

変
わ
れ
る
、
私

HAE HandBook

フィラジルによる治療を受けられる
患者さんご家族の方へ



- 前向きな人生を見つけるまでのあるHAE患者の物語 -

HAE HandBook フィラジルによる治療を受けられる患者さんご家族の方へ



武田薬品工業株式会社

2-1-7666

2021年6月作成

この漫画を読んでいただくことで、

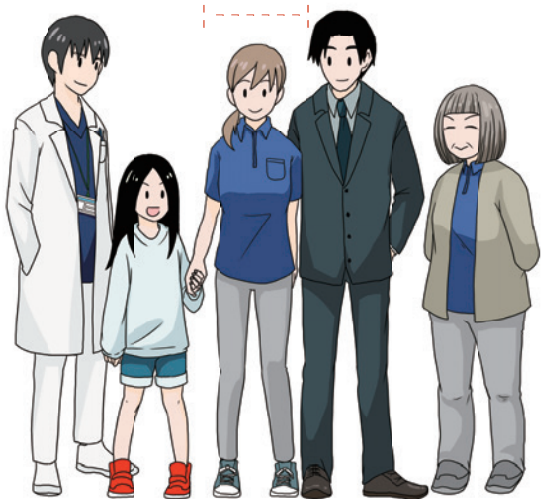
HAE（遺伝性血管性浮腫）という病気を正しく理解し、

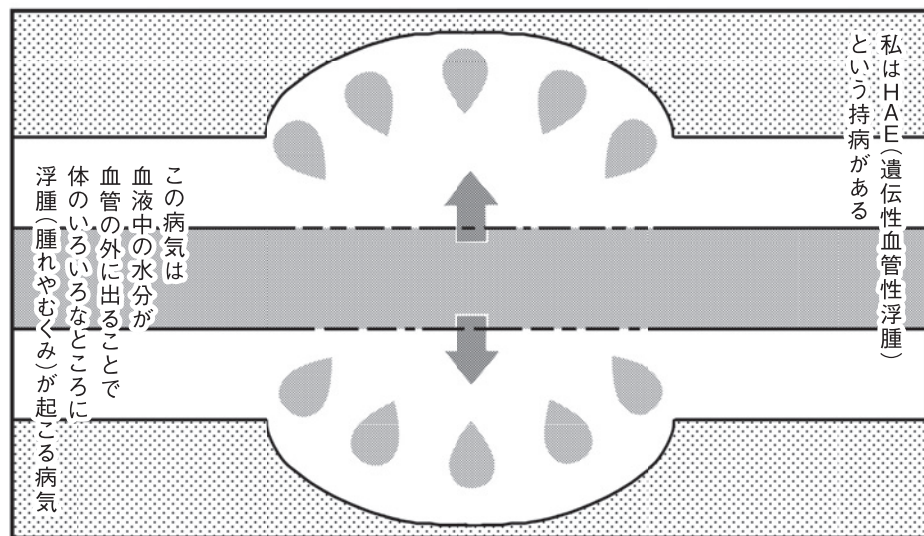
早期治療によって前向きな生活を送るための

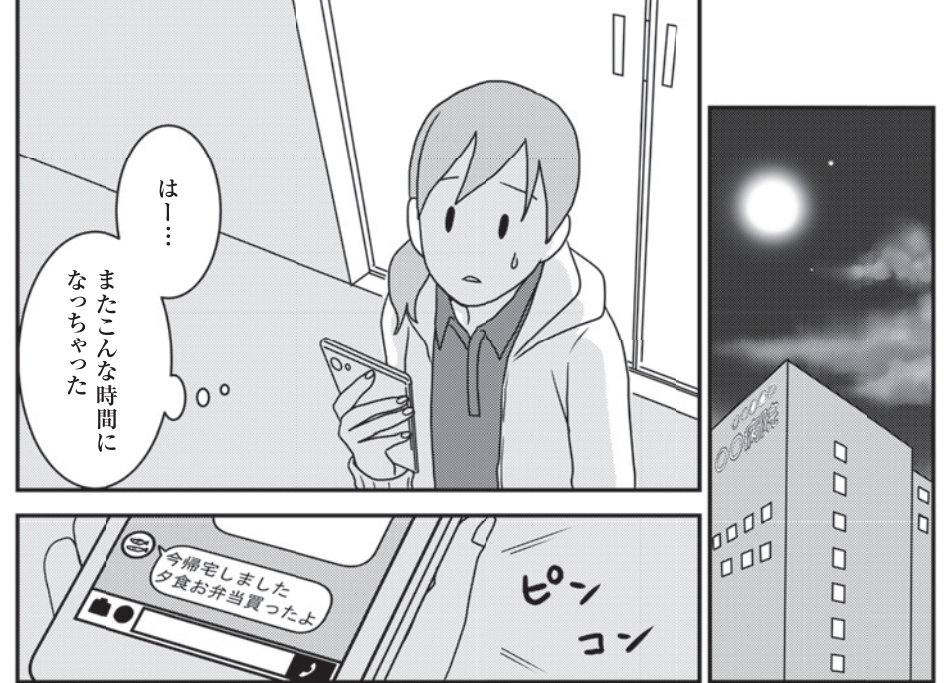
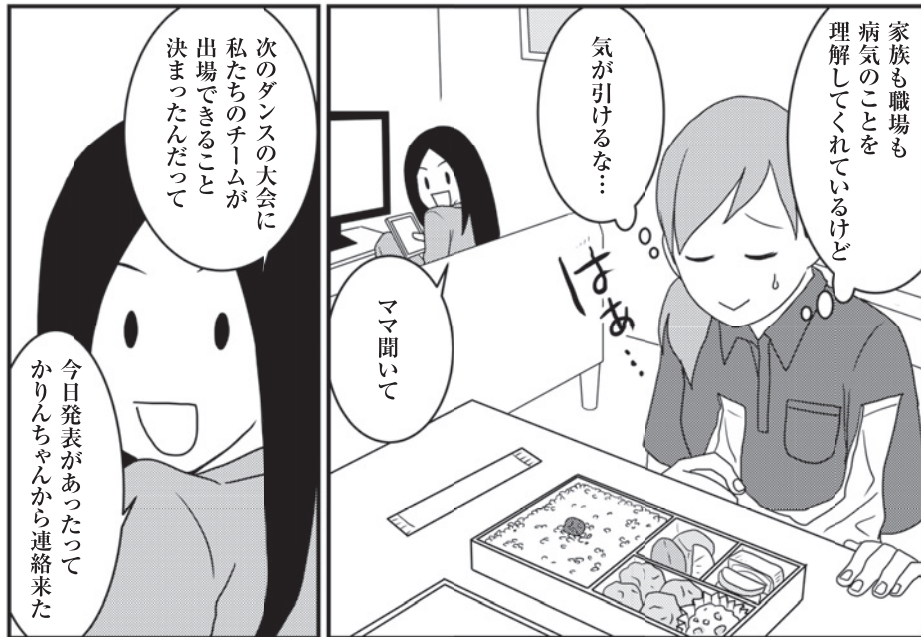
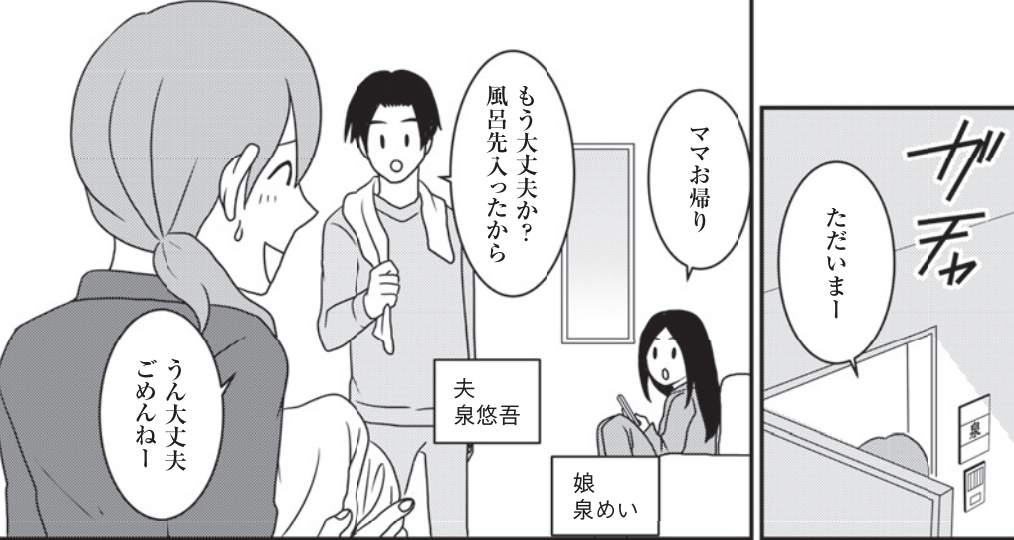
きっかけになれば、このうえない喜びです。

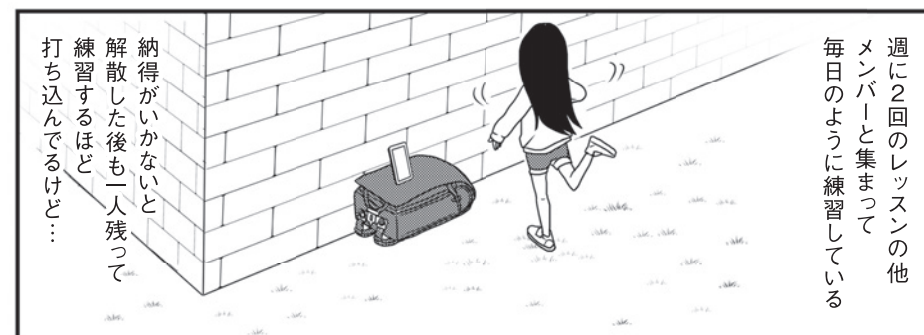
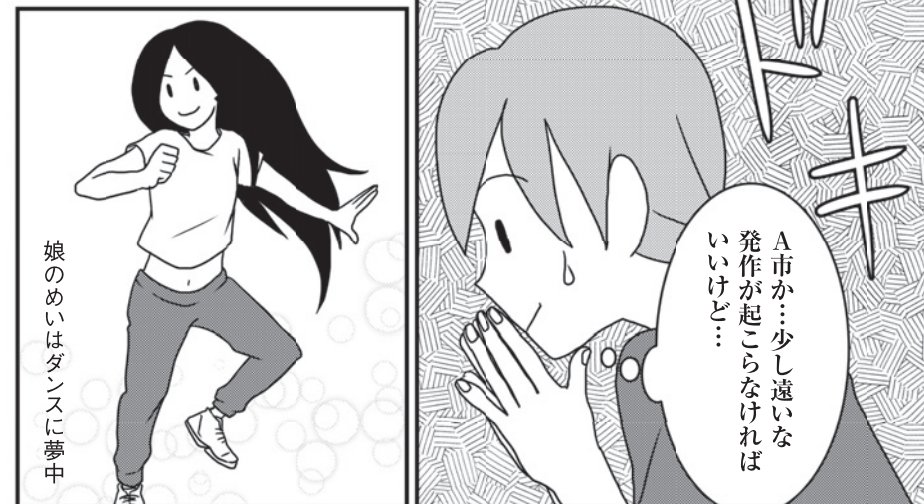
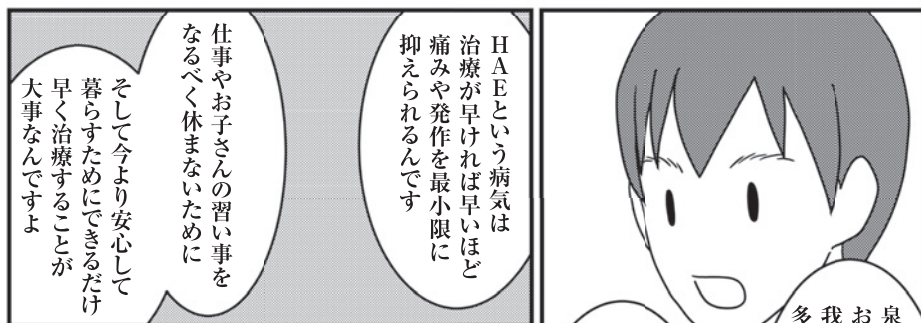
変われる、私

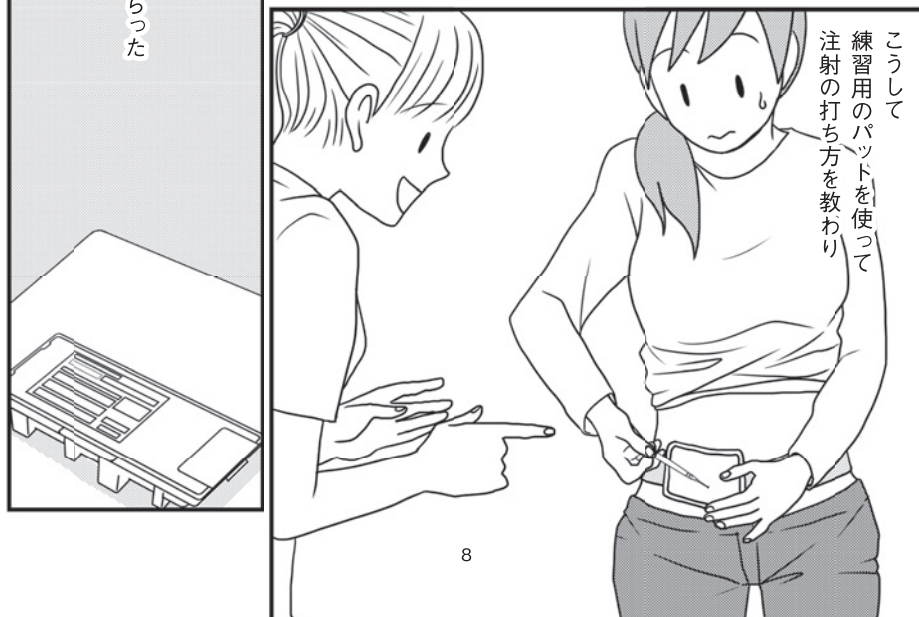
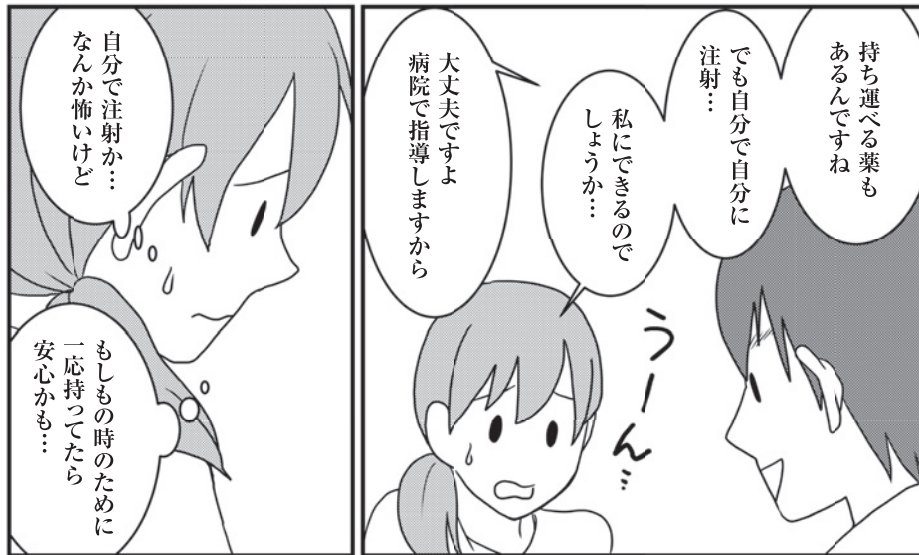
「前向きな人生を見つけるまでの
あるHAE患者の物語」

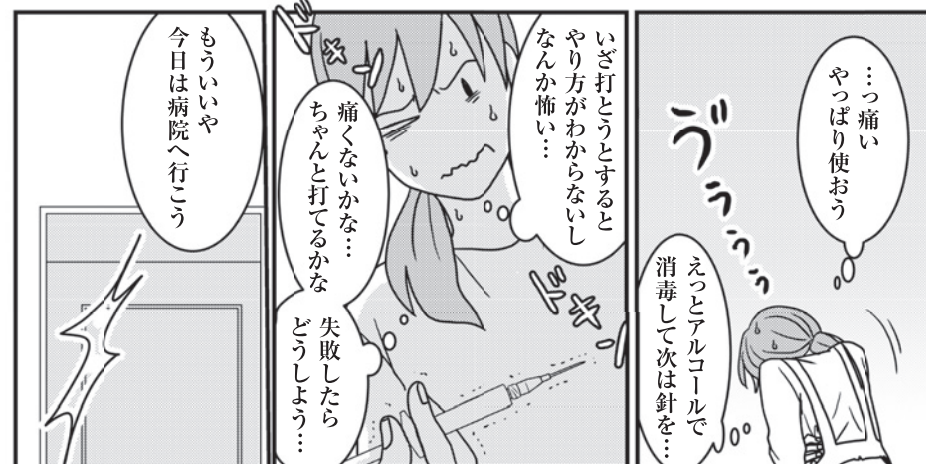




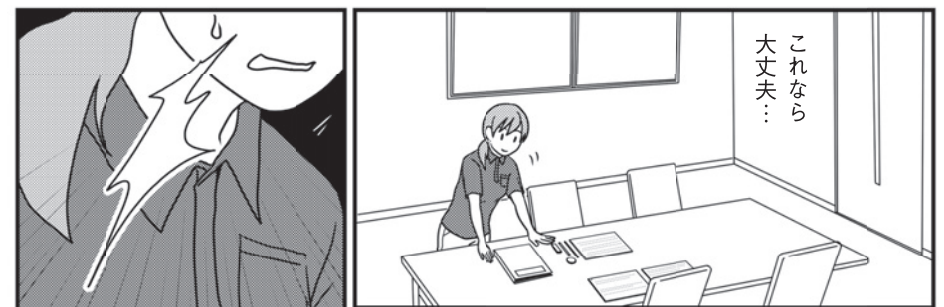
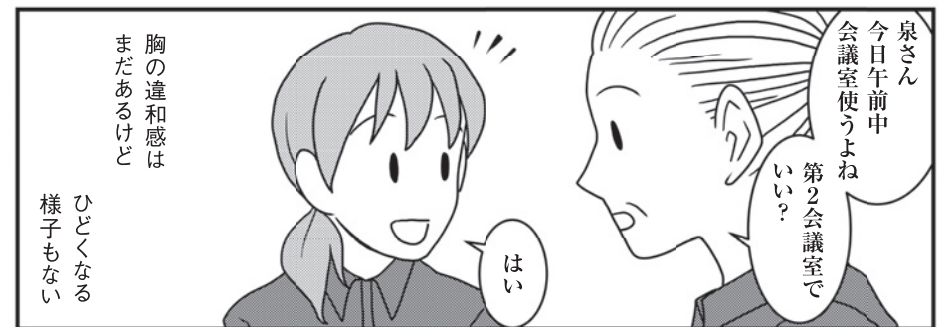
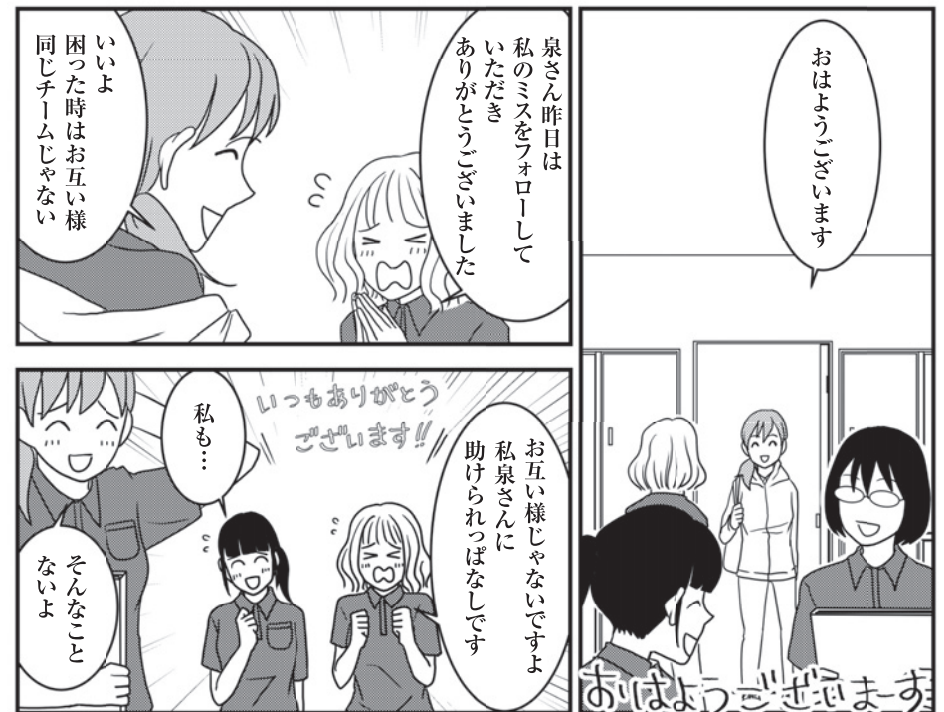
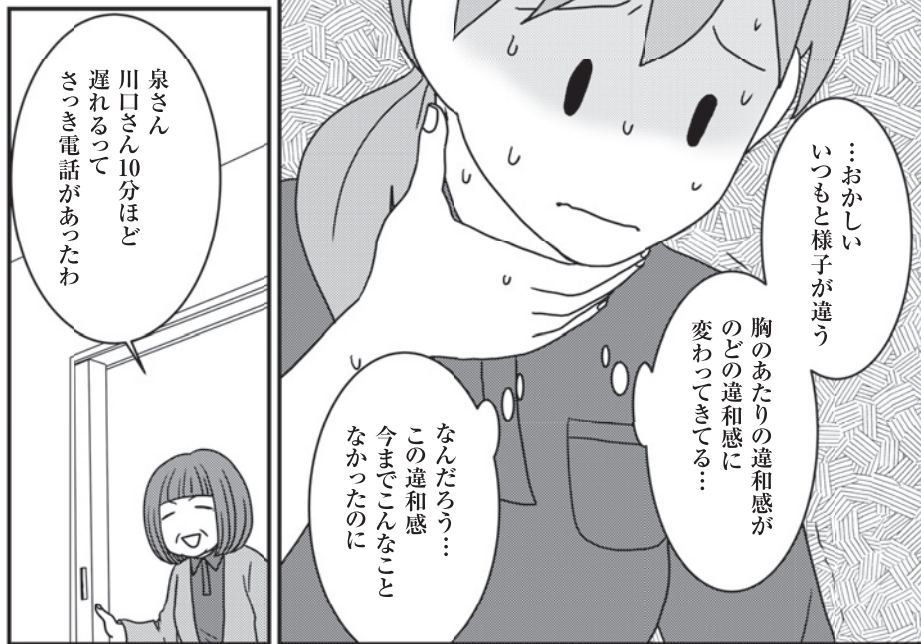


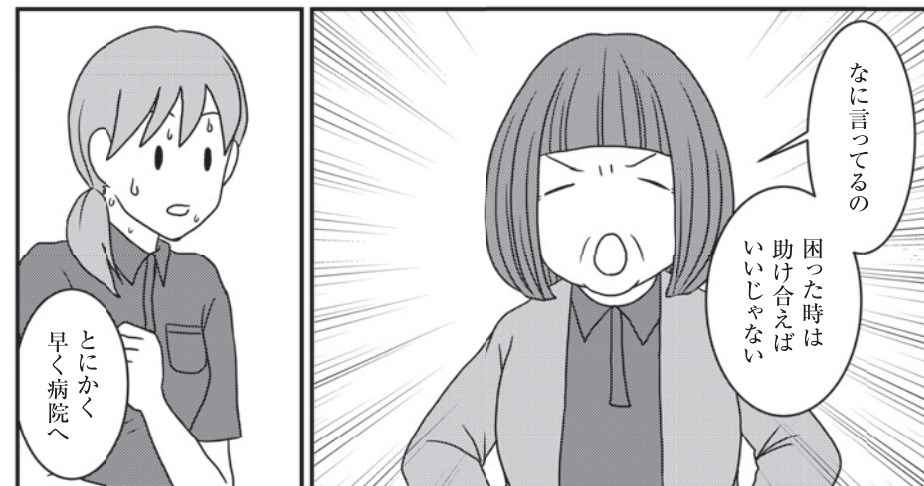
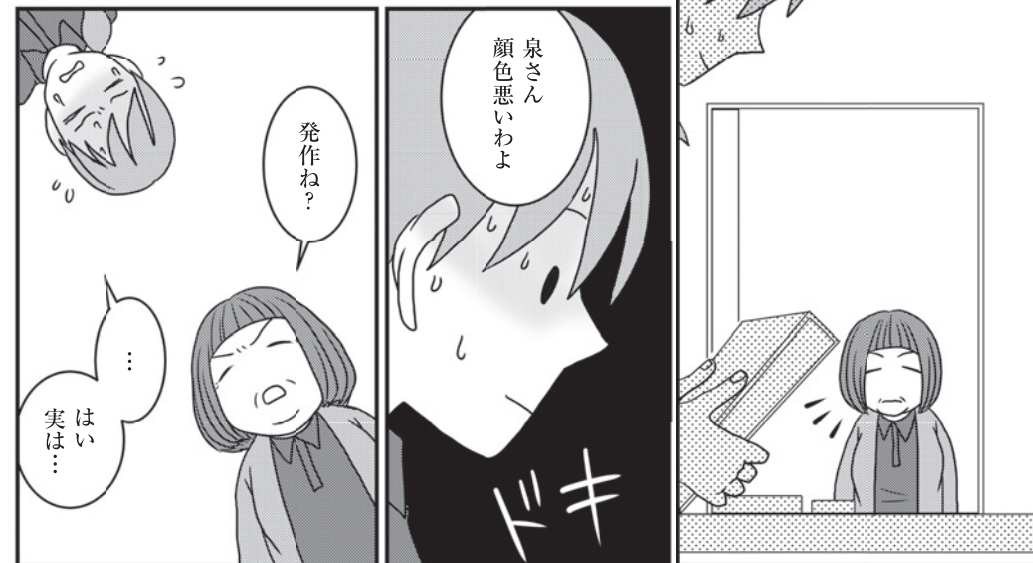
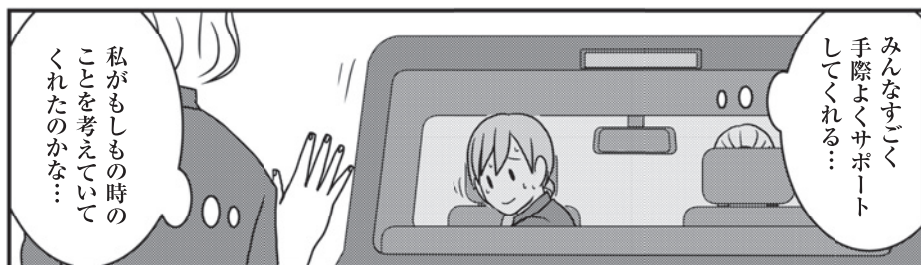
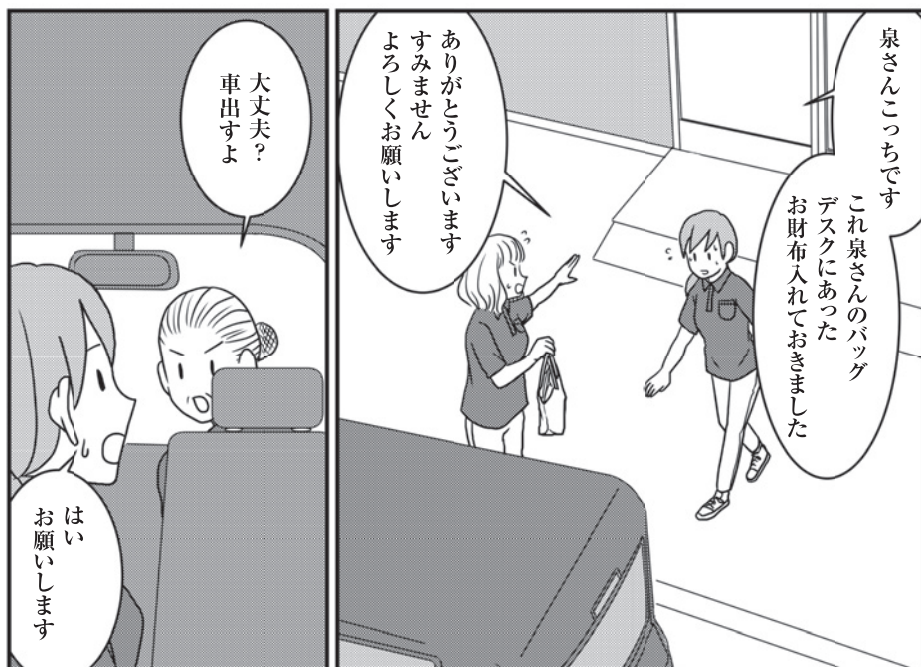
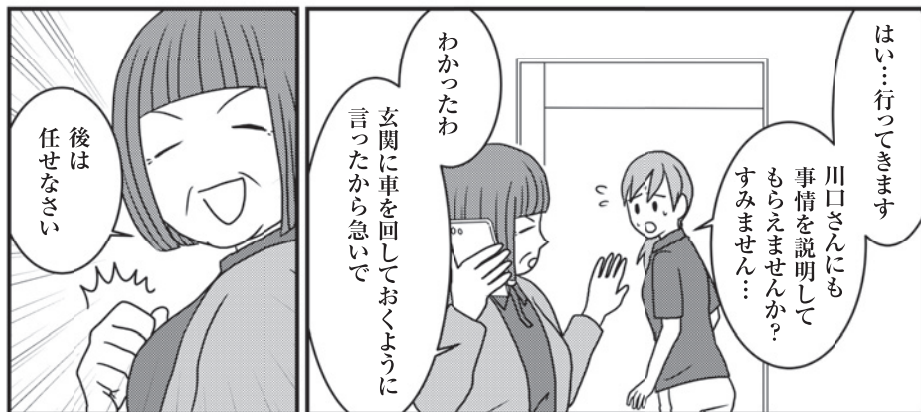


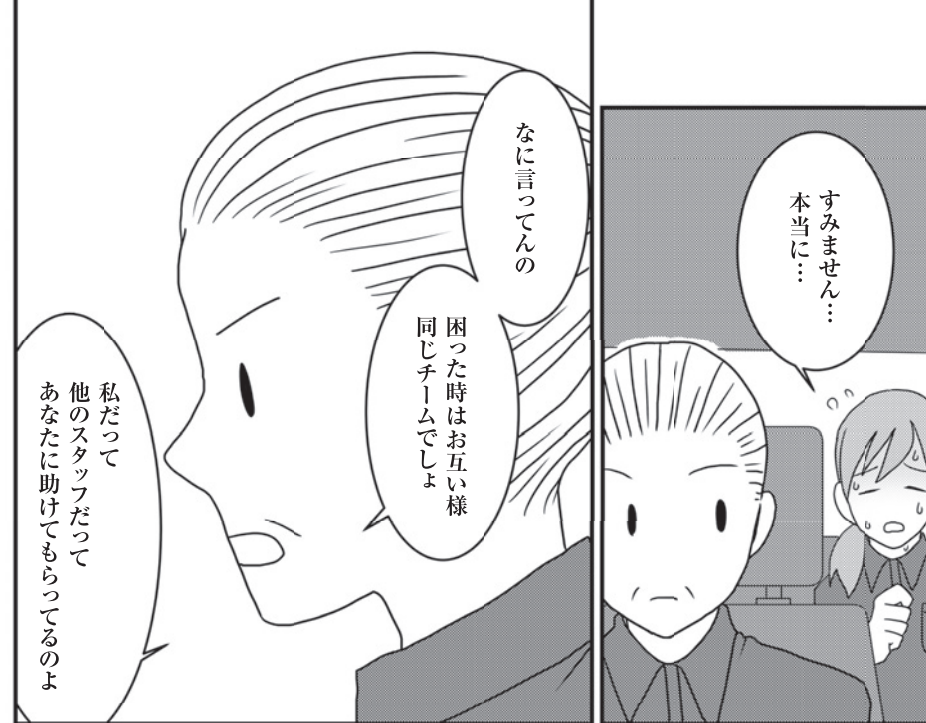
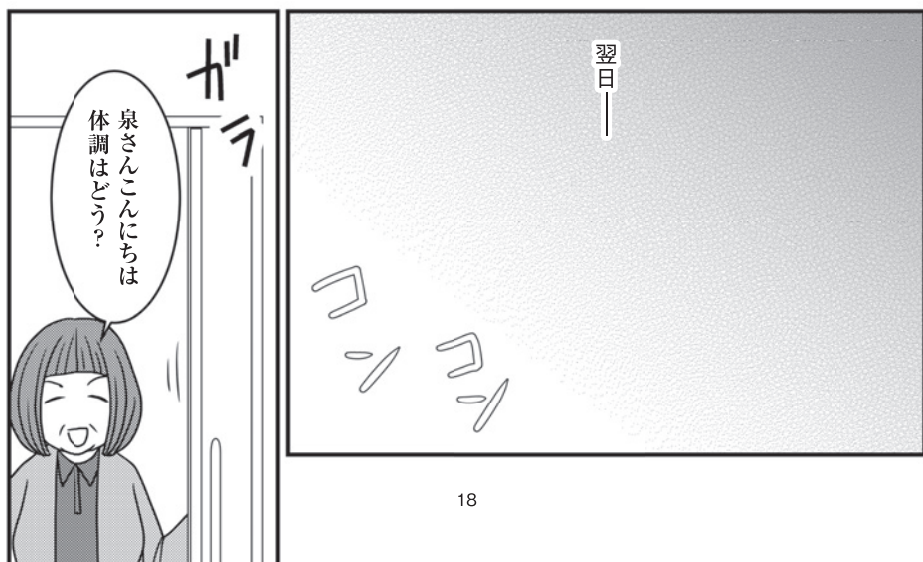
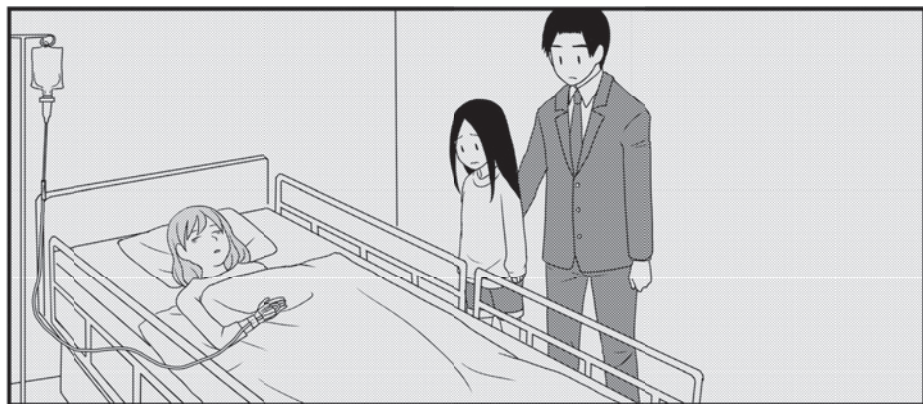
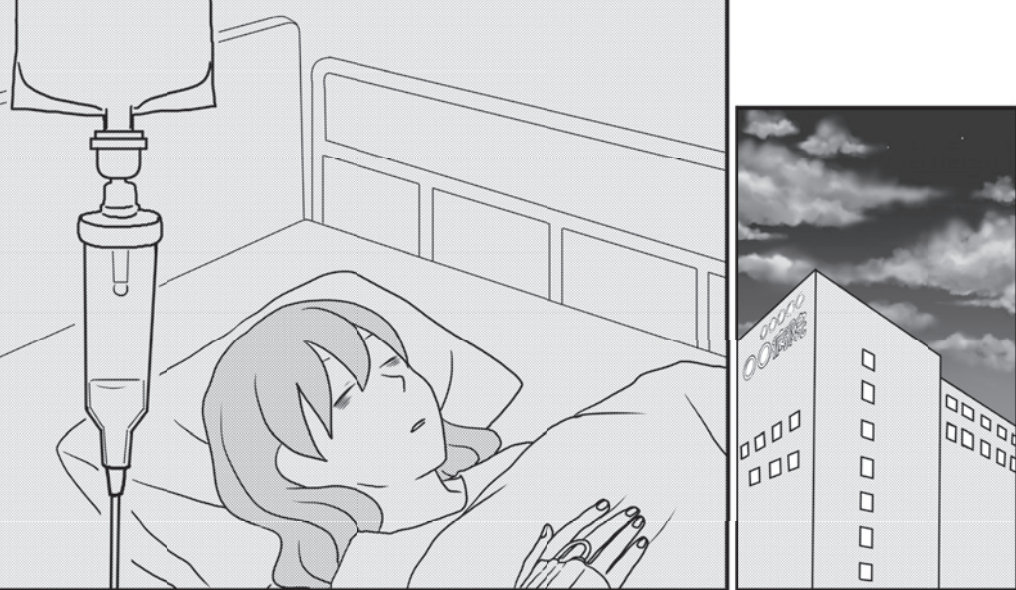


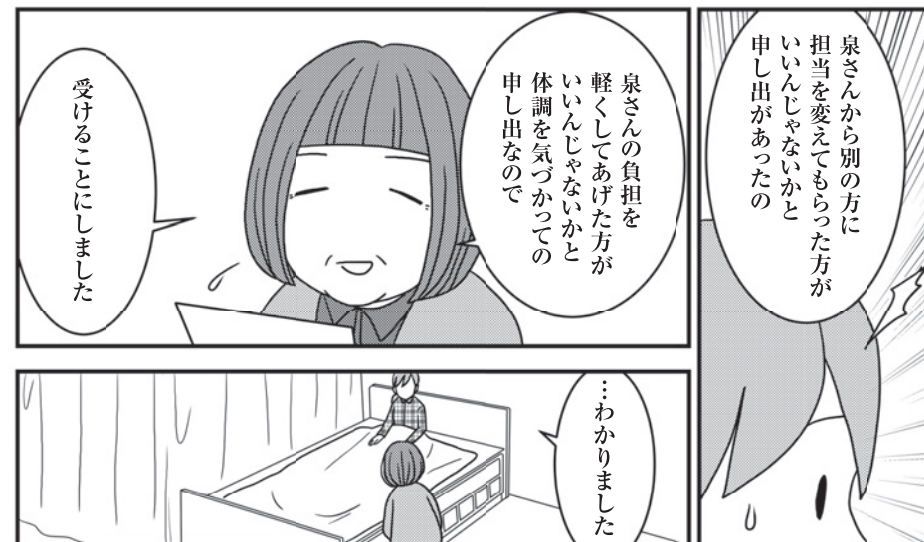
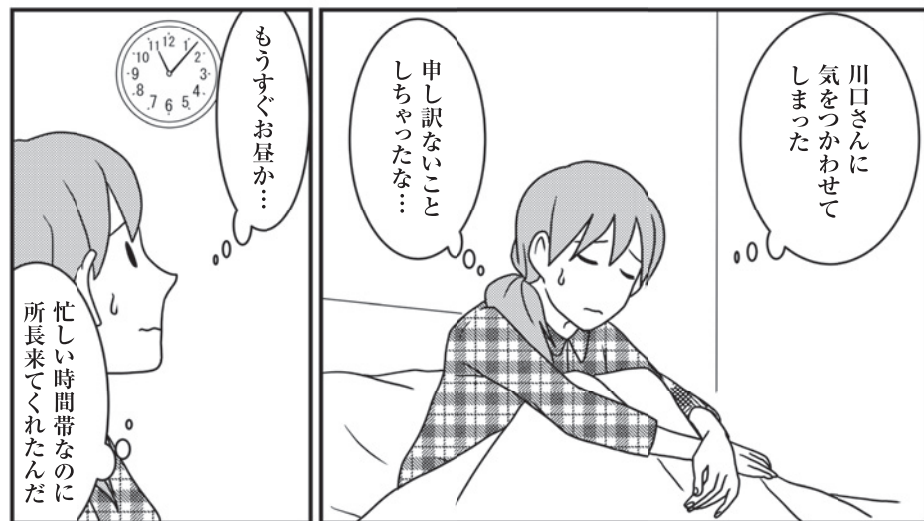


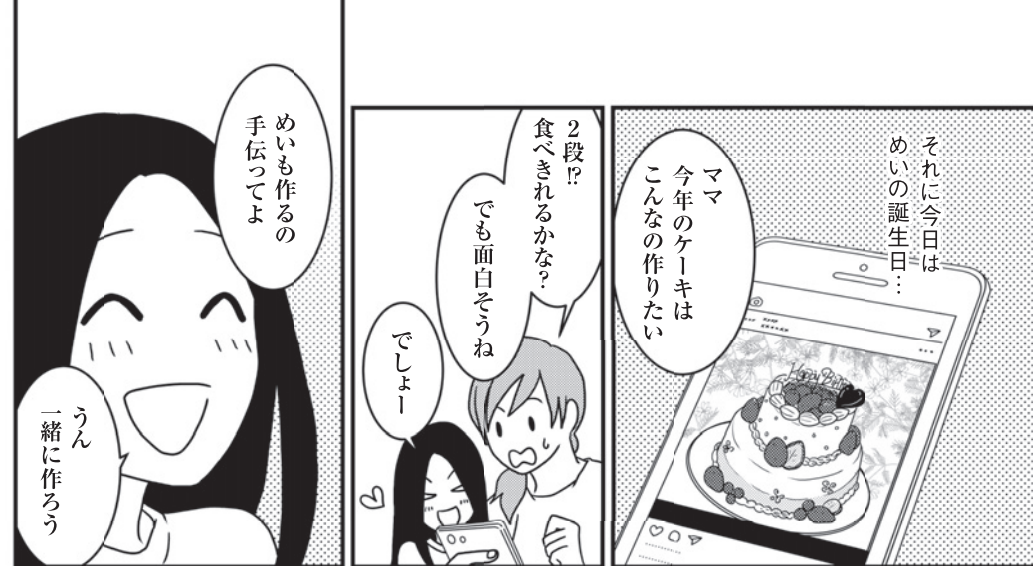
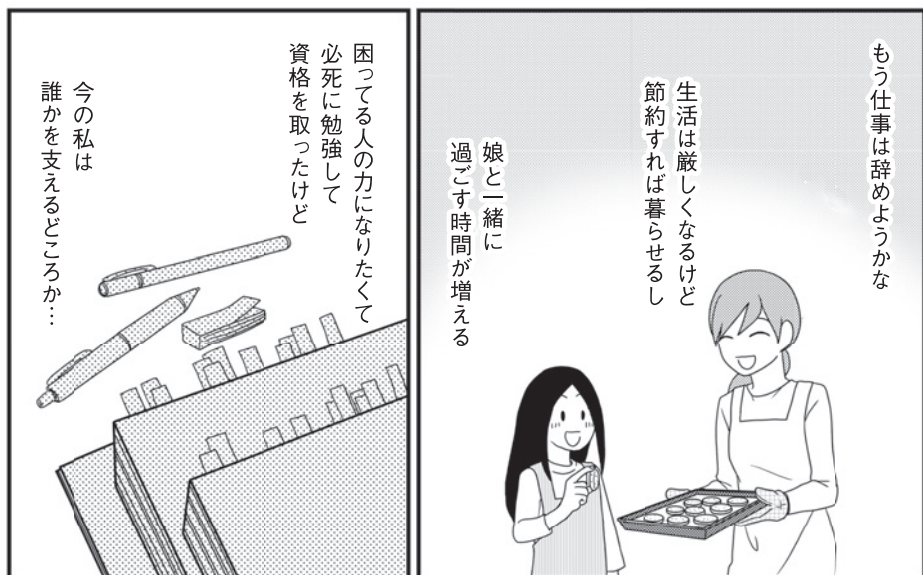


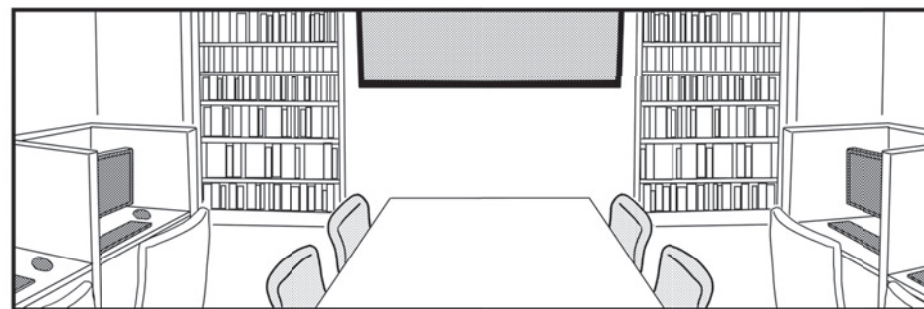
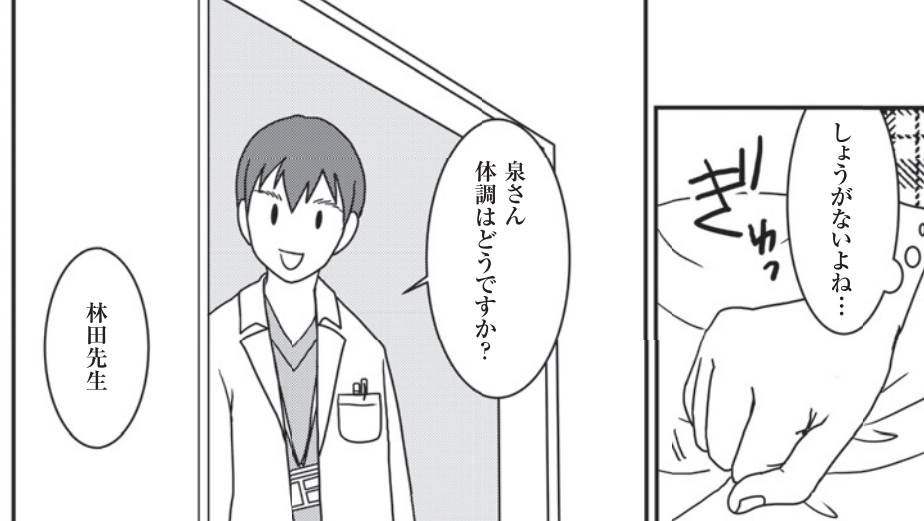






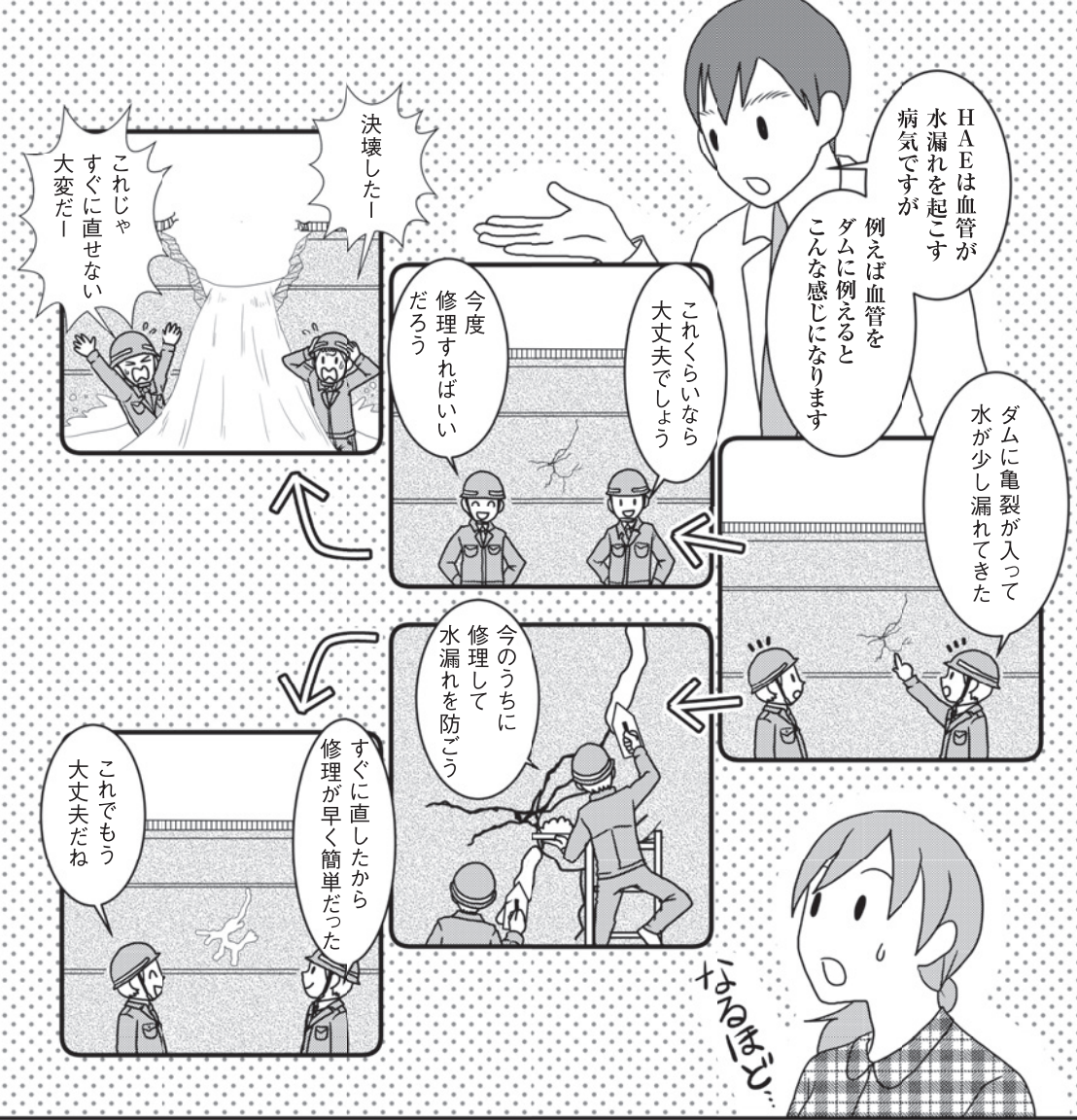






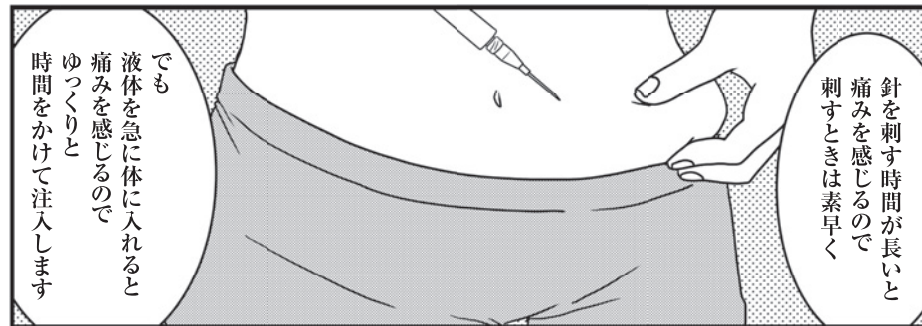
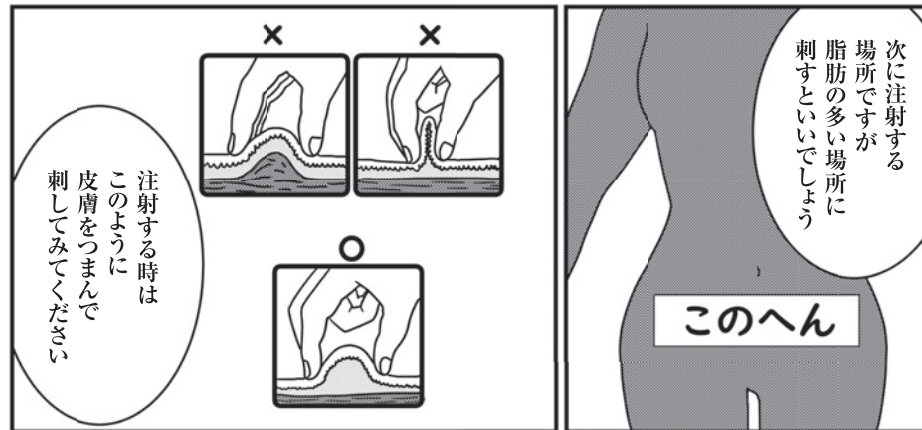
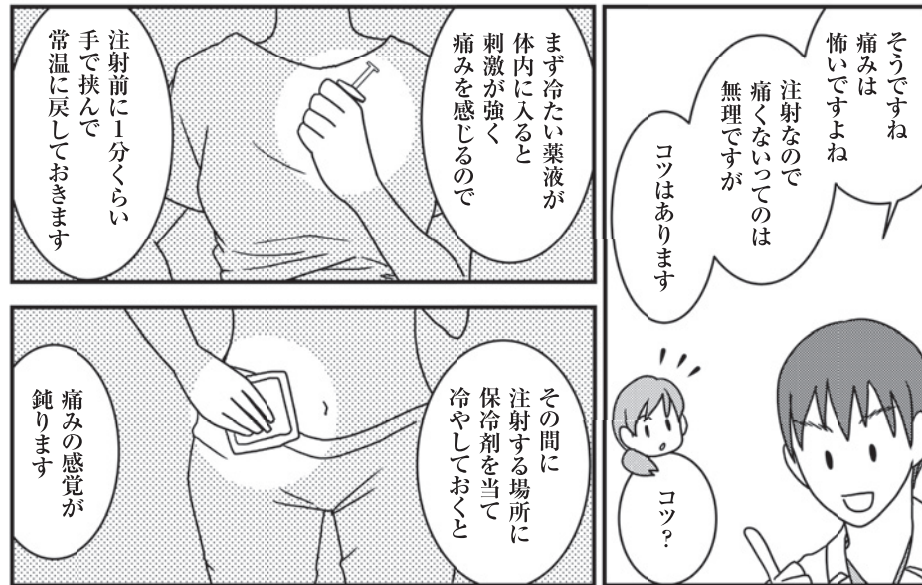


※添付文書情報「本剤の自己投与の適用が可能と判断された患者に対しては、遺伝性血管性浮腫の発作が喉頭に発現した場合、本剤の投与を行った後、直ちに医療機関に受診するよう患者に指導すること。」



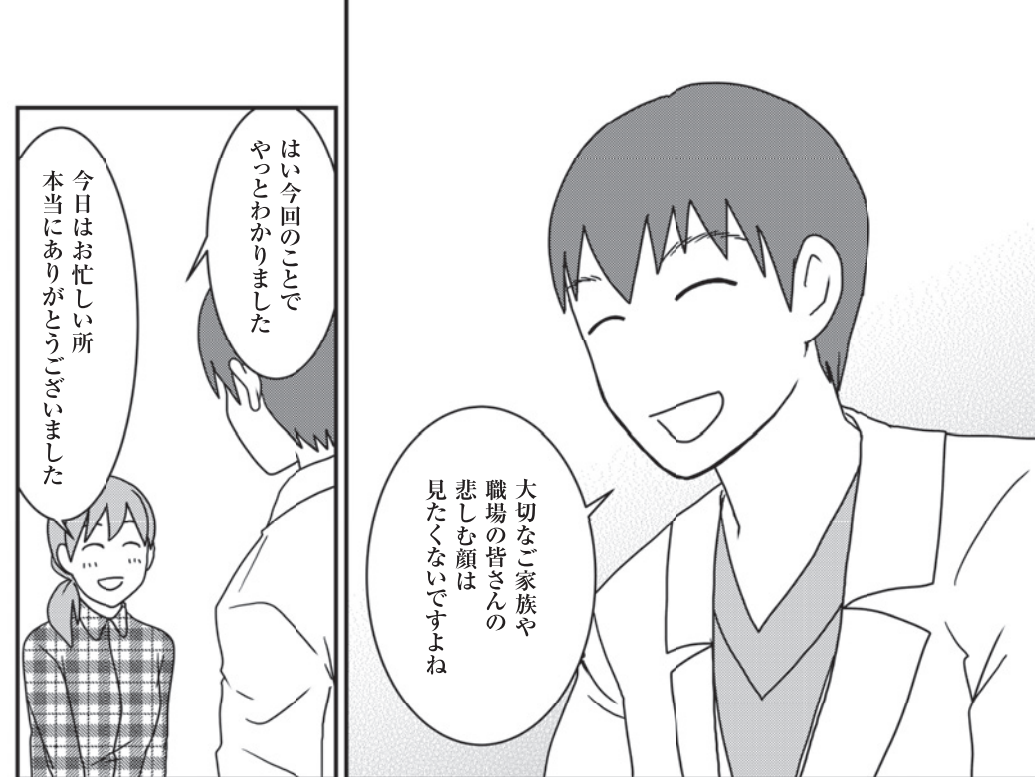
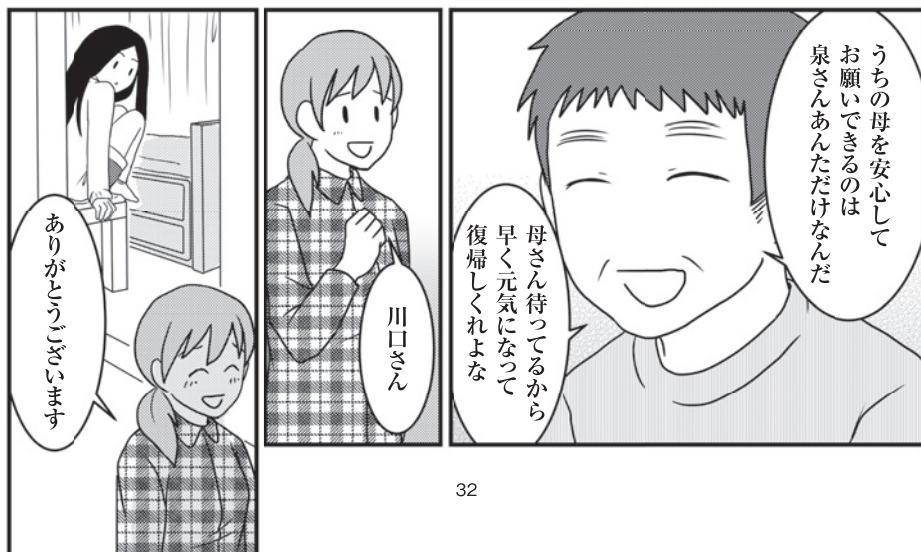


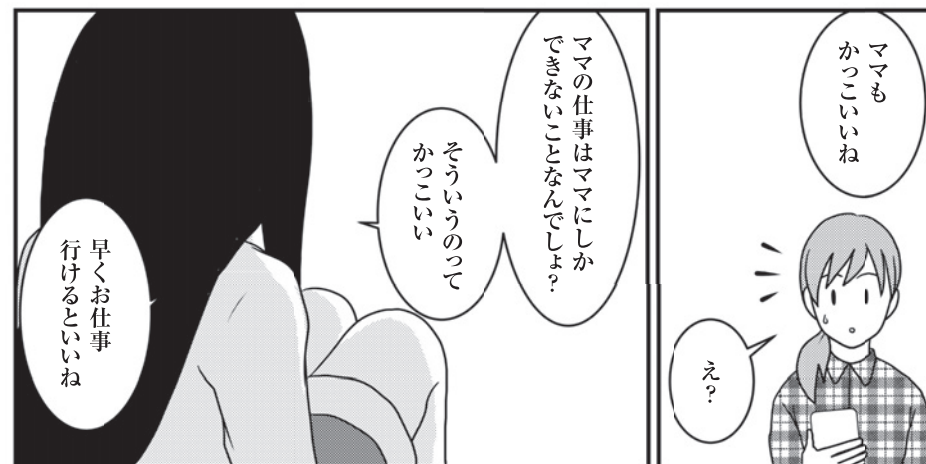
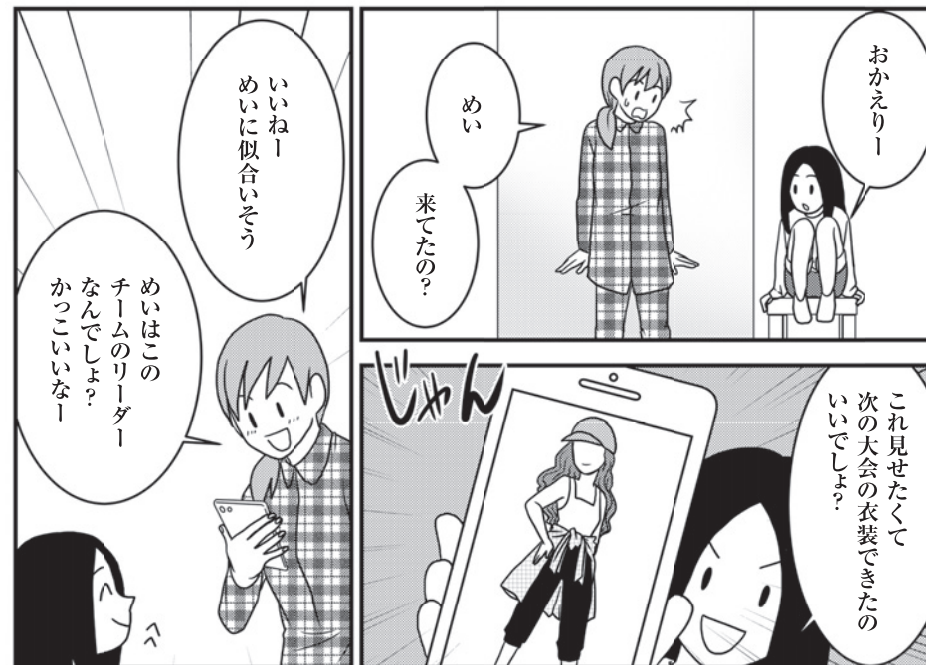
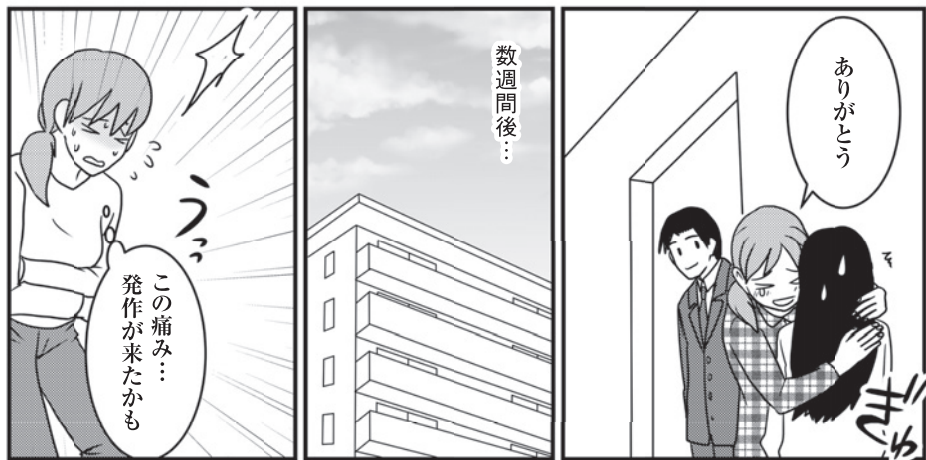
※投与のタイミングについては、主治医に相談してください。

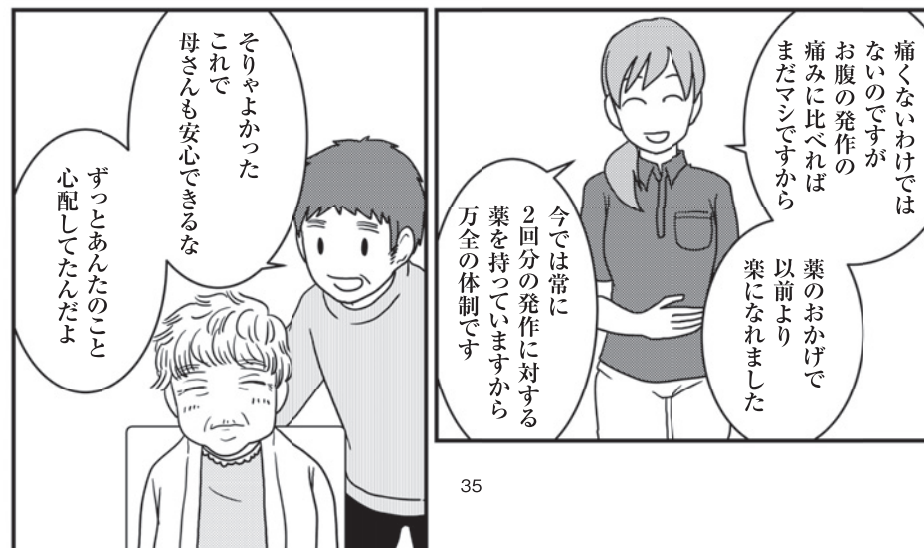
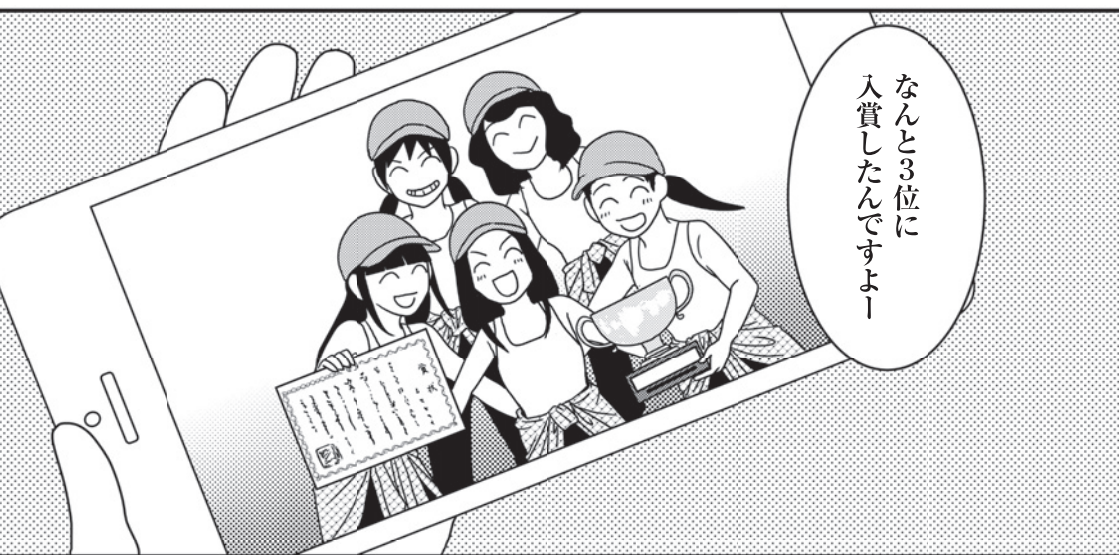


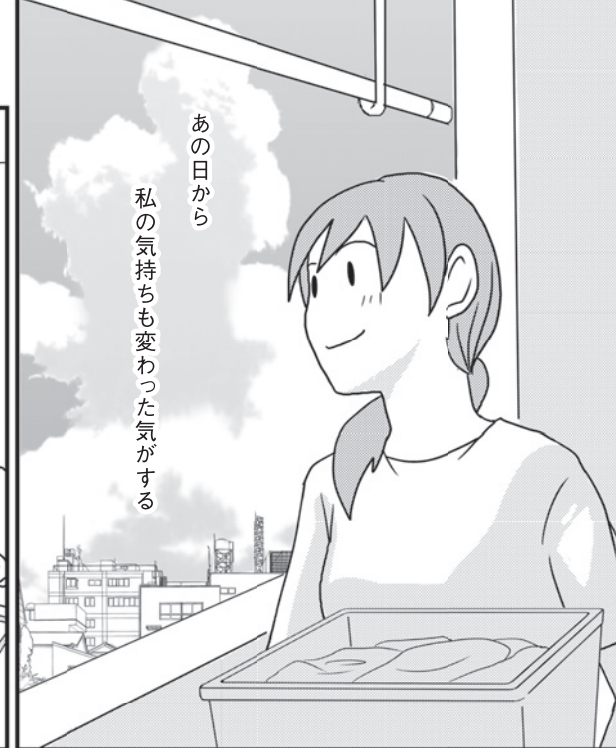
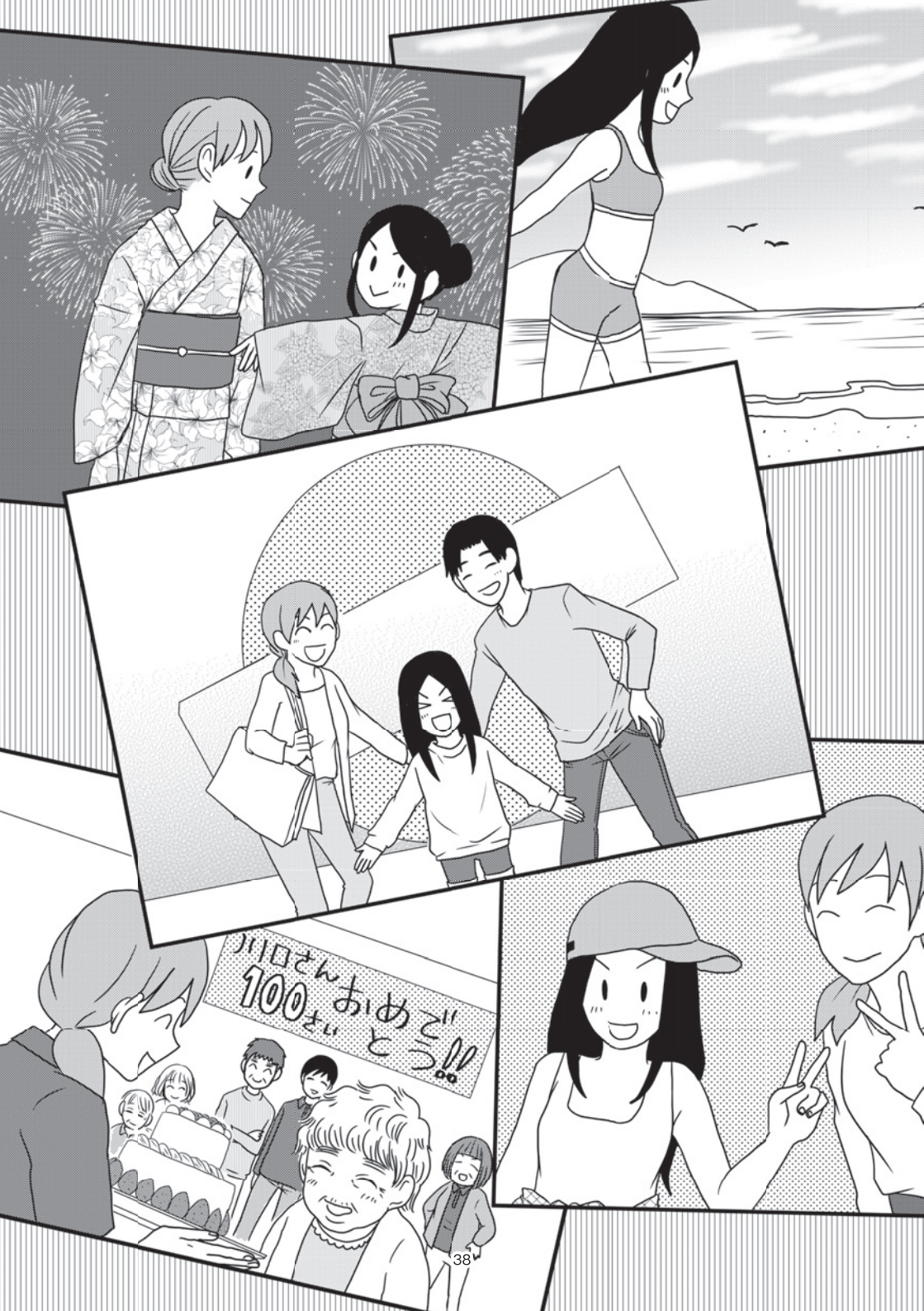


※P39～林田先生が詳しく解説！「ドクター林田のHAE講座」をご覧ください。









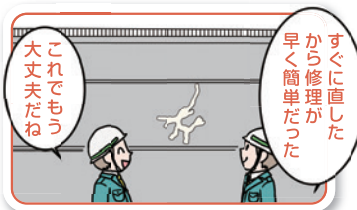
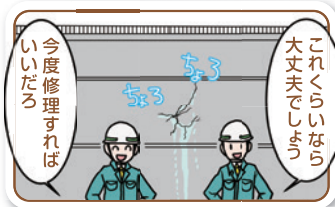
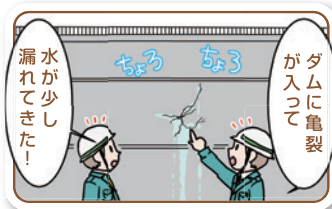
Q1

発作が出たとき、
なぜ早く治療することが大切なんですか？

A1



まず、HAEの発作をイメージしてみましょう。
「ダムが決壊」を思い浮かべてみてください。
早期治療の大切さが理解できると思います。



Dr's Memo

HAEの発作は血管からの水漏れです。ダムが決壊して大洪水になる前に水漏れを防ぐことが重要なように、HAEの発作も血管から水分が漏れ始めたら、ひどくなる前にできるだけ早くお薬で止めることが大事なんです。



ドクター林田の「HAE講座」

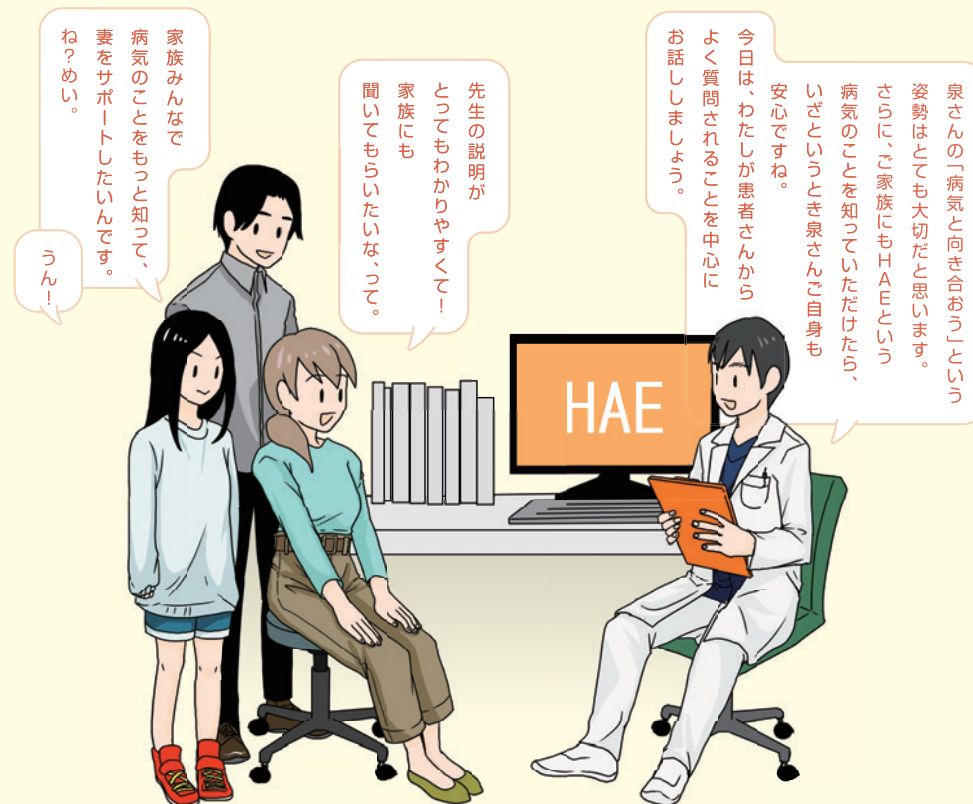
HAEという病気を正しく理解して
適切に治療してもらいたいと

考えた林田先生は、

泉さんご家族に

「HAE講座」を開きました。

その様子をのぞいてみましょう。



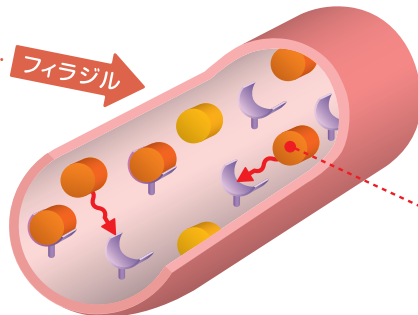
自己注射のお薬を打つとどうなるの？

自己注射のお薬はブラジキニンと似た形をしているため、投与するとお薬が先回りして受容体にくっつき、ブラジキニンがくっつくのを邪魔します。

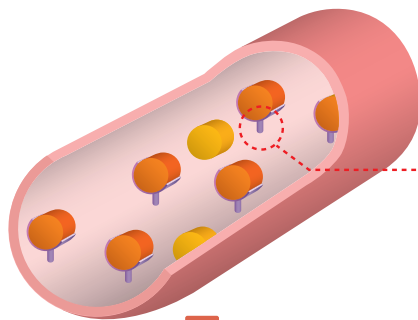
これがフィラジルの
はたらきなんだね！



お薬を注射すると… フィラジル



すると、細胞のすき間が元に戻り、症状が治まるというわけです。



フィラジルが先回りして水漏れをブロックすることなんだね！



Dr's Memo

早期治療が大切な理由。

フィラジルは水漏れを引き起こす原因物質（ブラジキニン）が血管内の受容体にくっつく前に先回りして水漏れをブロックしてくれます。ですから、発作を感じたらできるだけ早く治療することが重要で、早ければ早いほど症状を「早く軽く」治めることができます。

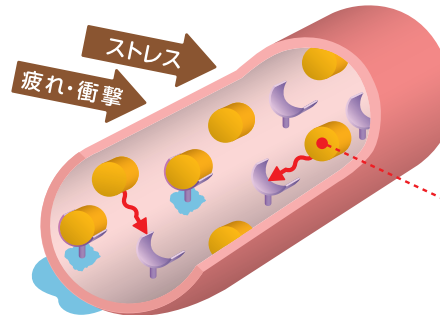
※治療するか判断に迷う場合でも、目安として1時間をごえないことが大切です。※早く治療をしても、なかには2回目の注射が必要な場合もあります。どのような場合にそうなるのか、など詳しいことは主治医に相談してください。



発作時の体内はどうなってるの？

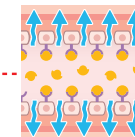
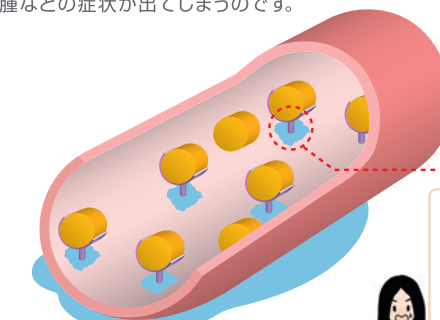
ストレス、疲れ、ぶつけるなどの衝撃が原因で血管内にブラジキニンという物質が大量に増えると、受容体という受け皿にくっつきます。

私のカラダの中で、こんなことが起きているのね！

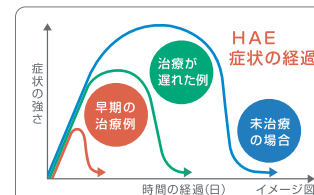


※血管内イメージ

すると、刺激が伝わって血管の細胞にすき間ができてしまい、決壊したダムのように血管の中から水分があふれ出てしまいます。こうして浮腫などの症状が出てしまうのです。



次に、発作がどのように起きるのか説明しましょう。発作の時、なにが体内で起きているのかを知ると、治療も正しく理解することができますね。



時間が経つと症状の回復も遅くなります。

血管から漏れ出した水分を元に戻す薬はありません。そのため、進んでしまった腫れが戻るには時間がかかります。漏れ始めの段階でできるだけ早く治療すれば、症状を早く治めることができます。

※お腹の発作などでは気づきにくい場合もあるので、治療タイミングがわからない時は主治医に相談してください。

Q3

フィラジルを持ち歩くときの
本数の目安はありますか？

A3

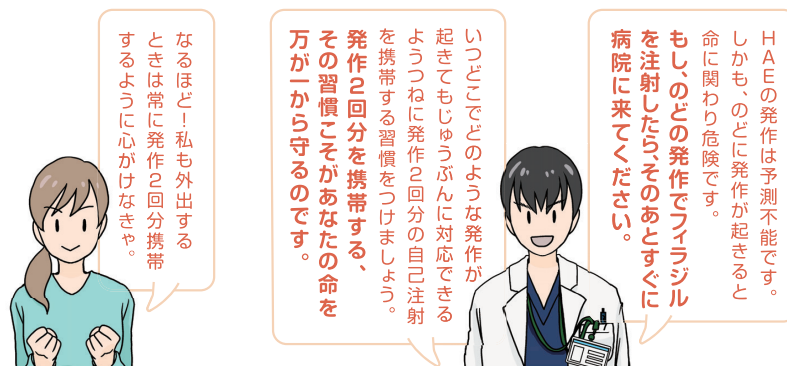


これはとても大切な質問ですね。できるだけつねに発作2回分のフィラジルを携帯してください。1回目の発作で注射を打ったあと、もしもしたら同様の発作がまた起こるかもしれませんからね。

フィラジルを1回使ったあと患者さんを無防備にしたい、それが私たち医師がフィラジルを発作2回分を携帯することをおすすめる理由です。

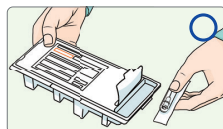
発作2回分のフィラジルを持ち歩く意味を知ろう！

いつどんな発作が起きても対応できるように「注射を2本」ではなく「発作の2回分」のフィラジルを携帯しましょう。※主治医にあなたの発作頻度を伝え必要な本数の処方と相談してください。



●自己注射を携帯するときのポイント

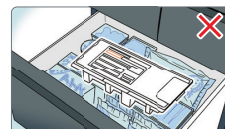
自己注射のお薬は2〜25℃で保存してください。夏場に持ち歩くときは、保冷バッグなどに入れるようにしましょう。



注射針と一緒に保管してください。



夏場は保冷バッグに入れましょう。



凍らせないでください。
(自宅・出先などで)

※このお薬は6時間の間隔をおいて1日あたり3本まで使用ができますので、治療後に効果が十分でないときや再発したときに対処できるようにしておきましょう。海外のHAEのガイドラインでは、HAE患者さんは常に2回分の発作治療に相当する治療薬を携帯することが推奨されていますので先生と相談して必要な本数を準備しておきましょう。もし発作が再度起こった際などにきちんと対処できるようにすることが重要です。ご自身の発作の頻度を先生に伝え、相談のうえ、必要本数を処方していただくようにしてください。

WAO/EAACIガイドライン 推奨文6 すべての患者は発作2回分の要時(オンデマンド)治療薬を用意し、常に携帯することを推奨する。エビデンスグレード:D,推奨度:強い,100%合意 監修:広島大学大学院 医歯薬保健学研究科 皮膚科学 教授 秀 道広先生 Maurer M, et al. World Allergy Organ J. 2018; 11:5. Maurer M, et al. Allergy. 12 March 2018; 73:1575-1596.

Q2

自己注射するときの痛みが不安ですが、
痛みを和らげるコツはありませんか？

A2



発作によって日常生活に制限が出たり、のどの発作などが起こった際には、その場で治療できるように自己注射をマスターすることがとても大事です。痛みを軽減する方法もありますので、ぜひ試してみてください。

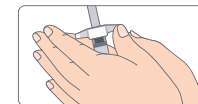
先生と相談して自分にあった方法を見つけていきましょう！

コツをつかめば痛みを和らげることができます。

1 注射器を温めて常温に戻し、 空気抜きをしないで注射します。

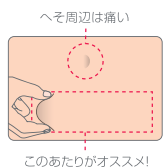
夏場、注射器を冷蔵庫で保管している場合、中の薬が冷たくて痛みを感じることがあります。手で握るなどして常温に戻して使用しましょう。* また、針先に漏れた薬液が皮膚に触れると痛みを感じることがありますので、空気抜きをしないで注射してください。

※発作時、急を要する場合には直ちに注射することを優先してください。

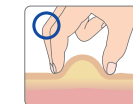


2 注射を打つ場所は お腹のあたりに。

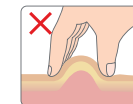
おへその周辺は痛いので5cm以上は離して、皮膚を軽くつまんで注射しましょう。そのときに打つ場所に保冷剤などを当てて冷やしておくと痛みが軽減されます。



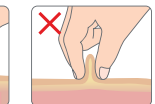
注射をするときの皮膚のつまみ方



正しく皮下組織に針が
穿刺しやすいようにつまみ上げができています。



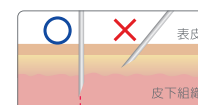
筋肉組織まで持ち上げられていて筋肉内注射のリスクがある。



つまみ上げられた皮下組織が少なすぎる。

3 針は垂直に深く刺し、ゆっくり 2〜3分かけて注射してください。

皮下に十分達しない浅い刺入、急速な注入などが、皮膚への刺激となる可能性があります。なるべく垂直(皮膚に対して90°)に2〜3分かけて注射してください。角度の幅は45〜90°が目安です。



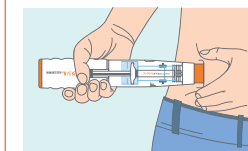
深く刺しゆっくり注入



フィラジルには注射時の補助具があります。

この補助具は注射時の心理的負担を軽減したり、注射をしやすくする工夫がされているので、必要に応じてご利用ください。

※詳細は主治医にご相談ください。



専用の補助具で安心して治療できます。



わかりやすい動画もありますので復習しておきましょう。1度で覚えられない場合も、忘れてしまった場合も、先生に相談してトレーニングを受けましょう。

Q5

高額な治療費のことが心配で、
つい治療をためらってしまいます。

A5

たしかに、そうおっしゃる患者さんも多くいらっしゃいます。でも、
安心してください。HAEは国から指定された病気で患者さんの医療
費負担を軽減させる特別な制度にも入っています。

**国・病院による患者さんのための
サポート体制がしっかりありますから、
どの部位の発作でも我慢せずに
早期治療を心がけてください。**

患者さんが自分らしく、よりよく暮らせることが、
わたしたち医師の願いです。



HAEの医療費助成制度に
ついて詳しくはこちらのQRコードに
アクセスしてください。



Q4

早期治療といっても、どの段階で、
どんな種類の発作を治療すればよいか迷います。

A4



どんな発作でも、どの部位の発作でも、痛みや動きにくさなど、あなた
の生活が損なわれている場合には、我慢しないで早めに治療すること
が必要です。とくに“のどの発作”は危険ですので必ず治療するよう
にしてください。

発作はできるだけ我慢しないようにしましょう。

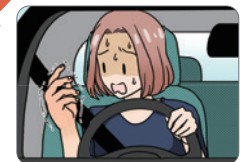
違和感を感じたらどの部位の発作でも早めに治療することが大切です。



発作が起きても治療せず、無理をして仕事や
家事を優先してしまう…前は大丈夫だった
からという理由で治療をしなかった…そんな
患者さんの声もよく耳にします。しかし、それによ
って重症化し命に危険がおよぶこともあります。



そうしているうちに
重症化してしまう危険も!!



のどの発作は危険です!必ず治療が必要です。

のどの発作でフィラジルを注射したあと、
必ず病院で診察を受けてください。



ドクターから 患者のみなさまへ。

本冊子を監修していただいた

埼玉草加病院の

本田大介先生にインタビューに

お答えいただき、

HAE患者さんへの

メッセージをいただきました。



「関係ないかもしれないけど…」が
糸口となって治療につながることも。

患者さんによって違いはありますが、HAEと診断されるまでには数年～十数年かかることがあります。それまで診断がつかず大変な思いや苦勞をしてこられた方が多いと思います。HAEの症状は体のいろいろな部位に現れることがあり、

病気の認知度の低さを背景とする医療者側の問題もあって、いまだにHAEの診断がつかずに困っている患者さんも多くいらっしゃると思います。一方で、ずっと診断された患者さんには、病気による負担を少しでも軽くして、安心して日常生活を過ごしていただきたい。そのためには、どんなことでも相談してほしいと思っています。患者さんから「センセイ、これは関係ないかもしれませんが…」と相談されることがあります。ところが

意外にもこれがHAEに関連することが多く、これが手がかりや糸口となって治療につながることもあるのです。ですから、私はその言葉を聞くと希望の光が垣間見えるようで、真剣に耳を傾けるようにしています。

発作かな？と思ったら、我慢せずに早めに治療してほしい。

患者さんの悩みで一番多いのは、発作のとき治療が必要なのか、それとも必要なのか、そしていつ治療すべきなのか、ということですが。何らかの症状が起きたとき、それがHAEの発作によるものなのか、それ以外の原因なのか判別が難しいという悩みもよく聞きます。そんな時は、少しでも発作かな？と思ったら、我慢せずに早めに治療してみてください、とお話しています。そして早期回復や重症化予防のために、「早期治療」がい

かに大切であるかをお伝えし、そのために「自己注射」は早期治療の有効な手段であるとお話します。自己注射に関しては、初めは戸惑っていた患者さんも、回数を重ねていくうちにコツをつかみ上達していきます。自己注射によって、発作のたびに治療を受けるために来院することが減り、時間的・経済的・身体的負担や症状悪化のリスクから回避されたとおっしゃる患者さんの喜びの声も多く聞きます。未診断時には「自分の原因不明の症状は放置しておくしかなかった」という患者さんが、適切な治療薬を用いて治療することで、「症状をコントロールできると分かり、自信を持てた」と聞くと嬉しくなります。

QOL向上のために、HAEの正しい知識と有効な治療を。

診断がつくまでの不安や不自由さはと

てもつらいものだったと思います。一方で、診断が確定された今、QOL※を損なわないように治療することは可能です。HAEは、患者さんの数が少ないという点で難病（希少疾患）ですが、治療が難しいという意味ではありません。病気が治療に対する正しい知識は、発作時のあなたのQOLの低下を最小限にとどめてくれます。有効な治療をうまく使って、発作による症状で、これ以上困ることがないようにどうすればいいのかをともに考えましょう。さきほども申しましたが、患者さんからの「関係ないかもしれませんが…」の相談は解決の糸口や出口を見い出せるきっかけになることが多いです。疑問や不明なことは、どんなことでも主治医に尋ねてみてください。

〈企画制作〉
武田薬品工業株式会社

〈漫画〉
モンズースー

〈監修〉
埼玉草加病院 腎臓内科 本田大介 医師

〈編集・デザイン〉
株式会社アマナ

※本書の無断複写・転載を禁じます。



漫画家
モンズースー

ADHD当事者で発達障害グレーゾーンの兄弟の母。

子どもたちとの日常などを

コミックエッセイで描いたブログ

「凸凹ハウス～親子で発達障害でした～」を随時更新中。

<http://monzusu.blog.jp/>