

しんこうせいはいせんいしょう
進行性肺線維症の患者さん

オフエブ®を服用される 患者さんと ご家族の方へ



監修

地方独立行政法人 神奈川県立病院機構 神奈川県立循環器呼吸器病センター 所長
兼 臨床研究センター長 兼 間質性肺炎センター長

小倉 高志 先生

産業医科大学 医学部 分子標的治療内科学特別講座 特別教授 田中 良哉 先生



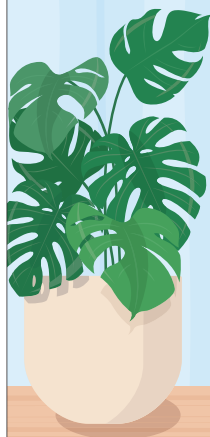
オフエブは、肺が硬くなる（線維化^{せんいか}）のを抑えて呼吸機能の低下を抑制し、病気の進行を遅らせることを目的としたおくすりです。

この冊子では、オフエブによる治療を受けることになった患者さんに向けて、おくすりの働きや副作用とその対処法など、オフエブによる治療を行ううえで注意すべきことをまとめました。

オフエブを適正に使用するために、医師の指示に従って治療を続けましょう。治療中に気になることや不安に思うことが少しでもありましたら、医師や看護師、薬剤師などの医療スタッフにご相談ください。



オフエブによる治療にあたって	p1
病気の特徴	p2
治療目標	p5
くすりの働き	p6
服用方法	p8
くすりの飲み合わせ	p10
副作用	p11
起こりやすい副作用と対処法	p12
気を付けるべき副作用	p14
適切な治療を受けるための注意点	p16



オフエブによる治療にあたって

治療の対象となる患者さん

かんしつせいはいしつかん

オフエブは、間質性肺疾患のうち、肺がだんだんと硬くなり（線維化）、呼吸機能が低下していく特徴※を持つ患者さんに処方されるおくすりです。



※このような特徴を持つ間質性肺疾患は「進行性肺線維症」と呼ばれています。

治療を受けることができない患者さん

次のような患者さんは、オフエブによる治療を受けることができません。

- 妊婦または妊娠している可能性のある女性
- 過去にこのおくすりに含まれる成分で過敏症（アレルギー）をおこしたことがある方

治療にあたって注意が必要な患者さん

オフエブによる治療は、医師が有効性と安全性を考慮し、慎重に判断したうえで開始されますが、次のようなことに心あたりがある方は、医師に伝えてください。

- しんさんこうそく のうそっちゅう しんぶじょうみやくけっせんしょう はいそくせんしょう
- 過去に心筋梗塞や脳卒中、深部静脈血栓症や肺塞栓症を発症したことがある方
 - 出血しやすい方、家族に出血しやすい人がいる方、また、心筋梗塞や脳卒中を予防するためのおくすり（抗凝固剤、抗血小板剤など）を服用している方
 - 肝臓の機能に障害がある方
 - 妊娠を希望される方や経口避妊薬を服用している方
 - 授乳されている方
 - 最近手術をした、もしくは手術の予定がある方



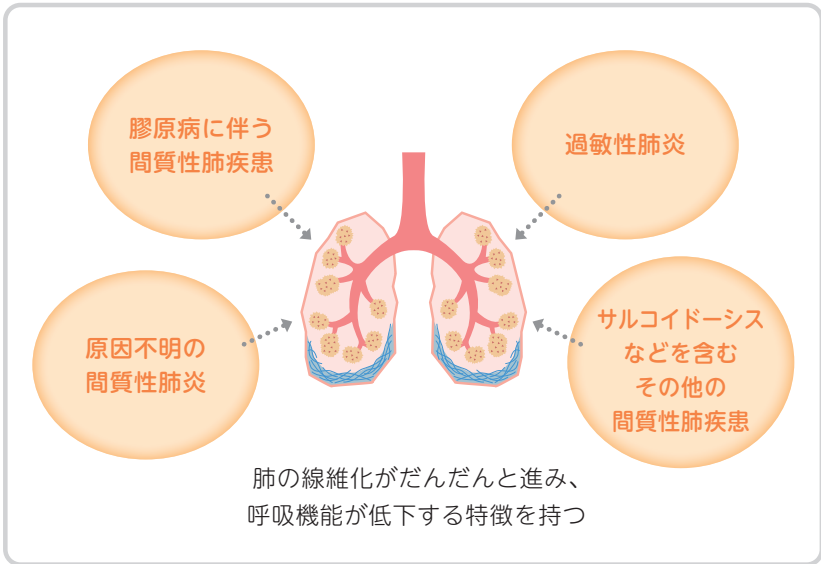
病気の特徴

どんな病気？

肺の間質という部分にさまざまな原因による炎症が起こり、間質の壁がだんだんと硬く厚くなって（線維化）、呼吸がしづらくなる病気を間質性肺疾患かんしつせいはいしっかんといいます。間質性肺疾患は以下のような病気をまとめた呼び名であり、さまざまなものが含まれます。

- 原因不明の間質性肺炎かんしつせいはいえん
- 膠原病に伴う間質性肺疾患こうげんびょう
- 過敏性肺炎かびんせいはいえん
- サルコイドーシスなどを含むその他の間質性肺疾患

間質性肺疾患の中でも肺の線維化がだんだんと進み、呼吸機能が低下する特徴を持つものを「進行性肺線維症」しんこうせいはいせんいしやうと



症状は？

からせき 慢性の「空咳」が出たり、ろうさじのいきぎれ「労作時の息切れ」があらわれたりします。

「空咳」といわれる痰の出ない咳が、長く続くようになります。また、肺が硬くなって呼吸機能が低下すると、からだの中の酸素が足りなくなってきました。すると、「労作時の息切れ」といって、坂道や階段などを上るなどの軽い運動で息切れがするようになります。

病気が進むと、疲れやすくなって、着替えや入浴といった軽い動作での息切れもおこってくるため、日常生活に支障が出ることもあります。



空咳

痰の出ない、コンコンといった咳が出ます。



労作時の息切れ

坂道や階段の上り下りで息が切れます。



日常の軽い動作での息切れ

疲れやすくなり、着替えや入浴などの日常の動作でも息が切れます。

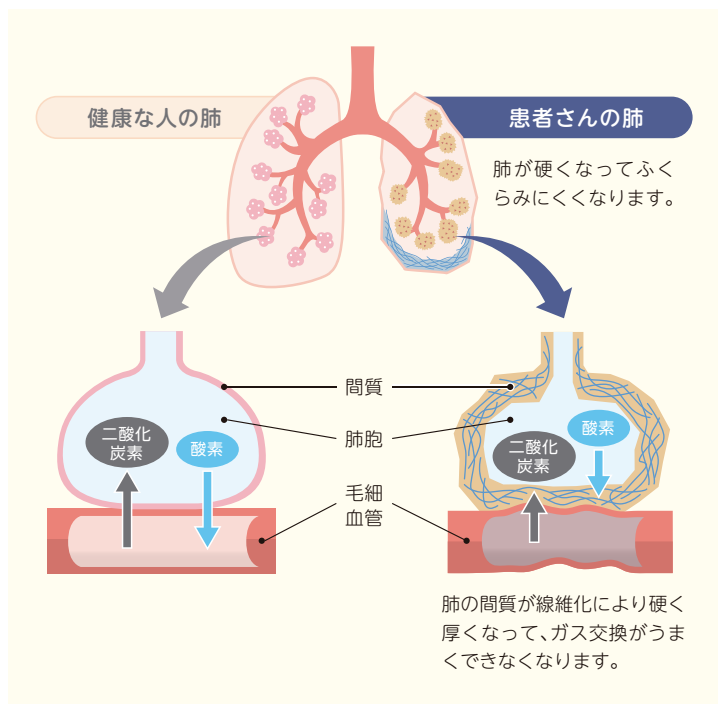
肺の線維化によって 肺の症状が起こるしくみ



肺の線維化によって肺の間質*が硬く厚くなると、肺がふくらみにくくなって、肺活量(肺の空気の容量)が低下します。

また、肺でのガス交換がうまくいけなくなり、からだの中の酸素の量が不足して、息苦しさなどの肺の症状があらわれます。

*間質は、呼吸によって取り込まれた酸素を二酸化炭素と交換する働きがあります(ガス交換)。





治療目標

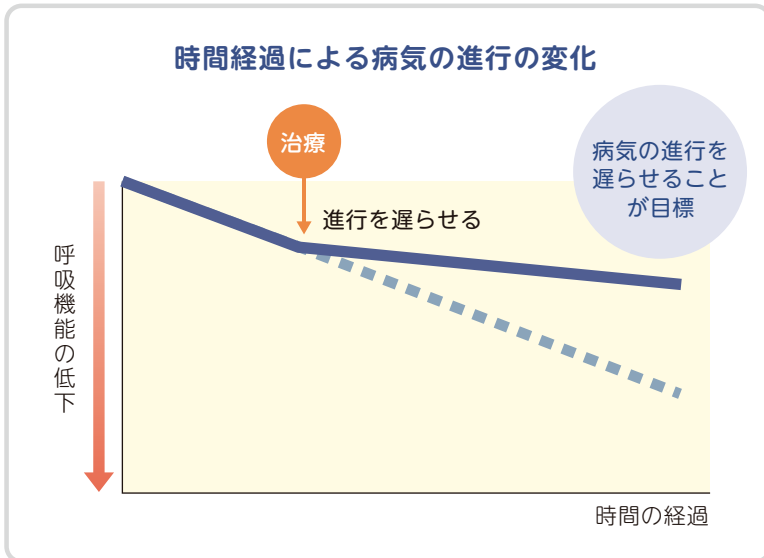
治療の目標は？

呼吸機能の低下を抑えて、病気の進行を遅らせることを目標に治療を行います。

肺がだんだんと硬くなる線維化のスピードは、患者さんそれぞれで異なります。病気が徐々に進む場合や、急速に進んで呼吸機能が低下する場合もあります。

肺の線維化が進むと、呼吸機能を以前のように回復させることは難しくなってしまいます。

そのため治療では、肺の線維化を抑えてできるだけ呼吸機能を保ち、病気の進行を遅らせることが目標と考えられています。





くすりの働き

オフエブの働きとは？

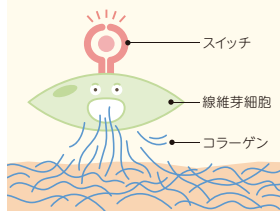
線維化によって肺が硬くなるのを抑える

おくすりです。

オフエブは線維化に関わる受容体の「スイッチ」をオフにすることで、細胞が作るコラーゲンの量を減らします。その結果、病気によって過剰に蓄積する

コラーゲンが減って、肺が硬くなるのを抑えることができると考えられています。

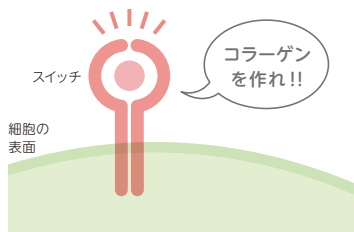
細胞の表面にある線維化に関わる受容体の「スイッチ」がオンになると、コラーゲンが作られます



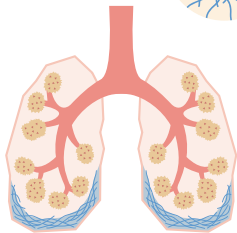
オフエブを投与していない場合

オン

肺が硬くなる状態



スイッチが「オン」の状態では…

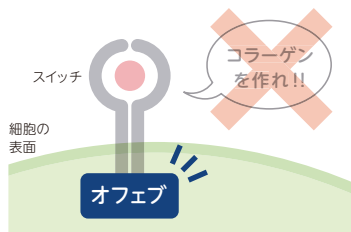


コラーゲンがたくさん作られて、肺は硬くなってしまいます。

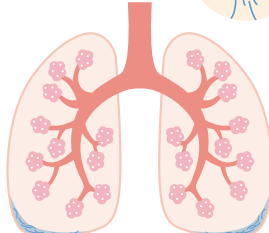
オフエブを投与した場合

オフ

肺が硬くなるのが抑えられる状態



スイッチが「オフ」になると…



コラーゲンが作られる量が減って、肺が硬くなるのを抑えることができます。

治療の注意点

以下のことに気を付けましょう。

- オフェブは、肺が硬くなるのを抑えて呼吸機能の低下を抑制し、病気の進行を遅らせることを目的としたおくすりです。病気の進行を継続的に抑えるために、治療は長期にわたることを理解しておきましょう。
- オフェブを服用中でも息切れなどの症状の改善が感じられないことがあります。「症状が変わらないから」、「今は症状が軽いから」といって、患者さんご自身の判断でおくすりの服用を中止すると、病気が急に進行する可能性もあります。医師の指示にしたがってきちんと服用を継続しましょう。
- 症状が悪くなっていないと感じられても、病気の経過や治療の効果、副作用を確認するために、定期的に病院を受診することが大切です。



治療継続の重要性

定期的に病院を受診して、治療を継続することが大切です。

症状に応じて、治療を続けることが大切です。定期的に病院を受診し、治療の目標や期間について医師とよく相談して、適切に治療を続けていきましょう。

治療については、患者さんの症状や治療についての希望、おくすりの効果や安全性を考慮して医師が総合的に判断します。
心配なことなどがあれば、医師にご相談ください。





服用方法

用法・用量

通常、1カプセル(150mg*)を朝食後・夕食後の1日2回服用してください。



* オフェブの治療により副作用がみられた場合は、150mgから100mgに変更される場合があります。



服用時の注意点

- 嚙まずにコップ一杯の水と一緒に飲んでください。
- 吸湿性のあるおくすりなので、服用直前にPTPシートから取り出して、服用してください。
- PTPシートごと飲んだり、カプセルを割って中の内容物だけを飲まないでください。
- 患者さんご自身の判断で服用をやめたり、おくすりの量や回数を変更しないでください。

おくすりによる治療にあたっては、医師

もし、服用し忘れたら…



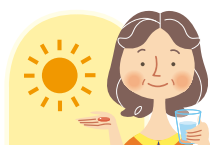
- 服用し忘れた場合は、次の服用時間まで待って、1カプセルを服用してください。
- 決して、一度にまとめて2カプセルを服用しないでください。
- 誤って多く服用してしまった場合は、すぐに医師や薬剤師に連絡してください。



朝、服用し忘れた
とき



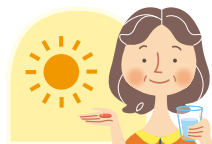
夕食後に
1カプセル服用



翌朝、朝食後に
1カプセル服用



夜、服用し忘れた
とき



翌朝、朝食後に
1カプセル服用



夕食後に
1カプセル服用

オフエブの保管方法

- 25℃を超える場所を避けて、涼しいところに保管してください。
- 小さなお子さんの手の届かないところに保管してください。
- 他の人に譲ったり、飲ませたりしないでください。

や薬剤師の指示にしたがってください。





くすりの飲み合わせ

オフエブは、他のおくすりと一緒に服用すると、効果が必要以上に強く出て副作用があらわれたり、逆に効果が十分に得られないことがあります。そのため、オフエブ以外に服用しているおくすりがある場合は、必ず医師や薬剤師に伝えてください。

また、他の医療機関を受診するときや市販のおくすりを購入するときも、オフエブを服用していることを必ず医師や薬剤師に伝えてください。

オフエブとの 飲み合わせに注意する必要があるおくすり

おくすり	一緒に服用することによる影響
<small>とうたんぱくそがいざい</small> P-糖蛋白阻害剤 エリスロマイシン、 シクロスポリンなど	オフエブの効果が強く 出る可能性があります
<small>とうたんぱくゆうどうざい</small> P-糖蛋白誘導剤 リファンピシン、 カルバマゼピン、 フェニトイン、 セイヨウオトギリソウ (St.John's Wort、セント・ ジョーンズ・ワート)含有食品 など	オフエブの効果が弱く なる可能性があります

これ以外の種類のおくすりでも飲み合わせには注意が必要です。



副作用

オフエブを服用された方にあらわれやすい副作用は、下痢や吐き気などの消化器症状です。

副作用は、服用しはじめに多くみられる傾向があるため、オフエブの服用しはじめは特に注意が必要です。

ただし、服用を続けてしばらくしてから副作用があらわれることもあるため、いつもと違う症状、気になる症状があらわれた場合は、どんなに軽い症状でもすぐに医師や看護師、薬剤師に相談してください。



これらの症状があらわれたら、すぐに医師や看護師、薬剤師に相談してください。

副作用は早めの対処(オフエブの減量や中断、症状を抑えるためのおくすりの使用など)により、副作用の程度を抑えたり、重症化を防いだりすることができるかもしれません。医師の指示にしたがって適切な対処を行い、治療を継続することが大切です。





起こりやすい副作用と対処法

✂ 下痢

【症状】 おくすりの開始前よりも、1日の排便回数が多かったり、便がやわらかい（軟便）と感じている状態です。

【対処法】 下痢止めのおくすり処方が処方されることがあります。ただし、発熱や寒気、吐き気などが認められる場合は、細菌やウイルスなどによる感染症の可能性もあります。下痢がみられた場合は、下痢の程度や回数、体調の変化などを必ず医師に伝えてください。



セルフケアのポイント

水分補給

- 下痢をおこすと、脱水症状を引きおこすことがありますので、こまめな水分補給を心がけましょう。常温のお水やスポーツ飲料をゆっくり飲むようにしましょう。



食事

- 食事は、1回の量を少なくして、何回かに分けて食べるとよいでしょう。
- あっさりした食事（ご飯やめん類、バナナ、パン、鶏肉）をとりましょう。
- 下痢を悪化させる可能性がある食べ物

揚げ物などの脂っこいもの・刺激の強いもの・食物繊維の多いもの・甘いもの・カフェインを多く含むもの・アルコール・炭酸飲料・牛乳・乳製品

吐き気

【症状】 気持ちが悪くなったり、もどしてしまふことがあります。吐き気が原因で、食欲がなくなったり、体重が減少することもあります。

【対処法】 吐き気止めや胃ぐすりなどが処方されることがあります。



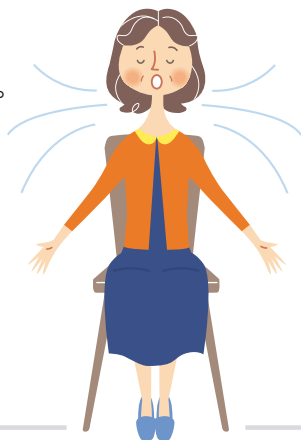
セルフケアのポイント

食事

- 食事は、1回の量を少なくして、何回かに分けて食べるとよいでしょう。
- 刺激の少ない、消化のよいものを食べるように心がけましょう。
- においの強いものは避けましょう。熱いものは冷ましてからの方がにおいが気にならなくなります。
- 食後は安静にしましょう。ただし、食後2時間は横にならないようにしましょう。

その他

- 吐き気を催したら、深呼吸をするとよいでしょう。
- しめつけの少ない洋服を着るとよいでしょう。



これらの症状があらわれたら、すぐに医師や看護師、薬剤師に相談してください。





気を付けるべき副作用

起こりやすい副作用の1つで特に注意が必要です。

かんきのうしようがい 肝機能障害

肝臓の機能が障害されることがあります。

- 【症 状】 ●体がだるく、いつもより疲れやすく感じる ●微熱が続く
●尿が茶色になったり、皮膚や白目が黄色くなる
●食欲がなく、吐き気がある ●発疹やかゆみがある

しょうかかんせんこう 消化管穿孔

胃や腸などの消化管に穴があくことがあります。

- 【症 状】 ●おなかや背中に、突然の強い痛みが起こる ●おなかを
触ると、硬く感じる ●吐き気がある ●食欲がない

けっせんそくせんしょう 血栓塞栓症

血管の中で血のかたまり(血栓)ができ、血管が突然つまること(塞栓)があります。

- 【症 状】 ●手足がまひしたり、しびれる ●しゃべりにくい ●胸が痛い
●息苦しい ●片方の足が急に痛くなったり、腫れたりする

血栓塞栓症は、からだのどの血管がつまるかによって、心筋梗塞、狭心症、
のうこうそく 脳梗塞、深部静脈血栓症、肺塞栓症など病気の名前が異なります。

これらの病気は、何の前触れもなく突然あらわれることがあります。

しょうこうぐん ネフローゼ症候群

尿に蛋白がたくさん漏れ出てしまうために、血液中の蛋白が減ること
で、下記のような症状があらわれることがあります。

- 【症 状】 ●尿量が減る ●排尿時の尿の泡立ちが強い ●息苦しい
●尿が赤みを帯びる ●むくみ ●体がだるい ●体重が増加する

どうみやくかいり だいどうみやくかいり 動脈解離(大動脈解離を含む)

動脈の壁の内層が破れて、壁の中間層から剥がれることがあります。

【症 状】 [大動脈解離の場合]

- 激しい胸の痛み
- 激しい腹痛
- 激しい背中

しゅっけつ けっしょうばんげんしょう 出血、血小板減少

血が止まりにくい、あるいは出血しやすくなる場合があります。

【症 状】 ● おおあざがでしやすい ● 鼻血が出やすい

- 歯ぐきから出血しやすい

そうしょうちゆ ちえん 創傷治癒の遅延

傷口が治りにくくなる場合があります。

【症 状】 ● 傷口が開く ● 傷口から出血する

かんしつせいはいえん やくざいせい 間質性肺炎(薬剤性)

おくすりの服用によって、肺に炎症がおこることがあります。

【症 状】 ● 息切れする ● 痰のない咳が出る ● 熱がある

がっこつえし 顎骨壊死

あごの骨の組織や細胞が部分的に死滅し、骨が腐った状態になることがあります。

- 【症 状】 ● 口の中やあごが痛い ● 歯がぐらつく、抜ける
- あごの周りが腫れる ● 下くちびるがしびれた感じがする
 - 歯ぐきから膿が出る
 - 歯ぐきに白色あるいは灰色の硬いものが出てくる

じゅうとく ひふしょうがい 重篤な皮膚障害

皮膚や粘膜に発疹や吹き出物があらわれることがあります。

- 【症 状】 ● 皮膚の広い範囲が赤くなる ● 高熱(38℃以上)が出る
- 目が充血する ● くちびるや口の中がただれる
 - のどが痛い

これらの症状があらわれたら注意が必要です。
すぐに医師や看護師、薬剤師に相談してください。





適切な治療を受けるための注意点

気になる症状があらわれたら、すぐに相談しましょう

いつもより息切れや咳が多い、息苦しい、熱が出てきた、といった症状が急に出てきた場合は、次の診察を待たずにすぐに主治医に相談してください。特に以下の^{きゅうせいぞうあく}ような症状は「急性増悪」と呼ばれる状態の可能性があるので、注意が必要です。

呼吸	息切れや呼吸困難をいつもより強く感じる、 安静時でも息苦しく感じる
咳・痰	咳がいつもより頻繁に出る、色のついた痰が出る
くちびる・爪	くちびるや爪が紫になる
胸	胸に痛みや圧迫感がある
脈拍数	動悸がする、安静時でも脈拍数が多い
体温	熱がある
脱力感	いつもより脱力感がある
むくみ	下半身がいつもよりむくむ
尿量	おしっこの量が急に減る
体重	体重が急激に増える(1~2日で2~3kgの増加)

肺の症状以外でも、気になる症状があれば相談しましょう

基礎疾患や合併症などの病気の状態によって、肺の症状以外で、体調の変化があらわれることがあります。気になる症状があれば早めに主治医に相談しましょう。

症状や治療について、気になることがあれば、

定期的に通院し、治療を続けましょう

適切な治療を受けるためには、定期的に通院し、ご自身の病状を知っておくことが大切です。また、ご自身の判断でおくすりの服用を中止せず、医師や薬剤師の指示にしたがって、適切な治療を続けましょう。

他の医療機関を受診するときは、 オフエブを服用していることを伝えてください

- 治療のために、オフエブを服用していることを伝えてください。
- 他の医療機関での診察結果は、主治医の先生に伝えましょう。
- 新しいおくすりを処方された場合は、主治医の先生に相談してください。オフエブはほかのおくすりとの飲み合わせによっては、適切な治療効果が得られない可能性があります。
- もし、他の医療機関でオフエブを中止するように言われた場合は、ご自身の判断でおくすりの服用を中止せずに、必ず主治医の先生に相談してください。



一般的に禁煙が重要です

タバコは血流を悪くしたり、肺の症状を進行させたりします。また、心臓病などにかかりやすくなり、おくすりの使用が制限されることがあります。必ず禁煙しましょう。



医師や看護師、薬剤師に相談してください。



WEBサイトのご案内

進行性肺線維症

オフエブ®を服用される患者さんと ご家族の方へ

おくすりの働きや副作用、その対処法など、
オフエブによる治療を受けるにあたっての
注意点をご覧いただけます。

