

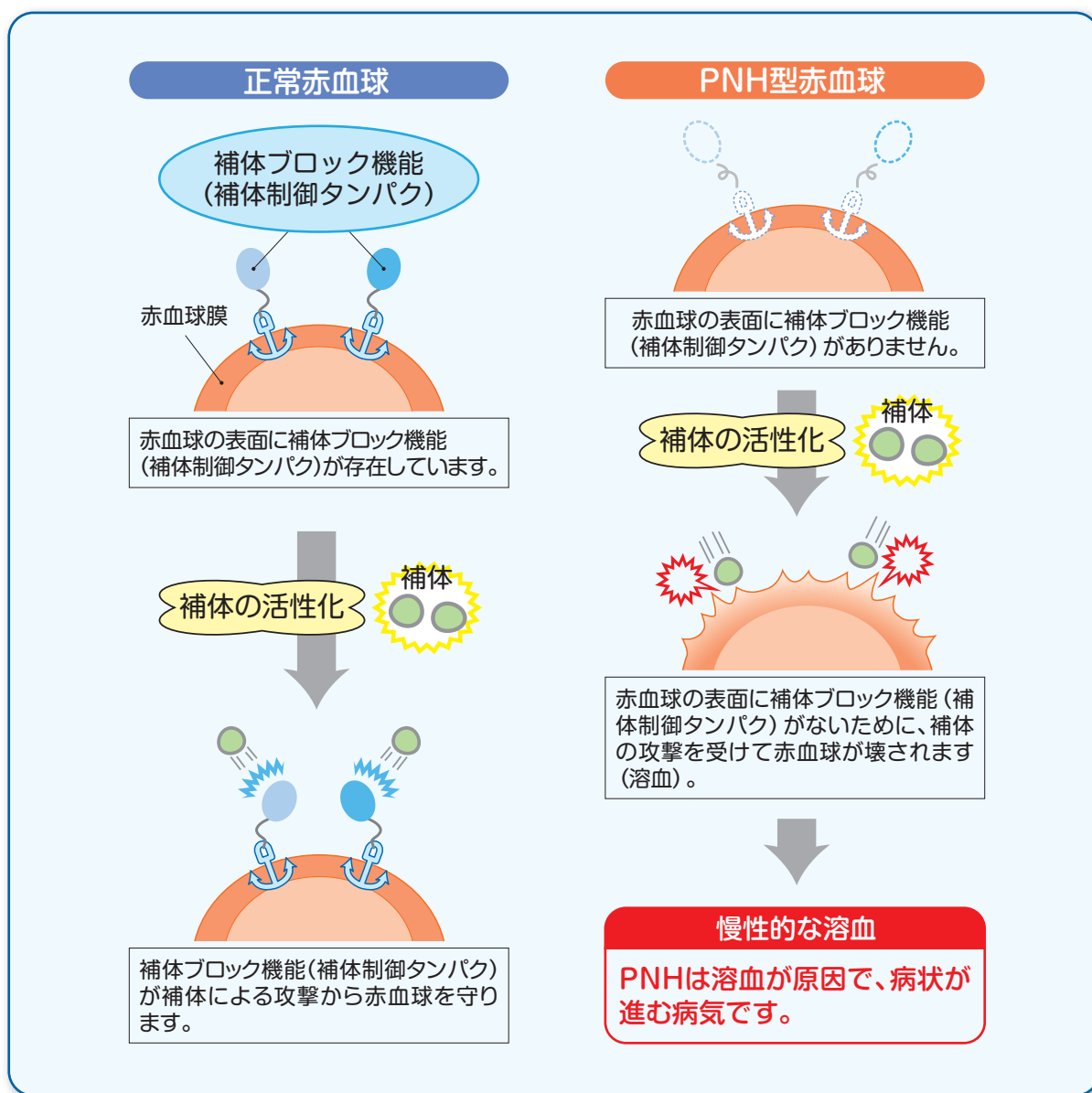
ユルトミリス[®]を 投与される患者さんへ

監修: 大阪大学大学院 医学系研究科 血液・腫瘍内科学
招聘教授 西村 純一 先生



PNH (発作性夜間ヘモグロビン尿症) について

PNH (発作性夜間ヘモグロビン尿症) は、血液細胞のもとになる細胞の遺伝子の突然変異が原因で、赤血球が破壊される病気です。



✓ PNHは溶血が主体で、病態が進む進行性の病気です。

Memo

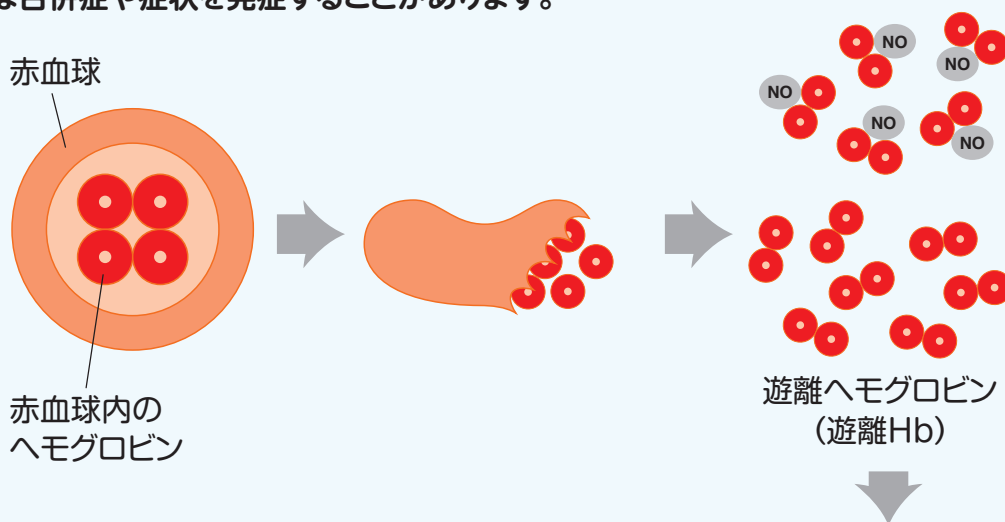
あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

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、赤血球に含まれるヘモグロビンが血液中に流れ出て、血栓症や腎臓障害、肺障害、疲労などの合併症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。

そのため、赤血球の中にあるヘモグロビン(Hb)など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ます。



合併症

● 腎臓の障害:

PNHの患者さんの約3分の2が慢性腎臓病にかかっています。

● 疲労:

遊離Hbによるさまざまな影響で、以前は普通だった日常活動がつかなくなるほど、脱力感や疲労感を感じることがあります。

● 血栓症:

血管の中で固まった血液が、静脈や動脈をふさぐことで、心臓発作や脳卒中、臓器障害などの問題を起こすことがあります。

● 肺の障害:

息切れや呼吸困難感などの症状を引き起こします。

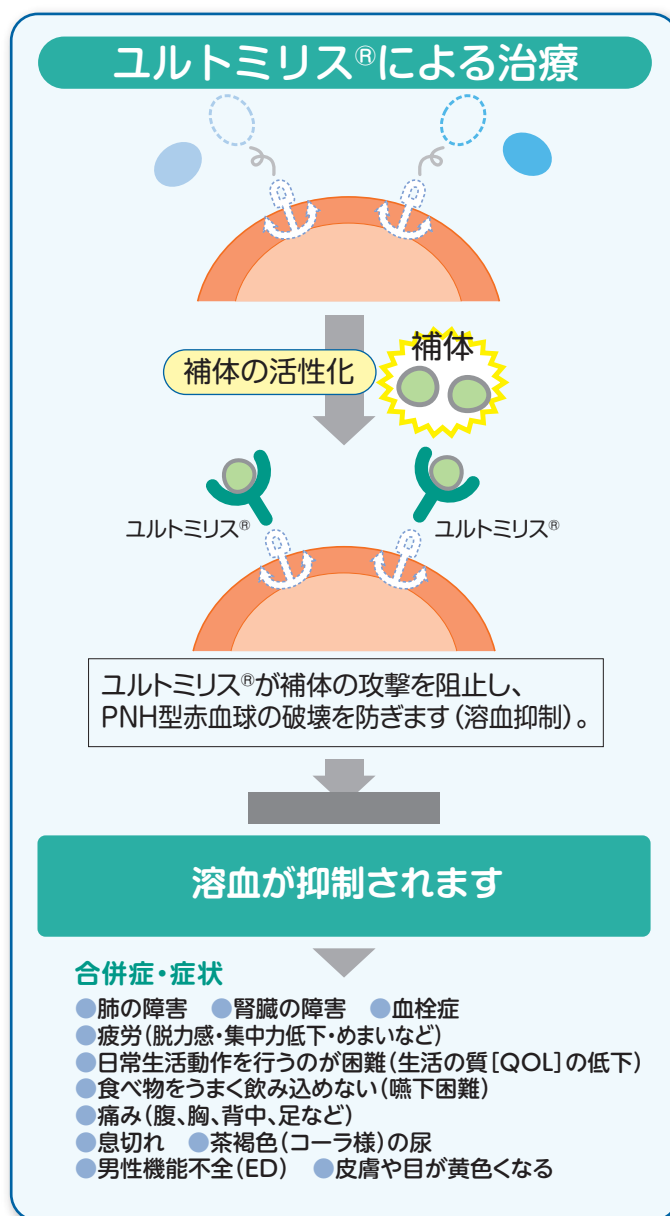
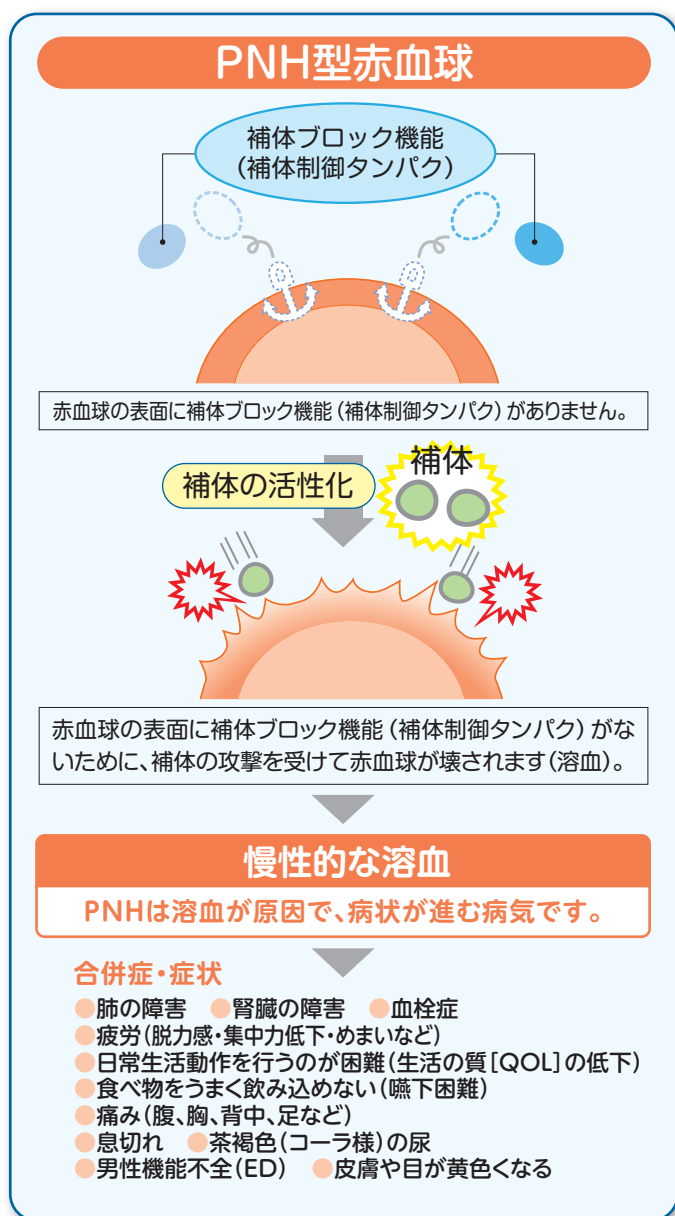
PNHでは、溶血により血栓症や腎臓障害、肺障害、疲労などの合併症を発症することがあり、早めに治療することが大切です。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

ユルトミリス[®]について

ユルトミリス[®]は、PNH(発作性夜間ヘモグロビン尿症)患者さんの溶血を抑えるために開発された治療薬です。ユルトミリス[®]は補体が赤血球を攻撃するのを阻害します。

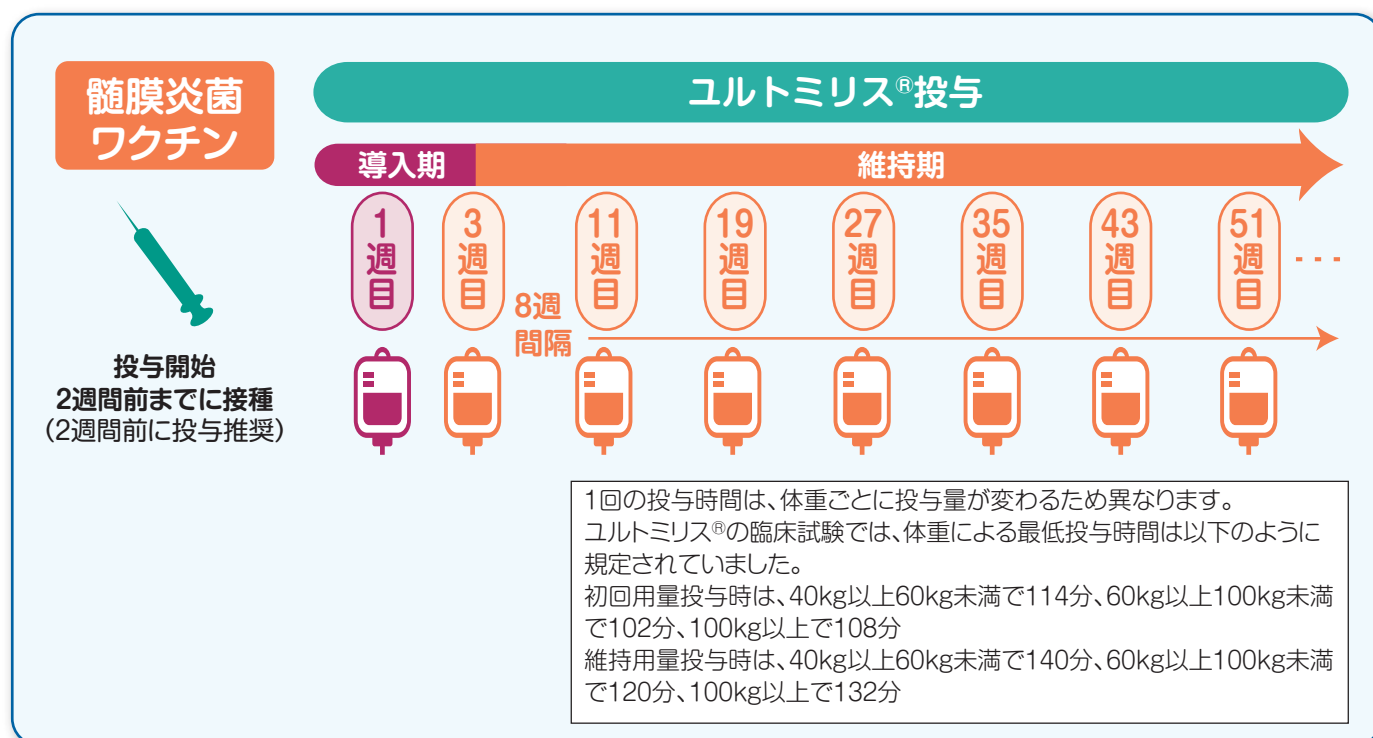


- ✓ ユルトミリス[®]により赤血球が守られ、血管内の溶血を防ぎます。
- ✓ PNHにおいては慢性的に持続する溶血を抑えるということが、重要な治療のひとつです。
- ✓ PNHは、適切な治療を続ければ、症状をコントロールできる可能性のある病気です。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

ユルトミリス®の投与方法



■ユルトミリス®の1回あたりの投与量

体重	初回投与量	2回目以降の投与量
40kg以上60kg未満	2,400mg	3,000mg
60kg以上100kg未満	2,700mg	3,300mg
100kg以上	3,000mg	3,600mg



- 投与方法は点滴静注で医療機関において約2時間かけてゆっくり点滴します。点滴静注以外の方法では注射できません。
- 1回あたりの投与量は体重ごとに異なります。
- 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®による治療の中止に関しては、担当医師・薬剤師等の医療従事者との十分な話し合いが必要です。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

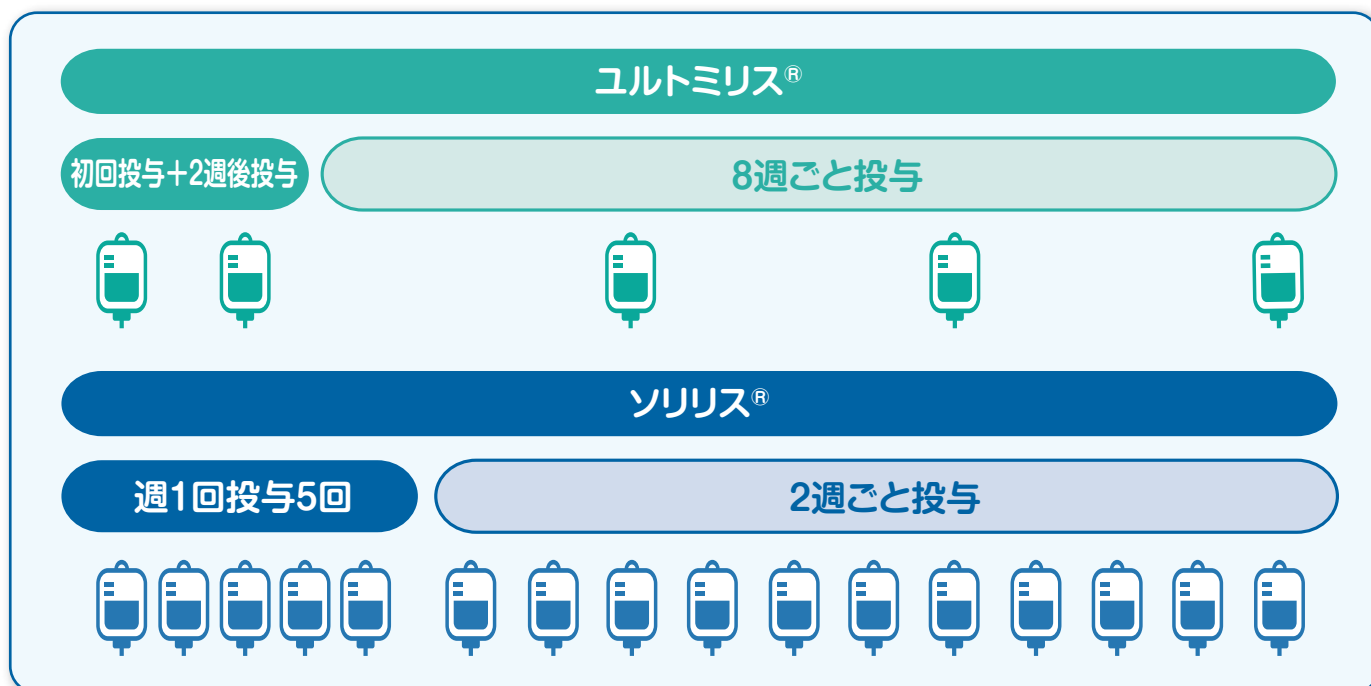
.....

.....

ユルトミリス[®]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[®]と同じ働きをするソリス[®]がありましたが、2週間ごとの投与が必要でした。ユルトミリス[®]は効果が持続するので8週に1回の投与で治療できます。また、ユルトミリス[®]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[®]とソリス[®]の投与スケジュール



- ✓ ユルトミリス[®]とソリス[®]のはたらきは同じですが、投与スケジュールに違いがあります。
 - ユルトミリス[®]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[®]6回~7回へ減少します。
- ✓ ユルトミリス[®]の投与量は、体重を考慮します。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

.....

.....

.....

.....

ユルトミリス®の副作用

■ユルトミリス®の投与後にあらわれやすい副作用



※PNH患者を対象としたALXN1210-PNH-301試験およびALXN1210-PNH-302試験における52週データカットオフ日の集計結果です。

- ユルトミリス®の使用後に現れる主な副作用は、頭痛、悪心、発熱、上気道感染、疲労などで、頭痛が最も多く、約17%の患者さんで認められました。
- ここで取り上げた副作用は、ユルトミリス®の副作用のすべてではありません。気になる症状があれば、担当医師に伝えるようにしてください。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

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 しょう

頻度は低いものの重大な副作用の一つである「髄膜炎菌感染症」は、生命にかかわる重大な転帰になる可能性のある病気で、死亡した患者さんや後遺症が認められた患者さんがいます。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。

初期症状

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付きにくい場合があるので注意が必要です。



その他の症状

- 錯乱（混乱して考えがまとまらない、物事を理解できない）
- うなじのこわばり（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（光が異様にギラギラ輝いて見える、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、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、患者安全性カードを救急救命室のスタッフに提示してください。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

.....

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』とは

- ◆ユルトミリス®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。

■開いた状態

ユルトミリス® 患者安全性カード

+ このカードには、ユルトミリス® 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

+ ユルトミリス® 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 _____
ユルトミリス® 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。

ユルトミリス® 患者安全性カード

+ このカードには、ユルトミリス® 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。

- 錯乱 (混乱して考えがまとまらない、物事を理解できない)
- うなじのこわばり (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 (光が異様にギラギラ輝いて見える、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。

RMP アレクシオンファーマ合同会社
ULT-Card-1907

ユルトミリス® 患者安全性カード

+ 医師向け情報

! この患者様は、ユルトミリス® (ラプリズマブ) 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死性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/guidelinem/zuimaku_2014.html

第三世代セフェム系 (例: セフトリアキソン、セフォタキシム、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、ユルトミリス® 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ご確認ください。
<https://www.ultomiris.jp>

+ ユルトミリス® 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 _____
ユルトミリス® 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。

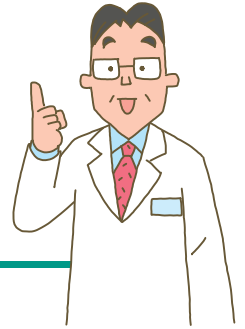
✓ 患者さんの情報を記入する欄にお名前、かかりつけ病院の担当医師と相談の上、担当医師名、緊急時受診可能医療機関の病院名、連絡先医師名など必ずご記入ください。

Memo あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

ずい まく えん きん かん せん しょう

髄膜炎菌感染症対応

- ✓ ① いずれかの症状がある場合は直ちに担当医師に連絡してください。もし、担当医師と連絡が取れない場合、カードに記入した緊急時受診可能医療機関の連絡先医師に連絡してください。
- ✓ ② いずれの医師とも連絡が取れない場合は、すぐに救急車を呼び、患者安全性カードを救急救命室のスタッフに提示してください。
- ✓ ③ ユルトミリス®と同じ働きをするソリリス®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。



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



このカードには、ユルトミリス® 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症し、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



ユルトミリス® 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 _____

ユルトミリス® 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。

- ◆ かかりつけの病院、担当医師、連絡先を忘れずに記入していることをご確認ください。担当医師が代わりましたら記入内容を変更してください。
- ◆ お一人何枚でも持つことができます。
- ◆ 緊急時にはカードに記入した担当医師に連絡できるようにしてください。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

.....

.....

.....

髄膜炎菌ワクチンの接種

ユルトミス®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。

すでにソリリス®を投与されている方は
推奨されるスケジュール*で追加接種します。



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ガイドラインで推奨されています^{1,2)}。

- 1) 医療関係者のためのワクチンガイドライン第2版追加版髄膜炎菌ワクチン・破傷風トキソイド,環境感染誌 ; 32(Suppl), [http://www.kankyokansen.org/uploads/uploads/files/jsipc/tsuiho_1-2\(2\).pdf](http://www.kankyokansen.org/uploads/uploads/files/jsipc/tsuiho_1-2(2).pdf) (2019年6月アクセス)
- 2) Centers for Disease Control and Prevention (CDC). General best practice guidelines for immunization: altered immunocompetence. 2017: 119-145.



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、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。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

PNH症状の記録

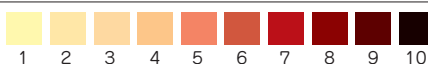
各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日 月 日

症状			
息切れ	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 中くらい <input type="checkbox"/> ひどい	めまい	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 時々・軽く <input type="checkbox"/> ひどい
食べ物が飲み込みにくい	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 飲み込みにくい <input type="checkbox"/> ひどく飲み込みにくい	脱力感	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 時々力が抜ける <input type="checkbox"/> 全く力が入らない
勃起不全	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 中くらい <input type="checkbox"/> ひどい	前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
疲労感	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 疲れやすい <input type="checkbox"/> ひどく疲れる	皮膚や目が黄色っぽい(黄疸)	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 少し黄色っぽい <input type="checkbox"/> 濃い黄色
日常生活への支障	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 時々活動するのがつらい <input type="checkbox"/> 支障をきたしている	尿の色(暗色の濃さ)	番号を記入してください <input type="text"/>
集中力	<input type="checkbox"/> 普通 <input type="checkbox"/> 時々欠ける <input type="checkbox"/> 全く持続しない		

痛みを伴う症状			
腹痛	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 軽い痛みがある <input type="checkbox"/> ひどく痛い	胸が痛い	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 軽い痛みがある <input type="checkbox"/> ひどく痛い
足の痛み、しびれ	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 軽い <input type="checkbox"/> ひどい	背中や腰が痛い	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 軽い痛みがある <input type="checkbox"/> ひどく痛い

■参考:尿の色 尿の色を記録する場合、右記の「尿のカラースケール¹⁾」を参考にしてください。



1) Hillmen P, et al. N Engl J Med 2004; 350: 552-559 に基づいて作成

臨床検査結果を記録してください。

検査日 月 日

臨床検査結果			
乳酸脱水素酵素値 (LDH) (U/L)		ヘモグロビン値 (Hb) (g/dL)	ヘマトクリット値 (HCT) (%)
白血球数 (WBC) (/uL)		血小板数 (PLT) (/uL)	PNH型赤血球 (%)
PNH型白血球 (%)		クレアチニン値 (Cr) (mg/dL)	D-ダイマー値 (ng/mL)

Memo あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。

.....

.....

PNH記録ノート

<アプリ版>



ご自身の症状や臨床検査値をグラフで見ること、ご自身の体調や治療経緯などの変化を視覚的にとらえることができます。

アプリ版には、次の機能も備わっています。

- 記録された症状をグラフで表示可能です。
- 次回の診察予定日を登録すると、アプリ内のカレンダー上でリマインドしてくれます。
- 登録しておく、担当医にワンプッシュで連絡が可能となります。

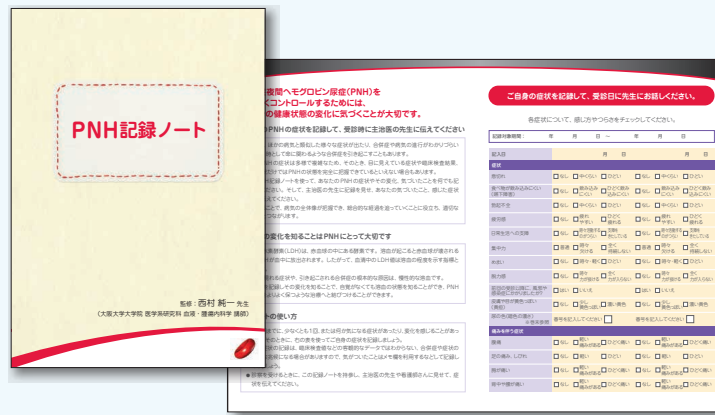
Androidの方



iPhoneの方



<書き込み式>



- PNHの症状を管理するためのツールとして「PNH記録ノート」があります。
- 日々の症状を記録して体調管理に役立て、受診時に医師と共有して疾患についての理解を深めるようにお役立てください。
- PNHとユルトミリス®についてわからないことがある場合は、一人で悩まず専門医や医療スタッフに相談し理解を深めていってください。

Memo

あなたの症状や、気になること、分からないこと、先生に聞きたいことなどをメモしておくとう便利です。