

HAE 遺伝性血管性浮腫

わが国におけるHAE治療薬

血管性浮腫情報センター
CREATE

C1-INH製剤静注用とイカチバント

血管性浮腫情報センター
CREATE

オンデマンド治療

(2024年10月現在)

一般名	商品名	投与方法	自己注射	投与量	備考
C1-INH製剤	ベリナートP® 静注用500	静脈注射	×	1000-1500 単位*	・初回投与数時間以内に効果が不十分な際には500-1000単位を追加投与する
イカチバント	フィラジル®	皮下注射	○	30mg**	・初回投与の効果が不十分な際には6時間以上の間をおいて30mgを追加する ・24時間あたりの投与回数は3回まで ・2歳以上の小児には体重に応じてイカチバント10mg～30mgを皮下注射する

*1バイアル 500単位（溶解液 10mL）

** 1シリンジ 30mg（3.0mL）

堀内孝彦, 炎症と免疫 2021一部改変

ベリナート®P静注用500



<https://csl-info.com/> CSLベーリング株式会社ホームページ

フィラジル®



<https://www.firazyr.jp/> 武田薬品工業ホームページ

堀内孝彦, 今日の臨床サポート エルゼビア・ジャパン2021改変

わが国におけるHAE治療薬（発作の予防）

血管性浮腫情報センター
CREATE

わが国におけるHAE治療薬（発作の予防）

血管性浮腫情報センター
CREATE

短期予防

(2025年4月現在)

一般名	商品名	投与方法	自己注射	投与量	備考
C1-INH製剤	ベリナートP® 静注用500	静脈注射	×	1000-1500単位*	・歯科治療・外科手術などの侵襲を伴う処置前の6時間以内に投与する

* 1バイアル 500単位

ベリナートP®静注用500
効能効果：
遺伝性血管性浮腫の急性発作
侵襲を伴う処置による遺伝性血管性浮腫の急性発作の発症抑制

堀内孝彦, 炎症と免疫 2021一部改変

長期予防

(2025年4月現在)

一般名	商品名	投与方法	投与量	備考
ベロトラル スタット	オラデオ®	経口	150mgを1日1回*	・添付文書には成人及び12歳以上の小児についての投与の記載のみあり
ラナデルマブ	タクザイロ®	皮下注射	300mgを 原則2週間に1回**	・添付文書には成人及び12歳以上の小児についての投与の記載のみあり ・症状が安定している場合には4週間隔で皮下注射することもできる
C1-INH製剤	ベリナート®皮下 注用2000	皮下注射	1回体重1kg当たり60単位、 週2回***	・年齢制限の記載はない ・ただし8歳未満の小児を対象とした臨床試験成績はないとの記載あり
ガラダシマブ	アナエプリ®	皮下注射	初回400mg、以降200mgを 月1回	・添付文書には成人及び12歳以上の小児についての投与の記載のみあり

上記4剤の効能効果：
遺伝性血管性浮腫の急性発作の発症抑制

*1カプセル 150mg

** 1シリンジ 300mg（2.0mL）

*** 1バイアル 2000単位（溶解液4.0mL）

**** 1シリンジ 200mg（1.2mL）

堀内孝彦, 炎症と免疫 2021一部改変

HAE 遺伝性血管性浮腫

長期予防薬

血管性浮腫情報センター
CREATE

開発中のHAE治療薬

血管性浮腫情報センター
CREATE

種別	薬剤名	標的	投与頻度	投与経路	適応	治験状況
低分子化合物	セベトラルスタット	カリクレイン	発作時	経口	急性発作	第3相（終了）
	デウクリチバント	ブラジキニン受容体	発作時 1日1～2回	経口	急性発作 予防	第2相（終了） 第2相（終了）
モノクローナル抗体	STAR-0215	カリクレイン	複数検討中	皮下注射	予防	第1b/2相（進行中）
RNA	ドニダロールセン	プレカリクレイン	4週間に1回	皮下注射	予防	第3相（終了）
	ADX-324	プレカリクレイン	未定	皮下注射	予防	第1相（進行中）
遺伝子治療	BMN331	C1-インヒビター	生涯で1回	静脈注射	治癒を目標	第1/2相（進行中）
	OTL-105	C1-インヒビター	生涯で1回	静脈注射	治癒を目標	前臨床
	NTLA-2002	プレカリクレイン	生涯で1回	静脈注射	治癒を目標	第2相（進行中）

Smith TD and Riedl MA. *Ann. Allergy Asthma Immunol.* 2024 一部改変

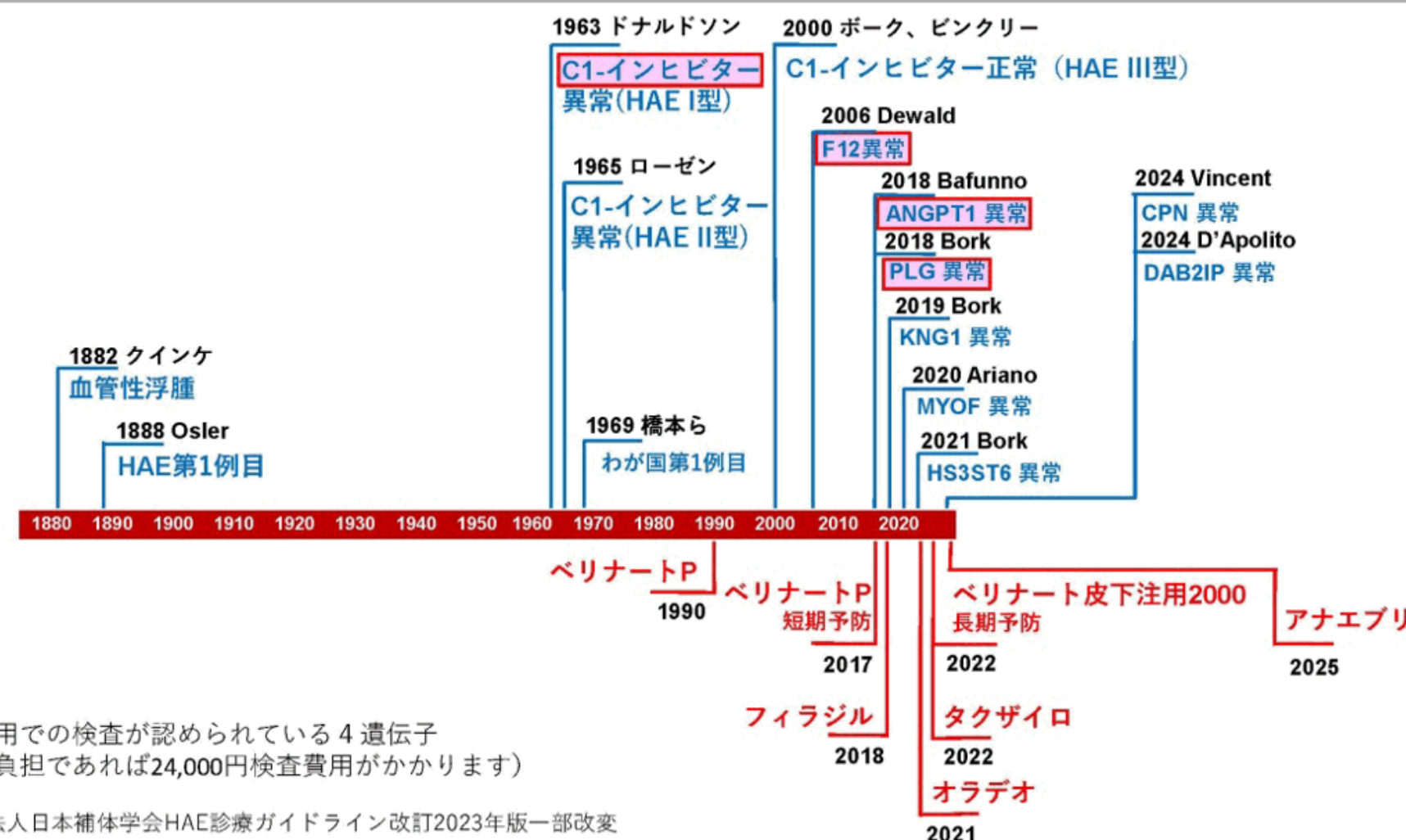
わが国におけるHAE診療の進歩

日本補体学会HAE診療ガイドライン
改訂2023年版 一部改変

HAE 3 型の診断は難しい

【診断の条件】

1. 血管性浮腫の家族歴がある
2. 血液検査でC1-インヒビターが正常範囲（70%～130%）
3. 本人にじんま疹がない
4. 抗ヒスタミン薬やステロイドが浮腫に無効である
5. 遺伝子検査でHAE 3 型の原因遺伝子に異常がある
（わが国ではまず見つからない。プラスミノーゲン遺伝子異常のみ5家系に報告されているが、その他の遺伝子異常の報告はない）



保険適用での検査が認められている4遺伝子
（3割負担であれば24,000円検査費用がかかります）