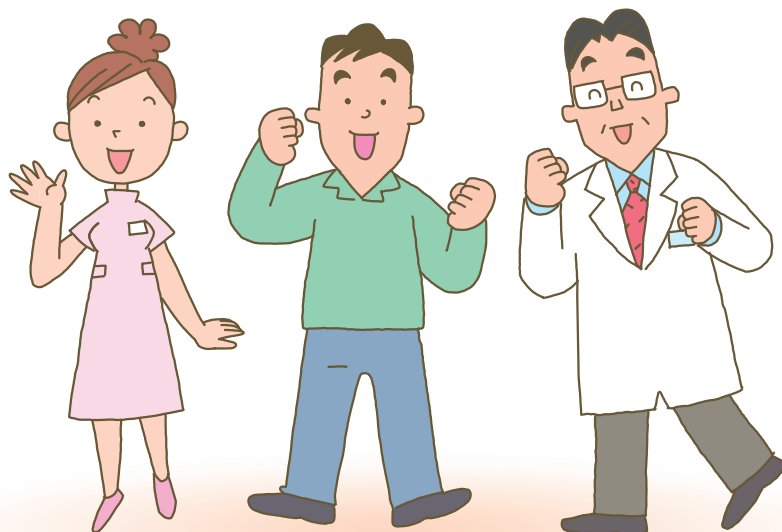


ユルトミリス®HIを投与される 発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH)患者さんへ

監修：西村 純一 先生

(大阪大学大学院 医学系研究科 血液・腫瘍内科学 招聘教授)

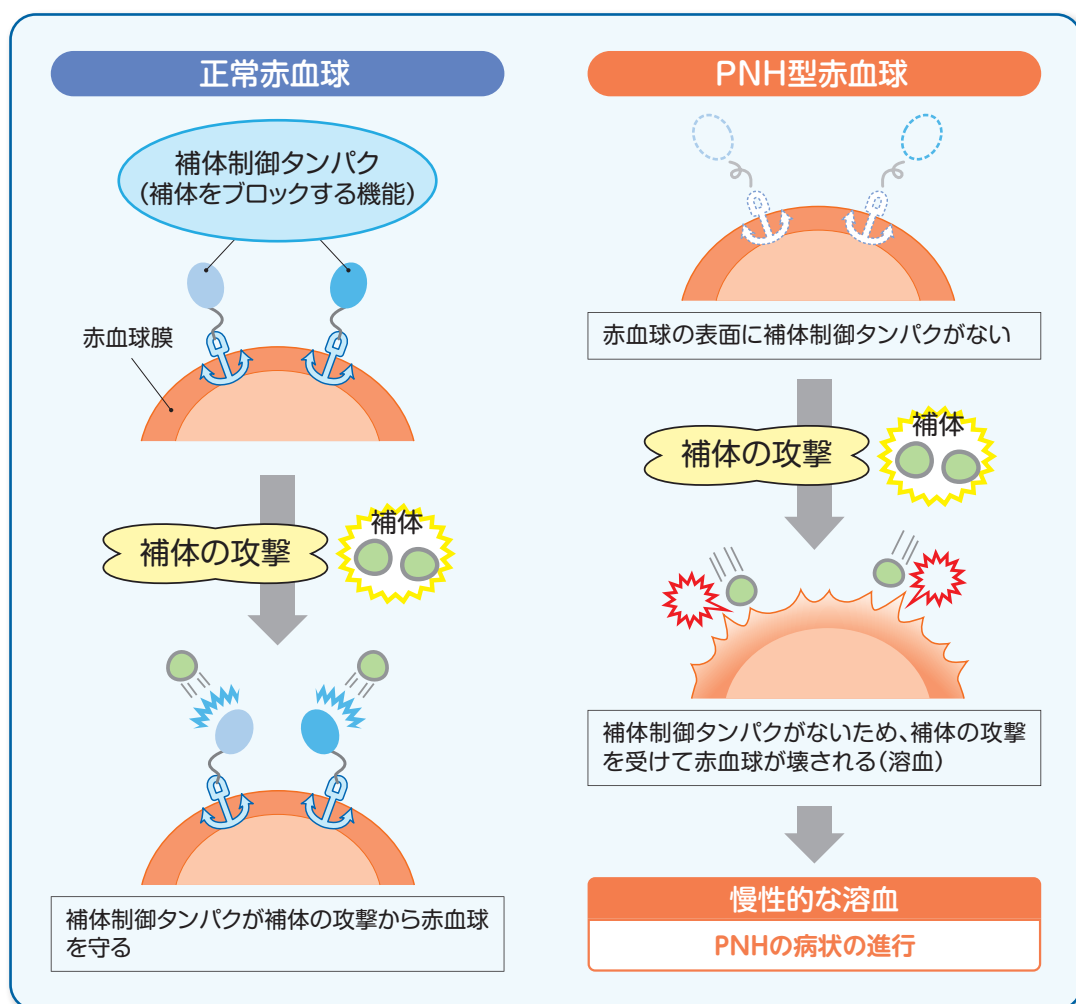


PNH(発作性夜間ヘモグロビン尿症)について

PNHは、血液細胞のもとになる細胞が突然変異を起こし、異常な赤血球(PNH型赤血球)がつくられてしまう病気です。

「補体」は、体内に侵入した細菌などの外敵を攻撃し、感染症などからからだを守っています。細胞が補体からの攻撃を受けないのは、補体制御タンパクを有しているためです。しかし、補体制御タンパクが欠けたPNH型赤血球は補体の攻撃を受け、壊されてしまいます。

正常赤血球とPNH型赤血球の違い、また、PNH型赤血球にどのようなことが起こるかを下の図で説明します。

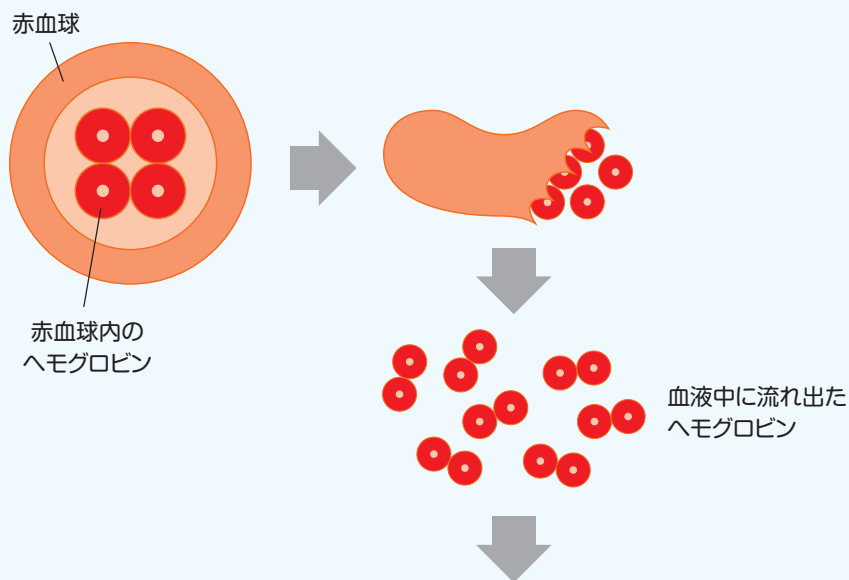


✓ PNHは、溶血が主体で病態が進む進行性の病気です。

PNH (発作性夜間ヘモグロビン尿症) の合併症

「溶血」が起こると、赤血球の中にあるヘモグロビンが血液中に流れ出て、いろいろな合併症や症状を発症することがあり、早めに治療することが大切です。

PNHの溶血は、自覚症状がある、ないにかかわらず起こっています



血液中に流れ出たヘモグロビンは次のような合併症や症状の原因となります

- 血栓症 ● 腎臓の障害 ● 肺の障害
- 疲労(脱力感・集中力低下・めまいなど)
- 日常生活動作を行うのが困難(生活の質[QOL]の低下)
- 食べ物をうまく飲み込めない(嚥下困難)
- 痛み(腹、胸、背中、足など) ● 息切れ ● 茶褐色(コーラ様)の尿
- 男性機能不全 ● 皮膚や目が黄色くなる(黄疸)

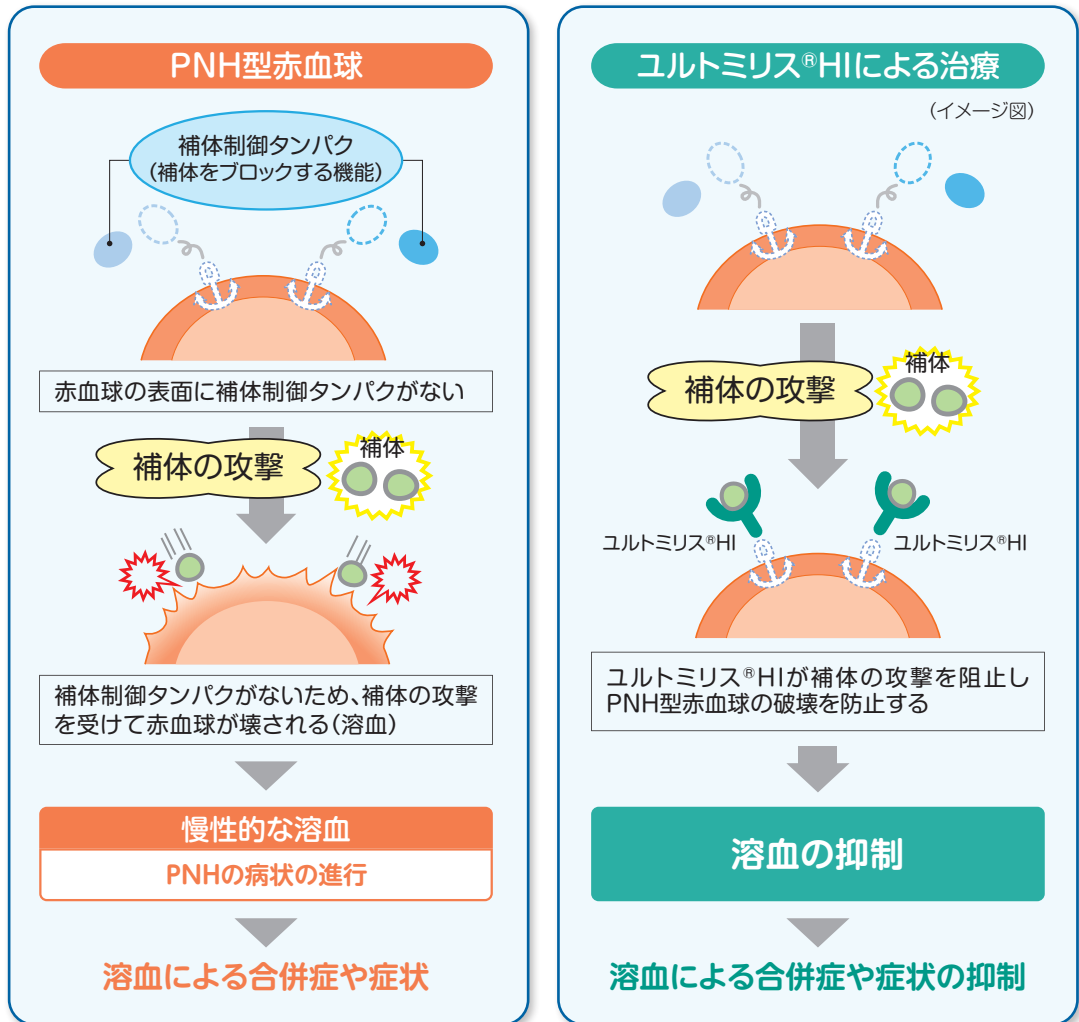


PNHでは、血栓症、腎臓の障害、肺の障害などの合併症や疲労などの症状を発症することがあり、早めに治療することが大切です。



ユルトミリス® HIについて

ユルトミリス® HIは、PNH(発作性夜間ヘモグロビン尿症)治療薬であり、以下の図に示す効果が期待されます。



- ✓ ユルトミリス® HIにより赤血球が守られ、血管内の溶血を防ぐことが期待されます。PNHにおいて重要な治療の1つは、慢性的に持続する溶血を抑えることです。
- ✓ PNHは、適切な治療を続ければ、症状をコントロールできる可能性のある病気です。

さらに詳しく情報

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) について

ソリリス®・ユルトミリス® 治療で気をつけてほしいこと

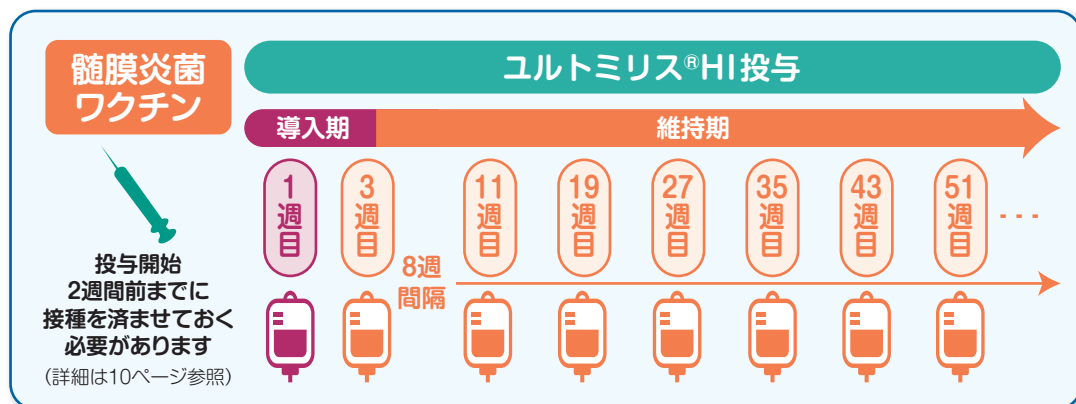
ウェブサイト PNHSource.jp

ウェブサイト ultomiris.jp

12ページもご参照ください

ユルトミリス® HIの投与方法

- ・ユルトミリス® HIは、注射剤です。
- ・[用法及び用量]等に従い、医療機関において点滴静注されます。
- ・点滴静注以外の方法では投与できません。



■ ユルトミリス® HIの投与時間

ユルトミリス® HIは、体重ごとに投与量と最短投与時間が異なります。

初回投与时

体重	投与量	総量	最短投与時間(参考)
40 kg以上60 kg未満	2,400 mg	48 mL	45分
60 kg以上100 kg未満	2,700 mg	54 mL	36分
100 kg以上	3,000 mg	60 mL	25分

2回目以降投与时

体重	投与量	総量	最短投与時間(参考)
40 kg以上60 kg未満	3,000 mg	60 mL	56分
60 kg以上100 kg未満	3,300 mg	66 mL	41分
100 kg以上	3,600 mg	72 mL	30分

担当医師の診察を受けることなく治療を中止しないでください。

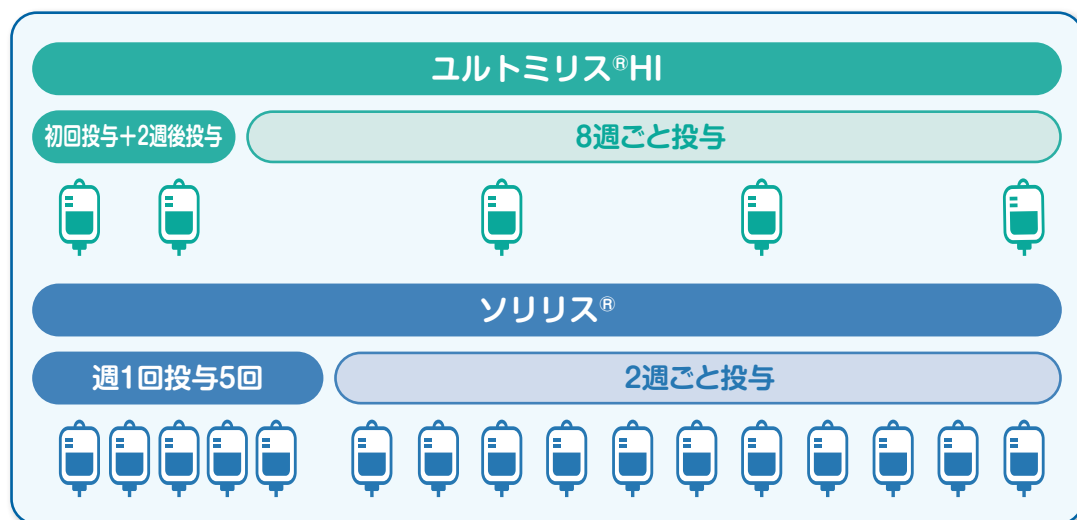


ユルトミリス® HIによる治療の中止に関しては、担当医師・薬剤師等との十分な話し合いが必要です。

ユルトミリス® HIとソリス®の違い

これまでPNH(発作性夜間ヘモグロビン尿症)の治療薬としてユルトミリス® HIと同じ働きをするソリス®がありました。1週ごとに5回の投与をした後、2週ごとの投与が必要でした。ユルトミリス® HIは効果が持続するので初回投与から2週間後に1回投与し、以降8週ごとの投与で治療ができます。また、ユルトミリス® HIの投与量は、ソリス®と異なり、体重を考慮するのが特徴です。

■ ユルトミリス® HIとソリス®の投与スケジュール



ユルトミリス® HIとソリス®の働きは同じですが、投与スケジュールに違いがあります。

- ユルトミリス® HIは初回投与から2週後に1回、その後、8週(約2ヵ月)ごとに投与します。
- 維持期における年間の投与回数はソリス® 26回からユルトミリス® HI 6回~7回へ減少します。

ユルトミリス® HIの投与量は、体重を考慮します。



ソリス®・
ユルトミリス®治療で
気を付けてほしいこと



ウェブサイト
PNHSource.jp



ウェブサイト
ultomiris.jp

ユルトミリス® HIの投与後に現れやすい副作用

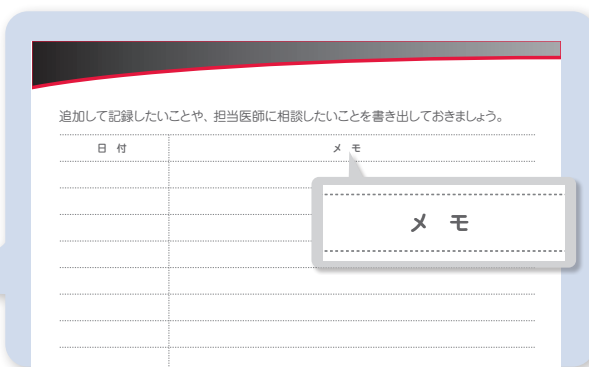
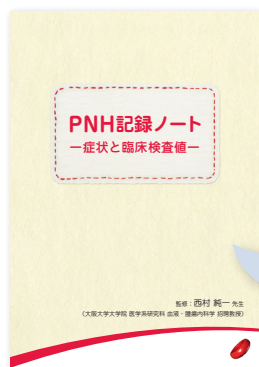
ユルトミリス® HIの投与後に頭痛が現れることがあります。



頭痛以外にも、体調の変化や、気づいたことがあれば担当医師に相談してください。
日々の体調の記録に「PNH記録ノート」「PNH記録ノートアプリ」をご活用ください。

■ ちょっとした体調の変化や気づいたことなどをメモしておきましょう

PNH記録ノート



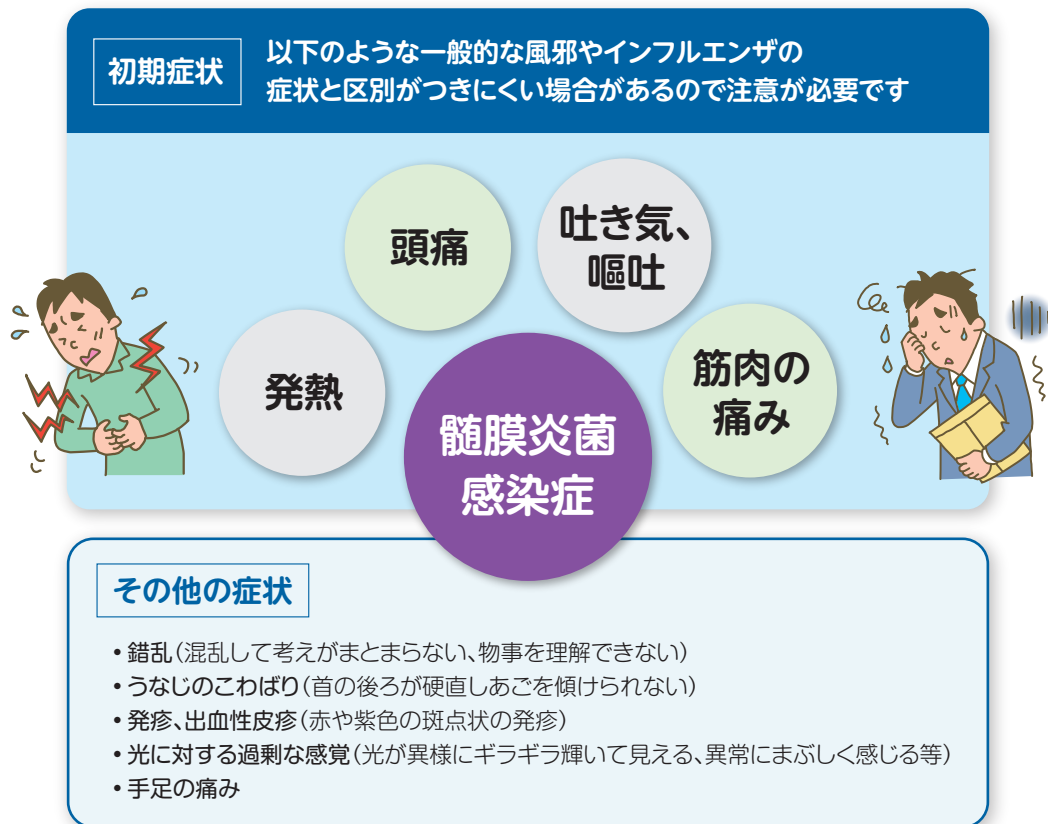
PNH記録ノートアプリ



11、12
ページも
ご参照ください

注意が必要な副作用「髄膜炎菌感染症」 ずい まく えん きん かん せんしやう

頻度は低いものの重大な副作用の1つである「髄膜炎菌感染症」は、対応が遅れると命にかかわる可能性があります。下記のような症状が現れた場合には、すぐに担当医師に連絡してください。



- ☑ ユルトミリス® HIと同じ働きをする薬剤で、髄膜炎菌に感染して24時間以内で急速に症状が悪化して死亡に至った症例が報告されています。
- ☑ 注意すべき症状のいずれかが認められた場合は、ご自身で判断せずに、直ちに**担当医師または緊急時受診可能医療機関**に連絡してください。
- ☑ 担当医師または緊急時受診可能医療機関と連絡が取れない場合、**救急車を呼び、患者安全性カード(次ページ)を救急救命室のスタッフに提示してください。**



髄膜炎菌感染症対応 〔ユルトミス®患者安全性カード〕

■『ユルトミス®患者安全性カード』とは

- ユルトミス®HIで治療中の患者さんとそのご家族に、「髄膜炎菌感染症」の初期症状について知っていただき、疑われる症状がある場合は、すぐに担当医師へ連絡していただくことを目的に配布しています。
- 他の診療科や医療機関を受診された際に、受診医療機関の先生方に適切な治療を開始いただくための情報提供も兼ねています。

■ 閉じた状態

ユルトミス® 患者安全性カード RMP

+ このカードには、ユルトミス® 治療を受けている患者様に重要な安全性情報が記載されています。このカードを常に携帯してください。

本剤治療により、患者様に自然に備わっている感染症に対する抵抗力が低下することがあります。また、髄膜炎菌に対するワクチンを接種していたとしても髄膜炎菌感染症を予防できない場合があります。特に髄膜炎菌感染症の場合は、髄膜炎又は敗血症を発生し、急激に重症化し死亡に至ることがあるため、緊急の治療が必要です。

以下の症状のいずれかが現れた場合、

1. 直ちに担当医師に連絡してください
2. 担当医師と連絡が取れない場合にはすぐに救急車を呼び、このカードを救急救命室のスタッフに提示してください

+ ユルトミス® 治療を受けている患者様は、このカードを常に携帯し、患者様の治療にあたる医師全員に、このカードを提示してください。

患者名 _____

ユルトミス® 治療（かかりつけ）病院： _____

担当医師： _____

電話及びメール： _____

緊急時受診可能医療機関

病院名： _____

連絡先医師名： _____ 電話： _____

※緊急時受診可能病院をあらかじめ担当医師と相談してください。

■ 開いた状態

ユルトミス® 患者安全性カード RMP

+ このカードには、ユルトミス® 治療を受けている患者様に重要な安全性情報が記載されています。このカードを常に携帯してください。

本剤治療により、患者様に自然に備わっている感染症に対する抵抗力が低下することがあります。また、髄膜炎菌に対するワクチンを接種していたとしても髄膜炎菌感染症を予防できない場合があります。特に髄膜炎菌感染症の場合は、髄膜炎又は敗血症を発生し、急激に重症化し死亡に至ることがあるため、緊急の治療が必要です。

以下の症状のいずれかが現れた場合、

1. 直ちに担当医師に連絡してください
2. 担当医師と連絡が取れない場合にはすぐに救急車を呼び、このカードを救急救命室のスタッフに提示してください

<髄膜炎菌感染症が疑われる注意が必要な症状>

初期症状は、以下のような一般的な風邪やインフルエンザの症状と区別がつきにくい場合があるので注意が必要です。

- 発熱
- 頭痛
- 吐き気、嘔吐
- 筋肉の痛み

その他、髄膜炎菌感染症には以下のような症状があります。


- 混乱（混乱して考えがまとまらない、物事を理解できない）
- うなしのこぼれ（首の後ろが硬直しあごを傾けられない）
- 発疹、出血性皮疹（赤や紫色の斑点状の発疹）
- 光に対する過剰な感覚（光が異様にキラキラ輝いて見える、異常にまぶしく感じる等）
- 手足の痛み

! 注意すべき症状のいずれかが認められた場合は、直ちに医療機関を受診し、このカードを提示してください。

担当医師と連絡が取れない場合、すぐに救急車を呼び、このカードを救急救命室のスタッフに提示してください。

本剤治療を中止した場合でも、髄膜炎菌感染症が発現することがありますので、本剤の投与終了後も最低8か月間はこのカードを携帯してください。

アレクシオンファーマ合同会社
ULT-003-2303-02



ユルトミス® 患者安全性カード

+ 医師向け情報

! この患者様は、ユルトミス®（ラプリスマフ）が処方されており、髄膜炎菌感染症（髄膜炎菌）及び一般的な感染症の発症リスクが増加しています。

本剤は終末補体複合体活性を抑制する抗体製剤です。その作用機序のために、本剤を使用すると髄膜炎菌感染症に対し患者様の抵抗力が低下します。

- 髄膜炎菌感染症は早期の認識及び抗菌薬の治療が行われないと致命的あるいは死亡に至ることがあります。
- 髄膜炎菌感染症が疑われる場合あるいは否定できない場合には、適切な抗菌薬を用いた治療を直ちに開始してください。詳しい治療法に関する情報は、以下の細菌性髄膜炎診療ガイドラインを参照ください。
https://www.neurology-jp.org/guideline/zuimaku_2014.html
第三世代セフェム系（例：セフトリアキソン、セフトキシム、等）の抗生物質療法が推奨されています。
- 緊急で診察した場合は、ユルトミス® 治療病院の担当医師に連絡してください。

本剤の最新の添付文書はこちらから確認いただけます。
<https://www.ultomiris.jp>

+ ユルトミス® 治療を受けている患者様は、このカードを常に携帯し、患者様の治療にあたる医師全員に、このカードを提示してください。

患者名 _____

ユルトミス® 治療（かかりつけ）病院： _____

担当医師： _____

電話及びメール： _____

緊急時受診可能医療機関

病院名： _____

連絡先医師名： _____ 電話： _____

※緊急時受診可能病院をあらかじめ担当医師と相談してください。

患者安全性カードには、いつも気を付けておくべき、髄膜炎菌感染症に関する特定の症状が書かれています。常にこのカードを携帯し、記載された症状がないかを確認してください。

患者さんの情報を記入する欄にお名前、かかりつけ病院の担当医師と相談の上、担当医師名、緊急時受診可能医療機関の病院名、連絡先医師名などを必ずご記入ください。

髄膜炎菌感染症対応 〔髄膜炎菌ワクチンの接種〕

ユルトミリス® HIで初めて
PNH治療を開始される方は、
初回投与の2週間前までに
ワクチンを接種します



ワクチンを接種しても髄膜炎菌感染症を完全に予防できるわけではありません。

※髄膜炎菌ワクチンは5年ごとを目安に追加接種することが推奨されています。

※免疫抑制剤等を投与されている患者さんには髄膜炎菌ワクチンの第1期2回接種が推奨されています。

髄膜炎菌感染症のリスクをできるかぎり低下させるために、ユルトミリス® HI初回投与と2週間前までに髄膜炎菌ワクチンの接種を済ませておく必要があります。



自覚症状、臨床検査値の記録

PNHの治療を継続するうえで、患者さんご自身の自覚症状や臨床検査値を記録しておくことは非常に重要です。

「PNH記録ノート」「PNH記録ノートアプリ」

※記録ノート内容画像

PNH記録ノート

PNH記録ノートアプリ

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

症状	月	日	月	日		
疲労感	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> 少ない	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> 少ない
息が吸いにくい(喘急)	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 息が吸いにくい	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 息が吸いにくい	<input type="checkbox"/> 中くらい
男性機能不全	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> 少ない	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> 少ない
夜尿症	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
口内炎や口の痛み	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
発熱	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
頭痛	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
めまい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
手足のしびれ	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
腹痛	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい
全身が赤い	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい	<input type="checkbox"/> はい	<input type="checkbox"/> 頻りに	<input type="checkbox"/> 中くらい

検査項目	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
ヘモグロビン										
網赤血球数										
血小板数										

臨床検査値を記録できます。



PNH記録ノートのアプリ版です。症状や臨床検査値をグラフで見ること、体調や治療経過などの変化を視覚的にとらえることができます。

自覚症状(体調や症状の変化)や臨床検査値を記録に残しましょう

PNHの症状は、患者さんによってさまざまです。まったく無症状であったり、予期せず現れる場合もあります。また、症状が時間の経過とともに変わってくることもあります。症状の記録は、健康状態がどのように変化しているかをみる有効な手段です。また、いまの状態をよく知るためには、体調や症状と同時に臨床検査値の変化を知っておくことも大切です。ご自身の体調に注意を払い、変化について担当医師に伝えてください。特に急な変化が起こったときには、すぐに担当医師に連絡してください。

12ページの情報

発作的夜間
ヘモグロビン尿症
(PNH)について

ソリリス®・
ユルトミス®
治療で
気をつけて
ほしいこと

ウェブサイト
PNHSource.jp

ウェブサイト
ultomiris.jp

12ページも
ご参照ください

PNHとユルトミリス® HIについて さらに詳しく知っていただくために

PNHについてもっと知りたい

パンフレット



発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) について

PNHとはどんな病気であるか、PNHをコントロールしながら生活する上で大切なことをご紹介します。PNH記録ノート、臨床検査値記録ノートの活用についても説明しています。

ウェブサイト

PNHSource.jp



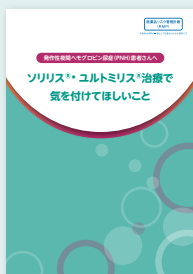
<https://pnhsource.jp>



PNHに関係する詳しい情報を動画解説などを交えて紹介しています。「発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) について」「PNH記録ノート」「臨床検査値記録ノート」をダウンロードできます。

ユルトミリス® HIについてもっと知りたい

パンフレット



ソリリス®・ユルトミリス® 治療で気を付けてほしいこと

ユルトミリス® HIの安全性について説明しています。重大な副作用の早期発見などに役立てていただくために作成したものです。

パンフレットについては担当医師にご相談ください。また、電子版を弊社ウェブサイト「ultomiris.jp」からダウンロードできます。

ウェブサイト

ultomiris.jp



<https://ultomiris.jp>

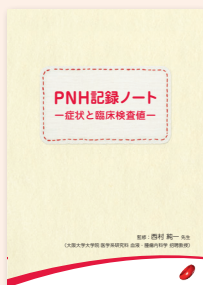


ユルトミリス® HIで治療されている患者さん向けサイトです。PNHSource.jpでダウンロードできるパンフレットや記録ノートのほかに「ソリリス®・ユルトミリス® 治療で気を付けてほしいこと」「ユルトミリス® 患者安全性カード」「ユルトミリス® 患者安全性カードの使い方」をダウンロードできます。

記録のためのツール

PNHの症状や臨床検査値を記録するツールです

PNH記録ノート



PNH記録ノートアプリ



Androidの方

iPhoneの方



MEMO

A series of horizontal dotted lines for writing.

MEMO

A series of horizontal dotted lines for writing a memo.

MEMO

A series of horizontal dotted lines for writing.

医療機関名



アレクシオン ファーマ合同会社