医薬品リスク管理計画
(RMP)

本資材は医薬品リスク管理計画に基づき作成された資材です

ヘムライブラをご使用になる方とご家族へ

ヘムライブラ®皮下注ハンドブック

インヒビターを保有する先天性血友病A

監修　奈良県立医科大学　嶋 緑倫 先生

もくじ

はじめに……3

血友病とは……4

インヒビターとは……6

ヘムライブラとは……8

ヘムライブラの使用方法……10

ヘムライブラの使用スケジュール……12

あなたの使用量は？……13

ヘムライブラ使用中に出血を疑ったら……16

ヘムライブラの副作用と注意事項……20

ヘムライブラの在宅自己注射……22

注射の記録……23

緊急時の対応……24

日常生活での注意……26

チェックシート……27

はじめに

ヘムライブラは日本でつくられた、血友病Aの方のための皮下に注射する薬剤です。

このハンドブックは、ヘムライブラによる治療を受ける方に、ヘムライブラの働きや副作用と出血を疑った際の対処法などを解説しています。

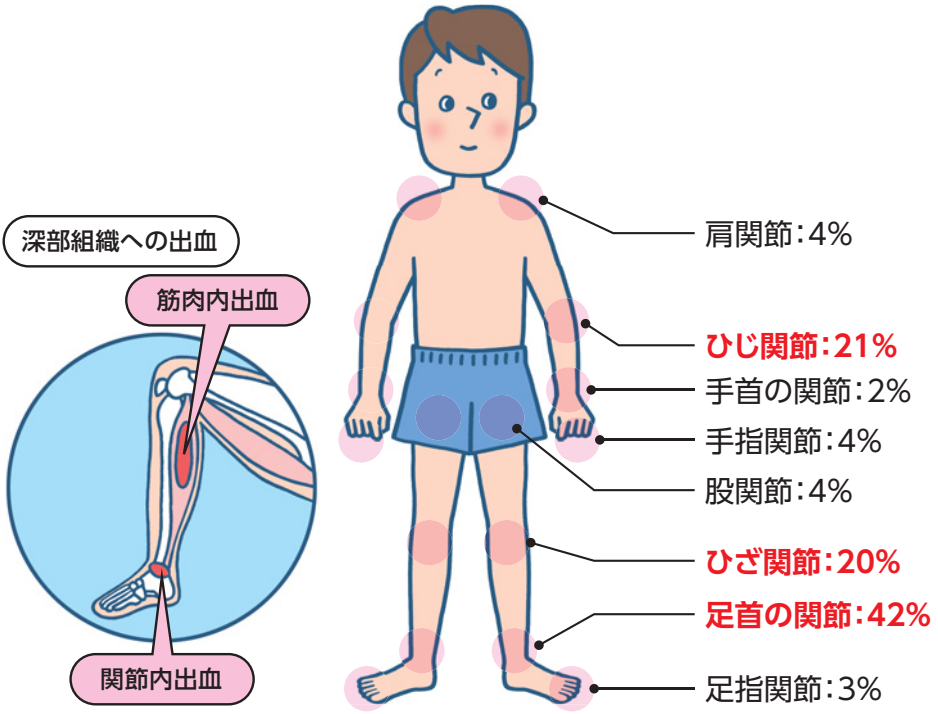
わからないことや不安な点があれば、医師、看護師、薬剤師に相談してください。

血友病とは

血友病の方は、出血したときに血が止まりにくい体質です。

- ほとんどが男性で、出生男児の約10000人に1人の割合でみられます。
- 出血したときの血の止まりにくさの程度には個人差があります。
- 出血するとはれや痛みを伴うことがあります。
- 出血は、からだの外の目に見える出血（傷口や鼻血など）よりも、からだの内部の出血（関節内や筋肉内などの内出血）が多くみられます。

関節内出血の部位別頻度



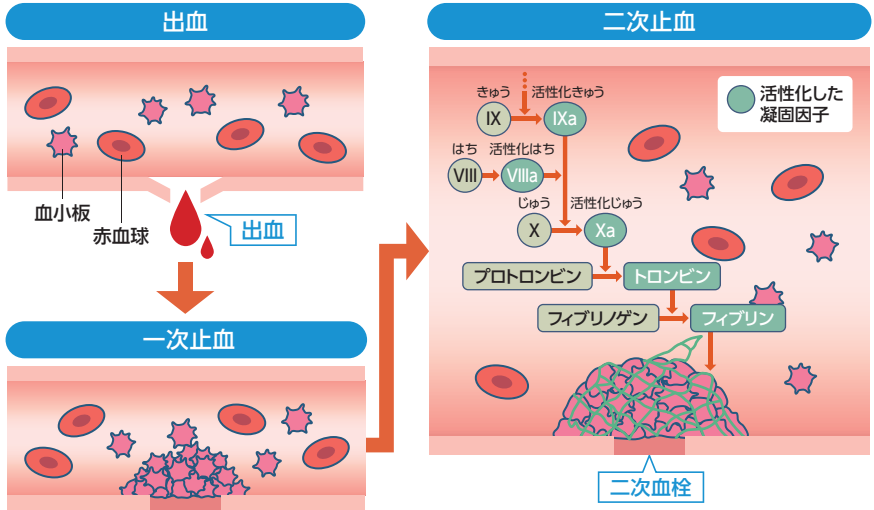
Stephensen D, et al.: Haemophilia 15 (6): 1210-14, 2009. より作図

- 関節内出血は、ひじ、ひざ、足首の関節などで多くみられます。
- 同じ関節に出血を繰り返すと、関節の曲げ伸ばしが困難になったり、動かす際に痛みを伴うようになったりします。

血友病Aでは、血液凝固第Ⅷ(はち)因子が不足しています。

- からだの中では、血管が傷ついて出血すると、まず血管が縮んで血液が流れ出るのを防ごうとします。
- 次に、傷口に血小板が集まって固まります。これを「一次止血」と呼びます。
- さらに、血液中にある凝固因子が次々に働く凝固反応が起こって、フィブリンという物質を作ります。このフィブリンが網を作って血小板の塊を覆うことで固いフタとなり、傷口をふさぎます。これを「二次止血」と呼びます。
- 血液の中には10種類以上の血液凝固因子がありますが、血友病Aの方は生まれつき「第Ⅷ(はち)因子」と呼ばれるものが不足しているため、この凝固反応が速やかに進まず、血が止まるまでに時間がかかります。

出血したときに血が止まるしくみ：一次止血と二次止血（イメージ図）



血小板が傷口にくっついて固まります（一次血栓）。

血液凝固因子が次々に働く凝固反応が起こり、フィブリンが作られます。フィブリンは血小板の塊を網のように覆って固いフタにします（二次血栓）。血友病Aの方は血液凝固因子のうち、第Ⅷ因子が不足しています。

- 血液凝固第Ⅷ因子は、活性化を受けて活性型第Ⅷ因子になると、活性型第Ⅸ因子と第X因子を近づけるなどの作用を発揮し、第X因子を活性化させ、凝固反応を先へ進める働きをすると考えられています。

インヒビターとは

注射された凝固因子が異物（抗原）とみなされ、「インヒビター（抗体）」ができてしまうことがあります。

- 血友病Aでは、「第VIII因子の血液凝固因子製剤」により不足している第VIII因子を補う治療を行います。しかし、人によっては「免疫」というからだを守るしくみによって、注射された凝固因子を異物（抗原）とみなし、「インヒビター（抗体）」と呼ばれる異物を取り除くタンパク質がつくられてしまうことがあります*。
- 第VIII因子のインヒビターができてしまうと、注射した第VIII因子の効果が弱くなってしまいます。

インヒビターが発生する人の割合

重症血友病Aの方の約25～30%にインヒビターが発生します。

血友病の重症度

重症度	凝固因子活性
軽　症	5～30%
中等症	1～5%
重　症	1%未満

インヒビターが発生しやすい時期

ほとんどは血液凝固因子製剤による治療を開始してから75回の治療までにインヒビターが発生し、特に最初の10～20回の治療中に多く発生します。

インヒビターが発生しやすい方

- 血友病の重症度が高い方
- 家族や親せきにインヒビター保有者がいる方
- 凝固因子製剤を使い始めたばかりの方
- 短い期間にたくさんの凝固因子製剤を使う治療を受けた方

* インヒビターは一度発生しても自然に消失することがあります。また、治療を行うことで消失する場合があります。

厚生労働省委託事業「血液凝固異常症全国調査」平成28年度報告書
世界血友病連盟：「インヒビターとは」, 4-6, 2009. より作成

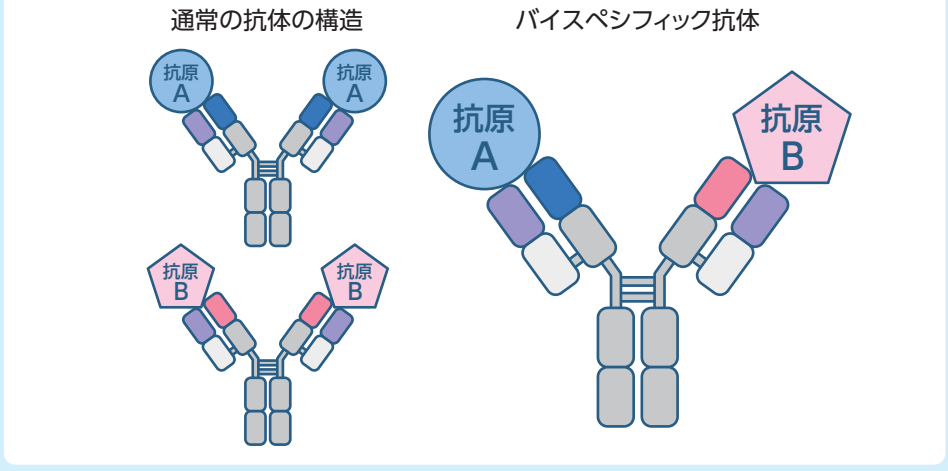
MEMO

ヘムライブラとは

ヘムライブラは、抗体医薬品です。

- 「抗体」は、からだの中にある免疫グロブリンというタンパク質です。体内に侵入した病原体などの異物（抗原）に結合します。ひとつの抗体は特定の抗原とのみ結合します。
- 「抗体医薬品」とは、抗体が特定の物質と結合するという性質を応用した医薬品です。
- 抗体は「Y」の字の形をしていて、「Y」の字の先端の2ヵ所で特定の抗原と結合します。通常の抗体は左右が同じ抗原と結合します。
- ヘムライブラはバイスペシフィック抗体と呼ばれ、左右で異なる抗原と結合するように改変された抗体医薬品です。

イメージ図



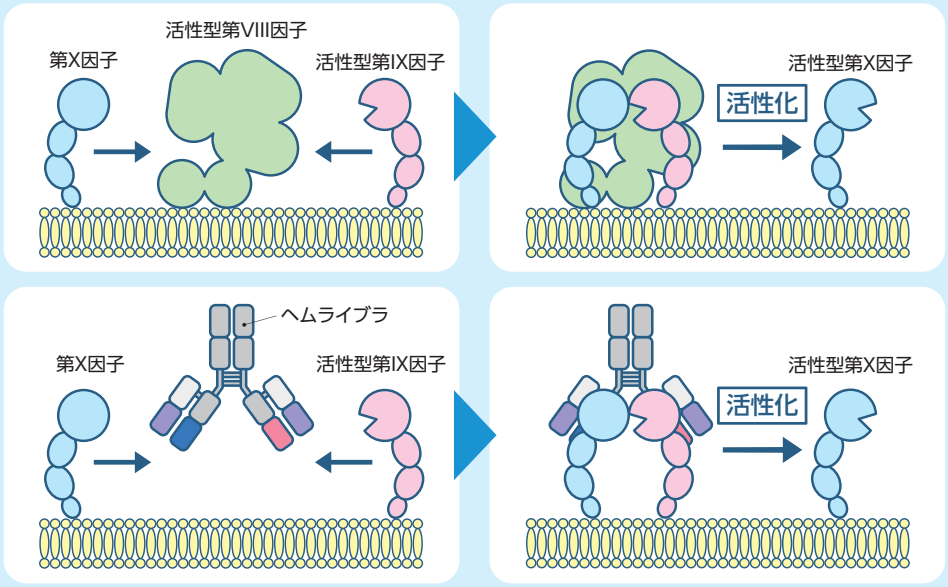
井川 智之：YAKUGAKU ZASSHI 137(7)：831-6, 2017
北沢 剛久, 嶋 緑倫：生化学 89(3)：325-32, 2017
（本論文の著者に中外製薬の社員を含みます）

- ヘムライブラは、日本国内でつくられた医薬品です。

第VIII因子の代わりに働くことで止血を進めます。

- ヘムライブラは、「Y」の字の先端の2ヵ所のうち、一方で活性型第IX因子に、もう一方で第X因子に結合します。
- その結果、血液凝固第VIII因子の代わりとなって働きます。
- ヘムライブラは第VIII因子と似た働きをしますが、第VIII因子と異なる構造を持つので、第VIII因子に対するインヒビターを生じさせないと考えられています。また、ヘムライブラは、第VIII因子に対するインヒビターを持つ場合にも効果を示します。

第VIII因子の働きとヘムライブラが作用するしくみ（イメージ図）



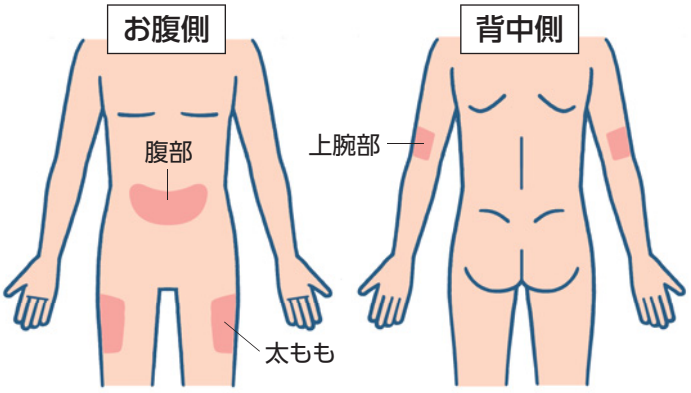
北沢 剛久, 嶋 緑倫：生化学 89(3)：325-32, 2017
（本論文の著者に中外製薬の社員を含みます）

ヘムライブラの使用方法

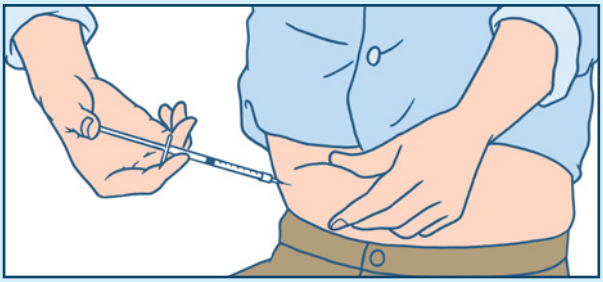
ヘムライブラは液体の薬剤で、皮下に注射します。

- ヘムライブラは、液体の薬剤です。必要な使用量を注射器に抜き取り、そのまま皮下に注射します。
- 皮下注射は、皮膚のすぐ下の脂肪に針を刺して薬剤を注入する方法です。
- 上腕部のほか、腹部や太ももなどに打ちます。

ヘムライブラを注射する場所



(自己注射のとき)



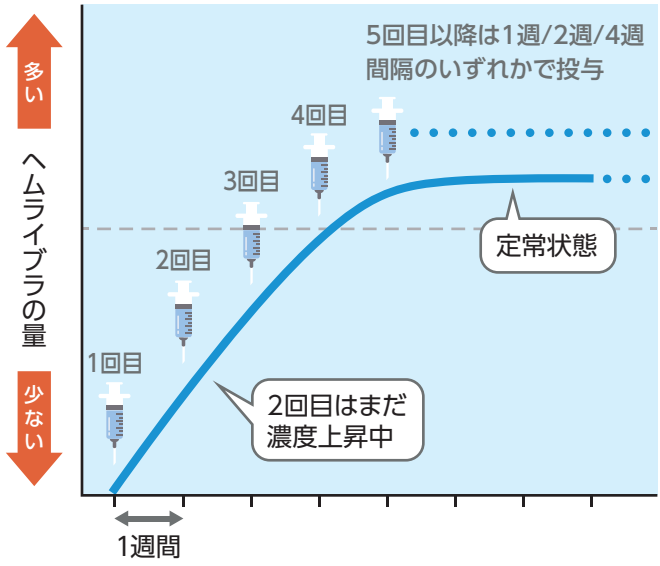
皮下注射は、赤ちゃんが受けるワクチン注射やインフルエンザの予防注射などで用いられています。

- 注射した場所は、もまないでください。また、注射した当日の入浴は可能ですが、注射した場所をこすらないようにしてください。

ヘムライブラは、定期的に注射を続けることで効果が期待できます。

- 初めてヘムライブラを使うときには、週1回、4回注射した後（約1ヵ月後）にからだの中のヘムライブラの量が定常状態*に達します。
- 定常状態になった後も担当医の指示に基づき、決められたスケジュールで定期的に注射を続けることで、十分な血中濃度を維持することができ、出血リスクの低下が期待できます。

定期的な皮下注射をした場合のからだの中のヘムライブラの量（イメージ図）



*一定の量がからだの中にある状態

ヘムライブラの使用スケジュール

ヘムライブラの5回目以降の注射には、3つのスケジュールがあります。

- どのスケジュールを選ぶかは、担当医と相談して決めてください。

初回から4回目まで	5回目以降	
週に1回注射	スケジュール❶	週1回の注射を継続
	スケジュール❷	2週に1回注射
	スケジュール❸	4週に1回注射

- ヘムライブラは、都合の良い曜日を決めて、毎回その曜日に注射します。
- 注射をする曜日と時間帯は、ライフスタイルに合わせて、担当医と相談して決めてください。
- 使用を開始してからスケジュールを変更したい場合は、担当医に相談してください。
- 予定日に通院できない場合や注射を忘れてしまった場合には、必ず担当医に相談してください。

あなたの使用量は？

- ヘムライブラは、最初に注射した日から4回目までは体重1kgあたり3.0mgを使います。また、5回目以降は、体重1kgあたり①週1回の注射であれば1.5mg、②2週に1回の注射であれば3.0mg、③4週に1回の注射であれば6.0mgを使います。
- あなたの使用量を担当医に確認してください。

あなたの使用量

初回から4回目まで	体重（　　）kg×3.0mg＝（　　）mg
	使用するバイアルの種類（　　）mg
	使用する薬剤の液量（　　）mL
5回目以降	（　　）週に1回注射
	体重（　　）kg×（　　）mg＝（　　）mg
	使用するバイアルの種類（　　）mg
	使用する薬剤の液量（　　）mL

注意：決められた液量以上は使用しないでください。

バイアルの種類

12mg　30mg　60mg　90mg　105mg　150mg

ヘムライブラの注射スケジュールと使用量

初回から4回目まで

週1回、3.0mg/kg

5回目以降

スケジュール❶ 週1回、1.5mg/kg

〈使用量の計算例：5回目以降〉

(例1) 体重14kgの場合
使用量：体重14(kg)×1.5mg=21mg
使用するバイアルの種類：12mgバイアル(2本)
使用する薬剤の液量：0.7mL

▶ 12mgバイアル(2本)から0.7mLを使用します。

(例2) 体重65kgの場合
使用量：体重65(kg)×1.5mg=97.5mg
使用するバイアルの種類：105mgバイアル
使用する薬剤の液量：0.65mL

▶ 105mgバイアルから0.65mLを使用します。

スケジュール❷ 2週に

〈使用量の計算例：5回目以

(例1) 体重14kgの場合
使用量：体重14(kg)
使用するバイアルの種
使用する薬剤の液

▶ 60mgバイアルから0.28mL

(例2) 体重65kgの場合
使用量：体重65(kg)
使用するバイアルの種
使用する薬剤の液

▶ 90mgバイアルと105mgバ

〈使用量の計算例：初回から4回目まで〉

(例1) 体重14kgの場合

使用量：体重14（kg）×3.0mg=42mg
使用するバイアルの種類：60mgバイアル
使用する薬剤の液量：0.28mL

60mgバイアルから0.28mLを使用します。

(例2) 体重65kgの場合

使用量：体重65（kg）×3.0mg=195mg
使用するバイアルの種類：90mgバイアル+105mgバイアル
使用する薬剤の液量：90mgバイアルの0.6mL
105mgバイアルの0.7mL

90mgバイアルと105mgバイアルから1.3mLを使用します。

1回、3.0mg/kg

水	木	金	土
1	2	3	4
8	9	10	11
15	16	17	18
22	23	24	25
29	30	31	

降〉

×3.0mg=42mg
類：60mgバイアル
量：0.28mL

を使用します。

×3.0mg=195mg
類：90mgバイアル+105mgバイアル
量：90mgバイアルの0.6mL
105mgバイアルの0.7mL

イアルから1.3mLを使用します。

スケジュール❸ 4週に1回、6.0mg/kg

7月

日	月	火	水	木	金	土
			1	2	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30	31	

〈使用量の計算例：5回目以降〉

(例1) 体重14kgの場合

使用量：体重14（kg）×6.0mg=84mg
使用するバイアルの種類：90mgバイアル
使用する薬剤の液量：0.56mL

90mgバイアルから0.56mLを使用します。

(例2) 体重65kgの場合

使用量：体重65（kg）×6.0mg=390mg
使用するバイアルの種類：150mgバイアル（2本）＋90mgバイアル
使用する薬剤の液量：150mgバイアルの2.0mL
90mgバイアルの0.6mL

150mgバイアル（2本）と90mgバイアルから2.6mLを使用します。

ヘムライブラ使用中に出血を疑ったら

ヘムライブラ使用中に出血を疑ったら、医師と事前に確認した方法で対応しましょう。

- ヘムライブラの使用開始前に、出血が疑われた場合の対応方法について、担当医と確認してください。
- バイパス止血製剤の使用が必要な場合は、遺伝子組換え活性型血液凝固第VII因子製剤（ノボセブン®）を使用します。

担当医と事前に確認する項目

- ☐ 止血処置の対応方法
- ☐ 担当医に連絡する方法と血友病A治療施設を受診するタイミング

- これまでに経験したことのない症状を認めた場合、速やかに担当医に連絡し指示を仰いでください。重大な出血でも以前より症状が軽い場合もありますので、ご注意ください。
- 出血の自覚がない場合でも、ヘムライブラ使用中に何か異常が認められた場合は、担当医に連絡してください。

注意　ヘムライブラ使用中の出血に対しては、ご自身の判断で活性型プロトロンビン複合体製剤（ファイバ®）や乾燥濃縮人血液凝固第X因子加活性化第VII因子製剤（バイクロット®）は使用しないでください。
特にヘムライブラと活性型プロトロンビン複合体製剤（ファイバ®）の併用中に、重篤な血栓症（血栓塞栓症および血栓性微小血管症）が認められています*。

* P20に掲載しています

ノボセブン®を併用する場合

担当医と事前に確認する項目

- ☐ ノボセブン®の使用量
- ☐ ノボセブン®を1回注射しても止血できなかった場合には、速やかに担当医に連絡すること

あなたのノボセブン®使用量

（　　）mg（ノボセブン®＿＿＿＿ μg/kg）

- 自宅に保管しているノボセブン®の使用期限を確認してください。
- 止血できた場合にも次回の受診時にノボセブン®を使用したことを担当医に伝えてください。

主な内出血とその症状

● 血友病に多いからだの内部での出血（内出血）では、からだの中にできた血のかたまり（血腫）が周りの組織を圧迫するために障害を起こします。

皮下出血：
青あざができる。

関節内出血：
関節が痛い、はれている、触ると熱感がある、曲げにくいなど。少量の出血でも痛みが強いことが多い。

筋肉内出血：
痛い、はれている、触ると熱感がある。大きな筋肉の出血では貧血を起こすこともある。周りの神経や血管を圧迫して、関節が曲がりにくくなったり、血行障害を起こすこともある。

特に注意が必要な出血

（以下に記載されているような出血の可能性がある場合は、速やかに担当医に連絡してください。）

頭蓋内出血：
頭痛、吐き気または嘔吐、不機嫌、意識障害、けいれんなど。頭を打ってすぐ症状が出ることもあるが、何日かしてから症状が出る場合もある。乳児では、不機嫌と嘔吐のみの場合もある。

消化管出血：
血を吐く、食べたものを吐く、血便や黒色の便が出る、胃が痛い、顔色が悪い。

首やのどの出血：
食べ物やつばを飲み込みにくくなったり、気道がふさがって呼吸しにくくなったりする。血を吐いたりする。

MEMO

ヘムライブラの副作用と注意事項

ヘムライブラ使用中に何か異常が認められた場合は、担当医に連絡してください。

● これまでの試験で報告されている副作用と注意事項

よくみられる副作用：注射部位反応

注射部位反応とは、注射した場所に起こる皮膚の反応です。

ヘムライブラを注射した場所に次のような症状があらわれる場合があります。症状があらわれた場合は、担当医に連絡してください。

- 赤い発疹
- かゆくなる
- 皮膚の下に血がたまる
- はれ・出血・痛み
- じんましん

特に注意が必要な副作用：血栓症（血栓塞栓症および血栓性微小血管症）

血栓症とは、なんらかの原因で血管の中に血のかたまり（血栓）ができ、それによって血管がつまってしまう病気です。正常に血が届かなくなった部位あるいは臓器が障害を受け（壊死）、正常な機能が失われます。その部位によってさまざまな特徴的な症状が引き起こされます。

特にヘムライブラと活性型プロトロンビン複合体製剤（ファイバ®）との併用中に次のような症状があらわれる場合があります。
症状があらわれた場合は、すぐに使用を中止し、担当医に連絡して、血友病専門医のいる血友病診療施設を受診してください。

- 深部静脈血栓症：手足のはれ・痛み・赤みなど
- 肺塞栓症：息切れ、胸部の痛み、胸がどきどきするなど
- 表在性血栓性静脈炎：手足などのはれ・痛み・赤みなど
- 血栓性微小血管症：脱力、手足のはれ、皮膚や白目が黄色くなる、お腹・背中の痛み、吐き気、尿量減少など

その他の注意：ヘムライブラに対する抗体の発現

「免疫」というからだを守るしくみによって、注射されたヘムライブラが異物とみなされ、ヘムライブラに対する抗体ができてしまうことがあります。ヘムライブラに対する抗体ができてしまうと、ヘムライブラの効果が弱くなってしまう可能性があります。

次のような変化があらわれた場合は、すぐに担当医に連絡して、血友病専門医のいる血友病診療施設を受診してください。

- ある時期から出血する回数・頻度が多くなった
- ヘムライブラの効果が感じられなくなった

- これまでの試験で報告されていないものの、注意が必要な副作用

注意が必要な副作用：ショック・アナフィラキシー

アナフィラキシーは、全身に起こる急性のアレルギー反応で、急激に血圧が下がり、呼吸困難におちいって意識を失うなどのショック症状を引き起こすことがあります。これまでのヘムライブラの使用においては、アナフィラキシーやそれに伴うショック症状は認められていません。しかし、他の抗体などのタンパク質を含む薬剤では発現が報告されていることから、ヘムライブラにおいても発現する可能性が考えられます。

次のような症状があらわれた場合は、すぐに担当医に連絡してください。

- じんましん
- せきが出る
- 血の気が引く
- 強い腹痛
- まぶたがはれる
- 息切れする
- 失禁する
- 倒れる
- 嘔吐
- くちびる、舌、口の中がはれる
- 呼吸がヒューヒュー、ゼーゼーする

ヘムライブラの在宅自己注射

ヘムライブラは在宅自己注射が可能です。

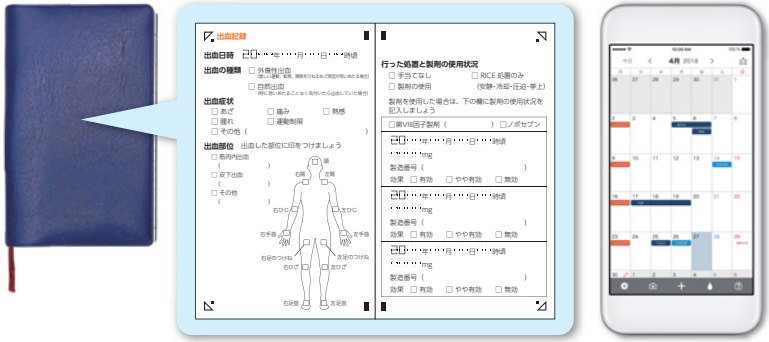
- 在宅自己注射とは、医師や看護師ではなく血友病の方ご自身やご家族によって行われる注射方法をさします。
- ヘムライブラは、医師により在宅自己注射に移行できると判断された方やご家族にかぎって自己注射が可能です。なお、7歳未満の方ではご自身による在宅自己注射は推奨されません。
- 在宅自己注射への移行にあたっては、ご本人やご家族が自己注射の手順をよく理解して、正しく安全に自己注射ができるように、医師や看護師、薬剤師の指導を受けてください。

血友病の方や
ご家族向けに、
在宅自己注射の方法を
説明している資料を
用意しています。

注射の記録

注射や出血について記録をつけ、受診の際に必ず持参しましょう。

- ヘムライブラを注射した部位と注射した日を記録して、次回の注射に備えましょう。
- 出血が認められた場合や、その治療としてバイパス止血製剤（ノボセブン®）を使用した場合は記録しましょう。
- からだの調子や気づいたこともメモしましょう。



注射、出血、からだの調子など記録をつける手帳やアプリ（HemReco）を用意していますので、ご活用ください。

- 定期的に担当医に記録を見てもらい、注射の状況や出血の有無、体調などをチェックしてもらいましょう。

担当医がチェックする項目

- ☐ 決められた通りに注射できたか
- ☐ 出血の有無とバイパス止血製剤（ノボセブン®）の使用について
- ☐ からだの調子　　ほか

緊急時の対応

重大な出血などの緊急時の対応を担当医と確認しておきましょう。

血友病の方において、重大な出血があった際は速やかに担当医による治療を受けることが重要になります。
重大な出血などの緊急時における担当医への連絡方法、受診すべき医療機関のほか、自宅においてバイパス止血製剤（ノボセブン®）を併用する場合は使用量や使用方法について確認しておきましょう。
ノボセブン®を1回注射しても止血できなかった場合、速やかに担当医への連絡が必要です。

ヘムライブラ連絡カードはマイナ保険証や資格確認書とセットで、財布などに入れて必ず携帯しましょう。

ヘムライブラ連絡カードは、救急隊があなたに代わってカードを確認することで、担当医のもとへ搬送したり、適切な治療に必要な情報を救急医に伝えたりすることができます。すべての項目を記入した上で、担当医に確認してもらいましょう。記入済みのカードは財布などに入れて必ず携帯してください。

- 緊急連絡先だけでなく、担当医など記載した項目に変更があった場合には、必ず新しいカードに変更して、最新の情報に更新してください。
- ご家族などとカードの保管場所を共有し、緊急時には速やかに救急隊と情報を共有できるようにしましょう。

連絡カードは医療機関、薬局を訪問する際に必ず提示してください。

- 薬局ではカードの提示により、医師による適切な処方・指導を受けていることを確認します。提示のない場合、待ち時間が長くなったり、薬剤の受け渡しができなくなったりすることがあります。
- 手術や歯科治療（抜歯など）を受ける際には、医師や歯科医師に対してこのカードを提示し、血友病の担当医の連絡先、血友病Aでヘムライブラの使用中であること、血友病の重症度を伝えてください。

ヘムライブラ連絡カード

ヘムライブラ®連絡カード

氏名

緊急連絡先　（続柄：　）　-　-

導入施設　病院　科

先生　-　-

フォロー施設　病院　科

先生　-　-

導入施設：ヘムライブラ®の初回処方及び治療計画を決定・管理している施設
フォロー施設：導入施設と連携し、日常診療を担う施設

ヘムライブラ®は上記の医師による処方が必要な薬剤です。
本カードを必ず携帯し、病院や薬局に行く際には、必ず提示してください。

RMP　**⚠医療従事者のみなさまへ**

私はインヒビター保有先天性血友病A治療のために
ヘムライブラ®を使用しています

緊急時は速やかに表面の医療機関へご連絡ください

- 重大な出血時にはノボセブン®での治療が必要です。
- ヘムライブラ®投与中はAPTTが過度に短縮するため、APTTは出血時の凝固能の判断に用いないでください。

より詳細な情報は
こちらの二次元コードから
ご参照いただけます

CHUGAI　すべての革新は患者さんのために
Roche　ロシュ グループ

2024年11月作成

日常生活での注意

毎日のくらし

- 歯周病や虫歯は歯肉に炎症を起こし、出血のリスクが高まります。毎日の歯みがきや定期健診を受けて予防しましょう。
- バランスのとれた食事をとり、また体調にあった運動をして、肥満にならないよう心がけましょう。

旅行に行くとき

- 事前に担当医に旅行に行くことを伝え、旅行先で緊急時に受診すべき医療機関について相談しましょう。旅行中に必要なヘムライブラ、そのほか注射に必要なもの、「ヘムライブラ連絡カード」*を必ず携帯してください。担当医との相談結果に応じて、ノボセブン®も携帯してください。また、宿泊先で薬剤を保管できる冷蔵庫があるか確認しましょう。ヘムライブラは冷所保存品（2～8℃）のため、移動中も保冷バッグなどを使用してください。やむを得ず室温（30℃以下）で持ち運んだ場合は、なるべく早く冷蔵庫に保管し、室温保存期間として合計7日以内に使用してください。

* P25に掲載しています

災害のとき

- 地震や水害、停電など、万一の災害のときの対応について、医療機関に相談して備えましょう。

引っ越しのとき

- 引っ越しすることになった場合は、引っ越し先での治療について事前に担当医に相談しましょう。

チェックシート

以下に、ヘムライブラの使用にあたってのポイントをまとめました。確認できた項目に☑チェックをしてください。

- ☐ 皮下に注射する薬剤であると確認しました。
- ☐ 注射のスケジュール、薬剤の量を担当医に確認しました。
- ☐ ヘムライブラの注射予定日に通院できない場合や注射を忘れてしまった場合には、必ず担当医に相談します。
- ☐ 副作用について確認しました。何か異常が認められた場合は、担当医に連絡します。
- ☐ 出血の兆候から、出血を疑った場合の対応方法や担当医に連絡する方法、血友病A治療施設を受診するタイミングについて、担当医に確認しました。
- ☐ バイパス止血製剤の使用が必要な場合は、ノボセブン®を使用することを確認しました。
- ☐ ノボセブン®を使用する場合の使用量について、担当医に確認しました。
- ☐ 注射の状況、出血の状況、体調などを記録し、定期的に担当医に見せることを確認しました。
- ☐ 緊急時の対応を担当医と確認しました。
- ☐ 「ヘムライブラ連絡カード」は、すべての項目を記入した上で、必ず携帯することを確認しました。

CHUGAI 中外製薬
Roche ロシュ グループ

2026年3月改訂
HEM0005.08