

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

ボイデヤ[®]錠

を服薬される
PNH患者さんにご家族の方へ

目次

- 03 はじめに
- 04 PNHにおける溶血とは
- 06 ボイデヤ[®]錠による治療の対象となる方
- 08 ボイデヤ[®]錠の服薬を始める前に
- 12 ボイデヤ[®]錠の服薬方法
- 14 ボイデヤ[®]錠の注意が必要な副作用
- 16 その他、ボイデヤ[®]錠の服薬後にあらわれやすい副作用
- 18 ボイデヤ[®]錠の患者安全性カード
- 20 治療の記録
- 21 ボイデヤ[®]錠服薬 Q&A
- 24 用語集

はじめに

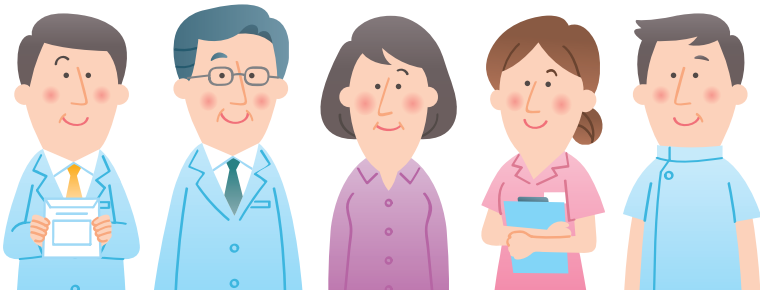
C5阻害剤(ユルトミリス[®]またはソリリス[®])による適切な治療を受けているにもかかわらず、血管外溶血などによって発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)に関連した症状や検査値が十分に改善しない場合があります。

ボイデヤ[®]錠は、C5阻害剤による治療でPNHに関連した症状や検査値が十分に改善しない場合に処方される飲み薬です。

この冊子はボイデヤ[®]錠を服薬される方に、PNHの治療や服薬方法、副作用などについて正しく理解していただくためのものです。

ボイデヤ[®]錠を飲み始める前にこの冊子をお読みいただき、わからないことや、不安なことがあれば、医師、看護師、薬剤師と相談しながら治療を続けていきましょう。

※下線の用語については、用語集 (p.24~25) をご覧ください。



PNHにおける溶血とは

PNHは、血液細胞のもとになる造血幹細胞に突然変異が起こり、**PNH型赤血球**と呼ばれる赤血球がつくられてしまう病気です。

正常な赤血球には補体制御タンパクがあるので、**補体**による攻撃から赤血球は守られています。一方で、PNH型赤血球には補体制御タンパクがないので、補体の攻撃を受け、赤血球が破壊されてしまいます。赤血球が破壊されることを「**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。溶血には2つの種類があり、血管の中で溶血が起こると「**血管内溶血**」、**肝臓**や**脾臓**など血管の外で溶血が起こると「**血管外溶血**」と呼ばれます。

C5阻害剤*は補体の攻撃を阻害し、PNH型赤血球の血管内溶血を抑制しますが、一部の患者さんでは、血管内で破壊されなくなったPNH型赤血球にC3フラグメントが付着し、赤血球が肝臓や脾臓でマクロファージに食べられることで血管外溶血が起こり、**貧血**が続くことがあります。

C5阻害剤はPNHのいろいろな合併症や症状の原因となる血管内溶血を抑えるお薬なのに対し、ボイデヤ[®]錠は、C5阻害剤治療中に起こる血管外溶血や貧血症状を治療するお薬です。

C3フラグメント：C3という補体の断片（フラグメント）のことを指します。赤血球にこのC3フラグメントが付着することで、マクロファージに認識され食べられやすくなってしまいます。

マクロファージ：マクロは大きい、ファージは食べるを意味し、別名貪食細胞とも呼ばれます。マクロファージは体内に侵入した細菌・ウイルスや、体内で不要となった細胞などを食べて処理しますが、C3フラグメントが付着した赤血球も食べてしまうことが知られています。

*C5阻害剤：ユルトミリス[®]またはソリリス[®]

健康な人



治療をしていない
PNH患者さん

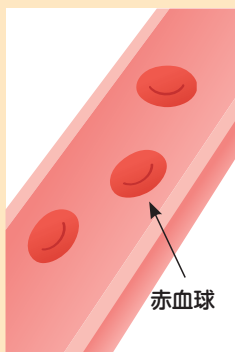


C5阻害剤治療中の
PNH患者さん

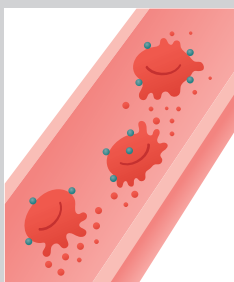


血管内溶血の状態

溶血がない
もしくはほとんどない

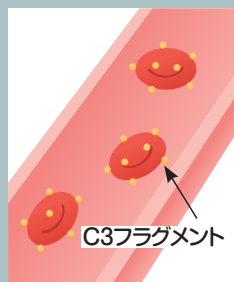


溶血が
認められる



補体の攻撃により、赤血球が
破壊される(血管内溶血)

溶血がない
もしくはほとんどない



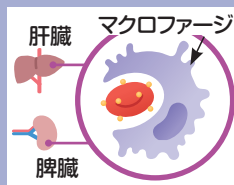
補体の攻撃が阻害され、
血管内溶血が抑制される

血管外溶血の状態

溶血がない
もしくは
ほとんどない

溶血がない
もしくは
ほとんどない

溶血が認められる



血管内で破壊されなくな
ったPNH型赤血球に
C3フラグメントが付着し、
赤血球が肝臓や脾臓で
マクロファージに
食べられることで、
血管外溶血が起こる

ボイデヤ[®]錠による 治療の対象となる方

ユルトミス[®]またはソリス[®]による
PNH治療を受けている



十分な効果が得られない(貧血などの
症状・検査値など)と診断されている



髄膜炎菌ワクチンを接種している



服薬に注意が必要な患者さんもいます。

p.11を参照し、該当する方は担当医師または薬剤師に相談してください。

memo

Dotted lines for writing.

ボイデヤ[®]錠の 服薬を始める前に

ユルトミリス[®]またはソリリス[®]による
治療を受けていますか？

受けている

受ける予定

いいえ

年 月 日

ユルトミリス[®]またはソリリス[®]
による治療を受けています

担当医師に
確認しましょう



ユルトミリス[®]、
ソリリス[®]による
治療については、
こちらの冊子も
ご参照ください。

十分な効果を得られない
(貧血などの症状・検査値など)と診断されましたか？

はい

いいえ

年 月 日

の症状 / 検査結果から、
十分な効果を得られない
と診断されました。

治療方針を
担当医師に確認
しましょう

ボイデヤ®錠の服薬を始めるにあたって 髄膜炎菌ワクチンの接種状況をご存じですか？

はい	いいえ	わからない
年 月 日	担当医師に 確認しましょう	

通常、ボイデヤ®錠に併用するユルトミリス®またはソリリス®による治療を開始する2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種します。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。

免疫抑制剤などを投与されている患者さんには髄膜炎菌ワクチンの第1期接種として8週以上間隔をあけて2回接種することが推奨されています。

次回のワクチン接種について、
担当医師と相談しましょう。

ワクチン接種をしても完全に**髄膜炎菌感染症**を予防できるわけではありません。

ボイデヤ[®]錠の治療を始める前に 医師から説明を受けてください

PNHで十分な効果が得られないと診断された後に、この病気に十分な知識を持つ医師から、ボイデヤ[®]錠治療によって得られる効果と、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。

- 1 ボイデヤ[®]錠により感染症、特に**髄膜炎菌感染症**などに対する患者さんの抵抗力を低下させる可能性があります。安全性に関する注意として、この薬による治療開始前に、髄膜炎菌感染症などに関して十分に理解できるまで説明を受けてください。
- 2 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ください。患者さんの安全を確保するために、ボイデヤ[®]錠の国際共同臨床試験では、すべての患者さんに髄膜炎菌ワクチン接種を実施しています。必要性を理解いただき、ワクチン接種が適切に実施されていることを確認してから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。
- 3 ワクチンの接種は、感染症が発症するリスクを減らしますが、完全ではありません。さらに、ワクチンにも望ましくない副反応が報告されています。ワクチン接種に際しては、ワクチン接種の良い点とリスクについて十分に説明を受けてください。
- 4 患者さんに、ボイデヤ[®]錠による治療のすべてを十分にご理解いただくことが非常に重要です。
- 5 疑問点、不明点があれば、担当医師にご質問ください。

服薬に注意が必要な患者さん

下記に該当する方は、ポイデヤ[®]錠の服薬に影響する可能性があります。
該当する方は担当医師または薬剤師に必ず伝えてください。

- 併用に注意が必要な他のお薬*を服薬している方
- 髄膜炎菌感染症にかかったことのある方
- 感染症にかかっている方または感染症が疑われる方
- 腎機能が低下している方
- 肝機能が低下している方
- 妊婦または妊娠している可能性のある女性
- 授乳中の女性

*ジゴキシン、タクロリムス、フェキソフェナジンや、ロスバスタチン、アトルバスタチン、メトトレキサートなどは、ポイデヤ[®]錠と一緒に内服すると体内で濃度が高くなり、副作用が出やすくなる可能性があります。

服薬できない患者さん

下記に該当する方は、ポイデヤ[®]錠による治療を受けられません。

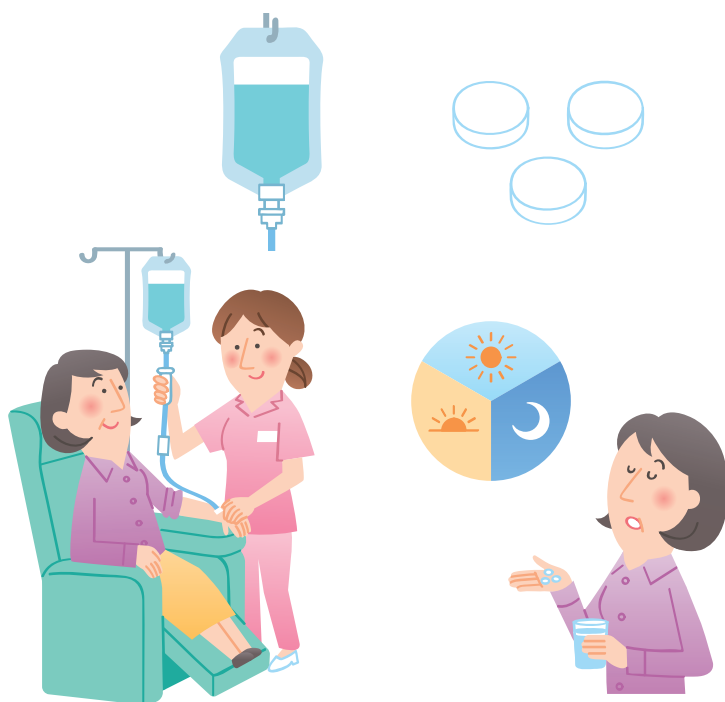
- 髄膜炎菌感染症にかかっている方
- ポイデヤ[®]錠に対して過敏症を起こしたことがある方



ボイデヤ[®]錠の 服薬方法

C5阻害剤による治療を継続しながら、1日3回 1回150mg (3錠) *
を食後に服薬します。

*担当医師の判断で1回200mg (4錠) になる場合もあります



体の状態に応じて、担当医師の判断により、錠剤の数を変更したり、
服薬を中止することがあります。用量の変更や中止は、必ず担当
医師の指示に従い、ご自身で判断しないでください。

医師の診察を受けることなく 服薬を中止しないでください

- 1 ボイデヤ[®]錠による治療の中止に際しては、担当医師・薬剤師などの医療関係者との十分な話し合いが必要です。この薬による治療に伴うリスクだけでなく、この薬による治療を中止した場合にも別のリスクが生じる可能性があります。
- 2 どのような理由であろうとボイデヤ[®]錠による治療を中止する場合は、中止した場合に患者さんに起こる可能性のある徴候（溶血の増悪）について、担当医師・薬剤師などの医療関係者と十分に話し合ってください。十分な話し合いにより、ボイデヤ[®]錠の中止方法（徐々にお薬を減らします）、溶血の増悪の徴候について理解していただき、ボイデヤ[®]錠中止後も、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 ボイデヤ[®]錠を中止する場合、ユルトミリス[®]またはソリリス[®]の治療をいつまで継続するかは担当医師が判断します。
- 4 ボイデヤ[®]錠の服薬中止はユルトミリス[®]またはソリリス[®]の治療下で行い、ユルトミリス[®]またはソリリス[®]の中止後、溶血の増悪など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。

ボイデヤ[®]錠中止後、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、体が動かせない）
- ・ 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）

ボイデヤ[®]錠の 注意が必要な副作用

補体阻害剤（ボイデヤ[®]錠、C5阻害剤：ユルトミリス[®]またはソリリス[®]）による治療を受けている方は、髄膜炎菌などによる重篤な感染症にかかる可能性が高まります。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。

髄膜炎菌感染症

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



吐き気・おう吐



頭痛



筋肉の痛み



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

補体阻害剤による治療中に髄膜炎菌に感染し、24時間以内に症状が悪化して死亡に至ったという報告がありますが、ボイデヤ[®]錠を他の補体阻害剤と併用した臨床試験において髄膜炎菌感染症は報告されていません。あてはまる症状がある場合は、すぐ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つかない場合は、直ちに救急車を呼び、救急室スタッフに患者安全性カード(p.19)を提示してください。

髄膜炎菌感染症以外の感染症

- ・ボイデヤ[®]錠服薬中は、髄膜炎菌だけでなく、その他の細菌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。
- ・原因不明の発熱や一般的な風邪とは異なる症状があらわれた場合は、診察を受けてください。
- ・また、一般的な予防法について担当医師から説明を受けてください。

その他、ボイデヤ[®]錠の服薬後に あらわれやすい副作用

ボイデヤ[®]錠の服薬により、下記のような副作用があらわれることがあります。

肝機能障害

最初自覚症状はありませんが、重症化すると下記のような症状があらわれることがあります。

倦怠感

発熱

黄疸

発疹

吐き気

おう吐

かゆみ



頭痛

無理をせず、まずは受診時に担当医師に相談してください。感染症でないか確認し、程度がひどい場合は、お薬で症状をやわらげることができる場合もあります。



肝機能障害・頭痛以外にも、体調の変化や、気づいたことがあれば担当医師に相談してください。

ボイデヤ[®]錠の患者安全性カード

これまでのユルトミリス[®]またはソリリス[®]の
カードと交換してください

カードにお名前を記入した後、PNHのかかりつけ病院の医師と相談の上、担当医師名、緊急時受診可能医療機関の連絡先なども必ず記入してください。患者安全性カードには、髄膜炎菌感染症に関する特定の症状が書かれています。疑われる症状がある場合は、すぐに担当医師または緊急時受診可能医療機関へ連絡してください。

PNH以外の診療科や医療機関を受診される場合も、医療関係者（医師、看護師、薬剤師など）にこのカードを提示してください。

患者安全性カードを
いつも持ち歩くようにしましょう

- ・これまでユルトミリス[®]またはソリリス[®]を投与されている患者さんには、既に「患者安全性カード」をお渡ししています。あたらしいボイデヤ[®]錠用のカードをお渡しするので、可能であれば、ご家族や介護者の方々にもお渡しいただき、交換してください。
- ・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。

お手元に患者安全性カードがない場合は、PNHのかかりつけ病院の担当医師よりお受け取りください。

以下の二次元コードでカードを入手することもできます。



これまでユルトミリス[®]またはソリリス[®]を投与されている患者様用に、それぞれ新たなカードが用意されています。

ボイデヤ[®]+ユルトミリス[®]
患者安全性カード

ボイデヤ[®]+ユルトミリス[®]患者安全性カード **RMP**



このカードには、ボイデヤ[®]をユルトミリス[®]に併用して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。

ボイデヤ[®]とユルトミリス[®]の治療により、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、直ちに担当医師に連絡してください。
- 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

交換

ユルトミリス[®]患者安全性カード

ボイデヤ[®]+ソリリス[®]
患者安全性カード

ボイデヤ[®]+ソリリス[®]患者安全性カード **RMP**



このカードには、ボイデヤ[®]をソリリス[®]に併用して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。

ボイデヤ[®]とソリリス[®]の治療により、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、直ちに担当医師に連絡してください
- 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

交換

ソリリス[®]患者安全性カード

気を付けるべき症状

治療の記録

PNHの症状は人によってさまざまです。時間の経過とともに症状が変わってくることもあります。

体の変化を見逃さないために、体調や自覚した症状、臨床検査値、ボイデヤ[®]錠の服薬を記録しておきましょう。少しでも気がついたこと、気になる変化があったら、ためらわずに担当医師に相談・質問しましょう。

記録のためのツール

ボイデヤ[®]錠 服薬記録ノート

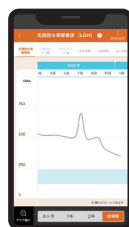


PNH記録ノート



PNH記録ノート

(アプリ版)



Androidの方



iPhoneの方



ボイデヤ[®]錠服薬

Q&A

どこに保管すればよいですか？

ボイデヤ[®]錠は30℃以下で保管する必要があります。温度が高くなる場所には保管しないでください。また、お子さんの手の届かないところに保管してください。

飲み残したボイデヤ[®]錠があります。服薬できますか？

PTPシートから取り出した後は、速やかに服薬してください。医療機関ではあなたの治療に必要な錠数が処方されています。未開封で残っている場合は、医師、薬剤師に残っているボイデヤ[®]錠の錠数を伝えて、指示に従ってください。

いつ服薬すればよいですか？

通常、3錠(150mg)*を1日3回服薬します。食後に服薬してください。飲み忘れを防ぐため、毎日できるだけ同じ時刻に、水またはぬるま湯で服薬してください。

*担当医師の判断で4錠(200mg)になる場合もあります。

飲み忘れた場合は、どうすればよいですか？

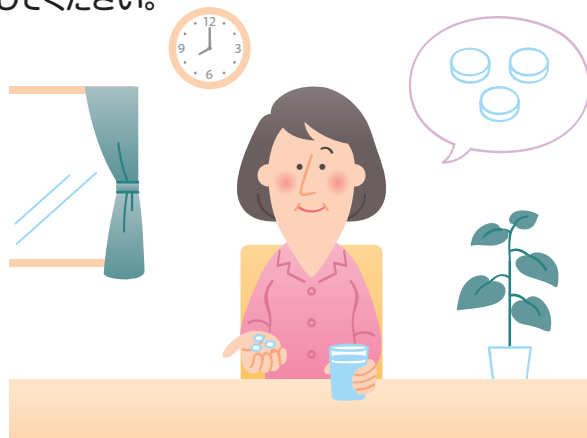
飲み忘れた場合は、思い出した時点ですぐに服薬してください。次に薬を飲む時間が近づいている場合は、飲み忘れた服薬分を飛ばし、次の投与タイミングで服薬してください。間違えて少ない量を飲んでしまった場合は、飲み忘れた量を追加で服薬せずに、次の服薬時間に決められた量を飲んでください。

間違えて多い量を飲んでしまった場合は、どうすればよいですか？

一度に多く飲んでしまった場合は、ただちに医師または薬剤師に連絡してください。

砕いて服薬してもよいですか？

効果や副作用のあらわれ方が変化するか検討されていないため、砕いたり、噛んだりせず、水またはぬるま湯と一緒に服薬してください。



体調がいつもと違うと感じた場合は、服薬しない方がいいですか？

ご自身で判断してお薬のスケジュールを変えることは避けてください。

体調の変化が気になる場合は、医師・薬剤師・看護師に連絡してください。

服薬できなかった日とその日の体調は記録ツール(p.20)を使って記録しておき、医師・薬剤師・看護師に相談してください。

他のお薬を服薬する必要があるときは、どうしたらいいですか？

他のお薬の作用を強くすることがあります。そのため、他の医師の診察を受けるときや市販のお薬を購入するときは、ボイデヤ[®]錠を服薬していることを必ず医師や薬剤師に伝えてください。

服薬した後に体調が悪くなったらどうすればいいですか？

処置が必要な場合もありますので、気になる症状があらわれたときには、ボイデヤ[®]錠を処方されている医療機関に連絡し、指示に従ってください。

お薬の減量や中止は担当医師が判断しますので、ご自身で判断しないでください。



用語集

(五十音順)

肝臓

肝臓には、①体に必要なタンパク質の合成・栄養素の貯蔵、②有害物質の解毒、③食べ物の消化に必要な胆汁をつくるなどの役割があります。古くなった赤血球を破壊し、ヘモグロビンを分解する役割も担っています。C3フラグメントが付着したPNH型赤血球も破壊されてしまいます。

血栓

血栓は、体内の血液が固まったものです。健康な人の体では、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、このようなかた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。

髄膜炎菌感染症

髄膜炎菌 (*Neisseria meningitidis*) 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。

敗血症

髄膜炎菌だけでなく、ブドウ球菌や大腸菌などの細菌によって引き起こされる、生命を脅かす感染症です。体のあらゆる部位（心臓、肺、腎臓など）に障害をもたらすことがあるため、専門的な治療が必要となります。

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のことです。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で、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。

脾臓

脾臓は古くなった赤血球を破壊します。C3フラグメントが付着したPNH型赤血球も破壊されてしまいます。その他、体の中に入ってきた病原体や細菌などと戦う抗体をつくったり、出血したときに血を止める血小板を貯蔵する役割もあります。

貧血

赤血球の数や、赤血球中のヘモグロビン（酸素を運ぶタンパク）の量がすくない状態で、脱力感や疲労感を感じることがあります。

ヘモグロビン

赤血球内にある赤褐色のタンパクです。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、体に重大な悪影響を引き起こすことがあります。

補体

体内に侵入した細菌などの外敵を攻撃して感染症などから体を守る免疫システムがあります。「補体」は、この免疫システムの一つであり、血中に存在します。健康な体では「補体」は細菌などの外敵の侵入に備えて、常にアイドリング状態になっており、アクセルとブレーキのような役割を果たしている「補体制御因子」によって上手くコントロールされています。

補体制御因子

免疫に関わる補体が過剰に活性化して自分自身の細胞を傷つけないように制御する因子です。複数の補体制御因子があります。

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH)

補体制御タンパクを持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。

免疫

免疫は、体内に侵入した病原菌などを排除し体を守る防御システムです。免疫にはさまざまな細胞や因子が関わっています。

医療機関名



アレクシオンファーマ合同会社

VOY-102-2402-01
2024年2月作成