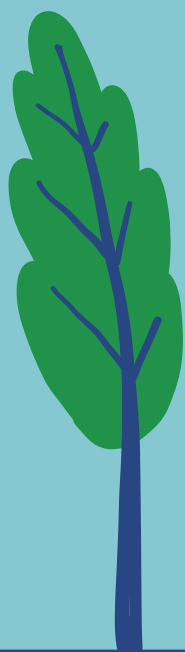


THE POWER OF PARTNERSHIP:

SHARE LIFE'S JOURNEYS

- HAE のより良い理解と治療を目指して -



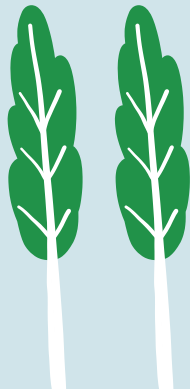
HAEJ

bio  cryst®



目次

はじめに	1
HAEとは	2
HAEの原因と発作が起きる仕組み	3
HAE発作の症状	4
HAEが生活に及ぼす影響	6
HAEの治療	9
発作による緊急時への備え	11
適切な治療を受けるために	12
HAE患者さんが利用できる医療費助成制度	14
おわりに（監修医からのメッセージ）	15



はじめに



遺伝性血管性浮腫 (hereditary angioedema: HAE) の治療は、この10年間で新しい薬が開発され、大きく進歩しました。そのおかげで、発作を減らすことができるようになり、多くの患者の生活が以前より良くなってきました。しかし、HAEは依然として希少な疾患であり、正しい診断を受けるまでに時間がかかることも少なくありません。そして、適切な治療を受けるためには、病気に関する正しい理解が不可欠です。

HAEの治療では、患者と医療従事者 (医師や医療スタッフ) が十分にコミュニケーションをとりながら、最適な治療を選択していくことが重要です。日々の生活で困っていることや治療に対する希望、薬の副作用への不安、そして疾患が身体だけでなく心にも影響を及ぼすことについて、患者が医師にしっかり伝え、理解してもらうことが大切です。また、医療従事者から提供される最新の治療情報を、患者側も正しく理解し、治療を受ける側と提供する側が協力しながら進めることで、より良い治療や生活の質の向上につながります。

この冊子では、HAEという疾患の基本的な理解を深めるために、発症の原因と発作の起こるメカニズムについて解説しています。また、現在利用できる治療法の種類や、治療を受ける際に注意するポイントについても説明しています。さらに、日常生活で気をつける事や、発作を予防するための工夫、そして緊急時の対応についても記載しています。HAEの発作は重症化すると呼吸困難を引き起こす可能性があり、迅速で適切な対応が必要です。そのため、発作時の対処法や、医療機関を受診する際の注意点を理解しておくことが大切です。

これらの情報が、最適な治療を受け、安心して生活するための一助となることを願っています。

NPO法人HAEJ 代表理事 松山 真樹子

HAE J

NPO法人HAEJは、遺伝性血管性浮腫 (HAE) の患者同士の交流や医療関係の情報交換など、患者や家族が毎日を健康に楽しく暮らしていくことをサポートするために、2014年4月に設立されました。

国際NPO団体であるHAEi (HAE international) と協力しながら、活動をしています。HAEJは、国際HAE患者会HAEiのNMO (National Member Organization) です。

【患者会HAEJの活動内容】

私たちは、以下のような活動を行っています。

- 遺伝性血管性浮腫 (HAE) 患者とその家族における交流機会の企画及び運営
- 未診療のHAE患者を含み、全ての地域で適切かつ迅速な診断・治療が出来るようにするための促進及び普及
- HAEに関する調査・分析・研究及び最新情報の提供
- 国際的なHAE治療薬の導入促進、国際交流
- その他目的を達成するために必要な事業



HAEとは



遺伝性血管性浮腫 (hereditary angioedema: HAE) は、人口5万人に1人の割合で見られる希少な遺伝性疾患です¹⁾。この病気では、手や足、顔、お腹、喉など、体のさまざまな部位が突然腫れる発作が起こります。とくに喉に発作の症状が起こると、気道がふさがれ呼吸ができなくなり、命にかかわることもあります。HAE発作の起こる原因は完全にはわかっていませんが、ストレス、けが、感染症、ホルモンの変化などがきっかけになると考えられています。HAEは遺伝性疾患で、50%の確立で親から子に遺伝します²⁾。

HAEは認知度が低く、発作が起こっている時以外は全く症状が現れないため、正しく診断されるまでに何年もかかることがあります³⁾。また、症状が出現する部位が、皮膚(手、足、顔)、お腹、喉などさまざまで、他の疾患と似た症状を示すため、患者さんはさまざまな診療科を受診したり紹介されたりします。

子どもの頃は、原因がわからず、病院に行っても仕方がないと思い、どんなにお腹が痛くても、家でただ耐える生活でした。20歳の時、喉頭浮腫*で窒息してしまい、救急搬送された病院で、皮膚科の先生がHAEのことを知っていたのですぐ診断されました。とても驚きましたが、病気のことを知っている先生がいてくれたことは本当にありがたかったです。

30代、女性、HAEJメンバー



こうとうふしゅ
*喉頭浮腫…いわゆる「のどぼとけ」に相当する部位にあたる喉頭の内部の粘膜がはれ、呼吸が障害される病態。
(出典：厚生労働省, 重篤副作用疾患別対応マニュアル 喉頭浮腫 平成20年3月, <https://www.mhlw.go.jp/topics/2006/11/dl/tp1122-1h09.pdf>)



HAEの原因と発作が起きる仕組み



HAEは、主に「C1インヒビター」と呼ばれるたんぱく質の働きに異常があることが原因で発症します。C1インヒビターは、体内でいくつか重要な役割を持っており、特に「ブラジキニン」という物質が増えすぎること防ぐ働きがあります。ブラジキニンが過剰に作られると、血管から水分が漏れ出し、むくみを引き起こしてしまいます。HAEの患者さんでは、C1インヒビターに関連する遺伝子の変異により、このたんぱく質の量が不足していたり十分に機能しなかったりします。

HAE患者さんは、日常的には特に問題なく生活することができますが、けがや精神的ストレスなどが引き金となってC1インヒビターの調整機能が追いつかなくなると、ブラジキニンが過剰に作られてしまいむくみが起こります^{4) 5) 6)}。

HAEにおける浮腫発作の引き金⁶⁾

身体活動 66	気候変化 29	疲労/疲弊 8
精神的ストレス 55	月経 25	医療処置 7
けが 55	食品 18	妊娠 6
感染症 41	歯科治療 15	エストロゲン製剤の服用 3

対象：92名のHAE患者さん
(数字は過去に起こった浮腫発作の回数)

父の他界がきっかけで、HAEが私の心に大きな影響を与えはじめました。
HAEをかかえた生活は毎日が不安ですが、なるべく落ち着きストレスをかかえず穏やかに暮らすように心がけています。

30代、女性、HAEUKメンバー（ロンドン在住）



HAEのタイプ（1型、2型、3型；C1インヒビター正常型）

HAEは、その病態により3つのタイプに分類されます。

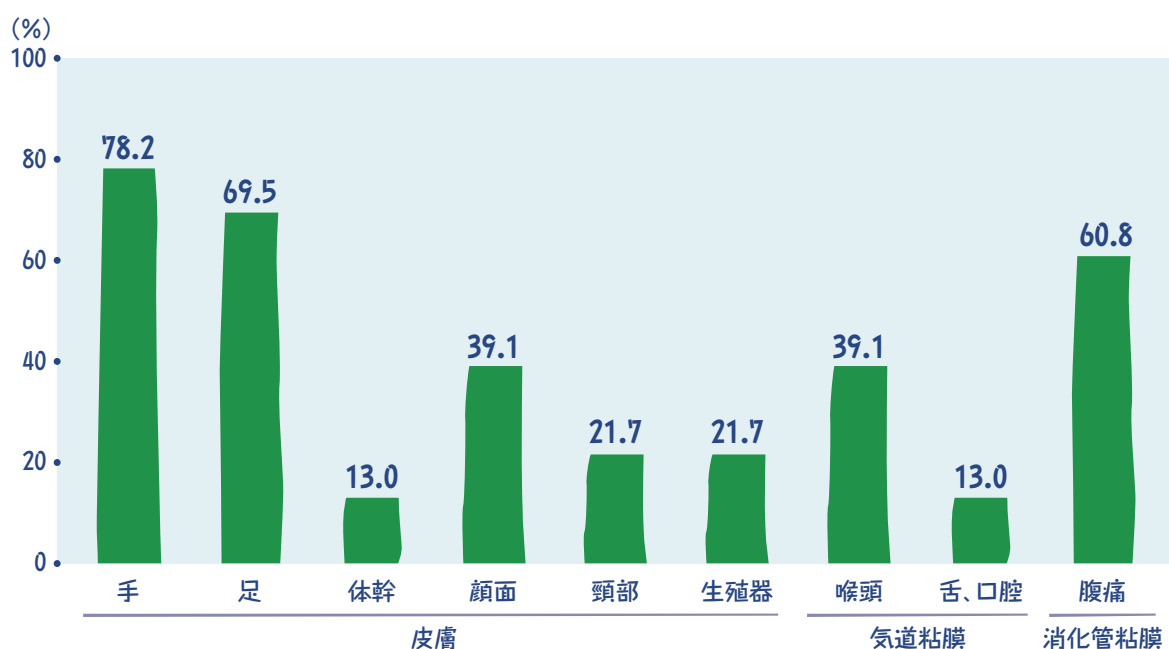
- HAE1型は、C1インヒビターの遺伝子に変異があることにより、C1インヒビターの量が減り、機能も低下しています⁶⁾。HAEの約85%がこのタイプです⁴⁾。
- HAE2型は、C1インヒビターの遺伝子に変異があるものの、産生量は正常です。しかし、機能が低下しているため、発作が起こります。HAEの約15%を占めます⁴⁾。
- HAE3型は新しいHAEのカテゴリーで、最近ではHAE with normal C1-inhibitor（C1インヒビター正常型）と呼ばれることが多くなっています。この型では、C1インヒビターの遺伝子は正常のため産生量や機能は正常ですが、それ以外の遺伝子に変異があることが原因で生じることが報告されている極めてまれなタイプで、女性に多いと言われています⁷⁾。原因となる遺伝子変異がいくつか発見されていますが、原因となる遺伝子変異がわからないケースが多く、詳しいことは不明です⁴⁾。



繰り返す突然の発作

HAE患者さんが経験する発作は、体のさまざまな部位に繰り返し起こります。特に多い発症部位は、皮膚（手、足、顔など）と消化管（お腹）です。また、喉に発作が起こる事があり、その場合は呼吸ができなくなる危険性があるので注意が必要です^{8) 9) 10)}。約半数のHAE患者さんが過去に喉の浮腫発作を経験しているという報告もあり、多くの患者さんが生涯に一度は喉の浮腫発作を経験すると考えられます¹¹⁾。

HAEにおける浮腫発作部位発現率¹¹⁾



72名のHAE患者さんの過去に起こったすべての浮腫発作部位

皮膚（手、足、顔など）の発作

顔、くちびる、手、足、腕などに、腫れが現れます。

手や足に現れる場合は、片側だけに境界がぼんやりと腫れたむくみが突然あらわれ⁴⁾、ほとんどの場合、発作は24時間でピークに達し数日後には消失します³⁾。また、発赤やかゆみはなく、じんましんを伴わないことが特徴です¹²⁾。

消化器（お腹）の発作

吐き気、嘔吐、下痢、激しい腹痛、腹部膨満感（お腹が張っている感じ）などの症状が現れます。

女性の場合、下腹部の痛みは、子宮筋腫や生理痛などの婦人科系の病気が原因と思われがちですが、HAEによる発作の可能性も念頭に置く必要があります。

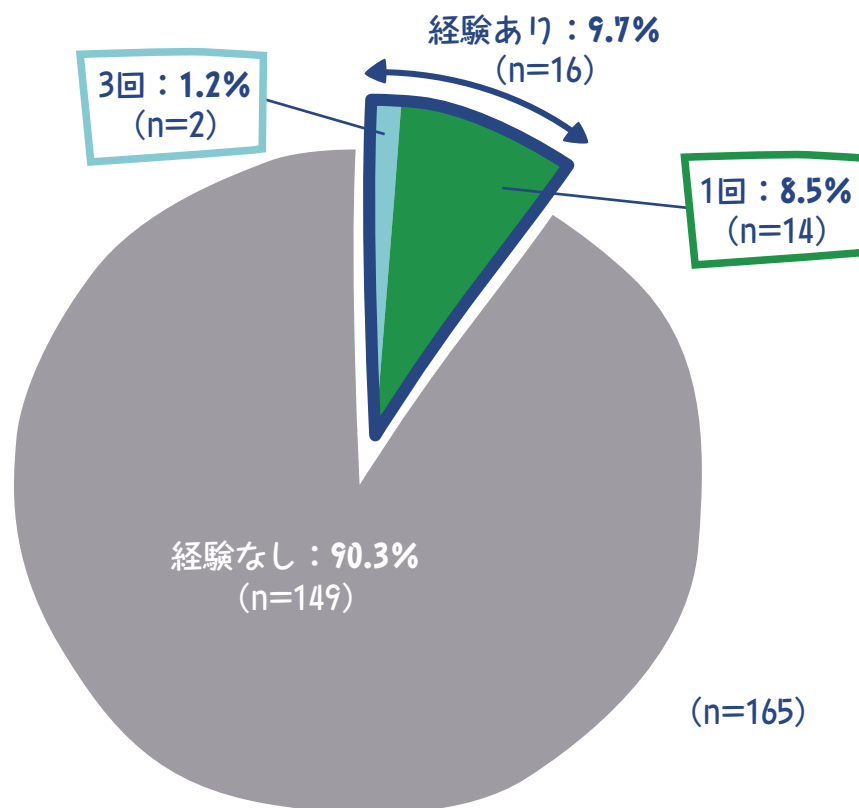


喉の発作（咽頭・喉頭の腫れ）

嚥下困難（ものが飲み込みにくい感じ）、声がかすれる・変わる、発声しづらい、息苦しさなどの症状が現れます。

喉の腫れがひどくなると、気道がふさがれ呼吸ができなくなり、窒息するおそれもあるので非常に危険です^{8) 13)}。HAEの浮腫発作に関する調査では、9.7%の患者さんが気道確保のために気管挿管（喉に管を入れて呼吸を確保する処置）を受けたと報告されています³⁾。

HEA発作による気管挿管の経験³⁾



HAEが生活に及ぼす影響

HAEと生活の質 (QOL)

HAEは、発作が出現している時だけではなく、無発作時にも生活にさまざまな悪影響を及ぼします。HAEの発作は、発生する部位、頻度、強さが、患者さん一人ひとりで異なります⁴⁾。そのため、患者さんが感じる負担もさまざまですが、多くの方が、体や心の健康だけでなく、仕事や学業、旅行など、日常生活にも大きな支障を感じています。また、発作の腫れによって、痛みが強く、動くことが困難になったり、活動を制限されたりすることもあります。

患者さんが感じる負担

HAE UK (イギリスのHAE患者会) の会員131名を対象とした調査では、32%の患者さんがHAEの最大の問題として発作が予測不能であることをあげています。また、26%の患者さんが日常生活を送ることがつらいと感じ、25%の患者さんが自分の症状をコントロールすることが難しいと感じています¹⁵⁾。

患者さんが感じる負担 (HAE UKの会員を対象とした調査)¹⁵⁾

Quantitative survey conducted with HAE UK membership, November 2022 and April 2023



32%の患者さんが、
HAEの最大の問題として発作が予測不能であることを
あげている。



26%の患者さんが、
日常生活を送ることがつらいと感じている。



25%の患者さんが、
自分の症状をコントロールすることが難しいと感じている。

精神的・心理的負担

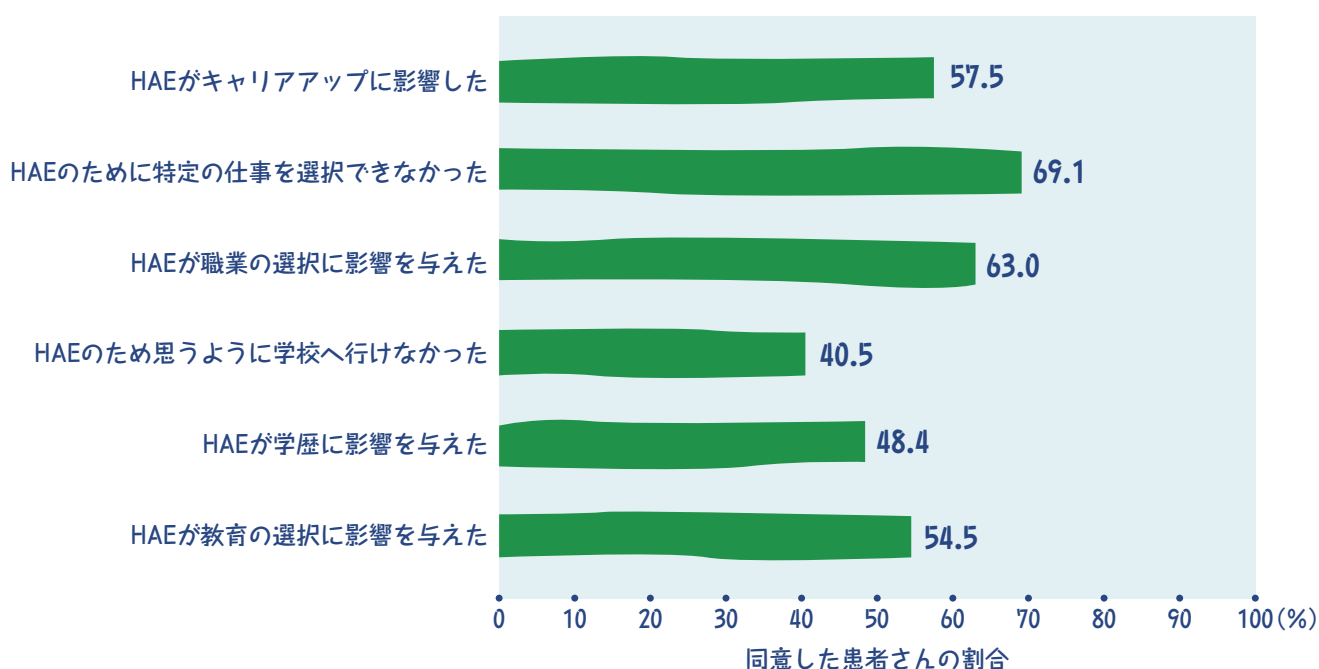
HAEは、患者さんに大きな精神的・心理的負担を及ぼす病気でもあります。家族をHAEで亡くした方や、生命に関わるほどの発作（喉の浮腫）を経験した方は、特に強い不安を感じやすいと言われています。HAE患者さんの24%がうつ病と診断されているという報告もあります¹⁶⁾。また、「治療薬の切り替え」、「治療薬によっては自己注射をする必要性」、「自分で病気のコントロールをしなければならない」など、治療への不安を感じる患者さんも少なくありません。

そして、これらの不安によるストレスが引き金となって発作が起きるといふ、悪循環に陥ることもあります。

教育や仕事への影響

HAEによって、教育や就職の機会が制限されていると感じる患者さんは少なくありません¹⁷⁾。特に、予測できない発作のために学校や仕事を休まなければならないことが、進学やキャリア選択の障害となる場合があります。

HAEが教育や仕事の機会を妨げていると回答した患者さんの割合¹⁷⁾





HAEと妊娠・出産

HAE患者さんは、妊娠、出産、月経、エストロゲン製剤（経口避妊薬（ピル）、更年期障害に対するホルモン補充療法（HRT））などによって、浮腫発作が引き起こされたり、発作の頻度が増えたりするリスクがあることがわかっています³⁾。

妊娠中の発作のあらわれ方には個人差があり、症状が軽くなることもあれば悪化することもあります。第1子と第2子の妊娠・出産の際に同じ症状が出るとは限りません¹⁸⁾。分娩は体に負担がかかるため、発作を起こす原因になることがあります。経膣分娩（自然分娩）にするか帝王切開にするかは、かかりつけの医師と相談し決めましょう¹⁹⁾。

ファミリーテスト

HAEと診断された患者さんにご家族がいらっしゃる場合、血縁者の方にもおなじ病気の方がいるかどうかを確認するために、ファミリーテストを受けることが推奨されています。

ファミリーテストは、症状の聞き取り（問診）と血液検査で行います。

患者さんの多くを占めるHAE1型と2型は、C1インヒビター遺伝子の変異によって発症する遺伝性の病気です。この遺伝子の変異は、50%の確率で親から子に遺伝します。また、HAEの25%は両親がHAEでなくても突然変異が起こって発症したものですが、その場合も50%の確率で遺伝子の変異が次の世代に遺伝します¹⁷⁾。

なぜ、ファミリーテストが大切なのか

HAEは、薬を使うことで、発作の回数を減らしたり発作時の症状を和らげたりすることができます。HAEの発作は、前ぶれなく突然起こります。今は症状がなくても、将来発作が起こる可能性があります。あらかじめHAEと診断されていれば、もし発作が起きても、適切な治療をすぐに受けることができます。特に喉に発作が起こると、呼吸が苦しくなり、命に関わることもあるため、早めにHAEの診断を受けることが大切です。

妊娠中に腕や手の腫れ、ひどい腹痛を繰り返したのが始まりです。盲腸と卵巣の一部を手術しましたが原因不明の腫れは続きました。結局、別の科の先生が、医師の試験問題で私と同じような症状を持つ病気があったとHAEを見つけてくださいました。診断後に、はじめて、亡くなった祖父に同じ症状があったこと、父は抗がん剤治療時に発病していたことを思い出し、生まれた息子にも遺伝があるとわかりました。適切な診断と治療がもっと認知されて欲しいです。

50代、女性、HAEJメンバー



HAEの治療

残念ながら、現在のところHAEを完全に治す方法はありません。そのため、治療の目的は、発作の回数を減らしたり症状を軽くしたりして、患者さんがより安心して生活できるようにすることです。HAEの治療には、発作が起きたときの治療（オンデマンド治療）、発作のきっかけとなる処置や手術の前にあらかじめ発作を予防する短期予防治療、そして発作の頻度や重症度を軽くするために定期的に投薬する長期予防治療があります。

すべての発作はオンデマンド治療を検討する必要があり、できるだけ早めに治療を行うことが大切です。特に、喉に発作が起こった場合やその可能性があるときは、すぐに治療を受けることが強く推奨されます¹⁹⁾。

オンデマンド治療（発作が起きた時の治療）

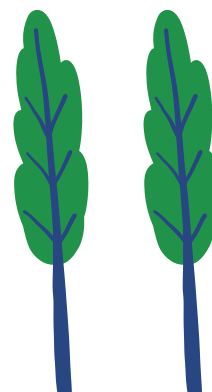
発作が起こった時には、できるだけ早く症状を抑えることが重要です。呼吸が苦しく感じるような喉の腫れや顔の腫れ、激しい腹痛などの発作は、特に早めに治療を行う必要があります。これらの発作は、早く治療することで、腫れや痛みが悪化せず症状が早く治まることが分かっています。

短期予防治療（処置や手術があらかじめわかっている時の予防法）

歯科治療、出産、手術、胃カメラなど、発作を起こすきっかけになる可能性がある処置や出来事の前に、あらかじめ薬を使って発作を防ぐ治療です。特に、抜歯や手術などの身体に侵襲がかかる処置は発作のきっかけになりやすいため、事前に医師と相談し適切な予防策を取ることが大切です。

長期予防治療

HAE治療の目標は、発作を減らし、患者さんの日常生活への影響を最小限にするために病気をコントロールすることで、これは長期予防治療を行うことで実現が期待できます¹⁹⁾。HAE発作の原因となる、ブラジキニンが産生されることを防ぐ薬を定期的に継続して使用することにより、発作の回数を減らし重症度を軽くすることができ、日常生活の負担を軽減することが期待できます。





HAEの治療について

HAEの治療薬には、静脈内注射、皮下注射、経口剤（飲み薬）があり、それぞれの患者さんの好みやライフスタイルに合った治療方法を選ぶことができます。

HAEの治療

遺伝性血管性浮腫の治療

発作治療：
急性発作が起きたときの治療

発作予防：
急性発作を減らす治療

短期予防：
手術や抜歯の前などに受ける治療

長期予防：
日常的に続ける治療*

*発作回数が多い、症状が重い（例：のどに症状がある）など

HAEの治療薬

発作治療

遺伝性血管性浮腫治療用
選択的ブラジキニン
B2受容体ブロッカー

皮下注射

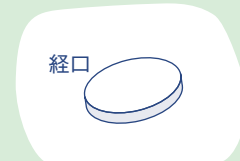


浮腫の原因となる
ブラジキニンの働きを弱めます。
発作治療に使われます。

発作治療

遺伝性血管性浮腫 (HAE)
急性発作治療用
血漿カリクレイン阻害薬

経口



ブラジキニンが作られるときに必要な
カリクレインの働きを弱めます。
発作治療に使われます。

発作治療

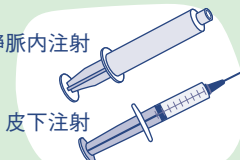
短期予防

長期予防

血漿分画製剤
（乾燥濃縮
人C1-インアクチベーター製剤）

静脈内注射

皮下注射



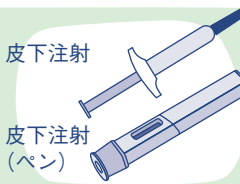
患者さんに不足している
C1インヒビターを補充します。
静脈内注射は**発作治療**や**短期予防**に使われます。
皮下注射は**長期予防**に使われます。

長期予防

遺伝性血管性浮腫発作抑制用
血漿カリクレイン阻害剤
完全ヒト型抗ヒト血漿
カリクレインモノクローナル抗体

皮下注射

皮下注射
(ペン)



ブラジキニンが作られるときに必要な
カリクレインの働きを弱めます。
長期予防に使われます。

長期予防

遺伝性血管性浮腫発作抑制用
活性化第Ⅻ因子阻害剤
ヒト活性化第Ⅻ因子
モノクローナル抗体

皮下注射
(ペン)



ブラジキニンが作られるときに必要な
活性化第Ⅻ因子の働きを弱めます。
長期予防に使われます。

長期予防

遺伝性血管性浮腫発作抑制用
血漿カリクレイン阻害剤

経口



ブラジキニンが作られるときに必要な
カリクレインの働きを弱めます。
長期予防に使われます。

監修：医療法人埼玉会 埼玉草加病院 院長 大澤 勲先生

発作による緊急時への備え

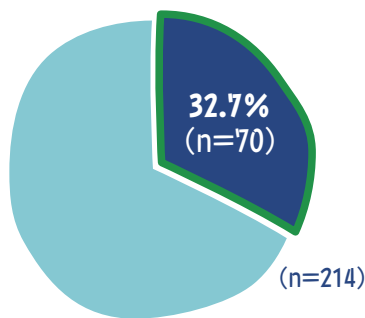
「急に、くちびる、まぶた、舌、口の中、顔、首が大きく腫れる」、「喉のつまり」、「息苦しい」、「話しづらい」といった症状がみられた場合や、動けないくらいひどくお腹が痛んだ場合には、緊急にかかりつけの医療機関に連絡し、すみやかに受診してください¹²⁾。

特に喉の腫れは、発症後に急激に悪化することが知られてます¹⁴⁾。ひどくなると呼吸ができなくなり、命に関わります。「息苦しい」と感じた場合は、可能であれば、まず自ら行うことができるオンデマンド治療を行い、救急車を利用して直ちに受診してください¹²⁾。HAEによる全死因の約3分の1は、喉の腫れによるものでした¹⁴⁾。

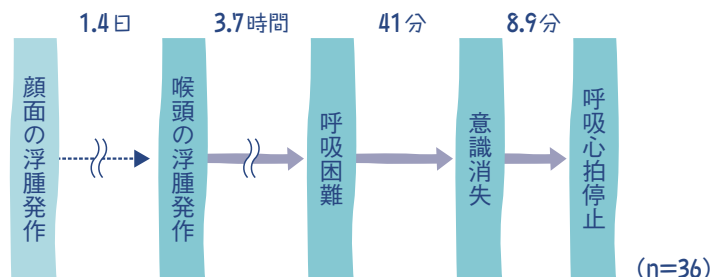
万一の場合に備えて、緊急時の対応方法を、主治医と事前に決めておきましょう。

喉頭の浮腫発作の重篤性¹⁴⁾

HAE患者の全死因中、喉頭の浮腫発作による窒息が占める割合



顔面の浮腫発作発現から症状悪化の経緯と平均経過時間



※症状悪化の経緯や経過時間には個人差があり、また状況により変わりますが、できるかぎり早く受診するようにしてください。

発作が外出先や夜間に起こると、主治医以外が診療に携わることもあります。そのような場合には、必ずご自身が「HAE患者である」ことを医師に伝えましょう。

HAE発作が起きた時の緊急時の薬が、すべての医療機関で常に準備されているとは限りません。また、HAEと症状の似た病気も少なくないため、ご自身がHAEであることを医師に伝えることが重要です。

適切な治療を受けることが大切。

発作の始めは軽そうだと思っても、その後どうなるかまったくわかりません。自分のように気管切開までいってしまった例や、それすら間に合わなくて亡くなった人たちもいます。

50代、男性、HAEJメンバー



適切な治療を受けるために

HAE患者さんが、発作をコントロールし普段どおりの生活を送るためには、長期予防治療が適切に行われなければなりません。

HAEの症状はそれぞれの患者さんで大きく異なるため、患者さん一人ひとりの生活に合った個別の治療計画について、主治医と相談しながらいっしょに決めて行くことが重要です。また、長期予防治療が適切に行われているかどうかを、診察のたびに医師と確認することが大切です。

Shared Decision Making (SDM)

患者さんと主治医が協力して治療を進めるための方法のひとつに、Shared Decision Making (SDM：シェアード・ディシジョン・メーカーキング) という考え方があります。SDMは、日本語で「共同意思決定」といい、患者さんと医療従事者（医師や医療スタッフ）がしっかり話し合いながら、目標を共有し、治療方針を決定していこうという双方向のプロセスです。

SDMをより上手く活用するためには、患者さんと医療従事者の双方が積極的に関与することが大切です。



私の主治医は、HAEの症状だけでなく、発作が私の心にもどのように影響を及ぼしているか、人間関係にどう影響しているかをたずねてくれました。

そして、私の話のすべてを真剣に受け止めてくれました。

40代、男性、HAEUKメンバー（スコットランド在住）



SDM

— 患者さんと主治医が協力して治療を進めるための具体的な方法 —

患者さんができること

- 治療への希望や不安を率直に伝える

患者さんは、HAEが自分の生活にどのような影響を与えているのか、そして治療に対してどのような期待や希望を持っているのか、治療に対してどのような不安を感じているのかなどを、医師に率直に伝えましょう。患者さんが話す意見や思いは、治療の選択肢を検討する上での貴重な情報になります。

- 記録をつける

発作が、いつ、どこで、どのように起こったかを日記やメモに残すことで、医師との話し合いがスムーズになります。また、発作の前触れや症状の変化に気づくことができます。

- 話したいことを事前に整理しておく

診察で医師に話したいことを事前に整理しておくことで、診察の時間を効果的に使えます。また家族や信頼できる人に診察につき添ってもらおうと、話がしやすくなることもあります。

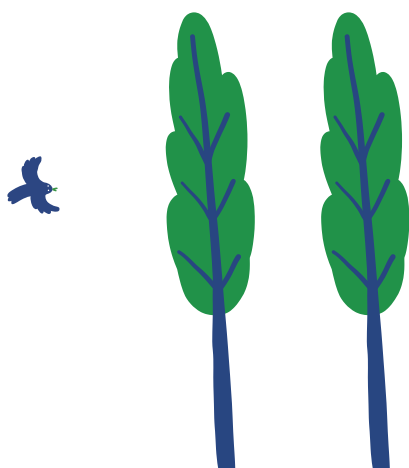
医療従事者が心がけること

- 患者さんにわかりやすく説明する

医療従事者は、治療法について、できるだけ専門用語を使わず、患者さんにとってわかりやすい言葉で説明しなければなりません。

- 患者さんに合わせたコミュニケーション方法を心がける

コミュニケーションは、それぞれの患者さんの希望に合った方法で行うことを心がけます。たとえば、診察時に詳細な情報提供を希望する人もいれば、一度にすべてを理解するのは難しいと感じる人もいます。



HAE患者さんが利用できる医療費助成制度

HAE患者さんは、一定の認定条件を満たせば、医療費助成制度を利用することができます。HAEは、18歳未満の患者さんが対象の「小児慢性特定疾患」と、18歳以上の患者さんが対象の「指定難病」に指定されています。

(HAEは指定難病の「原発性免疫不全症候群」に含まれる病気として認定されます。)

これらの医療費助成制度は、対象となる病気を持つ患者さんの医療費の負担を軽減するために設けられており、自己負担額の一定の限度額を超えた分の医療費が助成されます。

申請方法や詳細な条件は、お住まいの都道府県や指定都市の窓口でご確認ください。また、主治医にも相談してみましょう。



2つの医療費助成制度^{20) 21)}

	指定難病としての医療費助成 (特定医療費)	小児慢性特定疾患としての医療費助成 (小児慢性特定疾患医療費)
対象年齢	制限なし	18歳未満
認定条件	<ul style="list-style-type: none">●重症度が中等度以上または●重症度が軽症で医療費総額が33,330円を超える月が年3回以上	<ul style="list-style-type: none">●治療で補充療法が必要
自己負担額	下記のうち、いずれか低額な方 <ul style="list-style-type: none">●医療費の2割*●世帯収入に応じて設定された自己負担上限額	

*75歳以上など、もともと医療費の1割が自己負担である場合は1割





一般に希少疾患は認知度が低いため、診断されるまでに時間がかかることはめずらしくありません。HAEも同様で、調査によると、はじめて医療機関を受診してから診断されるまで、平均で13.8年かかり、受診した診療科も4科以上であったと報告されています^{3) 22)}。HAEの発作は、体のさまざまな部位に起こるため、患者さんが受診する診療科が多岐にわたることも、診断の遅れにつながる要因のひとつと考えられます。

しかし、近年、患者会の活動やさまざまな疾患啓発の取り組みが進んだことにより、これまで疾患に気づけなかった患者さんが、医療機関を受診しHAEと診断される機会が増えてきています。また、HAEの治療法も大きく進歩し、発作が起こった時の治療だけでなく、発作を予防することが可能な新しい治療薬も登場しました。このことにより、私たちは、HAE治療のための多くの選択肢を持つことができ、患者さん一人ひとりに合った治療法を選択できる時代になっています。

Shared Decision Making (SDM：共同意思決定) は、患者さんと医療従事者が協力して治療方針を決めていこうという考え方です。SDMを取り入れることで、患者さんは自身の病状や生活スタイル、希望や価値観に合った治療法を選択する道が開け、医療従事者は患者さんの思いや希望を理解した上で、それぞれの患者さんに合った治療法を提案することが可能になります。より良い医療を実現するためには、医療従事者は、患者さんの状況や困っていること、そして今後の希望を理解した上で、治療の選択肢をわかりやすく伝えることが求められます。また、患者さん自身も、治療に対する不安や期待を率直に伝えることが大切です。

SDMを上手に活用することで、患者さんが安心して治療を受けることができる環境を整え、日常生活をより良いものにすることができるようになります。

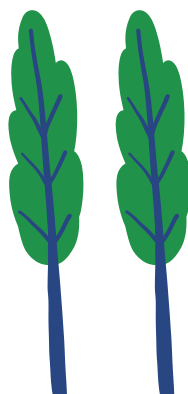
この冊子が、HAEの理解を深め、患者さん一人ひとりの、今後のより良い治療や生活に役立つことを願っています。患者さんが、自分らしく、前向きに毎日を過ごすことができるよう、私たち医療従事者はこれからもサポートをしていきます。

監修者

医療法人埼玉会 埼玉草加病院 院長 大澤 勲
千葉大学大学院医学研究院 腎臓内科学 講師 本田 大介

出典

- 1) Zuraw BL: N Engl J Med. 2008; 359: 1027-1036
- 2) Carugati A et al.: Mol Immunol. 2001; 38: 161-173
- 3) Ohsawa I et al.: Ann Allergy Asthma Immunol. 2015; 114(6): 492-498
- 4) 大澤勲 編.: 難病 遺伝性血管性浮腫 (HAE) . 2016.
- 5) Wedner HJ: Allergy Asthma Proc. 2020; 41(Suppl 1): S14-S17
- 6) Zotter Z et al.: Orphanet Journal of Rare Disease. 2014; 9: 44
- 7) Bork K et al.: Lancet. 2000; 356: 213-217
- 8) Ohsawa I et al.: Allergol Int. 2014; 63(4): 595-602
- 9) 永田 功 他: 日本救急医学会雑誌. 2012; 23(1): 21 -25
- 10) Shibuya M et al.: Allergol Int. 2014; 63(3): 493-494
- 11) Bork K et al.: Am J Med. 2006; 119(3): 267-274
- 12) 厚生労働省: 重篤副作用疾患別対応マニュアル血管性浮腫 (非ステロイド性抗炎症薬によらないもの) ; 令和元年9月改定
- 13) 堀内孝彦ほか: 遺伝性血管性浮腫 (Hereditary angioedema : HAE) 診療ガイドライン 改訂 2023年版. 補体. 2023; 60 NO.2: 103-131
- 14) Bork K et al.: J Allergy Clin Immunol. 2012; 130(3): 692-697
- 15) Quantitative survey conducted with HAE UK membership. November 2022 and April 2023
- 16) Banerji A et al.: Ann Allergy Asthma Immunol. 2020; 124: 600-607
- 17) Lumry WR et al.: Allergy Asthma Proc. 2020; 41(Suppl 1): S8-13
- 18) Maurer M et al.: Allergy. 2018; 73(8): 1575-1596
- 19) 一般社団法人遺伝性血管性浮腫診断コンソーシアム/DISCOVERY
https://discovery0208.or.jp/hae_tasikkan-chuui/ (2025年3月25日閲覧)
- 20) 難病情報センター: 指定難病患者への医療費助成制度のご案内
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460> (2025年3月25日閲覧)
- 21) 小児慢性特定難病情報センター: 医療費助成概要
<https://www.shouman.jp/assist/> (2025年3月25日閲覧)
- 22) Iwamoto K et al.: Allergology International. 2021; 70: 235-243



SHARING LIFE'S JOURNEYS



夫は、仕事で疲れている中でも私の発作の時には病院に送ってくれたり、助けてくれています。家族の助けがあって今の生活があります。感謝してます。

50代、女性、HAEJメンバー

患者会に入って本当によかったと思います。同じ病気の人と話したり、HAE DAYのイベントでノルディックウォークに参加した後は、自分でもウォーキングを試してみようと思えるほど、気持ちが元気になりました。毎年みんなに会えるのがとても楽しみです。

30代、女性、HAEJメンバー

