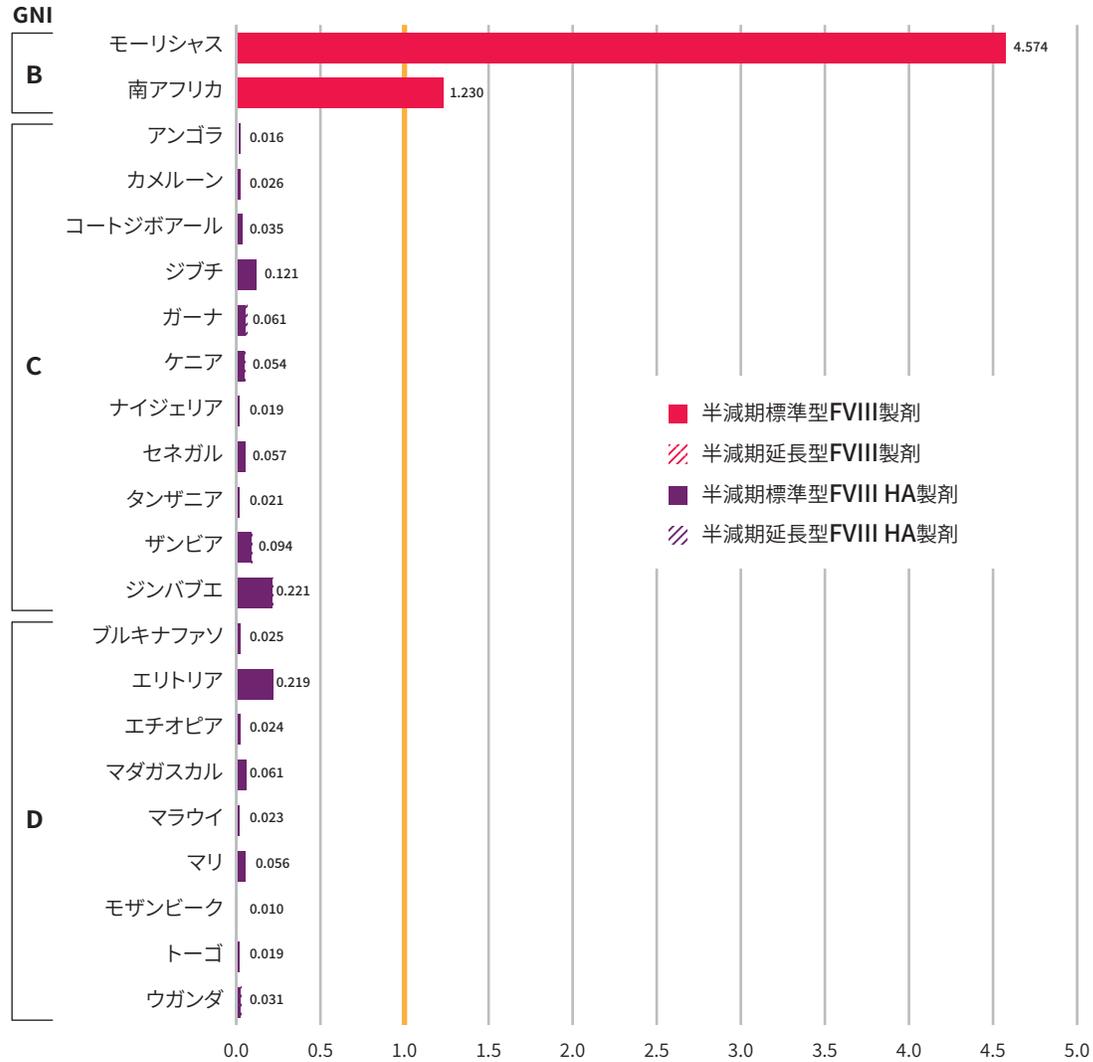
(102カ国のデータ)



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

図Fの数値は報告された第VIII因子使用量と血友病Aの確認患者数から算出したものです。個々の治療に関するデータはありません。データにはWFHの人道支援分を含みます。

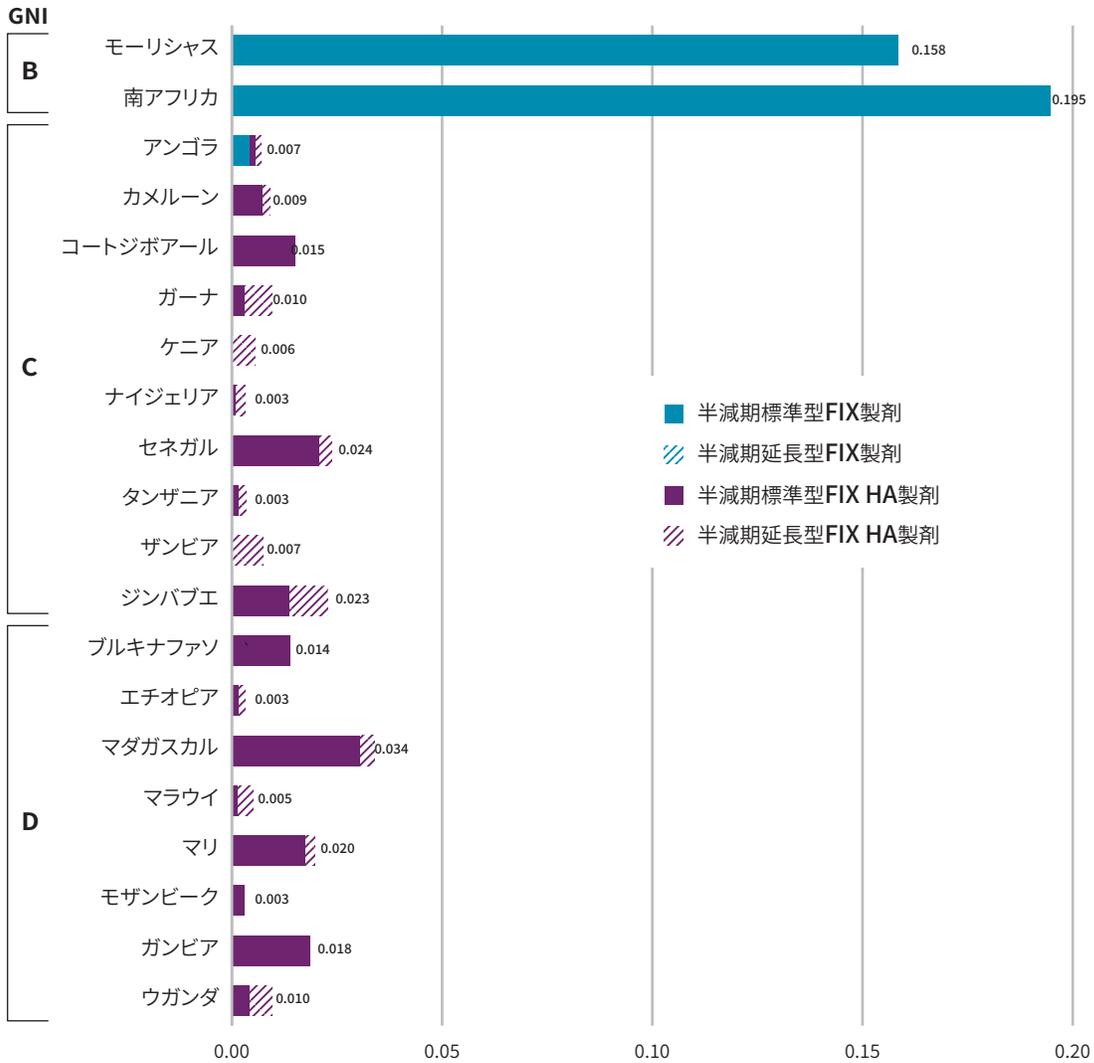
図G1a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: アフリカ



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なっています。オレンジの線は人口一人当たり第VIII因子使用量が1国際単位 (IU) のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たり第VIII因子製剤使用量の目標値を最低1 IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病患者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることとなります。

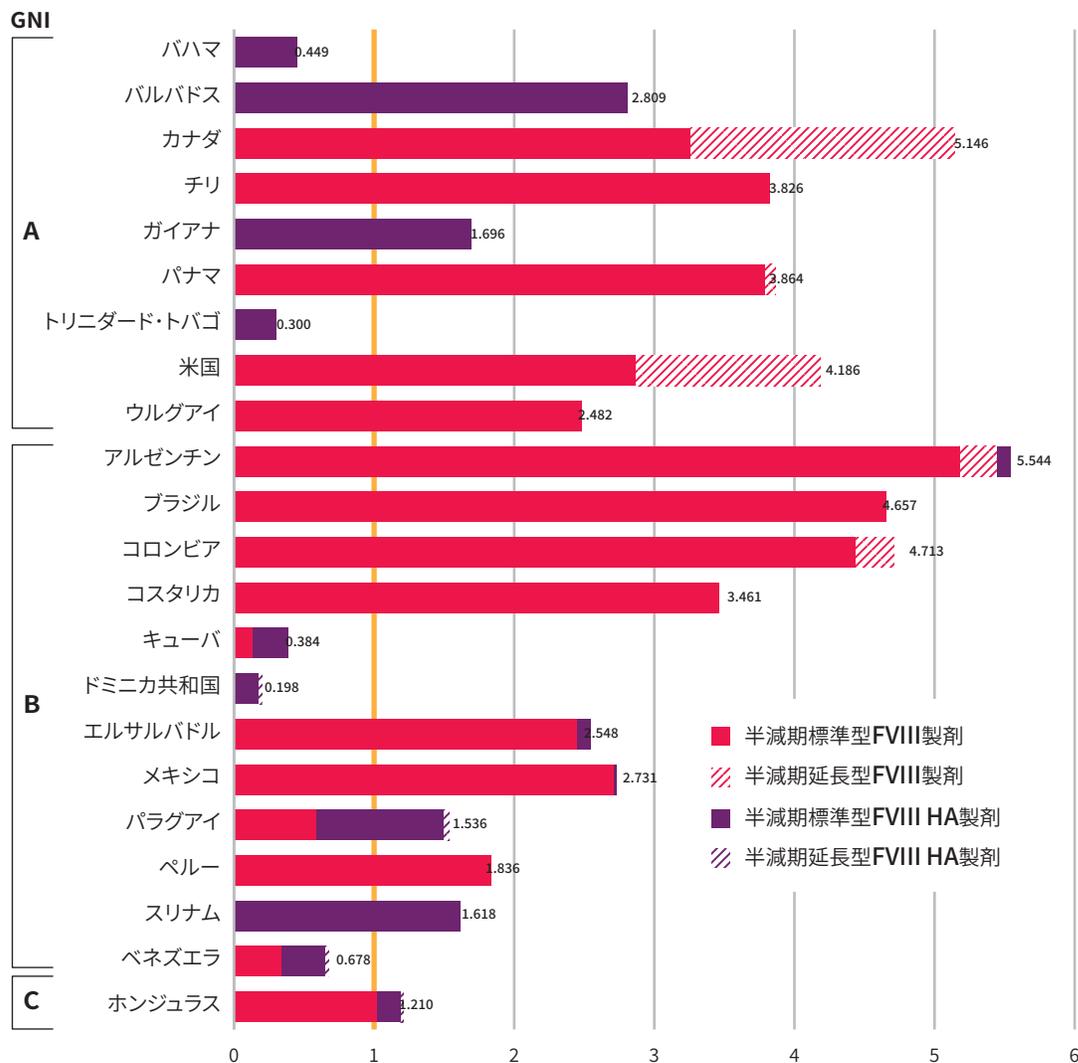
図G1b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: アフリカ



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

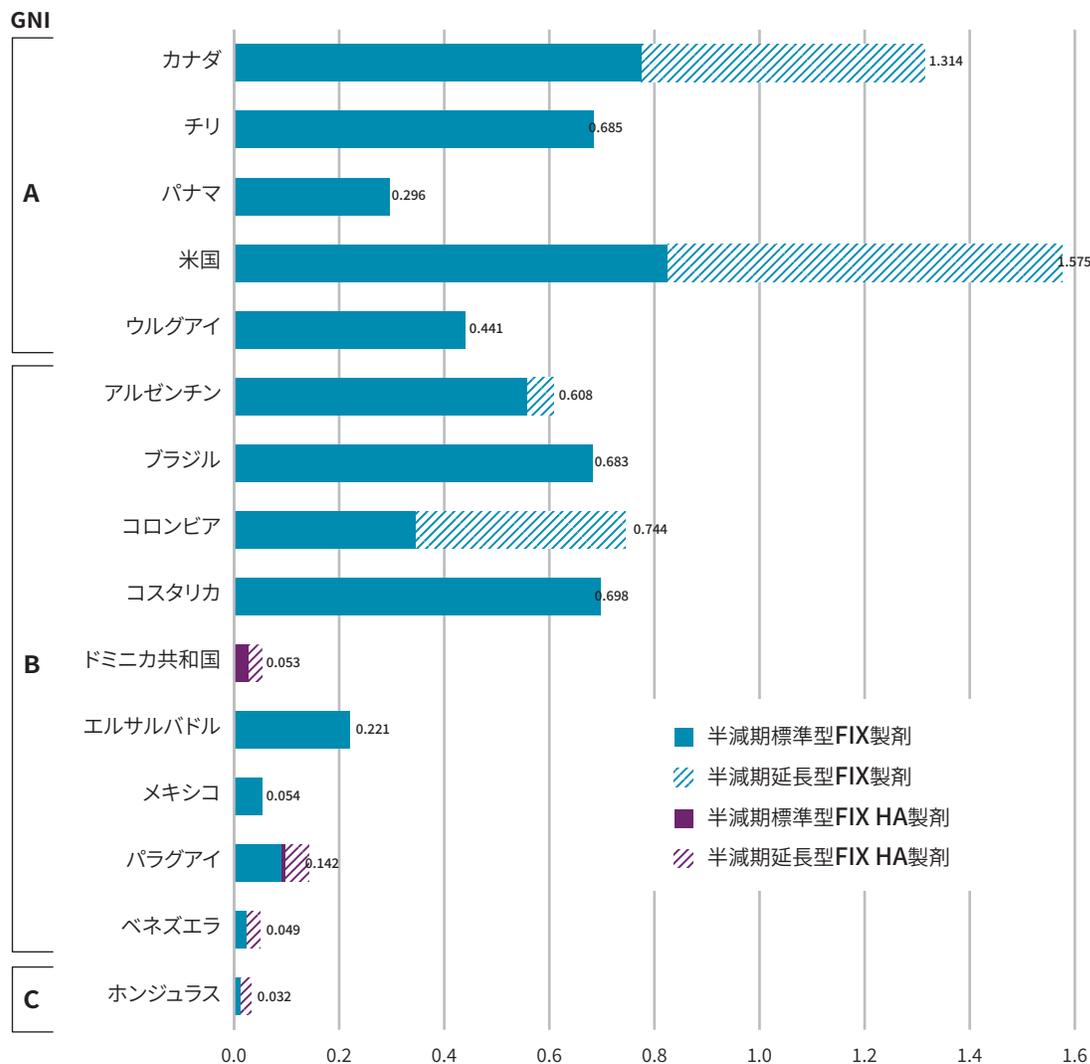
図G2a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量(IU)の地域およびGNI別比較: 南北アメリカ大陸



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得(GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準(米ドル): 低所得国(D) 0~1,135ドル、低中所得国(C) 1,136~4,465ドル、高中所得国(B) 4,466~13,845ドル、高所得国(A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量(IU)を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。オレンジの線は人口一人当たり第VIII因子使用量が1国際単位(IU)のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たり第VIII因子製剤使用量の目標値を最低1 IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

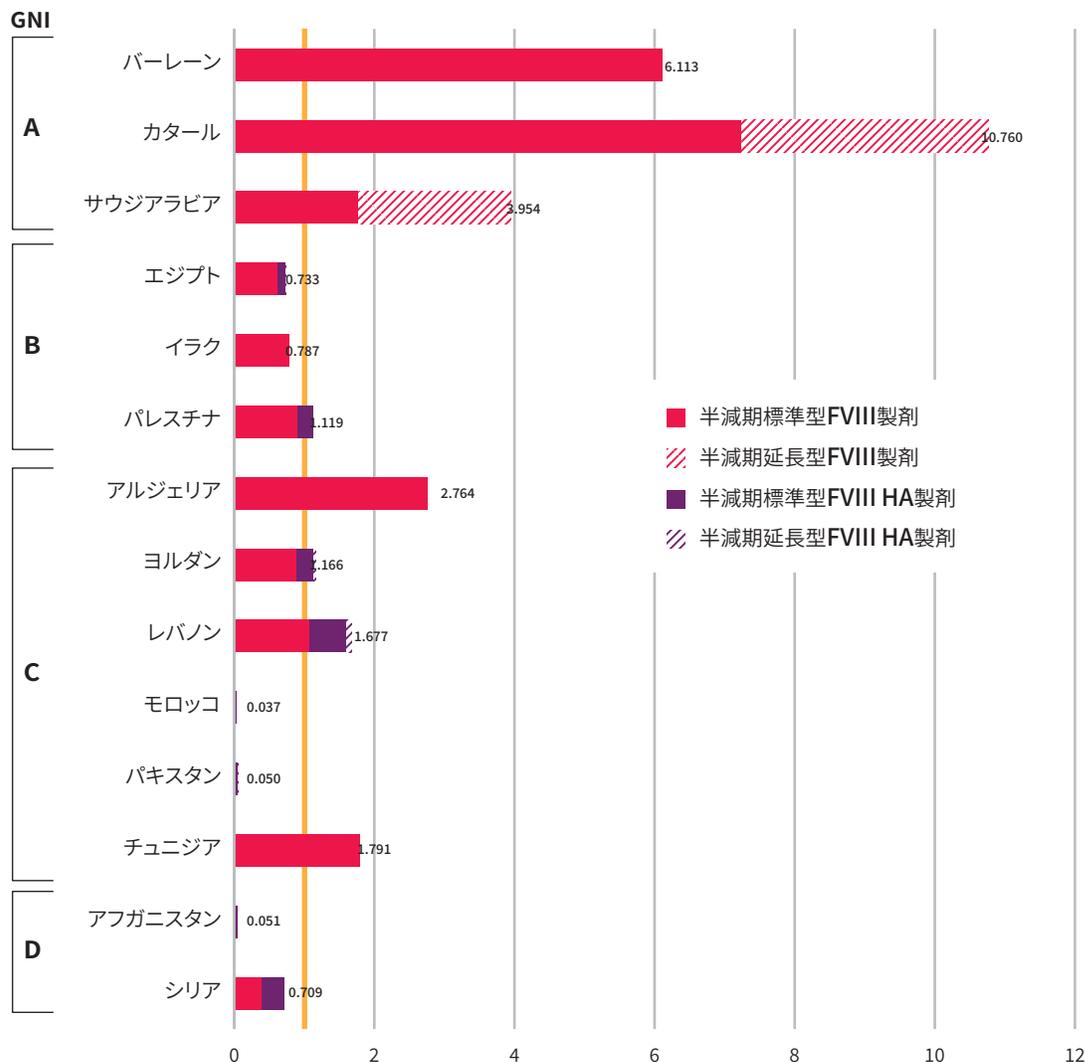
図G2b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: 南北アメリカ大陸



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

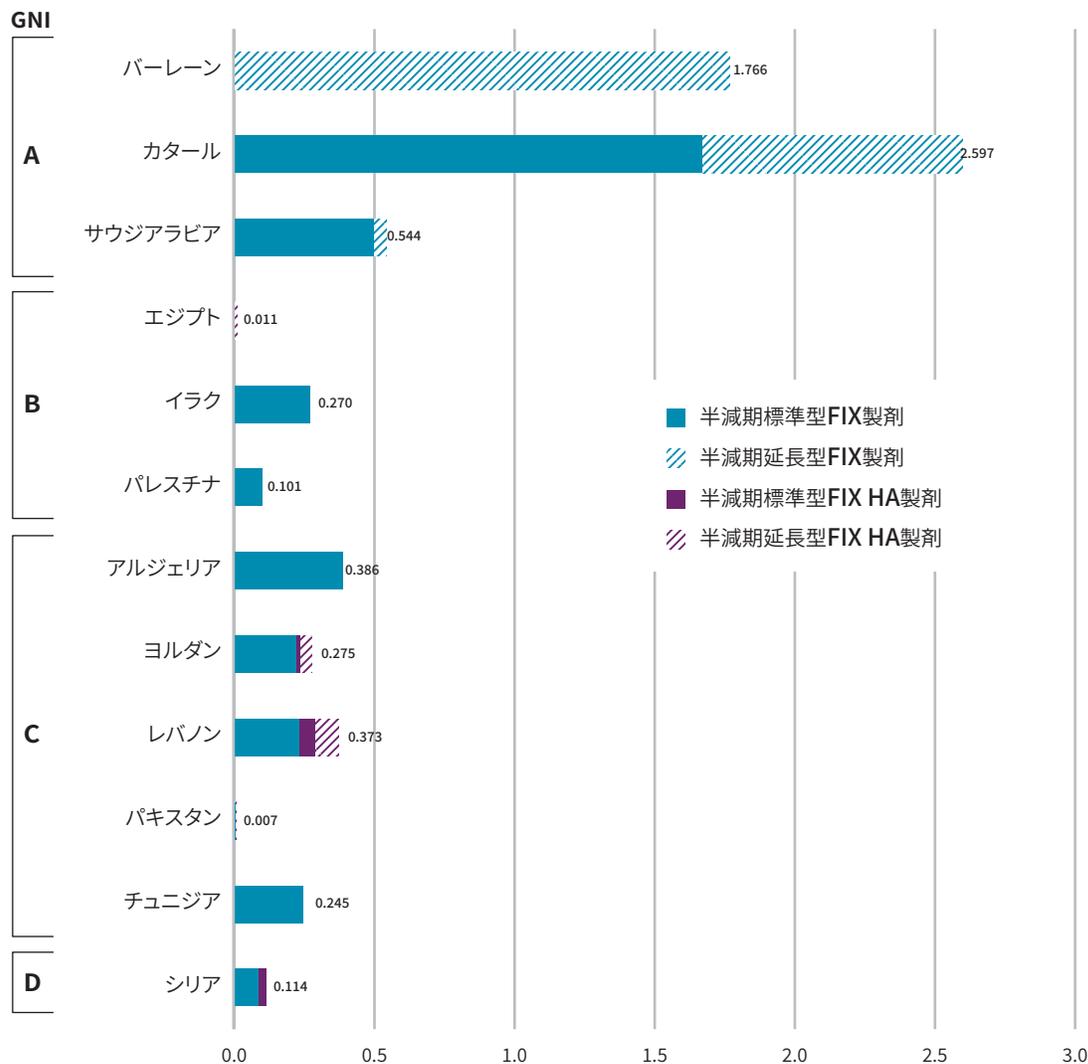
図G3a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量(IU)の地域およびGNI別比較:東地中海



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得(GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準(米ドル):低所得国(D)0~1,135ドル、低中所得国(C)1,136~4,465ドル、高中所得国(B)4,466~13,845ドル、高所得国(A)13,845ドル超

注:人口一人当たり使用量(IU)を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。オレンジの線は人口一人当たり第VIII因子使用量が1国際単位(IU)のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たり第VIII因子製剤使用量の目標値を最低1IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

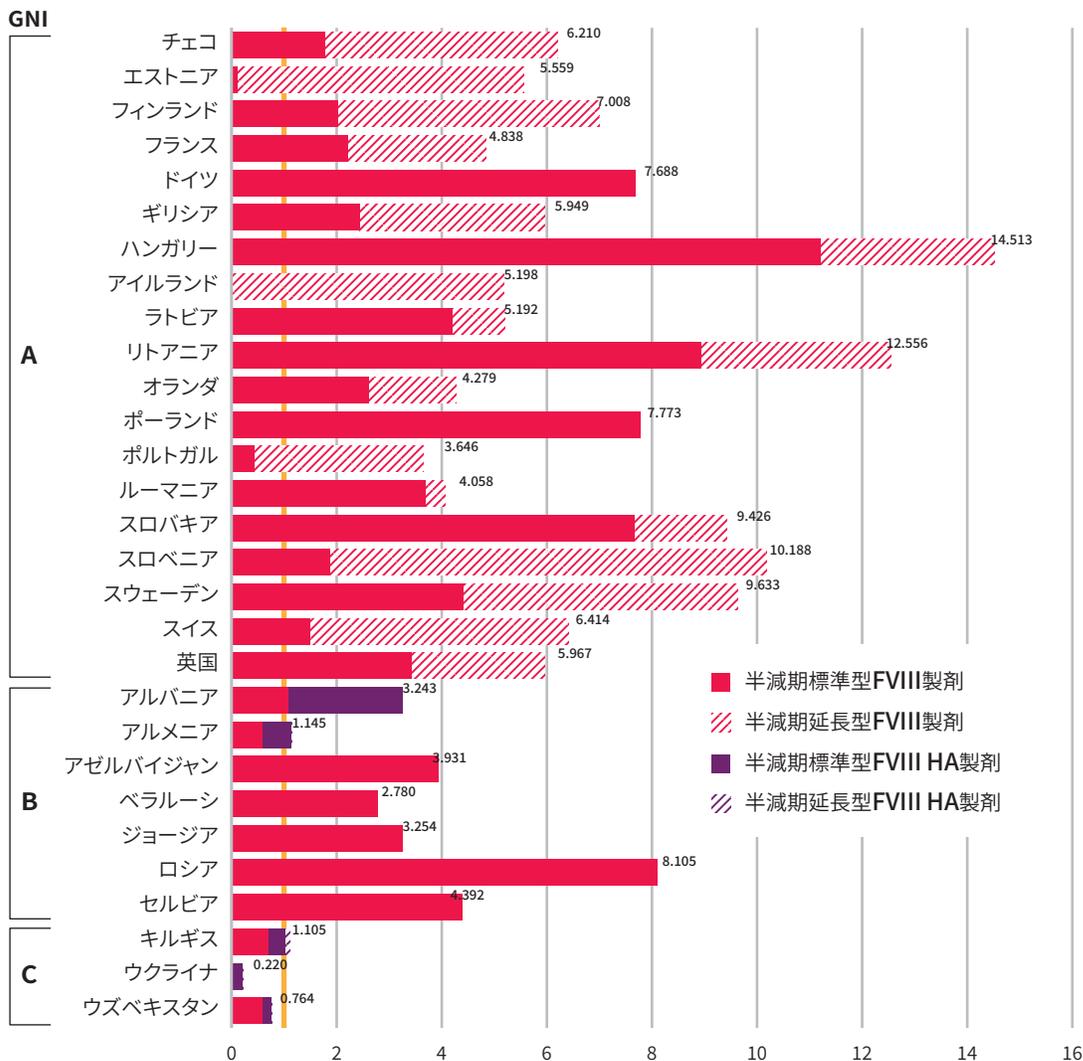
図G3b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: 東地中海



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

図G4a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量(IU)の地域およびGNI別比較: 欧州

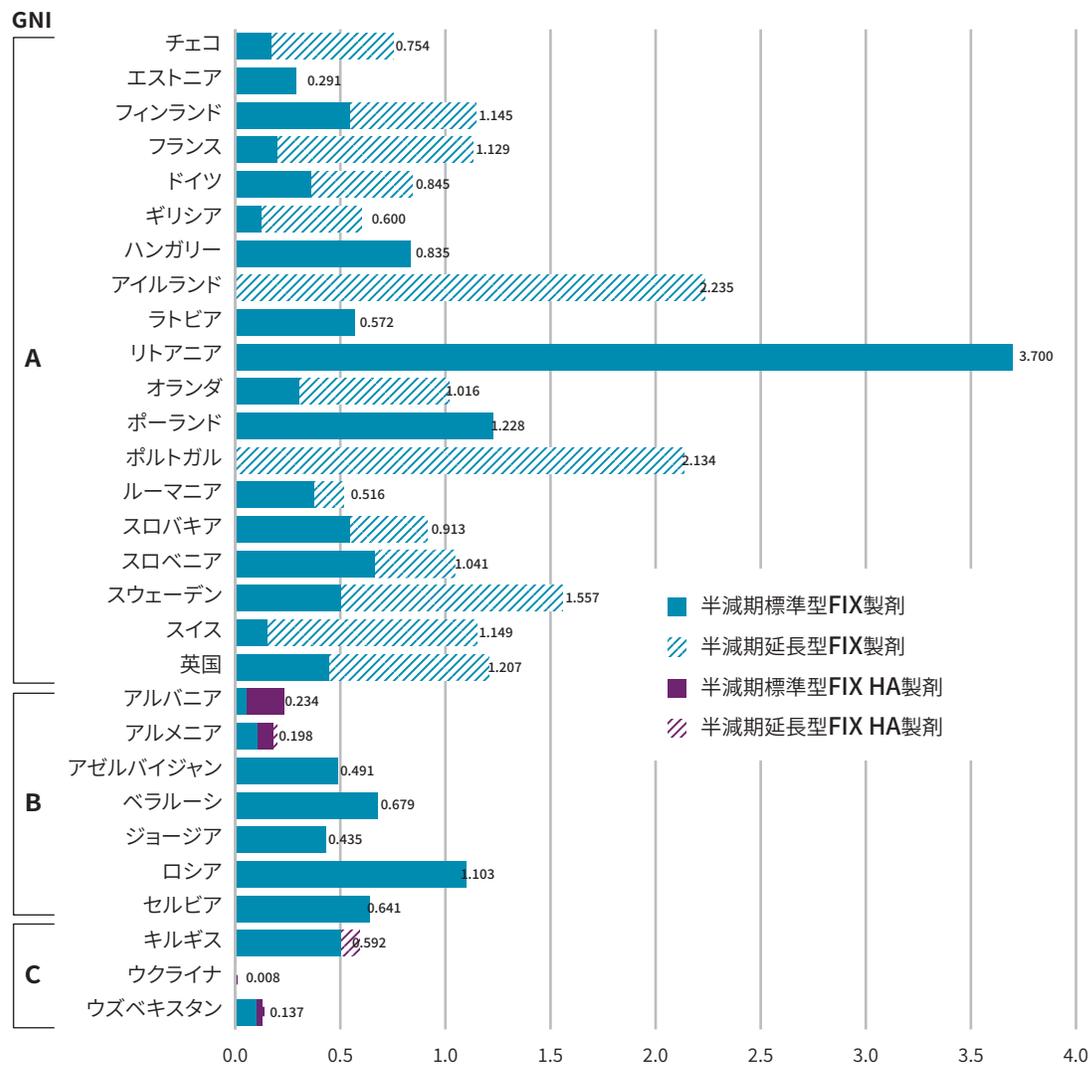


世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。オレンジの線は人口一人当たり第VIII因子使用量が1国際単位 (IU) のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たり第VIII因子製剤使用量の目標値を最低1 IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。欧州医薬品医療品質部門 (EDQM) は各国の人口一人当たり第VIII因子および第IX因子製剤消費量を最低でもそれぞれ4 IUおよび0.5 IUとするよう勧告しています。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

* 出版後に更新されたデータを用いています。本レポート中の他の計算や要約表にはこの更新は反映されていません。

図G4b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: 欧州

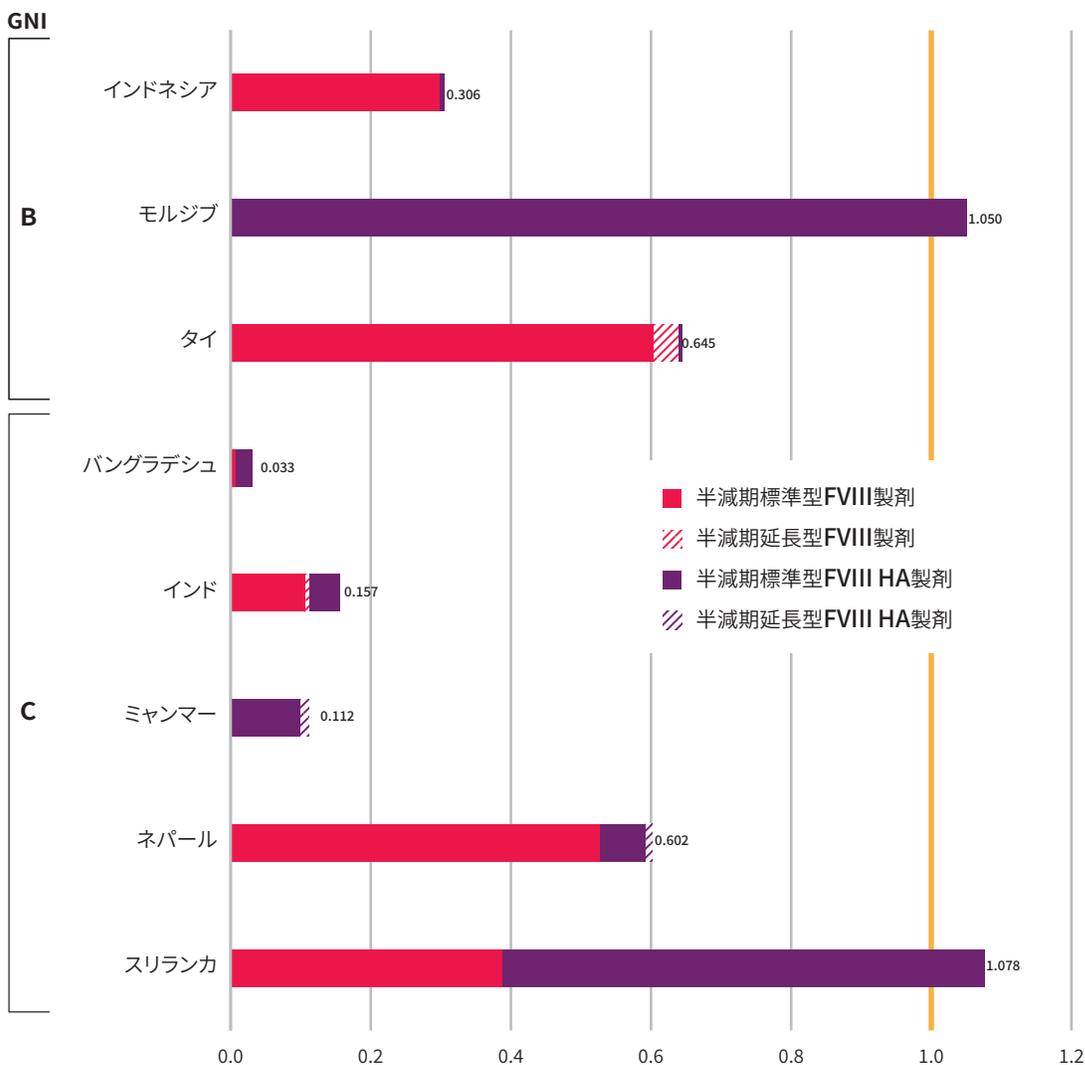


世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。欧州医薬品医療品質部門 (EDQM) は各国の人口一人当たり第VIII因子および第IX因子製剤消費量を最低でもそれぞれ4 IUおよび0.5 IUとするよう勧告しています。

* 出版後に更新されたデータを用いています。本レポート中の他の計算や要約表にはこの更新は反映されていません。

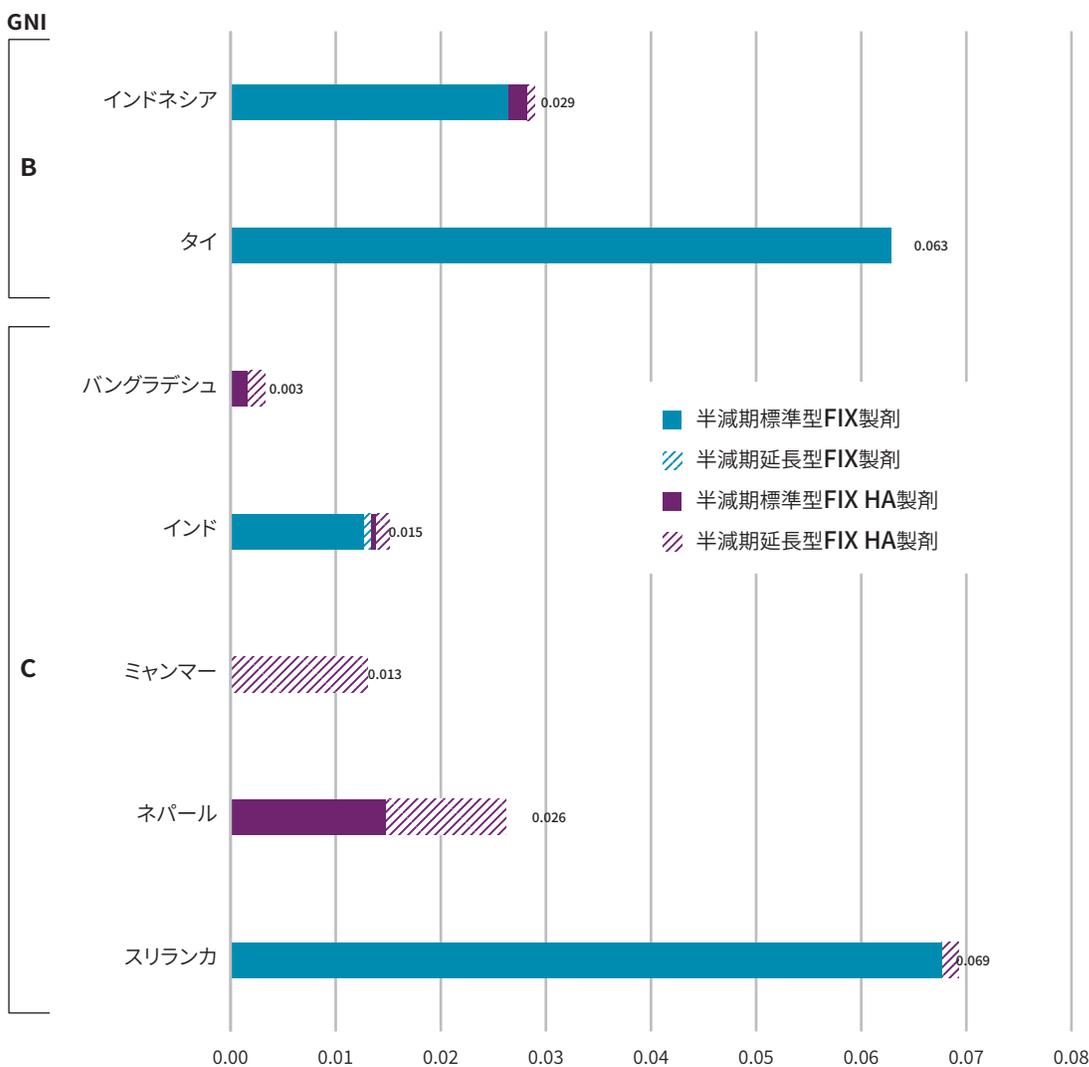
図G5a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量(IU)の地域およびGNI別比較: 東南アジア



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得(GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準(米ドル):低所得国(D)0~1,135ドル、低中所得国(C)1,136~4,465ドル、高中所得国(B)4,466~13,845ドル、高所得国(A)13,845ドル超

注:人口一人当たり使用量(IU)を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。オレンジの線は人口一人当たりVIII因子使用量が1国際単位(IU)のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たりVIII因子製剤使用量の目標値を最低1IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

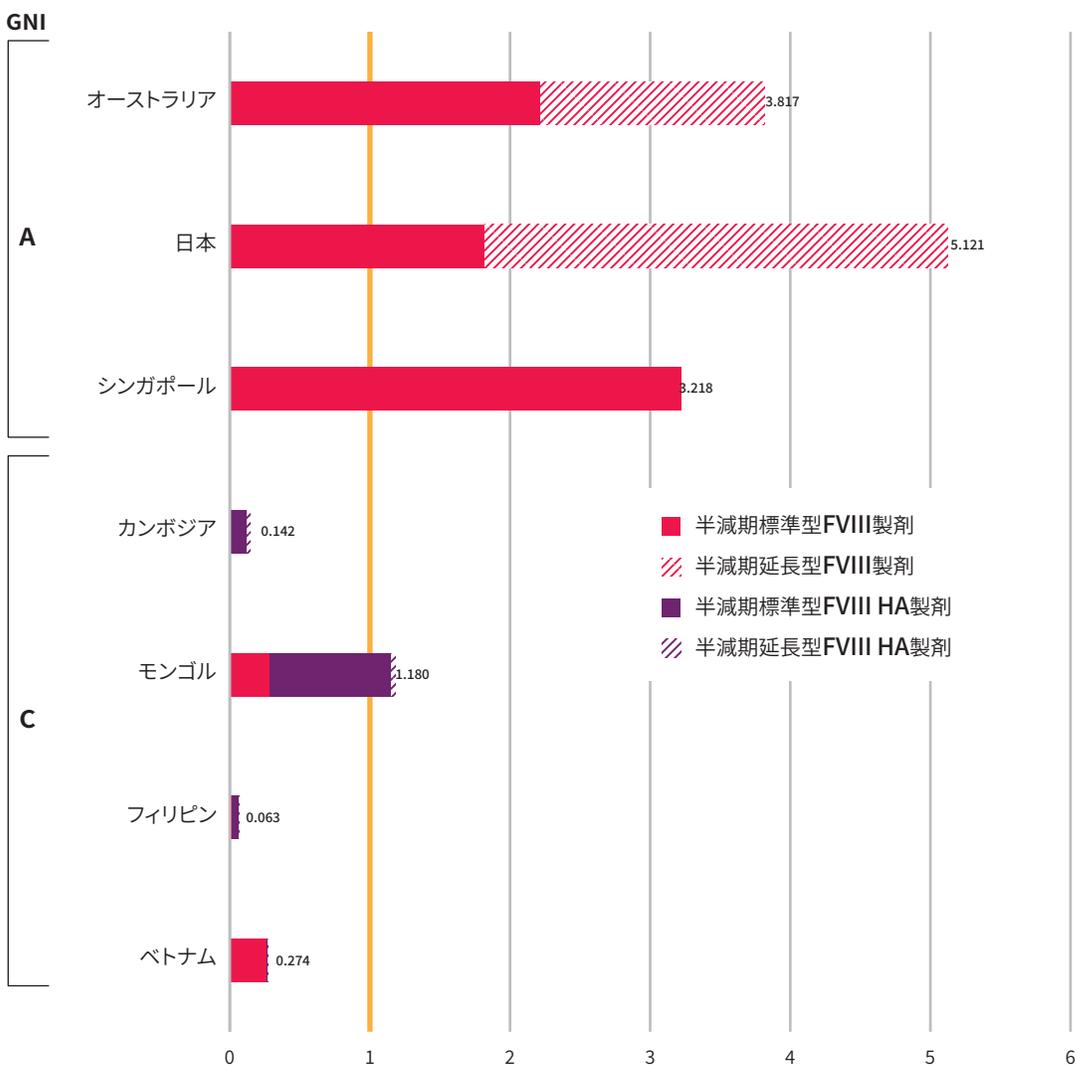
図G5b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: 東南アジア



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

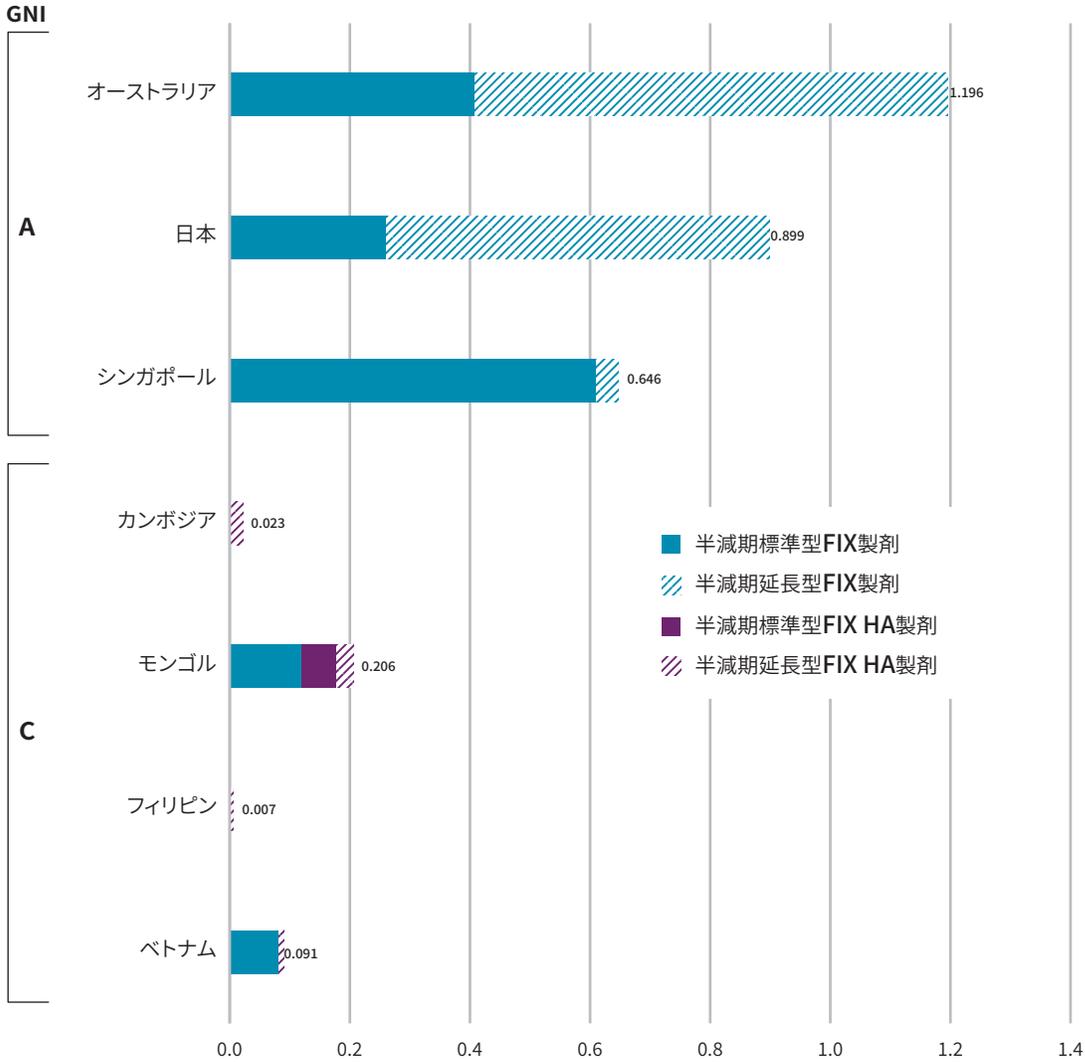
図G6a. 2022年の各国の総人口一人当たり平均VIII因子使用量(IU)の地域およびGNI別比較:西太平洋



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得(GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準(米ドル):低所得国(D)0~1,135ドル、低中所得国(C)1,136~4,465ドル、高中所得国(B)4,466~13,845ドル、高所得国(A)13,845ドル超

注:人口一人当たり使用量(IU)を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。オレンジの線は人口一人当たり第VIII因子使用量が1国際単位(IU)のラインです。血友病患者集団の生存を達成しようとする国は、人口一人当たり第VIII因子製剤使用量の目標値を最低1IUにする必要があるとWFHは判断しています。関節機能の維持あるいは非血友病者と同等の生活の質を達成するには、より高い水準が必要であると考えられます。オレンジの線は第IX因子には当てはまらないことにご注意ください。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

図G6b. 2022年の各国の総人口一人当たり平均IX因子使用量 (IU) の地域およびGNI別比較: 西太平洋



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

注: 人口一人当たり使用量 (IU) を示すX軸の目盛りは図Gの各グラフで異なります。図Gのグラフには、2022年の調査票で製剤使用量のデータを報告した国のみが含まれています。国によっては半減期延長型製剤を使用したもののその量は報告していない可能性があります。こうしたケースは半減期標準型製剤の一部として表示されることになります。

図H. データ源

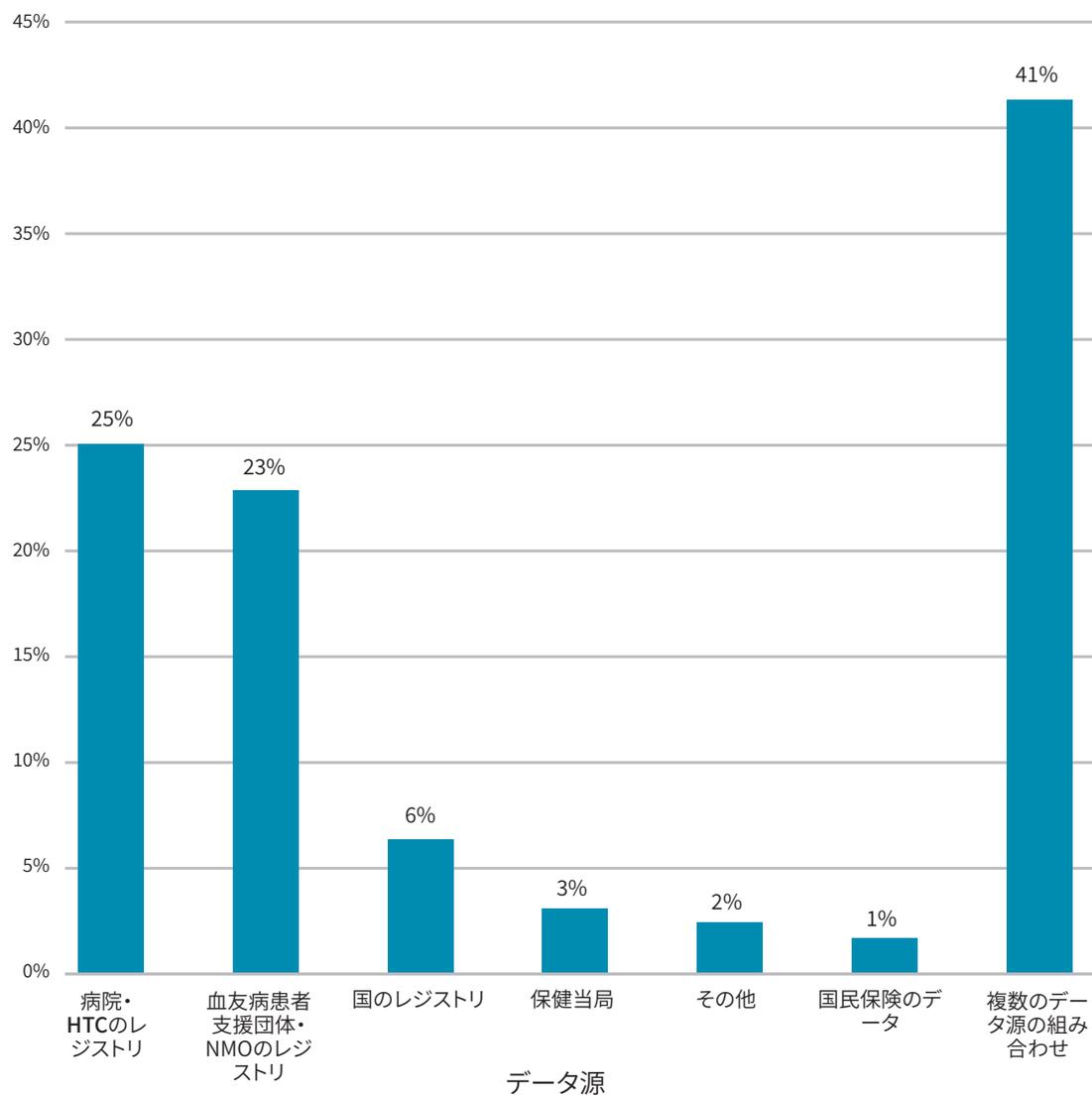
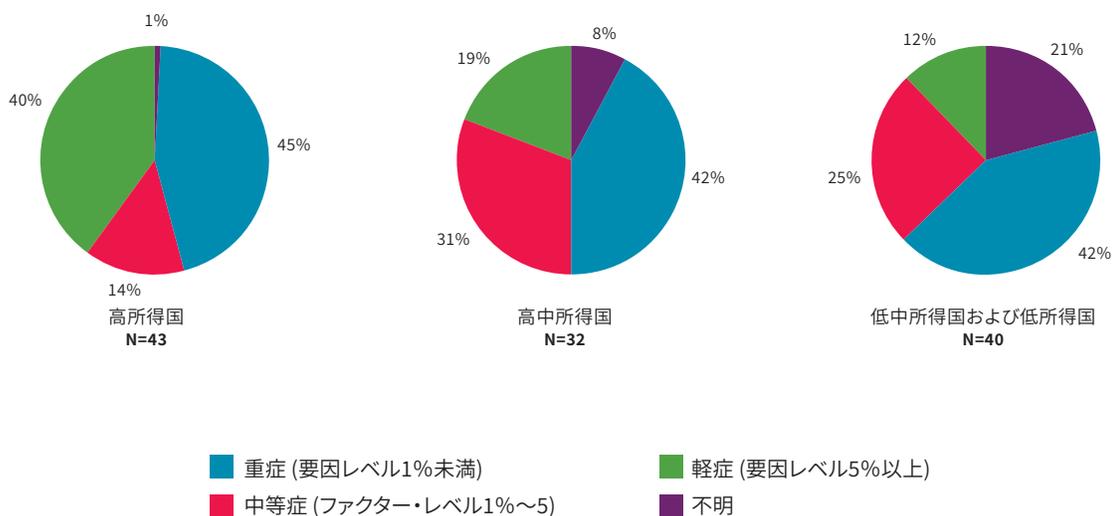


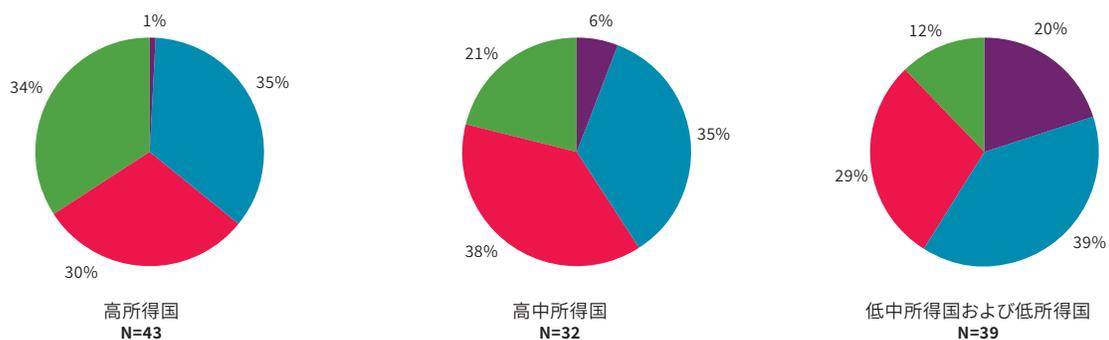
図11. GNI別にみた男性における血友病の重症度

血友病の重症度は軽症、中等症、重症の3段階に分けられます。この重症度は患者の血液に含まれる凝固因子の量に依存します。

血友病A



血友病B

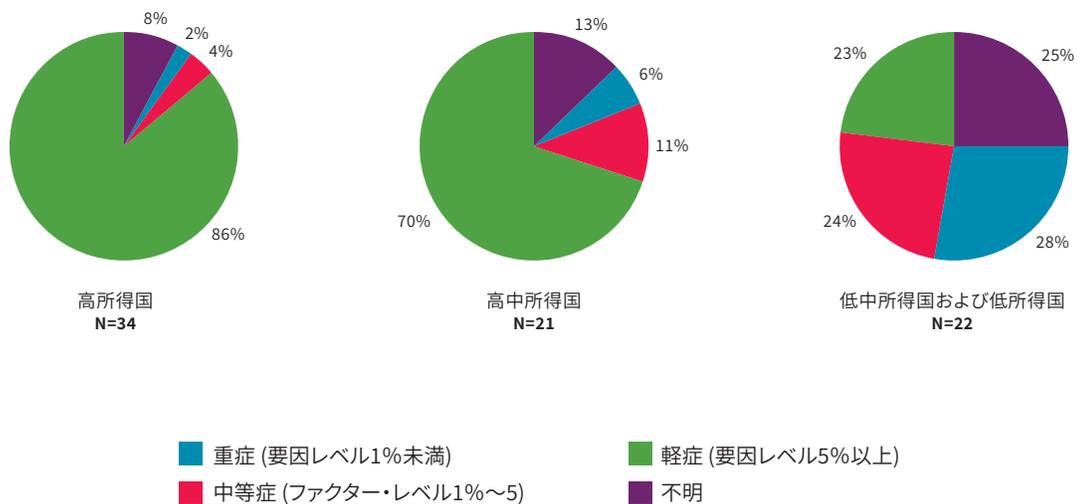


世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

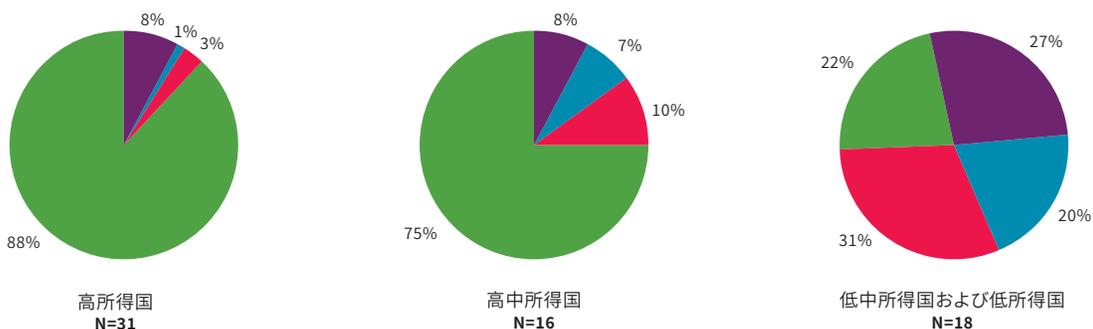
図12. GNI別にみた女性における血友病の重症度

血友病の重症度は軽症、中等症、重症の3段階に分けられます。この重症度は患者の血液に含まれる凝固因子の量に依存します。

血友病A



血友病B



世界銀行グループによる2022年度の「アトラス方式で現米ドルに換算した一人当たり国民総所得 (GNI)」に基づく所得水準別分類を用いています。GNIの分類基準 (米ドル) : 低所得国 (D) 0~1,135ドル、低中所得国 (C) 1,136~4,465ドル、高中所得国 (B) 4,466~13,845ドル、高所得国 (A) 13,845ドル超

表6. 人口統計

注：人数を表すすべての表において、「0」はNMOがその数をゼロと回答したことを示し、「不明」はNMOがその数を分らないと回答したことを意味します。

総人口のデータは世界銀行グループによるものです。

国	人口	全血友病	フォン・ヴィレブランド病患者数	他の出血性疾患の患者数
アフガニスタン	41,128,771	1,118	12	36
アルバニア	2,775,634	259	8	11
アルジェリア	44,903,225	2,658	532	857
アンゴラ	35,588,987	100	不明	1
アルゼンチン	46,234,830	2,892	403	11
アルメニア	2,780,469	247	20	126
オーストラリア	25,978,935	3,013	2,577	1,158
オーストリア	9,042,528	865	不明	不明
アゼルバイジャン	10,175,016	1,399	229	138
バハマ	409,984	10	2	不明
バーレーン	1,472,233	111	450	106
バングラデシュ	171,186,372	2,839	6	6
バルバドス	281,635	27	3	3
ベラルーシ	9,208,701	637	207	80
ベルギー	11,669,446	1,349	2,318	696
ボツワナ	2,630,296	58	8	不明
ブラジル	215,313,498	13,618	10,721	4,253
ブルキナファソ	22,673,762	157	不明	不明
カンボジア	16,767,842	274	7	1
カメルーン	27,914,536	228	6	3
カナダ	38,929,902	4,184	5,124	2,894
チリ	19,603,733	1,890	647	494
中国	1,412,175,000	32,638	558	789
コロンビア	51,874,024	4,073	3,818	889
コスタリカ	5,180,829	228	94	86
コートジボアール	28,160,542	144	4	5
クロアチア	3,854,000	349	182	不明
キューバ	11,212,191	489	512	3,813
チェコ	10,526,073	1,062	843	183

国	人口	全血友病	フォン・ヴィレブランド病患者数	他の出血性疾患の患者数
ジブチ	1,120,849	7	不明	不明
ドミニカ共和国	11,228,821	572	52	59
エジプト	110,990,103	6,799	687	1,520
エルサルバドル	6,336,392	110	7	12
エリトリア	3,684,032	81	不明	不明
エストニア	1,344,768	112	132	95
エチオピア	123,379,924	405	21	不明
フィジー	929,766	46	1	48
フィンランド	5,556,880	310	569	不明
フランス	67,935,660	9,802	3,578	1,619
ジョージア	3,712,502	358	74	85
ドイツ	84,079,811	5,087	6,629	4,330
ガーナ	33,475,870	475	11	不明
ギリシア	10,566,531	1,026	1,389	677
ガイアナ	808,726	26	2	不明
ホンジュラス	10,432,860	343	16	8
香港	7,346,100	155	4	5
ハンガリー	9,683,505	1,160	1,473	718
インド	1,417,173,173	25,715	958	618
インドネシア	275,501,339	3,155	21	不明
イラン	88,550,570	11,803	2,159	4,236
イラク	44,496,122	3,306	737	555
アイルランド	5,086,988	936	1,927	1,641
イスラエル	9,550,600	758	223	743
イタリア	58,856,847	3,651	2,802	3,329
日本	125,124,989	7,070	1,576	527
ヨルダン	11,285,869	520	272	308
ケニア	54,027,487	884	46	19
韓国	51,628,117	2,283	165	190
クウェート	4,268,873	40	6	50
キルギス	6,803,300	404	16	8
ラトビア	1,883,379	119	91	21
レバノン	5,489,739	257	190	84
レソト	2,305,825	11	1	不明
リビア	6,812,341	304	32	234

国	人口	全血友病	フォン・ヴィレブランド病患者数	他の出血性疾患の患者数
リトアニア	2,833,000	206	312	18
ルクセンブルク	650,774	20	1	不明
マダガスカル	29,611,714	154	2	14
マラウイ	20,405,317	42	不明	不明
マレーシア	33,938,221	1,048	106	107
モルジブ	523,787	21	不明	不明
マリ	22,593,590	179	15	38
マルタ	523,417	37	45	不明
モーリシャス	1,262,523	94	1	9
メキシコ	127,504,125	5,909	374	67
モンゴル	3,398,366	126	18	不明
モロッコ	37,457,971	1,752	193	172
モザンビーク	32,969,518	191	2	1
ミャンマー	54,179,306	893	34	10
ナミビア	2,567,012	82	不明	4
ネパール	30,547,580	765	10	37
オランダ	17,703,090	1,778	663	170
ニュージーランド	5,124,100	471	768	165
ナイジェリア	218,541,212	743	15	不明
ノルウェー	5,457,127	457	468	83
パキスタン	235,824,862	3,201	607	231
パレスチナ	5,043,612	356	66	138
パナマ	4,408,581	328	548	119
パラグアイ	6,780,744	312	4	不明
ペルー	34,049,588	1,068	229	5
フィリピン	115,559,009	1,644	50	不明
ポーランド	37,561,599	3,231	2,804	1,141
ポルトガル	10,379,007	1,028	990	1,178
カタール	2,695,122	69	49	17
ルーマニア	18,956,666	1,825	325	19
ロシア	143,555,736	8,304	3,120	不明
サウジアラビア	36,408,820	1,403	590	898
セネガル	17,316,449	351	16	22
セルビア	6,760,087	578	334	88
シンガポール	5,637,022	277	102	91

国	人口	全血友病	フォン・ヴィレブランド病患者数	他の出血性疾患の患者数
スロバキア	5,431,752	717	790	1,723
スロベニア	2,108,732	275	221	86
南アフリカ	59,893,885	2,404	671	209
スペイン	47,615,034	2,129	722	116
スリランカ	22,181,000	1,249	84	69
スリナム	618,040	16	3	0
スウェーデン	10,486,941	1,066	977	不明
スイス	8,769,741	660	181	81
シリア	22,125,249	1,166	183	252
タンザニア	65,497,748	291	3	不明
タイ	71,697,030	2,011	171	94
ガンビア	2,705,992	21	0	不明
トーゴ	8,848,699	40	不明	不明
トリニダード・トバゴ	1,531,044	74	10	2
チュニジア	12,356,117	613	261	373
ウガンダ	47,249,585	349	2	0
ウクライナ	38,000,000	2,188	469	不明
アラブ首長国連邦	9,441,129	100	15	12
英国	66,971,411	9,387	11,759	14,149
米国	333,287,557	18,580	13,966	7,758
ウルグアイ	3,422,794	280	263	23
ウズベキスタン	35,648,100	1,856	328	129
ベネズエラ	28,301,696	2,925	1,200	1,088
ベトナム	98,186,856	4,288	198	650
ザンビア	20,017,675	237	9	0
ジンバブエ	16,320,537	275	不明	不明

表7. 報告された出血性疾患の国別分布

注:「0」はNMOがその数をゼロと回答したことを示し、空白の欄はその数が報告されなかったことを示します。

国	血友病A	血友病B	型不明血友病	VWD	FI	FII	FV	FV+VIII	FVII	FX	FXI	FXIII	出血性疾患:病型不明	گرانツマン血小板無力症	ペルナール・スーリ工症候群	血小板障害:その他/不明
アフガニスタン	875	215	28	12	1		6		8			5		1		15
アルバニア	220	39	0	8					6	2	0	2	0	1	0	
アルジェリア	2,097	561		532	64	10	90	32	502	36	21	19	32	34	17	
アンゴラ	86	14							1							
アルゼンチン	2,493	399	0	403	0	0	0	2	2	0	1	1	0	2	0	3
アルメニア	214	33		20	2		4		56	2	10	1	36	4	6	5
オーストラリア	2,445	568		2,577	175	0	24	0	119	25	374	33	0	33	20	355
オーストリア	716	149	0													
アゼルバイジャン	1,092	164	143	229	1	3	15		41	27	22			17	12	
バハマ	8	1	1	2												
バーレーン	100	11	0	450	0	12	15	7	10	15	3	8	0	30	6	0
バングラデシュ	2,374	459	6	6	2		2		1			1				
バルバドス	16	11		3			2	1								
ベラルーシ	513	124		207	4				23		26		27			
ベルギー	1,077	265	7	2,318	3	2	25	1	197	13	170	5	32	21	10	217
ボツワナ	50	8	0	8												
ブラジル	11,384	2,234		10,721	65	25	301	57	1,954	175	417	96	0	432	120	611
ブルキナファソ	122	35														
カンボジア	229	45		7								1				
カメルーン	188	37	3	6	0	0	1	0	1	0	0	0	1			
カナダ	3,442	742		5,124	213	23	102		638	65	612	67		75	44	1,055
チリ	1,687	203		647	1	0	18	7	405	20	16	7	3	9	8	
中国	27,689	4,799	150	558	106	11	74	19	222	29	265	17	0	46	0	0
コロンビア	3,335	738	0	3,818	111	18	93	58	243	43	150	109	0	16	2	46
コスタリカ	184	44	0	94	4	0	2	13	46	12	7	2				
コートジボアール	126	18	0	4	0	0	0	0	3	2	0	0	0	0	0	0
クロアチア	280	69	0	182												
キューバ	404	85	0	512	3	1	2	0	2	0	12	3	1	2	0	3,787

国	血友病A	血友病B	型不明血友病	VWD	FI	FII	FV	FV+VIII	FVII	FX	FXI	FXIII	出血性疾患・病型不明	クランツマン血小 板無力症	ベルナル・ス ーリー症候群	血小 板障害：その 他／不明
チェコ	919	143	0	843	0	4	15	0	96	7	34	1	26			
ジブチ	7															
ドミニカ共 和国	470	43	59	52	0	0	0	0	12	40	0	5	0	2	0	0
エジプト	5,521	1,278		687	218	10	187	6	274	120	84	54	3	502	62	
エルサルバ ドル	93	17		7	5				4	1	1	1				
エリトリア	73	8	0													
エストニア	102	10	0	132	10	1	7	2	34	4	3	0	26	0	0	8
エチオピア	197	38	170	21												
フィジー	45	0	1	1					45							3
フィンランド	180	34	96	569												
フランス	7,893	1,909	0	3,578	52	2	66	28	244	39	284	40	0	269	78	517
ジョージア	298	60		74	1		2		64	2		3		7		6
ドイツ	4,245	842	0	6,629	636	186	479		1,759	177	142	951				
ガーナ	385	33	57	11												
ギリシア	835	191	0	1,389	46	3	40	1	212	16	119	11	0	20	10	199
ガイアナ	25	1	0	2												
ホンジュラス	313	30		16					6			2				
香港	131	23	1	4					3	2						
ハンガリー	910	250		1,473	24	2	30	0	449	26	100	7	0	3	1	76
インド	21,620	3,557	538	958	25	12	56	8	118	68	40	159		109		23
インドネシア	2,690	403	62	21												
イラン	6,387	1,471	3,945	2,159	203	40	340	318	1,113	301	356	654		698	213	
イラク	2,671	635		737	60	2	15	4	145	30	14	65		120	23	77
アイルランド	703	233	0	1,927	116	3	207	1	356	190	303	19	0	14	4	428
イスラエル	645	113		223	5	0	9	15	95	9	383	8		47	5	167
イタリア	2,944	707		2,802	308	13	367	28	1,840	170	553	50				
日本	5,776	1,294		1,576	122	9	71	9	132	29	60	95				
ヨルダン	368	114	38	272	4	4	16	0	83	25	46	17	0	113	0	0
ケニア	715	169	0	46	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	18
韓国	1,789	451	43	165	10	0	9	0	56	3	36	4	72	0	0	0
Kosovo																
クウェート	32	8	0	6	0	4	2	0	6	3	2	8	2	13	7	3
キルギス	343	61		16	1	1							1	5		
ラトビア	96	23	0	91	0	0	2	2	12	3	0	0	0	1	1	0
レバノン	200	57	0	190	36	0	9	1	13	7	5	6	0	1	1	5

国	血友病A	血友病B	型不明血友病	VWD	F1	FII	FV	FV+VIII	FVII	FX	FXI	FXIII	出血性疾患:病型不明	グラントマン血小板無力症	ベルナルド・スーリエ候群	血小板障害:その他/不明
レソト	10	1		1												
リビア	275	29		32				194	20			20				
リトアニア	178	28		312					13	2						3
ルクセンブルク	16	4	0	1												
マダガスカル	84	70	0	2	14											
マラウイ	34	8														
マレーシア	899	149		106	2	1	2		29	18	21	11		23		
モルジブ	16	5														
マリ	160	19	0	15	5	1	0	0	0	0	0	1	24	0	0	7
マルタ			37	45												
モーリシャス	84	10	0	1	0	0	0	0	4	1	0	0	2	2	0	0
メキシコ	4,880	732	297	374	3	2	3	0	30	7	6	4	2	6	0	4
モルドバ																
モンゴル	93	33		18												
モロッコ	1,456	294	2	193	16	8	12	7	79	3	3	5	1	26	5	7
モザンビーク	158	13	20	2					3	3	1	3				
ミャンマー	757	127	9	34								3				
ナミビア	71	11												1	3	
ネパール	648	117		10			2	1	7	24		3				
オランダ	1,535	243	0	663	13	5	8	2	31	3	25	14	3	19	2	45
ニュージーランド	375	96	0	768	15	0	5	0	21	2	9	6	6	6	1	94
ナイジェリア	691	33	19	15												
ノルウェー	346	111	0	468	3	2	5		38	5	2	5		15	6	2
パキスタン	2,720	481		607	26	4	24	8	44	39	1	49	1	31	3	1
パレスチナ	292	64		66		7	4	1	2	16		2	96	10		
パナマ	289	39	0	548	0	0	0	0	12	16	0	0	0	11	1	79
パラグアイ	278	34	0	4												
ペルー	914	154		229					4	1						
フィリピン	1,217	216	211	50												
ポーランド	2,754	477	0	2,804	166	1	36	6	408	32	102	15	7	33	9	326
ポルトガル	818	210		990	39	2	31	4	444	23	179	92	25	36	31	272
カタール	56	13	0	49	0	0	1	0	3	1	0	2	0	2	5	3
ルーマニア	1,615	210		325	2			1	10		2	1	3			
ロシア	7,003	1,301		3,120												

国	血友病A	血友病B	型不明血友病	VWD	FI	FII	FV	FV+VIII	FVII	FX	FXI	FXIII	出血性疾患・病型不明	グラントマン血小板無力症	ベルナール・スーリー症候群	血小板障害：その他／不明
サウジアラビア	1,134	262	7	590	15	24	57	15	119	71	31	144	5	319	41	57
セネガル	302	49	0	16	1		1		6	1		1		5	1	6
セルビア	485	93	0	334	12	0	4	2	46	2	14	5	1	0	2	0
シンガポール	227	50	0	102	0	0	14	0	9	0	53	5		4		6
スロバキア	622	95	0	790	440	0	89	1	998	42	82	11	0	10	15	35
スロベニア	241	34	0	221	4	0	14	3	25	5	29	0	0	6	0	
南アフリカ	2,009	395	0	671	0	0	42	5	16	9	28	8	0	22	26	53
スペイン	1,842	287		722	15	3	12		30	8	30	17		1	0	0
スリランカ	1,006	243	0	84	3	2	11	1	6	2	13	10		11		10
スリナム	14	2	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
スウェーデン	844	220	2	977												
スイス	519	141	0	181	17		2		18	4	20	13		7	0	
シリア	1,046	120	0	183	33	0	19	34	57	4	0	2	1	60	11	31
タンザニア	273	18		3												
タイ	1,778	233		171	1	1	9	4	29	3	3	3		13	11	17
ガンビア	9	12	0	0												
トーゴ	36	2	2													
トリニダード・トバゴ	59	15	0	10			1			1						
チュニジア	489	124	0	261	38	1	15	11	111	7	59	33	5	71	9	13
ウガンダ	301	48	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
ウクライナ	1,860	328	0	469												
アラブ首長国連邦	78	22	0	15			1		5					6		
英国	7,666	1,721	0	11,759	1,128	22	303	31	2,227	372	4,272	91	1,700	143	101	3,759
米国	14,207	4,373	0	13,966	277	41	163	0	1,262	181	695	151	0	192	59	4,737
ウルグアイ	233	39	8	263			2		6	1	9			1	4	
ウズベキスタン	1,641	205	10	328	13	2	4	0	30	9	17	0	11	32	3	8
ベネズエラ	2,307	618		1,200	21	65	41	29	174	111	399	15	20	28	6	179
ベトナム	3,527	761	0	198	35	8	22	17	101	29	37	30	3	116	4	248
ザンビア	178	45	14	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
ジンバブエ	235	40														

表.8 男女別の分布

本表は性別データを報告した国のデータに基づいて各出血性疾患の男女別人数を示しています。患者の性別分布について完全な情報を報告していない国があるため、パーセンテージの合計が100%にならないことがあります。

疾患	報告国数	総患者数	男性	男性の割合	女性	女性の割合	性別不明	性別不明の割合
血友病A	124	208,957	189,750	91%	7,225	3%	9,754	5%
血友病B	123	42,203	37,507	89%	2,331	6%	1,923	5%
型不明血友病	83	5,986	3,718	62%	2,144	36%	86	1%
VWD	115	100,505	31,496	31%	54,066	54%	13,080	13%
FI欠乏症	79	4,994	1,787	36%	2,209	44%	952	19%
FII欠乏症	70	603	206	34%	192	32%	197	33%
FV欠乏症	80	3,664	1,334	36%	1,434	39%	846	23%
FV+VIII欠乏症	68	998	605	61%	346	35%	31	3%
FVII欠乏症	90	18,129	7,145	39%	7,194	40%	3,561	20%
FX欠乏症	82	2,796	1,276	46%	1,140	41%	343	12%
FXI欠乏症	76	10,813	4,227	39%	5,335	49%	1,124	10%
FXIII欠乏症	82	3,309	1,277	39%	925	28%	960	29%
BD:病型不明	58	2,178	457	21%	1,685	77%	32	1%
グランツマン血小板無力症	73	3,915	1,898	48%	1,787	46%	23	1%
ベルナル・スーリエ症候群	64	1,009	436	43%	499	49%	54	5%
血小板障害:その他/不明	61	17,626	5,672	32%	11,624	66%	290	2%

表9. 血友病AおよびBのインヒビター症例数

(インヒビター症例数は111カ国より報告)

臨床的に意義のあるインヒビターが存在する患者とは、標準治療に反応しない患者を指します。

注:「0」はNMOがその数をゼロと回答したことを示し、空白の欄はその数が報告されなかったことを示します。

国	血友病A インヒビター保有例	血友病A 新規インヒビター症例	血友病B インヒビター保有例	血友病B 新規インヒビター症例
アイルランド	9	0	3	0
アゼルバイジャン	38	2		
アラブ首長国連邦	4	1	1	0
アルジェリア	137	7	0	
アルゼンチン	68	2	8	0
アルバニア	19	0	2	0
イスラエル	15	3	2	0
イタリア	62		7	
イラク	220	18	8	
インド	607	8	23	
インドネシア	67			
ウガンダ		3		
ウズベキスタン	29	11	3	0
ウルグアイ	8		1	
英国	238	16	16	1
エジプト	664	91	4	2
エストニア	3	1	0	0
エチオピア	2	2	0	0
エリトリア	0	0	0	0
エルサルバドル	5	2	0	0
オーストラリア	62	18	3	0
オーストリア	14		0	
オランダ		4		0
ガーナ	0	0	0	0
カタール	4	1	0	0
カナダ	33	2	1	0
カメルーン	0	0	0	0
韓国	46		7	
カンボジア	9	1	0	0
キューバ	30	0	0	0
ギリシア	16	0	2	0
キルギス	6	0	0	0

国	血友病A インヒビター 保有例	血友病A 新規インヒビタ ー症例	血友病B インヒビター 保有例	血友病B 新規インヒビタ ー症例
クウェート	8	2	0	0
クロアチア	14	0	4	0
ケニア	15	6	5	0
コートジボアール	3	0	1	0
コスタリカ	20	0	0	0
コロンビア	173	3	23	1
サウジアラビア	135	13	2	0
ザンビア	3	3	0	0
ジョージア	13			
シリア	72		1	
シンガポール	9	3	0	0
ジンバブエ	5			
スイス	8		0	
スウェーデン	35	4	4	0
スリナム	0	0	0	0
スリランカ	54	12		
スロバキア	8	1	1	0
スロベニア	4	0	1	0
セネガル	14	1	0	0
セルビア	15	0	0	0
タイ	104	6	1	0
タンザニア	4		2	
チェコ	27	6	2	0
中国	493	103	32	6
チュニジア	31	11	4	0
チリ	30	1	3	0
ドイツ	143		7	
トーゴ	1			
ドミニカ共和国	18		6	
トリニダード・トバゴ	5	1	2	0
ナミビア	4	0	0	0
日本	90		15	
ニュージーランド	11	0	0	0
ネパール	20	2		
ノルウェー	8	0	0	0
バーレーン	2	2	0	0
パキスタン	47	5	4	0
パナマ	13	1	0	0
バハマ	2	0		

国	血友病A インhibiター 保有例	血友病A 新規インhibiタ ー症例	血友病B インhibiター 保有例	血友病B 新規インhibiタ ー症例
パラグアイ	35	1		
バルバドス	1		1	
パレスチナ	3		0	
ハンガリー	30		0	
バングラデシュ	9			
フィリピン	36	2	1	0
フィンランド	13			
ブラジル	372		19	37
フランス	234	7	14	0
ブルキナファソ	1	0	0	0
米国	815		85	
ベトナム	161	9	0	0
ベネズエラ	97	2	2	1
ベラルーシ	43	2	4	0
ペルー		12		1
ベルギー	10			
ポーランド	175		5	
ボツワナ	3	1	0	0
ポルトガル	37	2	1	0
香港	8		1	
ホンジュラス	13			
マダガスカル	4	1	1	0
マリ	0	0	0	0
マレーシア	76	4	5	
南アフリカ	178		13	
ミャンマー	51	1	0	
メキシコ	288		16	
モーリシャス	0	0	0	0
モザンビーク	2			
モルジブ	1	0		
モルドバ	2			
モロッコ	288	10	4	0
モンゴル	1			
ヨルダン	25	0	1	0
リトアニア	8	0	0	0
リビア	8			
ルーマニア	71			
ルクセンブルク	0	0	0	0
レソト	1	1		
レバノン	12	2	1	

表10. 年齢別の分布：血友病A

(血友病Aの年齢データは111カ国より報告)

国	血友病A	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
アイルランド	703	6%	16%	9%	37%	32%	0%
アゼルバイジャン	1,092	2%	15%	8%	43%	32%	0%
アフガニスタン	875	7%	42%	16%	30%	4%	0%
アラブ首長国連邦	78	9%	29%	29%	32%	0%	0%
アルジェリア	2,097	2%	14%	15%	58%	10%	0%
アルゼンチン	2,493	2%	12%	10%	46%	28%	3%
アルバニア	220	0%	11%	6%	55%	28%	0%
アルメニア	214	11%	23%	7%	36%	21%	2%
イスラエル	645	14%	17%	9%	38%	22%	0%
イラク	2,671	17%	37%	25%	19%	2%	0%
インド	21,620	2%	14%	13%	45%	11%	15%
インドネシア	2,690	7%	31%	18%	39%	4%	1%
ウガンダ	301	15%	48%	15%	21%	2%	0%
ウズベキスタン	1,641	11%	23%	9%	47%	10%	0%
ウルグアイ	233	4%	18%	9%	35%	34%	0%
英国	7,666	5%	12%	7%	39%	37%	0%
エジプト	5,521	6%	23%	11%	51%	10%	0%
エストニア	102	6%	11%	7%	47%	26%	3%
エチオピア	197	5%	36%	18%	40%	3%	0%
エリトリア	73	10%	30%	19%	37%	1%	3%
エルサルバドル	93	10%	56%	34%	0%	0%	0%
オーストラリア	2,445	5%	14%	8%	38%	35%	0%
オーストリア	716	5%	10%	9%	44%	32%	0%
オランダ	1,535	3%	12%	7%	35%	43%	0%
ガーナ	385	22%	49%	15%	5%	2%	6%
ガイアナ	25	4%	28%	8%	40%	20%	0%
カタール	56	14%	23%	27%	32%	4%	0%
カナダ	3,442	4%	11%	7%	42%	36%	0%
カメルーン	194	19%	42%	30%	5%	3%	2%
韓国	1,789	2%	11%	6%	53%	28%	0%
ガンビア	9	22%	44%	22%	11%	0%	0%
カンボジア	229	4%	39%	23%	34%	0%	0%
キューバ	404	3%	10%	8%	49%	29%	0%
ギリシア	835	3%	9%	5%	35%	48%	0%
キルギス	343	16%	29%	25%	26%	3%	0%

国	血友病A	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
クウェート	32	25%	22%	16%	38%	0%	0%
クロアチア	280	4%	9%	7%	45%	35%	0%
ケニア	715	11%	35%	26%	18%	9%	0%
コートジボアール	126	13%	33%	18%	32%	4%	0%
コスタリカ	184	2%	15%	13%	54%	16%	0%
コロンビア	3,335	7%	11%	13%	58%	11%	0%
サウジアラビア	1,134	22%	36%	19%	21%	1%	0%
ザンビア	178	16%	33%	24%	13%	3%	12%
ジブチ	7	0%	43%	43%	14%	0%	0%
ジョージア	298	4%	18%	10%	43%	25%	0%
シリア	1,046	6%	29%	17%	41%	5%	2%
シンガポール	227	4%	11%	4%	39%	41%	0%
ジンバブエ	235	1%	7%	2%	43%	0%	48%
スイス	519	0%	0%	0%	0%	0%	100%
スウェーデン	844	5%	12%	9%	41%	31%	1%
スペイン	1,842	1%	6%	5%	44%	44%	0%
スリナム	14	7%	29%	0%	50%	14%	0%
スリランカ	1,006	20%	7%	6%	21%	5%	41%
スロバキア	622	4%	9%	5%	35%	47%	0%
スロベニア	241	3%	11%	7%	30%	49%	0%
セネガル	302	9%	29%	16%	40%	5%	0%
セルビア	485	4%	13%	4%	47%	32%	0%
タイ	1,778	8%	25%	15%	39%	13%	0%
タンザニア	273	3%	20%	7%	7%	0%	62%
チェコ	919	7%	13%	8%	39%	34%	0%
中国	27,689	4%	21%	12%	43%	16%	4%
チュニジア	333	5%	22%	11%	52%	9%	1%
チリ	1,687	4%	12%	10%	51%	23%	0%
トーゴ	36	6%	36%	17%	33%	8%	0%
ドミニカ共和国	470	4%	18%	8%	48%	6%	16%
トリニダード・トバゴ	59	3%	20%	5%	32%	15%	24%
ナイジェリア	691	4%	35%	15%	28%	4%	13%
日本	5,776	4%	12%	6%	38%	39%	1%
ニュージーランド	375	2%	7%	5%	23%	19%	44%
ネパール	648	8%	19%	14%	44%	11%	5%
ノルウェー	347	2%	12%	10%	40%	35%	0%
バーレーン	100	10%	25%	34%	21%	10%	0%
パキスタン	2,720	7%	30%	15%	42%	5%	2%

国	血友病A	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
パナマ	289	3%	15%	9%	51%	22%	0%
バハマ	8	0%	0%	13%	75%	13%	0%
パラグアイ	278	5%	16%	9%	49%	13%	9%
バルバドス	16	6%	13%	6%	50%	25%	0%
パレスチナ	292	4%	16%	8%	36%	13%	23%
ハンガリー	910	3%	7%	5%	33%	51%	0%
バングラデシュ	2,374	17%	33%	17%	30%	3%	0%
フィリピン	1,217	6%	13%	12%	49%	8%	12%
ブラジル	11,384	5%	15%	9%	49%	23%	0%
フランス	7,893	4%	13%	9%	40%	34%	0%
ブルキナファソ	122	32%	43%	10%	14%	1%	0%
米国	14,207	8%	23%	12%	38%	19%	0%
ベトナム	3,527	6%	18%	12%	53%	11%	0%
ベネズエラ	2,307	2%	10%	8%	43%	21%	15%
ベラルーシ	513	7%	12%	4%	77%	0%	0%
ベルギー	1,077	2%	8%	7%	37%	47%	0%
ポーランド	2,754	0%	0%	0%	0%	0%	100%
ボツワナ	50	12%	32%	18%	36%	2%	0%
ポルトガル	818	2%	10%	6%	37%	33%	12%
香港	131	3%	15%	12%	58%	11%	1%
ホンジュラス	313	7%	19%	12%	42%	4%	15%
マダガスカル	84	12%	33%	15%	33%	6%	0%
マラウイ	34	0%	29%	18%	41%	0%	12%
マリ	160	7%	49%	19%	20%	2%	3%
マレーシア	899	8%	22%	10%	45%	15%	1%
南アフリカ	2,009	2%	13%	10%	43%	30%	2%
ミャンマー	757	17%	32%	13%	29%	4%	5%
メキシコ	4,880	1%	9%	11%	52%	19%	9%
モーリシャス	84	2%	4%	7%	48%	33%	6%
モザンビーク	158	3%	9%	6%	53%	1%	27%
モルジブ	16	0%	25%	13%	38%	25%	0%
モロッコ	1,456	6%	11%	9%	23%	3%	49%
モンゴル	93	16%	37%	15%	28%	3%	1%
ラトビア	96	1%	0%	0%	45%	23%	31%
リトアニア	178	0%	0%	0%	0%	0%	100%
リビア	275	8%	23%	11%	46%	11%	0%
レソト	10	10%	20%	0%	70%	0%	0%
レバノン	200	6%	22%	10%	43%	20%	1%

表11. 年齢別の分布：血友病B

(血友病Bの年齢データは109カ国より報告)

国	血友病B	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
アイルランド	233	4%	11%	10%	40%	35%	0%
アゼルバイジャン	164	2%	19%	16%	43%	20%	0%
アフガニスタン	215	30%	26%	21%	20%	2%	0%
アラブ首長国連邦	22	9%	36%	32%	23%	0%	0%
アルジェリア	561	4%	19%	17%	42%	18%	0%
アルゼンチン	399	3%	13%	12%	49%	21%	2%
アルバニア	39	0%	8%	8%	64%	21%	0%
アルメニア	33	30%	21%	3%	21%	21%	3%
イスラエル	113	19%	16%	14%	35%	17%	0%
イラク	635	19%	36%	24%	16%	6%	0%
インド	3,557	2%	14%	12%	49%	13%	10%
インドネシア	403	8%	35%	18%	32%	2%	5%
ウガンダ	48	13%	38%	17%	33%	0%	0%
ウズベキスタン	205	23%	21%	10%	41%	5%	0%
ウルグアイ	39	5%	13%	8%	51%	21%	3%
英国	1,721	4%	14%	7%	37%	38%	0%
エジプト	1,278	6%	19%	13%	52%	9%	0%
エストニア	10	0%	30%	10%	40%	20%	0%
エチオピア	38	5%	29%	18%	45%	3%	0%
エリトリア	8	13%	38%	0%	50%	0%	0%
エルサルバドル	17	12%	82%	6%	0%	0%	0%
オーストラリア	568	5%	9%	10%	36%	40%	0%
オーストリア	149	5%	15%	11%	40%	30%	0%
オランダ	243	4%	11%	7%	37%	42%	0%
ガーナ	33	30%	42%	18%	9%	0%	0%
カタール	13	31%	15%	23%	31%	0%	0%
カナダ	742	3%	10%	7%	41%	40%	0%
カメルーン	38	21%	34%	13%	24%	8%	0%
韓国	451	1%	12%	9%	49%	28%	0%
ガンビア	12	0%	42%	33%	25%	0%	0%
カンボジア	45	13%	38%	18%	24%	7%	0%
キューバ	85	6%	14%	7%	46%	27%	0%
ギリシア	191	2%	9%	4%	33%	52%	0%
キルギス	61	15%	33%	16%	30%	7%	0%
クウェート	8	13%	38%	13%	38%	0%	0%

国	血友病B	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
クロアチア	69	0%	14%	9%	58%	17%	1%
ケニア	169	18%	40%	25%	11%	6%	0%
コートジボアール	18	6%	44%	28%	17%	6%	0%
コスタリカ	44	5%	18%	5%	52%	20%	0%
コロンビア	738	5%	14%	8%	58%	16%	0%
サウジアラビア	262	23%	37%	13%	26%	1%	0%
ザンビア	45	24%	20%	42%	13%	0%	0%
ジョージア	60	12%	18%	5%	37%	28%	0%
シリア	120	13%	28%	19%	33%	5%	2%
シンガポール	50	2%	16%	8%	46%	28%	0%
ジンバブエ	40	0%	20%	0%	80%	0%	0%
スイス	141	0%	0%	0%	0%	0%	100%
スウェーデン	220	2%	12%	9%	38%	38%	1%
スペイン	286	2%	6%	6%	34%	45%	6%
スリナム	2	0%	0%	0%	0%	0%	100%
スリランカ	243	21%	19%	7%	7%	8%	39%
スロバキア	95	3%	17%	8%	48%	23%	0%
スロベニア	34	3%	3%	12%	38%	44%	0%
セネガル	49	16%	37%	27%	18%	2%	0%
セルビア	93	3%	14%	9%	49%	25%	0%
タイ	233	10%	27%	17%	28%	18%	0%
タンザニア	18	11%	28%	11%	17%	0%	33%
チェコ	143	4%	14%	8%	31%	43%	0%
中国	4,799	4%	23%	12%	41%	17%	4%
チュニジア	92	10%	22%	13%	38%	17%	0%
チリ	203	5%	14%	8%	50%	22%	0%
トーゴ	2	0%	0%	0%	100%	0%	0%
ドミニカ共和国	43	0%	28%	5%	56%	9%	2%
トリニダード・トバゴ	15	0%	20%	13%	40%	20%	7%
ナイジェリア	33	12%	45%	15%	12%	6%	9%
日本	1,294	4%	12%	6%	38%	39%	1%
ニュージーランド	96	4%	4%	2%	6%	16%	68%
ネパール	117	1%	21%	23%	38%	14%	4%
ノルウェー	111	4%	12%	6%	44%	34%	0%
バーレーン	11	9%	27%	18%	9%	36%	0%
パキスタン	481	6%	28%	12%	46%	6%	2%
パナマ	39	13%	15%	5%	54%	13%	0%

国	血友病B	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
バハマ	1	0%	0%	0%	100%	0%	0%
パラグアイ	34	6%	24%	15%	35%	15%	6%
バルバドス	11	9%	9%	9%	45%	27%	0%
パレスチナ	64	8%	20%	3%	38%	14%	17%
ハンガリー	250	3%	7%	3%	38%	48%	0%
バングラデシュ	459	23%	33%	17%	25%	2%	0%
フィリピン	216	6%	17%	9%	54%	6%	9%
ブラジル	2,234	4%	14%	9%	50%	23%	0%
フランス	1,909	5%	14%	10%	36%	34%	0%
ブルキナファソ	35	31%	34%	14%	20%	0%	0%
米国	4,373	10%	22%	11%	34%	24%	0%
ベトナム	761	6%	20%	11%	50%	14%	0%
ベネズエラ	618	1%	9%	10%	40%	25%	15%
ベラルーシ	124	0%	0%	80%	20%	0%	0%
ベルギー	265	1%	8%	7%	33%	50%	0%
ポーランド	477	0%	0%	0%	0%	0%	100%
ボツワナ	8	13%	13%	38%	38%	0%	0%
ポルトガル	210	1%	7%	5%	36%	29%	22%
香港	23	4%	9%	17%	35%	35%	0%
ホンジュラス	30	7%	30%	17%	40%	3%	3%
マダガスカル	70	9%	44%	17%	24%	6%	0%
マラウイ	8	0%	13%	13%	13%	0%	63%
マリ	19	21%	47%	11%	21%	0%	0%
マレーシア	149	9%	9%	15%	46%	19%	1%
南アフリカ	395	4%	14%	12%	42%	28%	2%
ミャンマー	127	30%	27%	13%	22%	4%	5%
メキシコ	732	1%	11%	10%	53%	18%	7%
モーリシャス	10	10%	20%	10%	50%	10%	0%
モザンビーク	13	0%	0%	8%	62%	0%	31%
モルジブ	5	20%	60%	0%	20%	0%	0%
モロッコ	294	3%	7%	8%	26%	1%	54%
モンゴル	33	15%	36%	6%	36%	6%	0%
ラトビア	23	0%	0%	0%	52%	26%	22%
リトアニア	28	0%	0%	0%	0%	0%	100%
リビア	29	7%	24%	10%	52%	7%	0%
レソト	1	0%	0%	0%	100%	0%	0%
レバノン	57	4%	23%	7%	53%	14%	0%

表12. 年齢別の分布:型不明血友病

(年齢データは24カ国より報告)

国	型不明血友病	0-4	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
アフガニスタン	28	18%	25%	29%	29%	0%	0%
インド	538	1%	15%	4%	31%	7%	42%
インドネシア	62	5%	19%	6%	61%	3%	5%
ウズベキスタン	10	40%	30%	30%	0%	0%	0%
ウルグアイ	8	0%	0%	0%	0%	0%	100%
エチオピア	170	2%	37%	21%	41%	0%	0%
ガーナ	57	42%	23%	19%	16%	0%	0%
カメルーン	6	0%	0%	17%	67%	17%	0%
韓国	43	0%	9%	12%	33%	47%	0%
ザンビア	14	14%	21%	0%	0%	0%	64%
スウェーデン	2	50%	0%	0%	0%	50%	0%
中国	150	0%	19%	12%	39%	19%	10%
トーゴ	2	0%	100%	0%	0%	0%	0%
ドミニカ共和国	59	0%	2%	3%	42%	39%	14%
ナイジェリア	19	11%	21%	11%	5%	0%	53%
バハマ	1	0%	0%	100%	0%	0%	0%
バングラデシュ	6	0%	0%	100%	0%	0%	0%
フィリピン	211	2%	9%	12%	46%	6%	26%
ベルギー	7	0%	0%	0%	0%	86%	14%
香港	1	0%	0%	0%	100%	0%	0%
ミャンマー	9	11%	78%	11%	0%	0%	0%
メキシコ	297	0%	3%	4%	26%	17%	49%
モザンビーク	5	0%	0%	0%	0%	0%	100%
モロッコ	2	0%	0%	0%	50%	0%	50%

表13. 年齢別の分布：VWD

(年齢データは94カ国より報告)

国	VWD患者の 総数	0-5	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
アイルランド	1927	4%	18%	9%	41%	28%	0%
アゼルバイジャン	229	5%	10%	32%	31%	21%	0%
アフガニスタン	12	17%	42%	25%	17%	0%	0%
アラブ首長国連邦	15	0%	20%	40%	40%	0%	0%
アルジェリア	532	0%	0%	0%	0%	0%	100%
アルゼンチン	403	0%	1%	3%	37%	45%	14%
アルバニア	8	0%	0%	0%	50%	50%	0%
アルメニア	20	0%	15%	45%	35%	5%	0%
インド	958	2%	17%	12%	51%	12%	6%
インドネシア	21	0%	29%	5%	29%	5%	33%
ウガンダ	2	0%	0%	50%	0%	50%	0%
ウズベキスタン	328	13%	43%	21%	15%	9%	0%
ウルグアイ	263	0%	0%	2%	2%	2%	95%
英国	11759	3%	10%	7%	41%	40%	0%
エジプト	687	3%	22%	11%	57%	7%	0%
エストニア	132	3%	21%	6%	43%	23%	4%
エルサルバドル	7	0%	100%	0%	0%	0%	0%
オーストラリア	2577	1%	7%	7%	44%	41%	0%
オランダ	663	2%	13%	10%	33%	41%	0%
ガイアナ	2	0%	0%	0%	100%	0%	0%
カタール	49	0%	0%	31%	20%	49%	0%
カナダ	5124	1%	7%	7%	47%	38%	0%
カメルーン	6	0%	0%	17%	67%	17%	0%
韓国	165	3%	7%	8%	58%	25%	0%
カンボジア	7	0%	57%	43%	0%	0%	0%
キューバ	512	2%	11%	29%	41%	16%	0%
ギリシア	1389	2%	13%	12%	32%	40%	1%
クウェート	6	0%	67%	33%	0%	0%	0%
クロアチア	189	1%	5%	11%	46%	38%	0%
ケニア	14	0%	0%	14%	71%	14%	0%
コートジボアール	4	25%	25%	0%	25%	25%	0%
コスタリカ	94	0%	0%	3%	41%	53%	2%

国	VWD患者の 総数	0-5	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
コロンビア	3818	4%	12%	17%	54%	14%	0%
サウジアラビア	590	5%	7%	41%	35%	12%	0%
ザンビア	9	0%	22%	67%	0%	11%	0%
ジョージア	74	1%	14%	19%	49%	18%	0%
シリア	183	2%	16%	15%	55%	11%	0%
シンガポール	102	3%	6%	11%	28%	52%	0%
スイス	181	0%	0%	0%	0%	0%	100%
スウェーデン	977	2%	9%	5%	38%	45%	0%
スペイン	722	1%	1%	1%	23%	57%	17%
スリナム	3	0%	0%	33%	33%	33%	0%
スリランカ	84	13%	24%	6%	10%	10%	38%
スロバキア	790	1%	5%	4%	50%	40%	0%
スロベニア	221	2%	7%	6%	50%	34%	0%
セネガル	16	13%	19%	31%	31%	6%	0%
セルビア	334	2%	10%	3%	49%	37%	0%
タイ	171	2%	11%	24%	32%	15%	15%
タンザニア	3	0%	0%	0%	33%	0%	67%
チェコ	843	1%	9%	7%	42%	41%	0%
中国	558	3%	33%	10%	31%	19%	5%
チュニジア	148	5%	13%	9%	49%	13%	11%
チリ	647	0%	0%	0%	0%	0%	100%
ドミニカ共和国	52	0%	6%	6%	71%	0%	17%
トリニダード・トバゴ	10	0%	0%	0%	10%	10%	80%
ナイジェリア	15	7%	20%	0%	53%	0%	20%
ネパール	10	0%	40%	10%	30%	0%	20%
ノルウェー	468	0%	2%	3%	39%	56%	0%
パキスタン	607	7%	30%	16%	43%	3%	0%
パナマ	548	1%	9%	16%	60%	15%	0%
バハマ	2	0%	0%	0%	100%	0%	0%
パラグアイ	4	0%	0%	0%	0%	25%	75%
バルバドス	3	0%	0%	33%	33%	33%	0%
パレスチナ	66	3%	24%	14%	42%	2%	15%
ハンガリー	1473	2%	6%	5%	34%	53%	0%
バングラデシュ	6	17%	50%	0%	33%	0%	0%

国	VVD患者の 総数	0-5	5-13	14-18	19-44	45+	年齢不明
フィジー	1	0%	0%	0%	0%	0%	100%
フィリピン	50	2%	10%	10%	28%	6%	44%
ブラジル	10721	1%	8%	8%	54%	29%	0%
フランス	3578	3%	13%	10%	37%	37%	0%
米国	13966	6%	28%	24%	28%	14%	0%
ベトナム	198	5%	25%	12%	44%	14%	0%
ベネズエラ	1200	1%	7%	11%	49%	30%	3%
ベラルーシ	207	0%	0%	5%	95%	0%	0%
ベルギー	2318	0%	7%	10%	43%	39%	1%
ポーランド	2804	0%	0%	0%	0%	0%	100%
ボツワナ	9	0%	33%	67%	0%	0%	0%
ポルトガル	533	2%	12%	7%	43%	36%	0%
香港	4	0%	0%	25%	50%	25%	0%
ホンジュラス	16	6%	13%	19%	50%	0%	13%
マダガスカル	2	0%	0%	50%	0%	50%	0%
マリ	15	7%	33%	20%	27%	13%	0%
南アフリカ	671	0%	3%	5%	42%	46%	4%
ミャンマー	34	21%	35%	18%	15%	0%	12%
メキシコ	374	1%	6%	13%	42%	18%	20%
モーリシャス	1	0%	100%	0%	0%	0%	0%
モザンビーク	3	0%	33%	0%	0%	67%	0%
モロッコ	193	2%	10%	5%	58%	18%	7%
モンゴル	18	0%	6%	0%	89%	6%	0%
ラトビア	91	0%	0%	0%	49%	11%	40%
リトアニア	312	0%	0%	0%	0%	0%	100%
リビア	32	3%	3%	6%	88%	0%	0%
レソト	1	0%	0%	0%	100%	0%	0%
レバノン	190	3%	19%	9%	51%	14%	4%

表14. 定期補充療法を受けている重症患者の割合

(定期補充療法のデータは107カ国より報告)

国	18歳以下の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か	19歳以上の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か
アイルランド	96	推定値	95	推定値
アゼルバイジャン	23	実測値	18	実測値
アフガニスタン	66	推定値	34	推定値
アラブ首長国連邦	10	実測値	10	実測値
アルジェリア	95	推定値	75	推定値
アルゼンチン	90	推定値	20	推定値
アルバニア	100	推定値	50	推定値
アンゴラ	0	実測値	0	実測値
イスラエル	95	実測値	85	実測値
イタリア	91	実測値	91	実測値
イラク	100	実測値	16	推定値
イラン	65	推定値	20	推定値
ウガンダ	30	実測値	5	実測値
ウズベキスタン	98	実測値	95	実測値
ウルグアイ	100	実測値	53	推定値
英国	93	実測値	90	推定値
エジプト	20	推定値		推定値
エストニア	100	実測値	76	実測値
エチオピア	0	実測値	0	実測値
エリトリア	90	実測値	0	実測値
エルサルバドル	100	実測値		推定値
オーストラリア	97	推定値	89	推定値
オーストリア	90	実測値	81	実測値
オランダ	100	推定値	96	推定値
ガーナ	80	推定値	50	推定値
ガイアナ	100	実測値	100	実測値
カタール	70	実測値	80	実測値
カナダ	94	推定値	87	推定値
カメルーン	82	実測値	8	実測値
韓国	73	推定値	61	推定値
カンボジア	40	推定値	10	推定値
キューバ	5	実測値	7	実測値
ギリシア	96	実測値	76	実測値
キルギス	1	推定値	0	実測値

国	18歳以下の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か	19歳以上の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か
クウェート	100	実測値		推定値
クロアチア	100	実測値	94	実測値
ケニア	35	実測値	54	実測値
コートジボアール	80	実測値	0	実測値
コスタリカ	100	実測値	70	推定値
コソボ	11	推定値	2	推定値
コロンビア	99	実測値	96	実測値
サウジアラビア	30	推定値	50	推定値
ザンビア	29	実測値	29	実測値
ジブチ	43	実測値	14	実測値
ジョージア	73	推定値	10	推定値
シリア	14	推定値	0	実測値
シンガポール	98	実測値	70	推定値
ジンバブエ	25	推定値	85	推定値
スイス	99	実測値	89	実測値
スウェーデン	95	推定値	90	推定値
スリナム	20	実測値	44	実測値
スリランカ	45	推定値		推定値
スロバキア	98	実測値	75	実測値
スロベニア	100	推定値	95	推定値
セネガル	27	実測値	4	実測値
セルビア	95	実測値	90	実測値
タイ	62	実測値	14	実測値
チェコ	95	実測値	79	実測値
チュニジア	75	実測値	47	実測値
チリ	97	推定値	70	推定値
ドイツ	99	推定値		推定値
ドミニカ共和国	42	推定値	0	推定値
トリニダード・トバゴ	80	推定値	32	推定値
ナイジェリア	96	推定値	1	推定値
日本	90	推定値	80	推定値
ニュージーランド	99	推定値	90	推定値
ノルウェー	100	推定値	90	推定値
バーレーン	100	実測値	50	実測値
パキスタン	34	実測値	0	実測値
パナマ	100	実測値	80	実測値
バハマ	0	実測値	2	実測値
パラグアイ	100	実測値	100	実測値

国	18歳以下の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か	19歳以上の定期補充療法を受けている割合	実測値か推定値か
パレスチナ	65	推定値	25	推定値
ハンガリー	100	実測値	70	実測値
フィリピン	1	推定値	1	推定値
フィンランド	95	推定値		推定値
ブラジル	82	実測値	90	推定値
フランス	86	実測値	71	実測値
ブルキナファソ	26	実測値	17	実測値
ベトナム	17	推定値	4	推定値
ベネズエラ	40	推定値	30	推定値
ベラルーシ	100	実測値	25	実測値
ペルー	100	推定値	60	推定値
ベルギー	90	推定値	90	推定値
ポーランド	100	実測値	64	実測値
香港	92	推定値	85	推定値
ホンジュラス	8	推定値	1	推定値
マダガスカル	30	推定値	16	推定値
マラウイ	80	推定値	83	推定値
マリ	90	実測値	18	実測値
マルタ	100	実測値	94	実測値
マレーシア	80	推定値	90	推定値
南アフリカ	50	推定値	30	推定値
ミャンマー	65	実測値	35	実測値
メキシコ	96	推定値	50	推定値
モリシャス	100	実測値	100	実測値
モルジブ	1	推定値		推定値
モルドバ	0	実測値	0	実測値
モロッコ	40	推定値	40	推定値
ヨルダン	25	推定値	25	推定値
ラトビア	100	実測値	100	推定値
リトアニア	100	実測値	65	実測値
ルーマニア	100	推定値	45	推定値
ルクセンブルク	100	実測値	95	推定値
レソト	33	実測値	75	実測値
レバノン	30	推定値	10	推定値
ロシア	90	実測値	75	実測値

表15. 2022年の凝固因子製剤の使用量:第VIII因子

(第VIII因子のデータは102カ国より報告)

本表に示す第VIII因子の量はWFHに報告されたデータによるもので、WFHが人道支援製剤を提供した部分を除き、別個の検証は行っていません。場合によっては、報告された数が推定値に基づくことや、一つの地域もしくは特定の治療センターに由来することが考えられます。2022年に消費した凝固因子製剤の量を報告している国がある一方、購入量を報告している国もあります。算定された第VIII因子の使用量(IU)は血漿由来製剤、遺伝子組換え製剤、半減期延長型製剤および人道支援製剤を含みます。人口一人当たり使用量は総使用量をその国の総人口で除したものです。この指標から一国で使用された製剤の量が分かりますが、個々の患者におけるケアの水準を判別することはできません。一部のFVIII製剤は血友病Aではなくフォン・ヴィレブランド病の治療に用いられることにご注意ください。

国	第VIII因子の総使用量(IU)	血漿由来第VIII因子製剤	遺伝子組換え第VIII因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第VIII因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	人道支援による第VIII因子製剤の合計	WFHの人道支援による半減期標準型第VIII因子製剤	WFHの人道支援による半減期延長型第VIII因子製剤	人口一人当たり第VIII因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第VIII因子使用量
アイルランド	26,443,750	0	21,000	26,422,750	0	0	100	0			5.198	5.198
アゼルバイジャン	40,000,000	35,000,000	5,000,000		88	13					3.931	3.931
アフガニスタン	2,094,000							2,094,000	1,523,000	500,000	0.051	
アルジェリア	124,114,550	60,678,000	46,109,750		49	37					2.764	2.764
アルゼンチン	256,320,000	136,000,000	103,400,000	12,300,000	53	40	5	4,620,000	2,980,500	0	5.544	5.444
アルバニア	9,000,000	2,900,000	100,000	0	32	1	0	6,000,000			3.243	1.081
アルメニア	3,185,000							1,585,000	408,000	1,177,000	1.145	0.575
アンゴラ	560,000							260,000	100,000	50,000	0.016	0.008
イラク	35,000,000	0	35,000,000	0	0	100	0	0			0.787	0.787
インド	222,594,501	79,200,000	71,280,000	7,920,000	36	32	4	64,194,501	0	19,652,000	0.157	0.112
インドネシア	84,335,975	82,123,475			97			2,212,500	0	2,212,500	0.306	0.298
ウガンダ	1,470,000	0	0	0	0	0	0	1,470,000	520,000	950,000	0.031	0.000
ウクライナ	8,342,500							8,342,500	0	8,342,500	0.220	
ウズベキスタン	27,234,500	20,832,000	50,000	50,000	76	0	0	6,402,500	1,862,000	1,795,250	0.764	0.584
ウルグアイ	8,497,000	8,497,000	0	0	100	0	0	0			2.482	2.482
英国	399,630,657	3,327,025	225,340,767	170,962,865	1	56	43	0			5.967	5.967
エジプト	81,324,500	24,000,000	45,000,000		30	55		12,324,500	0	12,324,500	0.733	0.622
エストニア	7,476,000	0	137,000	7,339,000	0	2	98	0			5.559	5.559
エチオピア	3,015,000	0	0	0	0	0	0	3,015,000	120,000	2,800,000	0.024	0.000
エリトリア	808,000	0	0	0	0	0	0	808,000	200,000	608,000	0.219	0.000
エルサルバドル	16,148,000	15,500,000	0	0	96	0	0	648,000	120,000	528,000	2.548	2.446

国	第VIII因子の総使用量(U)	血漿由来第VIII因子製剤	遺伝子組換え第VIII因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第VIII因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	人道支援による第VIII因子製剤の合計	"WFHの人道支援による半減期標準型第VIII因子製剤"	"WFHの人道支援による半減期延長型第VIII因子製剤"	人口一人当たり第VIII因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第VIII因子使用量
オーストラリア	99,153,835	10,312,000	47,222,835	41,619,000	10	48	42	0			3.817	3.817
オランダ	75,747,750	0	46,250,500	29,497,250	0	61	39				4.279	4.279
ガーナ	2,052,300	0	0	0	0	0	0	2,052,300	420,000	1,500,000	0.061	0.000
ガイアナ	1,372,000							1,372,000	150,000	400,000	1.696	
カタール	29,000,000	0	19,500,000	9,500,000	0	67	33	0			10.760	10.760
カナダ	200,313,959	25,244,191	101,624,174	73,445,594	13	51	37	0			5.146	5.146
カメルーン	715,000							715,000	120,000	595,000	0.026	
カンボジア	2,388,000							2,388,000	672,000	1,716,000	0.142	
キューバ	4,300,500	250,000	0	0	6	0	0	2,800,500	2,000,000	670,500	0.384	0.134
ギリシア	62,862,300	2,298,800	23,503,000	37,060,500	4	37	59	0			5.949	5.949
キルギス	7,516,000	4,768,000	0	0	63	0	0	2,748,000	1,248,000	1,500,000	1.105	0.701
ケニア	2,892,000	0	0	0	0	0	0	2,892,000	1,992,000	900,000	0.054	0.000
コートジボアール	990,000	0	0	0	0	0	0	990,000	490,000	500,000	0.035	0.000
コスタリカ	17,931,000	17,931,000	0	0	100	0	0	0			3.461	3.461
コロンビア	244,468,000	49,131,000	180,903,000	14,384,000	20	74	6	50,000			4.713	4.712
サウジアラビア	143,964,000	40,572,000	24,000,000	79,392,000	28	17	55	0			3.954	3.954
ザンビア	1,883,000							1,883,000	1,143,000	740,000	0.094	
ジブチ	136,000							136,000			0.121	
ジョージア	12,079,300	12,079,300			100						3.254	3.254
シリア	15,685,750	8,651,250	0	0	55	0	0	7,034,500	3,748,000	3,050,000	0.709	0.391
シンガポール	18,138,250	2,527,000	15,611,250	0	14	86	0	0			3.218	3.218
ジンバブエ	3,606,858	0	0	0	0	0	0	3,606,858	624,000	1,720,000	0.221	0.000
スイス	56,251,490	420,000	12,572,635	43,258,855	1	22	77	0			6.414	6.414
スウェーデン	101,021,750	0	46,130,250	54,891,500	0	46	54	0			9.633	9.633
スリナム	1,000,000	0	0	0	0	0	0	1,000,000	528,000	450,000	1.618	0.000
スリランカ	23,911,350	8,580,870			36			15,330,480	0	7,212,250	1.078	0.387
スロバキア	51,200,000	20,100,000	21,500,000	9,600,000	39	42	19	0			9.426	9.426
スロベニア	21,484,750	1,766,000	2,185,750	17,533,000	8	10	82	0			10.188	10.188
セネガル	995,000	0	0	0	0	0	0	995,000	384,000	472,250	0.057	0.000
セルビア	29,689,000	2,959,000	26,730,000	0	10	90	0	0			4.392	4.392
タイ	46,232,500	23,650,000	19,575,000	2,614,000	51	42	6	393,500			0.645	0.639
タンザニア	1,369,250							1,369,250	317,000	1,052,250	0.021	

国	第VIII因子の総使用量(U)	血漿由来第VIII因子製剤	遺伝子組換え第VIII因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第VIII因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	人道支援による第VIII因子製剤の合計	WFHの人道支援による半減期標準型第VIII因子製剤"	WFHの人道支援による半減期延長型第VIII因子製剤"	人口一人当たり第VIII因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第VIII因子使用量
チェコ	65,365,684	3,194,013	15,578,663	46,593,008	5	24	71	0			6.210	6.210
チュニジア	22,125,000	10,960,000	11,165,000	0	50	50	0	0			1.791	1.791
チリ	75,003,250	75,003,250		0	100		0	0			3.826	3.826
ドイツ	646,370,906	160,393,723			25			0			7.688	7.688
トーゴ	170,000							170,000	120,000	50,000	0.019	
ドミニカ共和国	2,225,250							2,225,250	106,000	2,069,250	0.198	
トリニダード・トバゴ	460,000							460,000	360,000	100,000	0.300	
ナイジェリア	4,120,000	0	0	0	0	0	0	4,120,000	120,000	3,500,000	0.019	0.000
日本	640,721,000	47,474,000	179,998,000	413,249,000	7	28	65	0			5.121	5.121
ネパール	18,400,000							2,300,000	1,000,000	1,300,000	0.602	0.527
バーレーン	9,000,000	0	9,000,000	0	0	100	0	0			6.113	6.113
パキスタン	11,835,250	1,080,000			9			10,755,250	6,564,000	4,191,250	0.050	0.005
パナマ	17,033,000	15,800,000	909,000	324,000	93	5	2	0			3.864	3.864
バハマ	184,000	0	0	0	0	0	0	184,000	0	187,500	0.449	0.000
パラグアイ	10,417,000	2,507,000	1,489,000	0	24	14	0	6,421,000	260,000	650,000	1.536	0.589
バルバドス	791,000							791,000	72,000	719,000	2.809	
パレスチナ	5,643,500							1,079,000			1.119	0.905
ハンガリー	140,538,000	45,072,000	63,451,000	32,015,000	32	45	23				14.513	14.513
バングラデシュ	5,692,000	900,000			16			4,792,000	192,000	4,600,000	0.033	0.005
フィリピン	7,322,000	1,558,000	19,000	0	21	0	0	5,745,000	0	3,500,000	0.063	0.014
フィンランド	38,945,000	1,409,000	9,780,750	27,755,250	4	25	71	0			7.008	7.008
ブラジル	1,002,684,000	207,005,000	795,679,000	0	21	79	0				4.657	4.657
フランス	328,668,150	24,564,400	125,701,000	178,402,750	7	38	54				4.838	4.838
ブルキナファソ	569,000	0	0	0	0	0	0	569,000	294,000	275,000	0.025	0.000
米国	1,395,000,000	95,000,000	860,000,000	440,000,000	7	62	32				4.186	4.186
ベトナム	26,880,500	14,329,250	11,301,250	0	53	42	0	1,250,000	0	1,250,000	0.274	0.261
ベネズエラ	19,175,000	239,000	9,385,000		1	49		9,551,000	3,072,000	6,479,000	0.678	0.340
ベラルーシ	25,600,000										2.780	2.780
ベルー	62,500,000	62,500,000	0	0	100	0	0	0			1.836	1.836
ポーランド	291,963,800		7,037,250			2					7.773	7.773
ポルトガル	37,843,500	0	4,418,500	33,425,000	0	12	88				3.646	3.646
ホンジュラス	12,620,000	10,650,000	0	0	84	0	0	1,970,000	420,000	1,250,000	1.210	1.021

国	第VIII因子の総使用量(U)	血漿由来第VIII因子製剤	遺伝子組換え第VIII因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第VIII因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	人道支援による第VIII因子製剤の合計	"WFHの人道支援による半減期標準型第VIII因子製剤"	WFHの人道支援による半減期延長型第VIII因子製剤"	人口一人当たり第VIII因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第VIII因子使用量
マダガスカル	1,805,000	0	0	0	0	0	0	1,805,000	1,018,000	400,000	0.061	0.000
マラウイ	470,000	0	0	0	0	0	0	470,000	120,000	350,000	0.023	0.000
マリ	1,274,000	0	0	0	0	0	0	1,274,000	624,000	650,000	0.056	0.000
南アフリカ	73,652,500	72,135,500	1,517,000	0	98	2	0	0			1.230	1.230
ミャンマー	14,359,250		45,000			0		14,314,250	0	6,046,000	0.265	0.001
メキシコ	348,246,250	29,412,080	316,090,170		8	91		2,744,000			2.731	2.710
モーリシャス	5,775,000	5,775,000	0	0	100	0	0	0			4.574	4.574
モザンビーク	320,000							320,000	120,000	200,000	0.010	
モルジブ	550,000	0	0	0	0	0	0	550,000	150,000	400,000	1.050	0.000
モロッコ	1,400,000							1,400,000	0	1,400,000	0.037	
モンゴル	4,009,250							3,066,750	120,000	2,946,750	1.180	0.277
ヨルダン	13,160,000							3,160,000	210,000	2,950,000	1.166	0.886
ラトビア	9,779,000	607,000	7,312,000	1,860,000	6	75	19	0			5.192	5.192
リトアニア	35,571,000	7,897,500	17,451,500	10,240,000	22	49	29				12.556	12.556
ルーマニア	76,922,500	35,836,750	34,091,000	6,994,750	47	44	9	0			4.058	4.058
レバノン	9,208,000			0			0	3,358,000	1,041,000	2,317,000	1.677	1.066
ロシア	1,163,492,316	486,397,628	650,554,250	26,540,438	42	56	2				8.105	8.105
合計	9,323,804,681	2,116,998,005	4,250,720,244	1,855,189,510				246,577,389	37,652,500	121,198,750		

表16. 2022年の凝固因子製剤の使用量:第IX因子

(第IX因子のデータは90カ国より報告)

本表に示す第IX因子の量はWFHに報告されたデータによるもので、WFHが人道支援製剤を提供した部分を除き、別個の検証は行っていません。場合によっては、報告された数が推定値に基づくことや、一つの地域もしくは特定の治療センターに由来することが考えられます。2022年に消費した凝固因子製剤の量を報告している国がある一方、購入量を報告している国もあります。算定された第IX因子の総使用量(IU)は血漿由来製剤、遺伝子組換え製剤、半減期延長型製剤および人道支援製剤を含みます。人口一人当たり第IX因子使用量は総使用量をその国の総人口で除したものです。この指標から一国で使用された製剤の量が分かりますが、個々の患者におけるケアの水準を判別することはできません。

国	第IX因子の総使用量(IU)	血漿由来第IX因子製剤	遺伝子組換え第IX因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第IX因子製剤	血漿由来製剤の割合	遺伝子組換え製剤の割合	半減期延長型製剤の割合	人道支援による第IX因子製剤の合計	WFHの人道支援による半減期標準型第IX因子製剤	WFHの人道支援による半減期延長型第IX因子製剤	人口一人当たり第IX因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第IX因子使用量
アイルランド	11,367,250	0	0	11,367,250	0	0	100	0			2.235	2.235
アゼルバイジャン	5,000,000	5,000,000	0		100	0					0.491	0.491
アルジェリア	17,326,800	17,326,800			100						0.386	0.386
アルゼンチン	28,100,000	11,200,000	14,600,000	2,300,000	40	52	8	0			0.608	0.608
アルバニア	650,000	100,000	50,000	0	15	8	0	500,000			0.234	0.054
アルメニア	550,000							250,000	200,000	1,177,000	0.198	0.108
アンゴラ	250,000							100,000	0	50,000	0.007	0.004
イラク	12,000,000	0	12,000,000	0	0	100	0	0			0.270	0.270
インド	21,364,250	16,031,000	1,886,000	943,000	75	9	4	2,504,250	0	19,652,000	0.015	0.013
インドネシア	7,974,750	7,274,750			91			700,000	500,000	2,212,500	0.029	0.026
ウガンダ	450,000	0	0	0	0	0	0	450,000	200,000	950,000	0.010	0.000
ウクライナ	303,500							303,500	0	8,342,500	0.008	
ウズベキスタン	4,894,000	3,644,000	0	0	74	0	0	1,250,000	350,000	1,795,250	0.137	0.102
ウルグアイ	1,510,000	1,510,000	0	0	100	0	0	0			0.441	0.441
英国	80,839,160	998,060	28,912,300	50,928,800	1	36	63	0			1.207	1.207
エジプト	1,227,250							1,227,250	0	12,324,500	0.011	
エストニア	391,200	391,200	0	0	100	0	0	0			0.291	0.291
エチオピア	400,000	0	0	0	0	0	0	400,000	0	2,800,000	0.003	0.000
エルサルバドル	1,400,000							0		528,000	0.221	0.221
オーストラリア	31,068,450	607,000	9,945,700	20,515,750	2	32	66	0			1.196	1.196
オランダ	17,987,350	45,600	5,326,250	12,615,500	0	30	70				1.016	1.016
ガーナ	322,000	0	0	0	0	0	0	322,000	100,000	1,500,000	0.010	0.000
カタール	7,000,000	4,500,000	0	2,500,000	64	0	36	0			2.597	2.597
カナダ	51,164,728	1,479,908	28,684,459	21,000,361	3	56	41	0			1.314	1.314
カメルーン	250,000							250,000	200,000	595,000	0.009	

国	第IX因子の総使用量 (IU)	血漿由来第IX因子製剤	遺伝子組換え第IX因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第IX因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	" 人道支援による第IX因子製剤の合計 "	" WFHの人道支援による半減期標準型第IX因子製剤 "	WFHの人道支援による半減期延長型第IX因子製剤 "	人口一人当たり第IX因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第IX因子使用量
ガンビア	50,000	0	0	0	0	0	0	50,000			0.018	0.000
カンボジア	387,500							387,500	0	1,716,000	0.023	
ギリシア	6,343,000	0	1,340,000	5,003,000	0	21	79	0			0.600	0.600
キルギス	4,029,000	3,429,000	0	0	85	0	0	600,000	0	1,500,000	0.592	0.504
ケニア	300,000	0	0	0	0	0	0	300,000	0	900,000	0.006	0.000
コートジボアール	420,000	0	0	0	0	0	0	420,000	420,000	500,000	0.015	0.000
コスタリカ	3,618,000	3,618,000	0	0	100	0	0	0			0.698	0.698
コロンビア	38,604,000	14,664,000	3,299,500	20,640,500	38	9	53	0			0.744	0.744
サウジアラビア	19,805,000	11,555,000	6,600,000	1,650,000	58	33	8	0			0.544	0.544
ザンビア	150,000							150,000	0	740,000	0.007	
ジョージア	1,614,750	1,614,750			100						0.435	0.435
シリア	2,520,000	1,870,000	0	0	74	0	0	650,000	650,000	3,050,000	0.114	0.085
シンガポール	3,644,000	178,000	3,250,000	216,000	5	89	6	0			0.646	0.646
ジンバブエ	373,750	0	0	0	0	0	0	373,750	0	1,720,000	0.023	0.000
スイス	10,074,730	543,000	784,461	8,747,269	5	8	87	0			1.149	1.149
スウェーデン	16,331,500	1,120,000	4,154,000	11,057,500	7	25	68	0			1.557	1.557
スリランカ	1,536,000	1,500,000			98			36,000	0	7,212,250	0.069	0.068
スロバキア	4,960,000	2,760,000	200,000	2,000,000	56	4	40	0			0.913	0.913
スロベニア	2,195,000	0	1,398,000	797,000	0	64	36	0			1.041	1.041
セネガル	409,500	0	0	0	0	0	0	409,500	359,500	472,250	0.024	0.000
セルビア	4,333,000	582,000	3,751,000	0	13	87	0	0			0.641	0.641
タイ	4,507,500	4,500,000	7,500	0	100	0	0	0			0.063	0.063
タンザニア	225,000							225,000	100,000	1,052,250	0.003	
チェコ	7,937,929	975,208	821,654	6,141,067	12	10	77	0			0.754	0.754
チュニジア	3,029,000	3,029,000	0	0	100	0	0	0			0.245	0.245
チリ	13,420,500	13,420,500	0	0	100	0	0	0			0.685	0.685
ドイツ	71,030,650	12,209,100	18,386,800	40,434,750	17	26	57	0			0.845	0.845
ドミニカ共和国	600,000							600,000	50,000	2,069,250	0.053	
ナイジェリア	681,000	0	0	0	0	0	0	681,000	200,000	3,500,000	0.003	0.000
日本	112,499,000	15,487,000	17,033,000	79,979,000	14	15	71	0			0.899	0.899
ネパール	799,000							799,000	449,000	1,300,000	0.026	
バーレーン	2,600,000	0	0	2,600,000	0	0	100	0			1.766	1.766
パキスタン	1,715,000	615,000			36			1,100,000	0	4,191,250	0.007	0.003
パナマ	1,303,500	1,051,250	252,250	0	81	19	0	0			0.296	0.296
パラグアイ	960,000	611,000	0	0	64	0	0	349,000	0	650,000	0.142	0.090
パレスチナ	509,500										0.101	0.101
ハンガリー	8,086,000	8,086,000	0		100	0					0.835	0.835

国	第IX因子の総使用量 (IU)	血漿由来第IX因子製剤	遺伝子組換え第IX因子製剤	半減期延長型遺伝子組換え第IX因子製剤	血漿由来製剤の合計割合	遺伝子組換え製剤の合計割合	半減期延長型製剤の合計割合	" 人道支援による第IX因子製剤の合計 "	" WFHの人道支援による半減期標準型第IX因子製剤 "	WFHの人道支援による半減期延長型第IX因子製剤 "	人口一人当たり第IX因子使用量	人道支援分を除いた人口一人当たり第IX因子使用量
バングラデシュ	546,250							546,250	216,750	4,600,000	0.003	
フィリピン	865,000	0	0	0	0	0	0	865,000	0	3,500,000	0.007	0.000
フィンランド	6,360,500	480,000	2,552,500	3,328,000	8	40	52	0			1.145	1.145
ブラジル	146,978,500	146,978,500	0	0	100	0	0				0.683	0.683
フランス	76,705,000	3,513,000	9,983,500	63,208,500	5	13	82				1.129	1.129
ブルキナファソ	312,000	0	0	0	0	0	0	312,000	312,000	275,000	0.014	0.000
米国	525,000,000	25,000,000	250,000,000	250,000,000	5	48	48				1.575	1.575
ベトナム	8,906,000	7,906,000	0	0	89	0	0	1,000,000	0	1,250,000	0.091	0.081
ベネズエラ	1,391,250	679,500			49			711,750	0	6,479,000	0.049	0.024
ベラルーシ	6,253,500										0.679	0.679
ポーランド	46,113,900		6,152,000			13					1.228	1.228
ポルトガル	22,153,500	0	0	22,153,500	0	0	100				2.134	2.134
ホンジュラス	329,500	129,500	0	0	39	0	0	200,000	0	1,250,000	0.032	0.012
マダガスカル	1,002,000	0	0	0	0	0	0	1,002,000	902,000	400,000	0.034	0.000
マラウイ	103,500	0	0	0	0	0	0	103,500	100,000	350,000	0.005	0.000
マリ	444,000	0	0	0	0	0	0	444,000	70,000	650,000	0.020	0.000
南アフリカ	11,661,500	11,661,500	0	0	100	0	0	0			0.195	0.195
ミャンマー	1,139,750							1,139,750	0	6,046,000	0.021	
メキシコ	6,902,890	6,902,890			100						0.054	0.054
モーリシャス	200,000	200,000	0	0	100	0	0				0.158	0.158
モザンビーク	99,500							99,500	99,500	200,000	0.003	
モンゴル	700,000							300,000	200,000	2,946,750	0.206	0.118
ヨルダン	3,100,000							600,000	6,000	2,950,000	0.275	0.222
ラトビア	1,077,000	1,077,000	0	0	100	0	0	0			0.572	0.572
リトアニア	10,482,600	10,482,600			100						3.700	3.700
ルーマニア	9,789,750	7,138,000		2,651,750	73		27	0			0.516	0.516
レバノン	2,049,000			0			0	778,000	306,000	2,317,000	0.373	0.232
ロシア	158,275,804	107,860,804	50,415,000	0	68	32	0				1.103	1.103
合計	1,704,335,191	503,535,420	481,785,874	642,778,497				23,489,500	5,990,750	115,713,750		

表17. 2022年のヘムライブラの使用量

(ヘムライブラのデータは96カ国より報告)

国	ヘムライブラを投与されたインヒビター保有患者数	ヘムライブラを投与されたインヒビター非保有患者数	ヘムライブラの総購入量 (mg)	WFHが寄付したヘムライブラの総量 (mg)
アイルランド			665,670	
アゼルバイジャン	3			
アラブ首長国連邦	8	2		
アルゼンチン	60	6		
アルメニア	46	46		64,260
イスラエル	30	140		
イタリア	23	73		
イラク	220		750,000	
インドネシア			8,370	
ウガンダ	35	35	24,060	24,060
ウズベキスタン	17	6	24,720	
ウルグアイ	1	52	146,985	
英国	139	929	4,472,068	
エジプト			900,000	
エストニア	4	11	38,685	
エルサルバドル	2	0	2,160	
オーストラリア	47	342	2,084,209	
オーストリア	6	20		
オランダ	26	296	1,449,135	
ガーナ	1	54	0	132,300
カタール	0	2	0	
カナダ	90	438	3,098,490	
カメルーン	17	17		22,680
カンボジア	8	41		90,720
キューバ	11	12	63,150	
ギリシア	12	8	107,280	
キルギス	6	3		
クウェート	8	3		
クロアチア	12			
ケニア	15	46	0	170,100

国	ヘムライブラを投与されたインヒビター保有患者数	ヘムライブラを投与されたインヒビター非保有患者数	ヘムライブラの総購入量 (mg)	WFHが寄付したヘムライブラの総量 (mg)
コートジボアール	3	47		
コスタリカ	16	5	12,315	
コロンビア	95	8	329,565	
サウジアラビア	60	40	163,488	
ザンビア	3	27		41,130
ジョージア	5	2	30,975	
シリア	6	5	0	56,700
シンガポール	7	11	45,090	
スイス			418,290	
スウェーデン	23	41	158,310	
スリランカ	67	23	0	143,640
スロバキア	5	5	26,000	
スロベニア	3	22	138,786	
セネガル	9	31	0	72,750
セルビア	9	31	93,870	
タイ	7	4	4,470	
タンザニア	4	98		81,390
チェコ	24	57	255,733	
チュニジア	1	0		
チリ	30	4	59,880	
ドイツ			1,566,764	
ナイジェリア	0	56	0	232,560
ナミビア	4	0		
日本	84	660	6,426,480	
ニュージーランド	10	1		
ネパール	14	50		196,560
ノルウェー	11	7		
バーレーン	4	5	30,500	
パキスタン	47	52		491,400
パナマ	10	1	2,400	
バハマ		1		
パラグアイ	27	4	62,490	
ハンガリー	16	0		

国	ヘムライブラを投与されたインヒビター保有患者数	ヘムライブラを投与されたインヒビター非保有患者数	ヘムライブラの総購入量 (mg)	WFHが寄付したヘムライブラの総量 (mg)
バングラデシュ				221,790
フィリピン	1		0	
フィンランド	13	23	98,670	
ブラジル	102	0		
フランス	103	558	4,089,105	
ブルキナファソ	1	25	0	49,140
米国			25,000,000	
ベトナム	64	17	2,100	267,660
ベネズエラ	34	31	0	185,220
ベラルーシ	7	0		
ペルー	1	0		
ベルギー	10	285		
ポーランド	50	2	304,545	
ボツワナ	3	0		
ポルトガル	29	6	108,405	
香港	5	10		
ホンジュラス	8	3	0	52,920
マダガスカル	4	13	0	52,920
マラウイ		6		18,900
マリ	4	29	0	59,880
マレーシア	18			
南アフリカ	27	27	119,550	
ミャンマー	36	48		230,580
メキシコ			512,500	
モーリシャス		2	450	
モザンビーク	2	19	0	22,680
モルジブ		1		
モロッコ	8	10		
ラトビア			16,095	
リトアニア	8	10	61,530	
ルーマニア	40	37	134,580	
レバノン	2	0	2,880	
ロシア	157	442	18,367	

表18. FVIIaおよびファイバの使用量

(FVIIaおよびファイバのデータは88カ国より報告)

国	遺伝子組換え第VIIa因子製剤の投与患者数	実測値か推定値か	FVIIa製剤の総購入量 (mg)	ファイバの投与患者数	実測値か推定値か	ファイバの総購入量 (IU)
アイルランド	4	実測値	2,230	0	実測値	481,000
アゼルバイジャン	7	実測値		28	推定値	
アラブ首長国連邦	0	実測値		0	実測値	
アルジェリア			2,263,200			13,324,500
アルゼンチン	55	推定値	45,700	15	推定値	4,500,000
アルバニア	4	推定値	540			0
イスラエル	8	推定値		1	推定値	
イタリア	26	実測値		5	実測値	
イラク	0	実測値	24,973	0	実測値	0
イラン	40	推定値		50	推定値	
ウガンダ	0	実測値	0	0	実測値	0
ウズベキスタン	25	実測値	1,920	6	実測値	309,500
ウルグアイ	1	実測値	934	1	実測値	1,655,000
英国	128	実測値	222,529	24	実測値	9,222,900
エストニア	1	実測値	1,550	0	実測値	45,000
エチオピア			0	0	実測値	0
エリトリア	0	実測値	0	0	実測値	0
エルサルバドル	2	実測値	46	1	実測値	60,500
オーストラリア	21	推定値	16,126	2	推定値	645,000
オランダ	5	推定値		2	推定値	1,265,000
ガーナ	0	実測値	0	0	実測値	0
ガイアナ	0	実測値	0	0	実測値	0
カタール	1	実測値	0	1	実測値	36,000
カナダ	6	推定値	21,615	6	推定値	6,484,640
カメルーン	0	実測値		0	実測値	
ガンビア			0			0
カンボジア	0	実測値		0	実測値	
キューバ	5	実測値	800	0	実測値	0
ギリシア	18	実測値	6,974	6	実測値	837,200
キルギス	0	実測値	0	6	実測値	288,000
クウェート	2	推定値				

国	遺伝子組換え第VIIa因子製剤の投与患者数	実測値か推定値か	FVIIa製剤の総購入量 (mg)	ファイバの投与患者数	実測値か推定値か	ファイバの総購入量 (IU)
ケニア	0	実測値	0	15	実測値	0
コートジボアール	0	実測値	0	0	実測値	0
コスタリカ			46,300			1,066,500
コロンビア	25	推定値	40,260	12	推定値	12,578,000
サウジアラビア	85	実測値		35	実測値	
ジョージア	2	推定値	250	2	推定値	315,000
シリア	2	推定値				
シンガポール	2	実測値	312	1	実測値	162,000
ジンバブエ	1	推定値		0	推定値	
スウェーデン	6	実測値	3,964	28	実測値	527,500
スリナム	0	実測値	0	0	実測値	0
スリランカ			432			0
スロバキア	5	実測値	1,828	3	実測値	900,000
スロベニア	2	実測値	1,482	0	実測値	
セネガル	0	実測値	0	1	実測値	0
セルビア	2	実測値	1,060	0	実測値	595,000
タイ	12	実測値	2,063	19	実測値	878,000
チェコ	4	実測値	1,381	0	実測値	2,122,500
チュニジア	6	実測値	1,832	6	実測値	1,197,000
チリ	8	推定値	3,790	4	推定値	585,000
ドイツ			15,107			3,730,000
トリニダード・トバゴ	1	実測値		5	実測値	
ナイジェリア			0			0
日本			34,668			4,683,000
ニュージーランド	1	推定値		1	推定値	
ノルウェー	1	推定値		1	推定値	
バーレーン	2	実測値	3,000	0	実測値	0
パキスタン	0	実測値		3	実測値	
パナマ	1	実測値	2,640	2	実測値	199,500
バハマ	0	実測値	0	0	実測値	0
バングラデシュ				5	推定値	
フィリピン	10	推定値	104	10	推定値	0

国	遺伝子組換え第VIIa因子製剤の投与患者数	実測値か推定値か	FVIIa製剤の総購入量 (mg)	ファイバの投与患者数	実測値か推定値か	ファイバの総購入量 (IU)
フィンランド	1	推定値	384	0	実測値	
ブラジル			99,444			59,812,000
フランス	34	実測値	62,902	5	実測値	8,247,500
ブルキナファソ	0	実測値	0	0	実測値	0
ベトナム	31	実測値	775	47	実測値	831,500
ベネズエラ	7	実測値	0	0	実測値	0
ポーランド	63	実測値	21,461	46	実測値	13,877,000
ホンジュラス				1	実測値	72,000
マダガスカル	0	実測値	0	0	実測値	0
マリ	0	実測値	0	0	実測値	0
南アフリカ			5,583			3,672,000
ミャンマー	0	実測値		0	実測値	
メキシコ			452,500			7,862,500
モーリシャス	1	実測値	785	0	実測値	0
モザンビーク	2	実測値	0	2	実測値	0
モルドバ	0	実測値		0	実測値	
モロッコ	38	推定値		1	推定値	
ヨルダン	5	推定値		0	実測値	98,000
ラトビア	0	実測値	0	0	実測値	0
リトアニア	2	実測値	1,803	1	実測値	971,000
ルーマニア	71	実測値	10,181,000	71	実測値	5,064,500
ルクセンブルク	0	実測値	0	0	実測値	0
レソト	0	実測値	0	1	実測値	0
レバノン	3	実測値	211	6	実測値	226,000
ロシア			117,150			33,532,500

表19. 2022年のVWD治療薬の使用量

(VWD治療薬のデータは55カ国より報告)

国	血漿を投与されたvWD患者数"		クリオプレシピテートを投与されたvWD患者数"		血漿由来製剤を投与されたvWD患者数"		DDAVPを投与されたvWD患者数"		遺伝子組換え製剤を投与されたvWD患者数"		トラネキサム酸を投与されたvWD患者数"		"ホルモン療法を受けたvWD患者数"	
	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性
アゼルバイジ					75	53					125	22	29	29
アフガニスタン	12	7	12	7			12	7			12	7		
イタリヤ					119	0			1	0				
ウガンダ	2	0	1	0					355	0	30	0		
ウズベキス					108	45					64	21	48	48
英国					714	375			290	173				
エルサルバ			7	5	7	5					7	5	0	0
オーストラリア	0	0	0	0	181	100	20	15	0	0	3	2		
オランダ					554	329	134	90	25	12				
ガーナ									8	8				
ガイアナ	0	0	0	0	0	0			0	0	2	0		
カタール	0	0	0	0	13	12	2	1	0	0	8	8	0	0
カナダ					205	0	94	0	1	0	86	0		
キューバ			4	3	3	3	12	12						
ギリシア					160	0							5	5
ケニア	5	0	8	6	22	2	4	4	363	3	20	4	0	0
コートジボア	1	1	0	0	0	0	1	1	0	0	3	2	1	1
コロンビア	0	0	0	0	230	130	185	153	1400	10	280	245		
サウジアラ	18	10	13	8	268	131	130	62			359	192		
ザンビア	0	0	0	0	0	0	3	3	0	0	0	0	0	0
ジョージア													9	0
シリア					9	3								
シンガポール					29	14	0	0			35	21		
スイス	0	0	0	0	121	0			19	0				
スウェーデン					258	89			11	10				
スリナム					2	1								
スロバキア					140	112					104	90	80	80
スロベニア	0	0			14	9			0	0				
セネガル	10	3			8	3					8	3		

国	"血漿を投与されたvWD患者数"		"クリオプレシピテートを投与されたvWD患者数"		"血漿由来製剤を投与されたvWD患者数"		"DDAVPを投与されたvWD患者数"		"遺伝子組換え製剤を投与されたvWD患者数"		"トラネキサム酸を投与されたvWD患者数"		"ホルモン療法を受けたvWD患者数"	
	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性	合計	女性
タイ			53	0	50	0					100	0		
チェコ	0	0	0	0	107	0	2	0						
チュニジア					32	0								
トリニダード・			1	0							1	0		
ナイジェリア									15	8				
ネパール	10	0												
ノルウェー					13	8			4	3				
バーレーン	0	0	0	0	30	0	350	0			125	0		
パナマ					548	298	543	295			548	298	50	50
ブラジル	0	0	0	0	1071	755	140	114	0	0	969	746		
フランス	1	0			130	75	59	36	28	16				
ベトナム	0	0	95	55	0	0	2	1	0	0	87	53	0	0
ベネズエラ	2	0	3	1	80	60	120	100	0	0	500	300	50	50
ベラルーシ					207	0					27	0	27	0
ボツワナ					8	4					9	5	2	2
ポルトガル					110	37	60	10	3	2				
香港					2	0								
マダガスカル	1	0							1	0	1	0		
マリ	1	0	0	0			0	0	111	4	1	0		
マレーシア					45	45	4	4			71	60		
ミャンマー	1	1	1	1					1	1	1	1	1	1
モーリシャス	1	1	1	1							1	1		
モンゴル	10	0	15	0					144	0				
ラトビア														
リビア									32	25				
レソト					10	0					10	0		

用語集

ベルナール・スーリエ症候群: 血小板膜糖蛋白Ib/V/IX複合体欠損による血小板減少症と大型血小板を特徴とする重度の先天性出血性疾患。

クリオプレシピテート: ヒト血液の新鮮血漿から調製された分画で、第VIII因子、フォン・ヴィレブランド因子、フィブリノゲン(第I因子)を多く含みます。第IX因子は含まれません。

デスマプレシン(DDAVP): 軽症血友病Aおよび大多数の軽症フォン・ヴィレブランド病の治療に使用される全身性ホルモン剤。静脈内投与、皮下注射または鼻腔内噴霧により投与されます。

半減期延長型凝固因子製剤: 半減期が延長されている新世代の遺伝子組換え凝固因子製剤。半減期とは、投与された凝固因子の活性が半減するまでの時間をいいます。従来型VIII因子製剤の半減期は8~12時間です。半減期延長型VIII因子製剤は半減期が従来型の1.3倍を超えるものと定義されています。

凝固因子製剤: 献血から個々の血液凝固因子または複数の血液凝固因子を抽出し、凍結乾燥して得られた製剤。

グランツマン血小板無力症: 血小板膜糖蛋白IIb/IIIa複合体が欠損しており、血小板数は正常でありながら血小板機能に著しい異常がみられる重度の先天性出血性疾患。

血友病A: 第VIII因子の欠乏に起因する疾患で、古典的血友病とも呼ばれます。

血友病B: 第IX因子の欠乏に起因する疾患で、クリスマス病とも呼ばれます。

血友病治療センター: 血友病その他の遺伝性出血性疾患の患者のために診断、治療およびケアを提供する専門医療施設。

HIV: ヒト免疫不全ウイルス。エイズを引き起こします。

確認(された)患者: 血友病、フォン・ヴィレブランド病などの出血性疾患を有することが判明している生存者。

インヒビター: 体の免疫系が凝固因子製剤の分子を攻撃しているために、凝固因子の効果が失われているPWHはインヒビターを保有しています。

国際単位(IU): バイアルに含まれる第VIIIまたは第IX因子の量を示す標準化された測定単位。通常、250 IU、500 IU、1000 IU、2000 IUのようにバイアルに表示されています。

軽症血友病: 血流中の凝固第VIIIまたは第IX因子の活性が正常者未満で、正常者の5%は超えている場合を軽症としています。(軽症血友病の上限値は国によって24%から50%まで幅があります。第VIIIまたは第IX因子活性の正常範囲は50~200%です)

中等症血友病:

血流中の第VIIIまたは第IX因子の活性が正常者の1~5%にある場合を中等症としています。

血漿由来製剤: ヒト血液から抽出された第VIIIまたはIX因子を含有する凝固因子製剤。

PWH: 血友病患者

遺伝子組換え製剤: 人工的に作られた第VIIIまたはIX因子を含有する凝固因子製剤。したがってヒト血液に由来しない製剤です。

レジストリ: 血友病または遺伝性出血性疾患が確認された患者のデータベースまたは記録。レジストリには個人の詳細、診断、治療、合併症に関する情報が記録されています。

重症血友病: 血流中の第VIIIまたは第IX因子の活性が1%未満の場合を重症としています。

フォン・ヴィレブランド病(VWD): フォン・ヴィレブランド因子の不足または異常に起因する遺伝性出血性疾患。

引用文献

1. World Health Organization.2022. <https://www.who.int/countries>. 2023年9月にアクセス
2. Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, et al. Establishing the prevalence and prevalence at birth of hemophilia in males. *Ann Intern Med*. 2019;171:540-546.

