

2018年5月9日

報道関係各位

## 指定難病 遺伝性血管性浮腫(HAE)の患者さんの治療を円滑にする 症状記録アプリ「HAE ノート」を提供開始

埼玉草加病院 大澤勲院長監修、患者会「HAE ジャパン」協力による HAE 患者さん向け初のアプリ

5月16日は世界的な“遺伝性血管性浮腫”疾患啓発の日(HAE DAY)



HAE マーク

東京、2018年5月9日ー希少疾患や特殊疾患のリーディング・カンパニーである、シャイアー・ジャパン株式会社（本社：東京都千代田区、代表取締役社長：グレン・スノハラ、以下「シャイアー」）は、国が定める指定難病のひとつ※1である「遺伝性血管性浮腫（HAE）」の発作の始まりや終わり、強さ、発作の部位などを簡単に記録することができるアプリ「HAE ノート」を5月16日 遺伝性血管性浮腫の日（HAE DAY）に合わせて5月9日より提供いたします。「HAE ノート」は、埼玉草加病院 大澤勲院長の監修のもと、患者会であるNPO法人 HAE ジャパン(HAEJ)の協力を得て株式会社ウエルビーと共同開発した、HAE 患者さん向け初のアプリです。

HAE は、突然顔や唇、手足、消化器などさまざまな部位に腫れやむくみ、激しい痛みが起きる遺伝性の疾患です※2・3。罹患率は5万人に1人の割合で、国内の患者数は推定2,500人※4ですが、実際に治療されている患者さんは約450人ととどまるといわれています。浮腫の症状は2-5日間程度で収まることが多い※4ものの慢性的に繰り返します。

発作の頻度や発作の部位、発作の強さは患者さんによって異なり、同じ患者さんでも毎回症状が変化します。治療可能な病院が限定的であり、多くの患者さんが重篤な症状のとき以外は、症状が自然に収まるまで我慢をし、医師は患者さんの症状を十分に把握できていないのが現状です。



「HAE ノート」の開発にあたっては、HAE の患者さんに現状の治療環境についてヒアリングを行い、患者さんのアンメットニーズを把握いたしました。患者さんの声をもとに開発した「HAE ノート」の特徴は、HAE の症状を「記録する」・「撮影する」ことです。このアプリを活用することで患者さんは、ご自分の症状をより具体的に把握できるようになります。また、受診しなかった時の症状を医師に見せることで、医師は患者さんの症状を的確に把握することができ、円滑なコミュニケーションにつながります。

「HAE ノート」には、症状の記録・撮影に加えて、未診断を減らし、患者さんのご家族・ご親族を守ることを意図した「HAE を伝える」、「ファミリーツリーを作成する」の機能があります。

「HAE ノート」をご監修いただいた埼玉草加病院 大澤勲院長は、「すべての発作を診察の際に主治医に伝えるのは困難であろうと思います。主治医は、受診時にこのアプリの記録をもとに患者さんと話すことで今後の治療についてより適切な助言ができます。またご家族の診断状況がわかれば、未診断による誤診や命に関わる重篤なリスクを未然に防げます。私が担当する患者の皆さんにこのアプリを勧めたいと思います」と述べています。

また、NPO 法人 HAE ジャパン(HAEJ)代表の山本ベバリーアンさんは「このアプリがあれば、発作の状態を具体的に把握することができ、症状を上手にコントロールする一助となります。また患者にとって受診の大きな助けとなります。これまで患者は自分の症状を主治医にうまく伝えられずフラストレーションを溜めていました。このアプリの記録を主治医に見せれば、限られた診療時間を有効に使い、より早くて確実に治療を受けることができます」と期待を寄せています。

「HAE ノート」を活用することで、医師と患者さんの間での円滑なコミュニケーションと適切な治療が行われ、HAE から患者さんとそのご家族、ご親族を守ることにつながることを期待しています。

## 「HAE ノート」の主な機能

### ① 症状を記録する

発作の症状をカメラで撮影し、症状が出た体の部位をタップ、発作の強さ、治療を行ったかをわかりやすく記録できます。メモに気になることなどを書き込むこともできます。

### ② 記録を治療に活用する

写真やグラフで過去の発作の症状や回数を簡単に振り返ることができ、医師にわかりやすく伝えることができます。

### ③ HAE という疾患を伝える

HAE は、患者さんの数も多くないため、病気について知っている人も少ないのが現状です。家族や身近な人に HAE という病気を動画・テンプレート文章を使ってメールや LINE で伝えることができます。

### ④ ファミリーツリーをつくる

重い発作が起こる前に診断されていることが、家族を守ることに繋がります。ファミリーツリー（家系図）を作成しながら家族の診断状況を確認できます。作成したファミリーツリーは、診察の前に医師に診てもらうことをお勧めします。



※症状の記録写真はイメージです

## 「HAE ノート」の利用方法



スマートフォンで App Store または Google Play にアクセスし「HAE ノート」を検索するか QR コードでインストールしてください。

\* アプリの運営は、株式会社ウェルビーが行っています。 <https://welby.jp/>

## NPO 法人 HAE ジャパンについて

NPO 法人 HAE ジャパン(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。

HAEJ ウェブサイト <https://haej.org/>

## HAE に関する詳しい情報

HAE の症状に関する詳しい情報や医療費助成制度、緊急時の対策などをお知りになりたい場合は、下記ウェブサイトからご確認いただけます。

腫れ・腹痛ナビ <https://www.harefukutsuu-hae.jp/>

## HAE マークについて



指定難病 遺伝性血管性浮腫 (HAE) の認知は、一般社会だけでなく医師・医療関係者においても低いのが現状です。そのため未診断の患者さんが多く存在するだけでなく、すでに診断された患者さんであっても日常生活が大きく制限されてしまっています。シャイアー・ジャパンは、希少疾患のリーディング・カンパニーとして、この状況を改善したいという強い思いを込めて、HAE の認知向上と HAE 未診断患者ゼロの世の中を目指して「HAE マーク」を作成しました。

「HAE マーク」は、腫れた手の症状を表すだけではなく、優しさ、温かさを感じる要素を加え、腫れた手をもう一方の手がいたわる様子を表現しています。

## シャイアーについて

シャイアーは、希少疾患の患者さんのために尽力するグローバルリーダーです。血液疾患、免疫性疾患、遺伝性疾患、神経領域疾患（ニューロサイエンス）、内科領域疾患を含む主要な希少疾患領域に加え、成長を続ける眼科およびオンコロジーの治療分野において、クラス最高の医薬品の開発に取り組んでいます。多様な疾患領域における事業を通じて、充実した人生を送ろうと努めておられる世界 100 カ国以上の患者さんに製品を提供しています。

シャイアーは、アンメット・メディカル・ニーズへの早急な対応が必要であることを強く意識し、患者さんおよび患者さんを支える全ての方々に有意義な影響をもたらす医薬品を通じて、それらの人々の生活を改善するためにたゆまぬ努力を続けています。 [www.shire.com](http://www.shire.com)

## シャイアー・ジャパン株式会社について

シャイアー・ジャパン株式会社は希少疾患および特殊疾患の治療薬の開発・販売のほか、それら疾患の認知向上に力を入れています。40 年以上の実績をもつ血友病治療分野では、血友病 A 治療薬「アディノベイト®静注用」「アドベイト®静注用」、血友病インヒビター治療薬「ファイバ®静注用」、血友病 B 治療薬「リクスビス®静注用」と、幅広いラインアップをもち、患者さんに貢献しています。さらに、本態性血小板血症治療薬「アグリリン®カプセル」、ゴーシェ病治療薬「ビプリブ®点滴静注用」、低並びに無ガンマグロブリン血症治療薬「ガンマガード®静注用」を販売しており、2017 年 5 月には、注意欠陥/多動性障害 (AD/HD) 治療薬「インチュニブ®錠」を発売しました。なお、「インチュニブ®錠」においては、塩野義製薬株式会社が承認を取得しており、プロモーション提携をしています。 [www.shire.co.jp/](http://www.shire.co.jp/)

### 参考文献

- 厚生労働省 平成 27 年 1 月 1 日施行の指定難病 (告示番号 65)  
(1) 原発性免疫不全症候群に含まれる疾患 ⑦-Ⅱ. 遺伝性血管性浮腫 (C1 インヒビター欠損症)  
<http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/0000062437.html>
- Bork, K., et al. : Am. J. Med., 2006, 119 (3), 267
- Bowen, T., et al. : Allergy, Asthma, Clin. Immunol., 2010, 6 (1), 24
- 「遺伝性血管性浮腫 (HAE) ガイドライン改定 2014 年版」 (一般社団法人日本補体学会 HAE ガイドライン作成委員会)

### 本件に関するお問い合わせ先 :

シャイアー・ジャパン株式会社  
広報渉外部  
03-6737-0028

C-ANPROM/JP//0506