医療関係者用

医薬品リスク管理計画
対象製品

これからの毎日を支えるために。

気管支拡張症と診断された患者さんとご家族の方へ

ブリヌスプリ®のご使用にあたって

監修 丸毛　聡 先生
公益財団法人田附興風会医学研究所北野病院
呼吸器内科 主任部長



insmed®

気管支拡張症について
原因
症状・増悪
検査・治療
あなたの状況・目標
ブリヌスプリについて
日常生活・お金のこと

もくじ

気管支拡張症について

- 気管支拡張症ってどんな病気？ …… P.5 ★
- 気管支拡張症の患者さんはどのくらいいるの？ …… P.7

気管支拡張症の原因

- 気管支拡張症の原因は？ …… P.9 ★
- 気管支拡張症と関連のある病気は？ …… P.11
- 気管支拡張症の「悪循環」と好中球 …… P.13 ★

気管支拡張症の症状・増悪

- 気管支拡張症の症状は？ …… P.15
- 気管支拡張症はどのような経過をたどるの？ …… P.17 ★
- 症状が悪化する「増悪」って？ …… P.19 ★
- 症状を記録し、主治医に伝えましょう …… P.21 ★

気管支拡張症の検査・治療

- どのような検査をするの？ …… P.23
- 気管支拡張症の治療目標は？ …… P.25 ★
- どのような治療法があるの？ …… P.27 ★

あなたの状況と目標について

- 困っていることや不安なことを教えてください …… P.29
- あなたが大切にしたいこと・目標を教えてください …… P.31

ブリヌスプリについて

- ブリヌスプリはどんな薬？ …… P.33 ★
- ブリヌスプリの治療で注意すること …… P.35 ★
- ブリヌスプリの効果 …… P.37 ★
- 試験期間中にみられた副作用 …… P.43 ★

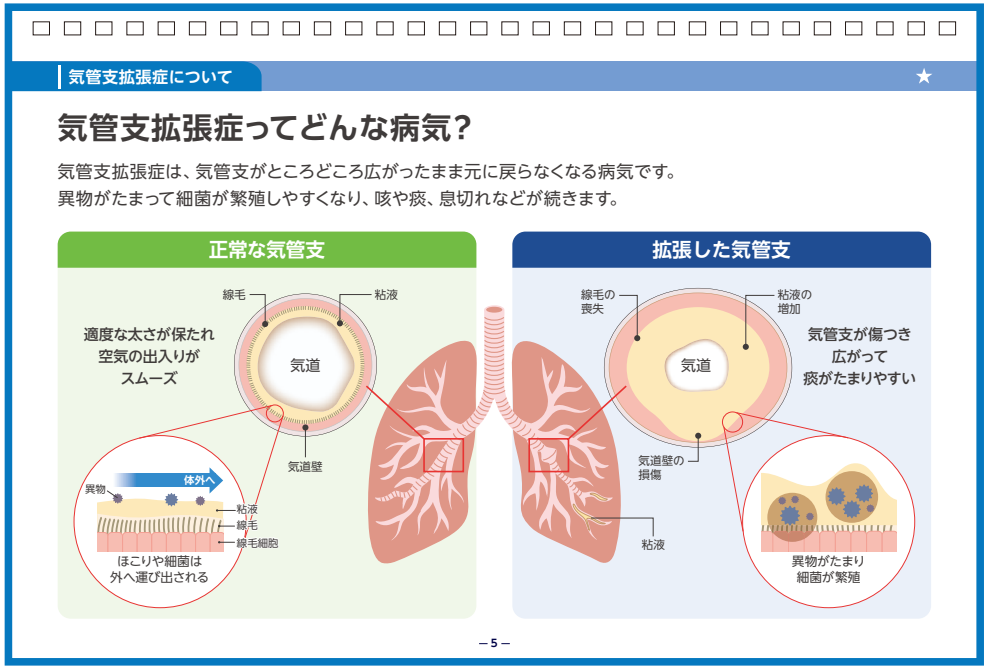
日常生活・お金のこと

- 呼吸を楽にするために …… P.45 ★
- 日常生活で気をつけること …… P.47
- 高額療養費制度のご案内 …… P.49

※ ★印は、短時間で説明する際の推奨ページです。



解 説

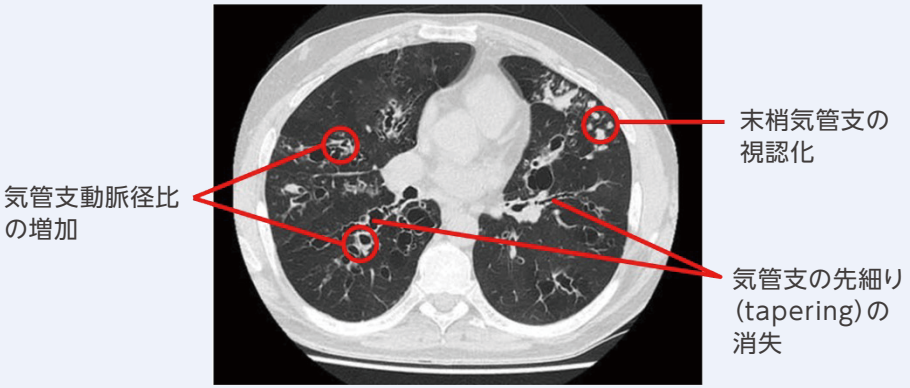


補足ポイント

気管支拡張症は、不可逆的な気管支の拡張を伴う、慢性かつ進行性の炎症性疾患です。

胸部CT画像では、気管支動脈径比の増加、末梢気管支の視認化、気管支の先細りの消失などの特徴的な所見を認めます（下図）[1]。臨床徴候として、咳嗽、喀痰の産生、再発性気管支感染症、増悪を特徴とします[2,3]。

胸部CT所見



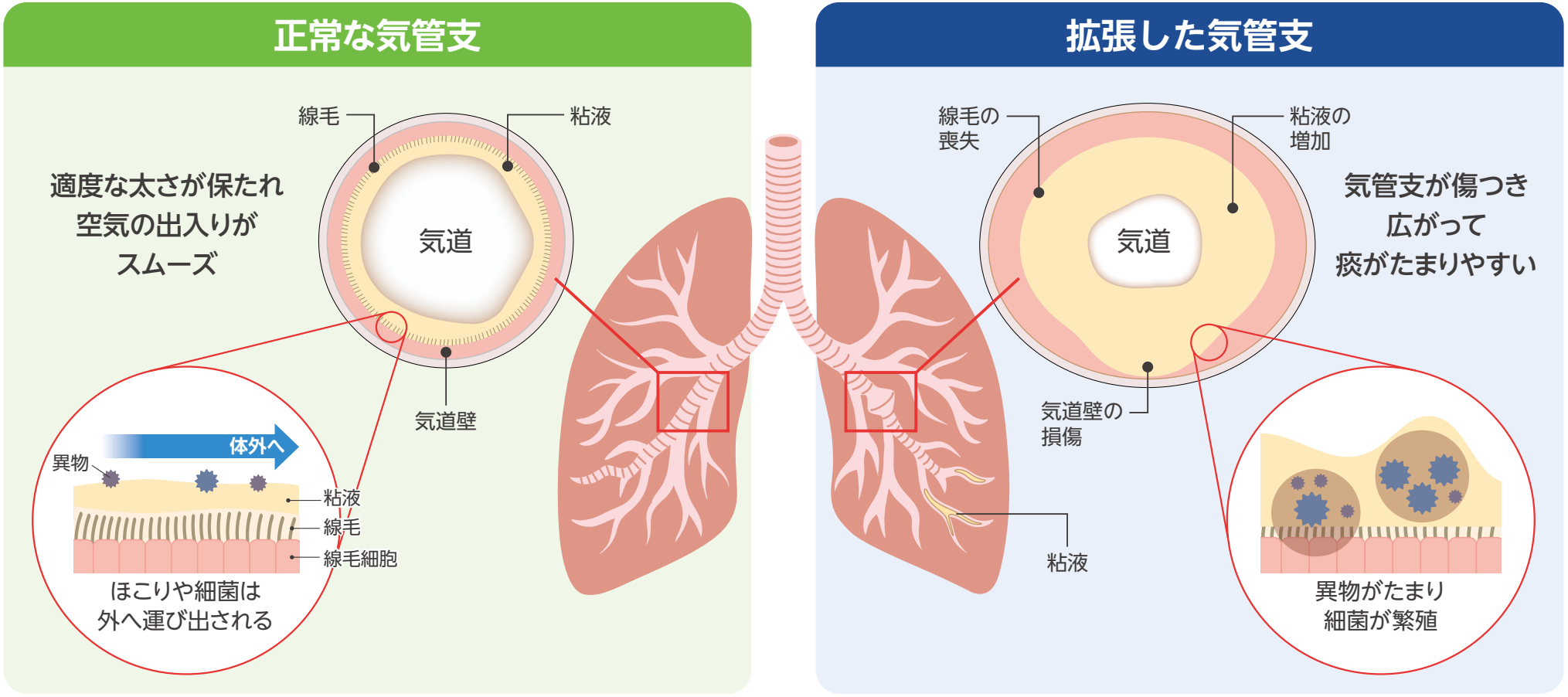
気管支拡張症の徴候を示す42歳男性のCT軸位画像：上葉に粘液栓を伴う静脈瘤状および嚢胞状気管支拡張症（出典1より改変）

特徴 気管支の持続的かつ異常な拡張、咳嗽、喀痰の産生、再発性気管支感染症、増悪[2,3]

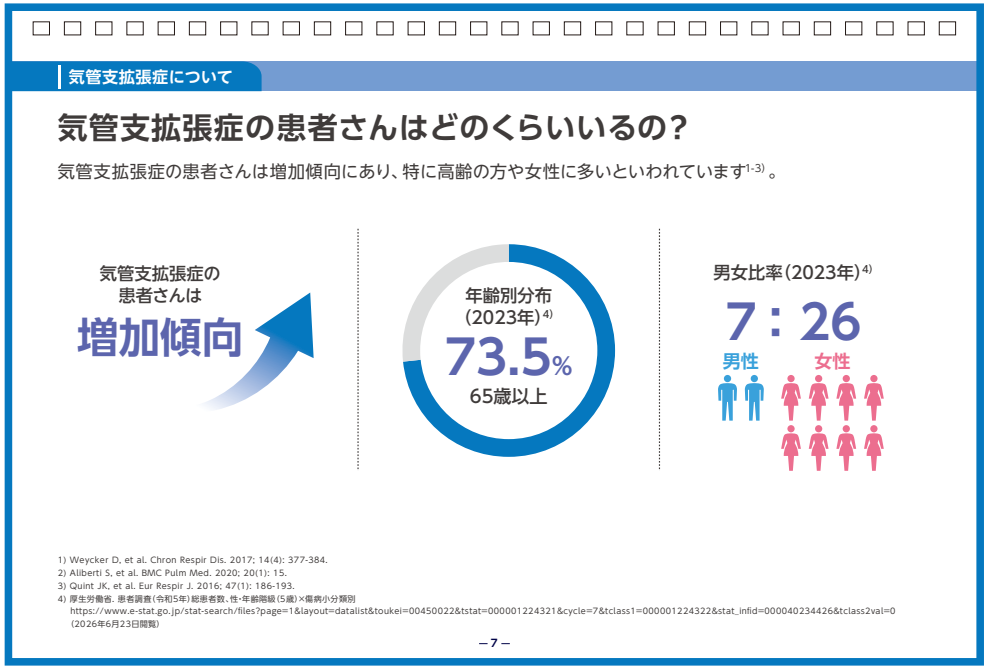
1）Contarini M, et al. Eur Respir Rev. 2018; 27: 180016.
2）Chalmers JD, et al. Nat Rev Dis Primers. 2018; 4(1): 45.【利益相反】著者にインスメッドの諮問委員を務めた者が含まれる。
3）Keir HR, Chalmers JD. Semin Respir Crit Care Med. 2021; 42(4): 499-512.

気管支拡張症ってどんな病気？

気管支拡張症は、気管支がところどころ広がったまま元に戻らなくなる病気です。
異物がたまって細菌が繁殖しやすくなり、咳や痰、息切れなどが続きます。



解 説



補足ポイント

国内の健康保険のデータを用いた検討によると、2021年度には人口10万人あたり86人程度が気管支拡張症と診断されています[1)]。このことから、国内には少なくとも10万人以上の患者さんがいると推定されます[1)]。

さらに、国内の気管支拡張症の死亡者数は近年増加しています[2)]。厚生労働省の統計によると、2024年の死亡者数は1,131人でした(下図)[3)]。
これは同年の喘息の死亡者数1,088人を超える数字となっています[3)]。

国内の死亡者数(2024年)[3)]

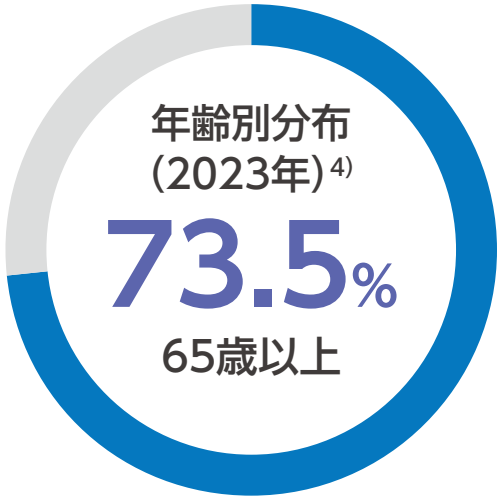
気管支拡張症	1,131人
喘息	1,088人
肺NTM症	2,428人
COPD	16,629人

1)日本呼吸器学会. 呼吸器の病気. I.その他. 気管支拡張症　https://www.jrs.or.jp/citizen/disease/i/i-01.html(2026年6月23日閲覧)
2)長谷川直樹, 本耕三 編. 気管支拡張症Up to Date. 南江堂; 2022. p.23.
3)厚生労働省. 人口動態調査/人口動態統計確定数死亡　https://www.e-stat.go.jp/stat-search/files?page=1&layout=datalist&toukei=00450011&tstat=000001028897&cycle=7&tclass1=000001053058&tclass2=000001053061&tclass3=000001053065&result_back=1&tclass4val=0(2026年6月24日閲覧)

気管支拡張症の患者さんはどのくらいいるの？

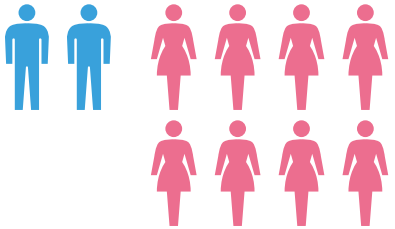
気管支拡張症の患者さんは増加傾向にあり、特に高齢の方や女性に多いといわれています[1-3]。

気管支拡張症の
患者さんは
増加傾向



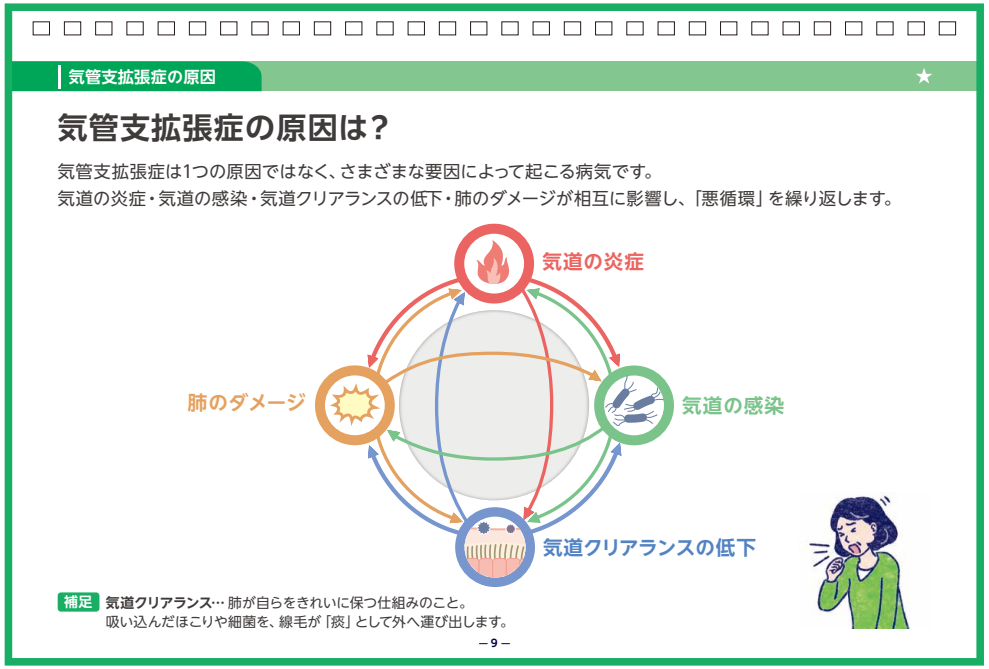
男女比率(2023年)[4]

7：26



1) Weycker D, et al. Chron Respir Dis. 2017; 14(4): 377-384.
2) Aliberti S, et al. BMC Pulm Med. 2020; 20(1): 15.
3) Quint JK, et al. Eur Respir J. 2016; 47(1): 186-193.
4) 厚生労働省. 患者調査(令和5年)総患者数、性・年齢階級(5歳)×傷病小分類別
https://www.e-stat.go.jp/stat-search/files?page=1&layout=datalist&toukei=00450022&tstat=000001224321&cycle=7&tclass1=000001224322&stat_infid=000040234426&tclass2val=0
(2026年6月23日閲覧)

解 説

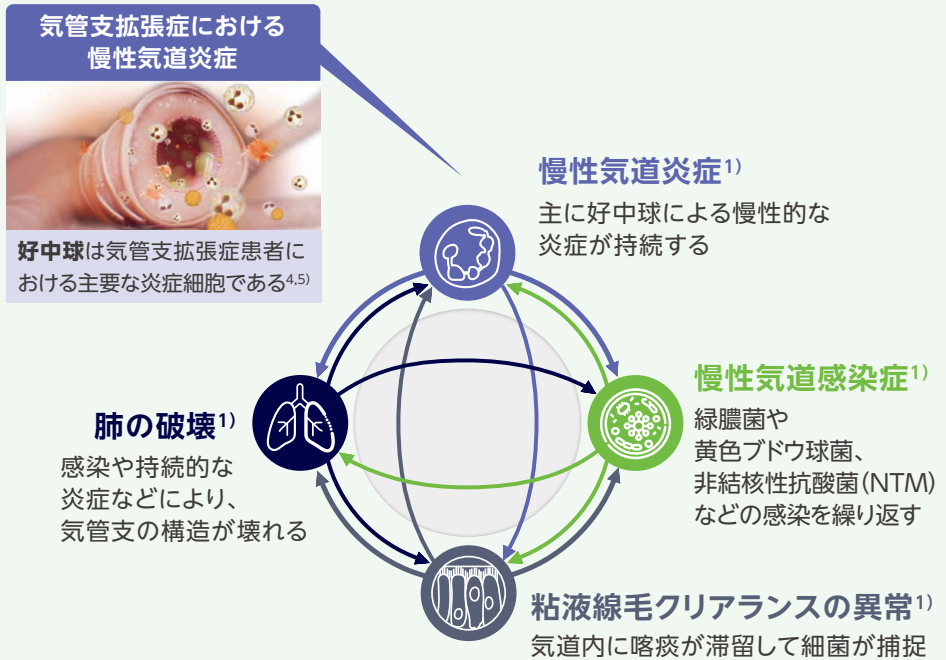


補足ポイント

気管支拡張症の病態として、慢性気道炎症、慢性気道感染症、粘液線毛クリアランスの異常、肺の破壊の4つの要因が相互に関連し悪化を招く、Vicious Vortexという概念が提唱されています（下図）[1]。

特に、好中球性炎症は気管支拡張症の発症および疾患進行に重要な役割を果たしていると考えられます[2,3]。

気管支拡張症の病態：Vicious Vortex

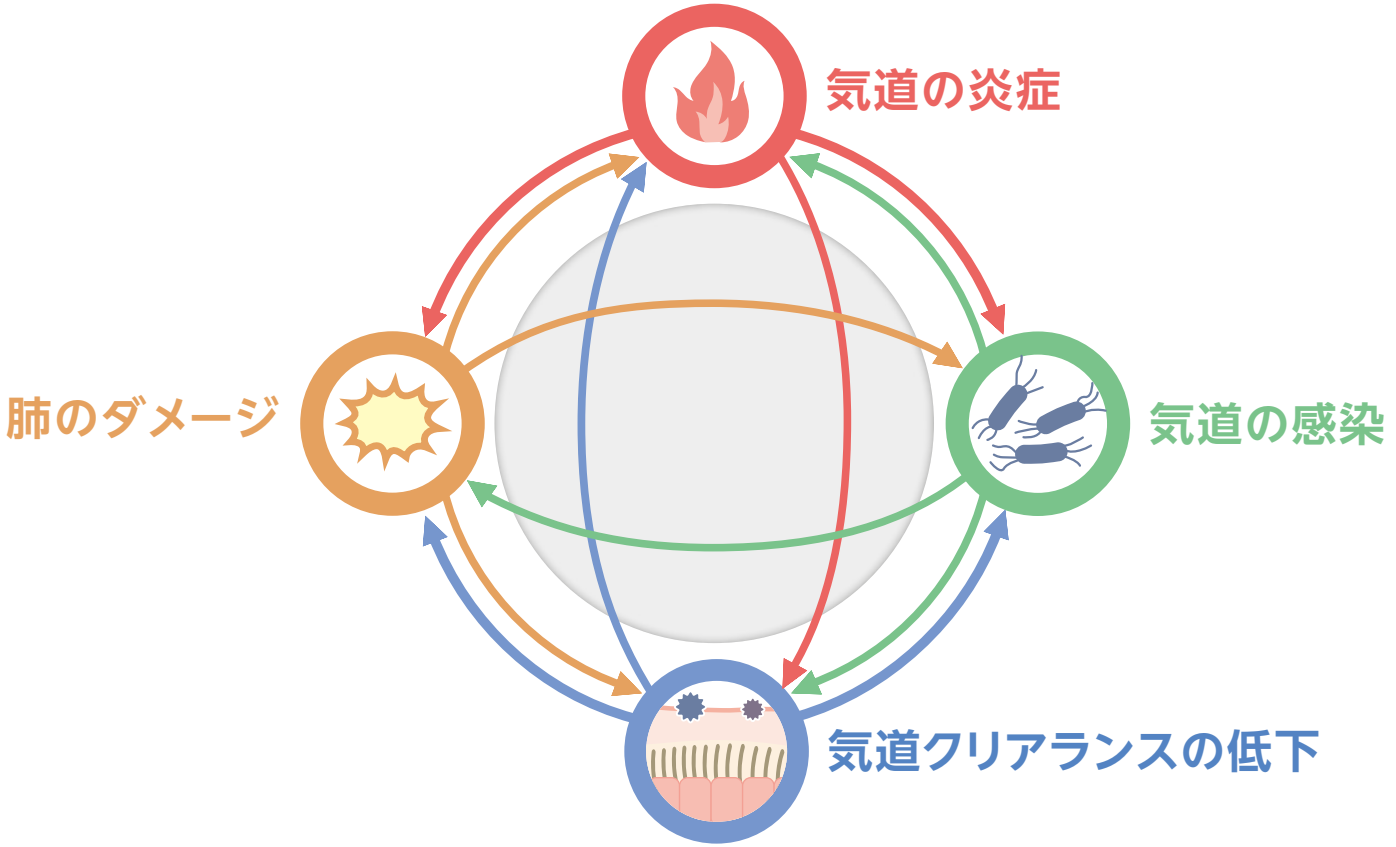


1）Flume PA, et al. Lancet. 2018; 392(10150): 880-890.より作成
2）Jasper AE, et al. F1000Res. 2019; 8: F1000 Faculty Rev-557.
3）Dente FL, et al. Mediators Inflamm. 2015; 2015: 642503.
4）Keir HR, Chalmers JD. Semin Respir Crit Care Med. 2021; 42(4): 499-512.
5）Chalmers JD, et al. Nat Rev Dis Primers. 2018; 4(1): 45.

【利益相反】著者にインスメッドの諮問委員を務めた者が含まれる。

気管支拡張症の原因は？

気管支拡張症は1つの原因ではなく、さまざまな要因によって起こる病気です。
気道の炎症・気道の感染・気道クリアランスの低下・肺のダメージが相互に影響し、「悪循環」を繰り返します。





補足 **気道クリアランス…** 肺が自らをきれいに保つ仕組みのこと。
吸い込んだほこりや細菌を、線毛が「痰」として外へ運び出します。

解 説

気管支拡張症の原因

気管支拡張症と関連のある病気は？

気管支拡張症の原因となる病気はさまざまです。

主な原因・関連のある病気

感染症に関連するもの	結核、非結核性抗酸菌症（NTM症）、肺炎など
呼吸器の病気	喘息、慢性閉塞性肺疾患（COPD）など
免疫・炎症の病気	関節リウマチなどに伴う気道の炎症
胃酸の逆流	胃食道逆流症（GERD）などによる気道への刺激
誤嚥	嚥下障害などによる気道への刺激
免疫力の低下	免疫不全症など、細菌に感染しやすい状態
遺伝的な病気	線毛の動きに異常が起こる病気など

気管支拡張症では、はっきりとした原因が特定できず、「原因不明（特発性）」とされる患者さんも少なくありません。

– 11 –

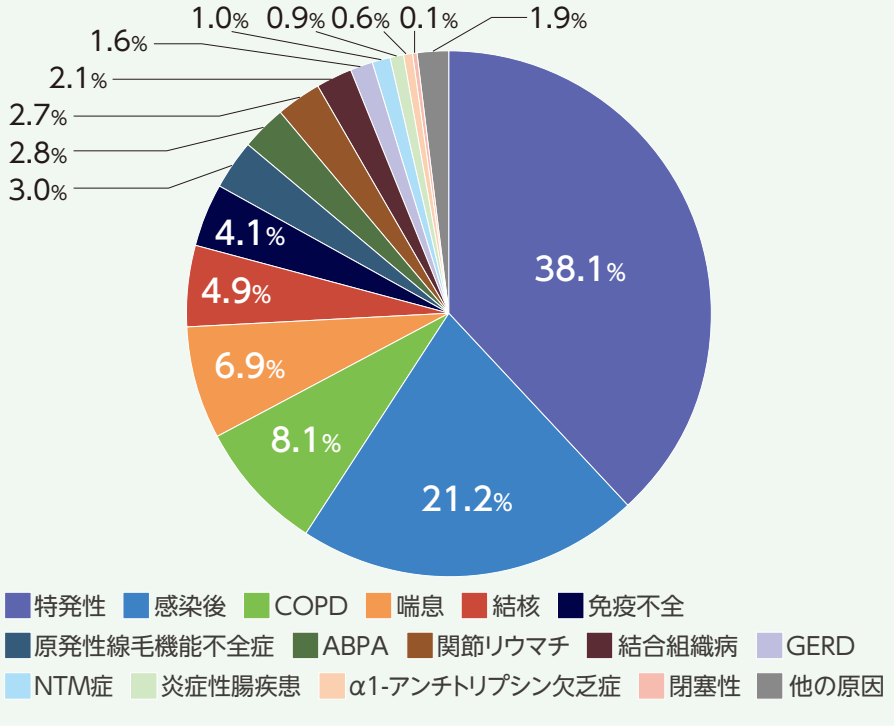
研究概要[1)]

気管支拡張症の臨床的特徴をとらえ欧州諸国間で比較することを目的として、2015年1月12日～2022年4月12日にEMBARC（欧州27ヵ国とイスラエルで実施された気管支拡張症の国際的臨床研究ネットワーク）に登録された成人の非嚢胞性線維症気管支拡張症患者16,963例を対象に、ベースライン時と年1回の追跡調査（最大5年）で包括的に臨床データを収集した。

補足ポイント

欧州とイスラエルのコホート研究では、最も高頻度に特定された原因は特発性であり、次いで感染後、COPD、喘息などでした（下図）[1)]。この研究では、約40%が原因が特定できない特発性疾患でした[1)]。このように、気管支拡張症では原因が特定できない患者さんも多くみられます。

気管支拡張症の基礎原因（海外データ）



1) Chalmers JD, et al. Lancet Respir Med. 2023; 11(7): 637-649.
【利益相反】著者にインスメッドから助成金を受領した者等が含まれる。

気管支拡張症と関連のある病気は？

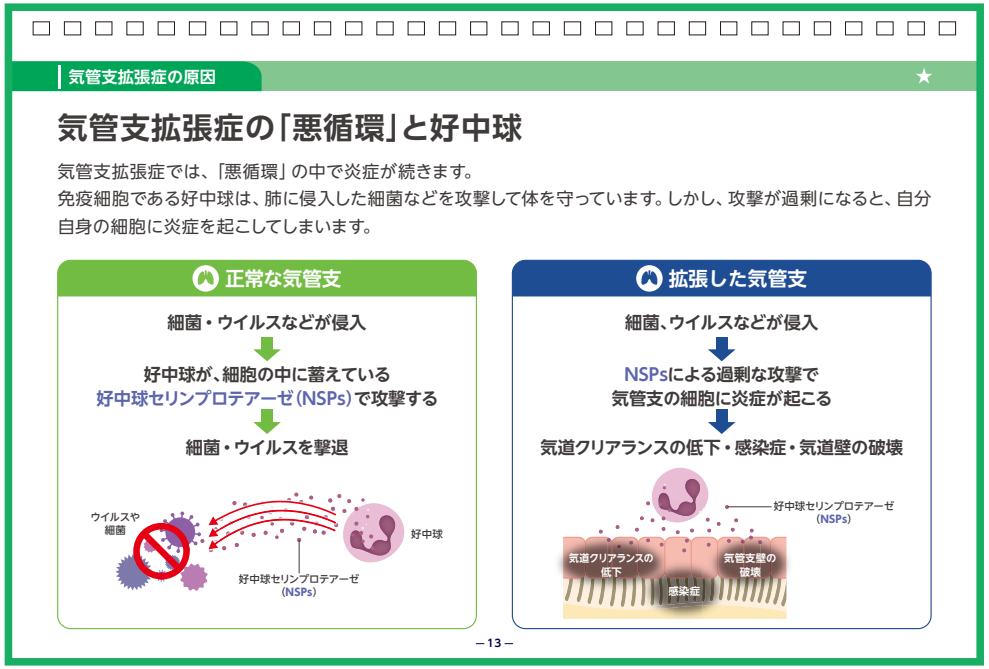
気管支拡張症の原因となる病気はさまざまです。

主な原因・関連のある病気

感染症に関連するもの	結核（けっかく）、非結核性抗酸菌症（ひけっかくせいこうさんきんしょう）（NTM症）、肺炎など
呼吸器の病気	喘息（ぜんそく）、慢性閉塞性肺疾患（まんせいへいそくせいはいしっかん）（COPD）など
免疫・炎症の病気	関節リウマチなどに伴う気道の炎症
胃酸の逆流	胃食道逆流症（GERD）などによる気道への刺激
誤嚥（ごえん）	嚥下障害（えんげしょうがい）などによる気道への刺激
免疫力の低下	免疫不全症など、細菌に感染しやすい状態
遺伝的な病気	線毛の動きに異常が起こる病気など

気管支拡張症では、はっきりとした原因が特定できず、「原因不明（特発性（とくはつせい））」とされる患者さんも少なくありません。

解 説



好中球エラスターゼ(NE)の臨床アウトカムとの関連

NSPsであるNEの気管支拡張症の臨床アウトカムとの関連が報告されています。
英国の研究では、喀痰中NE濃度が高いほど次の増悪までの期間が短く(p<0.0001)、喀痰中NE濃度は呼吸機能(絶対FEV_1、%予測FEV_1)、QOL(SGRQスコア)、疾患重症度(BSI)と相関することが示されました(右図)。

研究概要

ダンディー(英国)のTAYBRIDGEレジストリを用いた単施設前向きコホート研究であり、エラスターゼ活性およびデスモシンと、気管支拡張症における増悪および呼吸機能低下との関連を明らかにすることを目的とした。NE活性の評価に十分な喀痰検体が得られた気管支拡張症患者381例を対象に、喀痰中NEをABI-NE活性により評価した。Kaplan-Meier法とCox比例ハザード回帰を用いて、イベント発現までの時間データ(初回増悪、初回入院、および死亡までの時間)を分析した。また、喀痰中NE活性と疾患重症度との関連を分析した。

Chalmers JD, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2017; 195(10): 1384-1393.

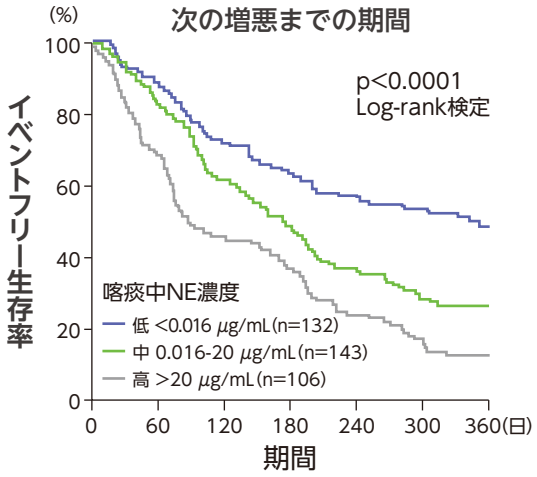
補足ポイント

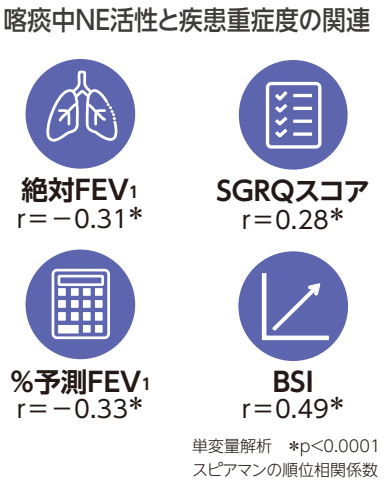
好中球と気管支拡張症

好中球セリンプロテアーゼ(NSPs)*は、骨髄での好中球成熟過程においてDPP1によって活性化されます。

本来、宿主防御に重要な役割を担う酵素ですが、気管支拡張症ではNSPsが過剰に活性化されています。
その結果、炎症や慢性感染、粘液線毛クリアランスの低下ならびに気道壁の障害といった肺組織破壊などを介して、気管支拡張症の病態生理に関与すると考えられています。

*好中球エラスターゼ(NE)、カテプシンG(CatG)、プロテイナーゼ3(PR3)を含む





※:NE濃度の測定法は臨床試験の一環として研究でのみ使用されており、「上昇した」NE濃度の標準化された定義はない。現時点では、気管支拡張症における疾患活動性のバイオマーカーとして認められているものや、臨床診療において診断に使用できる市販のアッセイはない。

気管支拡張症の「悪循環」と好中球

気管支拡張症では、「悪循環」の中で炎症が続きます。
免疫細胞である好中球は、肺に侵入した細菌などを攻撃して体を守っています。しかし、攻撃が過剰になると、自分自身の細胞に炎症を起こしてしまいます。

正常な気管支

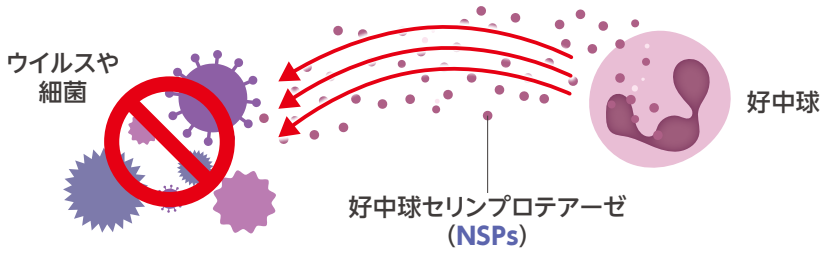
細菌・ウイルスなどが侵入

↓

好中球が、細胞の中に蓄えている
好中球セリンプロテアーゼ（NSPs）で攻撃する

↓

細菌・ウイルスを撃退



拡張した気管支

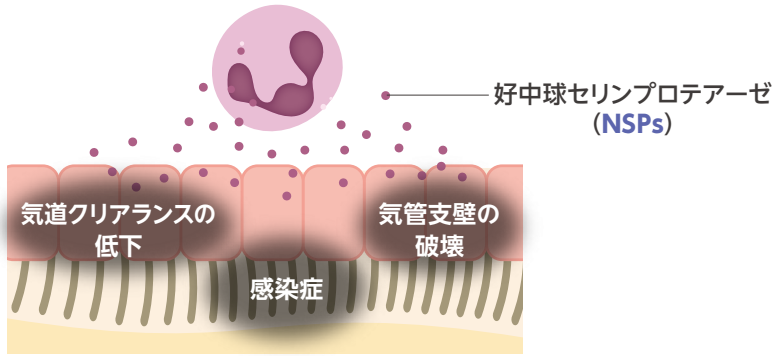
細菌、ウイルスなどが侵入

↓

NSPsによる過剰な攻撃で
気管支の細胞に炎症が起こる

↓

気道クリアランスの低下・感染症・気道壁の破壊



解 説



補足ポイント

気管支拡張症では慢性的な咳嗽、喀痰など多岐にわたる症状がみられます[1)]。また、疾患が進行すると呼吸困難、喀血、体重減少、疲労や倦怠感などがみられることがあります[2)]。

患者さんによっては「気管支拡張症の症状ではないかもしれない」と思い、医療従事者に症状を訴えない可能性があるため、適切な治療介入のためには十分に聴取することが重要です。

なお、無症状で、胸部CT画像により気管支拡張症の所見が認められることもあります[1)]。

1) Aliberti S, et al. Lancet Respir Med. 2022; 10(3): 298-306.【利益相反】著者にインスメッドから謝礼金等を受領した者が含まれる。
2) Chalmers JD, et al. Nat Rev Dis Primers. 2018; 4(1): 45.【利益相反】著者にインスメッドの諮問委員を務めた者が含まれる。

気管支拡張症の症状は？

気管支拡張症では、次のような症状があらわれることがあります。



咳が出る



痰が出る
（血が混じることがある、
痰が出しにくい）



呼吸が苦しい、息切れ、
または喘鳴（ぜんめい）（ゼーゼー音）



疲れやすい



胸の痛み

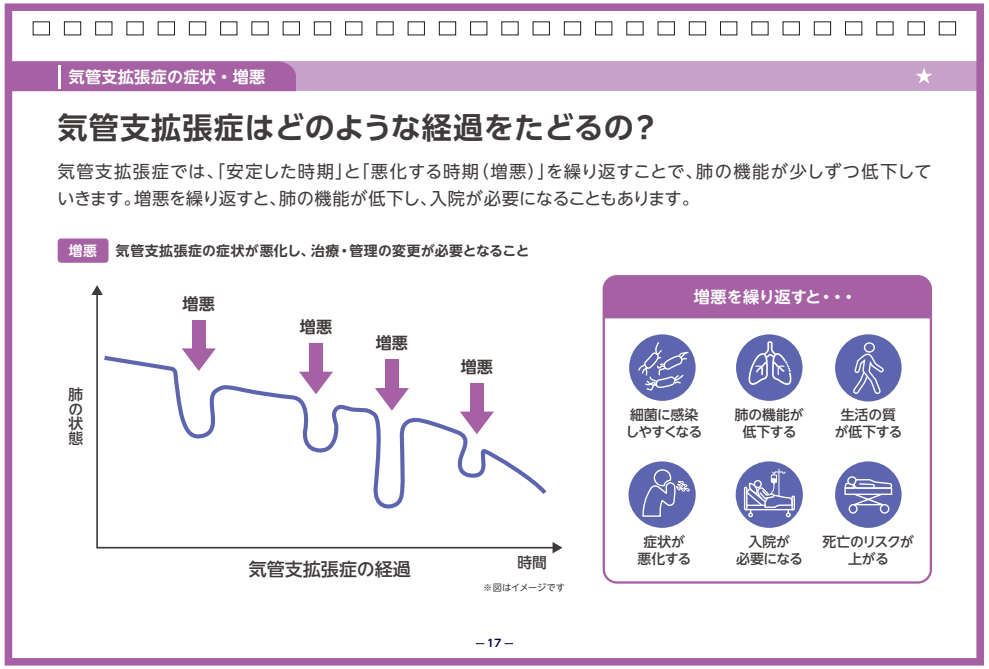


発熱、寒気、または
体のだるさ・痛み



呼吸器感染症を
くり返す

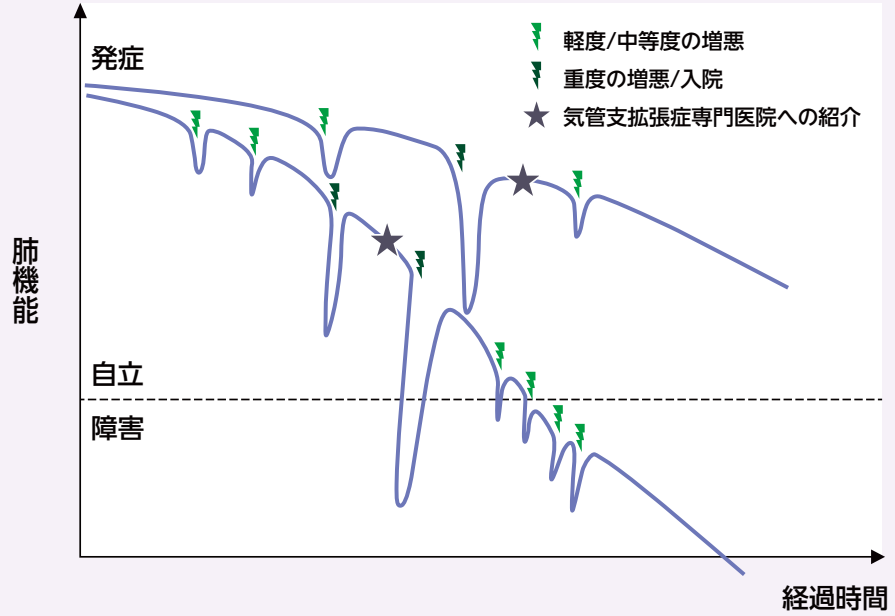
解 説



補足ポイント

気管支拡張症の長期経過をみると、病状が安定した状態と急激に悪化する状態が点在しており、軽度/中等度の増悪と重度の増悪の両方が肺機能の低下に関連します（下図）。

気管支拡張症の経時的変化[1)]

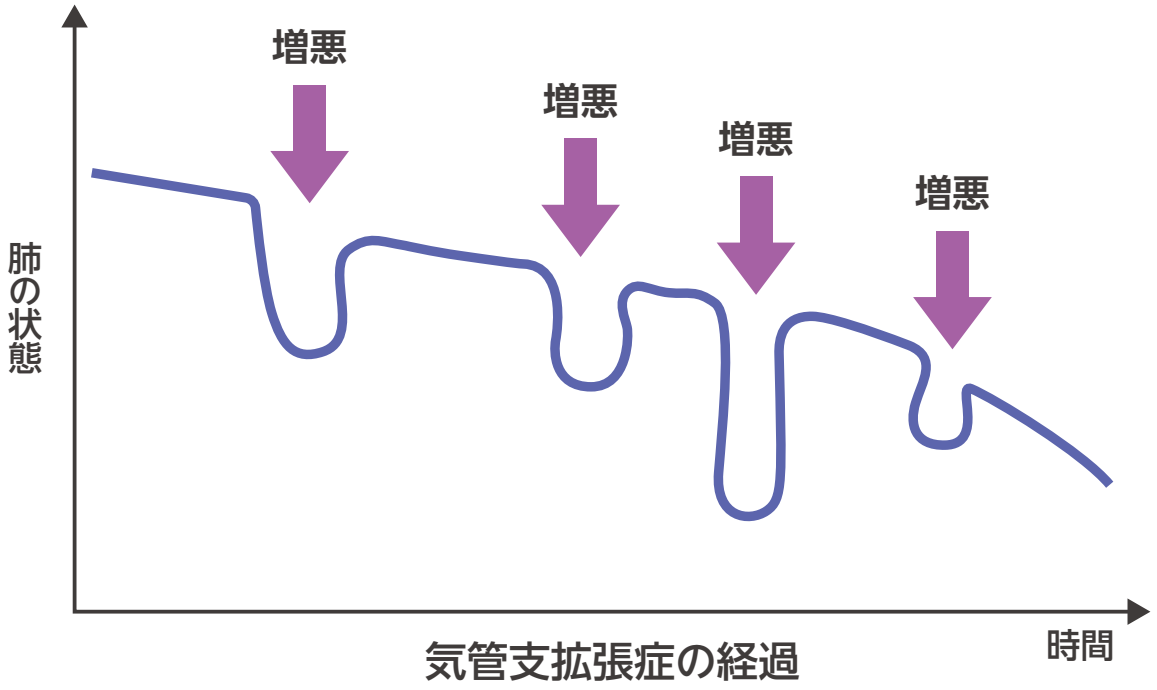


1) Angelis AD, et al. Eur Respir Rev. 2024; 33(173): 240085.
【利益相反】著者にインスメッドからコンサルタント料を受領した者等が含まれる。

気管支拡張症はどのような経過をたどるの？

気管支拡張症では、「安定した時期」と「悪化する時期（増悪）」を繰り返すことで、肺の機能が少しずつ低下していきます。増悪を繰り返すと、肺の機能が低下し、入院が必要になることもあります。

増悪　気管支拡張症の症状が悪化し、治療・管理の変更が必要となること



※図はイメージです

増悪を繰り返すと・・・



解 説


気管支拡張症の症状・増悪 ★

症状が悪化する「増悪」って？

次のような体調の変化がみられたら、増悪のサインです。
このような症状がみられたときは、診察時に医師に伝えましょう。

咳・息苦しさ・胸の痛みの変化
- □ 咳が増えた
- □ 息が苦しくなった、息切れが強くなった
- □ 喘鳴（ぜんめい）（ゼーゼー音）が出るようになった
- □ 胸の痛みが出るようになった

痰の変化
- □ 痰の量が増えた
- □ 痰の粘りが強くなった
- □ 痰の色がより濃くなった
- □ 痰に血が混じるようになった

全身状態の変化
- □ より疲れるようになった
- □ 発熱
- □ 食欲がない、体重が減った

補足ポイント

欧州の気管支拡張症ガイドラインにおいて、増悪は、「日々の変動を超える症状の悪化であり、管理の変更が必要となる状態」と定義されています。

増悪の定義には呼吸器症状だけでなく、発熱や食欲不振などの全身症状も含まれます（下図）。

気管支拡張症では日々の症状コントロールはもちろんのこと、いかに「増悪そのものを未然に防ぐか」を見据えた治療介入・管理が重要となります。

欧州呼吸器学会の気管支拡張症ガイドラインにおける増悪の定義

増悪の主な症状

- 咳嗽
- 喀痰の量および/または性状の変化
- 膿性痰
- 呼吸困難および/または運動不耐容
- 疲労や倦怠感
- 喀血



その他の臨床的特徴

- 発熱
- 喘鳴
- 全身の不快感
- 食欲不振
- 体重減少
- 胸膜炎性胸痛
- 診察上の胸部所見の変化

など

Chalmers JD, et al. Eur Respir J. 2025; 66(6): 2501126.
【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。

症状が悪化する「増悪」って？

次のような体調の変化がみられたら、増悪のサインです。
このような症状がみられたときは、診察時に医師に伝えましょう。

咳・息苦しさ・胸の痛みの変化

- □ 咳が増えた
- □ 息が苦しくなった、息切れが強くなった
- □ 喘鳴（ぜんめい）（ゼーゼー音）が出るようになった
- □ 胸の痛みが出るようになった



痰の変化

- □ 痰の量が増えた
- □ 痰の粘りが強くなった
- □ 痰の色がより濃くなった
- □ 痰に血が混じるようになった



全身状態の変化

- □ より疲れるようになった
- □ 発熱
- □ 食欲がない、体重が減った



解 説

気管支拡張症の症状・増悪 ★

症状を記録し、主治医に伝えましょう

長く自分らしい生活を送るためには、体調の変化に早めに気づくことが大切です。日ごろから症状や体調を記録することで、小さな変化に気づきやすくなり、診察時にも役立ちます。



記録する
日々の記録が、
体調管理の第一歩

気づく
小さな変化のサインを、
見逃さない

伝える
医師と一緒に、
気管支拡張症に向き合う

補足ポイント

患者さんが気管支拡張症の症状を記録し、医療従事者に伝えるための資材をご用意しています。

ブリヌスプリを処方されている方は、ブリヌスプリの服用状況と体調を記録できる「治療ガイド」をご活用いただけます。

ブリヌスプリを処方されている方向け
治療ガイド



症状を記録し、主治医に伝えましょう

長く自分らしい生活を送るためには、体調の変化に早めに気づくことが大切です。日ごろから症状や体調を記録することで、小さな変化に気づきやすくなり、診察時にも役立ちます。



記録する

日々の記録が、
体調管理の第一歩

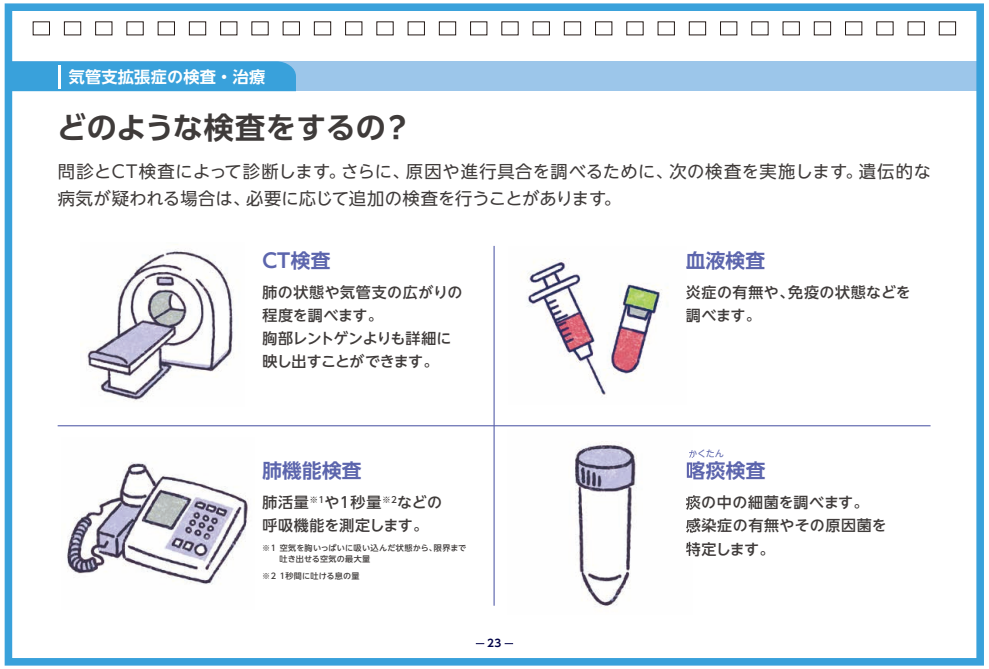
気づく

小さな変化のサインを、
見逃さない

伝える

医師と一緒に、
気管支拡張症に向き合う

解 説



補足ポイント

肺機能検査は、疾患進行のモニタリングに有用であり、英国胸部学会のガイドラインでは年に1回の実施が推奨されています（下表）[1,2]。

米国のレジストリ研究では、気管支拡張症患者さんの約50%に閉塞性障害が認められることが報告されています[3]。また、感染症への罹患を繰り返したり、びまん性末梢気道閉塞が進行したりすることで、拘束性障害に至る可能性があります[4]。そのため、肺機能を定期的に検査し、早期に対処することが重要です。

気管支拡張症治療における肺機能検査の意義

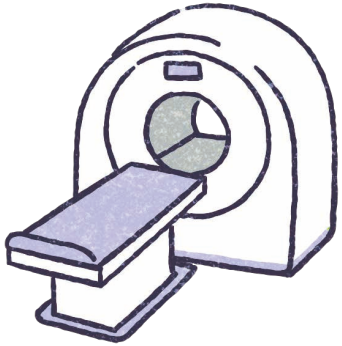
肺機能評価の重要性	• 成人気管支拡張症患者を対象とした米国のレジストリ研究において、気管支拡張症の51%の症例で閉塞性障害を認め、20%の症例で拘束性障害を認めたとの報告がある[3] • FEV_1は、気管支拡張症の重症度評価指標であるBSIやFACEDスコアの項目に含まれる
閉塞性障害を疑う所見	• 1秒率の低下、フローボリューム曲線でのV_{50}/V_{25}の上昇など
推奨される実施頻度	• 年1回(英国胸部学会ガイドライン)[5]

BSI：Bronchiectasis Severity Index
FACEDスコア：FEV_1(F)、年齢(A)、緑膿菌の有無(C)、拡張を認める肺葉数(E)、呼吸困難(D)

1) Hill AT, et al. Thorax. 2019; 74(Suppl 1): 1-69.
2) 森本耕三ほか. 呼吸器ジャーナル. 2024; 72(2): 174-182.
3) Aksamit TR, et al. Chest. 2017; 151(5): 982-992.【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者が含まれる。
4) Tokuda H. Jpn Open Respir Med. 2017; 1(3): e00027.
5) Hill AT, et al. Eur Respir J. 2017; 49(6): 1700051.

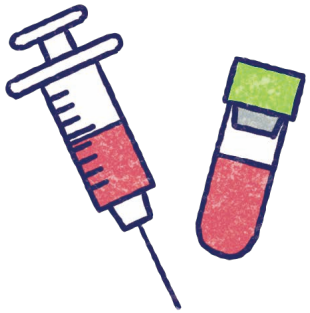
どのような検査をするの？

問診とCT検査によって診断します。さらに、原因や進行具合を調べるために、次の検査を実施します。遺伝的な病気が疑われる場合は、必要に応じて追加の検査を行うことがあります。



CT検査

肺の状態や気管支の広がりの程度を調べます。
胸部レントゲンよりも詳細に映し出すことができます。



血液検査

炎症の有無や、免疫の状態などを調べます。



肺機能検査

肺活量※1や1秒量※2などの呼吸機能を測定します。

※1 空気を胸いっぱいに吸い込んだ状態から、限界まで吐き出せる空気の最大量

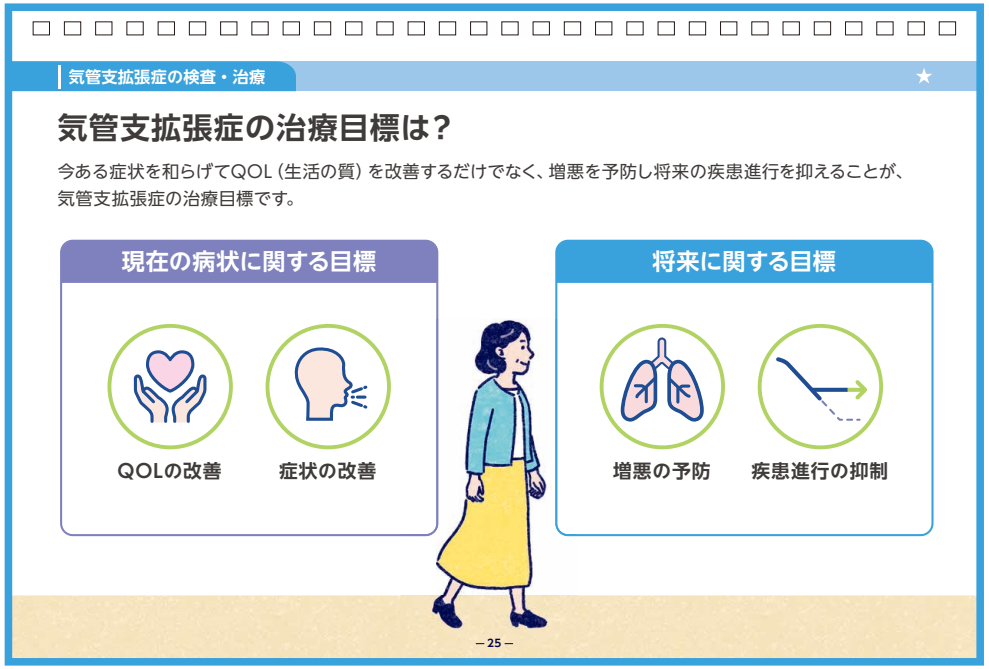
※2 1秒間に吐ける息の量



喀痰（かくたん）検査

痰の中の細菌を調べます。
感染症の有無やその原因菌を特定します。

解 説



補足ポイント

気管支拡張症の治療では、QOLの改善や症状の改善、増悪の予防、肺機能低下の予防などを目的とした集学的アプローチにより、疾患進行を抑制し、長期にわたり病状を安定させることが重要です[1,2]。

治療目標は、患者さんと医療従事者との間の「共同意思決定（Shared decision-making）」を通じて決定することが推奨されています。患者さんの状態や治療への反応、または新たな治療目的に基づいて少なくとも年に1回見直すことが目安とされています[3]。

1) Boaventura R, et al. Eur Respir J. 2018; 52(3): 1801269.
2) Chalmers JD, et al. Eur Respir J. 2025; 2501126: Online ahead of print.【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。
3) Ringshausen FC, et al. Respiration. 2026; DOI: 10.1159/000551643

気管支拡張症の治療目標は？

今ある症状を和らげてQOL（生活の質）を改善するだけでなく、増悪を予防し将来の疾患進行を抑えることが、気管支拡張症の治療目標です。

現在の病状に関する目標



QOLの改善

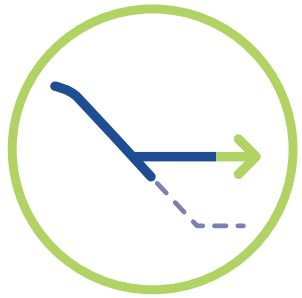


症状の改善

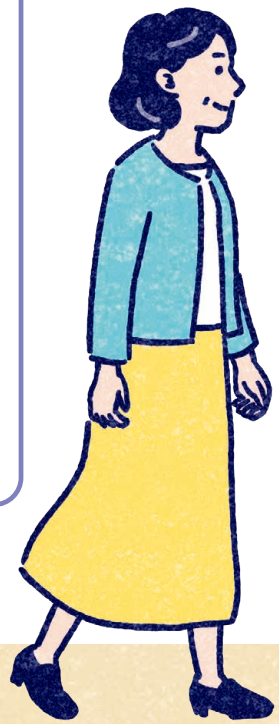
将来に関する目標



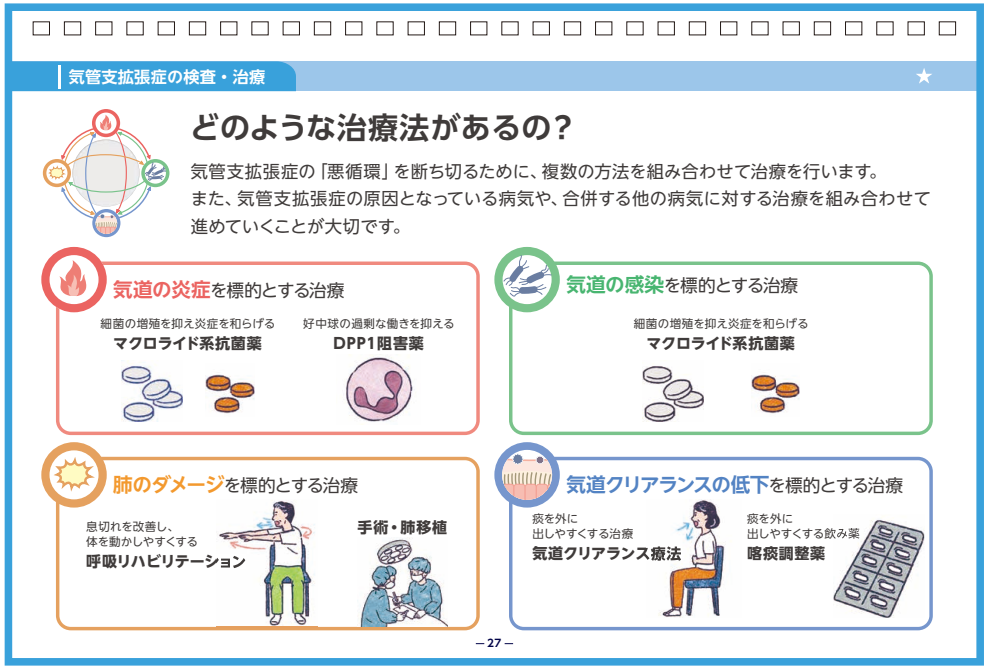
増悪の予防



疾患進行の抑制



解 説

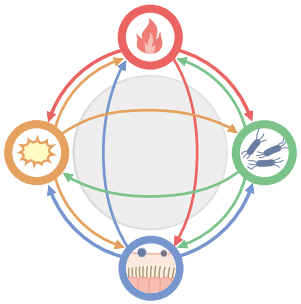


補足ポイント

気管支拡張症の治療では本疾患の病態生理であるVicious Vortexにかかわる4つの要因に対処することが重要であり、主にこれら4つの要素のいずれかを標的とする治療が行われます。

慢性気道炎症に対してはDPP1阻害薬や長期マクロライド系抗菌薬、慢性気道感染症に対しては長期マクロライド系抗菌薬など、粘液線毛クリアランスの異常に対しては気道クリアランス療法や喀痰調整薬、肺の破壊に対しては呼吸リハビリテーションなどが行われます。

Chalmers JD, et al. Eur Respir J. 2025; 2501126: Online ahead of print.
【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。



どのような治療法があるの？

気管支拡張症の「悪循環」を断ち切るために、複数の方法を組み合わせて治療を行います。
また、気管支拡張症の原因となっている病気や、合併する他の病気に対する治療を組み合わせて進めていくことが大切です。

気道の炎症を標的とする治療

細菌の増殖を抑え炎症を和らげる
マクロライド系抗菌薬



好中球の過剰な働きを抑える
DPP1阻害薬



気道の感染を標的とする治療

細菌の増殖を抑え炎症を和らげる
マクロライド系抗菌薬



肺のダメージを標的とする治療

息切れを改善し、
体を動かしやすくする
呼吸リハビリテーション



手術・肺移植

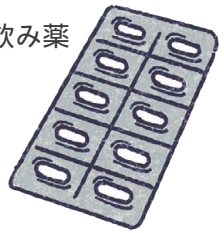


気道クリアランスの低下を標的とする治療

痰を外に
出しやすくする治療
気道クリアランス療法



痰を外に
出しやすくする飲み薬
喀痰調整薬



解 説



補足ポイント

患者さんにとって最善の治療方針を決定するためには、患者さんの状況を適切に把握し、最適な解決策を一緒に検討することが大切です。

問いかけの例

- 気管支拡張症でお困りの症状はありますか?
- 病気について不安なことはありますか?
- 治療に望むこと・望まないことがあれば教えてください。

困っていることや不安なことを教えてください



夜、ぐっすり
眠れない



階段の
上り下りがつらい



電車やバスに
乗ることをためらう



咳や痰が気になり、
外出を控えてしまう



家族や職場にどう説明
すればよいかわからない



症状がいつまで
続くのか不安



この先、
病気がどうなるのか不安



今後、医療費が
どれくらいかかるのか不安

解 説



補足ポイント

患者さんにとって最善の治療方針を決定するためには、患者さんの状況を適切に把握し、最適な解決策を一緒に検討することが大切です。

問いかけの例

- 日常生活で大切にしたいことはありますか?
- 将来実現したいことはありますか?

あなたが大切にしたいこと･目標を教えてください



外食を気兼ねなく
楽しみたい



友だちと旅行したい



カラオケに行きたい



人と話す仕事がしたい



楽器を演奏したい



楽しく体を動かしたい

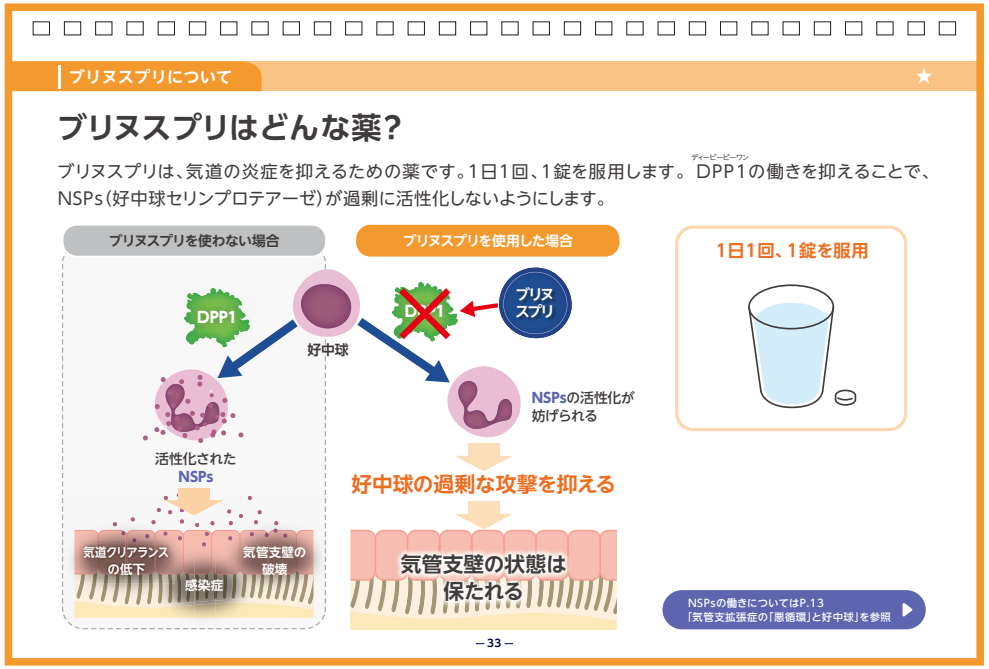


孫の晴れ姿を見に行きたい



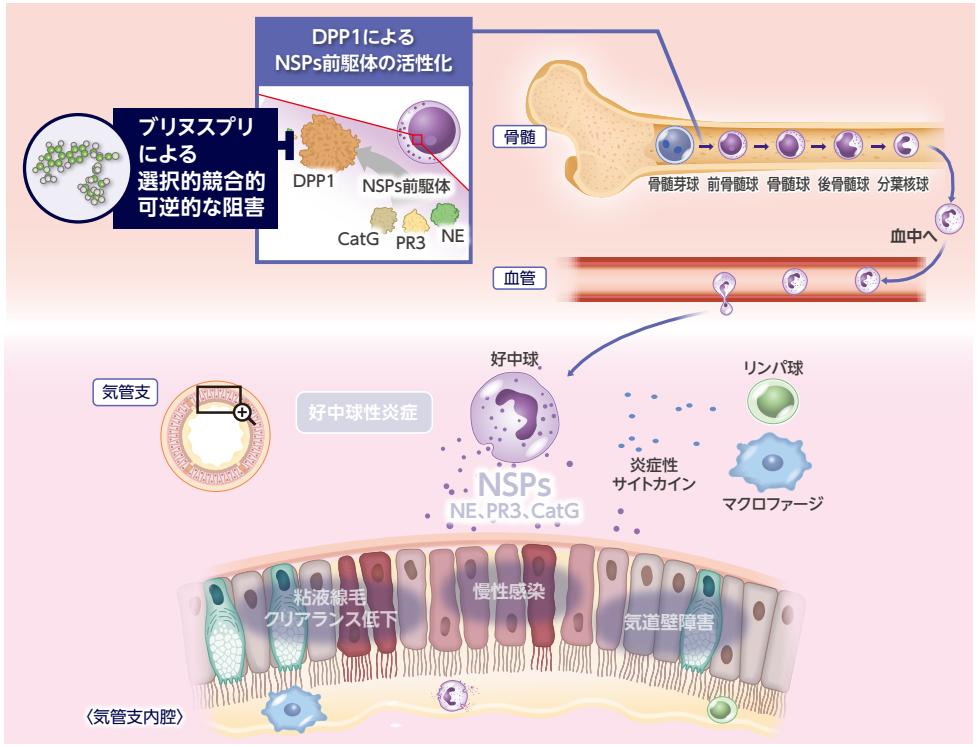
劇場でお芝居を観たい

解 説



補足ポイント

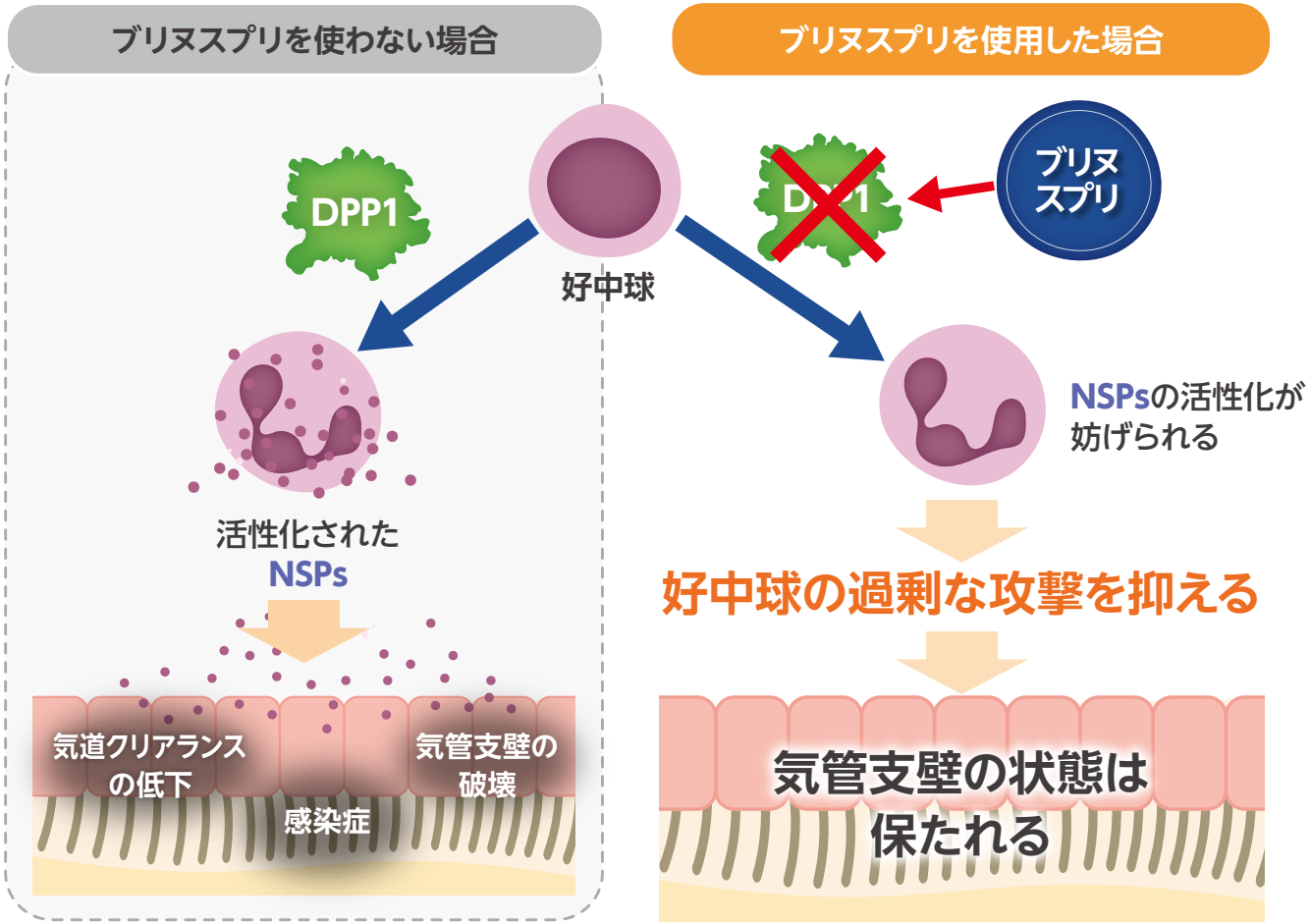
ブリヌスプリは好中球セリンプロテアーゼ（NSPs）の活性を担う酵素であるDPP1を可逆的に阻害し、NE、CatG、PR3を含むNSPsの活性を低下させます。
その結果、気管支拡張症などの好中球性炎症疾患の病態進行を抑えることが期待されます。



Palmér R, et al.: Clin Pharmacol Ther. 2018;104(6):1155-1164.より作図　Krotova K, et al.: Sci Rep. 2020; 10(1): 15874.より作図
Chalmers JD, et al. Eur Respir Rev. 2025; 34(176): 240179.より作図【利益相反】著者にインスメッドの社員及びインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。
Chalmers JD, et al. Front Immunol. 2023: 14: 1239151.より作図【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。
監修：大阪大学大学院医学系研究科 呼吸器・免疫内科学 教授 熊ノ郷 淳先生

ブリヌスプリはどんな薬？

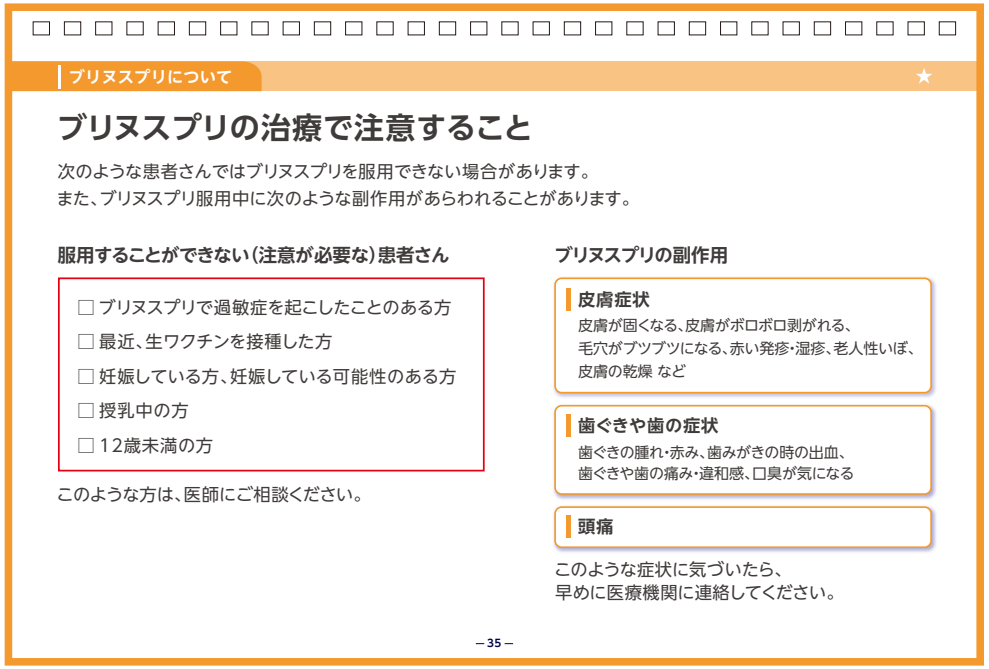
ブリヌスプリは、気道の炎症を抑えるための薬です。1日1回、1錠を服用します。DPP1（ディーピーピーワン）の働きを抑えることで、NSPs（好中球セリンプロテアーゼ）が過剰に活性化しないようにします。





NSPsの働きについてはP.13
「気管支拡張症の「悪循環」と好中球」を参照

解 説



ブリヌスプリについて ★

ブリヌスプリの治療で注意すること

次のような患者さんではブリヌスプリを服用できない場合があります。
また、ブリヌスプリ服用中に次のような副作用があらわれることがあります。

服用することができない(注意が必要な)患者さん

- □ ブリヌスプリで過敏症を起こしたことのある方
- □ 最近、生ワクチンを接種した方
- □ 妊娠している方、妊娠している可能性のある方
- □ 授乳中の方
- □ 12歳未満の方

このような方は、医師にご相談ください。

ブリヌスプリの副作用

皮膚症状
皮膚が固くなる、皮膚がボロボロ剥がれる、
毛穴がブツブツになる、赤い発疹・湿疹、老人性いぼ、
皮膚の乾燥 など

歯ぐきや歯の症状
歯ぐきの腫れ・赤み、歯みがきの時の出血、
歯ぐきや歯の痛み・違和感、口臭が気になる

頭痛

このような症状に気づいたら、
早めに医療機関に連絡してください。

– 35 –

補足ポイント

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行ってください。

【ブリヌスプリ®電子添文より抜粋】

11. 副作用

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

11.2 その他の副作用

発現率 分類	5%以上	5%未満	頻度不明
皮膚および 皮下組織障害	過角化	発疹、湿疹	皮膚乾燥、皮膚病変、皮膚炎、 皮膚剥脱、毛孔性角化症、 剥脱性発疹、脂漏性角化症、 掌蹠角皮症、皮膚肥厚
神経系障害		頭痛	
胃腸障害			歯肉障害、歯周病

ブリヌスプリの治療で注意すること

次のような患者さんではブリヌスプリを服用できない場合があります。
また、ブリヌスプリ服用中に次のような副作用があらわれることがあります。

服用することができない（注意が必要な）患者さん

- □ ブリヌスプリで過敏症を起こしたことのある方
- □ 最近、生ワクチンを接種した方
- □ 妊娠している方、妊娠している可能性のある方
- □ 授乳中の方
- □ 12歳未満の方

このような方は、医師にご相談ください。

ブリヌスプリの副作用

皮膚症状

皮膚が固くなる、皮膚がボロボロ剥がれる、
毛穴がブツブツになる、赤い発疹・湿疹、老人性いぼ、
皮膚の乾燥 など

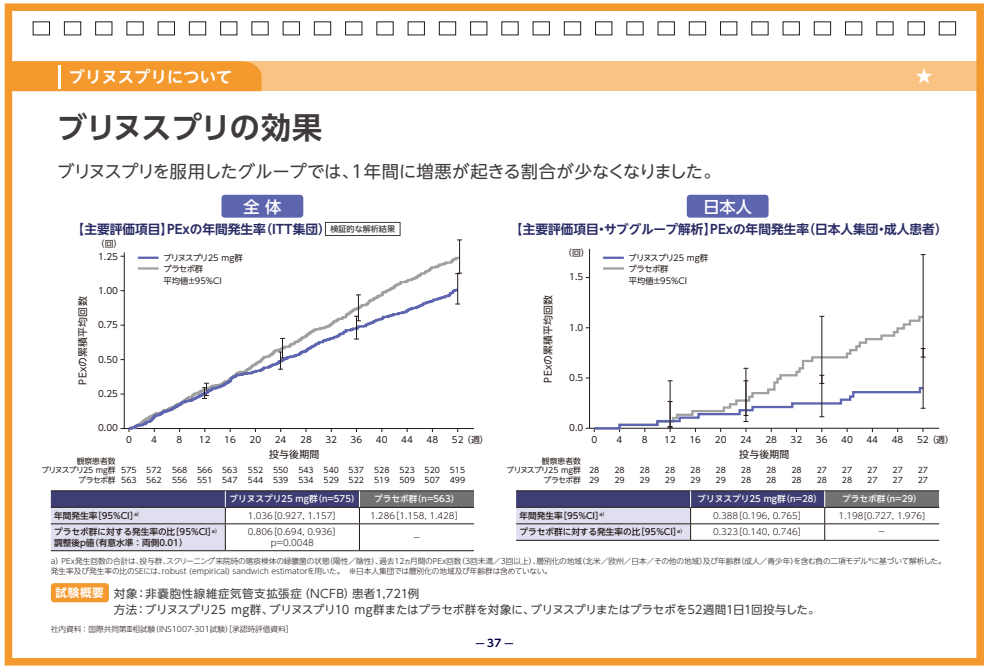
歯ぐきや歯の症状

歯ぐきの腫れ・赤み、歯みがきの時の出血、
歯ぐきや歯の痛み・違和感、口臭が気になる

頭痛

このような症状に気づいたら、
早めに医療機関に連絡してください。

解 説


ブリヌスプリについて

ブリヌスプリの効果

ブリヌスプリを服用したグループでは、1年間に増悪が起きる割合が少なくなりました。

全 体

【主要評価項目】PExの年間発生率(ITT集団) 検証的な解析結果

	ブリヌスプリ25 mg群(n=575)	プラセボ群(n=563)
年間発生率[95%CI][a]	1.036[0.927, 1.157]	1.286[1.158, 1.428]
プラセボ群に対する発生率の比[95%CI][a] 調整後p値(有意水準：両側0.01)	0.806[0.694, 0.936] p=0.0048	–

日本人

【主要評価項目・サブグループ解析】PExの年間発生率(日本人集団・成人患者)

	ブリヌスプリ25 mg群(n=28)	プラセボ群(n=29)
年間発生率[95%CI][a]	0.388[0.196, 0.765]	1.198[0.727, 1.976]
プラセボ群に対する発生率の比[95%CI][a]	0.323[0.140, 0.746]	–

a) PEx発生回数の合計は、投与群、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態(陽性/陰性)、過去12ヵ月間のPEx回数(3回未満/3回以上)、層別化の地域(北米/欧州/日本/その他の地域)及び年齢群(成人/青少年)を含む負の二項モデル*に基づいて解析した。発生率及び発生率の比のSEには、robust (empirical) sandwich estimatorを用いた。 ※日本人集団では層別化の地域及び年齢群は含めていない。

試験概要 対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症 (NCFB) 患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験 (INS1007-301試験) [承認時評価資料]

– 37 –

ブリヌスプリの国際共同第Ⅲ相試験

胸部CTにてNCFBと診断されたNCFB患者1,721例(ITT集団)[成人(18歳以上)1,680例(日本人87例を含む)、青少年(12歳以上18歳未満)41例]が組み入れられました。

成人患者(18歳以上85歳以下)では、層別化地域、スクリーニング来院時の喀痰培養における緑膿菌の状態(陽性/陰性)、過去12ヵ月間のPEx回数(2回/3回以上)で層別化し、ブリヌスプリ10 mg群、25 mg群またはプラセボ群に1:1:1の比で無作為化し、青少年患者(12歳以上18歳未満)では層別化は行わずブリヌスプリ10 mg群、25 mg群またはプラセボ群に2:2:1の割合で無作為化しました。

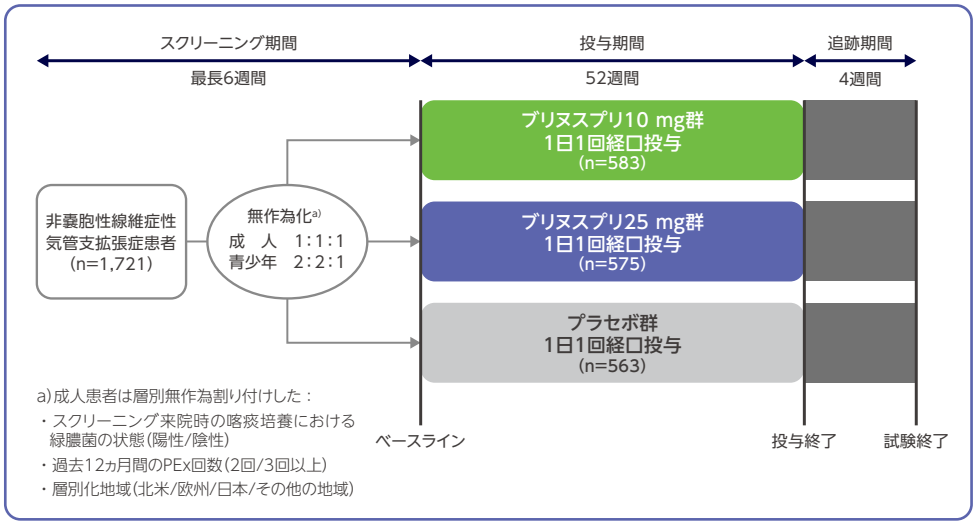
組み入れ患者には日本人成人患者87例が含まれ、日本人のサブグループ解析を行いました。なお、日本人集団の群間比較において統計学的な検定は行われていません。

補足ポイント

ブリヌスプリを1日1回、52週間投与したときの有効性や安全性を評価した国際共同第Ⅲ相試験です。

■PExの年間発生率(主要評価項目)
患者さん全体(ITT集団)において、プラセボ群と比較してブリヌスプリ25 mg群では増悪の年間発生率を19.4%有意に低下させ、プラセボ群に対する優越性が検証されました(調整後p=0.0048、負の二項モデル)。

日本人患者さんでは、プラセボ群と比較した増悪の年間発生率はブリヌスプリ25 mg群で−67.7%でした。



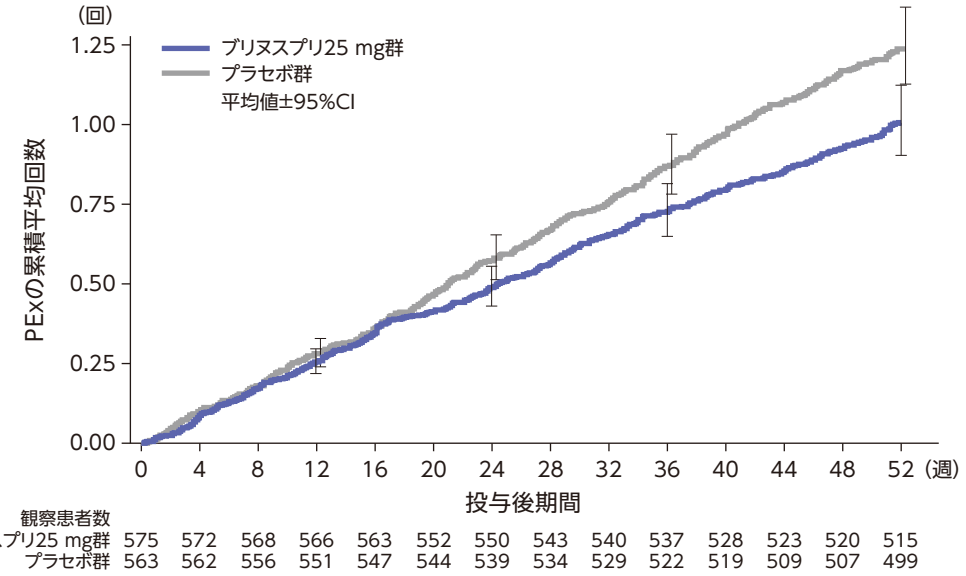
社内資料：国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料] Chalmers JD, et al. N Engl J Med. 2025; 392(16): 1569-1581. Morimoto K, et al. Respir Investig. 2026; 64(2): 101357.
【利益相反】本試験はインスメッドからの資金提供等による支援を受けた。著者には同社の社員が含まれる。

ブリヌスプリの効果

ブリヌスプリを服用したグループでは、1年間に増悪が起きる割合が少なくなりました。

全 体

【主要評価項目】PExの年間発生率（ITT集団） 検証的な解析結果



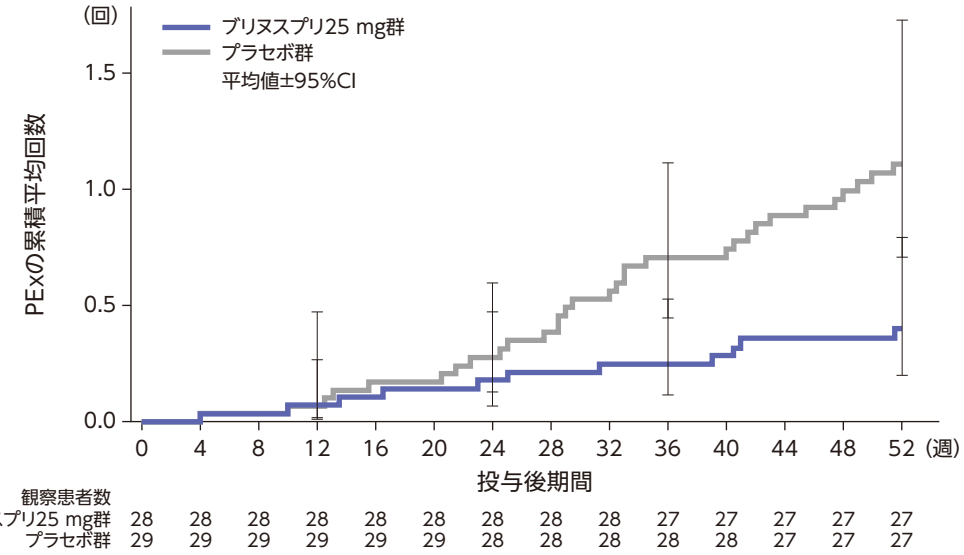
観察患者数

ブリヌスプリ25 mg群	575	572	568	566	563	552	550	543	540	537	528	523	520	515
プラセボ群	563	562	556	551	547	544	539	534	529	522	519	509	507	499

	ブリヌスプリ25 mg群（n=575）	プラセボ群（n=563）
年間発生率［95%CI］[a]	1.036［0.927, 1.157］	1.286［1.158, 1.428］
プラセボ群に対する発生率の比［95%CI］[a] 調整後p値（有意水準：両側0.01）	0.806［0.694, 0.936］ p=0.0048	–

日本人

【主要評価項目・サブグループ解析】PExの年間発生率（日本人集団・成人患者）



観察患者数

ブリヌスプリ25 mg群	28	28	28	28	28	28	28	28	28	27	27	27	27	27
プラセボ群	29	29	29	29	29	29	28	28	28	28	28	27	27	27

	ブリヌスプリ25 mg群（n=28）	プラセボ群（n=29）
年間発生率［95%CI］[a]	0.388［0.196, 0.765］	1.198［0.727, 1.976］
プラセボ群に対する発生率の比［95%CI］[a]	0.323［0.140, 0.746］	–

a) PEx発生回数の合計は、投与群、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態（陽性／陰性）、過去12ヵ月間のPEx回数（3回未満／3回以上）、層別化の地域（北米／欧州／日本／その他の地域）及び年齢群（成人／青少年）を含む負の二項モデル※に基づいて解析した。発生率及び発生率の比のSEには、robust (empirical) sandwich estimatorを用いた。 ※日本人集団では層別化の地域及び年齢群は含めていない。

試験概要 対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症（NCFB）患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験（INS1007-301試験）［承認時評価資料］

解 説

ブリヌスプリについて ★

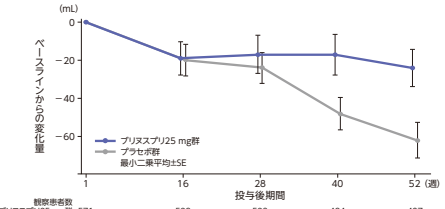
ブリヌスプリの効果

ブリヌスプリを服用したグループでは、約1年（52週）が経過した時点での肺機能の低下※1が抑えられました。

※1 気管支拡張薬投与後の1秒量（FEV1）の低下。

全 体

【副次評価項目】52週時における気管支拡張薬投与後のFEV1のベースラインからの変化量（ITT集団）



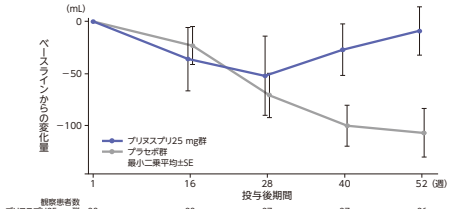
観察患者数

ブリヌスプリ25 mg群	571	529	523	494	487
プラセボ群	563	522	513	494	468

	ブリヌスプリ25 mg群(n=575)	プラセボ群(n=563)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	−24±9.9 mL	−62±9.4 mL
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI] 調整後p値	38±13.6 mL[11, 65] p=0.0364	−

日本人

【副次評価項目・サブグループ解析】52週時における気管支拡張薬投与後のFEV1のベースラインからの変化量（日本人集団・成人患者）



観察患者数

ブリヌスプリ25 mg群	28	28	27	27	26
プラセボ群	29	29	27	27	26

	ブリヌスプリ25 mg群(n=28)	プラセボ群 (n=29)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	−9±23.2 mL	−107±23.2 mL
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI]	97±33.0 mL[32, 162]	−

投与群、来院日、投与群と来院日の交互作用、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態（陽性／陰性）、過去12カ月間のPEx回数（3回未満／3回以上）、層別化の地域（北米／欧州／日本／その他の地域）、年齢群（成人／青少年）を固定効果とし、ベースライン値を共変量とする線形反復測定モデル*2に基づいて解析した。 ※2 日本人集団では層別化の地域及び年齢群は含めていない。

試験概要 対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症（NCFB）患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験（INS1007-301試験）［承認時評価資料］

補足ポイント

■ 52週時における気管支拡張薬投与後のFEV1のベースラインからの変化量（副次評価項目）

患者さん全体（ITT集団）において、52週時における気管支拡張薬投与後のFEV1のベースラインからの変化量は、プラセボ群と比較してブリヌスプリ25 mg群で有意に低値でした（調整後p=0.0364、線形反復測定モデル）。

日本人患者さんでは、52週時における気管支拡張薬投与後のFEV1のベースラインからの変化量は、プラセボ群で−107 mLに対し、ブリヌスプリ25 mg群で−9 mLでした。

なお、ベースラインにおけるFEV1と他の治療薬の使用状況は下表のとおりでした。

患者背景（ITT集団）

		ブリヌスプリ25 mg群 (n=575)	プラセボ群 (n=563)
気管支拡張薬投与後のFEV1 a)	平均値±SD（L）	2.0±0.8	1.9±0.8
	平均値±SD（予測値%）	74.3±24.6	71.9±22.2
吸入ステロイド薬を使用している患者、n（%）		324（56.3）	352（62.5）
抗菌薬の長期投与患者、n（%）	抗菌薬処方あり	154（26.8）	133（23.6）
	マクロライド系抗菌薬	114（19.8）	105（18.7）
	吸入抗菌薬	40（7.0）	36（6.4）
	その他	22（3.8）	13（2.3）

患者背景（日本人集団）

		ブリヌスプリ25 mg群 (n=28)	プラセボ群 (n=29)
気管支拡張薬投与後のFEV1	平均値±SD（L）	2.0±0.7	1.7±0.5
	平均値±SD（予測値%）	98.9±29.2	79.6±25.1
吸入ステロイド薬を使用している患者、n（%）		9（32.1）	7（24.1）
抗菌薬の長期投与患者、n（%）	抗菌薬処方あり	21（75.0）	23（79.3）
	マクロライド系抗菌薬	21（75.0）	23（79.3）
	吸入抗菌薬	0	1（3.4）
	その他	0	1（3.4）

a）算出の対象となった患者数は、ブリヌスプリ25 mg群571例、プラセボ群563例

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験（INS1007-301試験）［承認時評価資料］

Chalmers JD, et al. N Engl J Med. 2025; 392(16): 1569-1581. Morimoto K, et al. Respir Investig. 2026; 64(2): 101357.

【利益相反】本試験はインスメッドからの資金提供等による支援を受けた。著者には同社の社員が含まれる。

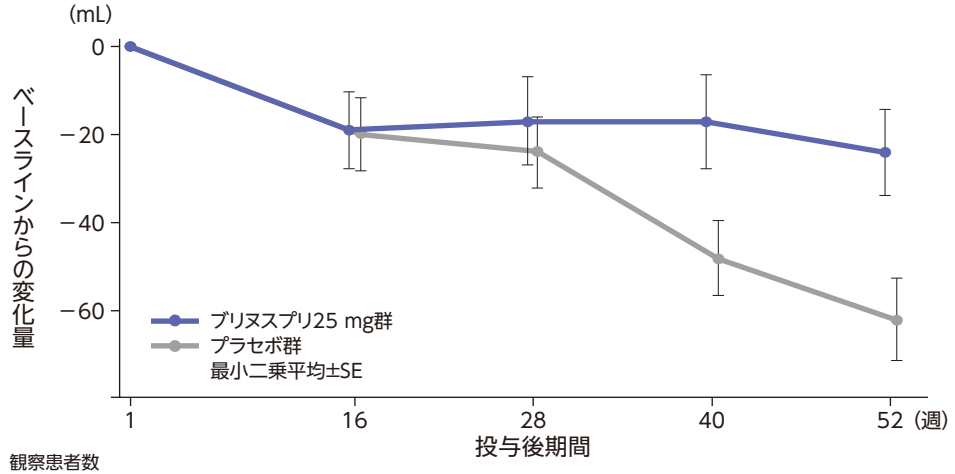
ブリヌスプリの効果

ブリヌスプリを服用したグループでは、約1年（52週）が経過した時点での肺機能の低下※1が抑えられました。

※1 気管支拡張薬投与後の1秒量（FEV_1）の低下。

全体

【副次評価項目】52週時における気管支拡張薬投与後のFEV_1のベースラインからの変化量（ITT集団）

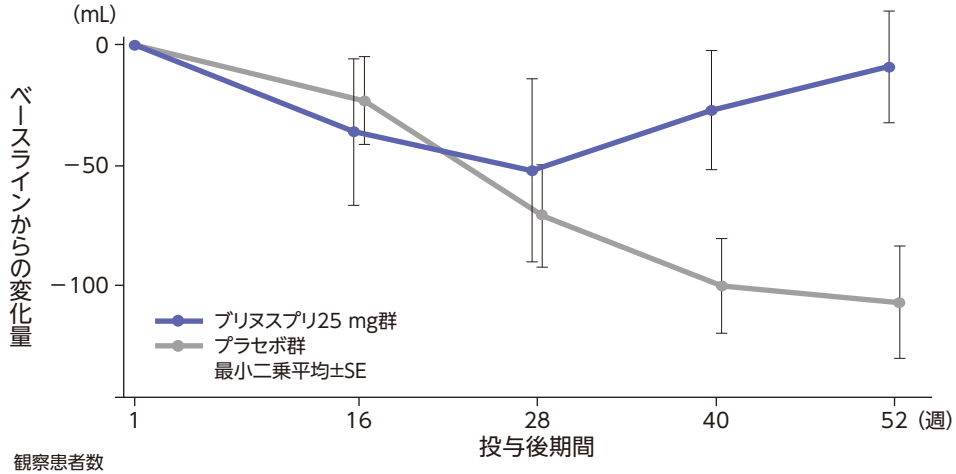


観察患者数					
ブリヌスプリ25 mg群	571	529	523	494	487
プラセボ群	563	522	513	494	468

	ブリヌスプリ25 mg群（n=575）	プラセボ群（n=563）
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	−24±9.9 mL	−62±9.4 mL
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE［95%CI］ 調整後p値	38±13.6 mL［11, 65］ p=0.0364	−

日本人

【副次評価項目・サブグループ解析】52週時における気管支拡張薬投与後のFEV_1のベースラインからの変化量（日本人集団・成人患者）



観察患者数					
ブリヌスプリ25 mg群	28	28	27	27	26
プラセボ群	29	29	27	27	26

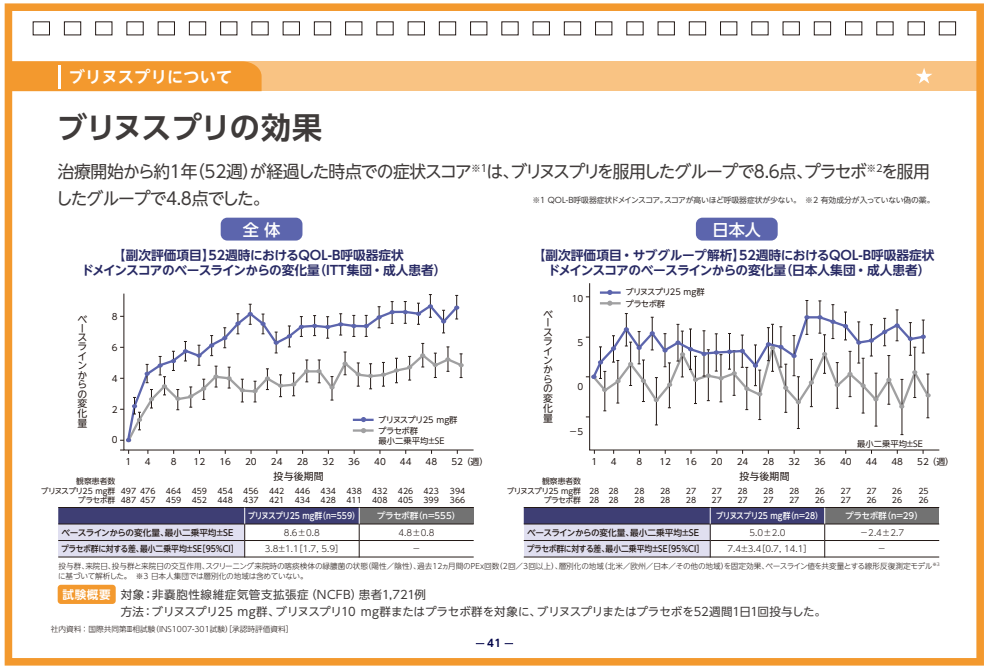
	ブリヌスプリ25 mg群（n=28）	プラセボ群（n=29）
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	−9±23.2 mL	−107±23.2 mL
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE［95%CI］	97±33.0 mL［32, 162］	−

投与群、来院日、投与群と来院日の交互作用、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態（陽性／陰性）、過去12ヵ月間のPEx回数（3回未満／3回以上）、層別化の地域（北米／欧州／日本／その他の地域）、年齢群（成人／青少年）を固定効果とし、ベースライン値を共変量とする線形反復測定モデル※2に基づいて解析した。 ※2 日本人集団では層別化の地域及び年齢群は含めていない。

試験概要 対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症（NCFB）患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験（INS1007-301試験）［承認時評価資料］

解 説


ブリヌスプリについて

ブリヌスプリの効果

治療開始から約1年(52週)が経過した時点での症状スコア※1は、ブリヌスプリを服用したグループで8.6点、プラセボ※2を服用したグループで4.8点でした。

※1 QOL-B呼吸器症状ドメインスコア。スコアが高いほど呼吸器症状が少ない。 ※2 有効成分が入っていない偽の薬。

全体

【副次評価項目】52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量(ITT集団・成人患者)

	ブリヌスプリ25 mg群(n=559)	プラセボ群(n=555)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	8.6±0.8	4.8±0.8
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI]	3.8±1.1[1.7, 5.9]	–

日本人

【副次評価項目・サブグループ解析】52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量(日本人集団・成人患者)

	ブリヌスプリ25 mg群(n=28)	プラセボ群(n=29)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	5.0±2.0	−2.4±2.7
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI]	7.4±3.4[0.7, 14.1]	–

投与群、来院日、投与群と来院日の交互作用、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態(陽性/陰性)、過去12ヵ月間のPEx回数(2回/3回以上)、層別化の地域(北米/欧州/日本/その他の地域)を固定効果、ベースライン値を共変量とする線形反復測定モデル※3に基づいて解析した。 ※3 日本人集団では層別化の地域は含めていない。

試験概要 対象:非嚢胞性線維症気管支拡張症(NCFB)患者1,721例
方法:ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料:国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料]

補足ポイント

■52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量(副次評価項目)

患者さん全体(ITT集団)において、52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量は、プラセボ群で4.8に対し、ブリヌスプリ25 mg群で8.6でした。

日本人患者さんでは、52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量は、プラセボ群で−2.4に対し、ブリヌスプリ25 mg群で5.0でした。

QOL-B(Quality of Life Questionnaire–Bronchiectasis)

- NCFBを有する成人患者の症状、機能および健康関連QOLを評価する自己入力式患者報告アウトカム。
- 8つのドメイン(呼吸器症状、身体機能、役割機能、感情機能、社会機能、元気さ、健康認知および治療負荷)に37項目の質問が盛り込まれている。
- 呼吸器症状ドメインスコアでは右の9つの症状を評価し、各1〜4点で採点され、スコアは0〜100点のスケールに標準化(換算)される。高いほど健康関連QOLが良好であることを示す。最小重要差は6.4〜6.9と算出されている。

Henkle E, et al. Chest. 2023; 164(1): 53-64.
【利益相反】著者にインスメッドからの資金提供等による支援を受けた者が含まれる。
Quittner AL, et al. Thorax. 2015; 70(1): 12-20.

QOL-B呼吸器症状ドメインスコアの評価項目

1. 息苦しさ(Congestion)
2. 1日の咳(Daily cough)
3. 喀痰の産生(Sputum production)
4. 喀痰の膿性度(Sputum purulence)
5. 日常活動での息切れ(Breathlessness on daily activity)
6. 喘鳴(Wheeze)
7. 胸痛(Chest pain)
8. 会話時の息切れ(Breathlessness on talking)
9. 夜間の咳(Nocturnal cough)

社内資料:国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料] Chalmers JD, et al. N Engl J Med. 2025; 392(16): 1569-1581. Morimoto K, et al. Respir Investig. 2026; 64(2): 101357.
【利益相反】本試験はインスメッドからの資金提供等による支援を受けた。著者には同社の社員が含まれる。

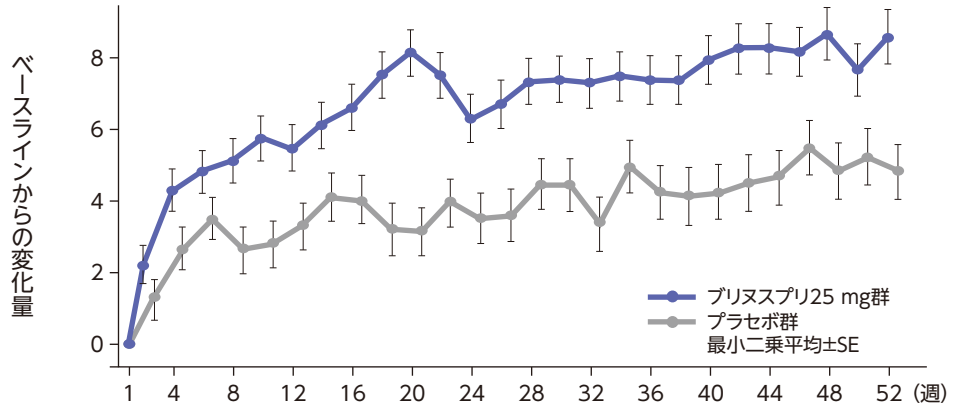
ブリヌスプリの効果

治療開始から約1年(52週)が経過した時点での症状スコア※1は、ブリヌスプリを服用したグループで8.6点、プラセボ※2を服用したグループで4.8点でした。

※1 QOL-B呼吸器症状ドメインスコア。スコアが高いほど呼吸器症状が少ない。 ※2 有効成分が入っていない偽の薬。

全 体

【副次評価項目】52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量(ITT集団・成人患者)

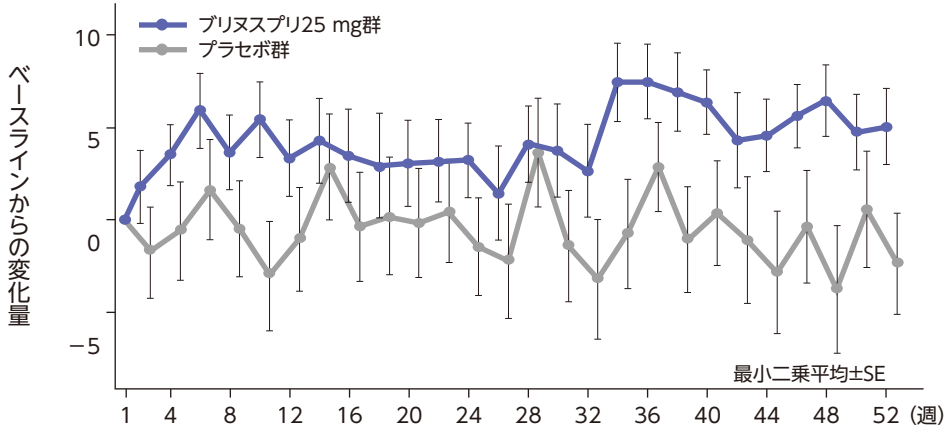


観察患者数														
ブリヌスプリ25 mg群	497	476	464	459	454	456	442	446	434	438	432	426	423	394
プラセボ群	487	457	459	452	448	437	421	434	428	411	408	405	399	366

	ブリヌスプリ25 mg群(n=559)	プラセボ群(n=555)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	8.6±0.8	4.8±0.8
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI]	3.8±1.1[1.7, 5.9]	−

日本人

【副次評価項目・サブグループ解析】52週時におけるQOL-B呼吸器症状ドメインスコアのベースラインからの変化量(日本人集団・成人患者)



観察患者数														
ブリヌスプリ25 mg群	28	28	28	28	27	27	28	28	28	26	27	27	26	25
プラセボ群	28	28	28	28	28	27	27	27	27	26	27	26	26	26

	ブリヌスプリ25 mg群(n=28)	プラセボ群(n=29)
ベースラインからの変化量、最小二乗平均±SE	5.0±2.0	−2.4±2.7
プラセボ群に対する差、最小二乗平均±SE[95%CI]	7.4±3.4[0.7, 14.1]	−

投与群、来院日、投与群と来院日の交互作用、スクリーニング来院時の喀痰検体の緑膿菌の状態(陽性/陰性)、過去12ヵ月間のPEx回数(2回/3回以上)、層別化の地域(北米/欧州/日本/その他の地域)を固定効果、ベースライン値を共変量とする線形反復測定モデル※3に基づいて解析した。 ※3 日本人集団では層別化の地域は含めていない。

試験概要 対象:非嚢胞性線維症気管支拡張症 (NCFB) 患者1,721例
方法:ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料:国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料]

解 説

ブリヌスプリについて ★

試験期間中にみられた副作用

副作用がみられたのは、ブリヌスプリを服用したグループで85人(14.8%)、プラセボを服用したグループで73人(13.0%)でした。

安全性解析対象集団

	ブリヌスプリ25 mg群 (n=574)	プラセボ群 (n=563)
全ての副作用	85(14.8)	73(13.0)
副作用（いずれかの投与群で発現率1%以上）		
過角化	13(2.3)	2(0.4)
頭痛	10(1.7)	8(1.4)
皮膚乾燥	7(1.2)	0
歯肉痛	4(0.7)	8(1.4)
悪心	2(0.3)	6(1.1)

MedDRA version 27.0　　n(%)

- 投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で22例(3.8%)、プラセボ群で23例(4.1%)であった。
- いずれかの投与群で2例以上認められた投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で頭痛3例、気管支拡張症2例、咳嗽2例、COVID-19 2例、悪心2例、疲労2例、プラセボ群で気管支拡張症4例、悪心1例であった。
- 重篤な副作用は、ブリヌスプリ25 mg群で1例にみられた(好酸球性肺炎、投与中止により消失)。
- 死亡に至った副作用は、いずれの投与群においてもみられなかった。

[サブグループ解析]日本人集団

	ブリヌスプリ25 mg群 (n=28)	プラセボ群 (n=29)
全ての副作用	6(21.4)	6(20.7)
副作用（いずれかの投与群で1例以上に発現）		
過角化	2(7.1)	0
頭痛	1(3.6)	0
湿疹	1(3.6)	0
発疹	1(3.6)	0
赤血球数減少	1(3.6)	0
腎機能障害	1(3.6)	0
アトピー性皮膚炎	0	1(3.4)
うっ滞性皮膚炎	0	1(3.4)
末梢性ニューロパチー	0	1(3.4)
歯肉障害	0	1(3.4)
悪心	0	1(3.4)
歯周病	0	1(3.4)
好酸球数増加	0	1(3.4)

MedDRA version 27.0　　n(%)

- 投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で肝機能異常、過角化各1例、プラセボ群で好酸球数増加1例であった。
- 日本人集団では、死亡および重篤な副作用はみられなかった。

試験概要　対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症 (NCFB) 患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験 (INS1007-301試験) [承認時評価資料]

補足ポイント

患者さん全体(安全性解析対象集団)において、副作用(治験薬投与と関連のある有害事象)は、ブリヌスプリ25 mg群で85例(14.8%)、プラセボ群で73例(13.0%)に発現しました。
主な副作用(発現率1.0%以上)はブリヌスプリ25 mg群で過角化、頭痛、皮膚乾燥、プラセボ群で頭痛、歯肉痛、悪心でした。

日本人患者さんにおいて、副作用は、ブリヌスプリ25 mg群で6例(21.4%)、プラセボ群で6例(20.7%)に発現しました。
副作用の内訳はブリヌスプリ25 mg群で過角化2例、頭痛、湿疹、発疹、赤血球数減少、腎機能障害各1例、プラセボ群でアトピー性皮膚炎、うっ滞性皮膚炎、末梢性ニューロパチー、歯肉障害、悪心、歯周病、好酸球数増加各1例でした。

社内資料:国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料] Chalmers JD, et al. N Engl J Med. 2025; 392(16): 1569-1581. Morimoto K, et al. Respir Investig. 2026; 64(2): 101357.
【利益相反】本試験はインスメッドからの資金提供等による支援を受けた。著者には同社の社員が含まれる。

試験期間中にみられた副作用

副作用がみられたのは、ブリヌスプリを服用したグループで85人(14.8%)、プラセボを服用したグループで73人(13.0%)でした。

安全性解析対象集団

	ブリヌスプリ25 mg群 (n=574)	プラセボ群 (n=563)
全ての副作用	85(14.8)	73(13.0)
副作用（いずれかの投与群で発現率1%以上）		
過角化	13(2.3)	2(0.4)
頭痛	10(1.7)	8(1.4)
皮膚乾燥	7(1.2)	0
歯肉痛	4(0.7)	8(1.4)
悪心	2(0.3)	6(1.1)

MedDRA version 27.0　　n(%)

- 投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で22例(3.8%)、プラセボ群で23例(4.1%)であった。
- いずれかの投与群で2例以上認められた投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で頭痛3例、気管支拡張症2例、咳嗽2例、COVID-19 2例、悪心2例、疲労2例、プラセボ群で気管支拡張症4例、悪心1例であった。
- 重篤な副作用は、ブリヌスプリ25 mg群で1例にみられた(好酸球性肺炎、投与中止により消失)。
- 死亡に至った副作用は、いずれの投与群においてもみられなかった。

【サブグループ解析】日本人集団

	ブリヌスプリ25 mg群 (n=28)	プラセボ群 (n=29)
全ての副作用	6(21.4)	6(20.7)
副作用（いずれかの投与群で1例以上に発現）		
過角化	2(7.1)	0
頭痛	1(3.6)	0
湿疹	1(3.6)	0
発疹	1(3.6)	0
赤血球数減少	1(3.6)	0
腎機能障害	1(3.6)	0
アトピー性皮膚炎	0	1(3.4)
うっ滞性皮膚炎	0	1(3.4)
末梢性ニューロパチー	0	1(3.4)
歯肉障害	0	1(3.4)
悪心	0	1(3.4)
歯周病	0	1(3.4)
好酸球数増加	0	1(3.4)

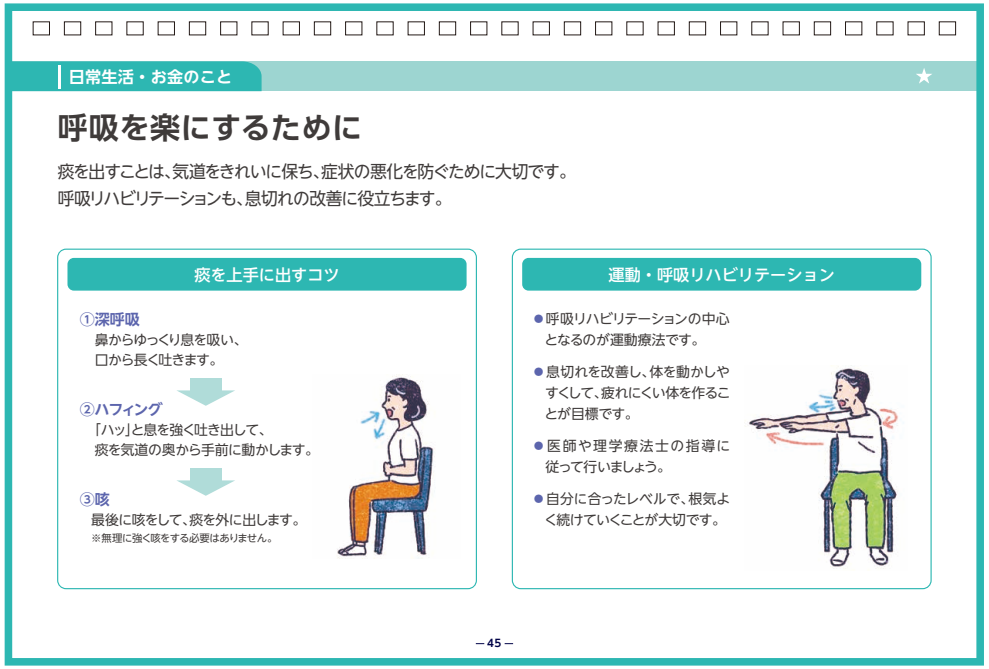
MedDRA version 27.0　　n(%)

- 投与中止に至った有害事象は、ブリヌスプリ25 mg群で肝機能異常、過角化各1例、プラセボ群で好酸球数増加1例であった。
- 日本人集団では、死亡および重篤な副作用はみられなかった。

試験概要 対象：非嚢胞性線維症気管支拡張症 (NCFB) 患者1,721例
方法：ブリヌスプリ25 mg群、ブリヌスプリ10 mg群またはプラセボ群を対象に、ブリヌスプリまたはプラセボを52週間1日1回投与した。

社内資料：国際共同第Ⅲ相試験(INS1007-301試験)[承認時評価資料]

解 説


日常生活・お金のこと

呼吸を楽にするために

痰を出すことは、気道をきれいに保ち、症状の悪化を防ぐために大切です。
呼吸リハビリテーションも、息切れの改善に役立ちます。

痰を上手に出すコツ

①深呼吸
鼻からゆっくり息を吸い、
口から長く吐きます。

②ハフィング
「ハッ」と息を強く吐き出して、
痰を気道の奥から手前に動かします。

③咳
最後に咳をして、痰を外に出します。
※無理に強く咳をする必要はありません。

運動・呼吸リハビリテーション

- 呼吸リハビリテーションの中心となるのが運動療法です。
- 息切れを改善し、体を動かしやすくして、疲れにくい体を作ることが目標です。
- 医師や理学療法士の指導に従って行いましょう。
- 自分に合ったレベルで、根気よく続けていくことが大切です。

補足ポイント

気道クリアランス療法

気道からの炎症性分泌物の除去を目的とした非薬理学的な方法です[1]。細菌定着とその後の炎症という悪循環を断ち切り、気道障害を軽減することによって、増悪や入院の回数を減少させ、QOLを改善することが期待されます[2]。
身体運動やアクティブサイクル呼吸法などのほか、装置・器具を使う方法もあります。

呼吸リハビリテーション

気管支拡張症においては、排痰を目的とした呼吸理学療法や運動療法、セルフマネジメント支援（患者教育）から構成されます[3]。
欧州呼吸器学会のガイドラインでは、気管支拡張症を有し、呼吸困難や運動能力に障害のある成人患者さんは、呼吸リハビリテーションプログラムに参加して、定期的に運動することを推奨しており、患者さんの運動能力、症状、健康状態などを含めてプログラムをモニタリングする必要があるとしています[4]。

1) Solomon GM, Chan ED. Murray & Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. 7th ed. Elsevier; 2021: Chapter 69.
2) O'Neill K, et al. Respirology. 2019; 24(3): 227-237.
3) 髻谷満. 呼吸器ジャーナル. 2024; 72(2): 263-272.
4) Chalmers JD, et al. Eur Respir J. 2025; 2501126: Online ahead of print.【利益相反】著者にインスメッドから助成金等を受領した者等が含まれる。

呼吸を楽にするために

痰を出すことは、気道をきれいに保ち、症状の悪化を防ぐために大切です。
呼吸リハビリテーションも、息切れの改善に役立ちます。

痰を上手に出すコツ

①深呼吸
鼻からゆっくり息を吸い、
口から長く吐きます。

②ハフィング
「ハッ」と息を強く吐き出して、
痰を気道の奥から手前に動かします。

③咳
最後に咳をして、痰を外に出します。
※無理に強く咳をする必要はありません。



運動・呼吸リハビリテーション

- 呼吸リハビリテーションの中心となるのが運動療法です。
- 息切れを改善し、体を動かしやすくして、疲れにくい体を作ることが目標です。
- 医師や理学療法士の指導に従って行いましょう。
- 自分に合ったレベルで、根気よく続けていくことが大切です。



日常生活で気をつけること

感染症や体力低下が増悪のきっかけとなることがあります。感染症を予防し、正しい食生活を送りましょう。

感染症の予防

通年



手洗い



ワクチン接種



適切な
マスク着用

冬



加湿・防寒

春・秋



寒暖差に衣類で
温度調節

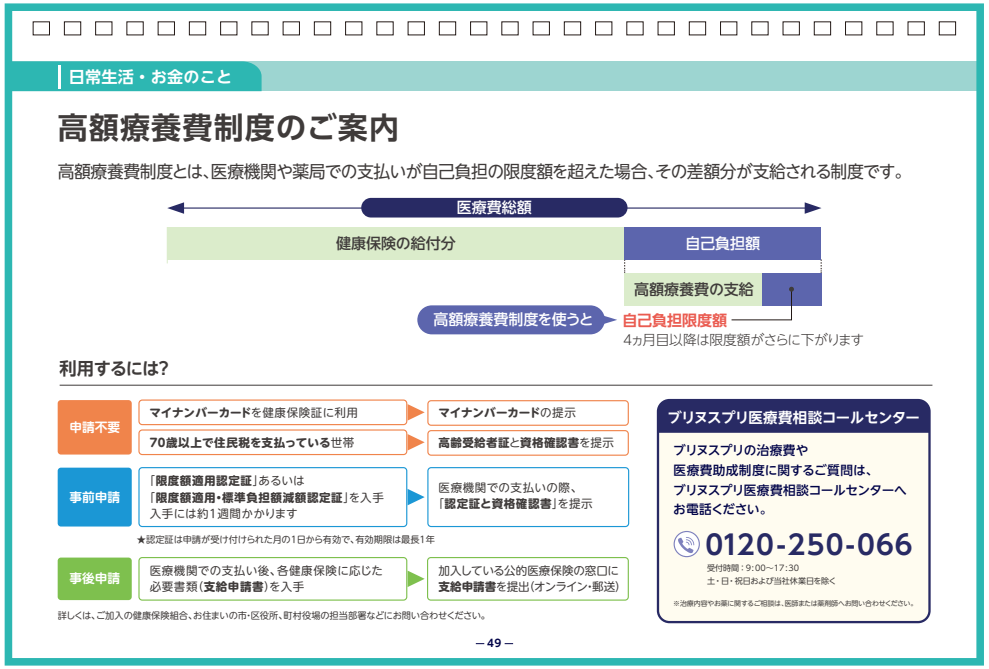
食事の工夫

**体重や筋肉量が減ると体力低下につながるため、
栄養をしっかりとることが大切です。**

- 食事量を減らさない
- 食欲がないときは少量を複数回に分けてとる
- 毎食少しずつたんぱく質をとる（肉・魚・卵・大豆製品・乳製品など）
- 無理をしない工夫をする（総菜や簡単に食べられる食品を利用）
- 必要に応じて栄養補助食品を活用する



解 説



日常生活・お金のこと

高額療養費制度のご案内

高額療養費制度とは、医療機関や薬局での支払いが自己負担の限度額を超えた場合、その差額分が支給される制度です。

医療費総額

健康保険の給付分

自己負担額

高額療養費の支給

高額療養費制度を使うと　自己負担限度額

4ヵ月目以降は限度額がさらに下がります

利用するには?

申請不要	マイナンバーカードを健康保険証に利用	マイナンバーカードの提示
	70歳以上で住民税を支払っている世帯	高齢受給者証と資格確認書を提示
事前申請	「限度額適用認定証」あるいは「限度額適用・標準負担額減額認定証」を入手 入手には約1週間かかります	医療機関での支払いの際、「認定証と資格確認書」を提示
	★認定証は申請が受け付けられた月の1日から有効で、有効期限は最長1年	
事後申請	医療機関での支払い後、各健康保険に応じた必要書類(支給申請書)を入手	加入している公的医療保険の窓口に支給申請書を提出(オンライン・郵送)

詳しくは、ご加入の健康保険組合、お住まいの市・区役所、町村役場の担当部署などにお問い合わせください。

プリヌスプリ医療費相談コールセンター

プリヌスプリの治療費や医療費助成制度に関するご質問は、プリヌスプリ医療費相談コールセンターへお電話ください。

0120-250-066

受付時間：9:00～17:30
土・日・祝日および当社休業日を除く

※治療内容やお薬に関するご相談は、医師または薬剤師へお問い合わせください。

－49－

補足ポイント

付加給付制度

付加給付制度とは、高額療養費に上乗せして医療費が払い戻される、健康保険組合独自の制度です。1ヵ月の高額療養費制度の自己負担上限額が付加給付制度で定められた上限額を超えた場合、その超えた分が払い戻されます。制度の有無や給付額は各健康保険組合によって異なります。

医療費控除制度

医療費控除制度とは、1年間(1月1日～12月31日)の医療費が10万円、または総所得金額の5%以上を超えた場合に、確定申告すると税金が還付される制度です[1)]。

指定難病患者への医療費助成制度

気管支拡張症と関連する疾患のうち、α1-アンチトリプシン欠乏症、線毛機能不全症候群、嚢胞性線維症、好酸球性副鼻腔炎、悪性関節リウマチ、炎症性腸疾患および免疫不全の一部は指定難病に含まれます。

指定難病と診断され、以下のいずれかに該当した場合は「難病法」による医療費助成を受けることができます[2)]。

①個々の疾病ごとの重症度分類に照らして病状の程度が一定程度以上

②重症度分類を満たさないものの、月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年3回以上ある場合

月々の自己負担上限額は世帯の所得によって決定されます(右表)[2)]。

医療費助成における自己負担上限額(月額)　(単位:円)

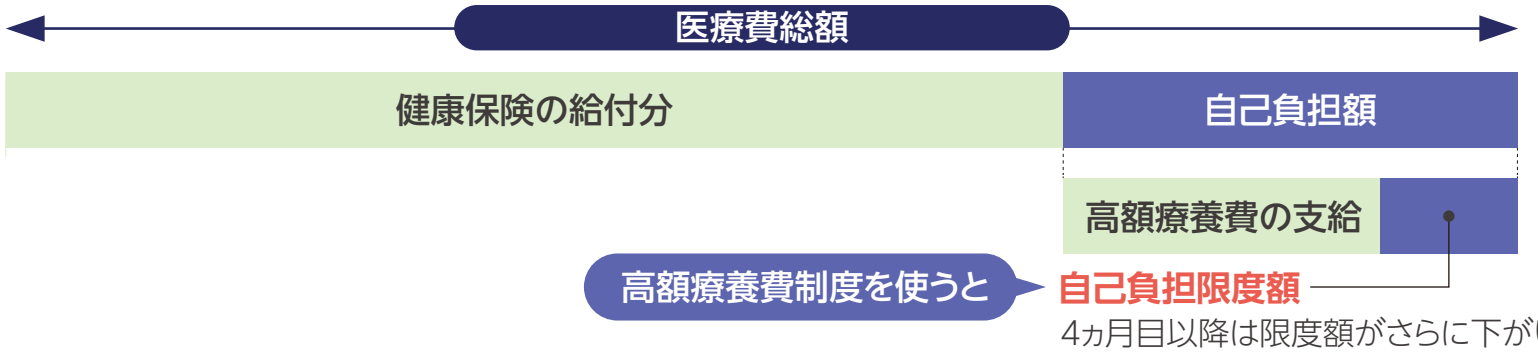
階層区分	階層区分の基準 ( )内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安		自己負担上限額(外来+入院)(患者負担割合:2割)		
			一般	高額かつ長期※	人工呼吸器等装着者
生活保護	―		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税(世帯)	本人年収～826,500円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収826,500円超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税課税以上7.1万円未満(約160万円～約370万円)		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満(約370万円～約810万円)		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上(約810万円～)		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※ 高額かつ長期について
階層区分が一般所得Ⅰ以上の方は、指定難病に係る月ごとの医療費総額(10割)について5万円を超える月が年間6回以上(小児慢性特定疾病医療支援を含む)ある場合は、月額の医療費の自己負担がさらに軽減されます。

1) 国税庁「医療費を支払ったとき」https://www.nta.go.jp/publication/pamph/koho/kurashi/html/04_1.htm(2026年8月閲覧)
2) 難病情報センター「指定難病患者への医療費助成制度のご案内」https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460(2026年8月閲覧)

高額療養費制度のご案内

高額療養費制度とは、医療機関や薬局での支払いが自己負担の限度額を超えた場合、その差額分が支給される制度です。



利用するには?

申請不要

- **マイナンバーカード**を健康保険証に利用 → **マイナンバーカード**の提示
- **70歳以上で住民税を支払っている**世帯 → **高齢受給者証**と**資格確認書**を提示

事前申請

「**限度額適用認定証**」あるいは「**限度額適用・標準負担額減額認定証**」を入手
入手には約1週間かかります
→ 医療機関での支払いの際、「**認定証と資格確認書**」を提示

★認定証は申請が受け付けられた月の1日から有効で、有効期限は最長1年

事後申請

医療機関での支払い後、各健康保険に応じた必要書類(**支給申請書**)を入手
→ 加入している公的医療保険の窓口に**支給申請書**を提出(オンライン・郵送)

詳しくは、ご加入の健康保険組合、お住まいの市・区役所、町村役場の担当部署などにお問い合わせください。

ブリヌスプリ医療費相談コールセンター

ブリヌスプリの治療費や医療費助成制度に関するご質問は、ブリヌスプリ医療費相談コールセンターへお電話ください。

0120-250-066

受付時間：9:00～17:30
土・日・祝日および当社休業日を除く

※治療内容やお薬に関するご相談は、医師または薬剤師へお問い合わせください。

企画・制作
インスメッド合同会社
東京都千代田区永田町二丁目10番3号
東急キャピトルタワー13階
https://insmed.jp

Insmed®, Insmed logo, インスメッド®, Brinsupri® and ブリンスプリ® are registered trademarks of Insmed Incorporated.
All other trademarks referenced herein are the property of their respective owners.

2026年10月作成
PP-Brenso-JP-00173
© 2026 Insmed GK. All Rights Reserved.