

HAE発作の記録

発作が起こったら、日時、発作時間、症状などを記録しておきましょう。
発作が起こるパターンや原因などを把握するのに役立ちます。

日時	発作場所	発作の継続時間	症状	考えられる原因
(例) 20xx年 △月 □日 朝	左手の甲の真ん中	2日間	1日かけて甲から指までパンパンに	なし
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				
年 月 日				



HAEと上手に付き合うために

HAE: 遺伝性血管性浮腫 (Hereditary angioedema)

監修 順天堂大学医学部腎臓内科 准教授 大澤 勲 先生

Contents

- ▶ HAEとは?
- ▶ HAEの症状
- ▶ HAEの治療
- ▶ 日常生活について
- ▶ HAE発作の記録



HAEは国が指定した「特定疾患治療研究事業」の「原発性免疫不全症候群」に含まれる「補体不全症」に該当します。
所定の申請手続きを行い認定されると医療費の助成が受けられます。
詳しくは担当医にご相談ください。

HAEとは？

HAE (Hereditary angioedema: 遺伝性血管性浮腫) は、遺伝子の変異により起こる遺伝性の病気で、身体のいたるところに繰り返し起こる腫れを特徴とします。

皮膚(手足、顔面、生殖器など)が腫れた場合は、一見するとじんま疹のようですが、HAEによる腫れは、じんま疹と違ってかゆみを伴わないのが特徴です。

他にも、のどやお腹(腸)などが腫れることがあります。特にのどが腫れると気道がふさがれて呼吸困難に陥ることがあるため注意が必要です。



発症年齢

個人差がありますが、10歳代に発症することが多く、出生時や成人期に発症することはまれです。

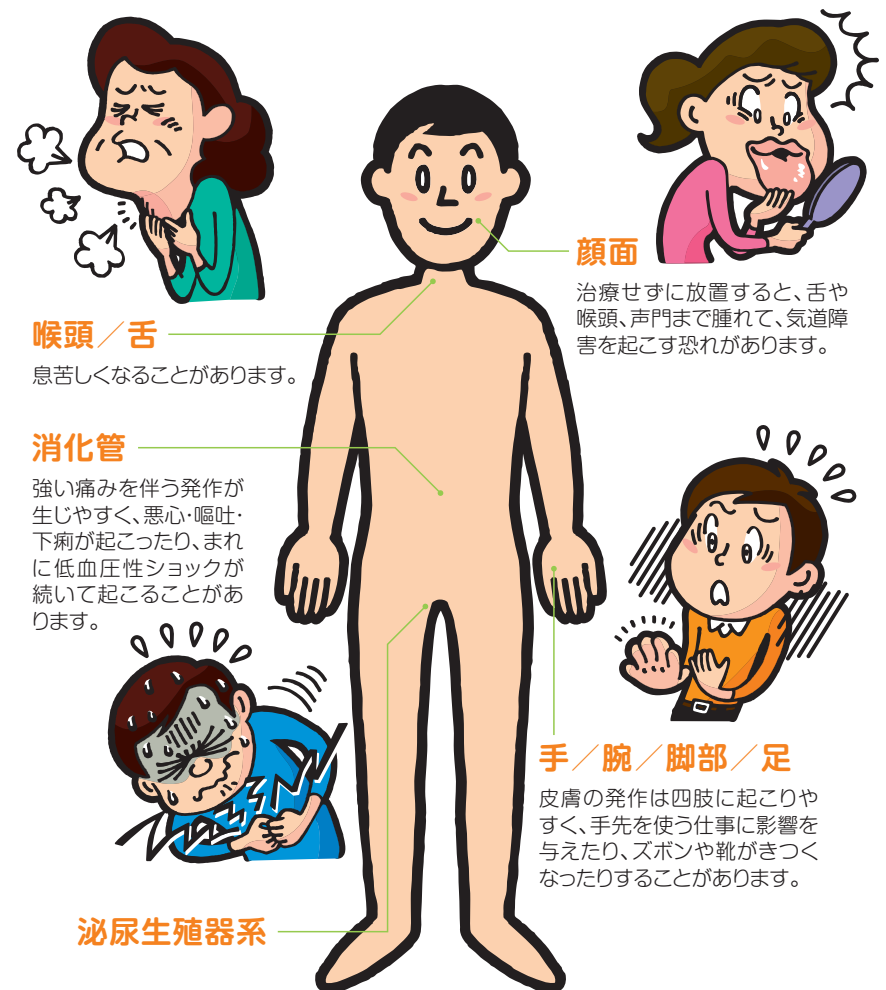
発症頻度

発作の頻度は一定しないので、一週間に数回、集中的に起こることもあれば、数年から数十年に一度も起こらないこともあります。

発症の引き金

外傷、長時間の圧迫、外科手術、風邪・インフルエンザ、歯科治療、ストレスなどが挙げられますが、発作は自然に発生することも多く、その原因を特定することは難しい場合もあります。

HAEの症状



喉頭/舌

息苦しくなることがあります。

消化管

強い痛みを伴う発作が生じやすく、悪心・嘔吐・下痢が起こったり、まれに低血圧性ショックが続いて起こることがあります。

顔面

治療せずに放置すると、舌や喉頭、声門まで腫れて、気道障害を起こす恐れがあります。

手/腕/脚部/足

皮膚の発作は四肢に起こりやすく、手先を使う仕事に影響を与えたり、スポンや靴がきつくなったりすることがあります。

泌尿生殖器系



HAEはまれな病気であるため、診断がつかずに適切な治療を受けられないことや、誤った診断で不必要な外科手術を受けている患者さんがいます。ご家族や親せきの方に似たような症状を持っている人がいたら、受診をすすめてください。

HAEの治療

HAEの治療薬には、発作を予防するために毎日服用するお薬と、発作時に用いる注射薬があります。

発作を
予防するお薬



ダナゾール (男性ホルモン) ※

発作を弱めたり、起こりにくくするお薬です。肝障害などの副作用があるため、使用時には注意が必要です。

服用量：2.5mg/kg/日を1ヵ月間

トラネキサム酸 (抗プラスミン剤) ※

血が固まりやすくなっている方には使用できません。HAEの発作を抑えるときに用いられることもあります。

服用量：30～50mg/kg/日を1日2～3回

※いずれのお薬もHAEは保険適応疾患ではないため、使用にあたっては、担当医との相談が必要です。

発作を
抑えるお薬

C1-インヒビター (血漿分画製剤)

HAEの発作を抑えます。

投与量：1,000～1,500単位/回



日常生活について①

日常生活における HAE管理のための3ステップ

ステップ

1

発作を引き起こすものを認識しましょう。

発作が起こるきっかけは人によって異なります。中にははっきりとした原因がない人や一見何も原因がないようにみえても、1時間も前の出来事が発作の原因であることもあるのです。

P1に挙げたような一般的な発作の引き金のほか、服用している薬、精神的および身体的ストレスなども原因として考えられますので、そのような状況を認識しましょう。

- 発作の起きるパターンを認識しましょう。
 - ・ 情緒的もしくは身体的ストレス
 - ・ 服用薬 (降圧剤、経口避妊薬)
 - ・ 月経周期と発作の関連 (若い女性の場合)
- 発作の前触れ (ヒリヒリ感、チクチク感、倦怠感、吐き気、インフルエンザ様症状、熱感、発疹など) を記録しましょう。
- 発作の場所、頻度、長さを記録しましょう。



日常生活について②

日常生活におけるHAE管理のための3ステップ

ステップ

2

発作を引き起こすものを回避しましょう。

発作を引き起こす可能性のある状況を避けましょう。歯科治療、手術、出産などは発作の誘因といわれています。必要に応じて短期的または長期的な予防について、主治医に相談してください。

- 女性の場合は、エストロゲンの入った避妊薬を使用しないようにしましょう。
- 極度の緊張は情緒的ストレスとなり、発作を誘発します。なるべく避けるようにしましょう。
- 周囲に協力してもらいましょう。



日常生活について③

日常生活におけるHAE管理のための3ステップ

ステップ

3

発作に備えましょう。

発作はいつ起こるか予測が困難です。

そのため、いつ発作が起こってもいいように準備しておきましょう。

- 家族、恋人、同僚などにHAEについて理解してもらいましょう。
- 旅行に行く場合は、事前に主治医に確認してください。
- 抜歯などの歯科治療を検討している場合は、主治医および歯科医師の両方に相談しておきましょう。
- 外科手術を行う場合は主治医と相談してください。
- 主治医からの診断書を常に携帯してください。
- あなたの病気について周囲に伝える手段として「緊急時連絡カード」を携帯しましょう。

緊急時連絡カード

カードの入手方法やHAEに関する詳しい情報は、こちらをご覧ください。

HAEと上手に付き合うための情報サイト
<http://www.hae-info.jp/>



発作時の身体の変化は、携帯電話などのカメラで写真におさめておき、担当医に見せると、治療に役立ちます。

