医薬品リスク管理計画
（RMP）

本資材は医薬品リスク管理計画に基づき作成された資材です
（その他の適正使用情報を含む）

慢性炎症性脱髄性多発根神経炎（CIDP）治療薬

ヒフデュラ®配合皮下注および ヒフデュラ®配合皮下注シリンジ による治療を受ける患者さんとご家族の方へ

アルジェニクスジャパン株式会社

はじめに

本書は慢性炎症性脱髄性多発根神経炎（CIDP）の患者さんやご家族の方にヒフデュラ®についてご理解いただき、重大な副作用を未然に防ぐ、あるいは早期発見するなど、安全に治療を進めていただくために作成しました。
ヒフデュラ®の投与による副作用が発現したと考えられる場合は、ただちに主治医または薬剤師に相談してください。
ご不明な点などございましたら、末尾に記載の「お問い合わせ先」にお問い合わせください。

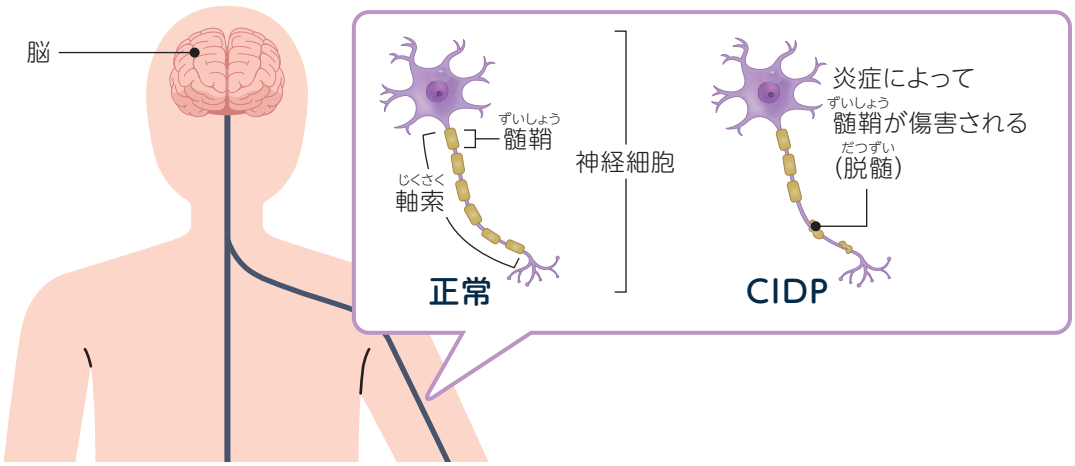
本資材は、医薬品リスク管理計画に基づく内容を含む資材であり、追加のリスク最小化活動に該当するページにRMPマークを付与しています。

CIDPとは？

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」と略される末梢神経の病気です。

慢性（まんせい）Chronic 炎症性（えんしょうせい）Inflammatory 脱髄性（だつずいせい）Demyelinating 多発根神経炎（たはつこんしんけいえん）（ニューロパチー）Polyradiculoneuropathy

CIDPでは、患者さんの脳から末梢へ信号を伝える神経に異常が起きるため、手足に力がはいらない、思うように動かない、手足の感覚がにぶい、しびれるなどの症状が現れます。神経細胞の軸索（じくさく）を覆う髄鞘（ずいしょう）が傷ついて（脱髄（だつずい））、脳からの命令が手足に伝わりにくくなったり、手足の感覚が脳に伝わりにくくなることが原因と考えられています。



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）
髄鞘が傷害されて → 手足の感覚が脳に伝わりにくい（感覚障害）

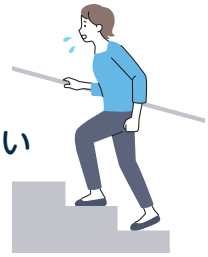
CIDPの原因は分かっていませんが、自己免疫疾患の一種と考えられています。本来、免疫は自分のからだには反応しませんが、CIDPでは神経細胞の軸索を覆う髄鞘が自己免疫によって壊されてしまう（脱髄）ことが分かっています。重要な原因の1つとして、IgG自己抗体が髄鞘に結合することで、自己免疫が髄鞘を攻撃してしまうことが考えられています。

CIDPの症状について

患者さんによって病気の進行や障害される神経の部位は異なりますが、以下のような症状が現れることがあります。多くの場合、2ヵ月以上にわたって徐々に進行します。その後の経過は、良くなったり悪くなったりを繰り返す場合や、軽くなる場合など、患者さんによって異なります。

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．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)
難病情報センター．慢性炎症性脱髄性多発神経炎／多巣性運動ニューロパチー（指定難病14）．
https://www.nanbyou.or.jp/entry/4089（2024年10月24日時点）

CIDPの治療について

CIDPの治療は、寛解導入療法と維持療法の２つに大別されます。なお、これらの治療法で十分な効果が得られない場合などに免疫抑制薬の使用が考慮されることがあります。

- **寛解導入療法**

  疾患による症状が消失した状態（寛解）に導くための治療であり、主な治療法は副腎皮質ステロイド薬、免疫グロブリン静注療法（IVIg）、血漿浄化療法です。

- **維持療法**

  寛解の維持を目的とした継続的な治療であり、主な治療法は副腎皮質ステロイド薬、免疫グロブリン静注療法（IVIg）、免疫グロブリン皮下注療法（SCIg）、血漿浄化療法です。

副腎皮質ステロイド薬

免疫反応の異常を抑えるお薬です。飲み薬や注射剤などがあります。長期使用により副作用が現れる可能性があります。

免疫グロブリン静注療法（IVIg）、免疫グロブリン皮下注療法（SCIg）

免疫グロブリンは、免疫を調節すると考えられていますが、詳しい作用メカニズムは分かっていません。寛解導入療法としてIVIg、維持療法としてIVIgとSCIgの両方が承認されています。

血漿浄化療法

血液中の自己抗体などをろ過や吸着などにより取り除く治療法です。

免疫抑制薬

自己抗体などを作りにくくするお薬です。他の治療で十分な効果が得られない場合や他の治療を使用できない場合に選択されることがあります。

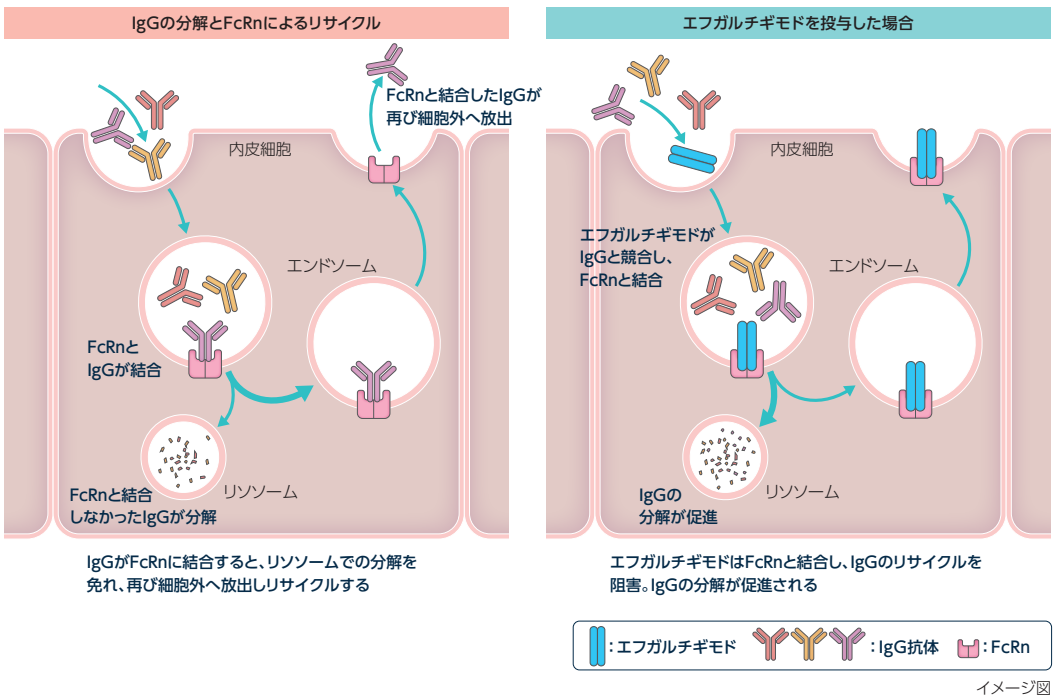
日本神経学会監修．慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー，多巣性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024．南江堂．2024
一般社団法人 日本血液製剤協会．慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー．
http://www.ketsukyo.or.jp/disease/immunity/imm_03.html（2024年10月24日時点）

ヒフデュラ®による治療について

- ヒフデュラ®は、胎児性Fc受容体（FcRn）阻害剤の「エフガルチギモド アルファ（遺伝子組換え）」（以下、エフガルチギモド）にヒアルロン酸分解酵素の「ボルヒアルロニダーゼアルファ（遺伝子組換え）」（以下、ボルヒアルロニダーゼ）を配合したお薬です。
- エフガルチギモドは、抗体の分解抑制（再利用：リサイクル）に関わるFcRnを阻害するため、抗体（IgG）の分解が促進されます。CIDPの原因と考えられるIgG自己抗体の分解も促進されるため、血中のIgG自己抗体が減少します。
- ボルヒアルロニダーゼは、ヒアルロン酸を分解する酵素で、エフガルチギモドが、からだの中に浸透するのを助けます。
- ヒフデュラ®はCIDP治療の寛解導入療法・維持療法、いずれにも使用されます。
- 過去にヒフデュラ®に含まれる成分でアレルギー症状（過敏症）を起こしたことがある患者さんは、ヒフデュラ®を使用できません。

エフガルチギモドのはたらき（イメージ図）

エフガルチギモドは、血液中の抗体濃度維持のメカニズムにはたらきかけ、IgG自己抗体のリサイクルを阻害します。
それにより、IgG自己抗体の分解を促進し、血中のIgG自己抗体が減少することにより、信号伝達が伝わりやすくなると考えられています。



IgGがFcRnに結合すると、リソソームでの分解を免れ、再び細胞外へ放出しリサイクルする

エフガルチギモドはFcRnと結合し、IgGのリサイクルを阻害。IgGの分解が促進される

イメージ図

ヒフデュラ®による治療を始める前に

RMP

以下のような方は、ヒフデュラ®による治療ができない場合があります。
該当する方は、必ず主治医にお知らせください。

◆ヒフデュラ®による治療を受けられない方

× 過去にヒフデュラ®に含まれる成分でアレルギー症状（過敏症）を起こしたことがある方

◆ヒフデュラ®による治療に注意が必要な方

以下のような方は治療前に主治医にお知らせください。

ヒフデュラ®による治療が適切かどうか判断する必要があります。

- 感染症にかかっている方（感染症の治療を行ってからヒフデュラ®による治療を開始します。）
- 肝炎ウイルスキャリアの方（B型肝炎ウイルスの再活性化やC型肝炎の悪化の徴候や症状の発現に注意してください。）
- 腎臓の機能が低下している方
- 妊娠中または妊娠する可能性のある方、授乳中の方
- 小児の方
- 他のお薬などによる治療を受けている方
- 最近ワクチンを接種した方または接種予定の方

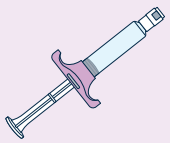
ヒフデュラ®について

RMP

- ヒフデュラ®には「ヒフデュラ®配合皮下注」と「ヒフデュラ®配合皮下注シリンジ」があります。

ヒフデュラ®配合皮下注

小さなガラスの瓶（バイアル）に薬液が入っており、注射器と針を使って瓶から薬液を吸い上げて体に注射します。



ヒフデュラ®配合皮下注シリンジ

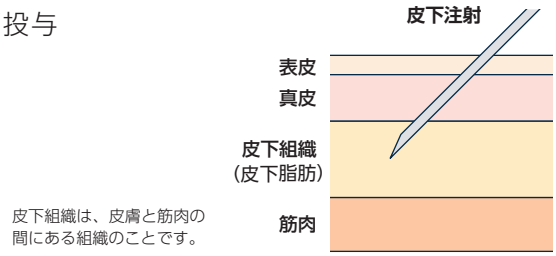
あらかじめ薬液が注射器（シリンジ）の中に入っています。
注射器のキャップを外し、針を先端に取りつけてから注射します。

ヒフデュラ®配合皮下注の投与について

RMP

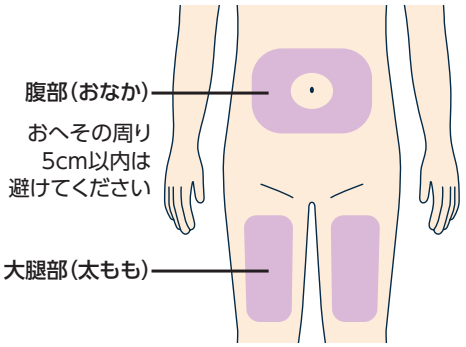
- ヒフデュラ®配合皮下注は、週1回皮下投与します。

- 1回5.6mLを通常、30～90秒かけて皮下投与（皮下組織に注射）します。



皮下組織は、皮膚と筋肉の間にある組織のことです。

- 注射部位は腹部（おなか）または大腿部（太もも）とし、毎回違う部位に注射します。
- 皮膚に赤みのある部位、傷や傷あと、あざ、痛みを感じる部位、硬い部位、ほくろのある部位などは避けて注射します。
- 腹部に注射する場合は、おへその周りは避けます。

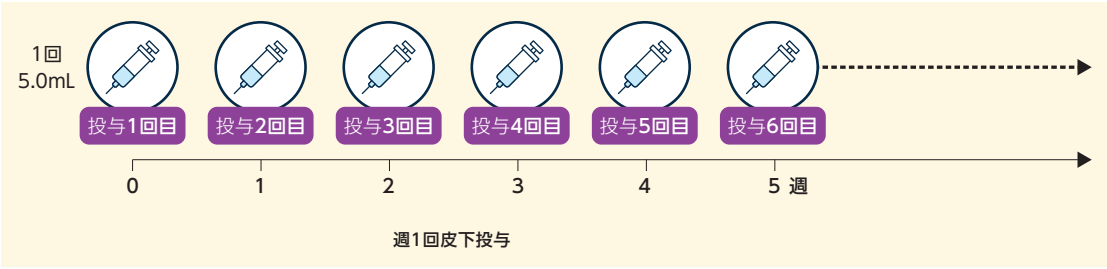


ヒフデュラ®配合皮下注の投与中および投与後にアレルギー反応（以下の症状）がみられたら、すぐに主治医、看護師にお知らせください。

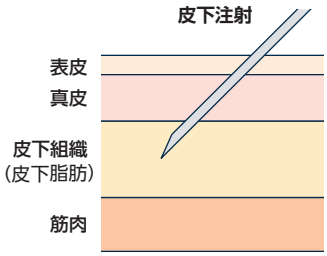
- 顔がほてる
- 顔全体、目の周囲、くちびるなどが腫れる
- 息苦しい
- 頭痛
- ドキドキする（心拍数が増える）
- 皮膚の発赤、かゆみ、じんま疹　　など

ヒフデュラ®配合皮下注シリンジの投与について RMP

- ヒフデュラ®配合皮下注シリンジは、週1回皮下投与します。

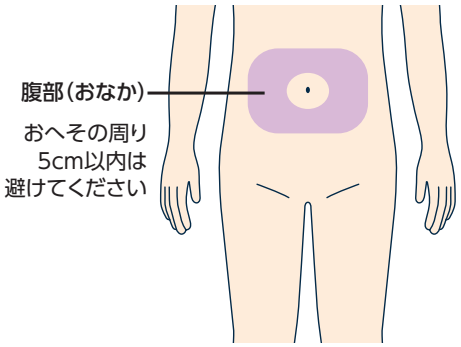


- 1回5.0mLを通常、20～30秒かけて皮下投与（皮下組織に注射）します。



皮下組織は、皮膚と筋肉の間にある組織のことです。

- 注射部位は腹部（おなか）とし、毎回同じ場所に注射することは避けます。
- 皮膚に赤みのある部位、傷や傷あと、あざ、痛みを感じる部位、硬い部位、ほくろのある部位などは避けて注射します。
- おへその周りは避けます。



ヒフデュラ®配合皮下注シリンジの投与中および投与後にアレルギー反応（以下の症状）がみられたら、すぐに主治医、看護師にお知らせください。

- 顔がほてる
- 顔全体、目の周囲、くちびるなどが腫れる
- 息苦しい
- 頭痛
- ドキドキする（心拍数が増える）
- 皮膚の発赤、かゆみ、じんま疹　　など

ヒフデュラ®の自己注射に関する説明とトレーニング

RMP

ヒフデュラ®は、主治医の判断のもと病院内での投与のほか、ご自宅などでの自己注射も可能なお薬です。
自己注射に関する説明やトレーニング後に、患者さんやご家族の方が注射手技や注意事項を理解して確実に実施できることを確認した上で、自己注射を開始するかどうか判断されます。

自己注射の説明・トレーニングの流れ（例）

主治医または看護師による説明

▼

自己注射のトレーニング（院内）

▼

自己注射の実践・確認（院内）

▼

自己注射の開始

- 主治医または看護師が、投与前の準備から、皮下注射の仕方、使用済みの注射針および注射器の安全な廃棄方法に至るまで、一連の手順について手本を示し、患者さんやご家族が実践できるようにトレーニングします。
- 主治医により、患者さんやご家族による自己注射が可能と判断されたら、開始します。

※患者さんやご家族の方が自己注射を適切に行うことができなくなった場合など、「自己注射の継続が困難」と主治医が判断した場合は自己注射を中止し、主治医の管理のもと病院内での投与に切り替えることがあります。

自己注射に関する詳細は「ヒフデュラ®自己注射ガイドブック」などをご参照ください。

ヒフデュラ®治療期間中に注意すべきこと RMP

◆特に注意すべき副作用

●感染症

ヒフデュラ®投与により、免疫力が部分的かつ一時的に下がることが考えられます。そのため、細菌・ウイルス・寄生虫などの感染症に注意が必要です。
発熱、のどの痛み・咳・痰、くしゃみ・鼻水など呼吸器系の風邪のような症状、腹痛・下痢など消化器系の症状がみられた場合には、すぐに主治医にお知らせください。皮膚のかゆみやしびれ、チクチクと針で刺されるような痛み、水ぶくれを伴う赤い発疹が帯状に現れる帯状疱疹が起こることもあります。
ヒフデュラ®の治療期間中または治療終了後は定期的に血液検査を行います。
また、ワクチンを接種する際は、主治医にご相談ください。

●ショック、アナフィラキシー

ヒフデュラ®の投与後または投与途中に重度のアレルギー反応（全身のかゆみ、じんま疹、喉のかゆみ、ふらつき、動悸、息苦しい、など）がみられたら、すぐに主治医、看護師にお知らせください。

◆その他注意すべき副作用

●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がみられることがあります。注射部位反応の症状は自然に軽快することがほとんどですが、症状がひどい、治りにくいなど、気になる場合は、すぐに主治医、看護師にお知らせください。

RMP

◆ その他の副作用

必ず起こるわけではありませんが、ヒフデュラ®を注射すると副作用が起こる可能性があります。普段から以下の症状に気をつけて、気になることがあったり、体調がおかしいなと思ったりしたら、すぐに主治医にご相談ください。

- 頭痛
- 浮動性めまい
  足元がふわふわする、まっすぐ歩きづらい、ふらつく
- 悪心・嘔吐
  気持ちが悪い・吐きそうになる、または吐いてしまう
- 疲労
- アレルギー反応
  顔の腫れ、じんま疹　など
- リンパ球数減少
  細菌、ウイルスなどによる感染症が発症しやすくなります
- 好中球数増加
  病気やけがを治したり、体内に侵入した微生物や異物を撃退したりするために必要な生体反応です。細菌、ウイルス、真菌、寄生虫に感染すると、血液中の好中球数が増加します
- 発疹
  赤くブツブツしている、赤くカサカサしている、赤く盛り上がっている

◆ その他注意すべきこと

- ヒフデュラ®による治療中に、妊娠している（妊娠の可能性ありを含む）ことが判明した場合は、ただちに主治医にご相談ください。
- 腎機能が低下している患者さんは、ヒフデュラ®の血中濃度が上がることが考えられますので、主治医にご相談ください。
- 他の診療科を受診する場合や、CIDP以外の病気に対する治療薬が処方された場合は、ヒフデュラ®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。
- 投与後、ヒフデュラ®による副作用が疑われる場合や自己投与の継続が困難な状況となる可能性がある場合には、直ちに自己投与を中止し、主治医、看護師にお知らせください。

MEMO

MEMO

argenx

【お問い合わせ先】

治療、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。
製品に関するお問い合わせは以下の連絡先でも受け付けております。
なお、個別の症状等に関して医学的な判断や指導、アドバイス等を提供するものではありません。

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）

JP-VDJP-25-P0011
（2025年10月作成）