

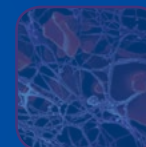
医薬品リスク管理計画
(RMP)

本資料はRMPの一環として位置付けられた資料です



発作性夜間ヘモグロビン尿症
(PNH) 患者さんへ

ソリス®を
投与される方へ



医療機関名

ALEXION®

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)
PNH-PTB-1801

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)



PNH とソリリス®

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 の治療薬であるソリリス®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。ソリリス®による治療の際には、ソリリス®について正しい知識を身につけることが重要です。

また、ソリリス®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がわかれば、ソリリス®という薬を理解しやすくなります。

この冊子では、PNH とソリリス®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？**
- **ソリリス®とは、どのような薬ですか？**
- **ソリリス®の投与にあたって注意することは？**
- **ソリリス®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人とされています。

日本では1998年度（平成10年度）の調査では430人と推定されていますが、現在の患者数はよくわかっていません。

世界でみた有病率は100万人に15.9人とされていますので、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 ください

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み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 何が起こりますか？

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 型赤血球がたたくつくられます。
- 補体はからだの免疫システムの一つで、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、自覚がない場合で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。



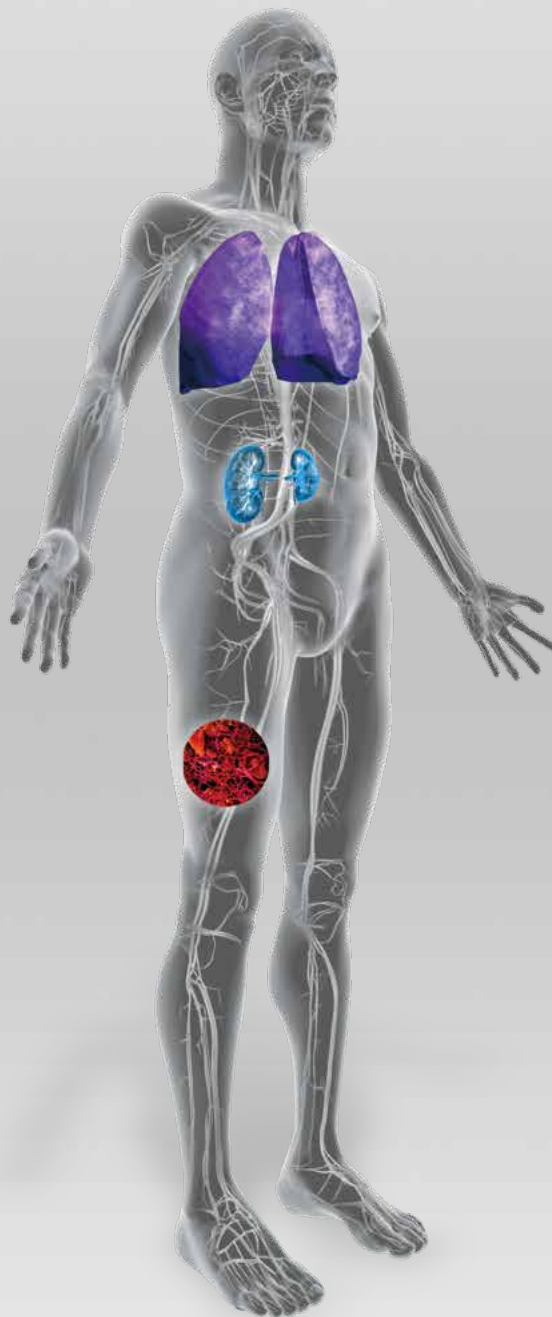
クローンサイズとは

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」ということですが、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、そのほかの 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 を起こすことができますが、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。ソリス®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 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。

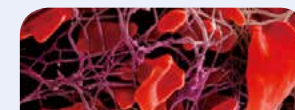
● 疲労：

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っていませんが、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

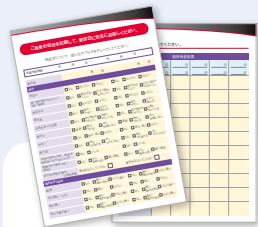
PNH は慢性の病気で、時として重い合併症を引き起こすことがあります。しかし大事なことは、適切な治療を続ければ、PNH はコントロールできる病気であり、積極的にむきあうことで充実した生活を送ることも可能です。

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 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
- ・ 集中力がない
- ・ めまいがする
- ・ 脱力感

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）

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



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

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



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証拠です。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、時に体調が悪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 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®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 24、25 ページで紹介しています。

- PNH 記録ノート
- 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®について

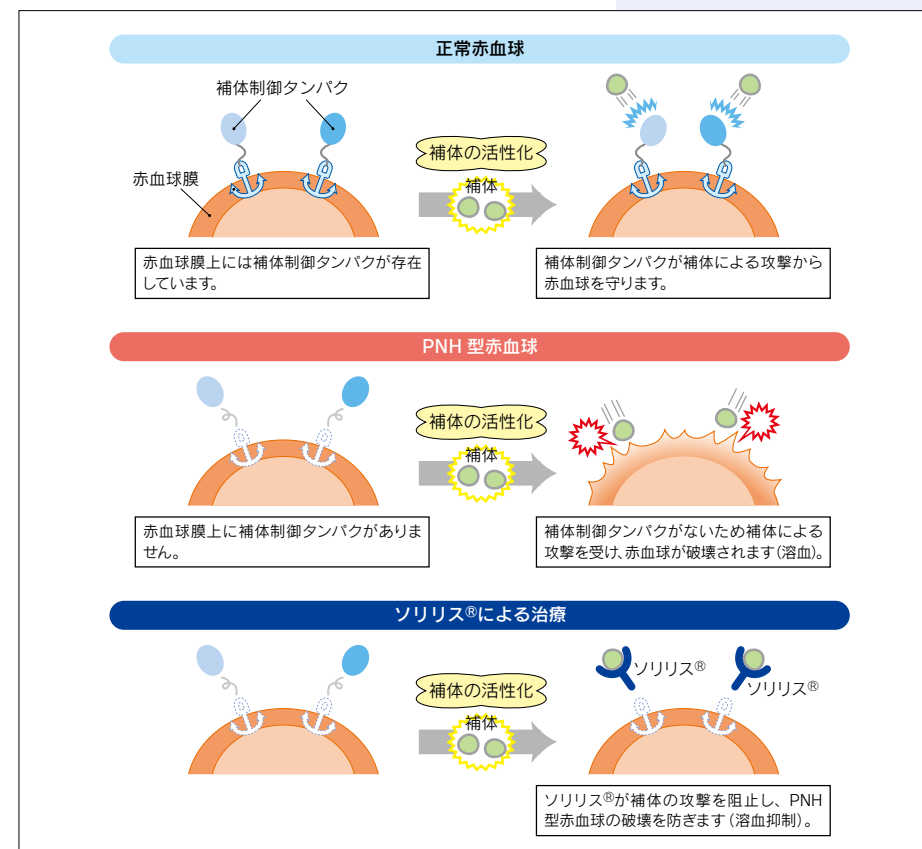


- ソリリス®は、PNHの溶血の抑制効果が認められていますが、その効果に伴う血栓塞栓症の抑制、腎機能改善については一部効果を認めるという報告もあるものの、まだ十分なデータがそろっていません。
- 同様に、ソリリス®は、溶血の抑制効果に伴う生命の予後に関する影響についてはまだ十分なデータがそろっていません。

ソリリス®とは、どのような薬ですか？

- ソリリス®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。
- ソリリス®は、モノクローナル抗体と呼ばれる薬です。
- ソリリス®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。
 - 正常な赤血球では、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れてしまいます。ソリリス®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、ソリリス®はPNHの持続的な溶血を抑制します。
- ソリリス®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における溶血抑制



ソリリス[®]使用時に特に注意が必要な副作用：髄膜炎菌感染症

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

ソリリス[®]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 (*Neisseria meningitidis*) 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、本剤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。

これらの感染症のリスクを減らすための注意事項と、感染症が疑われる場合にするべきこと (以下を参照) を理解しておくことが重要です。

<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付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
- 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。**

- 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。

- ソリリス®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、いつも気を付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。

ソリリス® 患者安全性カード



このカードには、ソリリス® 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
- 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、副作用が発現することがありますので、本剤最終投与から3カ月間、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

SOL-Card-1712

気を付けるべき
症状

どんな人がソリリス®の治療を受けられるのですか？

- 溶血のために赤血球の輸血が必要と考えられ、今後も輸血の継続が予想される PNH の患者さんが対象となります。
- しかし、次の人は、ソリリス®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。
 1. 以前に髄膜炎菌に感染したことのある人。
 2. 投与する日に、全身性の感染症に感染している人。
- ソリリス®の使用前に病気の詳しい診断やソリリス®を使用するかどうか判断するための検査が行われます。

ソリリス®を使う前に確認しておくことは何ですか？

- ソリリス®は、製造工程でウシ血清アルブミンを使用しており、伝達性海綿状脳症（狂牛病）のリスクを完全には排除できないので、ソリリス®による治療の必要性を十分に理解できるまで説明を受けてください。
- ソリリス®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。この感染症とソリリス®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ソリリス®の治療を開始してください。
- 髄膜炎菌ワクチンは必要に応じて追加接種することがあります。
- ソリリス®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、ソリリス®治療によって得られる効果と、ソリリス®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。



ソリリス®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、ソリリス®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

ソリリス®の投与方法は？

- ソリリス®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 25 分～ 45 分かけて点滴静注されます（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、エクリズマブ（遺伝子組換え）として、1 回 600mg から投与を開始する。初回投与後、週 1 回の間隔で初回投与を含め合計 4 回点滴静注し、その 1 週間後（初回投与から 4 週間後）から 1 回 900mg を 2 週に 1 回の間隔で点滴静注する。

ソリリス®の投与スケジュール

	導入期				維持期				
週	1	2	3	4	5 (初回投与から 4 週間後)	6	7	8	9 (以後 2 週に 1 回点滴静注)
ソリリス® の投与量	600 mg	600 mg	600 mg	600 mg	900 mg	X	900 mg	X	900 mg

- ソリリス®の血中濃度低下により溶血の増大がお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。

ソリリス®の治療の中止について

1. ソリリス®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。ソリリス®による治療に伴うリスクだけでなく、ソリリス®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. どのような理由でソリリス®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（溶血の増大）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、溶血の増大の徴候について理解していただき、投与中止後最低 8 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. ソリリス®の投与中止後、溶血の増大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。

【ソリリス®中止後、注意すべき徴候】

- 茶褐色（コーラ様）のおしっこが出る
- 貧血（異様に体が疲れる、めまい、立ちくらみがして体が動かせない）
- 錯乱（頭が混乱して考えがまとまらない、ものごと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（身体の血管の中で血液が固まり血液の流れが悪くなること）



ソリリス®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。
- ソリリス®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。
- ソリリス®使用中は授乳しないでください。
- ソリリス®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ソリリス®の使用例はこれまでまれで、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、必ずソリリス®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。

ソリリス®にはどんな副作用があるの？

1. 髄膜炎菌感染症

『ソリ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

ソリリス®投与中、髄膜炎菌だけでなく、その他の細菌（インフルエンザ菌、肺炎球菌、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。また、淋菌感染症および感染症状の報告があります。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。

3. infusion reaction

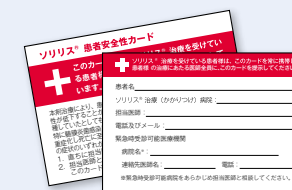
ソリリス®に含まれるタンパク質は、一部の患者さんにアレルギー反応を引き起こす可能性があります。ソリリス®投与後に何らかの徴候や症状が現れたら、医療関係者に相談してください。

- 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必要があります。

ソリリス®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



いつも忘れずに患者
安全性カードを携帯
してください



- 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、医療機関に留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。

ソリリス®の使用後に現れやすい副作用

頭痛、鼻漏および風邪、咽頭痛、背部痛および悪心等があります。このうちいずれかの症状を認めた場合、担当医師にご相談ください。

ここで取り挙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。



ポイントチェック：ソリリス®について

- ソリリス®は、補体とよばれる免疫システムの一部を阻害して、補体が赤血球を攻撃するのを阻止します
- ソリリス®は、補体が防御タンパクのない PNH 型赤血球を攻撃しないように働きます
- ソリリス®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
- ソリリス®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
- ソリリス®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

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)

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、不応性貧血 (MDS)、骨髓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。

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き、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けない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) が赤血球の中になく状態です。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、嚔下困難、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。