

## Abstract

## カナダ人血友病患者の死因（1980年～1995年）

## Causes of death in Canadians with haemophilia 1980–1995

I. R. Walker, J. A. Julian and Association of Haemophilia Clinic Directors of Canada

血友病患者の平均余命は1980年代初期には一般母集団とほぼ近いものであった。その後、輸血伝搬性ウイルス感染のため平均余命は低下している。血友病患者の死亡について、1980年から1995年までのカナダ血友病登録から得た2,450例を解析し、検討した。死亡データを年齢、年および原因にしたがってまとめ、カナダ人男性のものと標準化死亡比（SMR）を計算して比較した。1歳での平均余命をさまざまなサブ集団について計算し、さまざまな集団特性の影響を生存回帰モデルによって評価した。死亡例は359例で、年間死亡数は1986年以降有意に増加した。危険因子はヒト免疫不全ウイルスに対する抗体陽性（相対危険16.7, 95%CI 11.1～25.1）、重症血友病（1.9, 1.3～2.7）および中等症血友病（1.8, 1.2～2.6）であった。HIV抗体陰性患者では、全体的な死亡率は増加せず（SMR 0.9, 95%CI 0.7～1.1）出血のみが有意に増加した。HIV抗体陽性患者で有意に増加した死亡原因は、後天性免疫不全症候群、肝不全、出血、リンパ腫、肝癌、非特異的感染症、および外傷または暴力であった。後天性免疫不全症候群による死亡はHIV抗体陽性患者での増加した死亡の66%を占めているのみであった。平均余命はHIV感染が発現してから顕著に低下した。HIVの影響について後天性免疫不全症候群による死亡のみに注目すると低く評価してしまう可能性がある。その他のHIVと関連した原因も考慮しなければならない。

Table 2. Primary causes of death.

Cause of death (ICD Code)	No.		SMR (O/E)	95%CI	
	Observed (O)	%			Expected (E)
AIDS-related† (042)	179	50	2.2	82	70–95*
Liver disease (571)	37	10	1.6	23	16–31*
Hemorrhage (431, 578, 459)	29	8	0.9	32	22–46*
Cancer (140–239)	25	7	21.7	1.1	0.7–1.7
Circulatory (410, 411, 430, 436)	25	7	28.6	0.9	0.6–1.3
Trauma/violence (800–999 excl. 959.9)	19	5	14.6	1.3	0.7–2.0
Infections (030–041)	18	5	2.5	7.2	4–11*
Unknown (780–799)	16	5	1.8	9.0	5–15*
Suicide (959.9)	7	2	5.9	1.2	0.5–2.5
Digestive or respiratory (460–519, 520–579)	4	1	5.4	0.7	0.2–1.9
Total	359	100	97.5	3.7	*3.3–4.1

SMR = standard mortality ratio. CI = confidence interval. \*Statistically significant ( $P < 0.01$ ). †AIDS = acquired immunodeficiency syndrome.

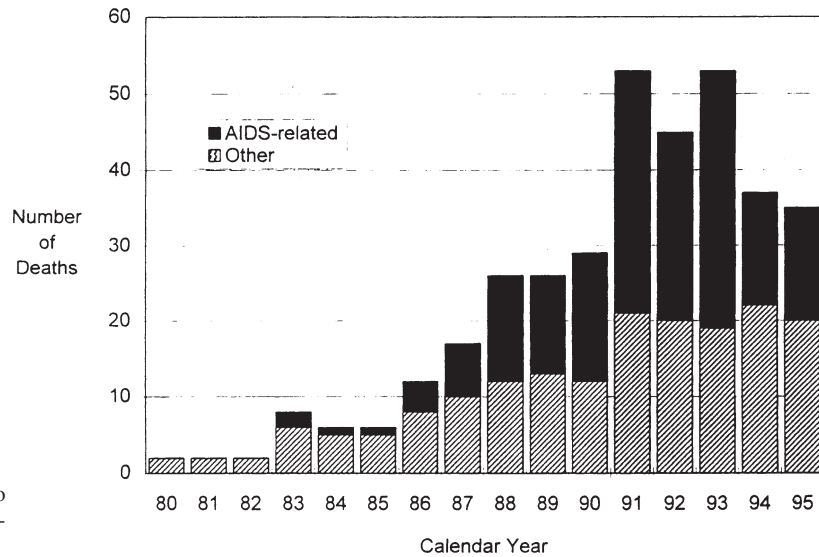


Fig. 3. Annual numbers of deaths according to presence or absence of the acquired immunodeficiency syndrome.

Table 3. Causes of death according to HIV status.

Causes of death	HIV positive				HIV negative or unknown†			
	Obs.	Exp.	SMR	95%CI	Obs.	Exp.	SMR	95%CI
AIDS-related‡	178	0.5	350	301-406*	1*	1.7	0.6	0.02-3.3
Liver disease	33	0.3	112	77-157*	4	1.3	3	0.8-7.7
Haemorrhage	10	0.13	77	40-140*	19	0.7	27	16-42*
Lymphoma	12	0.2	78	40-135*	0	0.7	0	0-5.2
Liver cancer	4	0.1	70	19-178*	0	0.4	0	0-10
Infections	17	0.3	57	30-90*	1	2.2	0.5	0.1-2.5
Suicide	3	1.9	1.6	0.3-4.5	4	3.9	1.0	0.3-2.6
Trauma/Violence	13	4.6	2.8	1.5-4.8*	6	10	0.6	0.2-1.3
Cancer, excluding liver cancer, lymphoma	3	2.8	1.1	0.2-3.1	6	18.5	0.3	0.1-0.7
Circulatory	4	3.3	1.2	0.3-3.1	21	25.3	0.8	0.5-1.3
Respiratory/digestive	2	0.6	3.3	0.4-12	2	4.9	0.4	0.1-1.5
Unknown	6	0.4	15	5.6-33*	10	1.4	7.2	3.5-13.3*
Total	286	16.6	17.2	15-19*	73	80.9	0.9	0.7-1.1

\*Statistically significant ( $P < 0.05$ ). †'HIV unknown' cases were 13.7% overall and 23.1% of mild cases, 8.5% of moderate, and 4.2% of severe cases. ‡AIDS = acquired immunodeficiency syndrome. \*Subject died of AIDS prior to availability of HIV antibody testing.

Table 5. Median life expectancy (standard error) at 1 year of age according to HIV antibody status and severity of haemophilia.

HIV antibody status	Severity of haemophilia			
	Mild	Moderate	Severe	Total
Positive	47.51 (1.57)	43.13 (2.45)	44.12 (0.62)	44.52 (0.66)
Negative	85.18 (0.06)	84.12 (0.14)	73.00 (0.16)	84.16 (0.14)
Unknown	80.94 (0.13)	69.88 (0.42)	46.38 (1.28)	80.15 (0.21)
All	81.49 (0.21)	60.65 (0.58)	47.36 (0.60)	68.35 (0.53)