

ユルトミリス®による治療を開始する 全身型重症筋無力症 (全身型MG) 患者さんへ

監修

村井 弘之 先生

国際医療福祉大学医学部 脳神経内科学 教授(代表)



はじめに

ユルトミリス[®]は、抗アセチルコリン受容体抗体陽性の全身型重症筋無力症(全身型MG)の治療薬です*。

この冊子はユルトミリス[®]による治療を受ける方に、病気やユルトミリス[®]について正しく理解していただくため、全身型MGの特徴や症状、ユルトミリス[®]のはたらきや投与方法などについてわかりやすく解説しています。わからないことや不安なことがあれば、担当医師や看護師、薬剤師に相談しながら治療を続けていきましょう。

※ユルトミリス[®]は、全身型MG(免疫グロブリン大量静注療法又は血液浄化療法による症状の管理が困難な場合に限る)の治療薬として承認されました。



目次

MGについて

重症筋無力症(MG)の症状	4
MG症状の日内変動	6
【MGで気をつけたい症状】 クリーゼ	8
MGが発症するしくみと主な治療法 (抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGの場合)	10

ユルトミリス[®] について

MGにおける補体のはたらきとユルトミリス [®] (抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGの場合)	12
ユルトミリス [®] の特徴	14
ユルトミリス [®] による治療を始める前に	16
ユルトミリス [®] 投与後に気をつけたい症状	17
注意が必要な副作用「 <small>ずいまくえんきんかんせんしゅう</small> 髄膜炎菌感染症」	18
髄膜炎菌感染症の予防(髄膜炎菌ワクチンの接種)	19
髄膜炎菌感染症の対策(患者安全性カード)	20
髄膜炎菌感染症を疑う症状を感じたら	21

ユルトミリス[®] 治療の流れと スケジュール

ユルトミリス [®] の治療について	22
ユルトミリス [®] の投与量と投与時間(目安)	23
ユルトミリス [®] による治療の流れ	24
ユルトミリス [®] の投与スケジュール	25
ご自身の投与スケジュール (ご自身で書き留められます)	26

知りたい情報

よくある質問	28
MGとユルトミリス [®] について、 さらにくわしく知っていただくために	29

重症筋無力症(MG)の症状

MGには、目の症状だけの「眼筋型」と全身に症状が現れる「全身

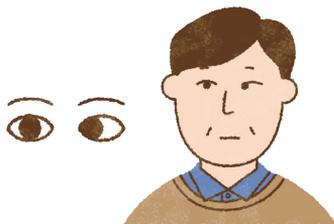
- ・目の周り、口の周り、腕、腰、足、呼吸器系などの筋力が低下することで、様々

目の症状

まぶたが下がって開かない(眼瞼下垂)
がんけん かし



左右の焦点が合わない(斜視)
しゃし



物が二重に見える(複視)
ふくし



しゃべりにくい、
鼻声になる(構音障害)
こうおんしょうがい



手足の筋力が低下する、力が



型]があります

な症状がみられます。

全身の症状

かたい食べ物が嚙めない、
ものが飲みこみにくい(嚙下障害^{えんげしやうがい})



呼吸が苦しい、呼吸しづらい



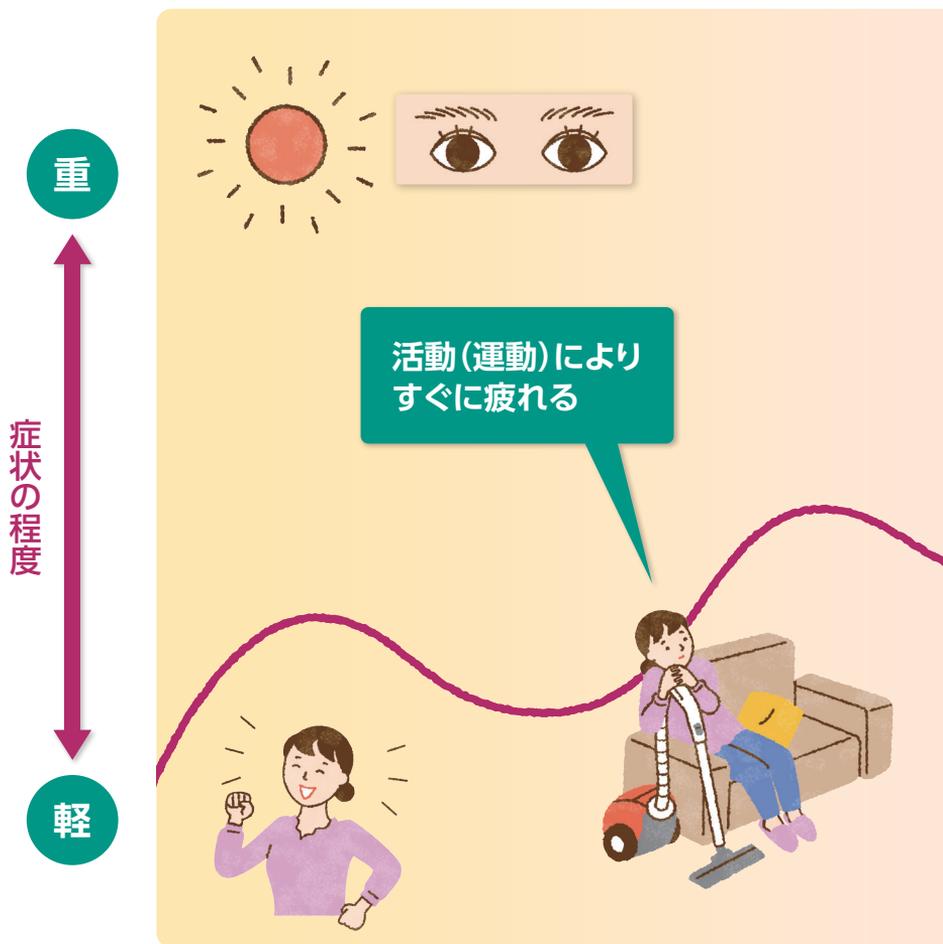
入らない



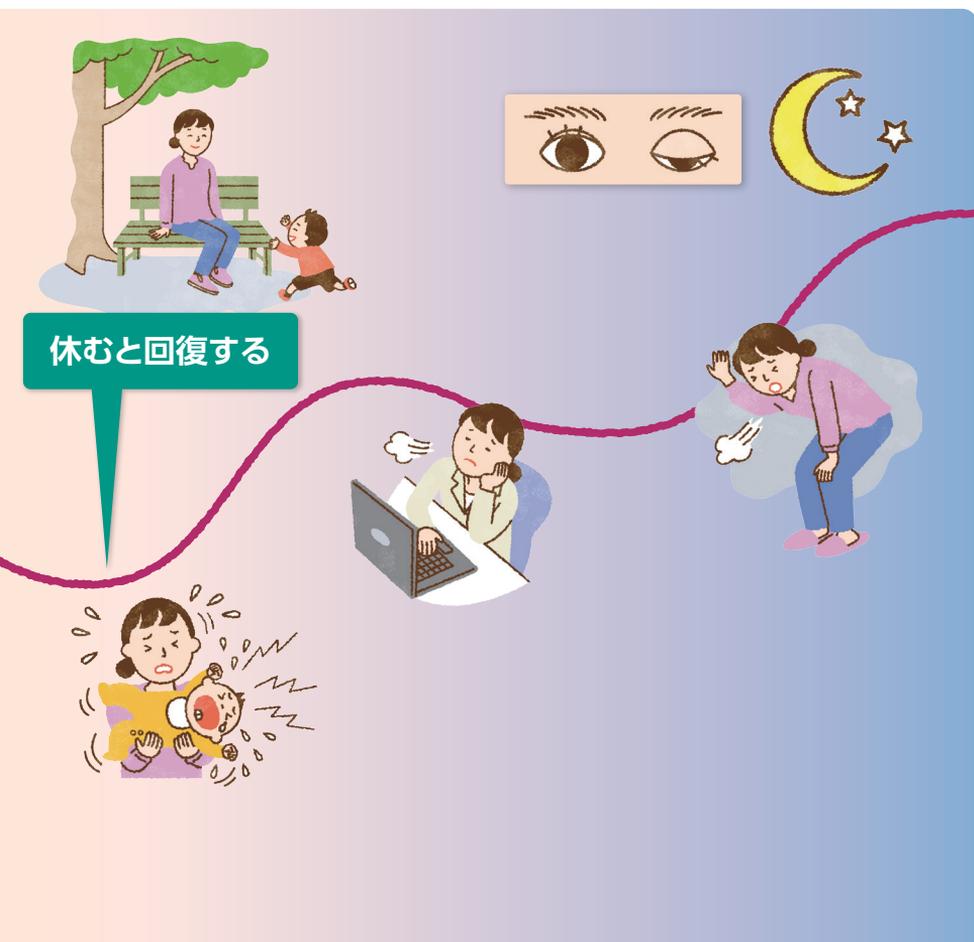
MG症状の日内変動

MGの症状には日内変動があり、日によっても変動します

- 症状の程度は1日の中で変動があり、日によっても変動します。
- 1日の中では、筋肉をまだあまり動かしていない朝は症状が軽く、筋肉をよく
- このことから、担当医師には朝の症状の程度と夕方以降の症状の程度を



動かした後の夕方以降は症状が重くなることがあります。
伝えることが大切です。

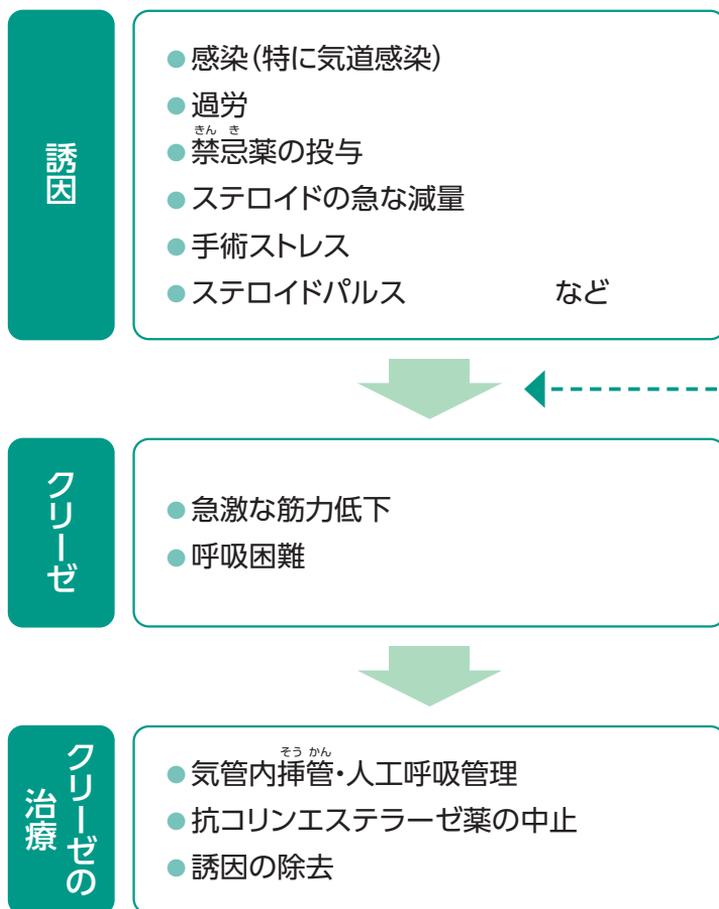


参考：病気がみえる Vol.7 脳・神経、メディックメディア

【MGで気をつけたい症状】クリーゼ

クリーゼの症状に注意しましょう

- ・全身型MGでは、急に症状が悪化し、呼吸ができなくなり、人工呼吸器が必要
- ・クリーゼを起こすことがないよう、治療をきちんと行い、普段と異なる症状



となるクリーゼと呼ばれる状態になることがあります。
の変化に注意してください。

■ クリーゼの前兆とみられる症状

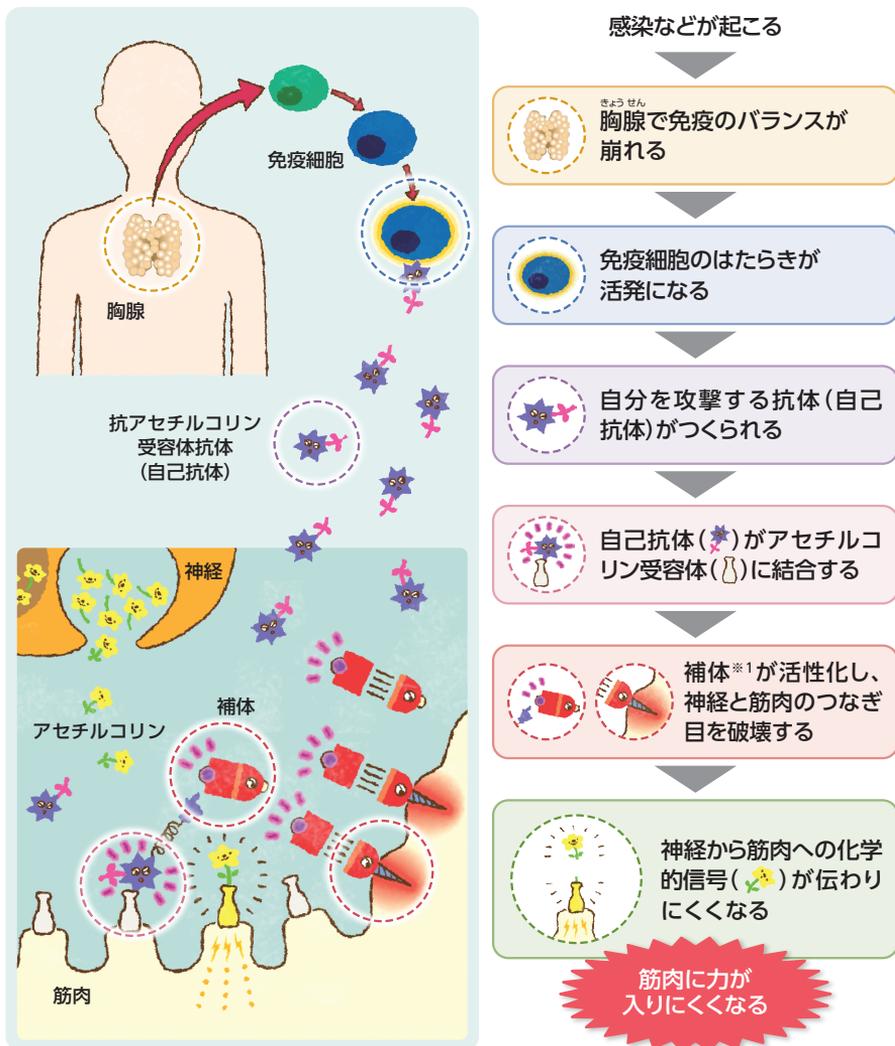
- 普段よりも息をするのが苦しい
- つばが飲みこめず、口からあふれる
- 痰^{たん}がたまって喉がゴロゴロする など



上記の症状のいずれかがみられた場合は、直ちに担当医師または
緊急時に受診可能な医療機関に連絡してください。

MGが発症するしくみと主な治療法(抗アセチ

MGが発症するしくみ



ーイメージであることをご了承くださいー

※1 補体は、体内に侵入した細菌などの外敵を攻撃し、体を守る免疫システムの1つです(補体の活性化については、p.12でくわしく解説しています)。

ルコリン受容体抗体陽性MGの場合)

主な治療法

きょうせん てきじょ
胸腺摘除

ステロイド薬※2、※3

ステロイド薬以外の
免疫抑制薬※3
(カルシニューリン阻害薬など)

血液浄化療法

免疫グロブリン
静注療法 (IVIg) ※2

抗コリン
エステラーゼ薬

補体阻害薬※4

胎児性Fc受容体
(FcRn) 阻害薬

↑
ウルトミリス®は補体阻害薬に
含まれます

治療法についての
くわしい説明はこちら▶

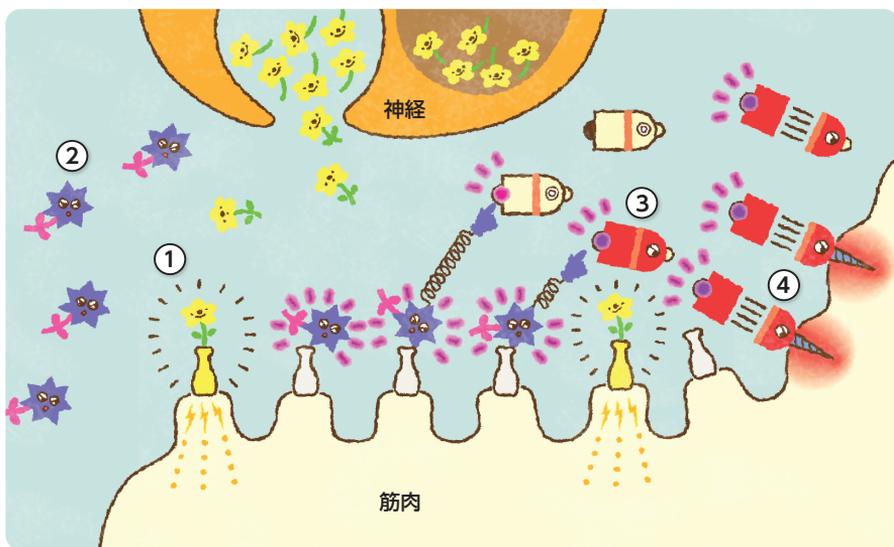


- ※2 一部のステロイド、免疫グロブリン静注療法 (IVIg) はMGに対しては使用できません。
- ※3 過剰になった免疫反応を抑える薬を免疫抑制薬と呼び、ステロイドやカルシニューリン阻害薬などが含まれます。なお、一部の免疫抑制薬はMGに対しては使用できません。
- ※4 補体阻害薬は、IVIgや血液浄化療法による症状の管理が難しい患者さん(合併症や副作用などでこれらの治療が困難な場合も含む)に投与されます。

MGにおける補体のはたらきとユルトミリス®

MGにおける補体のはたらき

- ① 正常な状態では、神経から放出された化学的信号(アセチルコリン)を筋肉が受け取ることで、筋肉がはたらきます。
- ② MGでは、自己抗体(抗アセチルコリン受容体抗体)がつくられます。
- ③ 自己抗体があると、補体が過剰に活発になります(活性化)。
- ④ 活性化した補体は神経と筋肉のつなぎ目を破壊するため、神経から筋肉への化学的信号(アセチルコリン)が伝わりにくくなります。

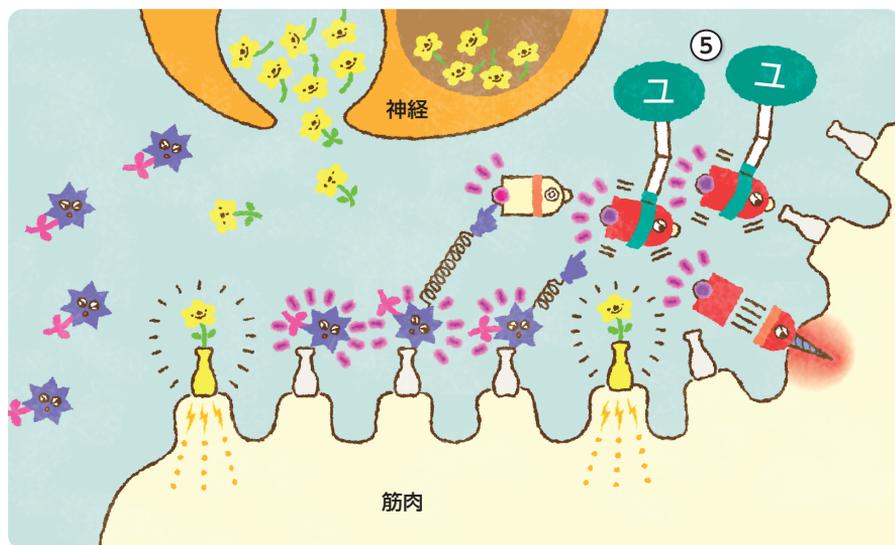


—イメージであることをご了承ください—

(抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGの場合)

ユルトミス®のはたらき

- ⑤ ユルトミス®は、活性化した補体が神経と筋肉のつなぎ目を破壊するのを阻止することで、化学的信号が伝わりにくくなるのを防ぎます。



—イメージであることをご了承ください—

補体やユルトミス®のはたらきについての
くわしい説明はこちら▶



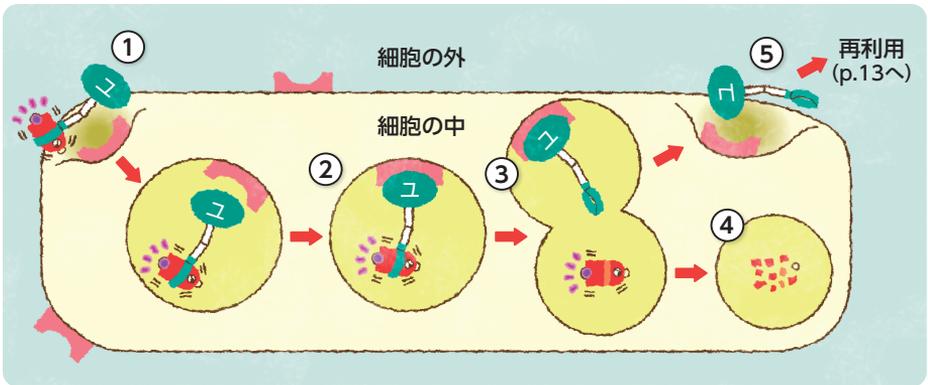
ユルトミリス®の特徴

ユルトミリス®はこれまでの補体阻害薬より長く作用します

- ①一度補体に作用したユルトミリス®は、細胞の中のエンドソーム※¹に取りこまれます。
- ②取りこまれるときに、胎児性Fc受容体(FcRn)※²と結合します。
- ③エンドソームの中は酸性(pH6.0)で、ユルトミリス®と補体が離れやすい状態に保たれているため、取りこまれたユルトミリス®と補体は離れます。
- ④ユルトミリス®から離れた補体は、その後、分解されます。
- ⑤ユルトミリス®はFcRnによって再び細胞の外に運ばれ、再利用(リサイクル)されます。一方、これまでの補体阻害薬は補体といっしょに分解されてしまい、再利用されることはありません。そのため、ユルトミリス®はこれまでの補体阻害薬と比べて長く作用します。

※1 細胞が物質を取りこむときに包む膜

※2 抗体の再利用(リサイクル)にかかわる物質



—イメージであることをご了承ください—

ユルトミリス[®]による治療を始める前に

ユルトミリス[®]の治療は以下のような患者さんが対象となります

- 全身型MGと診断された方のうち、抗アセチルコリン受容体抗体がつくられている方(全身型MGで抗アセチルコリン受容体抗体陽性)
- 免疫グロブリン大量静注療法や血液浄化療法で症状を管理することが難しい方(合併症や副作用などでこれらの治療が困難な場合も含む)
- 以下にあてはまる方は、ユルトミリス[®]の治療を受けられません。

- ✓ ずいまくえん きん かん せんしゅう 髄膜炎菌感染症にかかっている
- ✓ ユルトミリス[®]に対し、過敏な反応を起こしたことがある

- 以下にあてはまる方は、ユルトミリス[®]を慎重に使用する必要があります。治療を始める前に医師または薬剤師に伝えてください。

- ✓ 以前に髄膜炎菌感染症にかかったことがある
- ✓ 投与する日に、全身性の感染症にかかっていることが疑われる

- 以下にあてはまる方は、ユルトミリス[®]の治療中に注意が必要ですので、担当医師と相談してください。

- ✓ 妊婦または妊娠している可能性がある
- ✓ ユルトミリス[®]による治療中に授乳する可能性がある
- ✓ 高齢である

注)ユルトミリス[®]による治療中に妊娠した場合は、すぐに担当医師に知らせてください。



ユルトミリス[®]の治療を始める前に病気のくわしい診断や、この薬を使用するかどうかを判断するための検査が行われます。

ユルトミリス®投与後に気をつけたい症状

ユルトミリス®を投与された全身型MG患者さんで
以下の症状が現れることがあります*

頭痛



吐き気・嘔吐



下痢



めまい



※その他、感染症(p.18参照)や点滴中にアレルギー反応(頭痛など)が現れる可能性があります。



- ここで取り上げた症状はユルトミリス®の症状のすべてではありません。
- 気になる症状があれば、すぐに担当医師または治療を受けている医療機関に連絡しましょう。

注意が必要な副作用「髄膜炎菌感染症」

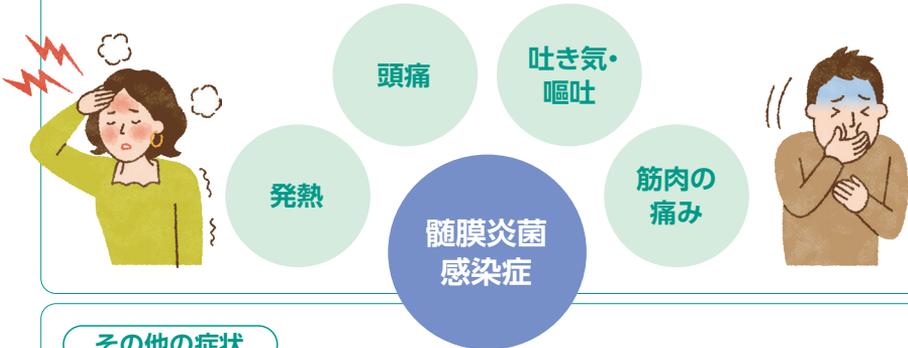
髄膜炎菌感染症の症状に注意してください

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。以下のような症状が現れた場合には、すぐに担当医師または緊急時に受診可能な医療機関に連絡してください。

● 髄膜炎菌感染症が疑われる注意が必要な症状

初期症状

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



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



- ・ 注意が必要な症状のいずれかが認められた場合は、直ちに担当医師または緊急時に受診可能な医療機関に連絡してください。
- ・ 担当医師または緊急時に受診可能な医療機関と連絡が取れない場合、すぐに救急車を呼び、患者安全性カード(p.20参照)を救命救急室のスタッフに提示してください。

髄膜炎菌感染症の予防 (髄膜炎菌ワクチンの接種)

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が必要です

- ユルトミリス[®]投与の2週間前までに接種します。
- 免疫抑制作用を有する薬剤を投与されている患者さんでは、1回目のワクチン接種から8週間以上の間隔をあけて2回目を接種することが推奨されています。
- 5年ごとを目安に追加で接種することが推奨されています。
- すでに補体阻害薬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てください。



➔ p.25の投与スケジュールを参照してください。

髄膜炎菌感染症についての
詳しい説明はこちら▶



! 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[®]初回投与の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。

注) 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。

髄膜炎菌感染症の対策 (患者安全性カード)

患者安全性カードは、ユルトミス®による治療を受けていることを知らせるカードです

- ユルトミス®で治療を受けている方はこのカードを常に携帯してください。
- 患者さんの情報を記入する欄に必要な事項を必ずご記入ください。
- カードには髄膜炎菌感染症が疑われる、注意が必要な症状が書かれていますので、これらの症状がないか、確認しましょう。

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、急速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げられない）
- 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®（ラブリスマフ）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生薬の治療が行われないと致死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、適切な抗生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でご確認ください。

<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。

注意が必要な症状



他の診療科や他の医療機関を受診するときは、必ず患者安全性カードを見せてください。

髄膜炎菌感染症を疑う症状を感じたら

緊急時に受診可能な医療機関に連絡するか、救急車を呼びましょう



① すぐに担当医師に電話してください。



② 患者安全性カードを用意
緊急時に受診可能な医療機関に
電話してください。



③ 担当医師にも、緊急時の医療機関にも
つながらない場合、ためらわずに救急車
を呼びましょう。



④ 救急車が到着したらカードを
提示してください。



他の診療科や他の医療
機関を受診するときは、
必ず患者安全性カードを
見せてください。

ユルトミリス[®]の治療について

ユルトミリス[®]はこのようなお薬です

● 投与方法

- ✓ ユルトミリス[®]は注射剤です。医療機関において、点滴静注されます(点滴バッグに入れて吊したお薬を、静脈に入れた注射針から持続的に投与する方法)。
- ✓ 点滴静注以外の方法では投与できません。
- ✓ 患者さんの体重によって投与量が異なります。

● 種類

- ✓ ユルトミリス[®]には以下の2種類があります。
 - ・ユルトミリス[®]点滴静注
 - ・お薬の濃度を高めた高濃度製剤(ユルトミリス[®] HI点滴静注)
- ✓ どちらも投与方法や投与スケジュールなどに違いはありませんが、最短の投与時間が異なります。
- ✓ どちらを使用するかは、担当医師が判断します。

● 投与スケジュール

- ✓ ユルトミリス[®]は、初回投与後、2週間の間隔をあけて2回目の投与を行います。その後は8週間(約2ヵ月)に1回の投与を繰り返します。

ユルトミリス®の投与量と投与時間(目安)

初回投与

体重	投与量	ユルトミリス®点滴静注		ユルトミリス®HI点滴静注	
		総量	最短投与時間 (参考)	総量	最短投与時間 (参考)
40 kg以上 60 kg未満	2,400 mg	480 mL	114分	48 mL	45分
60 kg以上 100 kg未満	2,700 mg	540 mL	102分	54 mL	36分
100 kg以上	3,000 mg	600 mL	109分	60 mL	25分

2回目以降の投与

体重	投与量	ユルトミリス®点滴静注		ユルトミリス®HI点滴静注	
		総量	最短投与時間 (参考)	総量	最短投与時間 (参考)
40 kg以上 60 kg未満	3,000 mg	600 mL	144分	60 mL	56分
60 kg以上 100 kg未満	3,300 mg	660 mL	120分	66 mL	41分
100 kg以上	3,600 mg	720 mL	132分	72 mL	30分

注) 患者さんによって、ユルトミリス®を追加で投与することがあります。
担当医師の指示に従ってください。

ユルトミリス®による治療の流れ

担当医師と相談して治療のスケジュールを決めましょう

医師からの説明、同意

→ ワクチン接種日、ユルトミリス®投与開始日の決定

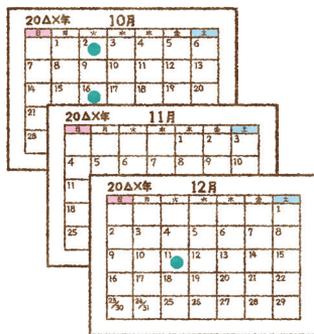


1回目の髄膜炎菌ワクチン接種



ユルトミリス®の投与開始

ユルトミリス®は、初回投与後、2週間の間隔をあけて2回目の投与を行います。その後は8週間(約2ヵ月)に1回の投与を繰り返します。



免疫抑制作用を有する薬剤を投与されている患者さんでは、1回目のワクチン接種から8週間以上の間隔をあけて2回目を接種することが推奨されています。

ユルトミリス®の投与スケジュール

髄膜炎菌ワクチン



1回目



2回目

患者さんによっては、2回目の接種を行います

以降のワクチン接種は5年ごとが推奨されています

投与開始2週間以上前

1週目

⋮

3週目

⋮

11週目

⋮

19週目

⋮

27週目

⋮

35週目

⋮

8週間(約2ヵ月)に1回の投与を繰り返します

ユルトミリス®投与



1回の投与量・投与時間は患者さんの体重によって異なります



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際しては、担当医師・薬剤師等の医療従事者との十分な話し合いが非常に重要です。



ご自身の投与スケジュール

● 髄膜炎菌ワクチン接種～ユルトミリス®投与開始まで

実際の予定日を記入しましょう

1

医師から薬剤・髄膜炎菌ワクチン接種・投与に関する説明を受け、同意書にサインをする。



2

ワクチン接種日・ユルトミリス®の投与開始日を決定する。

・ワクチン接種予定日：

_____年 _____月 _____日() : _____ ~

・薬剤投与開始予定日：

_____年 _____月 _____日()



3

1回目の髄膜炎菌ワクチンを接種する。

*1回目ワクチン接種日： _____年 _____月 _____日()



2回目ワクチンまで8週間以上あける



4

ユルトミリス®の投与開始

投与スケジュール表へ

_____年 _____月 _____日() ~



5

2回目の髄膜炎菌ワクチンを接種する*。

1回目の接種から8週間以上あける。(以後の接種は5年ごと)

*2回目ワクチン接種日： _____年 _____月 _____日()

※免疫抑制作用を有する薬剤を投与されている患者さんでは、2回目を接種することが推奨されています。

ワクチン接種日とユルトミス®投与日を書き留めましょう

● ユルトミス®投与スケジュール



1週目	月	日	[投与量] ・ 体重40～60 kg未満：2,400 mg ・ 体重60～100 kg未満：2,700 mg ・ 体重100 kg以上：3,000 mg
3週目	月	日	[投与量] ・ 体重40～60 kg未満：3,000 mg ・ 体重60～100 kg未満：3,300 mg ・ 体重100 kg以上：3,600 mg
11週目	月	日	
19週目	月	日	
27週目	月	日	
35週目	月	日	
43週目	月	日	
51週目	月	日	
⋮	⋮		

MEMO

.....

.....

.....

.....

.....

よくある質問

Q

いつもと少し違う症状があるのですが、様子を見て受診すればよいですか？

A

いつもと違う症状や体調の変化がみられたら、軽度であっても、担当医師または治療を受けている医療機関に連絡してください。特に頭痛や発熱など、髄膜炎菌感染症が疑われる症状(p.18参照)がある場合には注意が必要です。夜間や休日の場合でも、緊急時に受診可能な医療機関に連絡し、ユルトミリス[®]による治療中であることを伝え、受診時には必ず「患者安全性カード」を見せてください(p.20参照)。

Q

他の診療科や医療機関を受診する場合に、注意点はありますか？

A

「患者安全性カード」を見せ、必ずユルトミリス[®]を使用していることを、医師または看護師、薬剤師に伝えてください。薬局で市販のお薬を購入する場合も同様に、薬剤師にカードを提示してください。

Q

これまでも補体阻害薬で治療していました。ユルトミリス[®]は何が違いますか？

A

ユルトミリス[®]は、投与後、長く作用するようにつくられたお薬です(p.14参照)。これまでの補体阻害薬とは投与スケジュールや投与時間が異なりますので、担当医師の指示に従って治療を受けてください。

Q

自分の体調を、担当医師にうまく伝えるにはどうしたらよいですか？

A

症状や体調の変化などを記入できる冊子「MG diary」をご活用ください。診察時に伝えたいことをまとめる手助けとなります。Webサイト「MG Source」には、この冊子のほかにも、症状を担当医師に伝えるためのコツについて紹介する動画もありますので、参考にしてください。

MG Sourceはこちら▶





ALEXION®
AstraZeneca Rare Disease

医療機関名