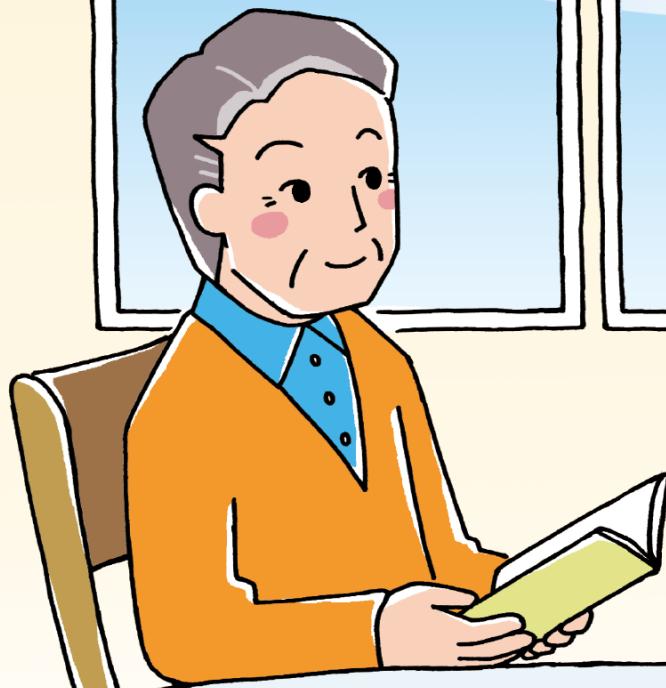


特発性肺線維症
(IPF)の
患者さん



オフェブ[®]を 服用される 患者さんへ

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/間質性肺炎センター長
小倉 高志 先生

はじめに

オフェブは、特発性肺線維症(IPF^{*}:アイピーエフ)に対する治療薬で、「分子標的治療薬」という新しい種類のおくすりです。

この冊子は、オフェブによる治療を受けることになった方に、おくすりの働きや副作用と、その対処法など、オフェブによるIPFの治療を行ううえで、注意すべきことをまとめたものです。

治療にあたり、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、医師をはじめとする医療スタッフにご相談ください。

*IPF:Idiopathic Pulmonary Fibrosisの略

オフェブによる治療にあたって	1
肺の線維化のメカニズムとオフェブの働き	2
オフェブによる治療の目的	4
オフェブの服用方法と注意点	6
オフェブと他のおくすりとの飲み合わせ	8
オフェブの主な副作用	9
オフェブでおこりやすい副作用	10
オフェブで注意すべき副作用	12
IPFの治療中に気になる症状があらわれたら	14
日常生活で気を付けること	15

オフェブによる 治療にあたって

●オフェブによる治療の対象となる患者さん

オフェブは、特発性肺線維症(IPF:Idiopathic Pulmonary Fibrosis)*と診断された患者さんに対して、処方されるおくすりです。

*IPFとは、原因は特定できませんが、肺が厚く、硬くなる線維化がおこる病気です。
[Idiopathic=特発性(原因が特定できない)]
[Pulmonary=肺の]
[Fibrosis=線維症]

オフェブによる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、オフェ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

オフェブによる治療を安全に行うために

オフェブによる治療は、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。

- ・肝臓の機能に障害がある方
- ・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
- ・最近手術をした、もしくは手術の予定がある方

肺の線維化の メカニズムとオフェブの働き

動画でもご覧いただけます▶



●肺の線維化のメカニズム

肺の線維化には、さまざまな増殖因子や受容体が関与しています。

1,2 健康な肺では、肺胞に傷がつくと、傷を修復する細胞*が集まってきて、コラーゲンなどを作り出し、その傷を修復します。

3 しかし、肺胞に長期にわたってくりかえし傷がつくと、

4,5 過剰な修復反応によりコラーゲンなどが蓄積し、肺胞の壁(間質)が厚く、硬くなり、肺の線維化がおこります。

こうした肺の線維化のプロセスには、「増殖因子」や「受容体」とよばれるさまざまなタンパク質が関与しています。



線維化に関連する増殖因子が、傷を修復する細胞の受容体にくっつくと、「傷口に集まれ」、「コラーゲンを作れ」などといった、さまざまなシグナル(指令)のスイッチが入り、線維化が引きおこされると考えられています。(→P3図参照)

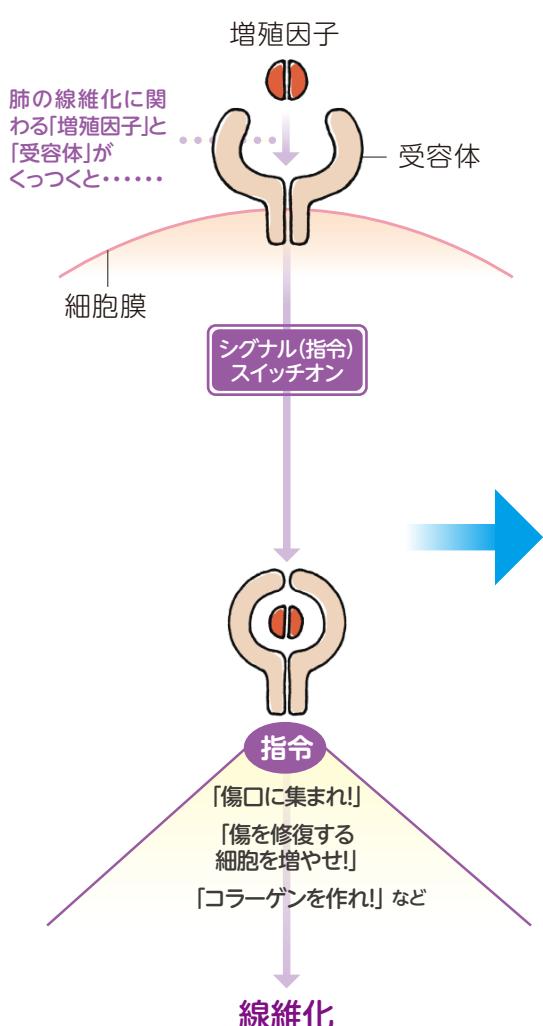
* 線維芽細胞や筋線維芽細胞など

●オフェブの働き

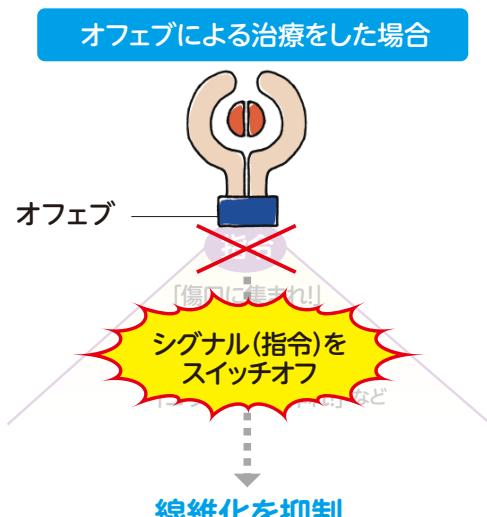
オフェブは、肺の線維化に関わる「受容体」を狙い撃ちする分子標的治療薬です。

近年、さまざまな研究により、肺の線維化のメカニズムが少しづつわかってきました。その結果、IPFの新たな治療薬が開発され、その効果が期待されています。

オフェブは、分子標的治療薬とよばれる種類のおくすりです。分子標的治療薬とは、病気に関連する特定の遺伝子やタンパク質(受容体など)を狙い撃ちし、その機能を抑えることによって病気を治療するおくすりです。



オフェブは、肺の線維化に関わるさまざまな受容体*に結合し、シグナル(指令)のスイッチをオフにする働きがあります。この働きによって、肺の線維化が抑えられると考えられます。



* オフェブの標的となる受容体

血小板由来増殖因子受容体：PDGFR、線維芽細胞増殖因子受容体：FGFR、血管内皮増殖因子受容体：VEGFR

オフェブによる 治療の目的

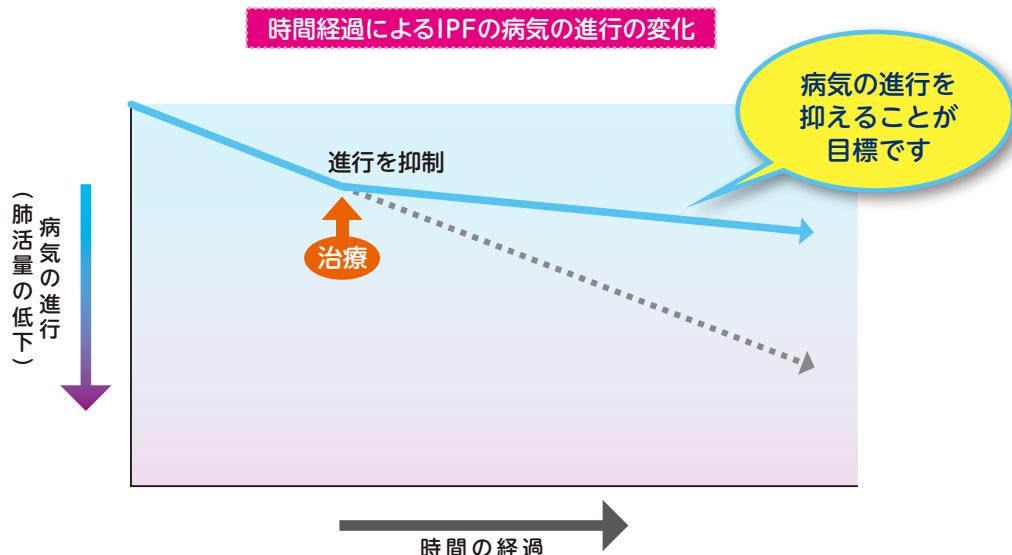
●IPFの治療の目標

IPFの治療は、病気の進行を抑えることを目標に行います。

IPFの病気の進行のスピードと経過は、患者さんそれぞれで異なります。

数年の単位で徐々に病気が進行する方もいれば、急速に進行する方もいます。ただ一般的に、IPFは肺の線維化が進展し呼吸の機能が徐々に低下していく病気です。

肺の線維化により呼吸の機能(肺活量など)が低下する患者さんは生命予後が不良である可能性が知られています。そのため、IPFの治療では肺の線維化を抑制し、呼吸の機能の低下を抑えることにより、病気の進行を防ぐことが目標と考えられています。



!

IPFの治療は医師がおくすりの有効性と安全性についてよく検討し、患者さん

●治療開始のタイミング

呼吸の機能などをみながら治療の必要性を総合的に判断します。

IPFの病気の進行のスピードと経過は、患者さんによってさまざまです。

オフェブによる治療は、病気が進行した方でも、診断から早期の方でも、肺の線維化を抑制し、呼吸の機能の低下を抑える可能性があります。

ただ一般的に、IPFの患者さんでは、定期的に検査をしながら、呼吸の状態を確認し、悪化がみられたら治療を開始します。

●治療継続の重要性

定期的に病院を受診し、IPFの治療を継続することが大切です。

オフェブは、肺の線維化を抑制し、呼吸の機能の低下を抑えることを目的としたおくすり(抗線維化薬)です。

オフェブなどの抗線維化薬は、服用中でも息切れなどの症状の改善を感じられないことがあります。しかし、おくすりを自己判断で中止すると病気が急に進行する可能性もあるため、医師の指示にしたがってきちんと服用を継続することが大切です。

「症状が変わらないから」、「今は症状が軽いから」といつて、患者さんご自身で判断して服用を中止しないようにしてください。

病気の進行を継続的に抑えるために、IPFの治療は長期にわたることを理解しておきましょう。

また、症状が安定していても、病気の経過や治療の効果、副作用を確認するために、定期的な受診は欠かせません。

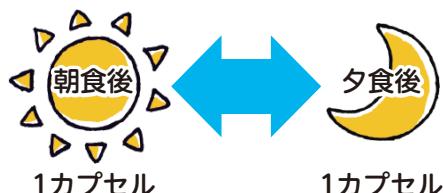
さらに、IPFでは、肺がんや、感染症、肺高血圧症などの合併症を発症することがあります。合併症への対策を早めに行うためにも、定期的に病院を受診しましょう。

の価値観も考慮したうえで治療法が決定されます。詳しくは医師にご相談ください。

オフェブの 服用方法と注意点

用法・用量

通常、1カプセル(150mg*)を朝食後・夕食後の1日2回服用します。



*オフェブの治療により副作用がみられた場合は、1回100mgの1日2回の服用に変更されることがあります。



- オフェブは、嚥まずにコップ一杯の水と一緒に飲んでください。
- オフェブは、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んではいけません。**

服用時の注意点

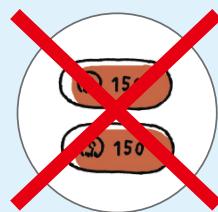
患者さんご自身の判断で服用をやめたり、おくすりの量や回数を変更してはいけません。

オフェブの保管方法

25°C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。

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 医師や薬剤師に連絡してください。



朝、飲み忘れたときは…



夜、飲み忘れたときは…



おくすりによる治療にあたっては、医師や薬剤師の指示にしたがってください。

オフェブと 他のおくすりとの飲み合わせ

オフェブは、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でて副作用がおきたり、逆に効果が十分に得られないことがあります。

そのため、オフェ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、オフェ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。

オフェブとの飲み合わせに注意する必要のあるおくすり

おくすり	一緒に服用することによる影響
P-糖蛋白阻害剤 エリスロマイシン、シクロスボリンなど	オフェブの効果が 強くなる可能性があります
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	オフェブの効果が 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。



オフェブの 主な副作用

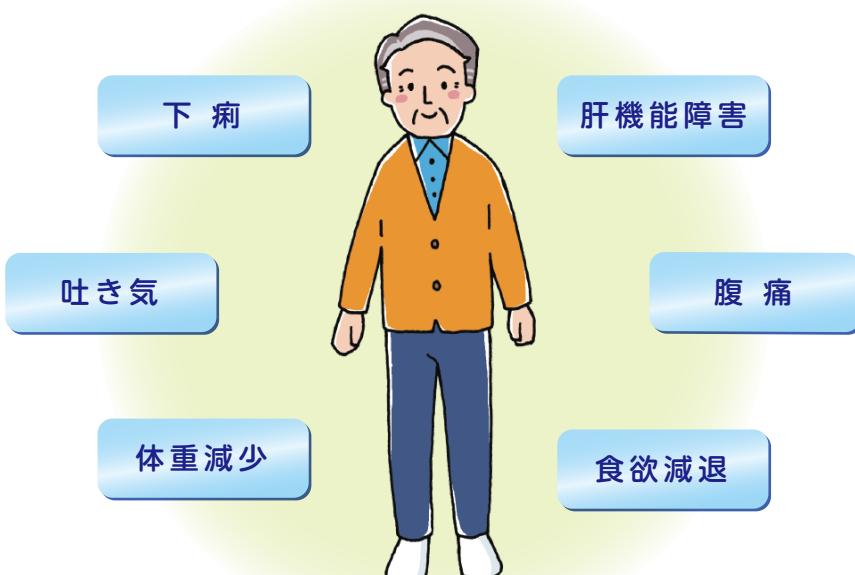
オフェブを服用された方にあらわれやすい主な副作用は、下痢や吐き気などの消化器症状です。

副作用は服用初期に多くみられる傾向があるため、オフェブ服用初期は副作用の発現に特に注意が必要です。

ただし、副作用は服用初期に限らず、服用後しばらくしてから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。

副作用は早めの適切な対処(オフェブの減量や症状を軽減させるためのおくすりの使用など)により、副作用の程度を軽減したり、重症化を防いだりすることができます。

オフェブの主な副作用



!

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。

オフェブで おこりやすい副作用

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

下痢に対しては、下痢止めのおくすりが処方されることがあります。ただし、下痢だけでなく、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があり、対処法は異なります。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てください。その際は、常温のお水やスポーツ飲料をゆっくり飲むようにしてください。



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。
- 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、乳製品などは下痢を悪化させる可能性があるので、注意しましょう。



これらの症状があらわれたら、すぐに

吐き気

症 状

気持ちが悪くなったり、もどしてしまうことがあります。吐き気が原因で、食欲が減退したり、体重が減少することもあります。

対処法

吐き気に対しては、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心がけましょう。
- 臭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臭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。

肝機能障害

症 状

下記のような症状がみられることがあります。

- 体がだるく、いつもより疲れやすく感じる
- 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
- 微熱が続く
- 発疹やかゆみがある

医師や看護師、薬剤師に相談してください。

オフェブで 注意すべき副作用

オフェブによる治療中に、次のような副作用があらわれることがあります。

消化管穿孔

症 状

胃や腸などの消化管に穴があくことで、下記のような症状がみられることがあります。

- おなかや背中に、突然の強い痛みがおこる
- おなかを触ると、硬く感じる ●吐き気がある ●食欲がない

血栓塞栓症

症 状

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)で、下記のような症状がみられることがあります。

- 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、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。

ネフローゼ症候群

症 状

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。

- 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

動脈解離(大動脈解離を含む)

症 状

動脈の壁の内層が破れて、壁の中間層から剥がれがあります。

〔大動脈解離の場合〕

- 激しい胸の痛み ●激しい腹痛 ●激しい背中の痛み

しゅっけつ けっしょばんげんしょう

出血、血小板減少

症 状

血が止まりにくい、あるいは出血しやすくなることで、下記のような症状がみられることがあります。

- あおあざができやすい ●鼻血がでやすい
- 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

症 状

傷口が治りにくくなり、下記のような症状がみられます。

- 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)

症 状

おくすりの服用によって、下記のような症状が急にあらわれたり、持続したりすることがあります。

- 息切れする ●痰のない咳ができる ●熱がある

がつこつえし

顎骨壊死

症 状

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ります。下記のような症状がみられることがあります。

- 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 ●歯ぐきから膿ができる
- 歯ぐきに白色あるいは灰色の硬いものがでてくる

じゅうとく ひ ふ しょうがい

重篤な皮膚障害

症 状

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。

- 皮膚の広い範囲が赤くなる ●高熱(38°C以上)ができる
- 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、すぐに 医師や看護師、薬剤師に相談してください。

IPFの治療中に 気になる症状があらわれたら

IPFの治療中に気になる症状があらわれたら、次の診察を待たずに、医師に相談しましょう。

IPFの病気の進行のスピードと経過は、患者さんそれぞれで異なります。

患者さんによっては治療を行っていても、突然、症状や呼吸の機能が急激に悪化することがあります(これを急性増悪とよびます)。

下記のような症状があらわれた場合には、次の診察を待たずに、すぐに医師や看護師、薬剤師に知らせてください。

急性増悪が疑われる症状・兆候

呼吸	息切れや呼吸困難をいつもより強く感じる、安静時でも息苦しさを感じる	✓
咳・痰	咳がいつもより頻繁にでる、色のついた痰ができる	✓
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)	✓

左記のような症状があらわれたら
看護師、薬剤師に見せてください。



!

この他にも、気になる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。

日常生活で気を付けること

風邪・インフルエンザ予防

風邪やインフルエンザが引きがねとなり、IPFの症状が急激に悪くなることがあります。うがいや手洗い、予防接種などを行って、風邪やインフルエンザにかかるないように気を付けましょう。

禁煙

タバコは肺に悪いだけでなく、心臓病などにかかりやすくなります。心臓病などにかかっている患者さんでは、おくすりの使用が制限されることがありますので、タバコは必ずやめてください。



規則正しく、快適な生活

規則正しい生活をおくり、過労や睡眠不足など、からだに対する負担を減らし、心身ともにゆったりとした生活を心がけましょう。安定した室温と適度な加湿により、快適な生活を心がけましょう。外出時には衣類の調節をして温度差を少なくするとよいでしょう。



適切な治療

定期的な通院を欠かさないようにしましょう。また、いつもより息切れが強い、咳が多い、熱があるなど、体調の変化に気付いたときは次の診察を待たずに、医師に相談しましょう。患者さんご自身の判断でおくすりの服用を中止せずに、医師や薬剤師の指示にしたがって、適切な治療を継続することが大切です。

m e m o

This image shows a template for handwriting practice. It features a series of 20 identical horizontal lines spaced evenly down the page. Each line is defined by two small black dots at its outer ends. The lines are intended for children to practice forming letters like 'm', 'e', 'm', and 'o' from left to right.



WEBサイトのご案内

特発性肺線維症

オフェブ[®]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、
オフェ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。



https://hai-senishou.jp/ipf_ofev

