



ALEXION[®]
AstraZeneca Rare Disease

医療機関名

ソリリス[®]による治療を開始する 全身型重症筋無力症(全身型MG)の お子さんと保護者の方へ

監修 藤井 克則先生
国際医療福祉大学小児科 代表教授





じゅうしゅうきん むりょくしょう
重症筋無力症(MG)は、まぶたが下がって開けにくくなったり、腕や足を動かしていると筋肉に力が入りにくくなる病気です。ソリリス[®]は、全身型重症筋無力症(全身型MG)患者さんの治療に使うお薬です[※]。

この冊子では、ソリリス[®]による治療を受けるお子さんや保護者の方に向けて、MGやソリリス[®]についてわかりやすく解説しています。

わからないことや不安なことがあれば、担当医師や看護師、薬剤師に相談しながら治療を続けていきましょう。

じゅうようたいこうたいようせい
※ソリリス[®]は、2017年に抗アセチルコリン受容体抗体陽性の全身型MG(免疫グロブリン大量静注療法又は血液浄化療法による症状の管理が困難な場合に限る)の治療薬として承認されました。2023年には、小児MGに対しても承認を受けました。

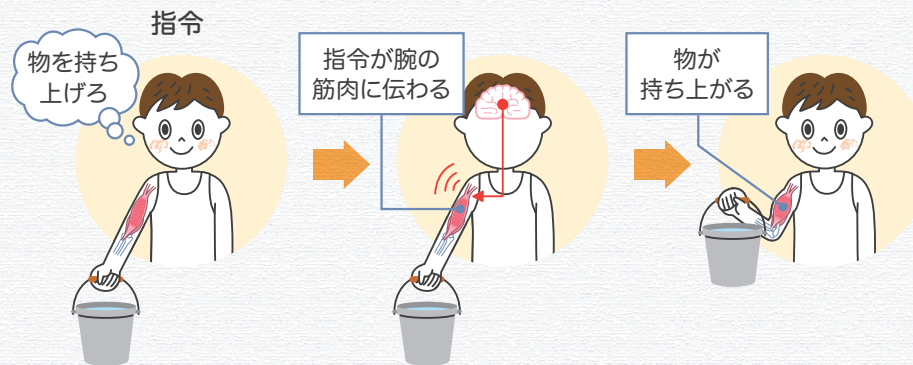
重症筋無力症(MG)ってどんな病気？

MGは、まぶたが下がって開けにくくなったり、腕や足を動かしていると筋肉に力が入らなくなる病気です。

腕や足はどうやって動くの？

- たとえば、物を持ち上げたいときには、脳から「物を持ち上げろ」という指令が出ます。
- 指令が腕の筋肉に届くと、筋肉がはたらいて物を持ち上げられるようになります。
- 「足を動かす」「ものを噛む^か」「話す」「見る」など、いろいろな動作を行うときも同じです。

物が持ち上がるしくみ



MGではどうなるの？

- MGでは、脳からの「物を持ち上げろ」という指令が腕の筋肉にうまく伝わりません。
- そのため、物を持ったり、腕を上げたりする筋肉の力が弱くなってしまいます。
- また、腕や足を動かしていると、しだいに筋肉に力が入りにくくなってしまいます。
- 足や口の周り、目の周りの筋肉にも指令がうまく伝わらないため、6～7ページにあげたようなさまざまな症状があらわれます。

MGの場合



どんな症状があらわれるの？

目・口・肺の周りの筋肉、腕・腰・足の筋肉などの力が弱くなることで、さまざまな症状があらわれます。

目の症状

まぶたが下がって開かない(眼瞼下垂)
がんけん かすい



左右の焦点が合わない(斜視)
しゃし



物が二重に見える(複視)
ふくし



しゃべりにくい、
鼻声になる(構音障害)
こうおんしょうがい



手足の筋力が低下する、力が 入らない



全身の症状

かたい食べ物が噛めない、
ものが飲みこみにくい(嚥下障害)
えんげしょうがい



呼吸が苦しい、呼吸しづらい



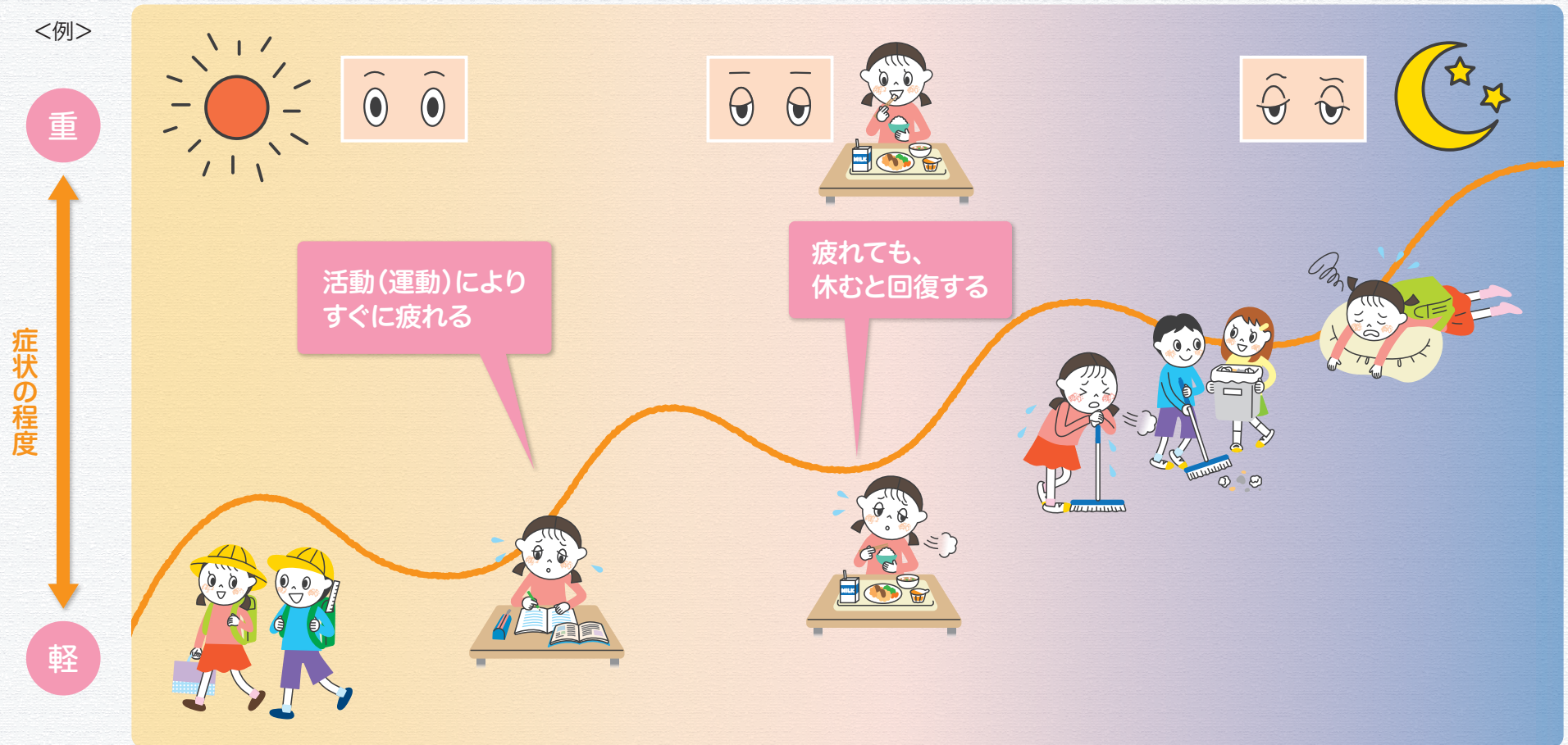
● 小児のMGには、目の症状だけの「眼筋型」がんきんと全身にも症状があらわれる「全「潜在性全身型」せんざいせい」では、症状は目だけにあらわれますが、検査をすると筋肉

「潜在性全身型」せんざいせい」があります。が疲労を起こしやすいことがわかります。

症状は、朝と夜で変わります

MGの症状は、朝と夜で変わります(日内変動と言います)。日によっても変わることがあります。

- 1日の中では、筋肉をまだあまり動かしていない朝は症状が軽く、筋肉をよく動かした後の夕方以降は症状が重くなることがあります。



参考: 病気がみえる Vol.7 脳・神経, メディックメディア



- 症状がいつ重くなるかは人によって違いますので、担当医師には朝の症状の程度と夕方の症状の程度を伝えるとよいでしょう。

MGのこんな症状にはとくに気をつけましょう

クリーゼの症状に注意しましょう

- 全身型MGでは、急に症状が悪化し、呼吸ができなくなる「クリーゼ」と呼ばれる状態になることがあります。
- 「クリーゼ」になる前に起こる症状がいくつかありますので、以下の症状のいずれかがみられた場合は、すぐに担当医師または緊急時に受診可能な医療機関におくとよいでしょう。

クリーゼになる前に起こる症状

- 普段よりも息をするのが苦しい
- つばが飲みこめず、口からあふれる
- 痰がたまって喉がゴロゴロする など

! こんな症状に気づいたら、周りの人(大人、お友達)にすぐ知らせましょう。

! 周りの大人にすぐに担当医師または医療機関や119番に連絡するようにお願いします。



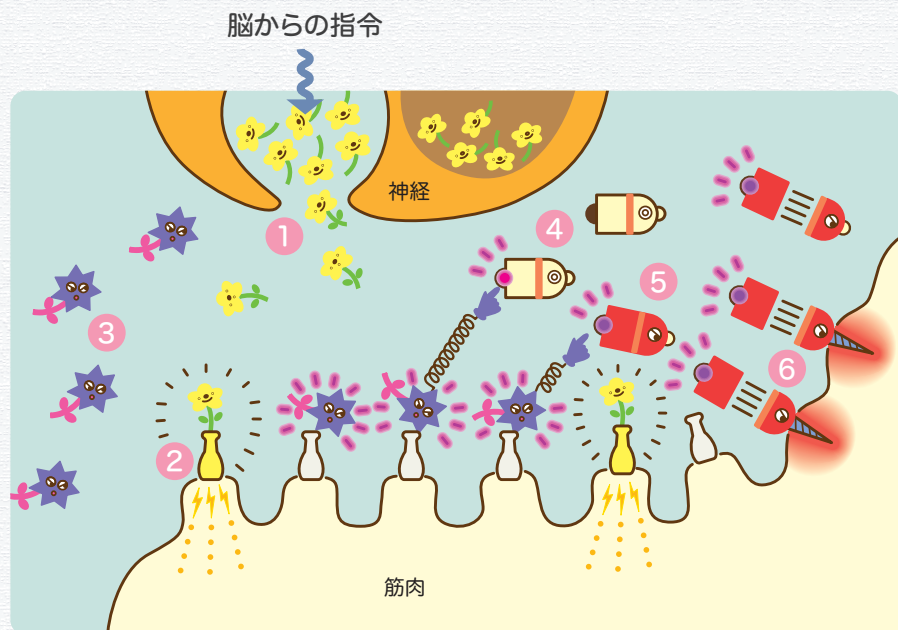
クリーゼになったら

- 急に筋肉の力が弱くなる
- 息ができないほど苦しい
- 入院してさまざまな治療を受けます
- のどにある空気の通り道に管を入れて、機械の力を使って息ができるようにすることもあります(人工呼吸器と言います)

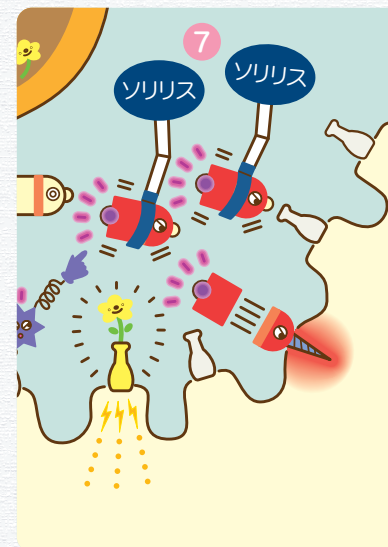
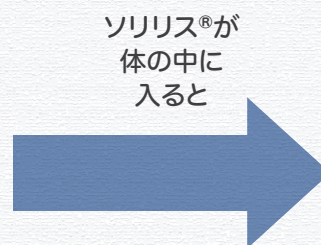


● お子さんには、「いつもと違う」と感じたら、すぐに周りの人(大人、お友達)に知らせるよう指導しておくといでしょう。

脳からの指令がうまく筋肉に伝わるように、ソリス® というお薬で治療を始めましょう。



図の中の ①～⑦ の説明が下に書かれています



-イメージであることをご了承ください-

- ① 「腕や足を動かせ」などの脳からの指令は、信号(アセチルコリン🌻)になって筋肉に運ばれます。
- ② 筋肉には、アセチルコリンの受け皿(アセチルコリン受容体🍷)があります。受け皿でアセチルコリンを受け取ると、スイッチが入り、腕や足の筋肉がはたらき始めます。
- ③ MGでは、体の中で悪さをする抗体[抗アセチルコリン受容体抗体(自己抗体)🌟]がつかられます。どんな悪さをするのか、このあとの説明を見てみましょう。
- ④ 私たちの体のなかには、補体(ホタイ)というタンパク質があり、いつもは敵(細菌、ウイルスなど)から体を守ってくれています(🛡️)。

- ⑤ ところが、抗アセチルコリン受容体抗体があると、ホタイは悪者に変身してしまいます(補体の活性化🔥)。
- ⑥ 悪者になったホタイは、ドリルのように、神経と筋肉のつなぎ目に穴をあけてしまいます(🔪)。穴があいてしまうと、脳からの指令が筋肉にうまく伝わらなくなってしまいます。
- ⑦ ソリス®は、悪者になったホタイが穴をあけるのをやめさせる役目をもっています。ソリス®は、脳からの指令が筋肉にうまく伝わるようにお手伝いをします。

どうして治療が必要なの？

目標(これをやりたい、こうなりたい)を決めて、それに向かって治療を続けていきましょう



- 学校や保育園、幼稚園の先生とも相談して、お子さんの症状や体調に合った目標を立てましょう。
- お子さんが無理をし過ぎないように見守ることも大切です。

どんな人がソリス®による治療を受けられるの？

全身型MGと診断された患者さんのうち、以下の患者さんが対象となります

抗アセチルコリン受容体抗体が陽性
抗アセチルコリン受容体抗体がつくられている方



免疫グロブリン大量静注療法や血液浄化療法を施行しても症状の管理が困難な患者さん(合併症、副作用などにより、これらの治療が困難な場合も含む)※



ソリス®による治療が可能です

※小児ではMGに対して免疫グロブリン大量静注療法と血液浄化療法は適応がありません。

次の人は、ソリス®を使用することはできません。

1. 髄膜炎菌感染症ずいまくえんきんかんせんしょうにかかっている人
2. ソリス®に対し、過敏かびんな反応を起こしたことがある人

次の人は、慎重に使用する必要があります。

使用する前に担当医師または薬剤師に伝えてください。

1. 以前に髄膜炎菌感染症にかかったことがある人
2. 投与する日に、全身性感染症にかかっていることが疑われる人



- ソリス®の治療を始める前に、病気のくわしい診断や、この薬を使用するかどうかを判断するための検査が行われます。

ソリリス®投与後にこんな症状に気がつけ ましょう

ソリリス®による治療を始めると、次のような症状があら われることがあります。

吐き気



のどが痛い、鼻がつまる



下痢



頭痛



発熱

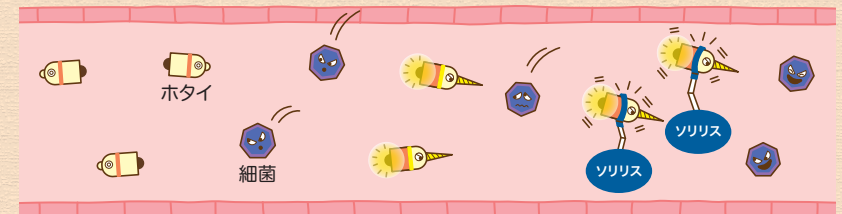


手や足が痛い



⚠ そのほかにも注意すること

ホタイは体の中に入ってきた細菌を退治する役目をもっています。でも、MGではホタイが悪者に変身してしまうので、その攻撃をやめさせるためにソリリス®を使います。ソリリス®によってホタイの力が弱まると、髄膜炎菌ずいまくえんきんという細菌が退治されないことがあります(髄膜炎菌感染症)、その結果、発熱や吐き気などのさまざまな症状が起こる可能性があります。くわしくは18ページを参照してください。



- ここで取り上げた症状はソリリス®の症状のすべてではありません。
- 気になる症状がみられたら、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。

「髄膜炎菌感染症」の症状に注意しましょう。

- ソリリス®の重大な副作用の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。以下のような症状があらわれた場合には、すぐに担当医師や緊急時に受診できる医療機関に連絡してください。

髄膜炎菌感染症が疑われる注意が必要な症状

初期症状

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



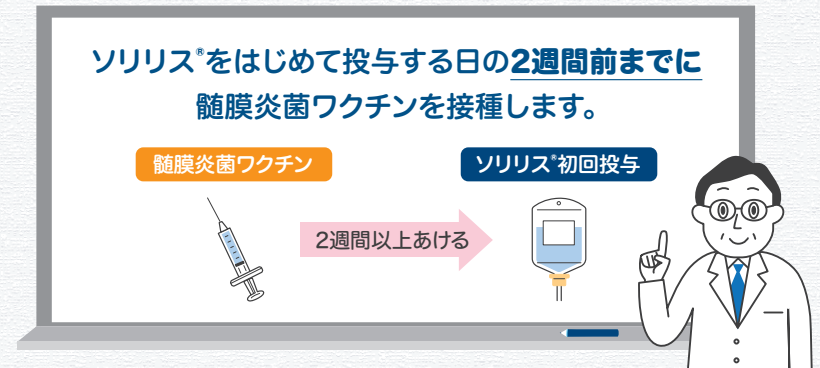
その他の症状

- ・ 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

※小さいお子さん(乳幼児)の場合、上記以外に以下の症状にも気をつけてください。

- ✓ 手足が冷たい
- ✓ 眠気、低緊張、無反応、目覚めにくい
- ✓ 異常な泣き方、うめき、怒りっぽい
- ✓ 授乳・食事を嫌がる
- ✓ 頭部のこわばり/膨らみ(通常軟らかい部分)
- ✓ 顔色が悪い
- ✓ 触れられるのを嫌がる
- ✓ 抑えられないふるえ
- ✓ 呼吸促進(呼吸が速い)、呼吸困難

ソリリス®の治療をはじめる前に、髄膜炎菌感染症を予防するためのワクチンを接種します※。



- ワクチンの接種は、5年ごとを目安に追加接種が推奨されています。人によっては、1回目の接種のあと、5年たたないうちに2回目の接種を行うことがあります。担当医師の指示にしたがいましょう。
→ 22~23ページの投与スケジュールを参照してください。

※ソリリス®の治療を受ける患者さんでは、髄膜炎菌のほか、肺炎球菌やインフルエンザ菌b型(ヒブ)による感染症にもかかりやすくなりますので、これらのワクチン接種については担当医師にご相談ください。



- 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。ソリリス®初回投与日の2週間前までに接種を済ませておく必要があります。
- 免疫抑制作用を有する薬剤を投与されている場合、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。担当医師の指示に従ってください。

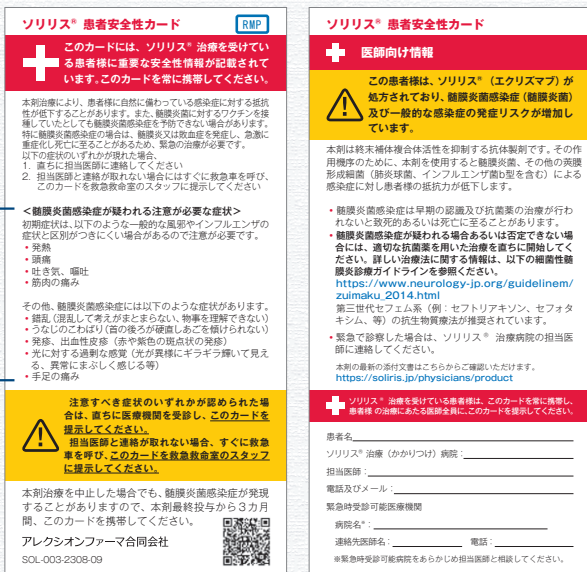
髄膜炎菌感染症についての
詳しい説明はこちら▶



注)ワクチンを接種しても、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』は、ソリス®による治療を受けていることを知らせるカードです

- ソリス®で治療を受けているお子さんには、常にこのカードを携帯させてください。
- お子さんの情報を記入する欄には必要事項を必ずご記入ください。
- カードには髄膜炎菌感染症が疑われる、注意が必要な症状が書かれていますので、これらの症状がないか、確認しましょう。



注意が必要な症状



- 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。
- ソリス®で治療を受けているお子さんには、常にこのカードを持ち歩くように指導してください。



1 すぐに担当医師に電話してください。



2 『患者安全性カード』を用意して、緊急時に受診可能な医療機関に電話してください。



3 担当医師にも、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。



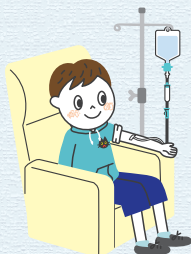
- 他の診療科や他の医療機関を受診するときは、必ず『患者安全性カード』を見せてください。

ソリリス®はどうやって投与するの？

ソリリス®は以下のように投与(お薬を体の中に入れること) します

どうやって投与するの？

- ✓ ソリリス®は注射剤です。
- ✓ 病院で、点滴静注^{てんてきじょうちゅう}という方法で投与します。これは、血管に注射針を入れて、点滴バッグに入れてつしたお薬を少しずつ体の中に入れる方法です。
- ✓ 18歳未満では1～4時間かけて投与します。
- ✓ 点滴静注以外の方法では投与できません。
- ✓ 18歳未満の場合、お薬の量は患者さんの体重によって変わります。体重が重いほど、お薬の量が多くなります。



どのくらいの日をちをあけて次の投与をするの？

- ✓ 18歳未満の場合、患者さんの体重によって、お薬を投与するスケジュールが変わります。

ソリリス®の投与スケジュール

● 18歳未満の患者さん

		週	1	2	3	4	5	6	7	8		
髄膜炎菌ワクチン	体重											
	5 kg以上 10 kg未満		300 mg	300 mg	—	—	300 mg	—	—	300 mg	以後3週に1回投与	
	10 kg以上 20 kg未満		600 mg	300 mg	—	300 mg	—	300 mg	—	300 mg	以後2週に1回投与	
投与開始の 少なくとも 2週間前 までに接種	体重	週	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
	20 kg以上 30 kg未満		600 mg	600 mg	600 mg	—	600 mg	—	600 mg	—	600 mg	以後2週に1回投与
	30 kg以上 40 kg未満		600 mg	600 mg	900 mg	—	900 mg	—	900 mg	—	900 mg	
	40 kg以上		900 mg	900 mg	900 mg	900 mg	1200 mg	—	1200 mg	—	1200 mg	

注) 患者さんによって、ソリリス®を追加で投与することがあります。担当医師の指示に従ってください。



- 投与する量や回数などは、年齢と体重を考慮して、担当医師が決めます。
- 担当医師の診察を受けずに治療を中止しないでください。ソリリス®による治療の中止については、担当医師や薬剤師さんなどとよく話し合って決めることが大切です。

ソリリス[®]による治療はどうやって始めるの？

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

ソリリス[®]や髄膜炎菌ワクチン接種について説明を受け、同意書にサインする。

ワクチン接種日・ソリリス[®]投与開始日を決めます。



1回目の髄膜炎菌ワクチンを接種する。



ソリリス[®]の投与開始



ソリリス[®]を投与するスケジュールは患者さんの年齢や体重によって変わります。担当医師が決めます。

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。



- 担当医師が指定した投与日、投与間隔を守って投与を受けることが大切です。
- 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。

ワクチン接種日やソリリス[®]の投与日など、担当医師から説明を受けたことなどを記入しておくといでしょう。

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？

お子さんに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(18ページ参照)がある場合には注意が必要です。夜間や休日の場合でも、緊急時に受診可能な医療機関に連絡し、ソリリス®による治療中であることを伝え、受診時には必ず『患者安全性カード』を見せてください(20ページ参照)。

Q 他の診療科や医療機関を受診する場合に、注意点はありますか？

『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、医師または看護師、薬剤師に伝えてください。薬局で市販のお薬を購入する場合も同様に、薬剤師にカードを提示してください。

Q 助成制度はありますか？

MGは国に定められた指定難病および小児慢性特定疾病(18歳未満)です。MGと診断され、決められた基準に該当する患者さんは、所得に応じて医療費助成制度を利用できます。くわしくは治療を受けている医療機関あるいはお住いの地域の役所にご相談ください。

Q MGのお子さんをもつ保護者と交流するにはどうすればよいですか？

MGの患者会には多くの仲間がおり、保護者どうしで悩みを相談しあったり、情報を共有できる場があります。

一般社団法人 全国筋無力症友の会※ <http://www.mgjp.org/>

NPO法人 筋無力症患者会※ <https://mgjapan.org/>

※2023年6月確認。

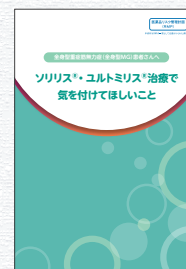
全身型MGについてもっと知りたい



<https://mgsource.jp/>



全身型MGとソリリス®についてもっと知りたい



<https://soliris.jp/patients/mg/treatment/soliris>



プログラム専任看護師によるサポート“ともに”を受けたい



※本プログラムへの参加をご希望の方は、担当医師にご相談ください。



<https://soliris.jp/patients/psp>