

発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)患者さんへ

ユルトミリス[®]を 投与される方へ





PNHとユルトミリス[®]

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: PNH) は、慢性の病気で、時として重い合併症を引き起こすことがあります。早めに適切な治療を始め積極的に病気に取り組めば、PNHをコントロールしながら充実した生活を送ることが可能です。

PNHの治療薬であるユルトミリス[®]は、PNHでみられる病態の主な原因である「溶血」を抑制する薬です。ユルトミリス[®]による治療の際には、ユルトミリス[®]について正しい知識を身につけることが重要です。

また、ユルトミリス[®]をよく知っていただく前に、まずPNHのことをよく理解していただく必要があります。

PNHがどのような病気なのかわかれば、ユルトミリス[®]という薬を理解しやすくなります。



この冊子では、PNHとユルトミリス®について理解していただきたいことが書かれています。

- PNHとはどのような病気ですか？
- どのようにすればPNHをコントロールできますか？
- ユルトミリス®とは、どのような薬ですか？
- ユルトミリス®の投与にあたって注意することは？
- ユルトミリス®の安全性について
- PNHとともに生きていくために役立つこと

PNHを適切に治療し積極的にコントロールしていくために、この小冊子をご活用ください。

下線の用語については、30、31ページの用語集をご覧ください。



PNHの患者さんは どのくらいいるの？

PNHにかかっている患者さんは、アメリカやヨーロッパでは8,000～10,000人といわれています。

日本では1998年度（平成10年度）の調査では430人（100万人に3.6人）と報告されています。

世界でみた有病率は100万人に15.9人といわれていますので、いずれにしてもとてもまれな病気であり、年齢や性別に関係なく発症するようです。



まずはPNHをよりよく、正しく知って

PNHをコントロールするためには、まず病気をよく知ることが大切です

PNHはとてもまれな病気ですが、どんな人がいつ発症するかわかりません。PNHの症状は、ほかのさまざまな病気で見られる症状とよく似ていたり、患者さんによって現れる症状が異なったりするため、診断が難しく、また、病気の進行もわかりづらい疾患です。

まずは患者さん自身やご家族がPNHという病気をきちんと理解し担当医師とよく話し合うことが病気をコントロールする第一歩となります。

PNHとはどのような病気ですか？

PNHは、血液細胞のもとになる造血幹細胞と呼ばれる細胞が、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。赤血球は血液の重要な成分の一つであり、酸素を体中に運び、二酸化炭素と交換する役割を担っています。PNH型赤血球では、正常な赤血球の膜表面に存在する、自分を守る機能をもつタンパク（補体制御タンパク）が欠けています。

PNHになると、からだの中で何が起きますか？

この補体制御タンパクは、体内に侵入した細菌などの



ください

外敵を攻撃し、感染症などから自分を守る免疫システムの一つである「補体」の攻撃から赤血球を守る役割を担っています。そのため、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。赤血球が壊されることを「溶血」と呼びます。

ごくわずかな溶血は健康な人でも起こっていますが、PNHでは、溶血が常に正常値より高いレベルで起こっています。溶血が起こると、赤血球の中からヘモグロビンという酸素を全身に運ぶ物質が流れ出てきて、さまざまな症状を引き起こすとともに、いろいろな合併症のリスクを上昇させます。溶血は、PNHで起こる症状や合併症の主な原因です。



- PNHでは、自己を補体の攻撃から守る補体制御タンパクが欠けたPNH型赤血球がたくさんつくられます。
- 補体はからだの免疫システムの中の一つで、補体制御タンパクをもたない赤血球を攻撃し壊します。
- PNH型赤血球は、補体制御タンパクを欠いているため、赤血球は常に補体の攻撃を受け、慢性的に溶血が起こっています。
- PNHは、溶血が原因となって病態が進む進行性の病気です。溶血を治療しないままだった場合、自覚がなくても時間が経つにつれて、重大な健康上の問題のリスクを高める可能性があります。



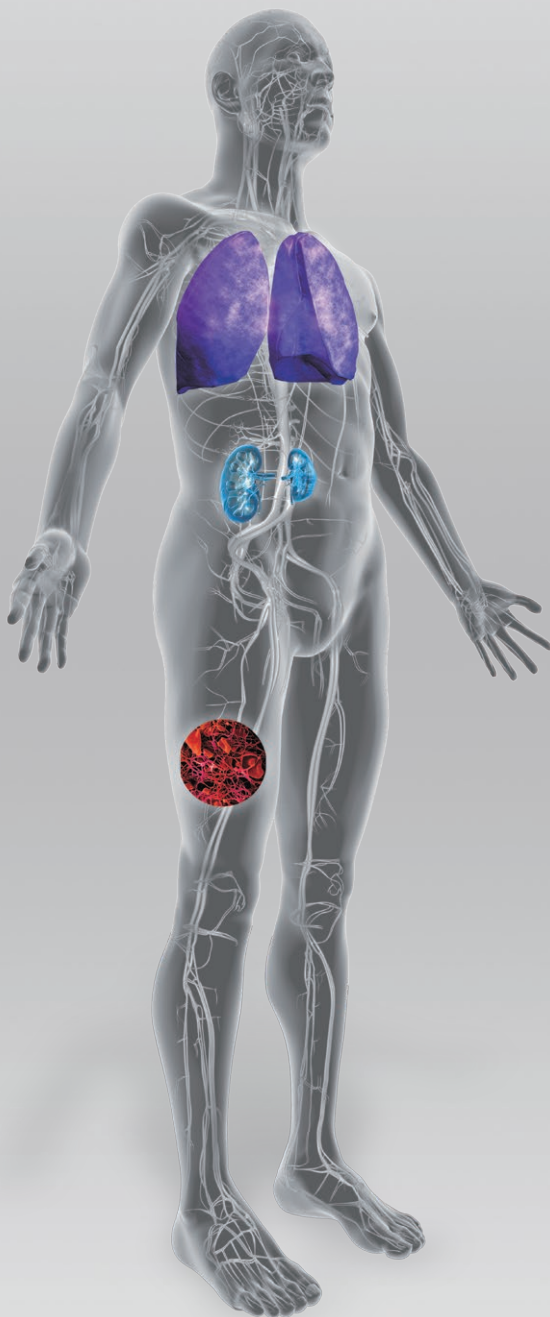
クローンサイズとは

もしかしたら担当医師が、「クローンサイズ」という用語を使うのを耳にしたことがあるかもしれません。これは、全体の赤血球におけるPNH型赤血球の占める割合のことです。「クローンサイズが大きい＝PNH型赤血球の割合が高い」ということです。クローンサイズが小さくても、PNHによる健康上の問題が生じることがあります（PNH型の白血球も検査する場合があります）。



PNHとそのほかの 骨髄機能不全疾患

PNHの患者さんは、再生不良性貧血（AA）や骨髄異形成症候群（MDS）など、その他の骨髄機能不全疾患を合併していることがあります。AAやMDSでは、PNHとは異なり赤血球は破壊されませんが、骨髄での健康な赤血球の産生に問題が生じ、赤血球の数が減少します。これら2つの血液疾患も貧血を起こすことがありますが、その原因がPNHとは違っています。あなたがPNHのほかにAAやMDSを合併している場合には、それぞれの病気を治療することが大切です。ユルトミリス®を使ったPNHの治療法について担当医師と話し合うとともに、AAやMDSに対する治療法についても担当医師に相談しましょう。



PNHは時には重い合併症を引き起こすことがあります

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などが血流中に流れ出て蓄積し、突然、次のような問題となる合併症を発症することがあります。

● 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。

● 腎臓の障害：

PNHの患者さんの約2/3が慢性腎臓病（軽症も含む）にかかっています。

● 疲労：

溶血により赤血球が破壊されると、ヘモグロビンが不足してしまい、十分な酸素を全身へ運べなくなってしまう。このため、以前は普通だった日常活動がつらくなるほど、脱力感や疲労感を感じることがあります。

● 肺の障害：

日本人ではよくわかりませんが、海外では肺高血圧症がとても多くみられます。肺高血圧症は、溶血による一酸化窒素の減少が原因と考えられており、息切れや呼吸困難感などの症状を引き起こします。

PNHは早めに治療することが大切です。



PNHと血栓症

海外のデータですが、PNHによる慢性的な溶血が血栓をできやすい状態にしている可能性があります。

PNHによる血栓の特徴は：

- いつ起こるかわかりませんし、すべてのPNHの患者さんに起こる可能性があります
- 初めて起こった血栓症でも重い症状を引き起こすことがあります
- 下肢や肺に起こりやすいようです

血栓についての詳細は担当医師にご相談ください。

PNHをコントロールするには

PNHとむきあいましょう

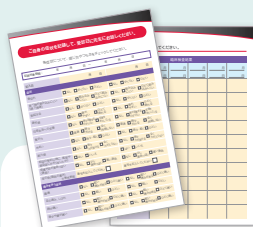
PNHは慢性の病気で、時として重い合併症を引き起こすことがあります。しかし大事なことは、適切な治療を続ければ、PNHはコントロールできる病気であり、積極的にむきあうことで充実した生活を送ることも可能であるということです。

自分の症状と臨床検査値を記録してください

PNHは、担当医師と一緒に治療することが大切です。PNHに特徴的な症状や臨床検査値異常はありません。体調が良いと感じるときでも臨床検査値は異常を示すことがあります。自覚症状ばかりでなく、臨床検査値、担当医師の診察時の所見の3つを常に理解しましょう。

自分の症状を知りましょう

PNHの症状は、ほかの病気の症状と類似しているため、なかなか特定しにくいようです。そして、自覚症状としてわかるものもあれば、自覚症状として現れないものもあります。また、同じ症状が続くわけでもありません。大切なことは症状を記録して、担当医師に正しい自分の症状や変化を伝え、PNHの全体像がわかるように共通の情報をもって一緒に治療に取り組むことです。



PNHに特徴的な症状や臨床検査値異常はありません。自分の状態を知るために、PNH記録ノート（アプリ・冊子）や臨床検査値記録ノートを使って臨床検査値の変化や症状を記録してください。

PNHの症状や臨床検査値を記録するツールを28、29ページで紹介しています。

PNHで現れる主な自覚症状

疲労

- ・疲れやすい
- ・日常活動が困難
- ・集中力がでない
- ・めまいがする
- ・脱力感

痛み

- ・腹痛がある
- ・足の痛みやはれ、むくみ
- ・胸が痛い
- ・背中が痛い、腰痛

その他の症状

- ・茶褐色(コーラ様)の尿
- ・息切れ
- ・物を飲み込むのがつらい(嚥下困難)
- ・皮膚や眼が黄色っぽい(黄疸)
- ・勃起不全(ED)

PNHはちょうど氷山のようなものです。自覚症状は氷山の一角です。見えないところに重い病気が潜んでいるかもしれません



溶血は自覚症状の有無にかかわらず常に起こっています。溶血を抑えるには、継続的な治療が必要です

腎臓病

血栓

臓器の障害

脳卒中

心臓発作

自覚症状には現れにくい症状や合併症



なぜこんなに 疲れるんだろう？

PNHによる疲労の原因には、次の2つが考えられます。PNHの溶血そのものが原因の場合と、溶血による貧血が原因の場合です。

PNH患者さんが感じている疲労は溶血そのものが原因の場合がほとんどです。その場合、疲労は、ヘモグロビン値で測定した貧血の程度よりも強く感じられていることがあります。PNHのほかに再生不良性貧血(AA)や骨髄異形成症候群(MDS)がある場合は、AAやMDSが貧血の原因である可能性があります。PNHとは違って、AAやMDSによる貧血は赤血球が骨髄で十分つくられないために起こります。このような場合は、PNHの溶血の治療に加えて、AAやMDSの治療法についても担当医師に相談してください。

ご自分の臨床検査値を知りましょう

PNHの状態を理解するのに役立つ臨床検査には次の項目があります。

- **乳酸脱水素酵素(LDH) 値**: LDHは赤血球の中にある酵素で、溶血が起こると赤血球の外に放出されます。血流中のLDH値が高いときは、多くの赤血球が破壊されている可能性があります。溶血が長い間続くと重大な健康上の問題となりますから、LDH値を記録することが大切です。そのため、担当医師は定期的にLDHの検査を行います。

LDH値の検査以外にも、以下の検査をすることがあります：

- **赤血球数**: 酸素を全身へ運び、体内から二酸化炭素を取り除く役割を担っており、その数は溶血や貧血に関連しています。
- **ヘモグロビン値**: 全身に酸素を運ぶ赤血球の中に存在します。ヘモグロビン値が低ければ、貧血を引き起こし、脱力感や疲労感を感じることがあります。

PNHの全体像がどのようなものか理解してください

PNHでは、時に体調が良くなったと感じたとしても、臨床検査値は改善していないことがあります。また、これと逆のことが起こる可能性もあります。前述したように、PNHの症状は患者さんそれぞれで異なり、特徴的なものはありません。そのため自覚症状、臨床検査値、診察時の所見の3つすべてをよく観察し続けることが重要です。からだの中でどのような異常が起こっているか、その全体像をよく理解することが、PNHの治療では大切です。

※PNHの症状や臨床検査値を記録するツールを28、29ページで紹介しています。

PNHにはどのような治療法があるのでしょうか？

PNHの治療法はいくつかあります。担当医師を中心とした医療チームは、患者さん一人ひとりにあった最善の治療計画を作成しますので、治療をよく理解し、積極的に取り組んでください。

PNHでは、次のような治療法が多く使われています：

- **抗ヒトC5モノクローナル抗体療法：**PNHにおける溶血を抑制する治療法です。ソリリス®またはウルトミリス®を投与する治療法があります。
- **対症治療：**PNHによるいろいろな症状を和らげる治療法です。輸血、副腎皮質ホルモン剤（ステロイド）、蛋白同化ホルモン剤、抗凝固薬、ビタミン補充薬などが使われます。
- **根治療法：**造血幹細胞移植は、PNHを完全になおす唯一の治療法です。しかし、造血幹細胞移植はリスクも高いので、担当医師に相談し、詳しい説明を受けてください。

PNHの治療法については担当医師にご相談ください。



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を28、29ページで紹介しています。

- PNH記録ノート（アプリ・冊子）
- 臨床検査値記録ノート



ポイントチェック：PNH

- PNHは溶血を起こす病気ですが、全身に影響を及ぼすことがあります
- PNHを放っておくと、重い症状を引き起こす場合があります
- PNHの症状や臨床検査値が示す異常は、患者さんごとに異なり、特徴的なものではありません。PNHを上手にコントロールするためには自覚症状と臨床検査値、診察時の所見をよく観察し記録していくことが大切です
- 自覚症状がなくても溶血は慢性的に起こっています
- LDH値はPNHの状態を知るのに最も重要な臨床検査値です
- 少しでも気がついたこと、気になる変化があったら、担当医師に相談してください



ソリリス®との違いは？

ウルトミリス®は、からだの中にとどまる時間が長く、ソリリス®と比較して効果がより持続するため、投与頻度を減らすことが可能となりました。また、これにより安定して効果を発揮することができ、患者さんの健康状態および生活の質が向上することが期待されます。

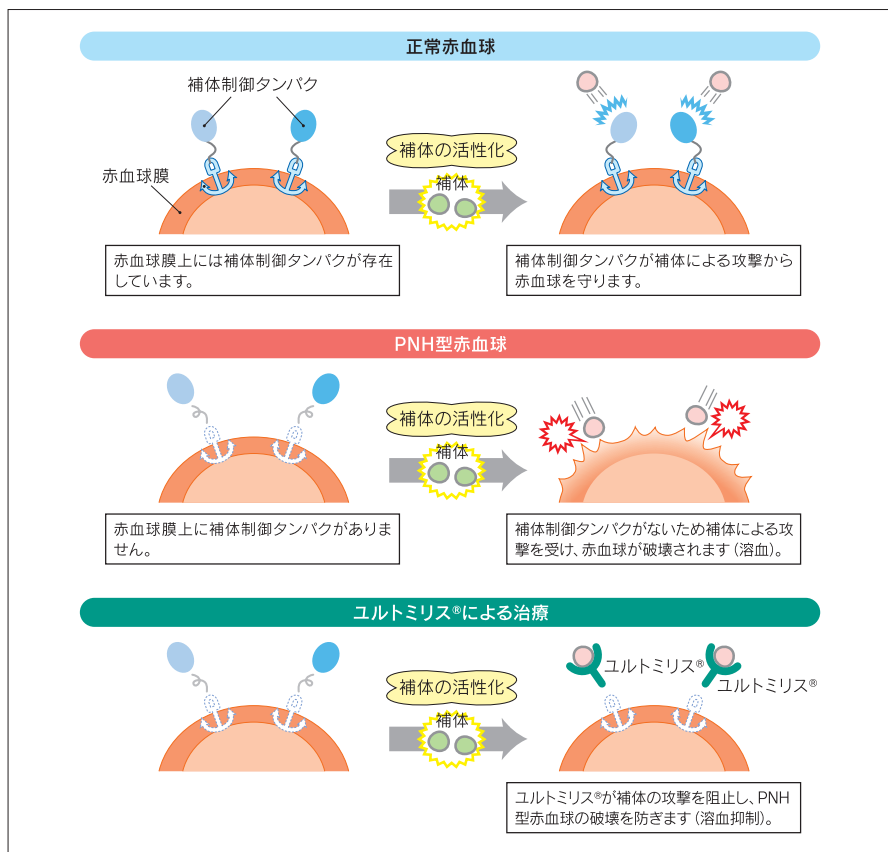


ウルトミリス®について

ウルトミリス®とは、どのような薬ですか？

- ウルトミリス®は、PNH患者さんの溶血を抑えるために開発された治療薬です。
- ウルトミリス®は、モノクローナル抗体と呼ばれる薬です。
- ウルトミリス®は、補体と呼ばれる免疫システムの一部を阻害することで補体がPNH型赤血球を攻撃するのを阻止します。それによりPNH型赤血球が壊れるのを防ぎ、血管内の溶血を防ぎます。
 - － 正常な赤血球は、からだの防御システムの一つである補体から攻撃されないよう防御タンパクで守られています。しかし、PNH型赤血球には補体制御タンパクがないため、補体の攻撃を受け壊されてしまいます。ウルトミリス®は、このPNH型赤血球が補体から攻撃されないように守ります。そうすることで、ウルトミリス®はPNHの持続的な溶血を抑制します。
- ウルトミリス®は、次の効能効果で医療機関で使用されます。

発作性夜間ヘモグロビン尿症



ユルトミリス®使用時に特に注意が必要

重大な副作用に「髄膜炎菌感染症」があります

重要な安全性情報

ユルトミリス®は免疫系の一部を阻害するため、重篤な感染症、特に髄膜炎菌への感染リスクが増加します。これらは、重大な脳の炎症や重度の血液感染症である敗血症の発症の原因となる可能性があります。実際に、他の類似医薬品投与により髄膜炎菌感染症を発症し、発症後短期間(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。

これらの感染症により急死または生命が危険な状態が生じる可能性、あるいは重大な身体障害が残る可能性がありますので、感染症に対しては至急に適切な治療を受ける必要があります。

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

な副作用：髄膜炎菌感染症

- 注意すべき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、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。

髄膜炎菌感染症のリスクをできる限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。

- 髄膜炎菌ワクチン接種は公的医療保険でカバーされています。
- 本剤投与を開始する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。なお、ワクチンは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。

患者安全性カードを常に携帯してください

- ユルトミリス®を使用される患者さんには、「患者安全性カード」をお渡しします。可能であれば、ご家族や介護者の方々にもお渡しください。
- このカードには、いつも気をつけておくべき特定の症状が書かれていますので、常にこのカードを携帯し、カードに記載された症状がないかを確認してください。
- カードに記載されたいずれかの症状がある場合、カードの指示に従ってください。
- 医療機関を受診された際は、医療関係者に必ず提示してください。

ウルトミリス® 患者安全性カード



このカードには、ウルトミリス® 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性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

<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付きにく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）
- 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

気をつけるべき症状



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

どんな人がユルトミリス®の治療を受けられるのですか？

- PNHと診断された患者さんが対象となります。
ユルトミリス®の使用前に病気の詳しい診断やユルトミリス®を使用するかどうか判断するための検査が行われます。
- しかし、次の人は、ユルトミリス®を使用することはできません。

1. 髄膜炎菌感染症に感染している人。
2. このお薬に対し、過敏な反応を起こしたことのある人。

- また、次の人は、慎重に使う必要があります。使い始める前に担当医師に教えてください。
 - ・投与する日に、全身性の感染症に感染している人。

ユルトミリス®を使う前に確認しておくことは何ですか？

- ユルトミリス®により髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性があります。この感染症とユルトミリス®を使うことによる髄膜炎菌感染症のリスクの増大について十分に理解できるまで説明を受けてください。
- 髄膜炎菌ワクチンの接種の必要性について十分に理解できるまで説明を受けて、可能な限り接種を受けてからユルトミリス®の治療を開始してください。
- 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。
- ユルトミリス®の使用前に、発作性夜間ヘモグロビン尿症に十分な知識をもつ医師から、ユルトミリス®治療によって得られる効果と、ユルトミリス®治療中に生じるかもしれないリスクについて十分に理解できるまで説明を受けてください。
- 患者さんによっては遺伝子の問題により、ごくまれにユルトミリス®が効かない可能性があります。



ユルトミリス®は免疫システムの一部である補体の活性を抑える薬なので、ユルトミリス®投与により感染症、特に髄膜炎菌感染症に対する抵抗力が低下する可能性があります。そのリスクについて担当医師からよく説明を受けてください

ユルトミリス[®]の投与方法は？

- ユルトミリス[®]は、注射剤です。
- 使用量、使用回数、使用方法等は、この薬の使用方法等に従い担当医師が決め、医療機関において投与速度が約330mL／時を超えないように点滴静注されます（点滴静注以外の方法では注射できません）。

【用法・用量】

通常、成人には、ラブリズマブ（遺伝子組換え）として、患者の体重を考慮し、1回2,400～3,000mgを開始用量とし、初回投与2週後に1回3,000～3,600mg、以降8週ごとに1回3,000～3,600mgを点滴静注する。

ユルトミリス®の投与スケジュール

		導入期	維持期				
		1	3	11	19	27	
ユルトミリス®の投与量 (mg)	週						
	体重40kg以上60kg未満	2,400	3,000	3,000	3,000	3,000	
	体重60kg以上100kg未満	2,700	3,300	3,300	3,300	3,300	
	体重100kg 以上	3,000	3,600	3,600	3,600	3,600	

8週ごと

- ユルトミリス®の臨床試験では、体重による最低投与時間および最大投与速度は以下のように規定されていました。

	体重 (kg)	用量 (mg)	総量 (mL)	最低投与時間 (分 [時間])	最大投与速度 (mL/時)
導入期	40以上60未満	2,400	480	114 [1.9]	252
	60以上100未満	2,700	540	102 [1.7]	317
	100以上	3,000	600	108 [1.8]	333
維持期	40以上60未満	3,000	600	140 [2.4]	257
	60以上100未満	3,300	660	120 [2.0]	330
	100以上	3,600	720	132 [2.2]	327

- ユルトミリス®の血中濃度低下により溶血の増悪が起きることがあります。担当医師が指定した注射日、注射間隔を守り、注射を受けることが重要です。通院できない（できなかった）場合は、すぐに担当医師、または薬剤師にご連絡ください。

ユルトミリス®の治療の中止について

1. ユルトミリス®による治療の中止に際しては、担当医師との十分な話し合いがとても重要です。ユルトミリス®による治療に伴うリスクだけでなく、ユルトミリス®を中止した場合にも異なったリスクが生じる可能性があります。
2. どのような理由でユルトミリス®の投与を中止する場合も、中止した場合に起こる可能性のある患者さんに生じる症状（溶血の増悪）について、担当医師との十分な話し合いがとても重要です。十分な話し合いにより、溶血の増悪の徴候について理解していただき、投与中止後最低16週間、担当医師による慎重な経過観察を受けることが必要です。
3. ユルトミリス®の投薬中止後、溶血の増悪等の徴候が出た場合は、速やかに担当医師に連絡し、必要な処置（輸血など）を適切に受けることが必要です。

[ユルトミリス®中止後、注意すべき徴候]

- 茶褐色（コーラ様）の尿が出る
- 貧血（異様に疲れる、めまい、立ちくらみがして、からだが動かせない）
- 錯乱（頭が混乱して考えがまとまらない、物事を正確に理解できない状態）
- 胸部あるいはのどの痛み（胸部を圧迫されるような強い痛み）
- 血栓症（血管の中で血液が固まり血液の流れが悪くなること）

ユルトミリス®の使用中に気をつけなければならないことは？

- 妊娠または妊娠している可能性のある方は、担当医師にご相談ください。
- ユルトミリス®の使用中に妊娠した場合、直ちに担当医師に知らせてください。
- ユルトミリス®使用中に授乳する可能性がある方は、担当医師にご相談ください。
- ユルトミリス®は、高齢者には慎重に投与する必要がありますので、担当医師などにご相談ください。
- 18歳未満の患者さんにおけるユルトミリス®の使用例はないため、使用に際しては、担当医師と十分にご相談ください。
- 他の医師を受診する場合や、薬局などで他の薬を購入する場合は、「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、医師または薬剤師に伝えてください。

ユルトミリス®にはどんな副作用がある

ユルトミリス®投与中に何らかの副作用を感じた場合は、担当医師に相談してください

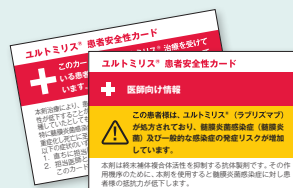
1. 髄膜炎菌感染症

『ユルトミリス®使用時に特に注意が必要な副作用：髄膜炎菌感染症』を参照してください（14ページ）。

2. 髄膜炎菌以外の感染症

ユルトミリス®投与中、髄膜炎菌だけでなく、淋菌などによる感染症に対する抵抗力も低下する可能性があります。典型的な感染症の多くは初期症状から判断することが困難です。なお、淋菌感染症は、多くの場合は無症状ですが、排尿時の痛み、陰茎先端部からの膿様分泌物、膣分泌物の増加および腹部 / 骨盤部の痛みなどの症状がみられることがあります。原因不明の発熱や一般的な風邪とは異なる症状が現れた場合は、診察を受けてください。

いつも忘れずに患者安全性カードを携帯してください



の？

3. infusion reaction

ユルトミリス®に含まれるタンパク質は、一部の患者さんにアレルギー反応を引き起こす可能性があります。ユルトミリス®投与後に何らかの徴候や症状が現れたら、医療関係者に相談してください。

- 点滴静注をしている途中で、頭痛などの注射による症状が発現した場合は、担当医師にすぐに知らせてください。必要に応じ点滴速度を遅くする等の処置をとります。
- この薬は、点滴静注終了後も、一定の時間、注射による症状（頭痛等）が現れないかどうかを観察することが必要です。
- 注射による頭痛等は、通常、点滴終了後1～2時間で消失あるいは軽快していきます。頭痛等が発現した場合は、医療機関にとどまり点滴後しばらく様子を見て、ひどくなる場合は担当医師や看護師にすぐ知らせてください。

ユルトミリス®の使用後に現れやすい副作用

頭痛および上気道感染等があります。このような症状を認めた場合、担当医師にご相談ください。

ここで取り上げた副作用はこの薬による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。

この薬についてのお問い合わせ先は？

- 症状、使用方法、副作用などのより詳しい質問がある場合は、担当医師や薬剤師にお尋ねください。
- 一般的な事項に関する質問は下にお問い合わせください。

アレクシオンファーマ

メディカル インフォメーション センター：

Tel. 0120-577657

受付時間 9:00～18:00

(日・祝日および当社休業日を除く)



ポイントチェック：ユルトミリス®について

- ユルトミリス®は、補体と呼ばれる免疫システムの一部を阻害して、制御タンパクのないPNH型赤血球を攻撃するのを阻止します
- ユルトミリス®は、継続して投与する薬です。投与スケジュールを守りましょう
- ユルトミリス®投与により髄膜炎菌感染症が発症しやすくなる可能性があります。リスクの増大について十分な説明を受けてください
- ユルトミリス®投与中もLDH値を定期的に検査することが大切です
- PNHの全体像を把握するためには、症状と臨床検査値、診察時の所見をよく観察し記録していくことが大切です
- 髄膜炎菌感染症が疑われる症状を自覚した場合は、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。

役に立つウェブサイト

あなたはひとりではありません 病気についての情報や、同じ病気をもつ患者さん とコミュニケーションをとることも可能です

ウェブサイトでは、PNHという病気やPNHの治療法に関する情報にアクセスできますので、参考にしてください。また、患者会や情報交換会などについても担当医師に相談してみましょう。

特発性造血障害に関する調査研究班

厚生労働科学研究費補助金による難治性疾患克服研究事業の一つ。再生不良性貧血（AA）、溶血性貧血、骨髄異形成症候群（MDS）、骨髄線維症などを対象とした全国規模の調査研究が行われています。日本を代表する全国の血液専門医・研究者が参加する大型の多施設共同研究です。

難病情報センター

厚生労働省が難治性疾患克服研究事業としている病気を中心とした情報を提供しています。

PNH倶楽部

PNH倶楽部は、PNH患者さんおよびそのご家族、支援者により構成され、療養生活などへの具体的な相談にお答えする事業を実施しています。また、PNHに詳しい医師との連携による適切な情報提供、医療費助成基金の運営、医師を招いての講演会・情報交換会などの活動により、PNH患者さんおよびそのご家族のQOLの向上、社会復帰、闘病に伴う負担軽減などに寄与しています。

再生つばさの会

AA・MDS・PNH・ファンコニー貧血・ダイヤモンド・ブラックファン貧血と診断された患者さんとそのご家族により構成され、病気の苦しみと不安をなくすために、会員同士が互いに連絡しあい、励まし助け合い、病気に対する認識の向上と、治療方法の情報交換を行っています。

PNHSource.jp

PNHに関係する詳しい情報をまとめて紹介しています。



PNHをコントロールするための ツールのご紹介

ツールを活用しましょう

PNHをよりよくコントロールするために、以下のツールをご利用ください。

小冊子：発作性夜間ヘモグロビン尿症について

PNHと診断された方やそのご家族がPNHという病気をご理解いただけるように説明した小冊子です。





自覚症状や、気がついたことを記録しましょう。病気の症状を記録することは、あなた自身がPNHの状態を把握することにつながります。また受診時に担当医師に伝える情報となり、担当医師とあなたの両方があなたのPNHの全体像をよりよく理解することにもつながります。

臨床検査値を担当医師から聞いて記録しましょう。
あなたのPNHの変化を観察するのに役立ちます。受
診時に持参し、臨床検査の日付と結果を記録してく
ださい。

※ツールに関しましては、担当医師にご相談ください。

検査項目	臨床検査結果				
	前	前	前	前	前
全血球算数値 (白血球数/μL)					
ヘマトクリット値 (Hct)(%)					
ヘマトクリット数 (HCT)(%)					
白血球数 (WBC)(/mm ³)					
血小板数 (PLT)(/mm ³)					
平均赤血球容積 (%)					
平均赤血球容積 (%)					
リットル中赤血球 (G)(mg/dL)					
α-グロブリン (mg/dL)					

クローンサイズ

PNHの原因となる異常な血球（PNH血球）の全血球に対する割合をさします。

血栓

血栓は、体内の血液が固まったものです。健康な人のからだでは、切り傷や外傷を負ったときに血液が固まって出血を止めます。しかし、時として、このような固まりが静脈や動脈の血流を遮断し、危険な症状を引き起こすことがあります。PNHでは、血栓はいつでも起こる可能性があり、重大な健康上の問題を引き起こすことがあります。

酵素

生体内で反応を促進したり、方向を決めたりするタンパク質の一種。

骨髓

太い骨の内側にある軟部組織です。血液中にある赤血球、白血球、血小板をつくる場所です。

骨髓異形成症候群（MDS）

骨髓機能の異常によって造血障害が起こり、正常な造血が行えなくなる病気です。PNH患者さんの約7%にMDSを認めます。

骨髓機能不全疾患

骨髓が血液細胞をつくれなくなったり、つくる量が減少する病気の総称です。AAとMDSは骨髓機能不全疾患です。

再生不良性貧血（AA）

“再生不良性”とは、骨髓が新しい血球を必要なだけつくれたことを意味しています。その結果、再生不良性貧血の患者さんでは赤血球、白血球、血小板が減少します。PNHは、多くの場合、再生不良性貧血とともに認められます（PNH患者さんの約38%で再生不良性貧血が認められました）。

進行性

進行性疾患とは、時間が経つにつれて悪化する病気のことをいいます。

髄膜炎菌感染症

Neisseria meningitidis（別名：髄膜炎菌）という細菌に感染した状態で、髄膜炎や敗血症の原因になります。

赤血球

全身に酸素を運び、体内の老廃物（二酸化炭素）を取り除く、血中にある細胞の一つです。PNHの赤血球は防御タンパクが欠けているので、攻撃され、破壊されてしまいます。

乳酸脱水素酵素（LDH）

赤血球の中にあり、溶血時に血清中に放出される酵素です。LDHの検査は、どのくらいの溶血が体内で起こっているかを示す指標となります。

肺高血圧症

肺に血液を送る動脈の血圧が高い病気のことです。血液が肺に到達しにくくなり、心臓の動きが悪くなります。

PNH型赤血球

通常は赤血球の膜上にある補体制御タンパクがない赤血球。後天的な遺伝子の突然変異により補体制御タンパクを膜表面につなぎとめるアンカーが産生されなくなること、PNH型赤血球がつくられます。PNH型赤血球は補体の攻撃に弱く、破壊され溶血を起こします。

貧血

十分なヘモグロビン（酸素を運ぶ赤血球の一部）が赤血球の中にない状態です。貧血では、赤血球数が減少することがあります。このため、脱力感や疲労感を感じることがあります。

ヘモグロビン（Hb）

赤血球内にある赤褐色の色素です。全身に酸素を運びます。赤血球の外に出ると有害物となり、からだに重大な悪影響を引き起こすことがあります。

発作性夜間ヘモグロビン尿症（PNH）

補体制御タンパクをもたない赤血球がつくられる病気です。赤血球が補体の攻撃によって破壊（溶血と呼ばれる）され、重大な健康上の問題を引き起こすことがあります。主な症状には、腹痛、嚥下困難、貧血、息切れ、疲れなどがあります。生命を脅かすおそれのある重大な合併症には、血栓症、腎不全、臓器障害があります。

溶血

赤血球が破壊されることをいいます。溶血はPNHの重大な健康上の問題の主な原因です。

医療機関名



アレクシオンファーマ合同会社 メディカル インフォメーション センター
〒150-0013 東京都渋谷区恵比寿1-18-14 恵比寿ファーストスクエア
フリーダイヤル:0120-577657 受付時間:9:00~18:00(日、祝日及び当社休業日を除く)

ULTP-PTB-1908