



医療機関名

All registered trademarks are the property of their respective companies.

CSLベーリング株式会社

〒107-0061 東京都港区北青山一丁目2番3号

JPN-BRN-1011
2024年12月作成

ベリナート®皮下注用

ベリナート®皮下注用を使用される 患者さんとそのご家族へ



監修

地方独立行政法人広島市立病院機構 広島市立広島市民病院 病院長
秀道広 先生

CSL Behring

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、何ヵ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。

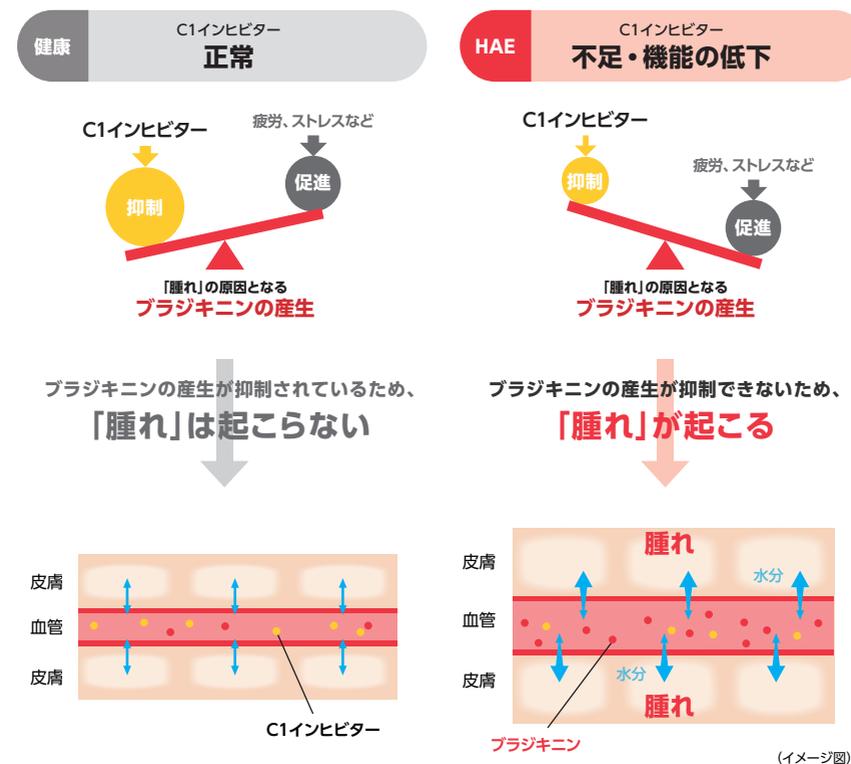
● HAEの症状

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「C1インヒビター^{しーわん}」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。



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。

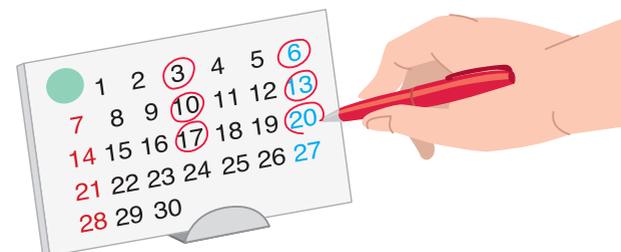


1 発作が起きたときの治療

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。

3 発作を予防するための治療

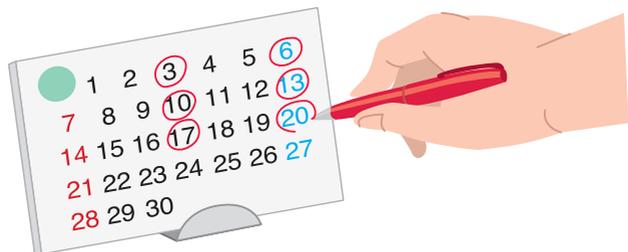
発作が起こるのを予防するために、定期的に行う予防治療です。



ベリナート®皮下注用によるC1インヒビター補充療法

1 週2回の皮下注射です。

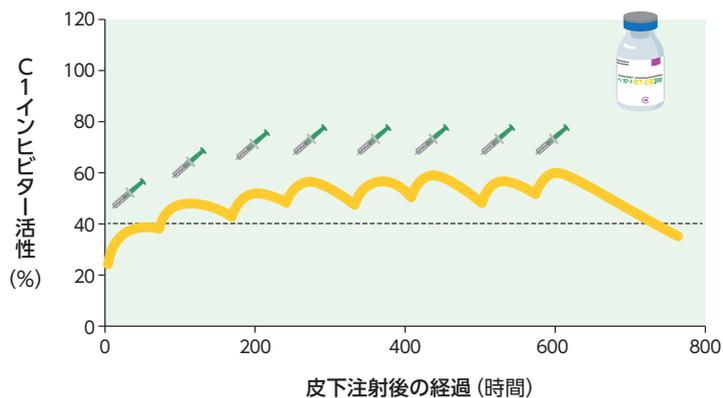
C1インヒビター補充療法として、ベリナート®皮下注用は、週2回、3～4日間隔で皮下注射します。ベリナート®皮下注用の投与量は、体重1kgあたり60国際単位で、体重に応じて変わります。



2 安定したC1インヒビター活性を維持することができます。

ベリナート®を皮下注射するC1インヒビター補充療法では、投与されたC1インヒビターが皮下組織をとおして緩やかに吸収されるため、安定したC1インヒビター活性を維持することができます。

■ベリナート®を皮下注射後の血液中C1インヒビター活性の推移(イメージ図)



3 在宅自己注射ができます。

皮下注射用のC1インヒビター製剤(ベリナート®皮下注用)による治療では、主治医からトレーニングを受ければ在宅でベリナート®を皮下注射することができます。

ベリナート®皮下注用は、週2回(3～4日間隔)、体重1kgあたり60国際単位を投与します。

在宅で注射できるため、注射のために会社や学校を休む必要がなく、生活の質が向上することが期待できます。



4 注射の際、局所反応が起こることがあります。

ベリナート®皮下注用を注射された多くの患者さんが、注射時に紅斑、痛み、硬結、内出血、腫れなどの局所反応を経験しています。こうした局所反応を避けるためにも、注射の手順を守り、注射ごとに針を刺す部位を変えてください。

ただし、局所反応が数日続く場合や、反応の程度がひどい場合は、主治医に連絡してください。



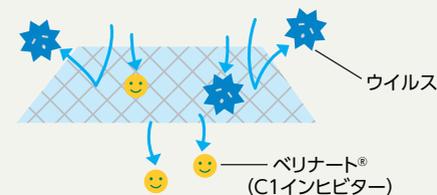
5 在宅自己注射の開始にあたっては、医療機関でトレーニングを受けてください。

ベリナート®皮下注用の注射にあたっては、必要な器具のセットアップ、清潔操作、トラブル時の対処などについての知識を習得する必要があります。医療機関、主治医による十分な説明とトレーニングを受けるようにしてください。



ベリナート®皮下注用のウイルスに対する安全性

ベリナート®皮下注用は、原料となる血液を採取する際に感染症関連の検査を実施するとともに、製造工程におけるウイルスの混入を防止するための安全対策(不活化・除去処理など)が施されています。ただし、ヒト血液を原料とすることによるHIV、肝炎ウイルスなどのリスクを完全に否定するものではありません。



ベリナート®皮下注用の副作用について



以下のような副作用が報告されています。

症状が長引く場合や程度がひどい場合などは、主治医に連絡してください。

● 注射部位の反応(局所反応)

注射部位の内出血、冷感、分泌物、紅斑、血腫、出血、硬結、浮腫、痛み、かゆみ、発疹、あとが残る、腫れ、じんましん、熱感

● 過敏症

かゆみ、発疹、じんましんなど

● 上咽頭炎(鼻の奥の腫れ)

のどの痛み、鼻とのどの間の違和感など

● めまい



次のような症状に気づいたら、すぐに主治医や医療機関のスタッフに申し出てください。

● ショック、アナフィラキシー

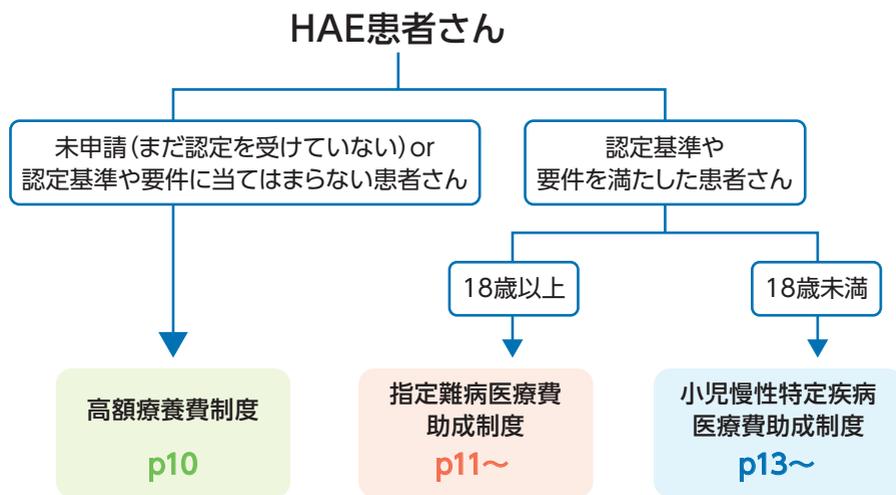
脈が速くなる、血圧上昇、血圧低下、皮膚が赤くなる、じんましん、呼吸困難、頭痛、めまい、悪心

● 小児に対する安全性

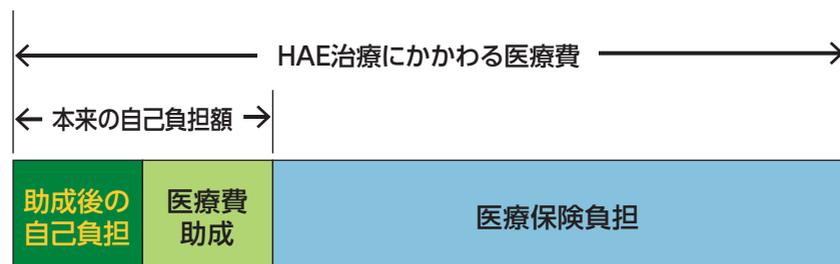
ベリナート®皮下注用は8歳未満の小児等を対象とした臨床試験成績は得られていません。

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」(p10参照)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ヵ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、事前に加え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。

※マイナンバー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ヵ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ヵ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_iryuu/iryuhoken/juuyou/kougakiryuu/index.html (2024年6月現在)]をご覧ください。



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ヵ月以上）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
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> (2024年6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> (2024年6月現在)



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		
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	2,500円	500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> (2024年6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申請し、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。

難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。

難病情報センターホームページ
<https://www.shouman.jp/news/topics/153> (2024年6月現在)