

ユルトミリス®治療を受ける 視神経脊髄炎スペクトラム障害 (NMOSD)患者さんへ

監修

中島 一郎 先生

(東北医科薬科大学医学部脳神経内科学 教授)



はじめに

ユルトミリス[®]は、視神経脊髄炎スペクトラム障害(NMOSD)の再発を予防するお薬です。

NMOSDでは再発を抑えることが重要で、継続した治療が必要になります。

NMOSDと診断された患者さんの多くは、病気について理解すること、またご家族や職場に説明することに悩まれるかもしれません。

この冊子は、ユルトミリス[®]によるNMOSDの治療を受ける患者さんに、NMOSDとユルトミリス[®]について正しく理解し、安心して適切な治療を受けていただけるように、NMOSDの特徴、ユルトミリス[®]による治療方法や起こりうる副作用とその対処法などをわかりやすく説明します。



NMOSDとは？



NMOSDは、本来外敵から身体を守る免疫機能の異常により、間違っって自分自身の細胞などを標的とすることで起こる自己免疫疾患です。

主に視神経や脊髄などに炎症が起きることで症状が現れ、炎症が起こる部位によって症状もさまざまです。

NMOSDは、「再発」を繰り返すことが特徴です。再発によって新しく異なる症状が出たり、既にある症状が悪化したりします。再発の頻度や症状の出る部位、症状の程度は患者さんによって異なるため、長期的な予測は困難です。1回の再発で失明や手足のまひなどが残ることもあるため、再発しないように治療を受けることが重要です。



ユルトミリス[®]治療で NMOSDの再発予防が期待できます

ユルトミリス[®]は、NMOSD発症の一因となる免疫システム「補体」の活動が活発になりすぎて*自分自身を傷つけるのを抑えます。

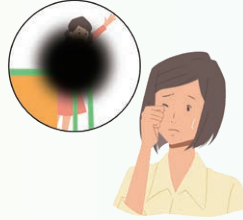
ユルトミリス[®]治療中に、注意が必要な副作用として、髄膜炎菌感染症があります。

*過活動状態

視力の低下



視野の欠け



止まらないしゃっくり



吐き気



疲労



頭痛



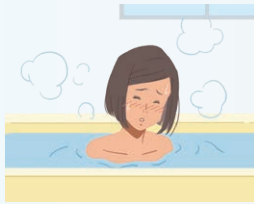
手足の症状(しびれ、痛み、まひなど)



NMOSDでは再発すると症状が残ることもあり、再発

の症状

ウトフ現象



※一時的に体温が上がることで症状が悪化

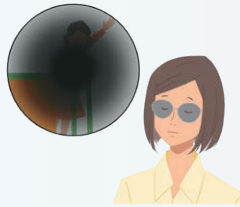
意識もうろう



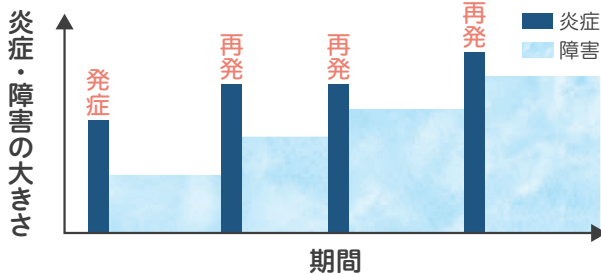
排泄障害



失明



脊髄障害



注意：図はNMOSDの臨床経過の概念図であり、全ての患者さんが同様の臨床経過をたどるわけではありません
Kawachi I, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2017; 88:137-145より改変

を繰り返すことで障害度が増していくことがあります。

NMOSD患者さんの補体

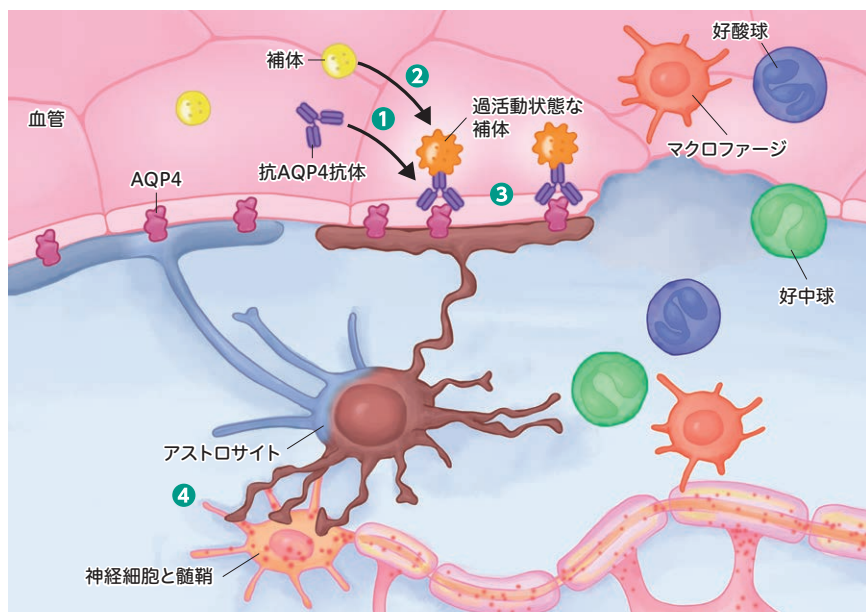









補体って何ですか？



身体を守る免疫システムのひとつです

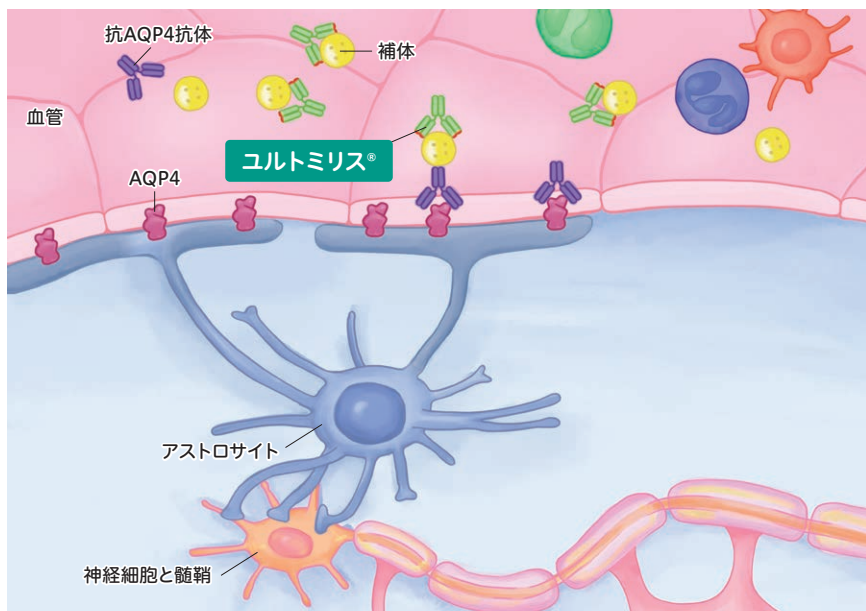
過活動状態になった補体が、アストロサイトを傷つけることで、神経細胞などが壊され、症状が現れます。










- 1 アストロサイト  上のAQP4に抗AQP4抗体が結合する 
- 2 補体  が1の結合状態を「異常」ととらえ、排除しようと過活動状態になる 
- 3 過活動状態になった補体  がアストロサイトを傷つけ壊す 
- 4 アストロサイトが壊されることで、中枢神経系(神経細胞など)も壊される 

ユルトミリス®のはたらき

ユルトミリス®は補体に結合することで、アストロサイトや中枢神経系を破壊するのを抑えます。



	アクアポリン4 (AQP4)	水の通り道となるタンパク質の総称 アストロサイト  の足に多く存在する
	抗AQP4抗体	NMOSDの原因となる自己抗体 AQP4  に結合して、補体を刺激する
	補体	異物の侵入に備えて待機している 必要に応じて、    などの免疫細胞を呼び、異物を壊すなどして、生体防御にはたらく 過活動状態ではP6ようになる 
	アストロサイト	血管から取り込んだ栄養や水分を神経に与える 神経細胞を支える役割をもつ
	ユルトミリス®	補体  に結合し、はたらきを抑える(補体阻害薬)

ユルトミリス[®]はNMOSDの

投与方法

- ユルトミリス[®]は医療機関において、点滴（静脈内注射）で投与されるお薬です。
- 点滴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。



ユルトミリス[®]治療によってNMOSDの再発予防につながることが期待されます

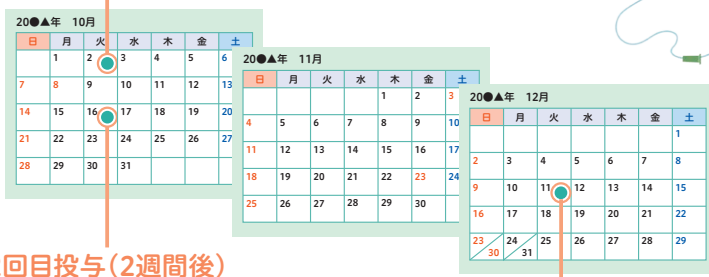


再発予防のためのお薬です

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。

初回投与



2回目投与(2週間後)

以降、8週間(約2ヵ月)に1回投与



ユルトミリス®の投与量や安全性の詳細は「ソリリス®・ユルトミリス®治療で気を付けてほしいこと」を参照ください。

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？



ユルトミリス®は、これまでの補体阻害薬とはたらきは同じですが、長く作用するようにつくられています
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



ユルトミリス[®]で治療中

ユルトミリス[®]で治療中のNMOSD患者さんに、以下の症状が現れることがあります。

- 頭痛

- 悪心

吐き気がする、胃のあたりが不快、ムカムカするなど

- 上気道感染、鼻咽頭炎

鼻水や咳がでる、鼻づまり、のどの痛みなど

- 浮動性めまい

足元がふわふわする、身体が宙に浮いている、ユラユラ揺れているなどと感じるめまい

その他、髄膜炎菌感染症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。また、インフルエンザ菌b型、肺炎球菌、淋菌などの細菌による感染症に対する抵抗力が低下す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[®]で治療中に現れる副作用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。次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。

に気を付けたい症状

髄膜炎菌感染症が疑われるため注意が必要な症状

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



発熱



頭痛



吐き気・嘔吐



筋肉の痛み

髄膜炎菌 感染症

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など)
- ・ 手足の痛み

- ・ 髄膜炎菌感染症が疑われるため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.12-13参照)を提示してください。救急外来等でも、患者安全性カードを見せ、ユルトミリス®で治療中であることを示してください。

髄膜炎菌感染症の対策(患者安全性カード)

ユルトミリス®で治療を受ける方に髄膜炎菌感染症の対策として、「ユルトミリス®患者安全性カード」をお渡しします。

- ユルトミリス®で治療を受けていることを知らせるカードです
- 必要事項を記入し、いつでも提示できるよう携帯してください
- カードに記載のある症状がないか確認しましょう

注意が必要な症状

ユルトミリス® 患者安全性カード QR

+ 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関する安全性情報の記載があります。このカードを常に携帯してください。

本剤治療により、鼻や喉に自然に生じている菌に感染に対する免疫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発症は、髄膜炎や敗血症を併発し、急激に重症化し死に至ることがあるため、緊急の治療が必要です。

以下で確認しやすければ幸いです。

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はすぐに救急車を呼び、このカードを救急隊員等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かない場合があります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
- ・つなしのこわばり(首の硬直が確認し、あごを動かすことができない)
- ・発疹、出血性発疹(赤や紫色の斑状の発疹)
- ・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、異様に赤く感じる等)
- ・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、直ちに連絡を受け、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、このカードを救急隊員等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6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ー合同会社 

ULI-003-2302-02

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® (ラファズマブ) が処方されており、髄膜炎菌感染症(髄膜炎)及び一般的な感染症の発症リスクが増加しています。

本剤は終末補体経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する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率あるいは死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発症できない場合は、適切な抗生薬を用いた治療を速やか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治療ガイドラインを参照ください。
https://www.neurology.or.jp/guideline/zulimaku_2014.html
- ・本剤は三代製アムピシリン(例:セフトリアキソン、セフトキシム、等)の抗生物質療法と併用されています。
- ・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。
本剤の発熱の対応方法はこちらから確認いただけます。
<https://www.zulimiris.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、患者様の治療に当たる医療従事者に、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(処方済み) 病院: _____
担当医師: _____
電話及びメール: _____
緊急時受診可能な医師機関 _____
病棟名: _____
連絡先電話番号: _____ 電話: _____
※緊急時受診可能な医師をあらかじめ担当医師と確認してください。



治療をしている病院に連絡がつかない場合もあるから、緊急時に診てもらえる病院も書いておくと安心ね！

お財布にも入れておこう！



もしものときの対応について
事前に担当医師と相談しましょう



髄膜炎菌感染症を疑う症状を感じたら



① すぐに担当医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®による治療の流れ

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®投与前に、髄膜炎菌ワクチンの接種が必要です。

すでにワクチンを接種したことのある患者さんは、5年ごとを目安に追加接種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。

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

● 実際の予定日を記入しましょう

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

*1回目ワクチン接種日: _____ 年 月 日()

*ワクチン名(メーカー/ロット): _____ ()

ユルトミリス®の投与開始

_____ 年 月 日()~



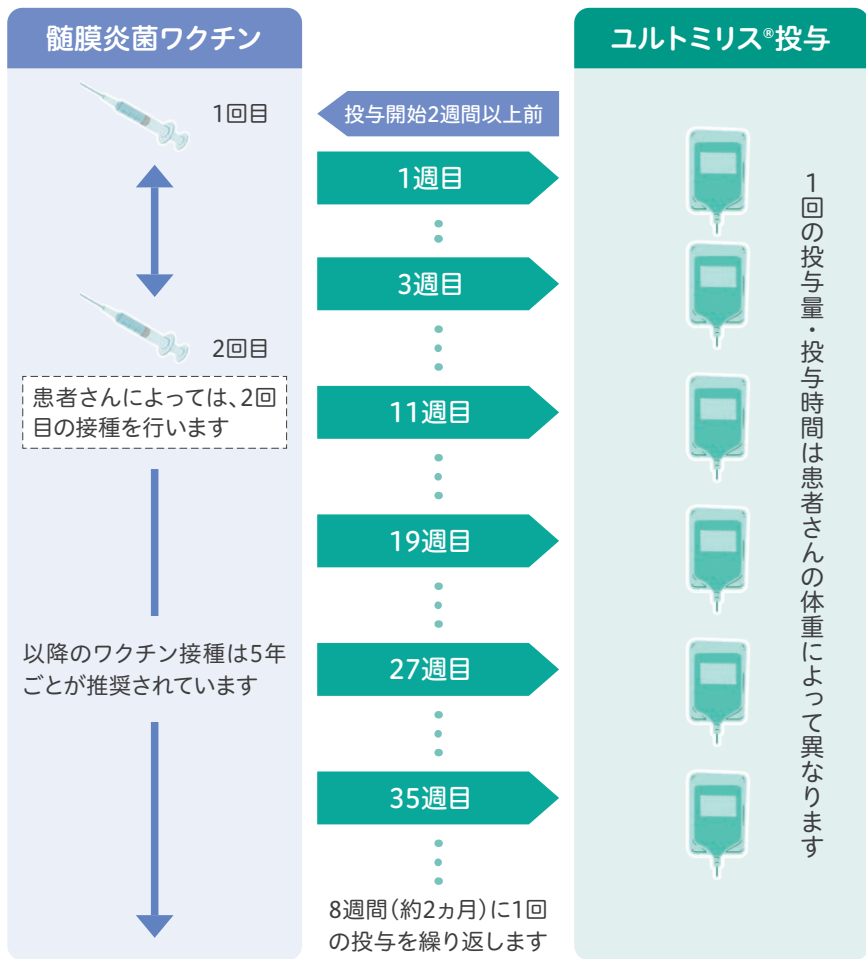
ユルトミリス®は、初回投与後、2週間の間隔をあけて2回目の投与を行います。その後は8週間(約2カ月)に1回の投与を繰り返します。

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。

*2回目ワクチン接種日: _____ 年 月 日()

*ワクチン名(メーカー/ロット): _____ ()

ユルトミリス®の投与スケジュール



- ・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・看護師・薬剤師などの医療従事者との十分な話し合いが非常に重要です。

よくある質問

Q NMOSDと診断され、不安です。

治療のこと、生活のことなど不安なことがたくさんあると思います。気になることやわからないことがあれば、いつでも担当医師や医療スタッフの方などに相談してみましょう。次ページのWebサイトや冊子も参考にしてください。

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？

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がある場合には注意が必要です。詳しくはP.10-13を参照ください。

Q 日常生活のサポートにはどのようなものがありますか。

NMOSDは国の定める指定難病です。要件を満たす場合に、難病法に基づく医療費助成制度を利用できます。お住まいの自治体窓口にお問い合わせください。

またハローワークでは就職を希望する患者さんへの就労支援や、在職中の患者さんへの雇用継続支援などを行っています。詳しくはハローワークにお問い合わせください。

NMOSDとユルトミリス®について、さらに詳しく知っていただくために

NMOSDについて



NMOSD Source[Webサイト]
<https://nmosdsource.jp/>

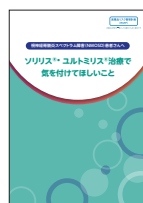


NMOSDの患者さんと
関係するみなさまへ[冊子]

ユルトミリス®について



ユルトミリス®.jp[Webサイト]
<https://ultomiris.jp/patient-nmosd/>



ソリリス®・ユルトミリス®治療で
気を付けてほしいこと[冊子]



NMOSD DIARYを活用しましょう

症状や体調の変化を記録したり、言葉では伝えづらいこと、言い忘れてしまいそうなことを書き留めて、担当医師に知らせるメモとして活用しましょう。



ユルトミリス®治療記録ノートを活用しましょう

ユルトミリス®の投与スケジュールを管理したり、髄膜炎菌ワクチン接種の記録や次のワクチン接種の予定を担当医師と相談するためのメモとして活用しましょう。

※NMOSD DIARY、ユルトミリス®治療記録ノートをご用意しております。担当医師にご相談ください。

記録しておくと便利です

NMOSDと診断された日

_____年 月 日

.....

担当の先生の初診察日

_____年 月 日

.....

NMOSDの治療が始まった日

_____年 月 日

.....

**福祉医療費受給者証
(初回登録時の有効期間)開始日**

_____年 月 日

.....

体調の変化、気になること

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

診察メモ

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

おわりに

視神経脊髄炎スペクトラム障害 (NMOSD) の再発予防治療の目的は、「NMOSDを再発させずに、現在の生活を守り、長く維持すること」です。適切な治療を受けてご自身らしい生活を送れるよう、先生方やまわりの方々とお話をする際に、この冊子をお役立てください。

わからないことや、不安なことがありましたら、遠慮なく、担当医師、看護師、薬剤師などの医療スタッフにご相談ください。



MEMO



医療機関名