

エジャイモ®による治療を始める 寒冷凝集素症患者さんへ



Contents

エジャイモによる治療を始める前に [RMP]	1
寒冷凝集素症とは	3
エジャイモとは	4
エジャイモの投与方法 [RMP]	5
エジャイモの投与中の注意点 [RMP]	7
エジャイモ® 患者安全性カードの使い方 [RMP]	8

エジャイモによる治療を始める前に

エジャイモの投与を開始する前に、以下のステップが必要です

ステップ 1

エジャイモの投与の対象となるか、担当医師が判断します

ステップ 2

エジャイモの有効性や安全性に関する説明を
担当医師から受け、以下の2点を受け取ります

- ・ エジャイモ®患者安全性カード
- ・ 本冊子（エジャイモ®による治療を始める寒冷凝集素症患者さんへ）

ステップ 3

エジャイモ®患者安全性カードに記入された
緊急時の対応・緊急時受診可能医療機関等をご確認いただき、
治療について同意いただきます

ステップ 4

髄膜炎菌ワクチン及び肺炎球菌ワクチンの接種

- 担当医師または看護師は、エジャイモの最初の投与の少なくとも2週間前までに、患者さんに髄膜炎菌ワクチン及び肺炎球菌ワクチンを投与します。
- 担当医師または看護師は、エジャイモ®患者安全性カードにワクチン接種の記録をします。



エジャイモの投与開始

エジャイモの投与を安全に開始するために、 以下の注意点をご確認ください

■ エジャイモは、寒冷凝集素症と診断された患者さんに投与します。

(エジャイモが投与できない／投与に際し注意が必要な患者さんについては **p6** をご参照ください)。

■ エジャイモの使用前に、寒冷凝集素症に十分な知識をもつ担当医師から以下の説明を受けます。

- ☐ 1. エジャイモは寒冷凝集素症を完治させる薬ではありません。エジャイモの使用によって得られる効果と生じるかもしれない副作用についてご理解ください (→ **p4、p7**)。
- ☐ 2. 免疫システムの一部である補体の古典経路の活性を抑える薬なので、エジャイモ治療により髄膜炎菌感染症や、重篤な感染症が発症しやすくなる可能性があります。これらの感染症のリスクの増大について十分に理解できるまで説明を受けてください (→ **p7**)。
- ☐ 3. 感染症に伴う症状を理解し、そのような症状が出た場合にとるべき行動を知っておいていただきますようお願いします (→ **p7**)。
- ☐ 4. 髄膜炎菌ワクチン、肺炎球菌ワクチン等の接種の必要性について十分に理解できるまで説明を受けてください。
- ☐ 5. 緊急時に受診可能な医療機関やエジャイモ® 患者安全性カードの使い方について、十分に理解できるまで説明を受けてください (→ **p8**)。

■ エジャイモの有効性及び安全性に関する説明、ワクチン接種に関する説明をご理解いただけましたら、治療開始前に、エジャイモでの治療について同意されたことを先生にお伝えください。

- 髄膜炎菌や肺炎球菌という細菌への感染リスクを減らすために髄膜炎菌ワクチンや肺炎球菌ワクチン等を接種します。
- ワクチンの接種は、エジャイモを投与する2週間前までに済ませておく必要があります。
- ワクチンは必要に応じて追加接種することがあります。
- ワクチン接種をしても髄膜炎菌感染症や肺炎球菌感染症、その他の感染症を完全に予防できるわけではありません。そのため、投与中も感染症には注意してください (→ **p7**)。

寒冷凝集素症とは

■ この病気の原因は何ですか？

寒冷凝集素症患者さんは、寒冷凝集素と呼ばれる自己抗体が何らかの理由で産生されています。この寒冷凝集素は低温（指先や耳、鼻先など）で活性化し、赤血球同士がくっつく現象（**赤血球凝集**）を引き起こします。この赤血球を体が異物と判断して、補体の古典経路といわれる免疫システムが誤作動を起こし、赤血球を破壊し（**溶血**）、貧血となります。

■ 補体が誤作動すると なぜ貧血となるのですか？

指先や耳、鼻先などの血管内で、くっついた状態になった赤血球は、体の中心部分（体幹）に戻ると、離れた状態に戻ります。

しかし、一度、動き出した補体は、赤血球が離れた状態になっても動き続け（補体系の活性化）、あなたの赤血球は破壊（**溶血**）されてしまいます。この破壊は主に肝臓で起きていると考えられます。

溶血が進むと、赤血球の数が減り、貧血となります。

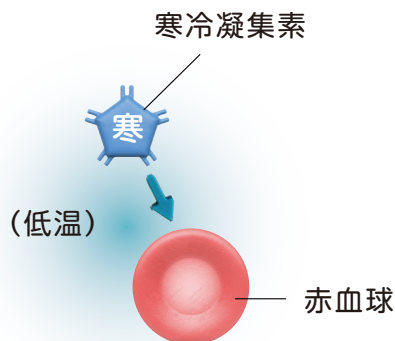
■ どのような症状があるのですか？

寒冷凝集素症の症状は人によって様々といわれています。

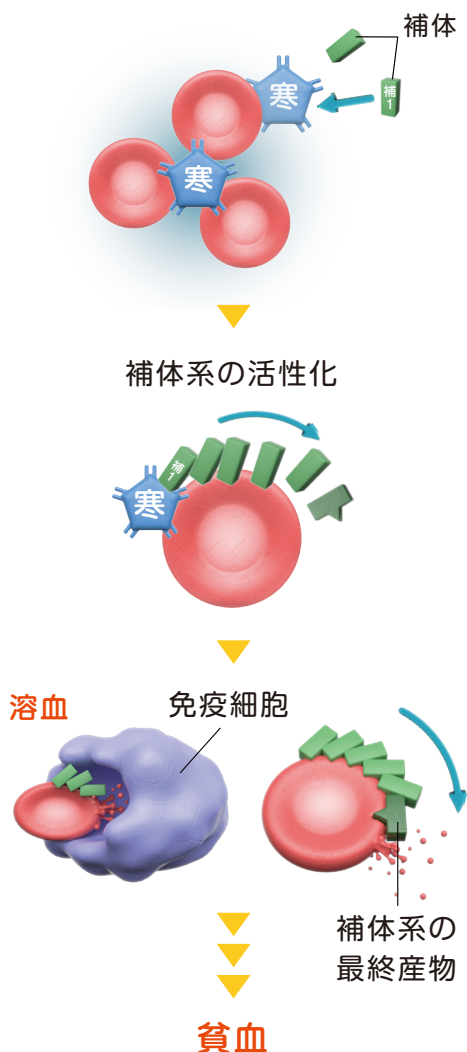
赤血球凝集による指先などの循環障害、冷たい食べ物や飲料を口にした際の痛み・不快感や、貧血に伴う疲労感、運動時の呼吸困難だけでなく、血栓症が多いという報告もあります。

■ この病気は「冬だけ」気をつけて おけばよいのですか？

寒冷凝集素の溶血はエアコンなどの低温下で誘発されるため、冬だけでなく、通年でのケアが必要です。



赤血球の溶血機序



エジャイモとは

■ どんな薬ですか？

エジャイモは、寒冷凝集素症患者さんの溶血を抑えるために開発された治療薬です。

エジャイモは、モノクローナル抗体と呼ばれる薬です。

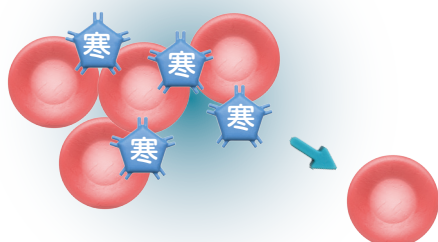
■ どのように働きますか？

エジャイモは、補体と呼ばれる免疫システムの一部を抑制することで、補体があなたの赤血球を攻撃するのを阻止します。それによりあなたの赤血球が壊れるのを防ぎ、貧血の改善が期待できます。

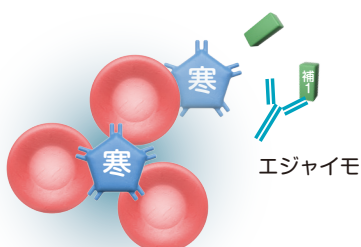
■ どのくらいの期間投与しますか？

エジャイモは、寒冷凝集素症を完治させる薬ではありませんので、エジャイモの投与開始後も担当医師の指示に従って治療を継続してください。

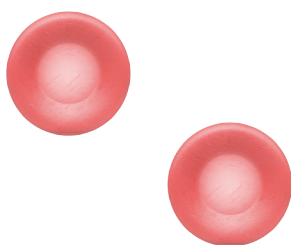
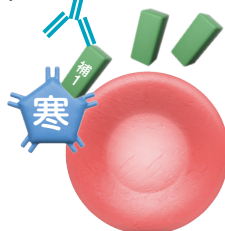
赤血球凝集



エジャイモの作用機序



エジャイモ



エジャイモを投与していて、
気になることや、質問があれば、
いつでも主治医にご連絡ください。

エジャイモの投与方法

エジャイモは、注射によって投与します

- エジャイモは、注射剤です。医療機関において1時間～2時間かけて点滴静注されます（点滴静注以外の方法では投与できません）。
- 初回投与後は、1週間後にもう一度投与し、その後は2週に1回の頻度で投与します。担当医師の指示に従って受診し投与を受けてください。



エジャイモ投与日に病院に行けなかったら？

エジャイモの血中濃度低下により溶血の増大が起きることがあります。担当医師が指定した来院日、来院間隔を守り、お薬の投与を受けることが重要です。来院できない（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。



次の人は、エジアイモを投与できない、 または投与に際し注意が必要です

■ 次の人は、エジアイモを投与することはできません。

1. 髄膜炎菌感染症にかかっている人
2. エジアイモに対して過敏症を起こしたことがある人

■ また、次の人は、慎重に使う必要があります。投与を受ける前に担当医師に 告げてください。

1. 以前に髄膜炎菌に感染したことのある人
2. 投与する日に、全身性の感染症にかかっている人または感染症にかかっている疑いがある人

髄膜炎菌感染症、肺炎球菌感染症とは？

髄膜炎菌、肺炎球菌はまわりを莢膜（きょうまく）という厚い膜に覆われた細菌で、ヒトの免疫機能によって排除されにくく、体内で増殖しやすい特徴があります。

髄膜炎菌、肺炎球菌は健康な人の鼻やのどの粘膜に存在しており、咳やくしゃみによって人から人へうつります。これらの菌に感染すると、はじめは風邪に似た症状を示しますが、命にかかわる重い症状に急速に進行することがあります。

髄膜炎菌



エジアイモの投与中の注意点

エジアイモ投与中は、感染症に注意してください

エジアイモは、免疫システムの一部である補体の古典経路の活性を抑える薬なので、エジアイモ治療によって髄膜炎菌感染症や、重篤な感染症が発症しやすくなる可能性があります。

■ エジアイモ治療開始後、以下の症状のいずれかの症状がある場合は、すぐに担当医師、または緊急時に受診可能な医療機関にご連絡ください。

■ 担当医師または緊急時受診可能医療機関と連絡が取れない場合、すぐに救急車を呼び、エジアイモを投与していることを伝え、エジアイモ® 患者安全性カードを救命救急士、救命救急室のスタッフに提示してください。



下記の症状のうち、ひとつでも症状があった場合は、軽度な場合であっても、緊急時に受診可能な医療機関にご連絡ください。

<髄膜炎菌感染症・重篤な感染症が疑われる注意が必要な症状>

1. 吐き気や嘔吐を伴う頭痛
 2. 首または背中がこわばる頭痛
 3. 発熱を伴う頭痛
 4. 発熱
 5. 寒気
- 】 他の症状を併発しない場合もご注意ください
6. 発熱と発疹が併発する症状
 7. インフルエンザのような症状を伴う筋肉痛
 8. 錯乱（感情や思考が混乱する症状）
 9. 光に対して目が敏感になる症状
 10. 咳・呼吸困難

「寒さ」に注意してください

■ エジアイモ治療開始後も、可能な限り「寒さ」を避ける必要があります。

■ 担当医師の指示に従って可能な限り「寒さ」に注意するようにしてください。



エジャイモ® 患者安全性カードの使い方

エジャイモ® 患者安全性カードを常に携帯してください

- このカードには、いつも気を付けておくべき特定の症状が書かれていますので、常にこのカードを携帯し、カードに記載された症状がないかを確認してください。
- カードに記載されたいずれかの症状がある場合、緊急時に受診可能な医療機関にご連絡ください。
- 緊急時受診可能医療機関、連絡先はカードに記載されています。
- あなたのワクチン接種の記録が記載されています。
- 寒冷凝集素症の診察以外の件で、医療機関を受診された際にも、受診先の医療関係者に必ず提示してください。

外側

エジャイモ®患者安全性カード

RMP

このカードには、エジャイモ®治療を受けている患者様に重要な安全性情報が記載されています。このカードを常に携帯してください。

感染症の症状がみられるものの、担当医師または緊急時受診可能医療機関と連絡が取れない場合、すぐに救急車を呼び、エジャイモ®を投与していることを伝え、このカードを救命救急士、救命救急室のスタッフに提示してください。

裏面もご参照いただき、必要事項を記入してください。

本剤治療により、患者様に自然に備わっている感染症に対する抵抗性が低下することがあります。また、髄膜炎菌や肺炎球菌に対するワクチンを接種していたとしても感染症を予防できない場合があります。特に髄膜炎菌感染症の場合は、髄膜炎または敗血症を発症し、急激に重症化し死亡に至ることがあるため、緊急の治療が必要です。

下記の症状のうち、1つでも該当する症状があった場合は、軽度な場合であっても、緊急時に受診可能な医療機関にご連絡ください。

RMP

髄膜炎菌感染症・重篤な感染症が疑われる注意が必要な症状

・吐き気や嘔吐を伴う頭痛
・首または背中がこわばる頭痛
・発熱を伴う頭痛
・発熱
・寒気

他の症状を併発しない場合もご注意ください

・発熱と発疹が併発する症状
・インフルエンザのような症状を伴う筋肉痛
・錯乱(感情や思考が混乱する症状)
・光に対して目が敏感になる症状
・咳・呼吸困難

RMP

気を付けておくべき
特定の症状

内側

医師向け情報

RMP

この患者様は、エジャイモ®(スチムリマフ)が処方されており、髄膜炎菌や肺炎球菌などの英膜形成菌及び一般的な感染症の発症リスクが増加しています。

・髄膜炎菌感染症は早期の認識及び抗菌薬の治療が行われないと致死性のある死に至ることがあります。

・髄膜炎菌感染症や肺炎球菌感染症等の感染症が疑われる場合あるいは否定できない場合には、抗菌薬の投与等の適切な治療を直ちに開始してください。詳しい治療法に関する情報は、最新のガイドラインを参照ください(「細菌性髄膜炎診療ガイドライン」等)。

・緊急で診察した場合は、エジャイモ®治療病院の担当医師に連絡してください。

本資料は、医薬品リスク管理計画に基づく内容を含む資料であり、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。

感染症の予防のため、ワクチンの接種が必要です。
接種したワクチンを下表に記録してください(医師記入)。

ワクチンの種類(接種ワクチンに○をしてください)	接種日
髄膜炎菌ワクチン・肺炎球菌ワクチン・その他()	年 月 日
髄膜炎菌ワクチン・肺炎球菌ワクチン・その他()	年 月 日
髄膜炎菌ワクチン・肺炎球菌ワクチン・その他()	年 月 日
髄膜炎菌ワクチン・肺炎球菌ワクチン・その他()	年 月 日

最新のガイドラインを参照し、必要に応じてワクチンを追加接種してください。

患者名: _____

RMP

エジャイモ®治療(かかりつけ)病院: _____

担当医師: _____

電話及びメール: _____

緊急時受診可能医療機関

病院名*: _____

連絡先医師名: _____ 電話: _____

*緊急時受診可能病院をあらかじめ担当医師と相談してください。

レコルダティ・レア・ディーズ・ジャパン株式会社 EJM.PV.003.01
(2025年6月作成)

ワクチン接種の
記録

緊急時受診可能
医療機関、連絡先

8

MEMO



Handwriting practice lines consisting of 20 horizontal dotted lines on a light blue background.

医療機関名