

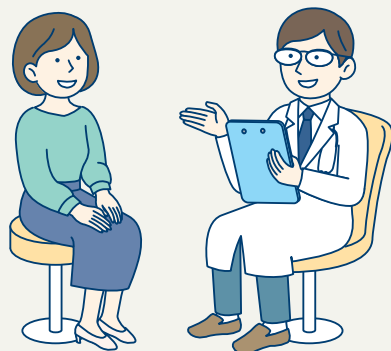
アナエブリ®皮下注200mgペンを 使用される患者さんとそのご家族へ



広島市立広島市民病院 病院長
秀 道広 先生

目次

監修医のことば	3
HAEとはどんな病気？	4
発作の治療と予防	6
アナエブリ®とは？	8
アナエブリ®の副作用	10
アナエブリ®を使う前に、確認すべきこと	12
アナエブリ®の使用中に気をつけること	13
医療費助成制度について（HAEと診断された皆様へ）	14



監修医のことば

広島市立広島市民病院 病院長

秀 道広 先生



HAE発作(腫れ)は、発症する体の部位やタイミングが予測できず、発作回数も患者さんによって大きく異なります。かつては、発作が起きてから対症療法的にお薬を投与することがHAEの主な治療法でした。患者さんは、HAE発作がいつ起こるかわからないため、不安を感じながら毎日を過ごしたり、引き金となるようなできごとや状態を避けるために、日常生活の制限が多かったと思います。そのような中で、HAE発作を短期、長期的に予防する治療法が登場し、日常生活の改善を目指せるようになってきました。

アナエブリ®は、活性化された血液凝固第XII因子という物質の働きを抑えることで、体内で腫れや痛みを引き起こす「ブラジキニン」という物質が作られるのを抑えます。その結果、HAEの急性発作の発症を長期的に抑制することが期待できます。

新しいお薬としてアナエブリ®が登場したことで、患者さんの日々の暮らしがより充実したものとなるよう、一緒に取り組んでいきましょう。

HAEとはどんな病気?

● 遺伝性血管性浮腫 (Hereditary angioedema : HAE) とは

体のさまざまなところに繰り返し「腫れ」が起こる病気です。

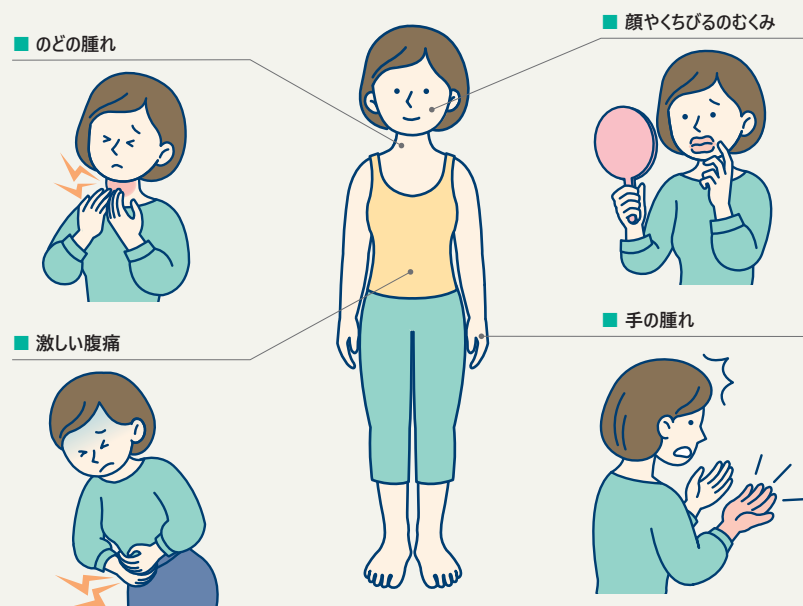
毎月何度も腫れの発作がある人もいれば、何か月または何年も発作がない人もいます。皮膚だけが腫れる人もいれば、腫れが内臓に起きて激しい腹痛になったり、呼吸が苦しくなったりする人もいます。

● HAEの症状

体のいろいろな場所に突然腫れが起き、顔（くちびる、まぶた、舌など）、手足などの目に見える場所だけでなく、腸やのどなど目に見えない場所にも起こります。

通常は24時間でピークとなり、数日後には跡形もなく消えます。

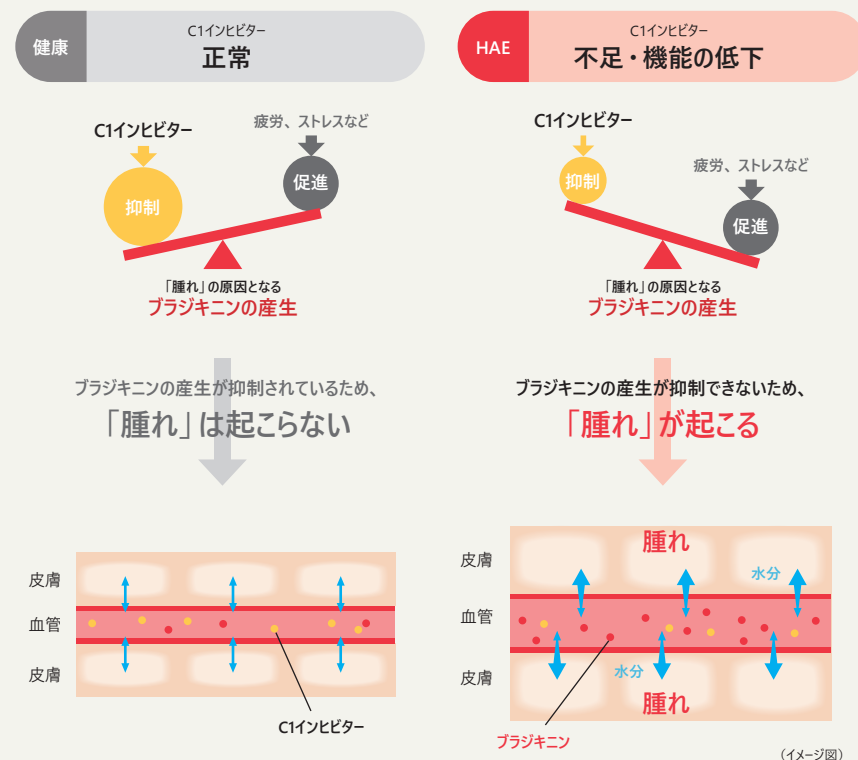
腫れる場所はいつも同じとは限りません。のどに腫れが起きたときは気道がふさがれてしまう場合もあり、命にかかわることもあります。



● HAEの原因

HAEの主な原因は「^{シ-わん}C1インヒビター」という物質の不足や機能の低下です。HAE患者さんの多くは、C1インヒビターに関連する遺伝子の異常により、C1インヒビターの量が減っていたり、うまく機能しなかったりします。

C1インヒビターには、増えすぎると血管から水分を漏れ出させて腫れを起こすブラジキニンという物質の生成を抑える働きがあります。そのため、ストレスなどが引き金となってC1インヒビターによる抑制が効かなくなると、ブラジキニンが過剰に作られてしまい、腫れが起こります。



発作の治療と予防

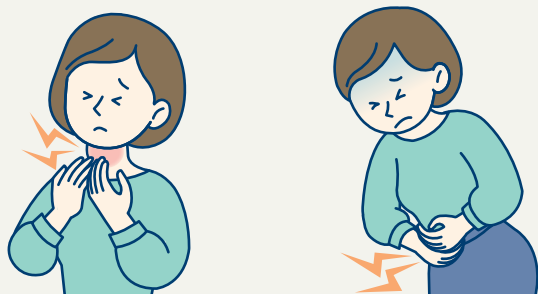


HAEの治療は大きく分けて3種類に分類されます。

これらの治療を患者さん一人ひとりに合わせて、単独または複数組み合わせで行います。

1 発作が起きたときの治療

急に発作が起きたときに、発作を改善するための対症療法です。



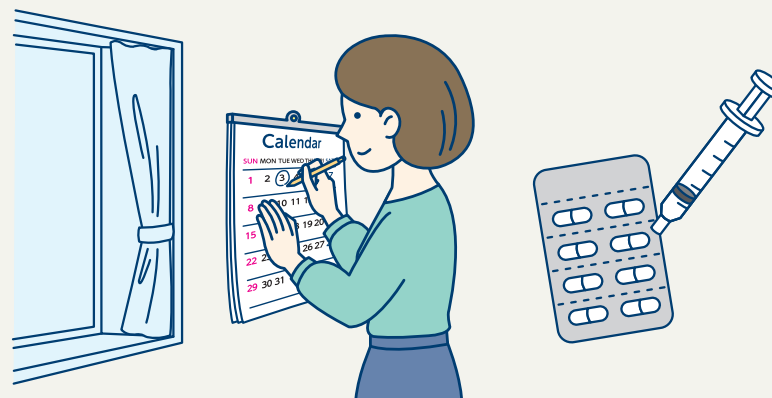
2 発作が起こる可能性がある前に行う治療

手術や抜歯、内視鏡検査など発作がおきてしまうリスクがあるイベントの前に、そのリスクを最小限にするための予防治療です。



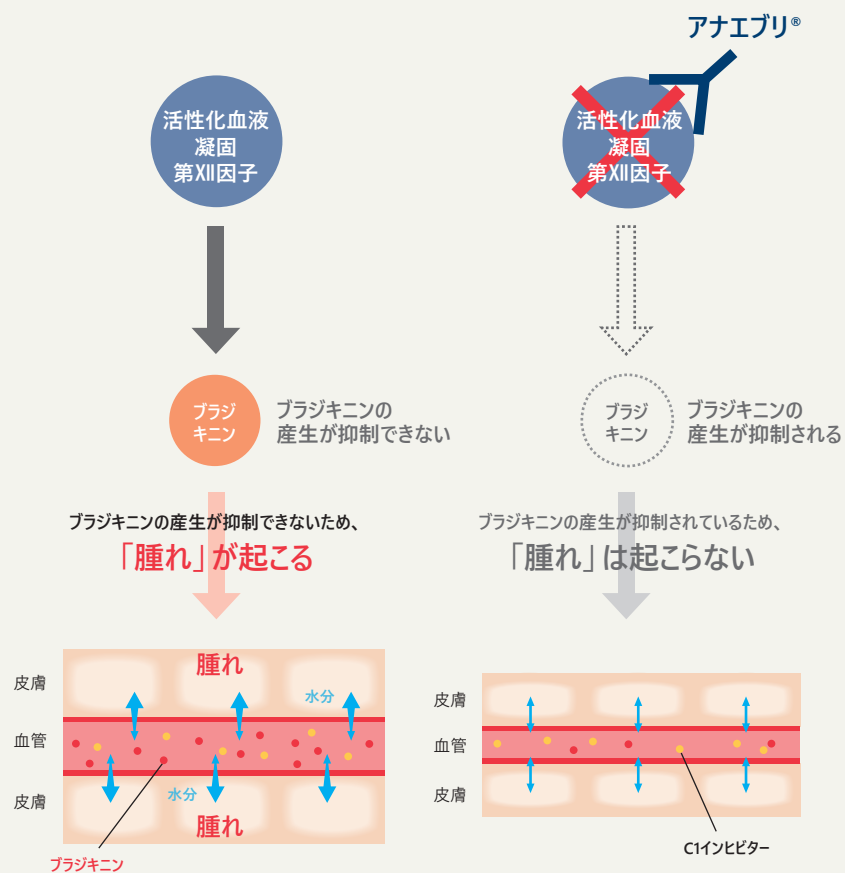
3 発作を予防するための治療

発作が起こるのを予防するために、定期的に行う予防治療です。



アナエブリ®とは？

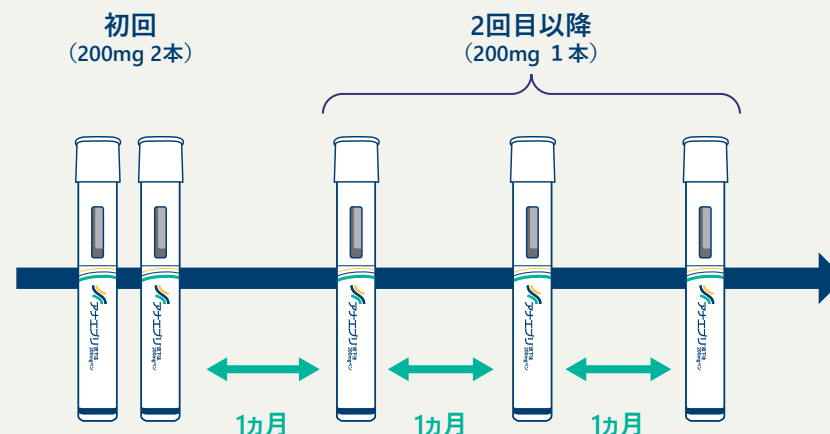
ヒト抗活性化第XII因子モノクローナル抗体と呼ばれる注射薬です。アナエブリ®は、活性化された血液凝固第XII因子という物質の働きを抑えます。それにより、体内で腫れや痛みを引き起こす「ブラジキニン」という物質が作られるのを抑えます。その結果、HAEの急性発作の発症を抑制することが期待できます。



(イメージ図)

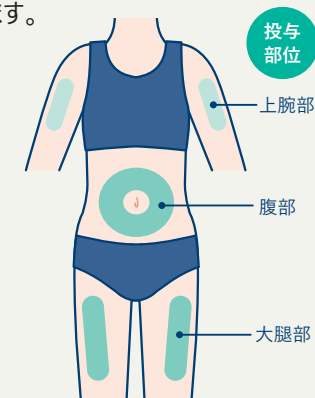
アナエブリ®の投与量と回数

アナエブリ®は、通常、成人および12歳以上の小児に対して、初回のみ2本皮下注射し、その後は1ヶ月に1回1本を皮下注射します。



アナエブリ®の投与位置

腹部、^{だいたい}大腿部または上腕部の皮下に注射されます。



アナエブリ®の副作用

特にご注意いただきたい重大な副作用と、その際に現れる主な自覚症状についてご説明しています。副作用が起こる場合、いくつかの症状が同じ時期に現れることが一般的です。

もし、以下のような症状に気づいた場合は、ただちに医師または薬剤師にご相談ください。

重大な副作用	主な自覚症状
じゅうとく かびんしょう 重篤な過敏症	寒気、ふらつき、汗をかく、発熱、意識の低下、口唇周囲のはれ、息苦しい、かゆみ、じんま疹、発疹



注射部位反応

内出血（皮下の出血）、紅斑（赤い発疹や赤み）、そう痒感（かゆみ）など

副作用のあらわれる部位別の自覚症状

副作用のあらわれる部位ごとに整理した自覚症状です。

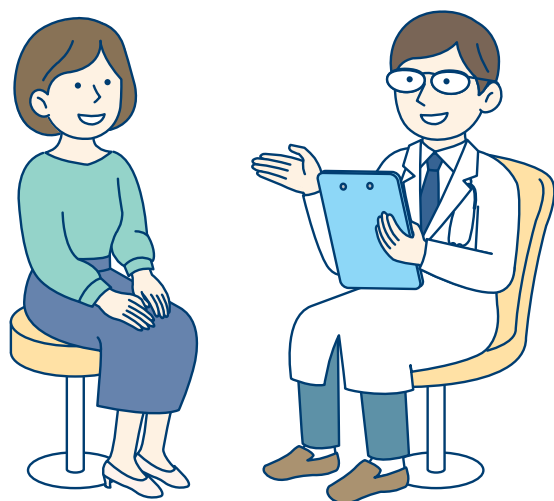
これらの症状に気づいた場合は、左記の「**重大な副作用**」の表をご確認ください。

部位	自覚症状
全身	寒気、ふらつき、汗をかく、発熱
頭部	意識の低下
口や喉	口唇周囲のはれ
胸部	息苦しい
皮膚	かゆみ、じんま疹、発疹



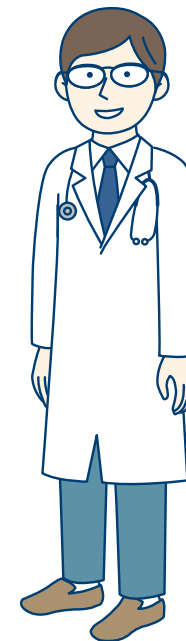
アナエブリ®を使う前に、確認すべきこと

- 過去にアナエブリ®皮下注に含まれる成分で過敏症のあった人は、この薬を使用することはできません。
- 次の人は、特に注意が必要です。使い始める前に医師または薬剤師に教えてください。
 - ・妊婦または妊娠している可能性のある方
 - ・授乳中の方



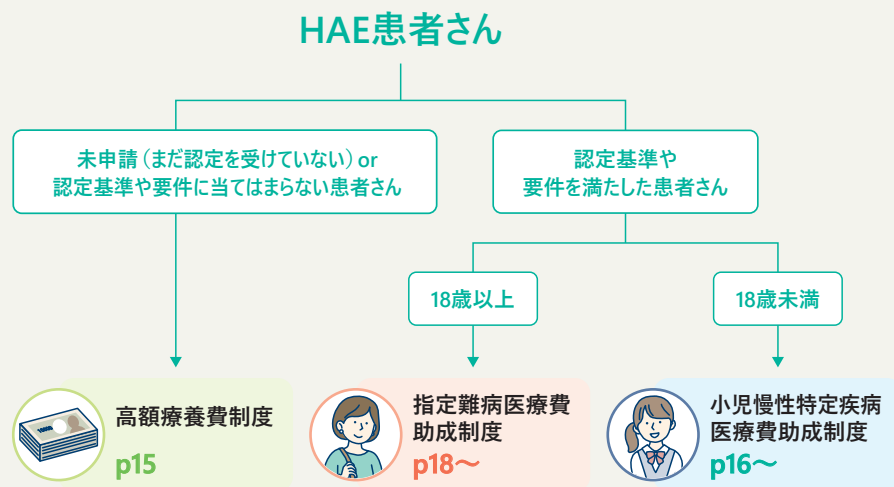
アナエブリ®の使用中に気をつけること

- 患者さんやそのご家族の方は、この薬は急性発作が起こった時にその治療のために使用するものではないことについて十分理解できるまで説明を受けてください。理解したことが確認されてから使用が開始されます。
- 妊娠中、または妊娠している可能性がある方は、必ず医師に相談してください。
- 授乳中の方も、使用前に医師に相談してください。
- 他の医療機関を受診する場合や、薬局で他のお薬を購入する際には、この薬を使用していることを必ず医師や薬剤師に伝えてください。

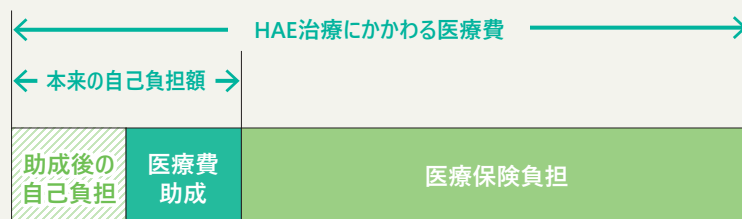


HAEと診断された皆様へ

HAE患者さんが利用できる主な医療費助成制度は主に3つあります。



「高額療養費制度」(p19参照)は、HAEの治療において指定難病医療費助成制度もしくは小児慢性特定疾病医療費助成制度を受けていない場合に利用できる制度です(その他の医療費の総額が高額となる場合は両方とも利用可能)。



HAEは「指定難病」と「小児慢性特定疾病」に指定されています(指定難病では、HAEは「原発性免疫不全症候群」に該当します)。



高額療養費制度

HAEの治療に限らず、1か月間に医療機関や薬局の窓口で支払った額が一定額を超えた場合に、超えた金額の払い戻しを受けられる制度です。自己負担の上限額は年齢や所得に応じて決まります。

申請の手続きは、年齢や所得、加入している医療保険(国民健康保険、共済組合など)などによって異なります。

また、診療を受けた月の翌月の1日から、2年間さかのぼって申請することが可能です。

限度額適用認定証の利用について

医療費の支払いが高額になる場合、「限度額適用認定証」を医療機関や薬局の窓口に表示することで、自己負担上限額を超える分を窓口で支払う必要はなくなります。限度額適用認定証は、事前に加入する医療保険などに申請を行い、交付を受ける必要があります。限度額認定証の有効期限は、申請月の1日から最長で1年間です。

※マイナカードを健康保険証として利用できる医療機関では、「限度額適用認定証」がなくても、限度額を超える支払いが免除されます。(情報提供に係る同意が必要です)

※70歳以上の方は、所得区分によっては限度額適用認定証は不要となります。70～74歳の方は、健康保険証と「高齢受給者証」を、75歳以上の方は「後期高齢者医療被保険者証」を窓口に表示してください。

「世帯合算」での高額療養費制度

おひとり1か月分の窓口負担では上限額を超えない場合でも、同じ医療保険に加入している同一世帯の方の受診について、窓口でそれぞれ支払った自己負担額を1か月単位で合算することができます。その合算額が一定額を超えた場合、超えた分が高額療養費として支給されます。

※ただし、69歳以下の方の受診については、2万1千円以上の自己負担のみ合算されます。

詳しくは、保険証に記載されている医療保険の窓口にお問い合わせください。

※：高額療養費制度の詳細は、厚生労働省ホームページ(高額療養費制度を利用される皆さまへ)

「https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryoku/iryohoken/juuyou/kougakuiyou/index.html (2025年2月現在)」をご覧ください。



小児慢性特定疾病医療費助成制度

制度の対象となる方

18歳未満※で、小児慢性特定疾病指定医によりHAEと診断され、治療で補充療法が（断続的な場合も含めておおむね6か月以上）必要となる方が助成の対象になります。

※：ただし、18歳到達時点において対象であり、かつ、18歳到達後も引き続き治療が必要と認められる場合には、20歳未満の方も対象となります。

自己負担上限額

小児慢性特定疾病医療費助成制度の対象となった患者さんは、毎月の自己負担上限額（世帯所得に応じて1,250～15,000円）が設定されており、それ以上の医療費を負担することはありません。

階層区分	年収の目安 (夫婦 2 人子ども 1 人世帯の場合)		自己負担上限額		
			一般	重症※	人工呼吸器等装着者
I	生活保護等		0円		
II	市町村民税 非課税	低所得Ⅰ (～約80万円)	1,250円		500円
III		低所得Ⅱ (～約200万円)	2,500円		
IV		一般所得Ⅰ (市区町村民税 7.1万円未満、 ～約430万円)		5,000円	
V	一般所得Ⅱ (市区町村民税 25.1万円未満、 ～約850万円)		10,000円	5,000円	
VI	上位所得 (市区町村民税 25.1万円以上、 約850万円～)		15,000円	10,000円	
入院時の食費			1 / 2 自己負担		

※ 重症：①高額な医療費が長期的に継続する者（医療費総額が5万円/月（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円/月）を超える月が年間6回以上ある場合）、②現行の重症患者基準に適合するもの、のいずれかに該当。

小児慢性特定疾病情報センターホームページ
<https://www.shouman.jp/assist/expenses> (2025年2月現在)

小児慢性特定疾病医療費助成制度の申請の流れ

小児慢性特定疾病医療費の助成を受けるためには、必要書類をそろえて都道府県・指定都市・中核市・児童相談所設置市の自治体窓口に応請し、医療受給者証交付の審査を受けます。

必要書類

- 小児慢性特定疾病医療費の支給認定申請書兼同意書
- 小児慢性特定疾病医療意見書
- 世帯調書
- 健康保険証の写し など



- 1 小児慢性特定疾病指定医を受診して、医療意見書の交付を受ける。
- 2 必要書類を都道府県・指定都市・中核市・児童相談所設置市の窓口へ提出し、審査を受ける。
- 3 承認（医療受給者証の交付）

手続きは都道府県・指定都市など自治体により異なる場合があります。詳しくは主治医または最寄りの保健所などにお問い合わせください。

小児慢性特定疾病指定医については、小児慢性特定疾病情報センターホームページで検索するか、お住まいの都道府県・指定都市など自治体の窓口にお問い合わせください。

小児慢性特定疾病情報センターホームページ
https://www.shouman.jp/support/pref_list/ (2024年6月現在)

小児慢性特定疾病医療費の支給開始日について

小児慢性特定疾病医療費の支給開始日は申請日から「疾病の状態の程度を満たしていることを診断した日※等」へ遡ることが可能になりました。(2023年10月1日～)

※疾病の状態の程度を満たした日を確認するため、医療意見書に新たに「診断年月日」の欄を設け、指定医において、医療意見書に記載された内容を診断した日を記載します。

遡りの期間は原則として申請日から1か月です。1か月以内に申請を行わなかったことについて、やむを得ない理由があるときは最長3か月まで延長されます。

小児慢性特定疾病情報センターホームページ
<https://www.shouman.jp/news/topics/153> (2025年2月現在)



指定難病医療費助成制度

制度の対象となる方

難病指定医によりHAEと診断され、下記の①または②に該当する方が助成の対象になります。

- ①重症度分類*によりHAEの症状が中等症以上であると認定された患者さん
- ②重症度分類で中等症以上とは認められないが、HAE治療にかかわる月ごとの医療費の総額が33,330円を超える月が、年間に3回以上ある患者さん

※ 重症：治療で、補充療法（阻害薬等の代替治療薬の投与を含む。）、G-CSF療法、除鉄剤の投与、抗凝固療法、ステロイド薬の投与、免疫抑制薬の投与、抗腫瘍薬の投与、再発予防法、感染症予防療法、造血幹細胞移植、腹膜透析、血液透析のうち、1つ以上を継続的に実施する（断続的な場合も含めて概ね6か月以上）場合。
中等症：上記治療が継続的には必要でない場合。
軽症：上記治療が不要な場合。

自己負担上限額

指定難病医療費助成制度の対象となった患者さんは、外来・入院の区別なく、指定医療機関での医療費の自己負担割合が3割から2割に軽減されます。
また、毎月の自己負担上限額（所得に応じて2,500～30,000円）が設定されており、それ以上の医療費を負担することはありません。

階層区分	階層区分の基準 （（ ）内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安）		自己負担上限額（外来＋入院） （患者負担割合：2割）		
			一般	高額かつ長期*	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0円	0円	0円
低所得Ⅰ	市町村民税 非課税 (世帯)	本人年収 ～80万円	2,500円	2,500円	1,000円
低所得Ⅱ		本人年収 80万円超～	5,000円	5,000円	
一般所得Ⅰ	市町村民税 課税以上7.1万円未満 (約160万円～約370万円)		10,000円	5,000円	
一般所得Ⅱ	市町村民税 7.1万円以上25.1万円未満 (約370万円～約810万円)		20,000円	10,000円	
上位所得	市町村民税 25.1万円以上 (約810万円～)		30,000円	20,000円	
入院時の食費			全額自己負担		

※：「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上）。

難病情報センターホームページ <https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460>（2025年2月現在）

指定難病医療費助成制度の申請の流れ

指定難病医療費の助成を受けるためには、必要書類をそろえて都道府県・指定都市に申請し、医療受給者証交付の審査を受けます。

必要書類

- 特定医療費の支給認定申請書、診断書
- 住民票、課税状況の確認書類（世帯全員分）
- 健康保険証の写し など



- 1 難病指定医を受診して、診断書の交付を受ける。
- 2 必要書類を都道府県・指定都市の窓口へ提出し、審査を受ける。
- 3 承認（医療受給者証の交付）

手続きは都道府県・指定都市により異なる場合があります。詳しくは主治医または最寄りの保健所などにお問い合わせください。

難病指定医については、難病情報センターホームページで検索するか、お住まいの都道府県・指定都市の窓口にお問い合わせください。

難病情報センターホームページ
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/5690>（2024年6月現在）

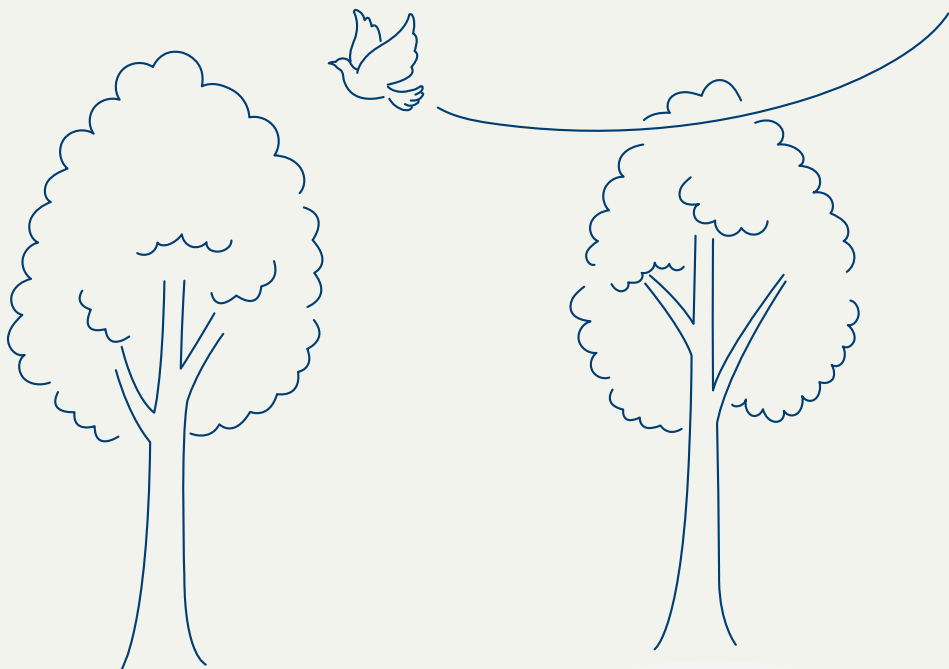
医療費助成の開始時期

医療費助成の開始日は申請日から遡って開始することが可能になりました。（2023年10月1日～）

- ① 病状の程度が重症度分類に該当する方・・・申請日から遡り「重症度分類を満たしていることを診断した日」
- ② 軽症高額該当者・・・申請日から遡り「軽症高額の基準を満たした日の翌日」

①②ともに遡りの期間は原則として申請日から1か月です。1か月以内に申請を行わなかったことについて、やむを得ない理由があるときは最長3か月まで延長されます。

難病情報センターホームページ
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460>（2025年2月現在）



医療機関名

CSLバーリング株式会社

〒107-0061 東京都港区北青山一丁目2番3号

JPN-AND-0070
2025年2月作成