

慢性炎症性脱髄性多発根神経炎患者さん用



CIDP*で ヒフデュラ[®]を 投与される 患者さんへ

*慢性炎症性脱髄性多発根神経炎

監修

佐賀大学医学部 内科学講座
脳神経内科 教授

小池 春樹 先生



アルジェニクスジャパン株式会社

CIDPとは

慢性 炎症性 脱髄性 多発根神経炎(ニューロパチー)
Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy

CIDPは日本語では「慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(ニューロパチー)」といい、英語の頭文字をとって「CIDP」とされています。

CIDPの症状

CIDPでは患者さんによって病気の進行や障害される神経の部位が異なりますが、以下のような症状が現れることがあります。

つまづきやすい・ふらつく



階段を上り下りしにくい



ボタンが留めにくい



腕が上がらない(洗髪の時など)



指が震える



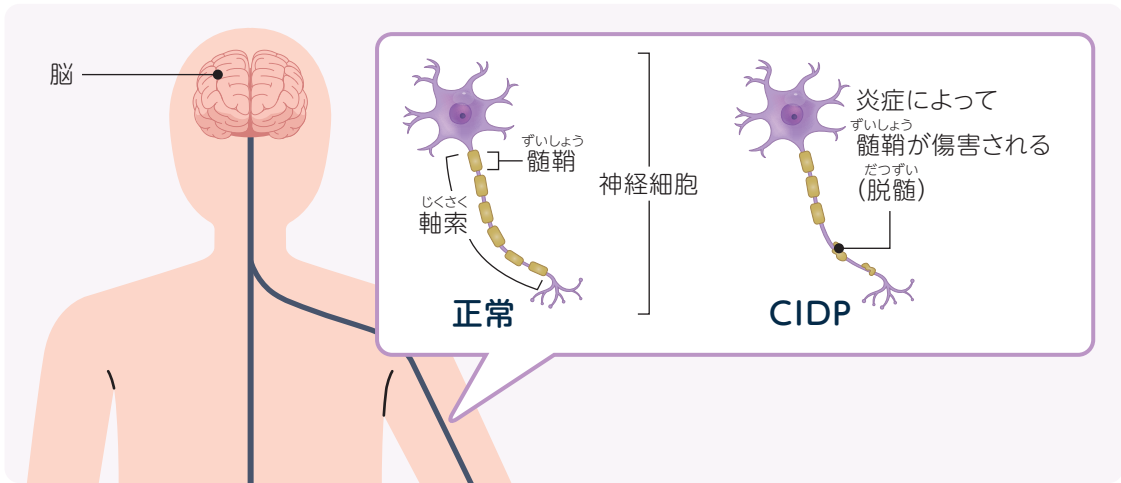
手足がしびれる・手足の感覚が鈍い



●症状が進行すると筋肉がやせて杖や車いすが必要になる場合があります。

全国CIDPサポートグループ:慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(CIDP)およびその周辺疾患の患者実態調査報告書. p52, 2018., Van Nes SI, et al.: Neurology. 2011;76(4):337-345.(PMID:21263135), Aotsuka Y et al. Neurology. 2024;102(6), e209130.(PMID:38408295), 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎/多発性運動ニューロパチー(指定難病14)(2024年6月20日閲覧)https://www.nanbyou.or.jp/entry/4089より作成

CIDPの原因

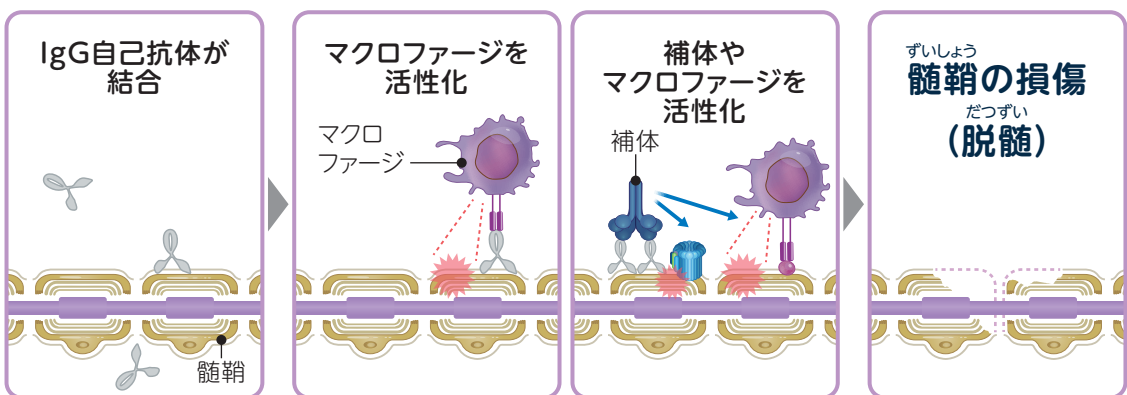


髄鞘が傷害されて

- 脳からの命令が伝わりにくい(筋力低下)
- 手足の感覚が脳に伝わりにくい(感覚障害)

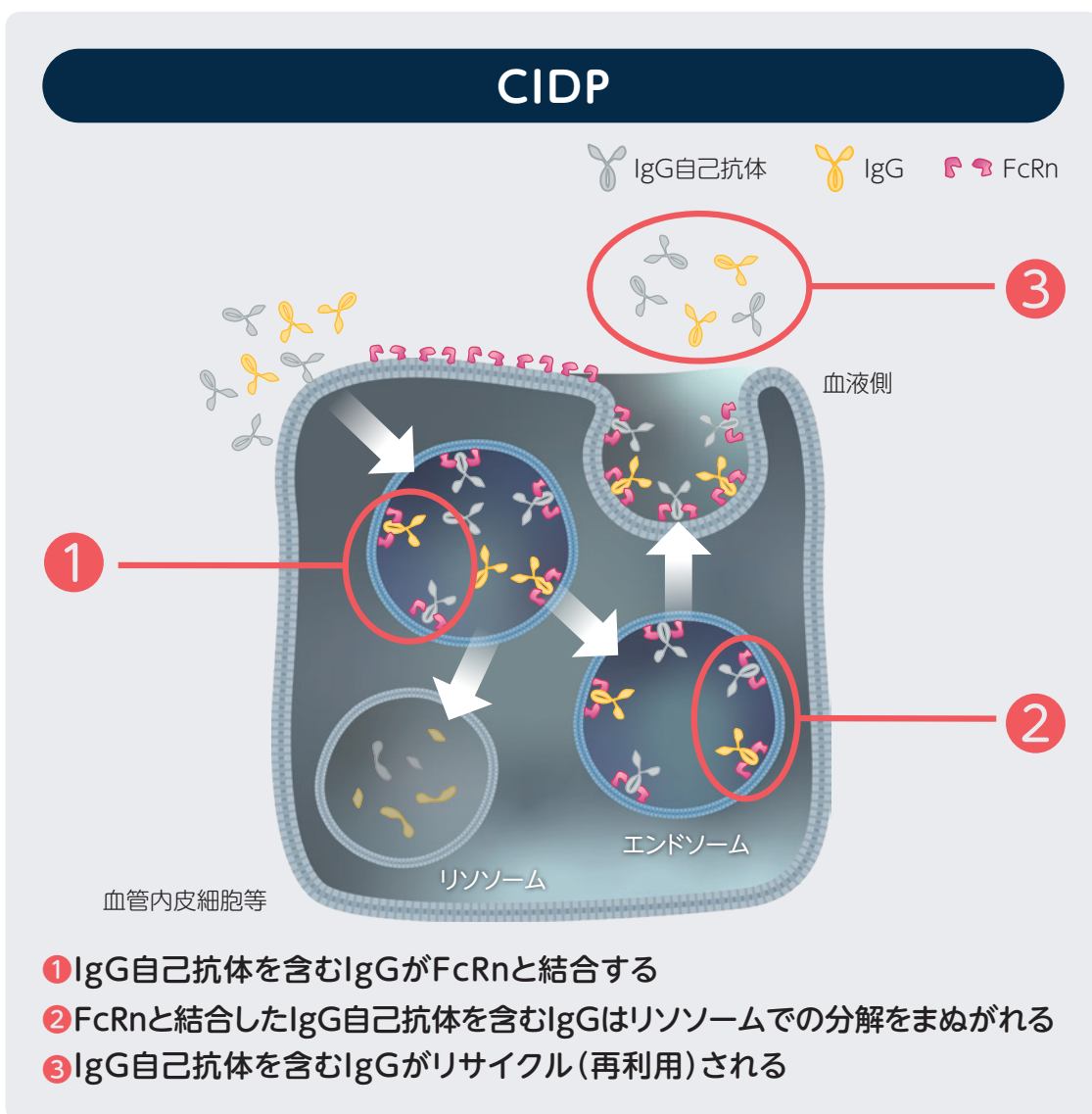
CIDPは患者さんの脳から末梢への信号を伝える神経に異常が起きる病気です。人間の体には体を守るための「免疫」というしくみが備わっています。本来、免疫は自分の体には反応しませんが、CIDPでは神経細胞の軸索を覆う髄鞘が免疫によって壊されてしまう(脱髄)ことがわかっています。

CIDPの原因は分かっていませんが、重要な原因のひとつとしてIgG自己抗体が髄鞘に結合することで、免疫が髄鞘を攻撃してしまうようになることが考えられています。



からだの中で 抗体(IgG)が維持されるしくみ

血液中の抗体(IgG)は血管内皮細胞などで分解されていますが、一部は細胞の表面にある胎児性Fc受容体(FcRn)のはたらきで分解をまぬがれ、リサイクルされています。CIDPの原因のひとつと考えられるIgG自己抗体も、FcRnの作用によって分解をまぬがれ、血液中にリサイクルされます。



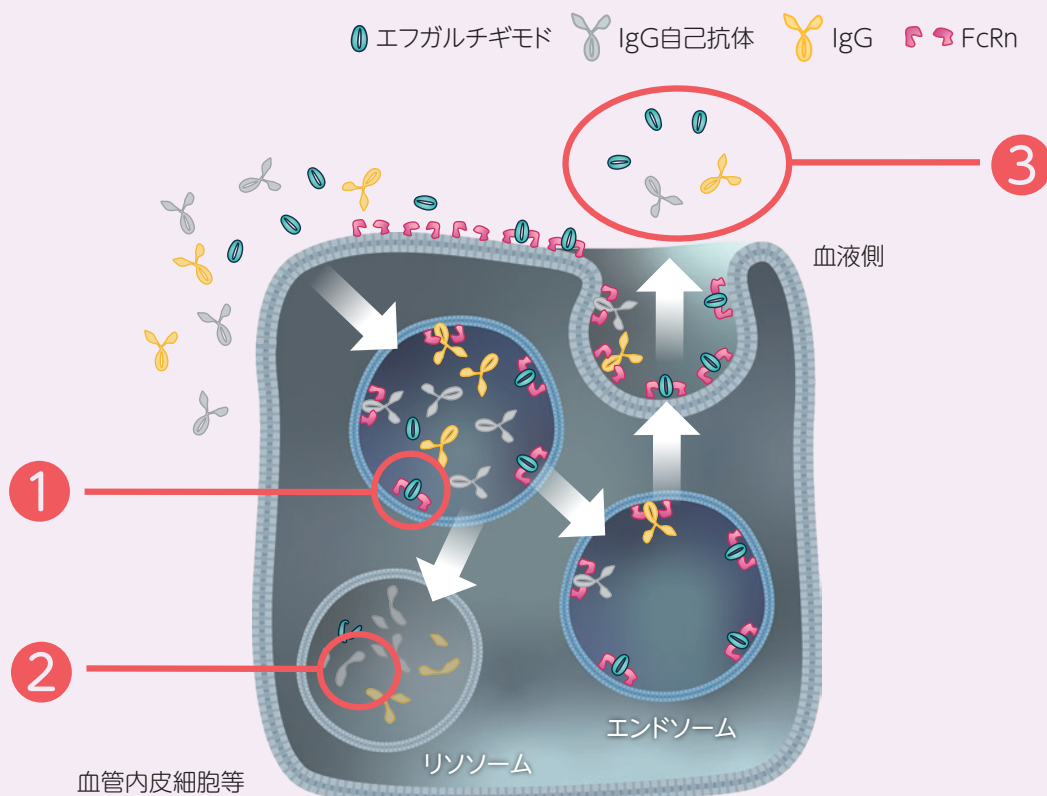
Howard JF Jr, et al.: Lancet Neurol. 2021;20(7):526-536.(PMID:34146511)
Ward ES, Ober RJ. Trends Pharmacol Sci. 2018;39(10):892-904.(PMID:30143244)

ヒフデュラ®はIgGを維持するしくみをさまたげることで、 血液中のIgG自己抗体を含むIgGを減らします

ヒフデュラ®の有効成分であるエフガルチギモドは、FcRnに結合することでIgGがFcRnに結合するのをさまたげ、分解を促進します。

これによって、血液中のIgG自己抗体を含むIgGが少なくなり、脱髄が減少すると考えられています。

エフガルチギモド投与時



- ① FcRnにエフガルチギモドが結合=IgG自己抗体を含むIgGが結合できなくなる
- ② FcRnと結合できなかったIgG自己抗体を含むIgGはリソソームで分解される
- ③ リサイクル(再利用)されるIgG自己抗体を含むIgGが減る

ヒフデュラ[®]の有効成分

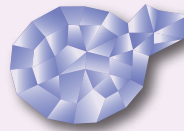
ヒフデュラ[®]は、エフガルチギモドを含む皮下投与のお薬です

- ヒフデュラ[®]は、以下の2つの有効成分を含みます

・ エフガルチギモド



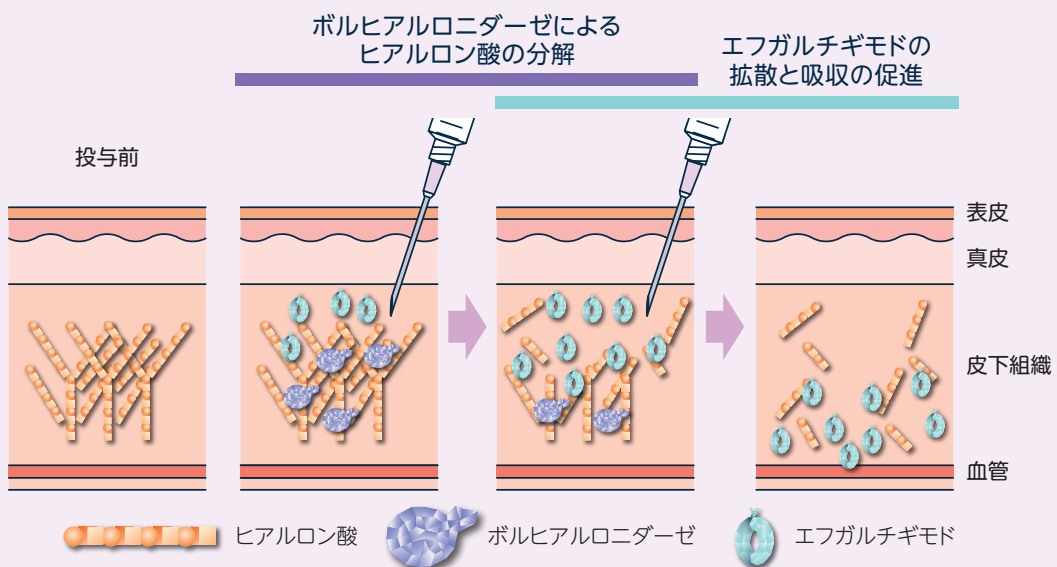
・ ボルヒアルロニダーゼ



- ボルヒアルロニダーゼは、エフガルチギモドが皮下で広がるのを助けます

ボルヒアルロニダーゼは、真皮などに含まれるヒアルロン酸を分解し、一時的に投与部位の皮下組織の浸透性を増加させることで、エフガルチギモドの拡散と吸収を促します。

ヒフデュラ[®]投与時(イメージ図)



ヒフデュラ®の投与方法

ヒフデュラ®は皮下投与用のお薬で、週1回投与します。1回の投与は数分程度で終了します。

病院で投与するほか、主治医の判断でご自宅などでの自己注射も検討されます。詳しくは主治医にご相談ください。



日	月	火	水	木	金	土
27	28	29	30	31	1	2
3	4	5 	6	7	8	9
10	11	12 	13	14	15	16
17	18	19 	20	21	22	23
24	25	26 	27	28	29	30

Red arrows and callouts indicate a 1-week interval between injections on the 5th, 12th, 19th, and 26th of each month.

CIDPの治療では、筋力低下・感覚障害の症状改善を目指す**寛解導入療法**と、症状が改善したあとに再発するのを予防する**維持療法**があります。

ヒフデュラ®は治療フェーズに関わらず、どのタイミングでも使用可能です。

ヒフデュラ®の投与を開始したら気をつけてほしいこと

ヒフデュラ®の投与によってIgGの血中濃度が下がるため、感染症には注意が必要です。

その他、ショック、アナフィラキシーにも注意が必要です。

下のような症状がみられたら、すぐに主治医にお知らせください。

● 感染症

- かぜのような症状
(発熱、のどの痛み、咳・痰、くしゃみ、鼻水)



- 腹痛・下痢



- 尿路感染



- 皮膚のチクチクする痛み、
水ぶくれを伴う
赤い発疹(带状疱疹)



● ショック、アナフィラキシー

- 全身のかゆみ
- じんま疹
- のどのかゆみ
- ふらつき
- ドキドキする
- 息苦しい

その他の副作用

その他、以下のような副作用がおこることがあります。

● 注射部位反応

(注射部位が赤くなる、痛くなる、かゆくなる、発疹が出るなどの症状)



● 頭痛



● 疲労



● 浮動性めまい

(めまい、足元がふわふわする)

● 悪心・嘔吐

(気持ち悪い、はきそうになる)



● 発疹

(赤いブツブツができる、赤くカサカサしている)



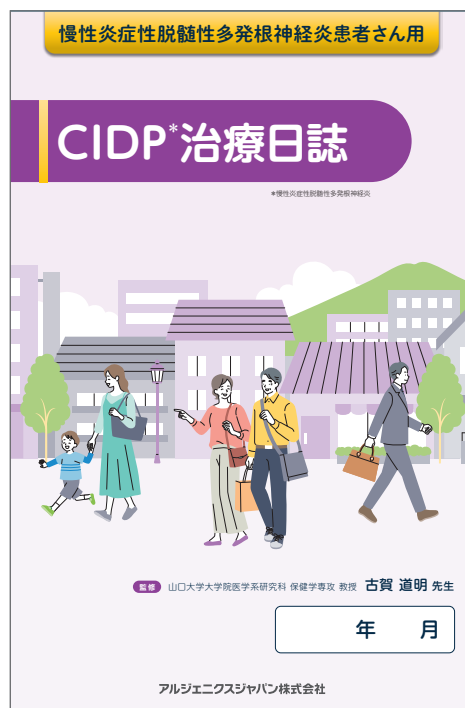
● リンパ球数減少 ● 好中球数増加

気になる症状があったり、不調を感じたりしたら、
主治医にご相談ください。

ヒフデュラ[®]による治療を開始したら

治療をおこなっていく中で、体調の変化や普段の生活で困ったことなどを治療日誌にメモして、受診時に主治医に見せながら相談しましょう。治療が有効か、副作用がないか等の確認にも役立ちます。

治療日誌では、病状や治療効果を確認するためのI-RODSというスコアや握力なども記録できます。



臨床評価：INCAT、I-RODS、握力など

CIDPの病気の重さや普段の生活への影響、治療の効果などを調べることを臨床評価といいます。

CIDPの患者さんには臨床評価として、医師の問診で行うINCATや、患者さんが自分で質問に答える形式のI-RODSなどのスコアを使用する場合があります。また、筋力の低下の目安として握力を測ることもあります。

いずれも、連続して記録をつけて比べることで、身体の状態や薬の効き目を確認できるものなので、しっかり続けることが大切です。

日常生活の注意点は？

症状が出ている時は無理をせず、工夫をしてみましょう。

また、症状を悪くするリスクをできるだけ避ける生活を心がけましょう。



治療法によっては感染症にかかりやすくなるため、手洗い、うがいはこまめに行う。



日ごろから疲れやストレスをためこまないようにする。



体力維持のために、ストレッチやウォーキングなどの適度な運動を行う。



お箸が握りにくい場合は、スプーンやフォークなどを使う。



高いところに物は置かず、目の高さの棚を作る。

その他、

●妊娠 ●感染症、発熱 ●ワクチン接種

等で症状が変化することがあります¹。

こうした場合は早めに医師に相談しましょう。

また、他の診療科を受診する際は、医師または薬剤師にヒフデュラ®による治療中であることを伝えてください。

1. 日本神経学会 監修: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多巣性運動ニューロパチー診療ガイドライン作成委員会編集: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多巣性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024, p.73, 南江堂, 2024. より作成

ヒフデュラ®治療に関する資料を提供しています

CIDPと診断された方へ



CIDPがどんな病気なのか、どんな治療法があるのか、患者さんはどんなことに気をつけたらよいかなど、基本的な情報をまとめた冊子です。

ヒフデュラ®自己注射ガイドブック

ヒフデュラ®での治療を自己注射で行う患者さんのためのガイドブックです。ヒフデュラ®の注射のしかたや注射にあたって気をつけることなどがまとめられています。



WebサイトでもCIDPの情報を提供しています

CIDPでヒフデュラ®による治療を受けている患者さんへ



CIDPがどんな病気なのか、どんな治療法があるのか、ヒフデュラ®がどのような薬か、どのように使用するかなどの情報をまとめたWebサイトです。

<https://www.patients.vyvgart.jp/cidp>



Shining Through CIDP CIDPと、今を生きるあなたに



CIDP患者さんとそのサポートをされている方へ、CIDPの知識を深めるだけでなく、患者さんの体験談や治療・療養生活に関するアドバイスなどを掲載しているWebサイトです。

<https://shiningthroughcidp.jp>

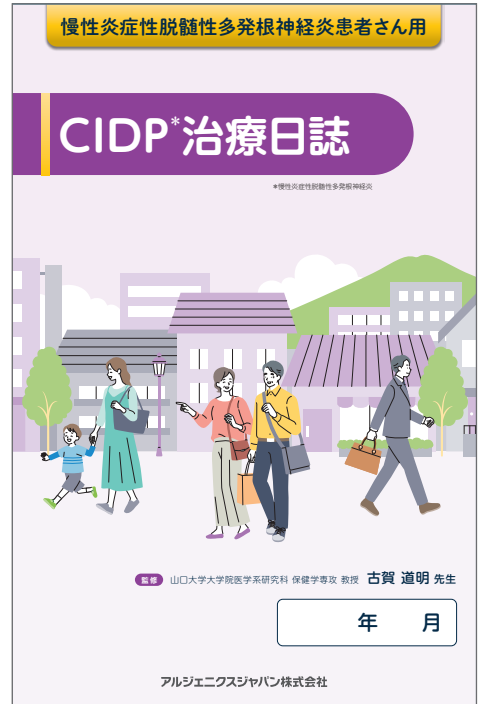


CIDP治療日誌

この冊子は、ヒフデュラ®による治療を受ける慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(CIDP)の患者さんにご利用いただける日誌です。

治療や状態の確認に役立つようI-RODSや握力、週ごとの治療記録を残せるようになっています。

日々の治療にお役立てください。



握力記録表

日		月		火		水	
左	右	左	右	左	右	左	右
kg	kg	kg	kg	kg	kg	kg	kg
左	右	左	右	左	右	左	右
kg	kg	kg	kg	kg	kg	kg	kg
日	日	日	日	日	日	日	日
左	右	左	右	左	右	左	右

I-RODSの記録

<p>1 新聞や本を読む ○・△・×</p>	<p>2 食べる ○・△・×</p>	<p>3 階段を登る ○・△・×</p>

週ごとの治療の記録

ヒフデュラ*投与日	●/■	/
注射した場所	(左腕) (右腕) (左足) (右足)	(左腕) (右腕) (左足) (右足)
その他の治療		
I-RODSの気になる動作		
12	シャワーを浴びる	× △
体調 その他気づいたこと (INCAT、I-RODSなどのスコアを 医師から聞いた場合は記録)	<p>おはしが 持ちづらい</p>	

LINEアプリ CIDPノート

このアプリは、ヒフデュラ®による治療を受けている慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(CIDP)の患者さんにご利用いただけるLINE公式アプリです。

CIDP治療日誌と同じく、治療や体の状態の確認に役立つI-RODSや握力、週ごとの治療記録を残せる機能を準備しています。

日々の治療にお役立てください。

体調と治療の記録



治療 カレンダー



I-RODS の測定



詳しくは▼



<https://www.patients.vygart.jp/cidp/cidp-note>

● ユーザー登録には登録画面で「パスコード」入力が必要です

パスコード CIDP202412

必須 紹介冊子に記載のパスコードを入力してください

任意項目

ここからは任意の入力項目です。本サービス使用開始後も「設定」からいつでも登録・変更いただけます

23) 数時間の起立 ○

24) 走る ○

確認画面へ進む

赤枠内にパスコード CIDP202412 を入力したら、画面下の「確認画面へ進む」を押してください

【お問い合わせ先】

副作用などの詳しい質問がございましたら、主治医や薬剤師にお問い合わせください。
その他の一般的な事項に関する質問は以下へご連絡をお願いします。

アルジェニクスジャパン株式会社 患者さん向けコールセンター

電話：0120-734-065（フリーダイヤル）

受付時間：8：00～22：00（土日祝日含む）

