

●webサイトのご紹介



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

2022年5月公開予定



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



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 主任教授
村井 弘之 先生

argenx

JP-VJP-22-00200
(2022年4月作成)

アルジェニクスジャパン株式会社

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～



30代女性 (病歴9年)
主婦・家族3人暮らし

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。



40代女性 (病歴5年)
パート勤務・ひとり暮らし

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。



50代男性 (病歴10年)
会社員・夫婦ふたり暮らし

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。

「重症筋無力症診療ガイドライン」作成委員会編. 重症筋無力症診療ガイドライン2014. 南江堂. 2014.
Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017; 55(6): 794-801.
Ozawa Y, et al.: J Neurol. 2021; 268(10): 3781-3788.

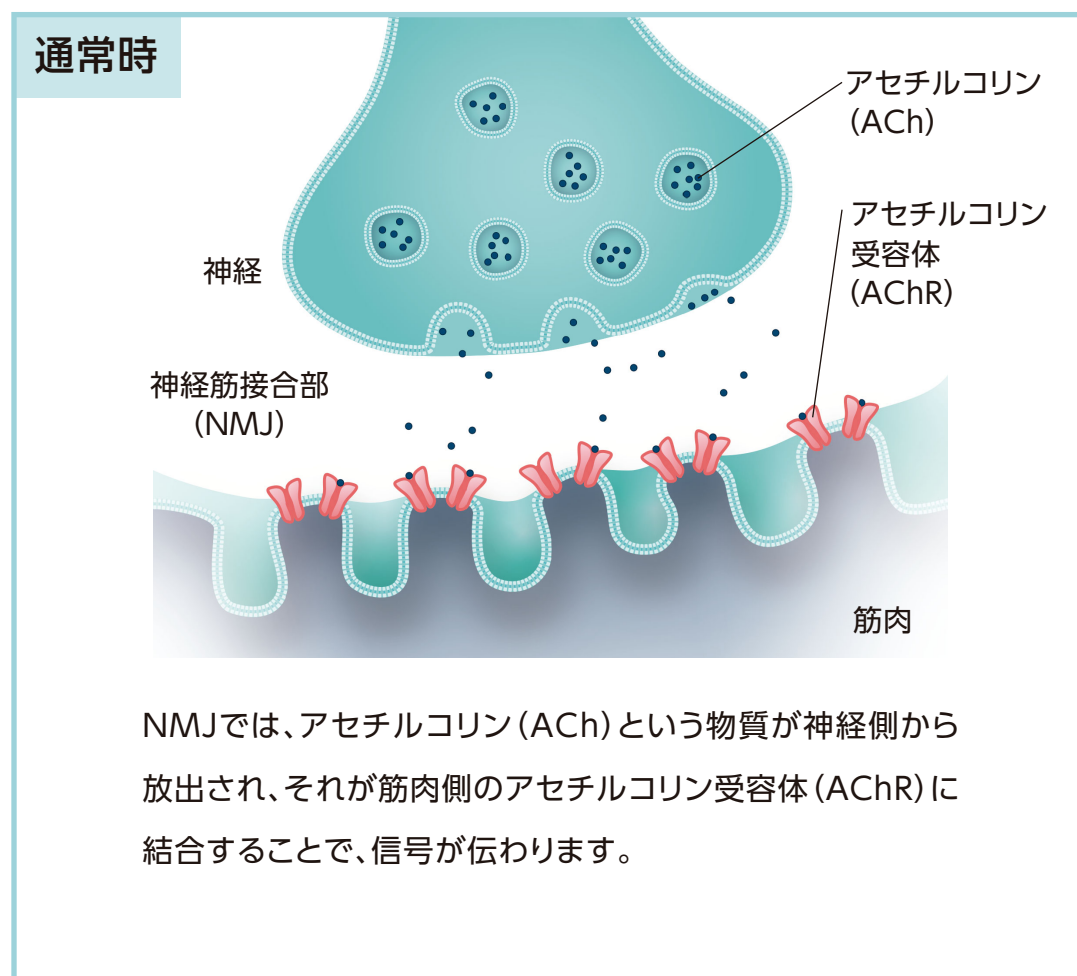
MGとは

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

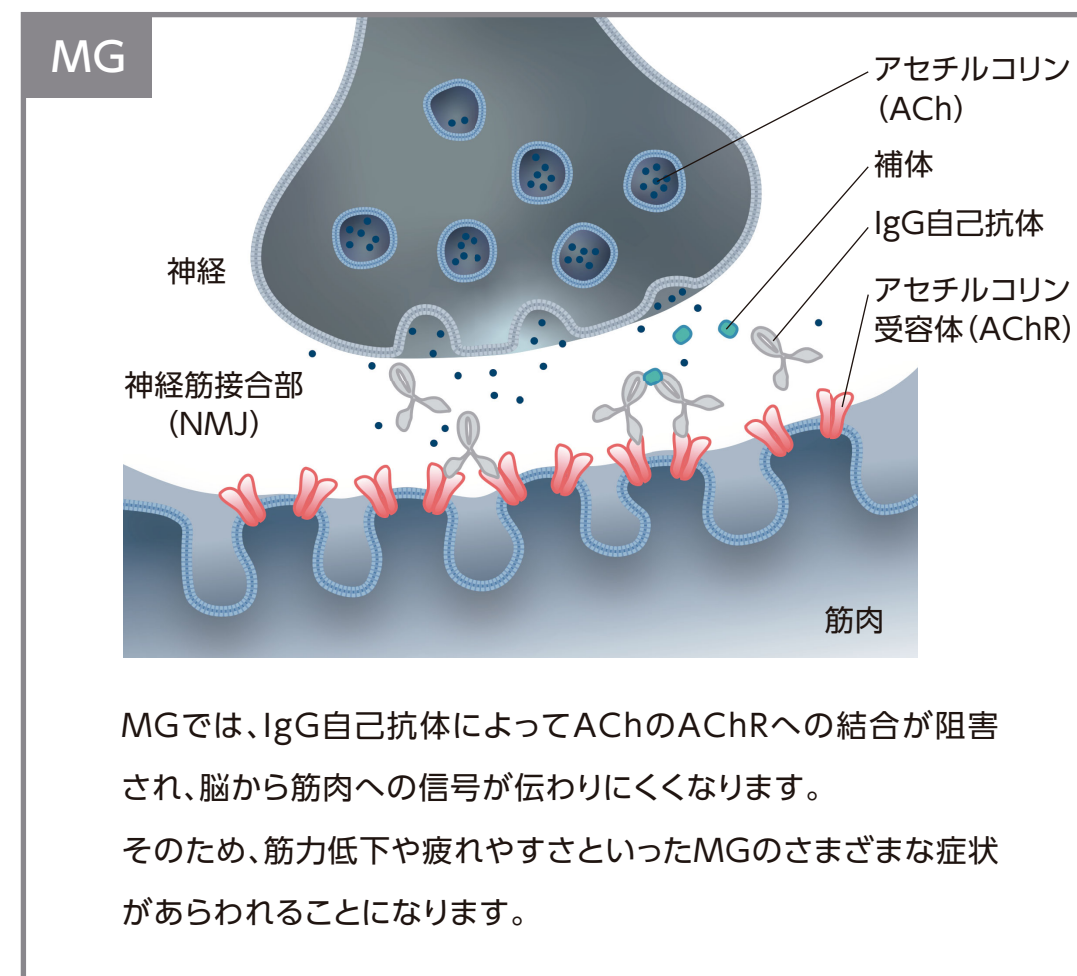


IgGとIgG自己抗体の違いは？

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阻害

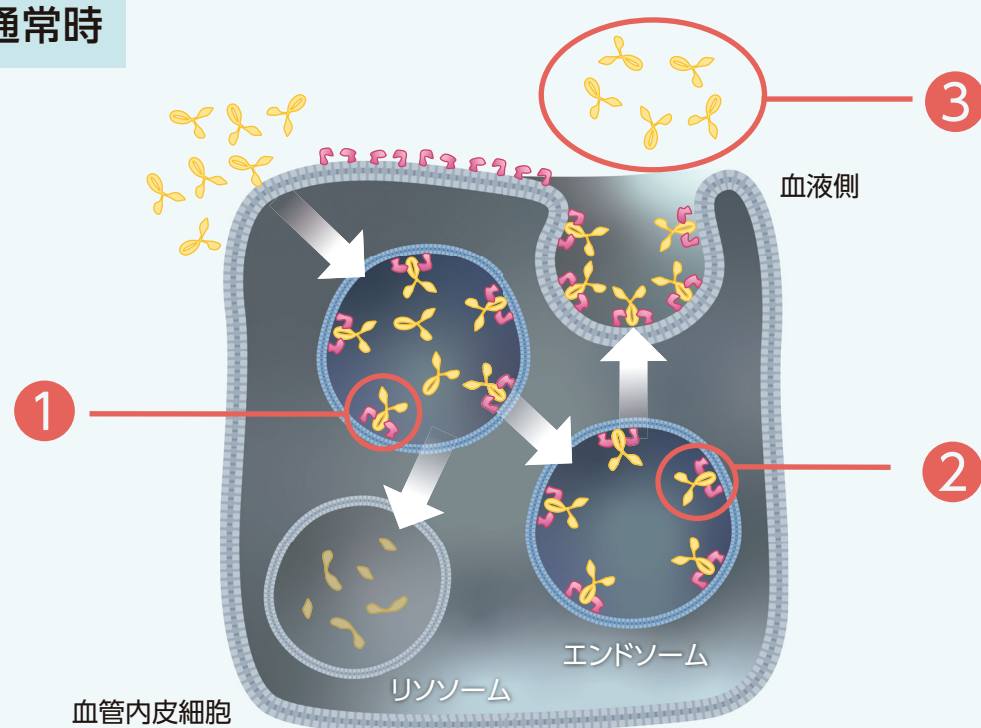


MGとは

胎児性Fc受容体 (FcRn) が、IgG自己抗体を含むIgG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

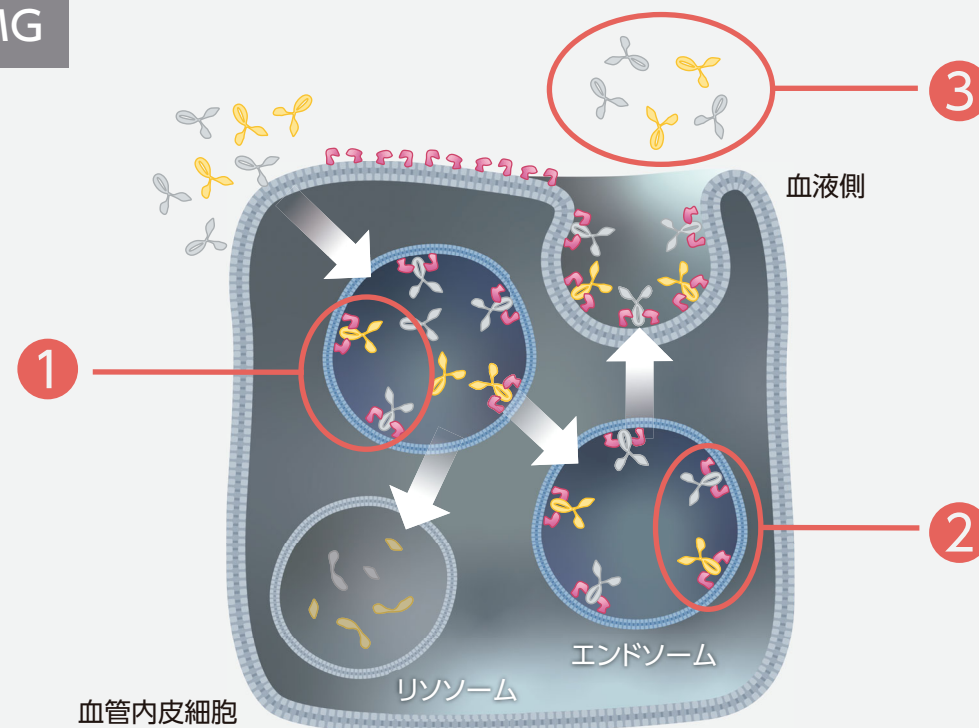
通常時



- 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

- 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



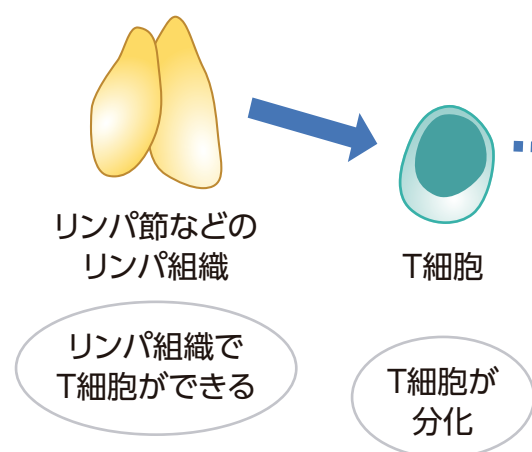
- ① IgG自己抗体を含むIgGがFcRnと結合する
- ② FcRnと結合したIgG自己抗体を含むIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
- ③ IgG自己抗体を含むIgGがリサイクル (再利用) される

MGの治療法

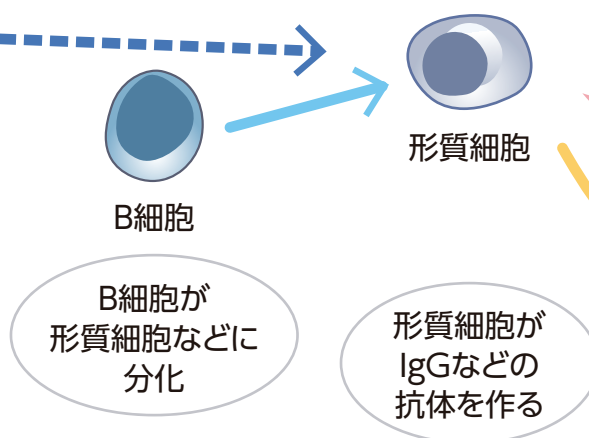
MG治療では、 IgG自己抗体のはたらきをおさえることが重要です

● MGの症状が出るしくみ

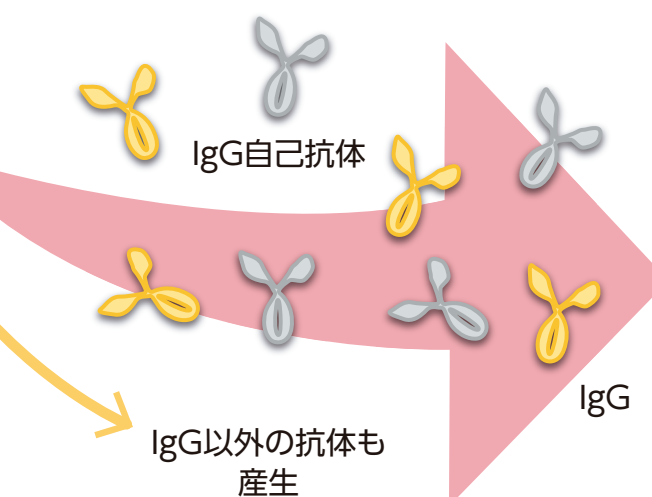
① 胸腺などのリンパ組織で免疫のバランスが崩れる



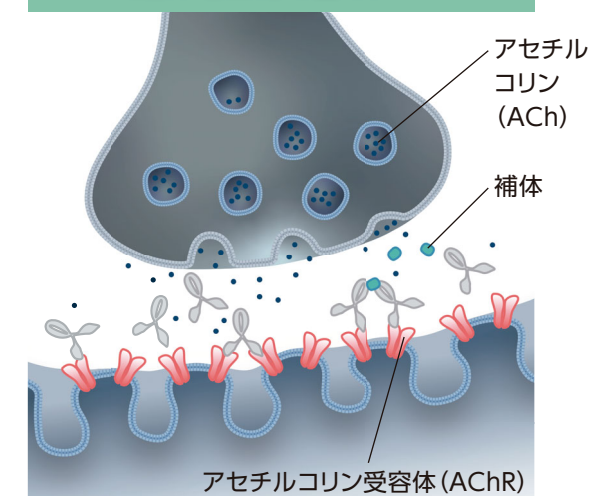
② 免疫細胞のはたらきが活発に



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。

● 抗FcRn抗体フラグメント製剤(ウィフガート®)

FcRnによるIgG自己抗体を含むIgGのリサイクルをブロックし、血中濃度を下げる、新しいタイプの点滴のお薬です。

● 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。

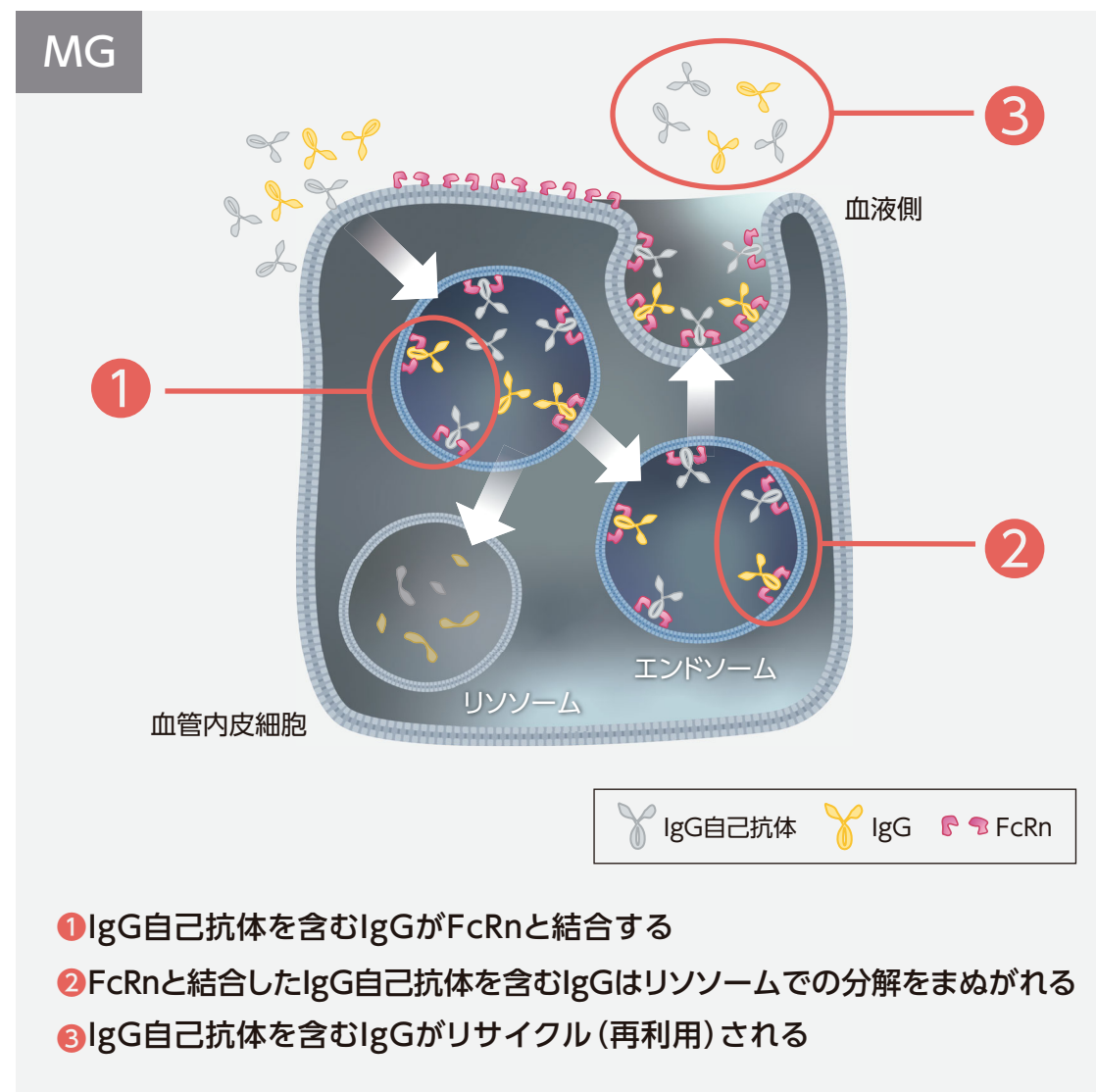
● 抗コリンエステラーゼ薬

AChの分解を阻害してAChの数を増やすお薬です。

FcRnとウィフガート

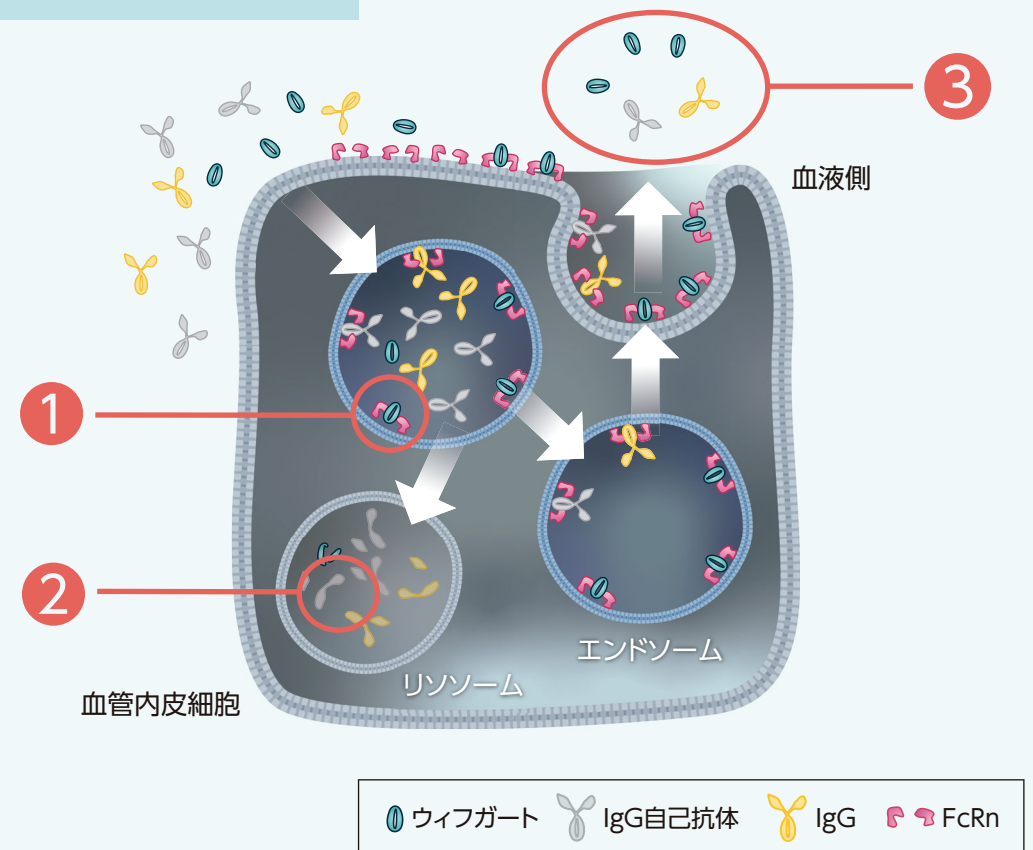
ウィフガートは、「FcRn」に結合し、IgG自己抗体を含むIgGの血中濃度を下げます

- 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



- ① FcRnにウィフガートが結合=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

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。

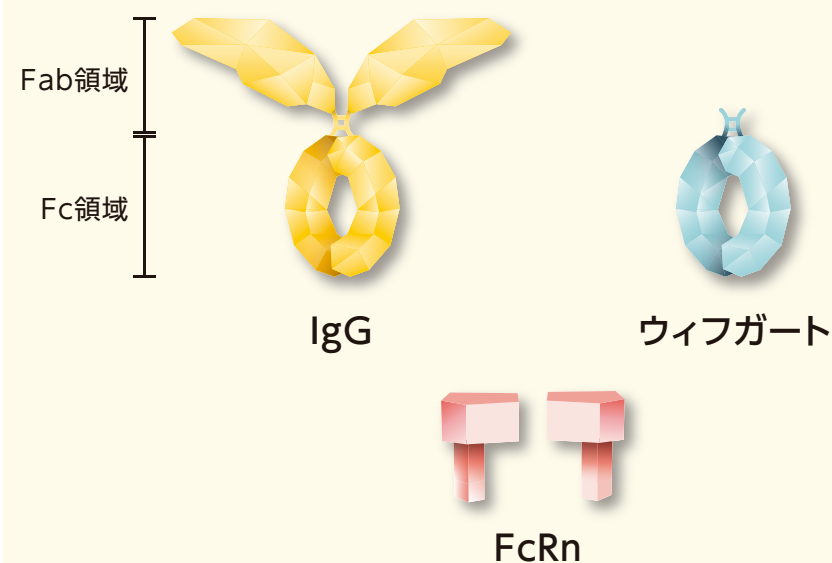
Howard JF Jr, et al.: Lancet Neurol. 2021;20(7):526-536.
Ward ES, Ober RJ. Trends Pharmacol Sci. 2018;39(10):892-904.

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、新しい全身型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やアルブミンの濃度には影響しません。



Fab領域…抗原と結合する部分です Fc領域…Fc受容体や補体との結合にかかわる部分です

アルジェニクス社内資料
Peter HH, et al.: J Allergy Clin Immunol. 2020;146(3):479-491.

FcRnコラム ①

～胎児性Fc受容体 (FcRn) の名前の由来～

胎児性Fc受容体 (FcRn) は、その名称に胎児性 (neonatal) という言葉が付いていますが、これはFcRn がげっ歯類新生児で発見されたことに由来します。

FcRn は生涯にわたってわたしたちのからだのなかに存在し、主に内皮細胞及び骨髄系細胞に発現しています。

FcRnコラム ②

～FcRnとIgGサブタイプ～

IgGには、IgG1からIgG4までの4つのサブタイプがあります。IgG自己抗体として、アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体と筋特異的受容体チロシンキナーゼ (MuSK) 抗体がよく知られていますが、AChR抗体はIgG1または3、MuSK抗体はIgG4が主体です。

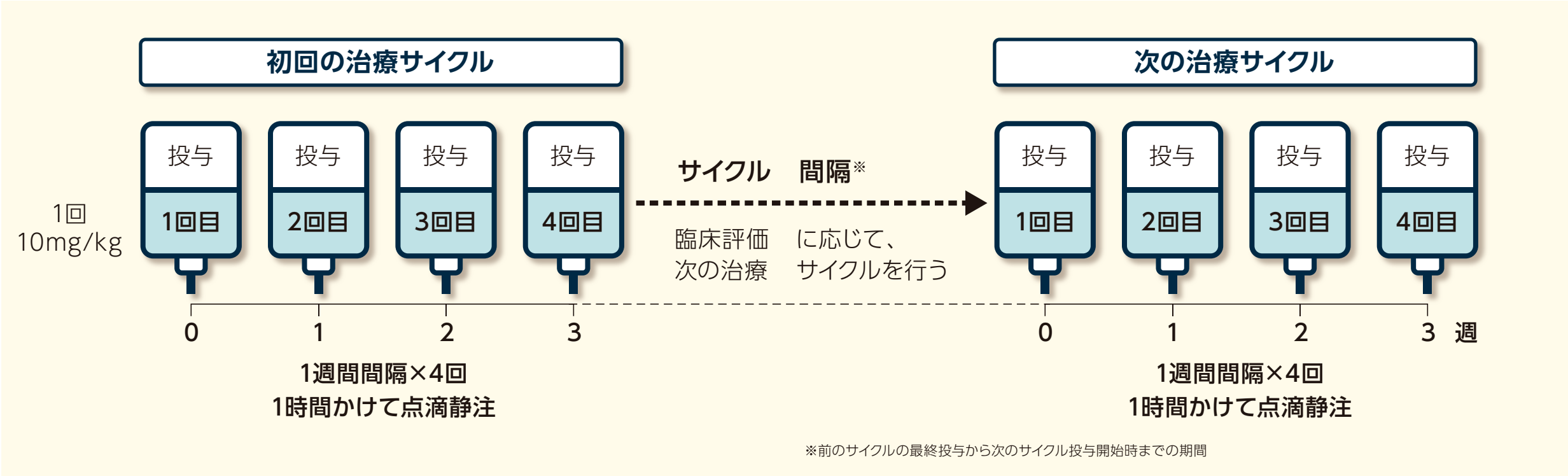
FcRnは、IgGとIgG自己抗体を区別することなく、どのサブタイプとも結合します。

臨床試験において、ウィフガートは、すべてのIgGサブタイプの血中濃度を下げることが報告されています。

Ulrichs P, et al.: J Clin Invest. 2018; 128(10): 4372-4386.

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。



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



MG症状があるときは、次の治療サイクルについて医師に相談してみましょう

筋力の低下と疲れやすさが、MGの主な症状です。気になる症状やサインがあるときは、医師と次の治療サイクルについて相談してみてください。

●飲み込めない、むせる、
嚥む力がない



●話しにくい



●身体が重い、
だるい



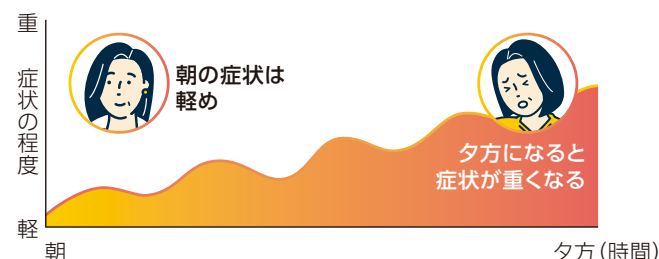
●手足に力が
入らない



●ものが二重に見える(複視)



症状は日内変動があり、朝より夕方が悪くなる傾向があります。また、運動すると悪化、休息すると改善することもあります。



フリーゼに注意

「フリーゼ」とは感染やケガ、過労などがきっかけで、急激に筋力が低下し、呼吸困難になる状態です。ただちに人工呼吸器などで呼吸を管理する必要があります。異変があるときはすぐに医師に相談しましょう。

ウィフガートの投与期間中は、特に感染症に注意してください

ウィフガートの投与によってIgGの血中濃度も下がります。
そのため、感染症には注意が必要です。

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。

●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)



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



●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)



●疲れ



●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

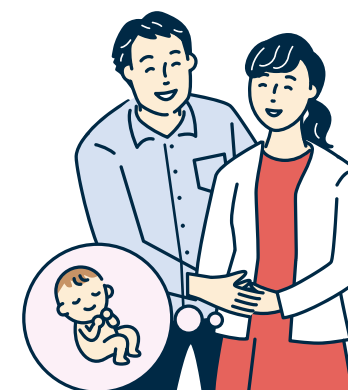
その他、気になることは 医師にご相談ください

ワクチンを投与される際に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、ワクチンの効果が得られない、などの可能性があります。

※新型コロナウイルスワクチンを投与するときは、ウィフガートの投与サイクル前後で一定の期間をあけることが推奨されています



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。

