

報道関係各位

シャイアー社、遺伝性血管性浮腫に関するアンケート調査を実施 世界の患者さんと介護者の日常生活の負担について

シャイアー・ジャパン株式会社は、遺伝性血管性浮腫（HAE: Hereditary Angioedema）の患者さんの日常生活における負担をより深く理解するために、患者さんとその介護に携わる方々を対象としたアンケート調査を実施することを発表しました。アンケート調査は遺伝性血管性浮腫の患者団体の世界連盟である HAE インターナショナルの支持を受け、日本語を含む6カ国語（日本語、英語、スペイン語、フランス語、ドイツ語、ポルトガル語）で7月末日まで実施される予定です。

本アンケート調査の結果は、患者さんと医療関係者や介護者とのコミュニケーション促進のために、今後役立てていく予定です。アンケート調査への参加方法は、遺伝性血管性浮腫の啓発ウェブサイト（http://www.onepoll.com/menothaesurvey_jp/）をご参照下さい。

HAE インターナショナル代表のアンソニー・カスタルド氏は次のように述べています。「遺伝性血管性浮腫は稀少疾患であり、患者さんの生活の質だけでなく、ご家族や友人、職場の同僚との人間関係にも深刻な影響を及ぼします。我々HAE インターナショナルは、患者さんがより質の高い日常生活を過ごせるようにすることを目的とした本アンケート調査を支持し、見落としがちな精神面を含めた日常生活の負担の解明につながると信じています。」

遺伝性血管性浮腫は、1万人～5万人に1人の割合で発症すると推計されています^{1,2}。その症状としては、主に手や足、腕、顔、腹部、舌、咽頭の皮膚や粘膜が腫れる再発性発作があります。腹部で発作が起きると、しばしば激しい痛みや吐き気を伴います。咽頭で発作が起きると、気道閉塞を引き起こし、命に係わることもあります^{1,2,3,4,5}。発作の頻度や重度、部位は、同じ患者さんであっても多岐にわたります。

シャイアー社は世界各国で遺伝性血管性浮腫の啓発活動に協力しています。その一環として、「笑顔で世界を包もう」キャンペーンを始めとする、2016年5月16日の「hae day :-)」（HAE の日）の啓発活動に協賛しました。また、今年5月にスペインで開催され、日本を含め世界中から400人以上の患者さんや医療関係者が参加した「遺伝性血管性浮腫患者会国際会議」をダイヤモンドスポンサーとして支援しました。

シャイアー・ジャパン株式会社は、日本における遺伝性血管性浮腫の2つの患者会、「くみーむ」及び「HAE ジャパン」を支援しており、稀少疾患の理解や早期診断、早期治療を促進することによって、患者さんや家族の方々の生活の質の向上を目指しています^{6,7}。

遺伝性血管性浮腫について^{1,2,3,4,5}

遺伝性血管性浮腫（HAE）は、主に補体成分 C1 エステラーゼインヒビター（C1-INH）の欠損または機能障害に起因して発症する遺伝性の稀少疾患です。このタンパク質は、補体系、カリクレイン-キニン系、血液凝固及び線溶に関わるいくつかの複雑な過程をコントロールするために必要です。C1-INH 機能障害があったり欠損していると、ブラジキニンと呼ばれる

ペプチドが過剰になり、血管周囲の組織に体液が滲出して浮腫（むくみ）が生じることがあります。発作の間、腫れは1箇所または複数箇所で見られることがあります。遺伝性血管性浮腫の症状の多くは子供の頃に現れ、思春期で悪化することがあり、生涯にわたって続きます。

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
広報担当
03-6737-0028

報道関係者からの取材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代行
（株）プラップジャパン 高柳駿介
03-4580-9106 shirejapan@ml.prap.co.jp

シャイアー社について

シャイアーはバクスアルタと合併することで、稀少疾患や極めて特殊な病気の患者さんのために尽力する、世界を代表するバイオテクノロジーのリーディング・カンパニーとなりました。これらの疾患は十分に理解されていないことが多く、患者さんは診断もされないままに命を脅かされることがあります。人生を大きく変える稀少疾患や難病を抱えながら、より質の高い日常生活を過ごすための効果的な治療が受けられない世界中の何億人もの患者さんのため、革新的な医薬品を開発し、提供することが私たち 22,000 人の社員の使命です。シャイアーでは、豊富な製品ラインナップ、革新的な開発のパイプライン、世界各国の様々なパートナー企業との協働関係などを通じ、重点治療領域における優位性の拡大、維持に努めています。

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 2012 年に設立され、直販、アウトライセンス、提携の 3 つのチャンネルで事業開発に取り組んでいます。稀少疾患の治療薬の開発・販売のほか、稀少疾患および遺伝性疾患の認知向上にも力を入れています。

www.shire.co.jp

HAE インターナショナルについて

約 25 か国の遺伝性血管性浮腫の患者会が加盟する世界的な非営利ネットワークで、C1 インヒビターによる疾患の啓発活動を世界で行っています。HAE インターナショナルと加盟患者団体は早期診断を促すとともに、居住地にかかわらず全ての患者さんが遺伝性血管性浮腫の治療を受けられるよう取り組んでいます。

www.haei.org

参考文献

1. Banerji A, Busse P, Christiansen SC, Li H, Lumry W, Davis-Lorton M, et al. Current state of hereditary angioedema management: A patient survey. *Allergy Asthma Proc.* 2015 May;36(3):213-7.
2. Donaldson V, Evans R. A biochemical abnormality in hereditary angioneurotic edema: absence of serum inhibitor of C1-esterase. *Am J Med.* 1963; 35: 37-44
3. Bork K, et al. Hereditary angioedema: New findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med.* 2006; 119(3): 267-74
4. Agostoni A, Aygoren-Pursun E, Binkley KE, et al. Hereditary and acquired angioedema: problems and progress: proceedings of the third C1 esterase inhibitor deficiency workshop and beyond. *J Allergy Clin Immunol.* 2004; 114(3 Suppl): S51-131
5. Bork K, et al. Clinical studies of sudden upper airway obstruction in patients with hereditary angioedema due to C1 esterase inhibitor deficiency. *Arch Intern Med.* 2003; 163: 1229-1235
6. 「hae day :-)」 (遺伝性血管性浮腫の日) の公式ウェブサイト : www.haeday.org
7. 特定非営利活動法人血管性浮腫情報センター内、遺伝性血管性浮腫患者会「くみーむ」のウェブサイト : www.create2011.jp/kumimu/
8. NPO 法人 HAE ジャパンのウェブサイト : www.haej.org

JAP/C-ANPROM/HAE/16/0012 June 2016