

●ウェブサイトのご紹介



- ウィフガートで治療する患者さま向けウェブサイト

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



- 重症筋無力症の情報サイト

<https://mg-united.jp/>



●サポートサービスのご紹介

ワタシ・リズム

患者さまひとりひとりの治療リズムをサポートします。

LINE公式アカウント

ワタシ・リズム ダイアリー



- ① 体調の記録
- ② MG治療の記録
- ③ 入力情報をグラフで見る

電話サポートサービス

ワタシ・リズム コール



- ① 全身型MG相談コール
- ② 治療リズム サポートコール

ウィフガートで治療する患者さま向けウェブサイト内「ワタシ・リズム」のご案内
<https://www.patients.vyvgart.jp/support/psp>



詳しくは上記のウェブサイトをご覧くださいか、
主治医の先生にワタシ・リズムについてお問い合わせください。

全身型重症筋無力症で
ウィフガート®を投与される
患者さまへ

わたしらしく、 MGとともに

My Goal with MG

監修: 国際医療福祉大学 医学部 脳神経内科学 教授
村井 弘之 先生

わたしらしく、MGとともに *My Goal with MG*

重症筋無力症 (MG) の治療では、「QOL (生活の質) やメンタルヘルスの良い状態を保つ」ことが大切です。一方で、専門家の報告では、治療目標※を達成していない患者さんが40%程度いるともいわれています。MGの症状があなたの日常に影響を及ぼしている、治療によってQOLが下がっているなどと感じることがあれば、まずは、医師に相談してみるようにしましょう。

※経口ステロイド1日5mg以下で、軽微な筋力低下は存在するが、日常生活には支障がない状態 (MM-5mg)

～MGとともに暮らす患者さんのマイゴール (治療目標) の例～



疲れやすさから子供と一緒に遊べなくなった。夕方には症状が悪化しやすいので、長時間の外出を控えるようにしている。マイゴールは、子供と遠出をして一緒に遊んで、いろいろな経験をすること。

入院や通院が多いため、正社員からパートタイムとなった。愛犬の散歩が難しいので、実家に預けていてさみしい。マイゴールは、以前のようにフルタイムではたらくこと、愛犬と毎日散歩すること。



なかなか症状が安定せず、薬の量や入院の回数を増やしてコントロールしている。この状態では先の予定が立てられず、趣味の旅行にも出かけられない。マイゴールは、妻とドライブで北海道一周旅行をすること。



みんなの
マイゴール

カラオケの趣味仲間と、
またカラオケを
思い切り楽しみたい

得意だった料理を再開して、
ホームパーティーを
たくさんひらきたい

おいしい
レストランめぐりを
したい

夏休みと正月に
会える孫と
キャッチボールをしたい

おしゃれをして
ショッピングに
出かけたい

あなたのマイゴール (治療目標) を書いて、医師に伝えてみましょう。

日本神経学会監修: 重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022, 2022, 南江堂
Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017; 55(6): 794-801.
Ozawa Y, et al.: J Neurol. 2021; 268(10): 3781-3788.

MGとは

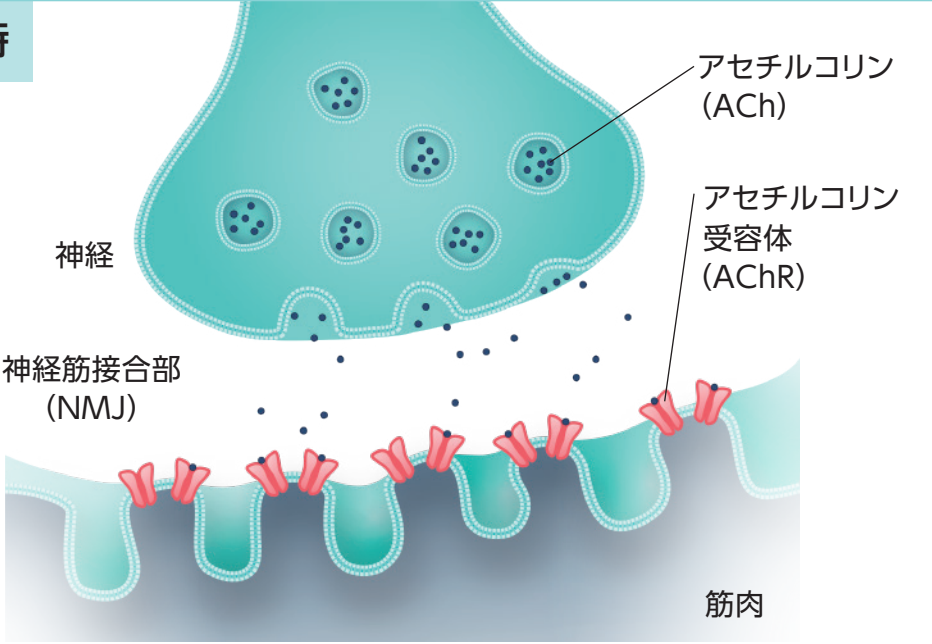
IgG自己抗体によってMGの症状がおこります

IgGは、免疫グロブリンのひとつで、体内に入ってきた病原体などから、からだを守るためにはたらく抗体です。

MG患者さんでは、自分のからだを攻撃する「IgG自己抗体」が作られ、「脳からの指令を伝える神経」と「筋肉」のつなぎ目（神経筋接合部：NMJ）の信号が伝わりにくくなります。

● 通常の神経筋接合部のはたらき

通常時



NMJでは、アセチルコリン (ACh) という物質が神経側から放出され、それが筋肉側のアセチルコリン受容体 (AChR) に結合することで、信号が伝わります。

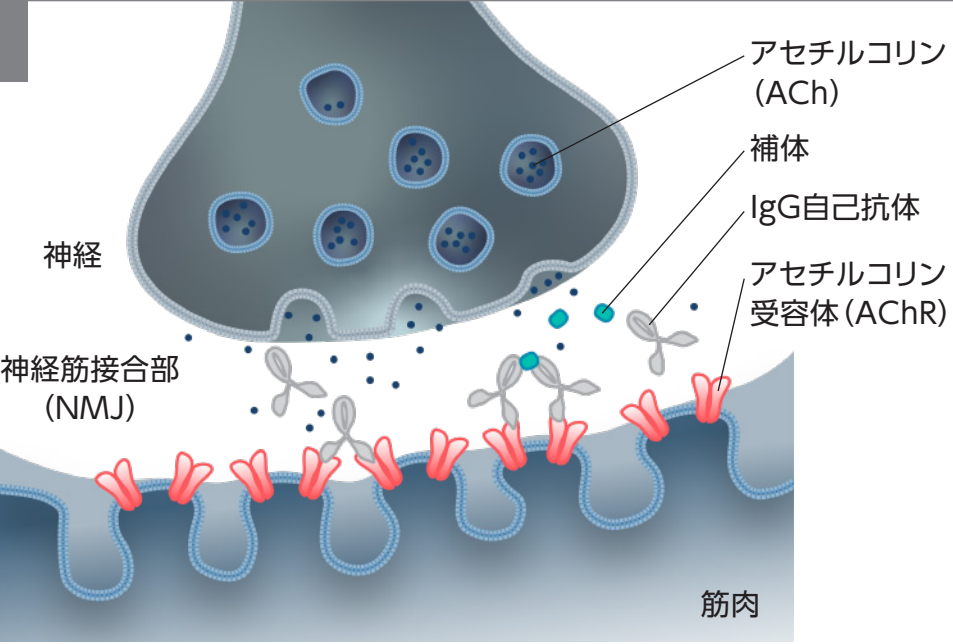
IgGとIgG自己抗体の違いは?

IgGは病原体などから、からだを守るはたらきをする抗体です。一方、IgG自己抗体は、自分の体内成分に対してはたらく抗体で、通常は存在しませんが、MG患者さんの体内では作られています。なぜIgG自己抗体がMG患者さんの体内で作られるかはよくわかっていません。



● MGでは、IgG自己抗体が神経筋接合部のはたらきを障害

MG



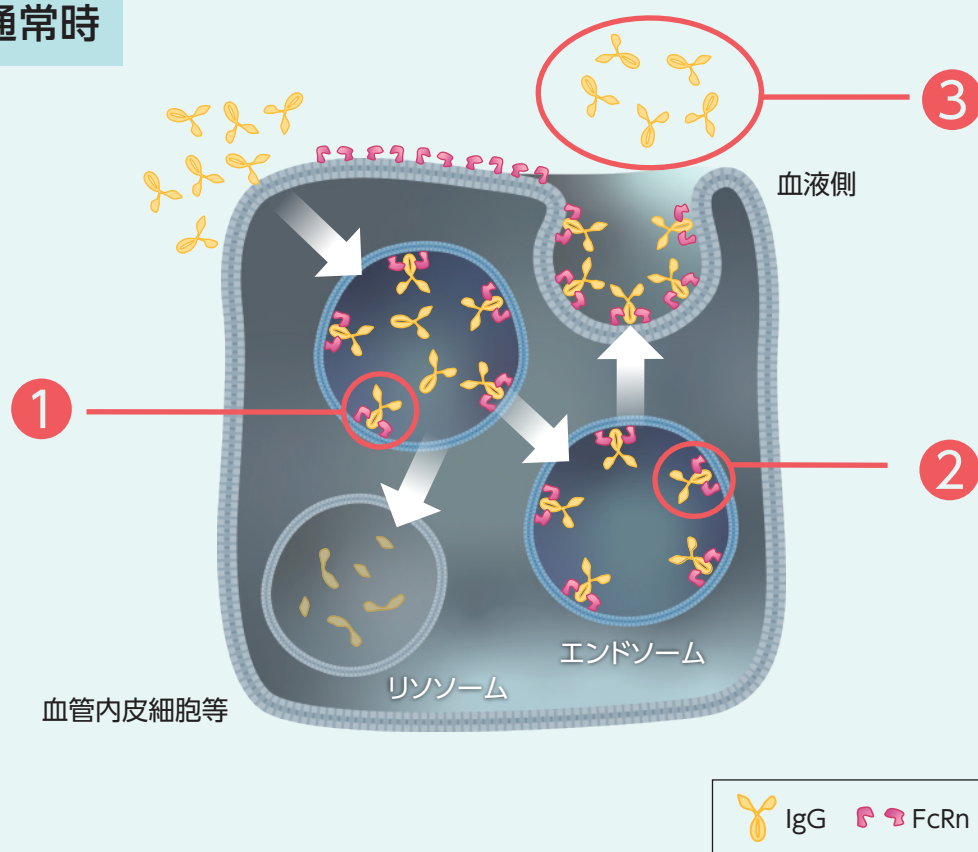
MGでは、IgG自己抗体によってAChのAChRへの結合が障害され、脳から筋肉への信号が伝わりにくくなります。そのため、筋力低下や疲れやすさといったMGのさまざまな症状があらわれることとなります。

MGとは

胎児性Fc受容体 (FcRn) が、IgG自己抗体を含むIg Gをリサイクリング (再利用) し、その血中濃度を保ちます

- 通常、FcRnはIgGをリサイクリングし、IgGの血中濃度を保っています

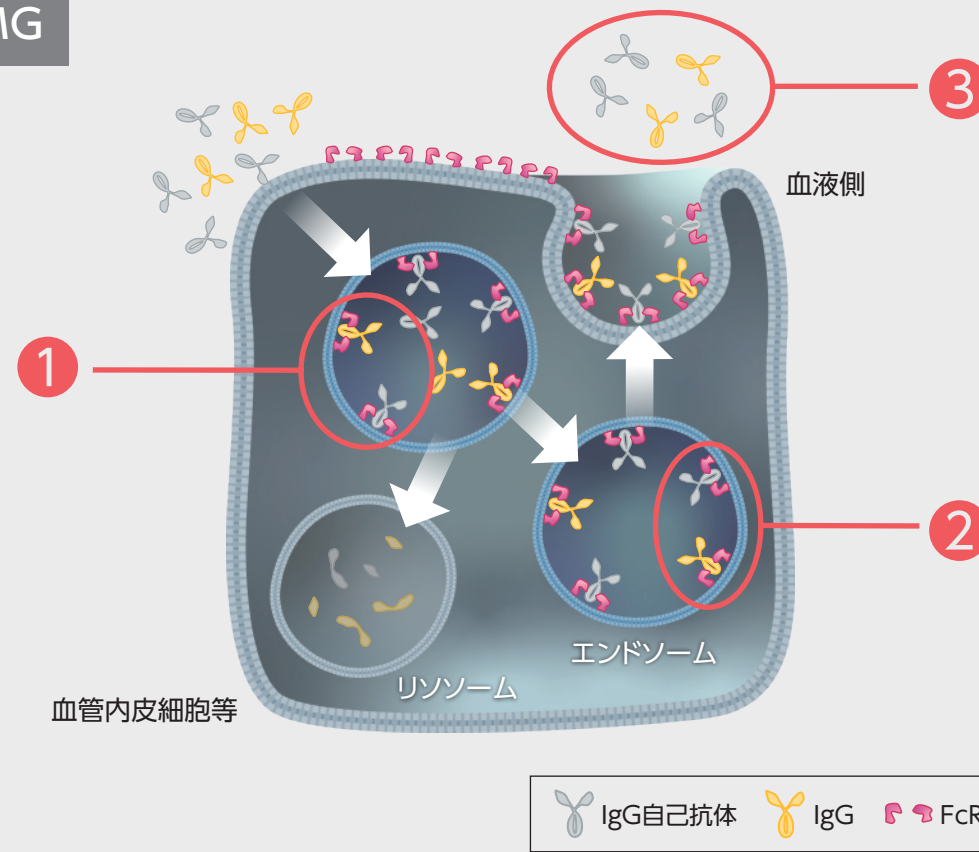
通常時



- ① IgGがFcRnと結合する
- ② FcRnと結合したIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
- ③ IgGがリサイクル (再利用) される

- MG患者さんではからだの中でIgG自己抗体が作られているため、FcRnはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクリングし、その血中濃度を保っています

MG



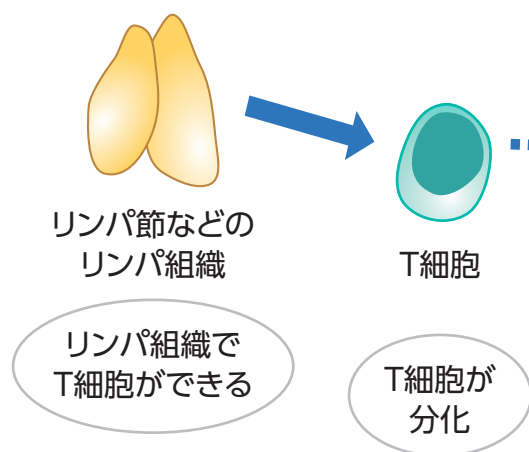
- ① IgG自己抗体を含むIgGがFcRnと結合する
- ② FcRnと結合したIgG自己抗体を含むIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
- ③ IgG自己抗体を含むIgGがリサイクル (再利用) される

MGの治療法①

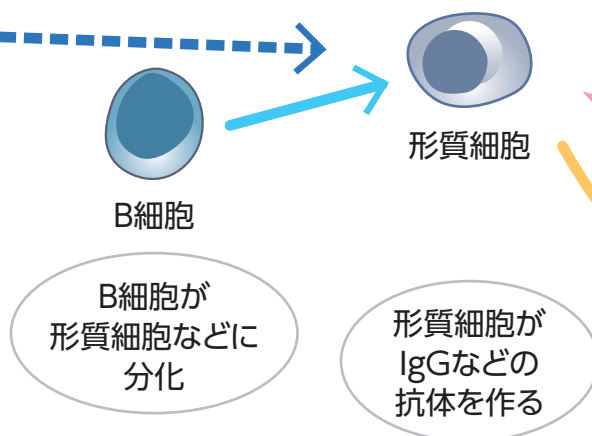
MG治療では、 IgG自己抗体のはたらきをおさえることが重要です

● MGの症状が出るしくみ

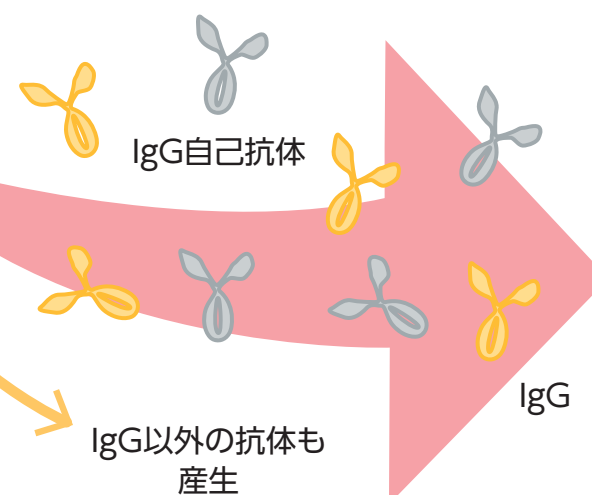
① 胸腺などのリンパ組織で免疫のバランスが崩れる



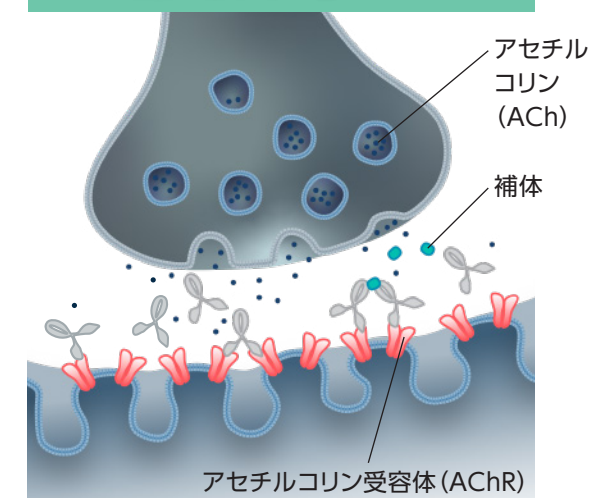
② 免疫細胞のはたらきが活発に



③ IgG自己抗体が作られる



④ IgG自己抗体がNMJのはたらきを阻害
(補体活性化を含む)



● MGのさまざまな治療法

● 胸腺摘除術

胸腺に腫瘍などがあるとMGを引き起こすと考えられており、胸腺腫がある患者さんでは摘除が行われます。

● ステロイド・免疫抑制薬

免疫細胞のはたらきをおさえるお薬です。飲み薬や注射剤などがあります。IgG自己抗体などを作りにくくするはたらきがあります。

● FcRn阻害剤

FcRnによるIgG自己抗体を含むIgGのリサイクルを阻害し、血中濃度を下げるお薬です。

● 血漿浄化療法

血液を濾過して、IgG自己抗体などを血液中から除去する治療法です。

● 免疫グロブリン静注 (IVIg) 療法

IgG自己抗体などはたらきをおさえる点滴のお薬です。

● 抗補体 (C5) モノクローナル抗体製剤、補体 (C5) 阻害剤

補体の一部に結合して、そのはたらきを阻害するお薬です。

● 抗コリンエステラーゼ薬

AChの分解を阻害してAChの数を増やすお薬です。

MGの治療では、早期から免疫治療を行い、長期的に飲む薬はできるだけ少なくすることがすすめられています。

ウィフガートはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクル(再利用)するFcRnのはたらきを阻害し、血中濃度を下げるお薬です。

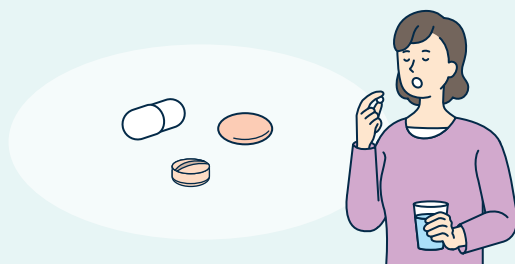
MGの治療法②

MG治療は主に内服薬から開始し、効果を見ながら患者さんにあった治療法に変更します

- MG治療は、病型、発症年齢、重症度、自己抗体の種類、胸腺腫の有無などにより治療法が選択されます
- MG治療は長期にわたりますが、最近の研究では、内服薬の治療期間を延ばすより、早くから注射治療を始める方が経過が良いことが分かっています^{1, 2)}

内服薬

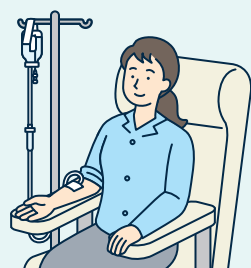
ステロイド・免疫抑制薬・抗コリンエステラーゼ薬



注射治療

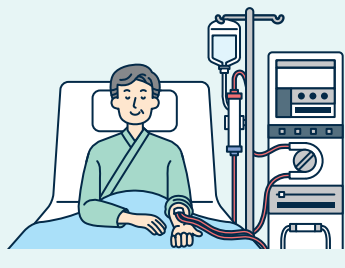
IVIg療法、血漿浄化療法、ステロイドパルス、FcRn阻害剤、C5阻害剤

点滴投与



(入院、外来)

専門機器



(入院)

皮下投与



(病院、自宅など)

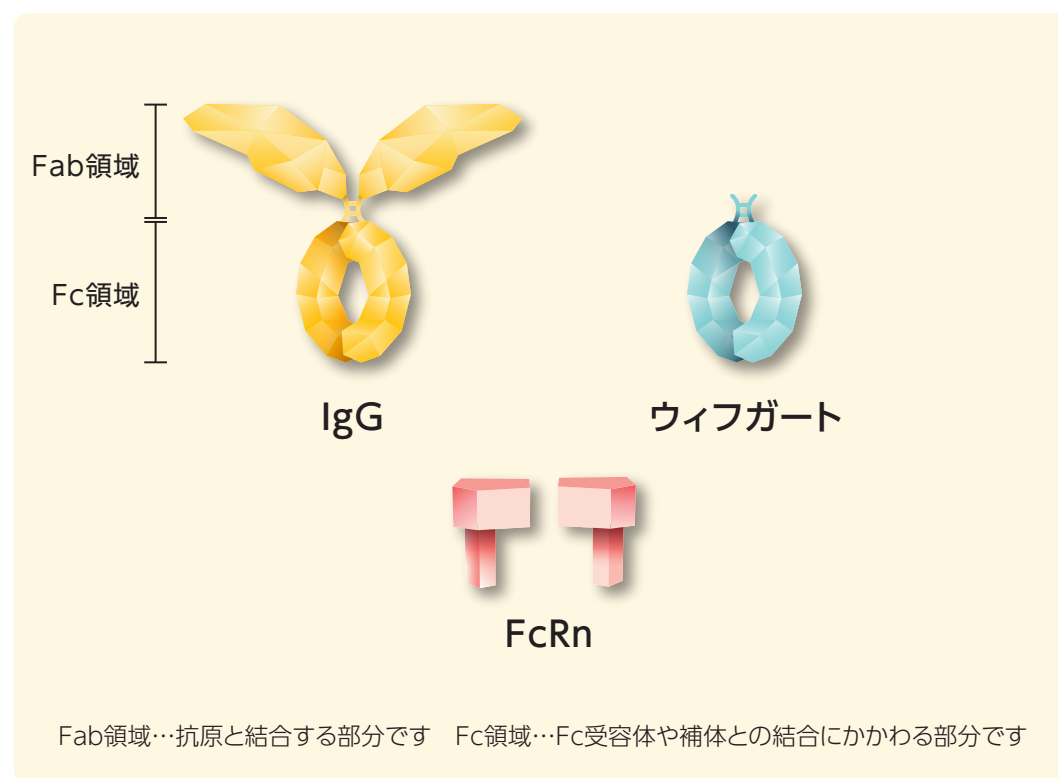
1) Utsugisawa K, et al.: Clin Exp Neuroimmunol. 2020; 11(4): 209-217.
2) Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017; 55(6): 794-801.

FcRnとウィフガート

ウィフガートは、ヒトのIgGのFc部分に似た形で、IgGよりもFcRnに結合しやすくデザインされています

ウィフガートは、世界で初めてFcRnをターゲットとした、全身型MGの治療アプローチです。

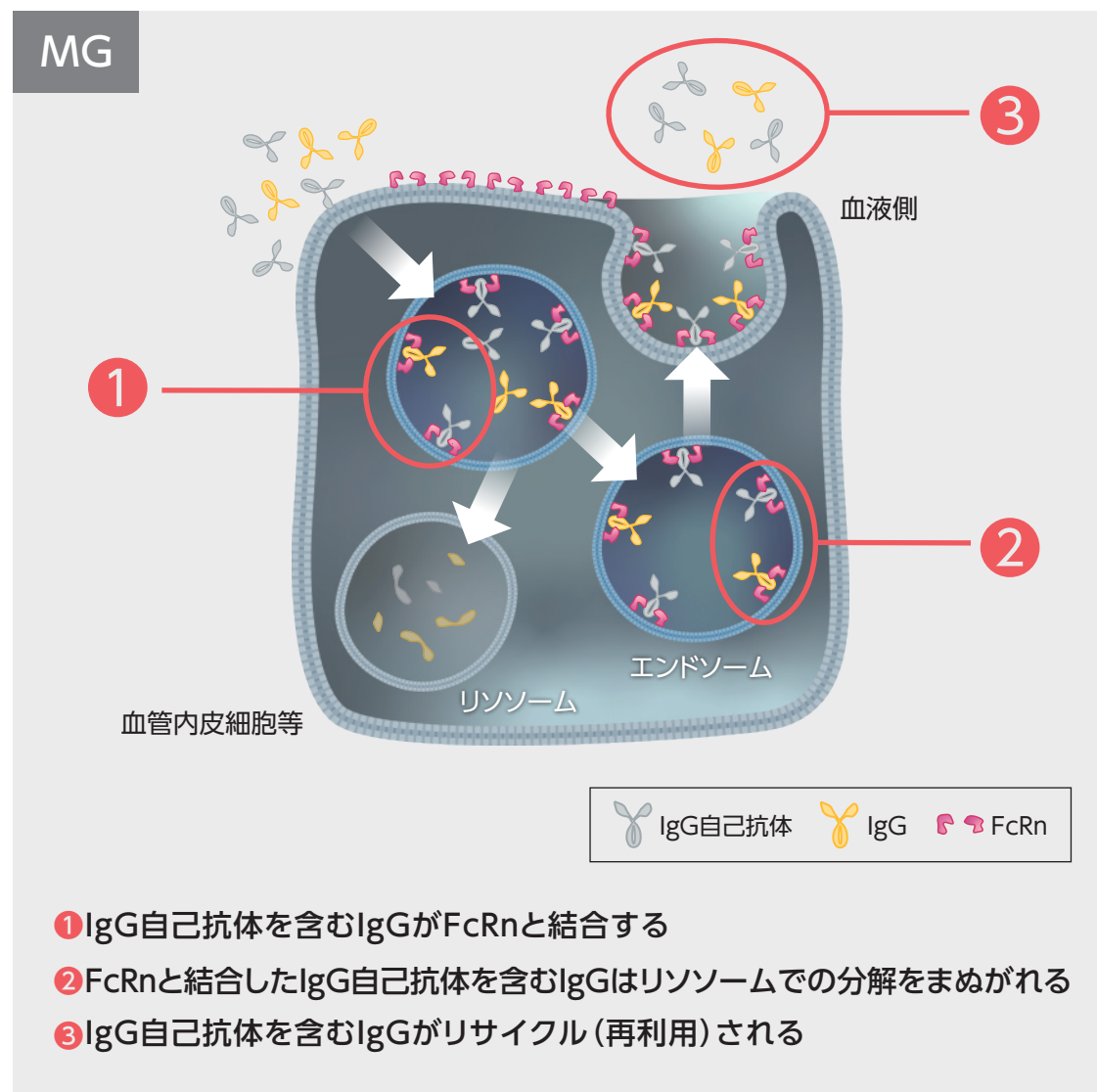
ウィフガートは、ヒトのIgGのFc領域によく似た形で、IgGやIgG自己抗体よりもFcRnと結合しやすいようにデザインされています。そのためウィフガートを投与すると、FcRnと結合するIgG自己抗体を含むIgGが少なくなります。ウィフガートはIgG以外の免疫グロブリン濃度への影響はなく、アルブミン濃度は減少させません。



FcRnとウィフガート

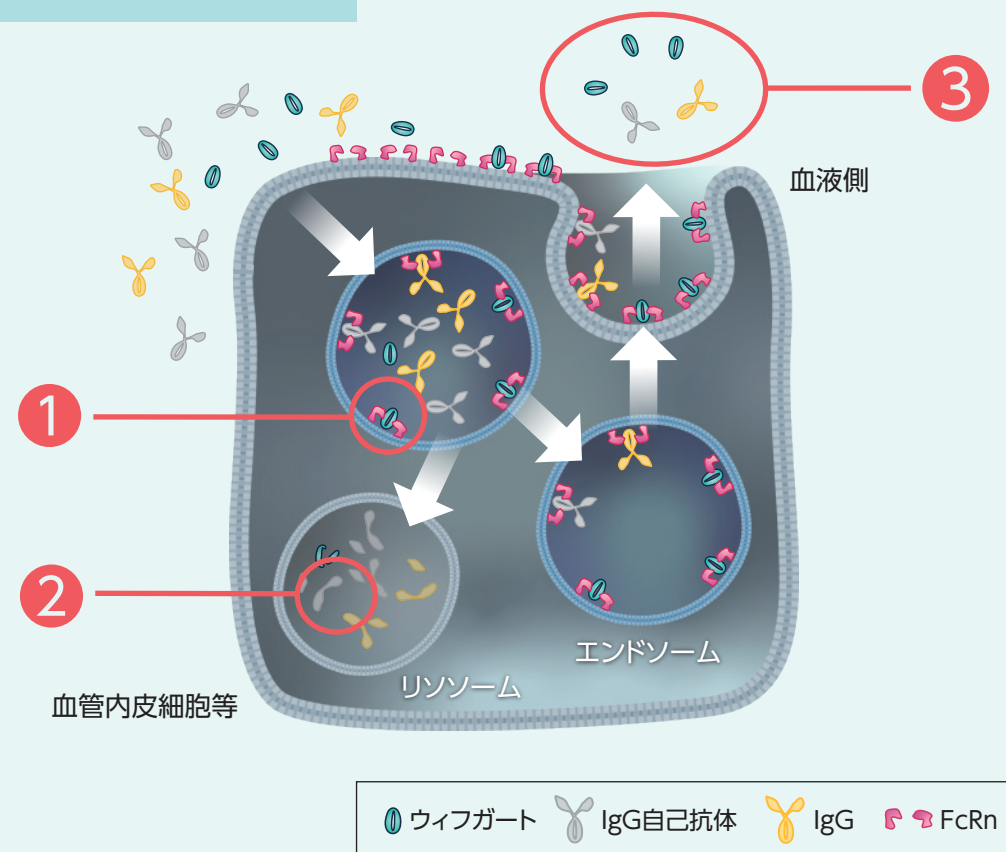
ウィフガートは、「FcRn」に結合し、IgG自己抗体を含むIgGの血中濃度を下げます

- MG患者さんでは、FcRnはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクルし、その血中濃度を保っています



- ウィフガートは、IgG自己抗体を含むIgGがFcRnに結合するのを防ぎ、分解を促進し、その血中濃度を下げます

ウィフガート投与時



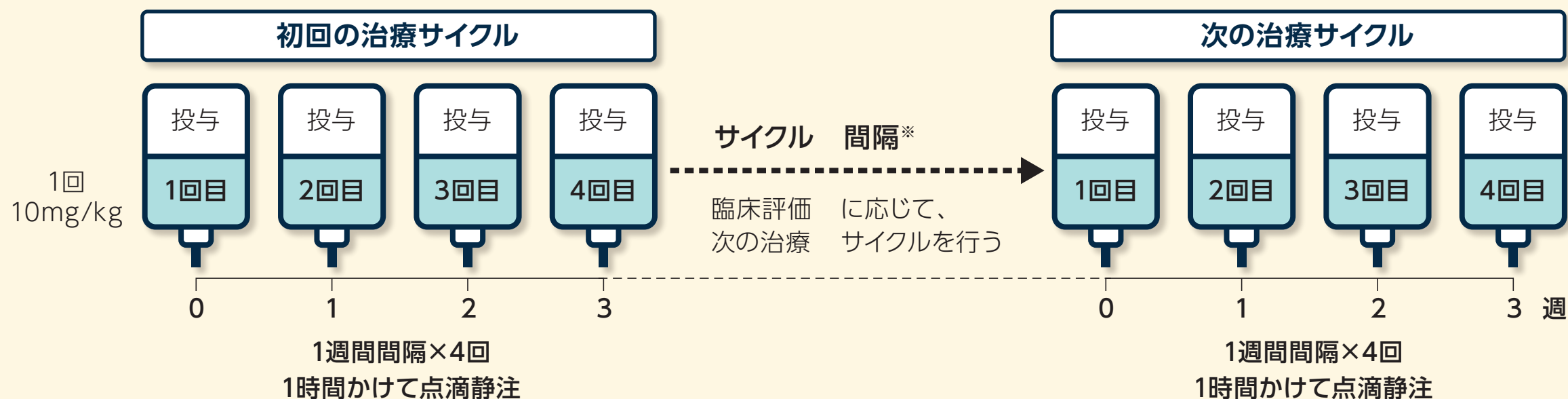
ウィフガートによってIgGの血中濃度も下がるため、感染症への注意が必要です。詳しくはp.17へ。

ウィフガートの投与方法*

*全身型重症筋無力症に関して抜粋

ウィフガートの投与は、「1週間間隔で4回」を1サイクルで行います

ウィフガートは、1時間かけて点滴静注するお薬です。1週間間隔で4回点滴静注し、これを1サイクルとします。外来での投与が可能です。



※前のサイクルの最終投与から次のサイクル投与開始時までの期間

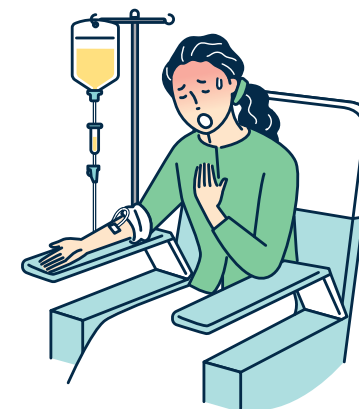
状態によって、次の治療サイクルを開始します。

あなたのウィフガートの初回治療サイクルの投与日は、

1回目	月	日
2回目	月	日
3回目	月	日
4回目	月	日

ウィフガート点滴中または点滴後にアレルギー反応があらわれることがあります。次のような症状が出たら、すぐに医師、看護師にお知らせください。

- 顔がほてる
- 息苦しい
- 頭痛
- ドキドキする
- 皮膚が赤くなる、
紅斑、かゆみ、発疹 など

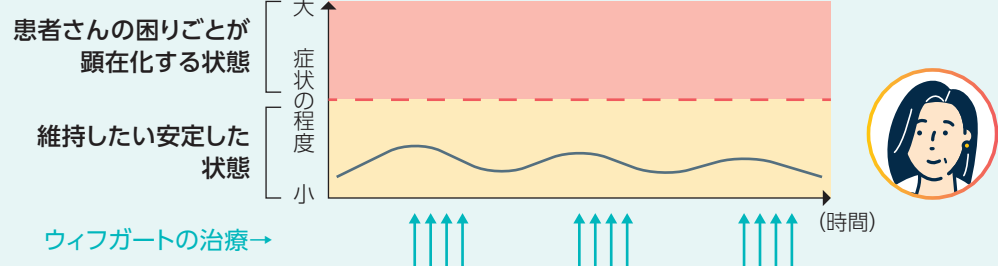


良い状態を維持するために、次の治療サイクルについて主治医に相談してみましょう

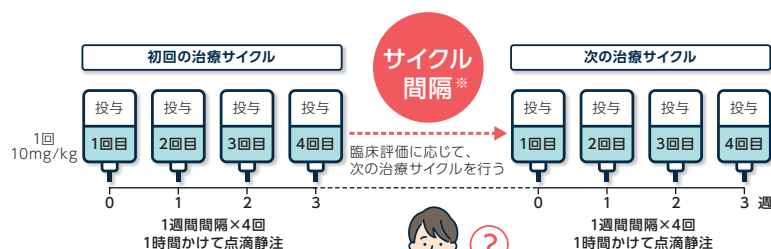
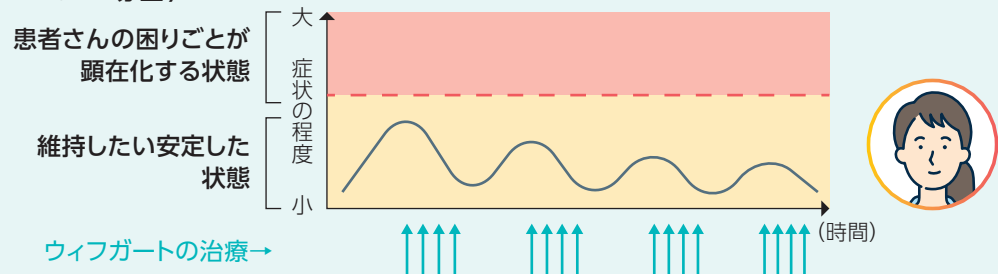
ウィフガートの治療サイクルによる効果の持続は人によってさまざまです。患者さんごとに症状の改善や、最適な治療リズム（治療サイクルの間隔）は異なります。安定した状態を維持するためには、あなたにあった治療リズムを見つけることが大切です。治療リズムを主治医と一緒にみつけていきましょう。

治療サイクルのイメージ

〈Aさんの場合〉



〈Bさんの場合〉



※前のサイクルの最終投与から次のサイクル投与開始時までの期間

治療リズムを見つけるための患者さま向けサポートサービス「ワタシ・リズム」もご活用ください（詳しくは裏表紙をご覧ください）。

アルジェニクスジャパン社内資料

ウィフガートの投与期間中は、特に感染症、ショック、アナフィラキシー及びインフュージョンリアクションに注意してください。

ウィフガートの投与によってIgGの血中濃度も下がるため、感染症には注意が必要です。その他、ショック、アナフィラキシー及びインフュージョンリアクションにも注意が必要です。

下記のような症状がみられたら、すぐに医師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



- 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、喉のかゆみ、ふらつき、ドキドキする、息苦しいなどの症状

インフュージョンリアクション

ウィフガート点滴中または点滴後にアレルギー反応があらわれることがあります。

- 顔がほてる、息苦しい、頭痛、ドキドキする、皮膚が赤くなる、紅斑、かゆみ、発疹 など



その他、下記の副作用がおこることがあります。気になる症状があったり、不調を感じたりしたら、医師にご相談ください。

●頭痛、処置による頭痛



●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)



●疲労



●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

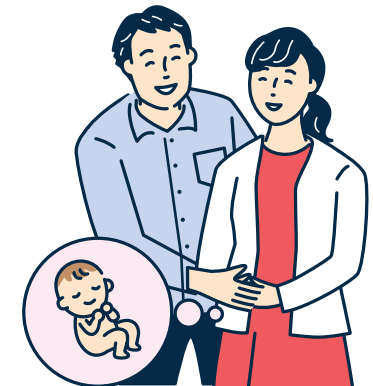
●好中球数増加

その他、気になることは 医師にご相談ください

ワクチンを投与される際はお知らせください。ワクチンの種類によって、感染リスクが高くなる、ワクチンの効果が弱まる、などの可能性があります。



妊娠している、妊娠の可能性がある場合は
ご相談ください。



他の診療科を受診する場合は、ウィフ
ガートによる治療中であることを医師
または薬剤師にお伝えください。

