アフィニトール®を服用される小児患者さんへ

監修　高橋 孝雄 先生　慶應義塾大学医学部 小児科学教室 教授

結節性硬化症でアフィニトールを服用される患者さんやご家族のかたへ

URL：http://www.afinitor.jp/tsc_patient/

二次元コードを携帯電話・スマートフォンで読み取ってください

アフィニトールについての情報をサポートするサイトです。

結節性硬化症のひろば

結節性硬化症と診断された方とご家族の方へ

URL：https://www.tsc-info.jp

二次元コードを携帯電話・スマートフォンで読み取ってください

患者さん・ご家族や周りの方々が、結節性硬化症のことを理解したり、先生方とのコミュニケーションを円滑にする手助けとなる情報を掲載しています。

（医療機関名）

ノバルティス ファーマ株式会社

AFI202013GK0008
2020年12月作成

はじめに

『アフィニトール®を服用される小児患者さんへ』は、
結節性硬化症（けっせつせいこうかしょう）に対するアフィニトール®治療を受ける
小児の患者さんならびにそのご家族に、
アフィニトール®の服用方法や副作用について
よく知っていただくための冊子です。

お薬の飲み方や副作用などについてきちんと理解することは、
よりよい治療をおこなう上でとても大切なことです。
この冊子が病気やアフィニトール®への理解を深め、
よりよい治療を受けていただくための一助となれば幸いです。

また、この冊子を読んでもわからないことや、
不安に思うことがありましたら、
遠慮なく担当医や看護師、薬剤師にご相談ください。

監修 高橋 孝雄 先生
慶應義塾大学医学部 小児科学教室 教授

CONTENTS

アフィニトール®はどのようなお薬ですか？ …… 4
- どのような方が飲むお薬ですか？ …… 4
- どのように作用するお薬ですか？ …… 4

アフィニトール®をお飲みになる前に …… 6
- こんなことはありませんか？ …… 6
- アフィニトール®の服用の仕方は？ …… 6

アフィニトール®の副作用について …… 12
- 特に注意すべき副作用 …… 13
- その他の副作用 …… 16

アフィニトール® 服用Q&A …… 18

アフィニトール®を正しく服用するために …… 22

アフィニトール®はどのようなお薬ですか?

どのような方が飲むお薬ですか?

アフィニトール®は脳、腎臓、肺、心臓など全身のさまざまな臓器に過誤腫*ができたり、てんかんや自閉症など多彩な症状を発症する「結節性硬化症」の患者さんに使われる飲み薬です。
また、腎細胞がん、乳がん、神経内分泌腫瘍といったがん患者さんにも使われているお薬です。

*過誤腫：先天的な異常によって過剰に増殖した良性腫瘍。

どのように作用するお薬ですか?

結節性硬化症は主に*TSC1*/*TSC2*という2つの遺伝子の異常が原因となる病気です。
遺伝子の異常によって、血管や細胞の増殖や成長などを調整する「mTOR」という物質が通常より活発になりすぎて、細胞が不規則に増殖したり、異常な働きをするようになります。
その結果、さまざまな臓器に過誤腫ができたり、てんかんなどの症状があらわれたりします。
アフィニトール®は活発になりすぎたmTORにブレーキをかけるはたらきがあります。

結節性硬化症で発症する症状の例

脳の症状　：頭痛、吐き気、意識障害、てんかん、発達の遅れ　など
腎臓の症状：わき腹の痛み、尿に血がまじる、高血圧　など
肺の症状　：息苦しい、息が大きく吸えない、気胸　など
皮膚の症状：白いあざ、ほほや下あごにできる赤みをおびたにきびのようなぼつぼつ、手足の爪の周囲のできもの　など

アフィニトール®の作用

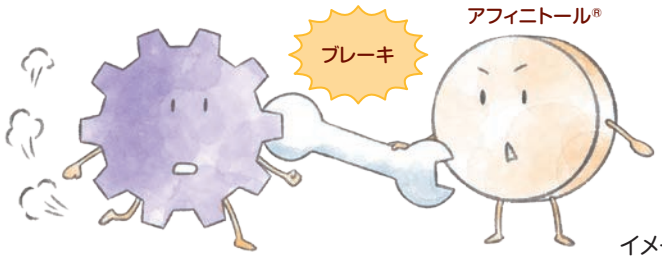
mTORが活発になりすぎると

過剰に血管ができる、細胞がふえる

↓

結節性硬化症のさまざまな症状

アフィニトール®は、
活発になりすぎたmTORに
ブレーキをかけます。



イメージ図

◎結節性硬化症の症状や治療について、わかりやすくまとめた冊子があります。(P.23)参照

アフィニトール®をお飲みになる前に

こんなことはありませんか?

- 以前にお薬を飲んで、かゆみ、発疹などのアレルギー症状が出たことがありませんか? P.16
- 咳、たん、発熱、息切れなどはありますか?
  以前に結核、肝炎などにかかったことがありませんか? P.13、14
- 他にお薬を服用していませんか? P.11、19
- 予防接種を受ける予定はありませんか? P.11

これらに当てはまることがあれば、アフィニトール®の服用前に担当医に必ず相談してください。

アフィニトール®の服用の仕方は?

- 飲む直前にアルミシートから取り出して、コップ1杯の水またはぬるま湯で服用してください。 P.7
- 分散錠は水に溶かして服用してください。 P.8、9、18
- 1日1回空腹時か食後に服用してください。 P.7、18
- ご自身の判断で服用量を加減してはいけません。 P.10、18
- 一緒に服用してはいけない飲食物やお薬があります。 P.11、19

飲み方について

- アフィニトール®錠及び分散錠は湿気や光によって変質しやすいので、服用する直前にアルミシートから取り出してください。また、アフィニトール®錠を服用の際にはコップ1杯の水またはぬるま湯と一緒に飲んでください。アフィニトール®分散錠はP.8、9の手順にしたがって服用してください。
- アフィニトール®は**1日1回服用**するお薬です。**1日のうちで空腹時または食後の同じ時間帯**に服用してください。

1日1回空腹時か食後に服用してください。
毎日なるべく同じ時間帯に服用してください。

分散錠について

●アフィニトール®にはお子様や錠剤の服用が困難な方でも飲みやすい分散錠があります。
分散錠は以下の手順にしたがって服用してください。

分散錠の飲み方（コップを使用する場合）※1

用意するもの コップ（100mL以下の小さいもの）、スプーン、飲料水

コップに約25mLの飲料水※2を注ぎ、その中にアフィニトール®分散錠を1回服用分入れて、3分間※3静置します。

スプーンでおだやかにかき混ぜ、全量を服用します。

コップに残った薬は再度、約25mLの飲料水を加えて溶かし、全量を服用します。

※1　手順を進める際は、手を洗い、乾かしてから始めてください。
※2　飲料水の量は目安です。正確である必要はありません。
※3　3分以上置けば服用できます。調製したお薬は1時間までは安定しています。

分散錠の飲み方（シリンジを使用する場合）※1

用意するもの シリンジ（10mL程度のもの）、コップ、飲料水

アフィニトール®分散錠をシリンジに入れ、プランジャーを奥まで差し込みます。

コップからゆっくりと約5mL※2の水を吸い上げ、逆さまに持って空気を約4mL吸いこみ、コップに立てかけて3分間※3静置します。

分散錠が溶けているのを確認し、シリンジをおだやかに5回程度上下に転倒させて振り混ぜます。上に向けてもち、余分な空気を抜いてから全量を服用します。

シリンジの中に残ったお薬を溶かすために、再度水を約5mL吸い上げて空気を約4mL吸い込み、円を描くように振り混ぜます。余分な空気を抜いてから全量を服用します。

※1　手順を進める際は、手を洗い、乾かしてから始めてください。
※2　飲料水の量は目安です。正確である必要はありません。
※3　3分以上置けば服用できます。調製したお薬は1時間までは安定しています。

服用量はどれくらいですか?

体の大きさによって服用量は変わります※。また、アフィニトール®の効果をしっかりと出すため、また副作用をなるべく抑えるため、血液中のお薬の量を測り、飲む量を変えることがあります。アフィニトール®を飲む量は必ず担当医の指示を守ってください。なお、血液中のお薬の量を測るためには病院に行って採血をする必要があります。検査の前日～当日は、いつもとお薬を飲む時間を変更することがありますので、検査がある受診日前後の服薬スケジュールなどは担当医とよく相談してください。

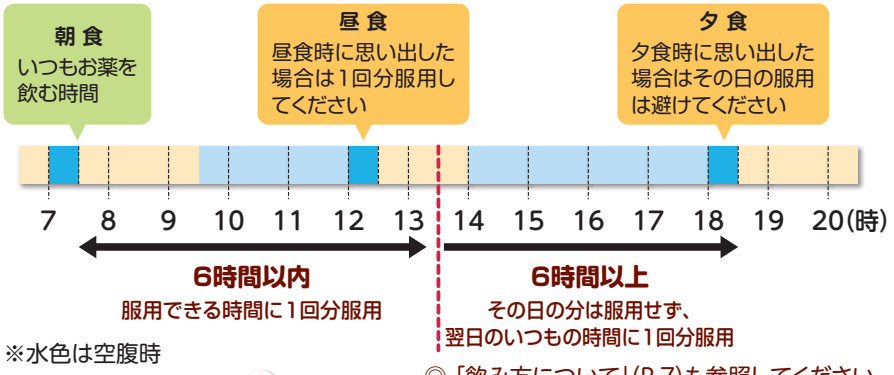
※結節性硬化症に伴う腎血管筋脂肪腫で成人の患者さんは、1日1回10mgを服用します。

ご自身の判断でアフィニトール®の服用をやめたり、量を変えたりしないでください。

アフィニトール®錠には、2.5mg錠と5mg錠があります。また、アフィニトール®分散錠には、2mg錠と3mg錠があります。服用の際に間違えないよう気をつけてください。

服用を忘れてしまった場合は?

飲み忘れに気づいた時間がいつもの服用時間から6時間以内であれば、すぐに服用してください。ただし、6時間以上経過している場合は、次の日のいつもの時間に1回分だけ服用してください。



※水色は空腹時

◎「飲み方について」(P.7)も参照してください。

絶対に2回分をまとめて1度に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?

すぐに担当医や看護師、薬剤師に相談してください。

併用してはいけない薬、併用を注意すべき薬や飲食物がありますので、他の薬を使用している場合や新たに使用する場合は、必ず担当医や看護師、薬剤師に相談してください。

併用してはいけないお薬

生ワクチン(乾燥弱毒生麻しんワクチン、乾燥弱毒生風しんワクチン、経口生ポリオワクチン、乾燥BCG等)

病気を引き起こすおそれがあります。
予防接種を受ける場合には、医師または薬剤師に相談してください。

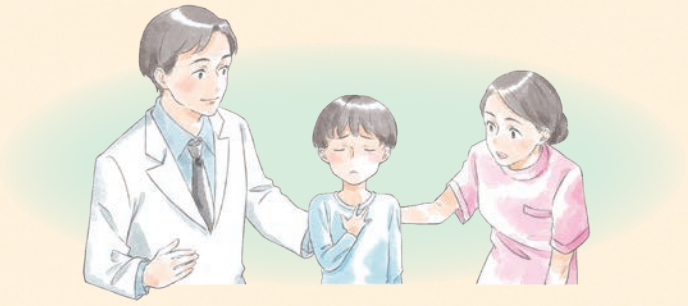
併用に注意が必要なもの

飲食物 グレープフルーツ、グレープフルーツジュース、セイヨウオトギリソウ(セント・ジョーンズ・ワート)を含む健康食品

お　薬 抗てんかん薬(フェノバルビタール、フェニトイン、カルバマゼピン)等

予防接種 不活化ワクチン(不活化インフルエンザワクチン等)

アフィニトール®の効果に影響を及ぼすおそれがあります。また、ワクチンの効果が得られない場合があります。必ず担当医や看護師、薬剤師に相談してください。



アフィニトール®の副作用について

アフィニトール®による副作用の多くは、減量・休薬や他のお薬により対処します。症状の悪化を防ぐためにも副作用と思われる症状があらわれたら、すぐに担当医や看護師、薬剤師に相談してください。

ご自身の判断でアフィニトール®の服用をやめたり、量を変えたりしないでください。

特に注意すべき副作用

- **間質性肺疾患：咳、発熱、息切れなど** …… P.13
- **感染症：咳、たん、発熱、だるさなど** …… P.14
- **口内炎：口の中の荒れや痛み、出血など** …… P.15

その他の副作用として腎障害、高血糖、糖尿病、脂質異常症、皮膚障害（発疹、皮膚の乾燥など）、血小板減少、白血球減少、リンパ球減少、ヘモグロビン減少、貧血、好中球減少、消化器症状（下痢、気持ちが悪くなる・おう吐など）、疲労感、食欲不振、無月経関連などが挙げられます（その他の副作用の詳細はP.16、17をご参照ください）。

特に注意すべき副作用

間質性肺疾患：咳、発熱、息切れなど

間質性肺疾患とは、肺の内部にある間質とよばれる部分に炎症が生じる副作用で、11.6%の方にみられました。他の病気の治療で服用した方にも多く認められていて、間質性肺疾患が未回復のまま亡くなった方もいました。

定期的にCT写真を撮って異常がないか確認をしながら治療を継続します。

また、間質性肺疾患の特徴的な症状として、咳が出たり、発熱したり、息切れや息苦しさを感じたりすることなどがあります。これらの症状があらわれたらすぐに担当医や看護師、薬剤師に相談してください。

間質性肺疾患の症状はお子様は自分で症状を伝えられないことが多いため、注意が必要です。

アフィニトール®を服用する前の、元気なときに眠っているときの1分間あたりの脈拍数、呼吸数を記録し、服用後も定期的に記録しましょう。

上記の間質性肺疾患の症状がみられたり、脈拍数・呼吸数がいつもより高いときには、その記録表を持って、担当医に相談しましょう。

◎「アフィニトール®服用Q&A」（P.20）参照

他の病気の代表的な臨床試験における間質性肺疾患の発現頻度

対象疾患	発現頻度
乳がん	21.2%
膵神経内分泌腫瘍	14.4%
胃がん	15.1%

各副作用の発現頻度（%）は添付文書を参照しています。

感染症：発熱、だるさ、咳、たんなど

アフィニトール®の服用により、感染症にかかることがあります。また、病原菌を退治する体の機能が低下して、健康なときにはかからないような感染症にかかってしまうことがあり、これらを日和見感染といいます。
感染症の主なものは、肺炎、のどやはなの痛み、口腔ヘルペスなどで、28.9%の方にみられました。
発熱や咳、たん、だるさなどの症状があらわれた場合には、必ず担当医や看護師、薬剤師に相談してください。
また、過去に肝炎や結核などにかかったことのある方は、あらかじめ担当医に申し出てください。

口内炎：口の中の荒れや痛み、出血など

口内炎によって、口の中が荒れて、痛みや出血、食べ物が飲み込みにくくなることが、62.1%の方にみられました。口内炎に対しては、ステロイド等の軟膏や、痛み止めの飲み薬による治療をおこなうこともあります。
ご自身でブラッシング、うがいなどの口腔ケアを行い、口の中を清潔に保つことでも症状軽減が期待できます。なお、アルコール、過酸化水素、ヨードを含むうがい薬などは、かえって症状が悪化してしまうおそれがあるため、口腔ケアは担当医や看護師、薬剤師の指導のもとでおこなうようにしてください。

◎患者さんとご家族の方へ向けた冊子があります。
『結節性硬化症患者さんの口腔ケアについて』
(P.23)参照

◎口内炎のセルフケアをわかりやすくまとめた冊子があります。
『お薬による口内炎のセルフケア』
(P.22)参照

各副作用の発現頻度(%)は添付文書を参照しています。

その他の副作用

アフィニトール®の服用により生じるその他の副作用として、以下のようなものがあります。

腎障害

重篤な腎障害があらわれたり、腎不全(0.9%)が急速に悪化したりすることがあります。主な症状は、むくみ、全身のけいれん、貧血、頭痛、のどが渇く、吐き気、食欲不振、尿量が減る、無尿、血圧上昇などです。定期的に腎機能検査および尿検査をして、異常がないかを確認します。

高血糖、糖尿病、脂質異常症

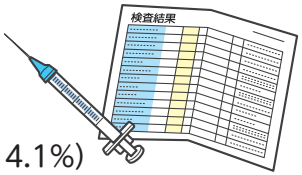
高血糖(8.6%)、糖尿病(2.7%)や高コレステロール血症(10%以上)、高トリグリセリド血症(1～10%未満)などがあらわれることがあります。服用中は定期的に血液検査をして、異常がないかを確認します。すでにこれらの検査値の高い方は、特に注意深く観察する必要があります。

皮膚障害

発疹(10%以上)のほか、かゆみ(1～10%未満)、ざ瘡※1(1～10%未満)、つめの障害(1～10%未満)などの皮膚障害があらわれることがあります。多くの場合、アフィニトール®の減量や抗ヒスタミン薬などの服用により治療をすることが可能です。

※1 ざ瘡：にきびに代表される皮膚の炎症症状です。

貧血、ヘモグロビン減少、好中球減少、白血球減少、リンパ球減少、血小板減少



- 貧血　(めまいが出ることがある：14.1%)
- ヘモグロビン減少　(めまいが出ることがある：2.1%)
- 好中球減少　(日和見感染症の原因になることがある：6.7%)
- 白血球減少　(日和見感染症の原因になることがある：4.9%)
- リンパ球減少　(日和見感染症の原因になることがある：3.8%)
- 血小板減少　(出血しやすくなることがある：8.6%)

がおこることがあります。

定期的に血液検査をして、異常がないかを確認します。

消化器症状(下痢、気持ちが悪くなる、おう吐など)

下痢(10%以上)、気持ちが悪くなる(10%以上)、おう吐(1～10%未満)などの消化器症状があらわれることがあります。吐き気止めや下痢止めのお薬を服用することで症状をやわらげることが可能です。

無月経関連

無月経(1～10%未満)、月経遅延(1%未満)、不規則月経(1～10%未満)等の副作用があらわれることがあります。臨床試験では無処置で回復したケースがありますが、いつもと違うと感じた場合は、まず担当医に相談してください。

「いつもと違うな」と感じたら

アフィニトール®による治療を安心して受けていただくためには、「いつもと違うな」と感じたことを担当医や看護師、薬剤師に遠慮なく相談することが重要です。具体的に相談ができるよう、服薬日記:『AFINITOR®-TSC My Diary』(P.22)に毎日記録をつけるようにしましょう。

・各副作用の発現頻度(%)は添付文書を参照しています。
・頻度が記載されていない副作用については頻度不明。

アフィニトール® 服用Q&A

Q アフィニトール®分散錠を水、ぬるま湯以外で服用してもよいですか?

水またはぬるま湯以外での服用はおすすめできません。特にグレープフルーツジュースや一部のかんきつ系飲料での服用は、アフィニトール®の効果が強まり副作用があらわれる可能性がありますので、避けてください。また、牛乳や粉ミルクでの内服は、分散錠が適切に分散できない可能性があることから、避けてください。

Q 具体的にはいつ服用すればよいのでしょうか?

担当医の指示にしたがって、空腹時または食後に服用してください。毎日なるべく同じ時間帯に服用し、朝食時に服用した翌日に夕食後に服用するなど、条件を変えて服用しないでください。

◎「飲み方について」(P.7)も参照してください。

Q 先生の指示より多く服用したら効果が高まるのでしょうか?

担当医は患者さんの状態や体の大きさをみて適切な用量を処方していますから、**患者さんの自己判断で服用量を増やすことはやめてください**。

Q 他のお薬と一緒に服用しても大丈夫でしょうか?

一緒に服用するお薬によってアフィニトール®の効果が強まったり、逆に弱まったりする場合があります。
他の診療科や**結節性硬化症以外の治療のためにお薬を服用している場合には、**必ず事前に担当医に申し出てください。

Q アフィニトール®の保管で注意することはありますか?

服用直前まで、包装のまま保管してください。取り出して他の容器に入れたりしないでください。
湿気や光によって変質しやすいので、高温多湿の場所、直射日光が当たる場所を避けて保存してください。また、車の中や、暖房器具の近くなど温度が高くなる場所も避けてください。
小さなお子様がいらっしゃる場合は、手の届かない場所に保管してください。

Q アルミシートから誤って余分に取り出してしまった場合、どうしたらよいですか?

アフィニトール®錠及び分散錠は、湿気や光によって変質しやすいので、アルミシートから余分に取り出した錠剤は、服用せずに捨ててください。

Q 日常生活で注意することはありますか?

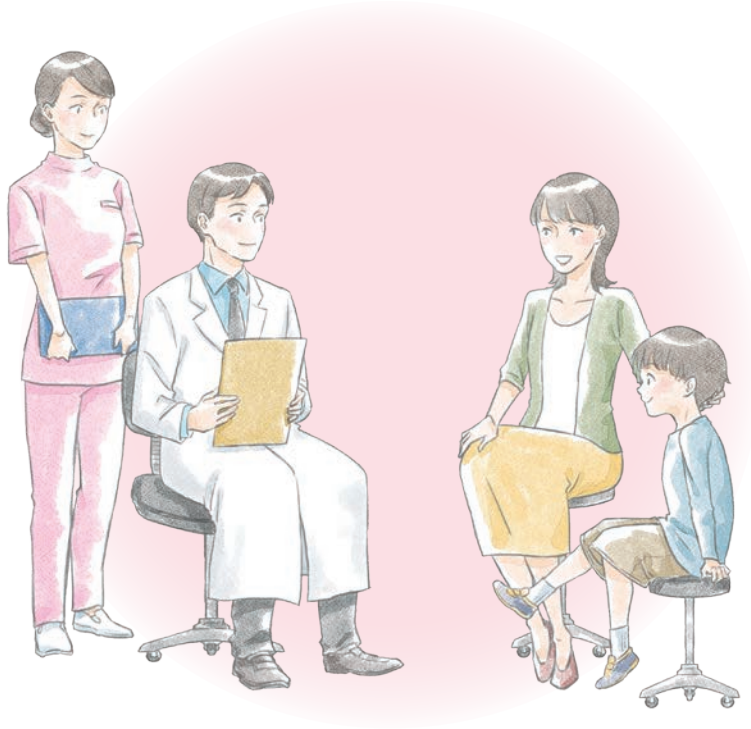
特に注意することはありません。アフィニトールの服用中、吐き気があったり、吐いたり、食欲がない場合は、無理せず食べられそうなものを摂ってください。口内炎がある場合は、刺激物や熱いものは避けたほうがよいでしょう。
上記の症状が副作用であると考えられる場合には主治医にご相談ください。

Q 治療中に特に注意すべき症状は何ですか?

アフィニトール®を服用中に、肺の内部にある間質(かんしつ)とよばれる部分に炎症が生じる**間質性肺疾患(かんしつせいはいしっかん)という副作用があらわれる可能性があります**。咳、発熱、息切れなどの症状があらわれたら、すぐに担当医や看護師、薬剤師に相談してください。

◎「間質性肺疾患(かんしつせいはいしっかん)」(P.13)参照

**他にもわからないことや確認したいことがあれば、
遠慮なく担当医や看護師、薬剤師に相談してください。**

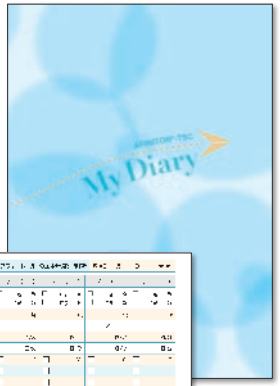


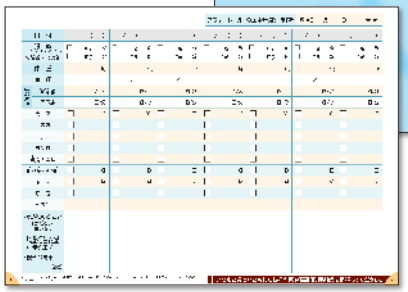
アフィニトール®を正しく服用するために

アフィニトール®を正しく服用するために、役立つ資料をご紹介します。

服薬日記：『AFINITOR®-TSC My Diary』

結節性硬化症と診断されてアフィニトール®による治療を受けている患者さんが、毎日の生活でいつもと違った症状や体調の変化などを記録していただくための日記帳です。
外来受診の際には、必ず持参して担当医や看護師、薬剤師に見せるようにしてください。





『お薬による口内炎のセルフケア』

アフィニトール®の副作用の1つである口内炎に対して、患者さんご自身でできるケアについて掲載した冊子です。

『結節性硬化症について』

結節性硬化症と診断された患者さんとそのご家族の方のために、結節性硬化症の症状や治療について掲載した冊子です。

『結節性硬化症にかかわる医療制度活用ガイド』

結節性硬化症の患者さんが助成を受けることができる医療費助成制度（指定難病など）や福祉制度について掲載したパンフレットです。

『結節性硬化症患者さんの口腔ケアについて』

結節性硬化症の患者さんとそのご家族の方のために、口腔ケアをおこなう上で気をつけていただきたいことを紹介した冊子です。