

エアウィン®による 治療を受けられる方へ



[監修]

国立研究開発法人 国立循環器病研究センター
心臓血管内科部門 肺循環科 特任部長

大郷 剛先生



はじめに

現在、肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension; PAH) の治療には肺の血管を拡げるお薬が使用されていますが、エアウィン®は、PAHの根本原因である「肺血管の細胞が異常に増殖し、血管の壁が厚くなること」に働きかける「アクチビンシグナル伝達阻害剤」という新しい種類のお薬です。

この冊子では、エアウィン®の作用や副作用、治療中に注意が必要な点など、エアウィン®で治療をはじめるとあたり知っておいていただきたいことを紹介しています。

わからないことや気になること、もっと詳しく知りたいことなどがありましたら、主治医や看護師、薬剤師に相談していただき、前向きな気持ちで治療を進めていきましょう。

国立研究開発法人 国立循環器病研究センター
心臓血管内科部門 肺循環科 特任部長

大郷 剛

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は、心臓から肺に血液を送る「肺動脈」にかかる圧が高くなる病気です

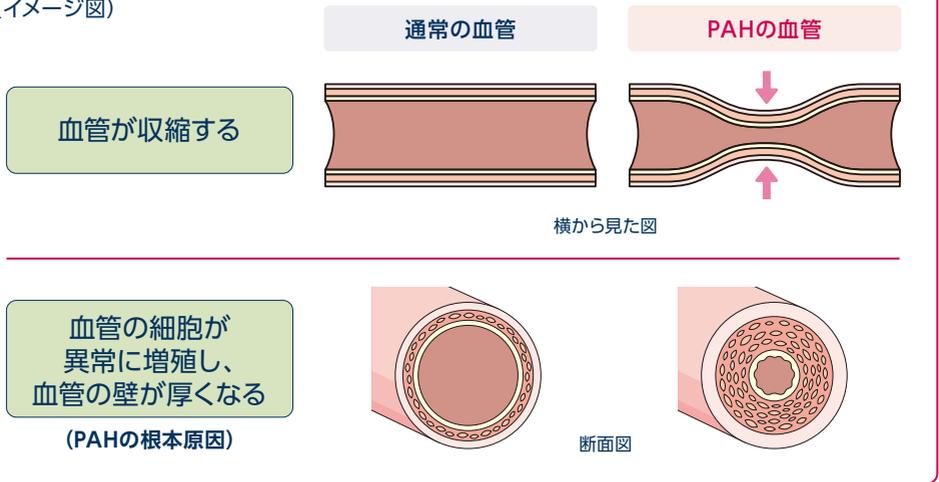
肺動脈にかかる圧(肺動脈圧)は、肺の細い血管が異常に狭くなり、血液が流れにくくなることで高まります。

肺動脈圧が高まると心臓に負担がかかり、息切れなどの症状が出てきます。

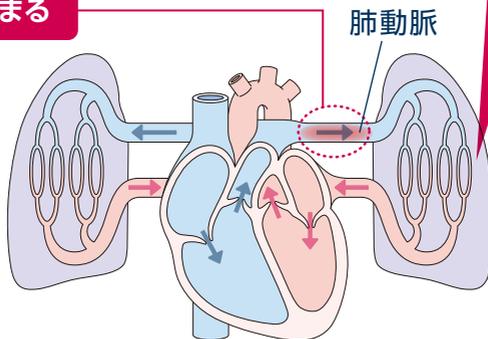
① 肺の細い血管が狭くなる

血管が狭くなる原因として、主に以下の2つがわかっており、血管の細胞が異常に増殖し、血管の壁が厚くなるのがPAHの根本原因と考えられています。

(イメージ図)



② 肺動脈圧が高まる



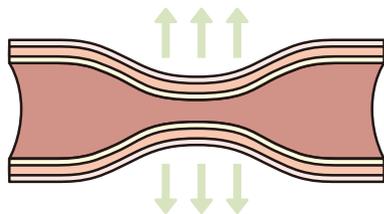
PAHの治療薬には、肺の血管を拡げるお薬と、肺の血管の細胞が異常に増殖するのを抑えるお薬があります

PAH治療薬では、息切れなどの症状やPAHによる活動の制限を改善すること、病気の進行を抑制することを目指します。

● 主なPAH治療薬

肺の血管を拡げるお薬

(イメージ図)



収縮した状態の
肺の血管を拡げる

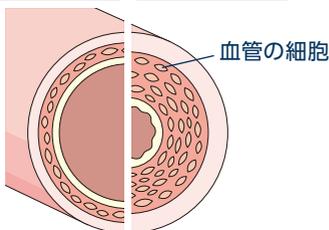
- エンドセリン受容体拮抗薬 (ERA) 内服薬
- 可溶性グアニル酸シクラーゼ (sGC) 刺激薬 内服薬
- ホスホジエステラーゼ 5 (PDE5) 阻害薬 内服薬
- プロスタサイクリン (PGI₂) 製剤/PGI₂受容体作動薬 内服薬・注射薬・吸入薬

肺の血管の細胞が異常に増殖するのを抑えるお薬

(イメージ図)

通常の血管

PAHの血管

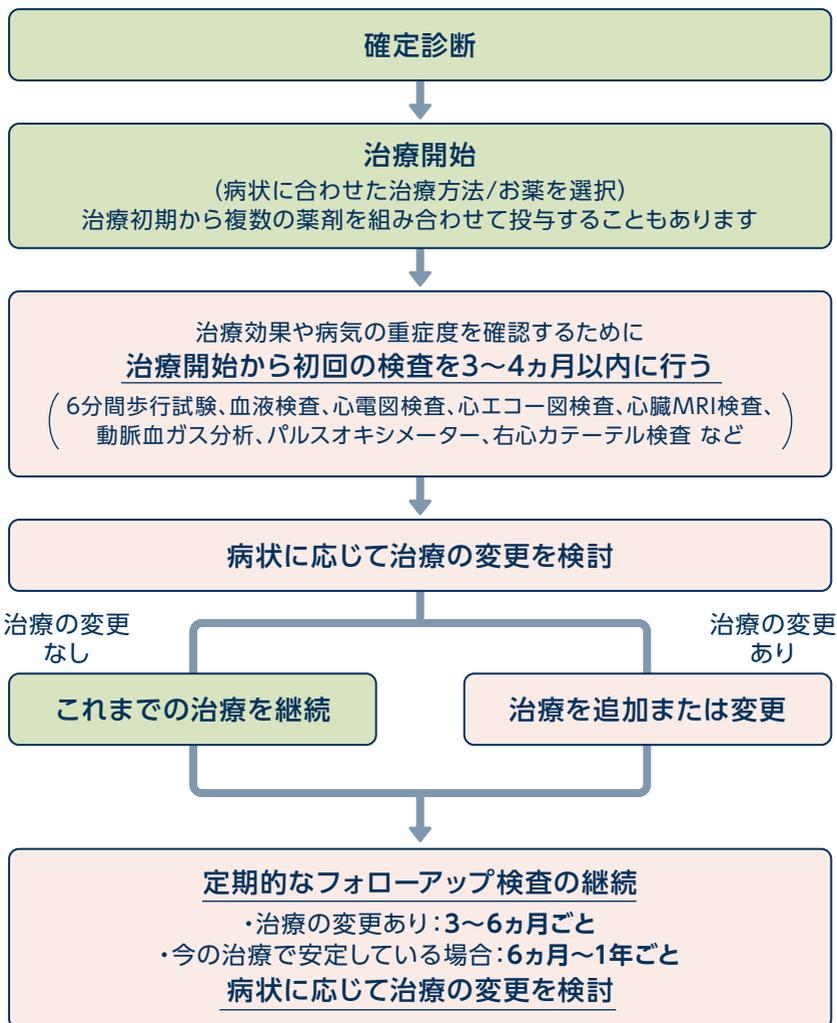


肺の血管の壁が
厚くなる原因である
細胞の異常な増殖を抑える

- アクチビンシグナル伝達阻害剤 (ASI) 注射薬 : エアウィン®はこの種類のお薬です。

定期的に検査を行い、適切なタイミングでお薬の追加・変更を検討することが重要です

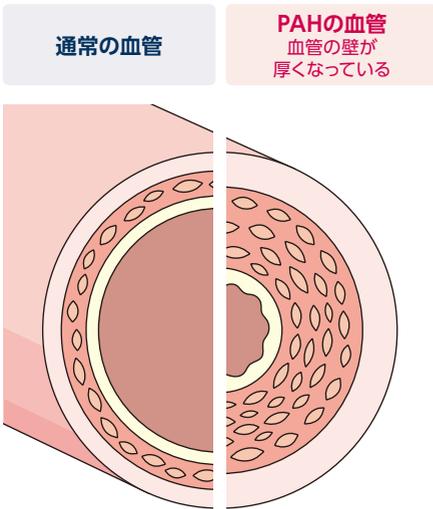
● PAH治療薬による治療の流れ



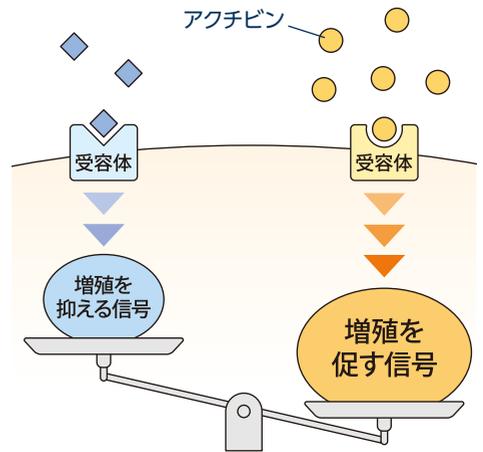
エアウィン®は「血管の壁が厚くなる」というPAHの根本 血管の細胞が異常に増殖することを抑え、血液の流れ

通常の血管では、血管の細胞の増殖を促す信号と、細胞の増殖を抑える信号のバランスが適切に保たれています。しかし、PAHでは、この2つの信号のバランスが崩れています。その結果、細胞が異常に増殖して血管の壁が厚くなってしまいます。

この2つの信号のバランスが崩れる原因には、アクチビンという物質がかかっており、アクチビンが受容体に結合することで細胞の増殖を促す信号が細胞に伝わります。



(イメージ図)



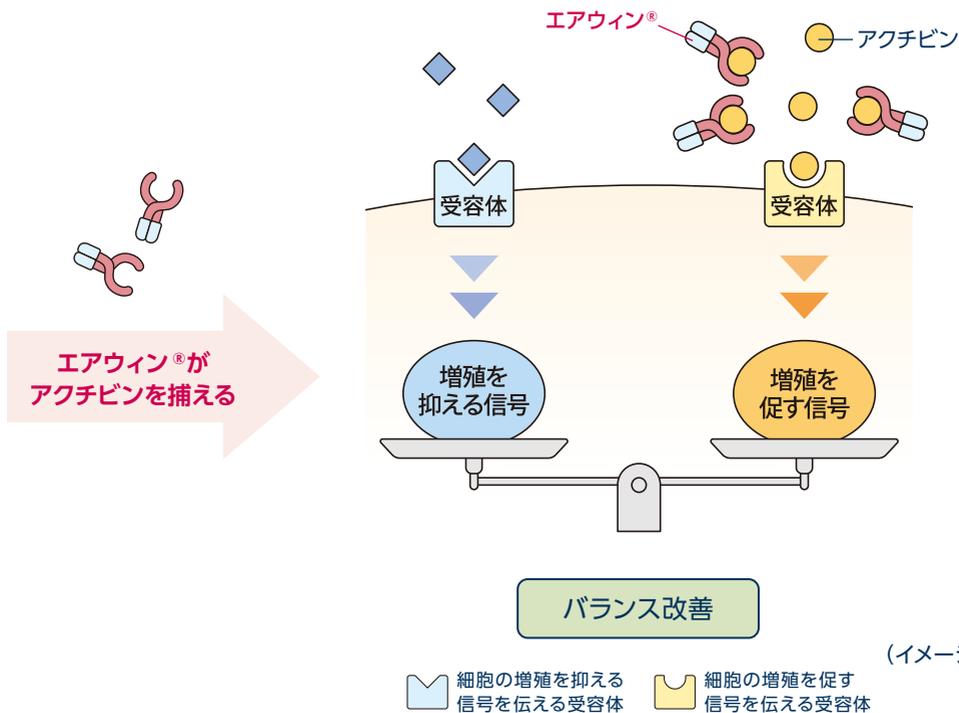
バランス異常

細胞の増殖を抑える
信号を伝える受容体

細胞の増殖を促す
信号を伝える受容体

原因に働きかける初めてのお薬です を改善します

エアウィン®は、「アクチビンシグナル伝達阻害剤 (ASI)」という種類のお薬です。細胞の増殖を促す信号にかかわるアクチビンを捕まえ、増殖を促す信号を弱めて、2つの信号のバランスを改善します。それにより、細胞が異常に増殖することを抑えます。



通常、3週間に1回、病院で注射します

- エアウィン®は3週間に1回注射するお薬です。
- 病院にて、医師・看護師が皮下に注射します。
- 投与量は体重によって調整します。

投与前の血液検査の実施について

- 1回目から5回目までは必ず投与前に血液検査を行い、その後も定期的に血液検査を行います。
- 検査の結果によっては**投与の延期**をすることがあります。
- 血液検査の結果に応じて投与の延期をすることが、**副作用を減らし、適切な効果を得るために大変重要**です。

血液検査での確認項目

- ・ヘモグロビン値が規定値を超えて増えていないか
- ・血小板の数が規定値を下回って減っていないか



エアウィン®の基本的な投与スケジュール

	1回目	2回目	3回目
エアウィン®の投与			
投与前の血液検査			

必ず行います

投与予定日に受診できないとき

体調不良や天候不良、急な予定などが生じ、投与予定日に受診できない場合、実際に投与する日のタイミングに応じて、その後の投与スケジュールを変更することがあります。

- **投与予定日から実際に投与する日までの期間が3日以内の場合**

エアウイン®の投与をできるだけすみやかにいき、
その後は元のスケジュール通りに投与します。

- **投与予定日から実際に投与する日までの期間が3日を超える場合**

エアウイン®の投与をできるだけすみやかにいき、
その後は実際に投与した日と次回投与日が3週間空くようにスケジュールを調整します。

**投与予定日に受診できない場合は、できるだけ早く医療機関に連絡し、
主治医の指示にしたがってください。**

3週間に1回の投与継続について、
心配がある方は主治医や看護師などにご相談ください。



4回目

5回目

6回目

7回目



定期的 to 実施します

エアウィン®の投与による主な副作用、特に注意が必要

エアウィン®の主な副作用(3%以上に見られた副作用)、特に注意が必要な副作用として、次にあげる症状が知られています。

● 主な副作用



頭痛



鼻血



下痢



毛細血管拡張症

皮膚表面から毛細血管が透けて見える状態で、肌に赤みが出ます



注射部位疼痛

注射時の痛み
注射した部位の痛み

な副作用を知っておきましょう

●特に注意が必要な副作用

出血

・後腹膜血腫(こうふくまくけっしゅ)や胃腸出血などの重篤な出血を引き起こすことがあります。

兆候および症状

後腹膜血腫:後腹膜と呼ばれる腹部の後ろ側(背中側)に出血が起き、血液が溜まる状態
腹痛、背中痛み

胃腸出血:

吐き気、嘔吐、吐いた物に血が混じる(赤色～茶褐色または黒褐色)、
腹痛、便に血が混じる(鮮紅色～暗赤色または黒色)

血小板減少症

・血小板減少症により出血しやすくなる可能性があります。

兆候および症状

鼻血、唾液・痰に血が混じる、血を吐く、歯ぐきからの出血、あおあざができる、
出血が止まりにくい

赤血球増加症

・赤血球増加症は、血液中の赤血球の数が過度に増え、血液の粘り気が強くなって
体中の血液の循環が悪くなる病気です。

・赤血球増加症により血栓塞栓症や過粘稠度症候群(かねんちゅうどしょうこうぐん)を
引き起こすことがあります。

兆候および症状

血栓塞栓症:血のかたまり(血栓)で血管が詰まる病気

吐き気、嘔吐、脱力、まひ、激しい頭痛、胸の痛み、押しつぶされるような胸の痛み、
突然の息切れ、激しい腹痛、お腹が張る、足の激しい痛み

過粘稠度症候群:血液の粘り気が強くなって体中の血液の循環が悪くなることで起こる症状
息切れ、頭痛、めまい、注意力が散漫になる、問いかけに間違った答えをする、
行動にまとまりがない

これらの症状に気づいた場合や、そのほか気になる症状があらわれた場合は、すぐに主治医や看護師、薬剤師に相談してください。

エアウィン®による治療を 安全に受けていただくために

 以下に該当する方は、エアウィン®による治療が受けられません。

- ✓ エアウィン®の成分に対し、以前に過敏症（発疹、かゆみなど）が出たことがある方
- ✓ エアウィン®を投与開始する前の血小板数が50,000/mm³未満の方

 以下に該当する方は、投与の際に特別な注意が必要になることがあります。
該当する方は、治療を受ける前に、必ず主治医に相談してください。

- ✓ **赤血球増加症の方**（ヘモグロビン値・赤血球数が高いと指摘された方）
・血栓塞栓症や過粘稠度症候群のリスクを高める可能性があります。
- ✓ **血小板凝集抑制作用を有する薬剤で治療中の方、抗凝固薬で治療中の方、血小板数の低値を指摘されている方**
・出血のリスクを高める可能性があります。
- ✓ **生殖可能な年齢の方**（妊娠する可能性のある女性）
・治療開始にあたっては、主治医から十分な説明を受けてください。
・妊娠の成立および維持が難しくなる可能性があります。
・エアウィン®を投与中および最終投与後4ヵ月間は、パートナーとともに適切な避妊を行ってください。
・投与中および最終投与後4ヵ月間に妊娠が判明した、あるいは疑われる場合には、すみやかに主治医又は薬剤師に相談してください。
- ✓ **妊娠中または妊娠している可能性がある方**
・妊娠中または妊娠している可能性のある方は、投与を避けてください。
・胎児に影響（発育不良や骨格異常など）が出る可能性があります。
- ✓ **授乳中の方**
・エアウィン®の投与開始から投与終了後4ヵ月間は授乳を中止してください。
・投与中に授乳をすると、乳児に影響（発育不良など）が出る可能性があります。

主治医・看護師・薬剤師などによく話し合い、 あなたにとって最適な治療を進めていきましょう

PAHと上手に付き合っていくためには、あなたにとって最適な治療を受けることがとても大切です。

近年は、患者さんと医療従事者との間のコミュニケーションに『共有意思決定(シェアード・ディシジョン・メイキング:SDM)』という手法が取り入れられており、お互いに情報を共有しながら治療を選択し、治療目標に向かって協同することが重要視されています。

疑問や不安に思うこと、日常生活で困っていること、あなたの治療目標や症状の変化を主治医に共有し、前向きに治療を続けていきましょう。



症状/治療目標の記録・共有には
「肺動脈性肺高血圧 (PAH) 手帳」をご活用ください。

PAH手帳は、治療目標や症状の変化を記載することができ、ご自身での振り返りや主治医との情報共有をサポートします。



<https://ph-compass.jp/pah-diary/>

主治医と治療目標を共有することは、あなたにとって最

● 治療目標の例

今の
目標

症状による行動制限を少なくしたい

普段の生活でできることを増やしたい

例

- ・息切れや疲れやすさなどの症状を軽減したい
- ・ゆっくりお風呂に入りたい



- ・趣味を楽しみたい
- ・もっと長い時間散歩したい
- ・パートタイムで働きたい



● 今の目標

日常生活において、もっと改善したいこと、もっとしたいことなどを具体的に書いてみましょう。

記入日 年 月 日

適な治療法の選択につながります



将来の目標

長期的により良い生活の質を維持したい

- ・定年退職後は体調を気にせずに日常生活を送れるようになりたい
- ・フルタイムで働きたい



治療によってあなたはどんなことを叶え、実現させたいですか？あなたの目標や治療によって叶えたいことをお聞かせください。



● 将来の目標

長期的にみて叶えたい希望、夢を書いてみましょう。

記入日 年 月 日

PAH関連webサイトのご紹介

● PAH患者さんにご家族の方向けwebサイト

PAH患者さんが医療従事者やご家族と一緒に、治療に前向きに取り組んでいただけるよう、疾患や治療の情報を掲載しています。



肺高血圧症コンパス

<https://ph-compass.jp/pah/>



● エアウィン®で治療をされる患者さんにご家族の方向けwebサイト

エアウィン®のはたらきやエアウィン®の投与スケジュールなど、エアウィン®に関する情報をわかりやすく掲載しています。

**エアウィン®で治療をされる
患者さんにご家族の方へ**

<https://www.airwin-ph.jp>

