

全身型重症筋無力症で  
ヒフデュラ®配合皮下注による  
治療を受ける患者さんにご家族へ

# ヒフデュラ® 自己注射ガイドブック

監修

東京医科大学 神経学分野 脳神経内科 客員教授  
増田 眞之 先生



argenx 

## はじめに



自己注射の方法は動画でも紹介しています。

<https://www.patients.vyvgart.jp/vyvadura/gmg/vyvadura/administration2>

- このガイドブックでは、患者さんご自身もしくはご家族や介護者に、ヒフデュラ<sup>®</sup>配合皮下注を安全に正しくご使用いただくためのポイントと手順を解説しています。
- 重症筋無力症 (MG) では、自分のからだを攻撃する「IgG自己抗体」が作られ、「脳からの指令を伝える神経」と「筋肉」のつなぎ目 (神経筋接合部) の信号が伝わりにくくなります。そのため、MG治療では、IgG自己抗体のはたらきをおさえることが重要です。
- ヒフデュラ<sup>®</sup>配合皮下注は、IgG自己抗体を含むIgGをリサイクル (再利用) する胎児性Fc受容体 (FcRn) のはたらきを阻害し、IgGの血中濃度を下げる全身型重症筋無力症治療薬です。
- ヒフデュラ<sup>®</sup>配合皮下注は、病院内での注射のほか、ご自宅などでの自己注射も検討いただけるお薬です。
- 自己注射の適用については、主治医がその妥当性を検討し判断します。はじめて自己注射をする方は、必ず主治医の管理のもと、注射方法の指導を受けてください。

このガイドブックをよくお読みいただき、少しでもわからないことや不安なことがありましたら、主治医もしくは看護師、薬剤師にご相談ください。

- ・ お薬の注射方法に関しては、主治医の指導に従ってください。
- ・ お薬の使用により体調の変化や気になる症状があらわれた場合には、速やかに主治医に連絡してください。
- ・ お薬に不具合がある場合には、速やかに医療機関に連絡してください。
- ・ お薬の廃棄方法に関しては、医療機関の指示に従ってください。

お薬の保管 .....	4
注射の準備	
注射に必要な物品の用意 .....	5
注射筒への充填 .....	7
注射部位の決定 .....	9
自己注射補助具を使用する場合	
自己注射補助具の取り付け方 .....	10
注射の仕方 .....	11
自己注射補助具の取りはずし方 .....	12
自己注射補助具を使用しない場合	
注射の仕方 .....	14
ご注意いただきたい症状（副作用） .....	16
困ったときは（Q&A） .....	17
各種資料のご紹介 .....	18

# お薬の保管

お薬(ヒフデュラ<sup>®</sup>)は**冷蔵庫(2~8℃)**で箱(遮光)のまま保管してください。

## 持ち帰り方

- お薬(ヒフデュラ<sup>®</sup>)をご自宅に持ち帰る際など、外で持ち運ぶ場合には、温度管理のため、保冷バッグをご使用ください。
- ご自宅などに持ち帰られた後は速やかに冷蔵庫(2~8℃)で保管してください。



ヒフデュラ<sup>®</sup>専用の保冷バッグについては、医療機関に相談してください。

## ご自宅などでの保管

- **冷蔵庫内**で凍結を避けて保管してください。
- 遮光のため、箱に入れたまま保管してください。
- 冷蔵庫内のお子さまの手が届かない場所に保管し、使用するまで取り出さないでください。



# 注射の準備（注射に必要な物品の用意）

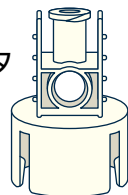
- 注射に必要な以下の物品がそろっているか ✓ を入れて確認してください。

## 医療機関から必ず提供されるもの

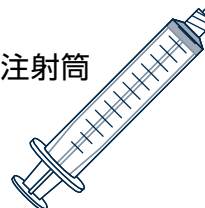
- ヒフデュラ®配合皮下注バイアル



- バイアルアダプタ



- 注射筒

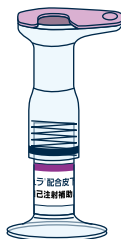


- 注射針



## 医療機関から任意で提供されるもの

- 自己注射補助具



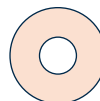
- 廃棄ボックス



- 準備マット



- 絆創膏



- アルコール綿



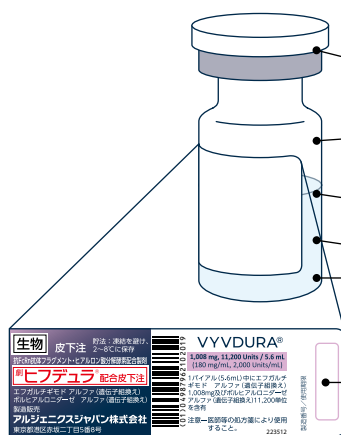
## 必要に応じてご自身で用意していただくもの

- ガーゼ

- タイマー

# 注射の準備（注射に必要な物品の用意）

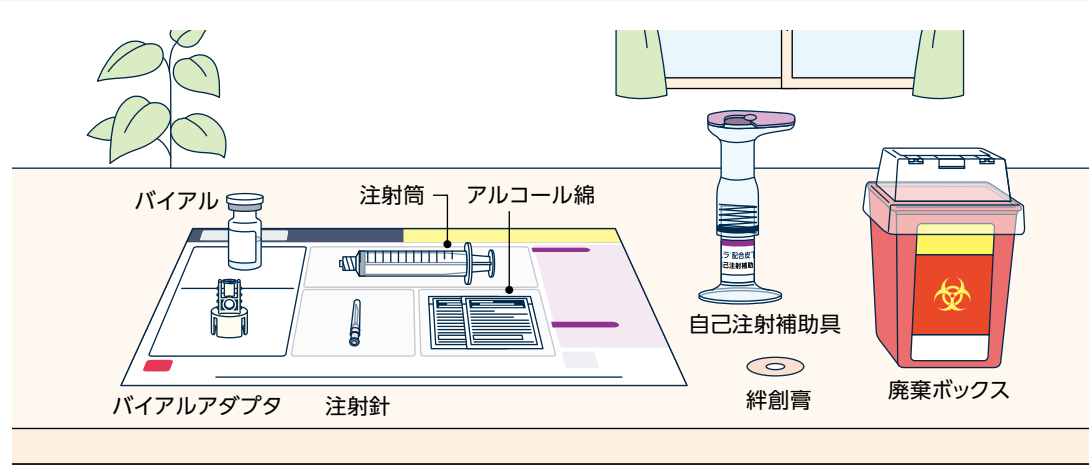
- ・ 箱のまま冷蔵庫から取り出し、投与前15分以上かけて室温に戻してから、バイアルを箱から取り出し外観を確認してください。



## チェックポイント

- ① 保護キャップに「ゆるみ」はないか
- ② ビンが割れていたり、ひびが入っていないか
- ③ 中身の液体が凍結していないか
- ④ 中身の液体が変色していないか（正常であれば、黄色みを帯び、透明から乳白色の液体です）
- ⑤ 中身の液体に異物が混入していないか
- ⑥ 「使用期限」を過ぎていないか

バイアルを箱から取り出し、左に記載したチェックポイントを確認します。バイアルは長時間室温で放置しないようにしてください。

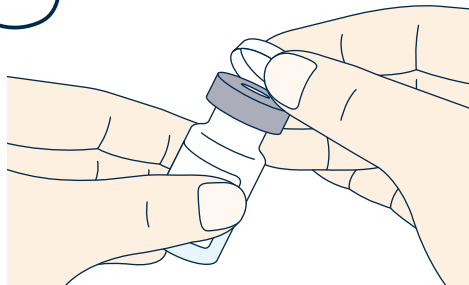


環境を整え、石けんなどで手を洗い、注射に必要な物品を並べます。

- ・ 作業する場所は明るく平らな場所を選んでください。
- ・ 作業する場所を清潔にしてください。

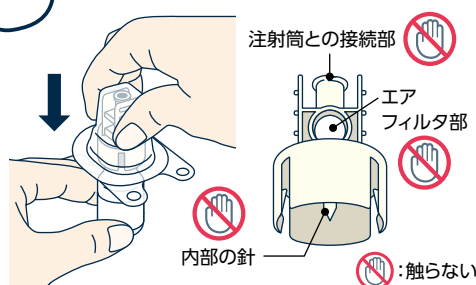
# 注射の準備（注射筒への充填）

## 1 バイアルを準備する



バイアルのキャップをはずし、ゴム栓をアルコール綿で消毒し、自然に乾燥させます。

## 2 バイアルアダプタを取りつける

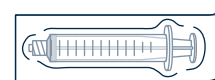


バイアルアダプタをバイアルに取りつけます。

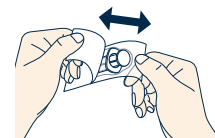
**!** バイアルのゴム栓にまっすぐに刺してください。斜めに刺すと針で削り取られたゴム片が薬液に混入することがあります。

## 補足事項 注射筒や注射針の開封方法

### プリスター包装

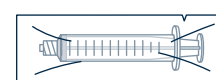


### 開封の仕方

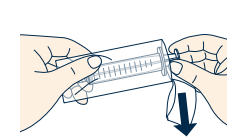


開封口から開封

### リボンパック包装



### 開封の仕方



切れ込みから開封

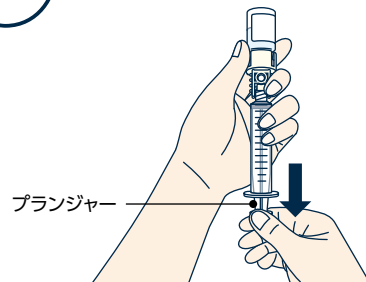
一般的な注射筒や注射針のパッケージはプリスター包装の開封口から開封、またはリボンパック包装の切れ込みから開封します。

## 3 注射筒を取りつける



バイアルアダプタに注射筒を取りつけます（時計回り）。

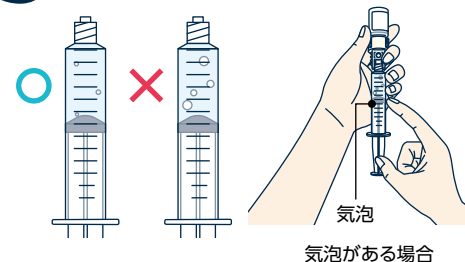
## 4 薬液を注射筒に移す



バイアルを上注射筒を下にし、プランジャーをゆっくり下に引き、薬液の全量を注射筒に移します。

**!** ヒフデュラ®配合皮下注専用バイアルアダプタはエアフィルタ付きです。薬液吸引前の空気の注入は不要です。  
 ・気泡や泡立ちを防ぐために、プランジャーはゆっくり引いてください。

## 5 注射筒内の気泡を取り除く

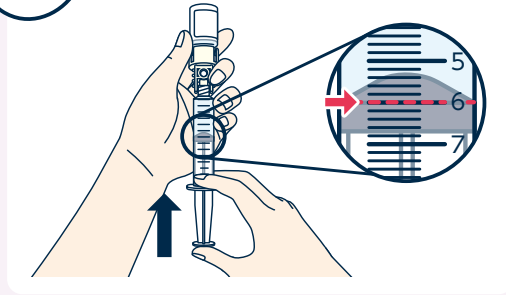


注射筒内に大きな気泡がないことを確認します（多少、小さな気泡が残っていても問題ありません）。

**!** 大きな気泡がある場合、注射筒を指で軽くたたいてできるだけ気泡を上部に移動させ、プランジャーをゆっくり押し込んで気泡を注射筒からバイアルに押し出してください。

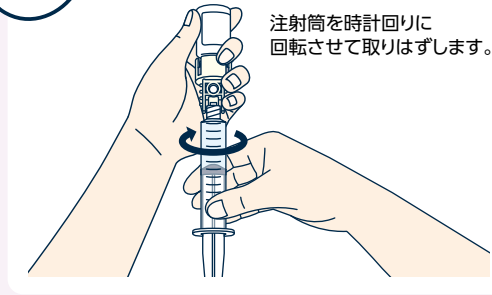
# 注射の準備（注射筒への充填）

## 6 薬液量を6.0mL程度に調整する



プランジャー上部のゴム製リングの端が、6.0mL（注射筒の目盛り）程度になるまでプランジャーを押し進めます。

## 7 注射筒を取りはずす



注射筒を時計回りに回転させて取りはずします。

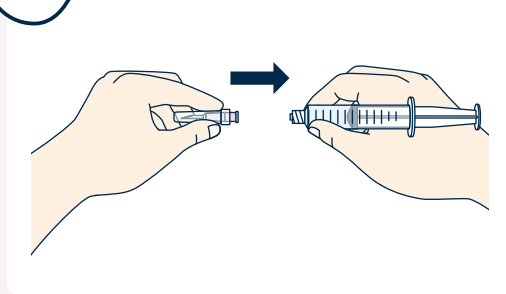
注射筒を下にして、バイアルアダプタから取りはずします（時計回り）。

## 8 バイアルアダプタとバイアルを廃棄する



バイアルアダプタとバイアルはそのまま廃棄ボックスなどに廃棄します。

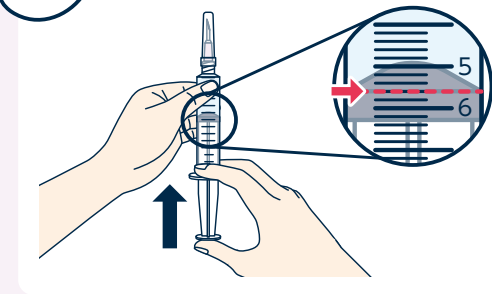
## 9 注射針を取りつける



注射筒内に異物がないことを確認後、注射針を注射筒の先端に取りつけます。

**!** 注射筒内に異物がある場合は、速やかに医療機関に連絡してください。

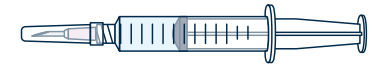
## 10 薬液を5.6mLに調整する



ゆっくりとプランジャーを押し、気泡を注射針の針先から押し出し、針の先端まで薬液を移動させます。次に、プランジャー上部のゴム製リングの端が、5.6mL（注射筒の目盛り）に一致するまでプランジャーを押し進めます。

**!** 注射筒の目盛りを厳密に5.6mLに一致させる必要はありませんが、5.6mLより少なくならないように注意してください。

## 11 注射の準備が完了となる

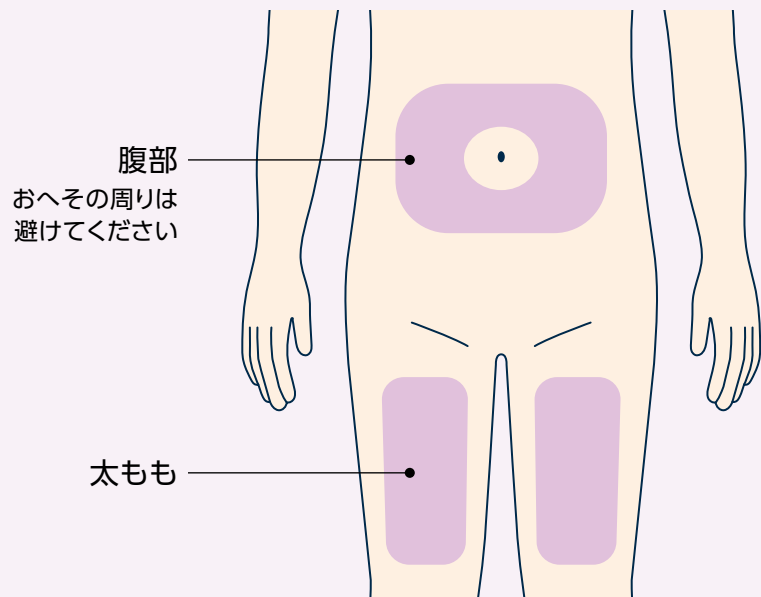


注射の準備ができました。

**!** この状態で長時間放置せず、速やかに注射操作に進んでください。



# 注射部位の決定



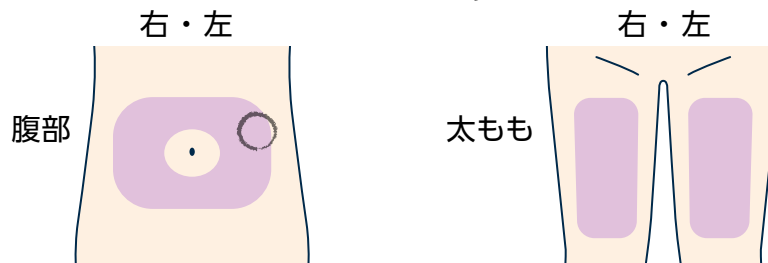
## 注意点

- 前回とは違う部位に注射してください。
- 赤みのある部位、傷や傷あと、あざ、痛みを感じる部位、硬い部位、ほくろのある部位などは避けてください。
- おへその周り5cm以内は避けてください。

前回と同じ部位への注射を避けるため、「自己注射チェックシート」(別紙)などの注射部位記入欄に注射した部位と日付を記入しておきましょう。

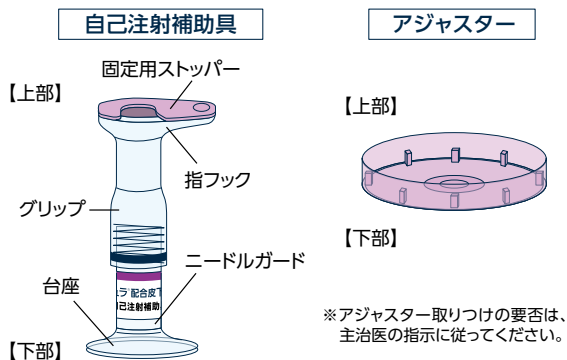
## 記入例

注射日：3/17 (金)



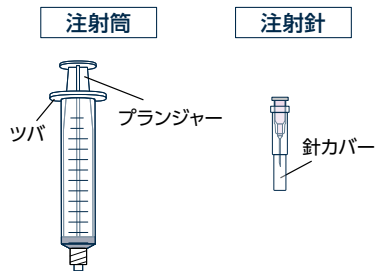
「自己注射補助具を使用しない場合」の続きはp14に解説しています。

## 自己注射補助具の梱包内容と各部名称

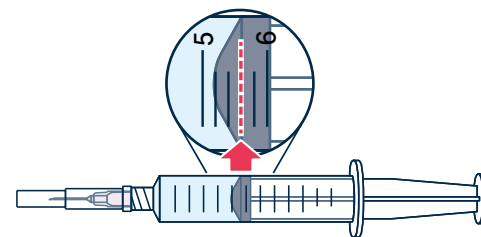


**注意**

※使用する注射筒、注射針は主治医の指示に従ってください。



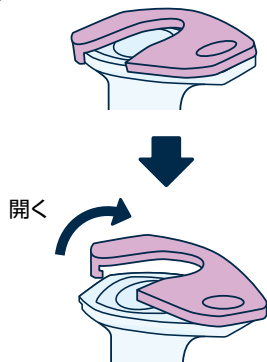
p7~8の手順どおりにヒフデュラ®を充填し、注射針を取りつけた注射筒を用意します。



1回投与量5.6mLのヒフデュラ®を充填し、注射針を取りつけた注射筒を用意します。

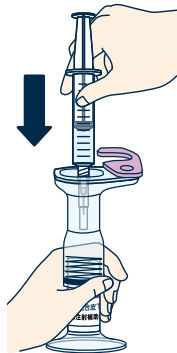
※この時、針カバーはついた状態にしてください。

**1** 固定用ストッパーを開く



固定用ストッパーを開きます。

**2** 注射筒を装着する



**注意**

※注射筒のツバを補助具の上部にあるくぼみにはめ込んでください。



○ ツバがくぼみにはめ込まれている



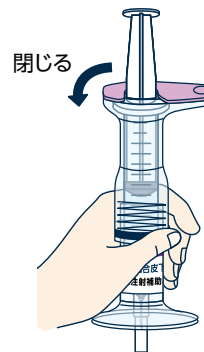
✗ ツバがくぼみにはめ込まれていない

自己注射補助具の上部から注射筒を差し込みます。



・注射筒を装着する際は、自己注射補助具を机などの上に置かず、手に持って浮かせた状態で行ってください。

**3** 固定用ストッパーを閉じる



固定用ストッパーをカチッと音がするまで閉じ、注射筒を固定します。

**注意**

※固定用ストッパーを閉じた際に、注射筒のツバが覆われ固定されていることを確認してください。



○ ツバが固定用ストッパーに覆われている



✗ ツバが固定用ストッパーの上部にある



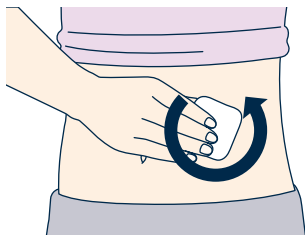
・注射筒が奥まで差し込まれた状態で装着され、しっかりと固定されていることを必ず確認してください。

## 自己注射補助具を使用する場合

## 注射の仕方

(アジャスターを取りつけて自己注射補助具を使用する場合は補足事項②を確認してください)

### 1 注射部位を消毒する



中心から外側へと円を描くように優しくふきます。

注射部位をアルコール綿で消毒し、自然に乾燥させます。

**!** 消毒した部位には注射するまで触れないでください。

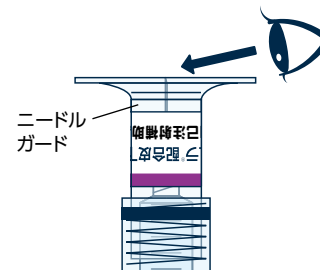
### 2 針カバーを取りはずす



針カバーをゆっくりと引っ張ってははずします。

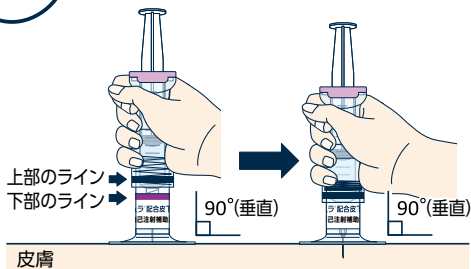
**!** 針カバーをひねらないでください。

### 3 針が隠れているか確認する



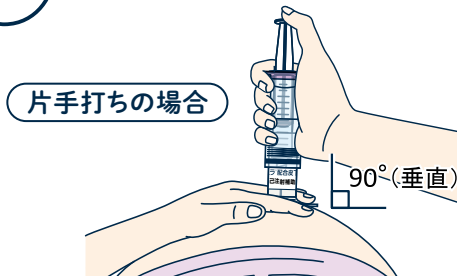
ニードルガードで針が全て隠された状態であることを確認してください。

### 4 注射部位に針を刺す



自己注射補助具を握り、台座を皮膚に垂直に当て、ピッタリと密着させます。自己注射補助具の上部のラインと下部のラインが1本に重なり合う深さまで針を刺します。

### 5 薬液を注入する

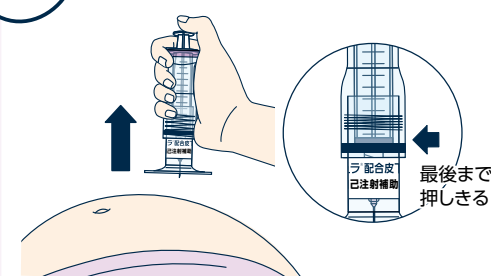


台座に片手を添え、利き手でグリップを握りプランジャーを一定の力でゆっくり押し、通常、30～90秒かけて薬液を全量注入します。

※指フックに指をかける位置はご自身の手の大きさに合わせて使いやすい位置に調整してください。

**!** 時間をかけて注入することで、痛みが軽減されることもあります。

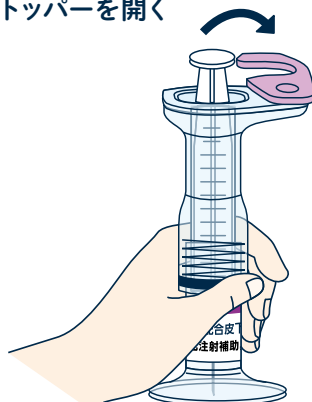
### 6 注射部位から針を抜く



プランジャーを最後まで押しきり、薬液を全量注入したことを確認した後に、注射針を刺した角度と同じ角度で抜きます。

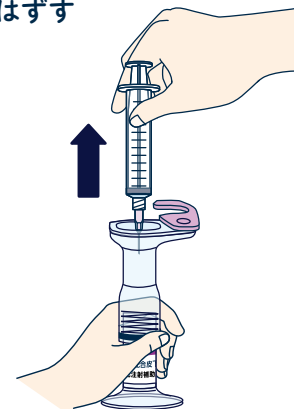
**!** 出血がある場合は、出血が止まるまでアルコール綿、ガーゼなどで軽く押さえてください。  
・注射部位に絆創膏を貼ってください。

## 1 固定用ストッパーを開く



注射終了後、固定用ストッパーを開き注射筒の固定をはずします。

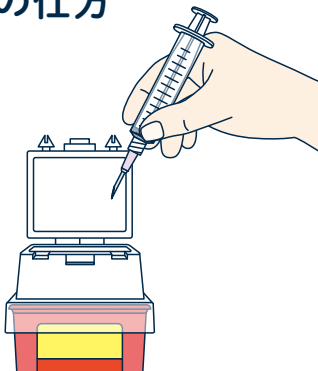
## 2 注射筒を取りはずす



自己注射補助具の上部から注射筒を取りはずします。

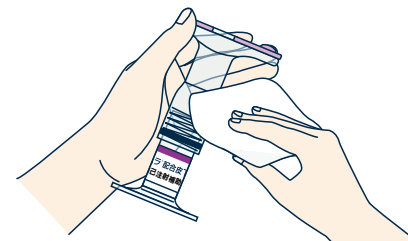
- ・自己注射補助具をはずしたはずみで、指などを刺さないように注意してください。
- ・注射針に針カバーをつけないでください。  
(針刺し事故の他、針曲がりや針折れにつながる恐れがあります。)

## 廃棄の仕方



注射針、注射筒の再利用はできません。  
自己注射補助具から取りはずした後は、  
専用の廃棄ボックスなどに廃棄してください。

- ・注射針は針カバーをつけずに廃棄してください。
- ・注射針は注射筒から取りはずさずに廃棄してください。
- ・廃棄物は、医療機関の指示に従って廃棄してください。
- ・廃棄物を入れた廃棄ボックスなどは、お子さまの手が届かない場所に保管してください。



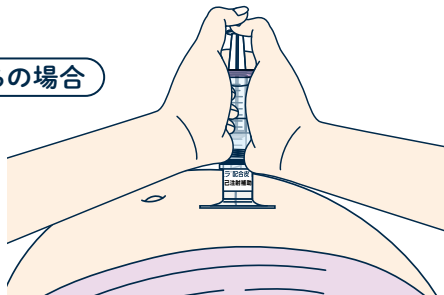
自己注射補助具は繰り返し使用しますので、使用後は、  
水で濡らした布やアルコール綿でふいて清潔に保管してください。  
アルコール綿などは家庭ゴミとして廃棄してください。

補足事項

①

その他の自己注射補助具の持ち方

両手打ちの場合



注射を刺す際の自己注射補助具の持ち方は、こちらの方法もあります。

! ・詳しくは、医療機関でのトレーニングの時に確認してください。

memo

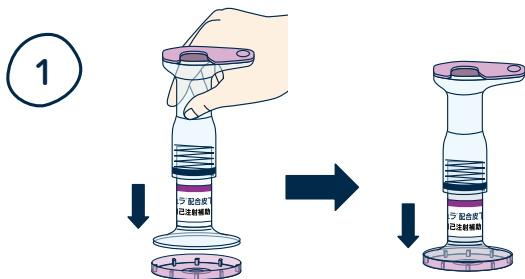
Blank lined area for notes.

補足事項

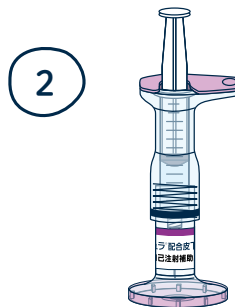
②

アジャスターを取りつけて自己注射補助具を使用する場合 ※アジャスター取り付けの要否は、主治医の指示に従ってください。

アジャスターの取り付け方 アジャスターを使用する場合は注射筒の取り付け前に行います。



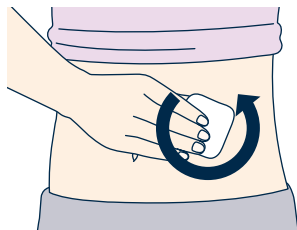
自己注射補助具の台座部分に、カチッと音がするまでアジャスターをはめ込みます。



アジャスター取り付け後、「自己注射補助具の取り付け方」(p10)の手順に従って、自己注射補助具を注射筒に取り付け、以降の手順に沿って注射を行ってください。

! ・詳しくは、医療機関でのトレーニングの時に確認してください。

## 1 注射部位を消毒する

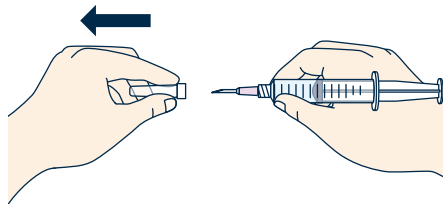


中心から外側へと円を描くように優しくふきます。

注射部位をアルコール綿で消毒し、自然に乾燥させます。

- ⚠️ 消毒した部位には注射するまで触れないでください。

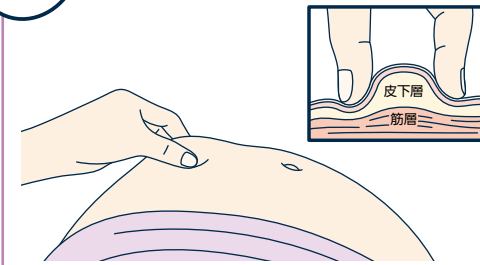
## 2 針カバーを取りはずす



針カバーをゆっくりと引っ張ってはずします。

- ⚠️ 針カバーをひねらないでください。

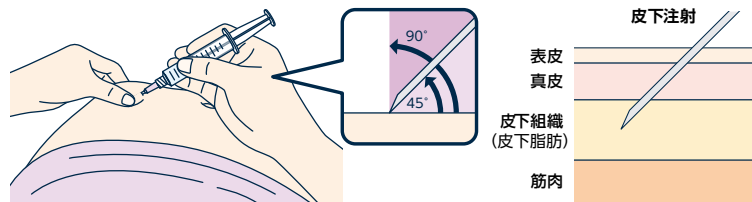
## 3 皮膚の「テント」を作る



利き手と反対の手で注射部位の皮膚を優しくつまみ、皮膚の「テント」を作ります。

- ・皮膚の中に針が入る十分なスペースができるように「テント」を作ってください。

## 4 注射部位に針を刺す

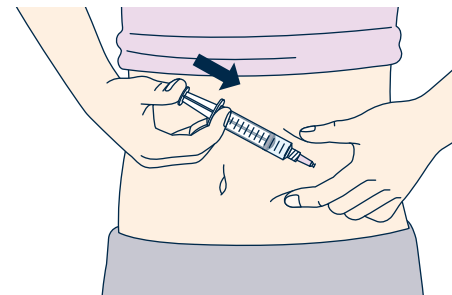


使用する注射針により刺す角度・深さが変わります。

利き手で注射筒を持ち、皮膚の「テント」の真ん中に注射針を45～90度の角度\*で優しく刺します。

- ※使用する注射針により刺す角度・深さが変わるため、医療機関での指導に従うようにしてください。
- ・皮膚をつまむ方向と針を刺す方向を直線上にすると刺しやすいです。

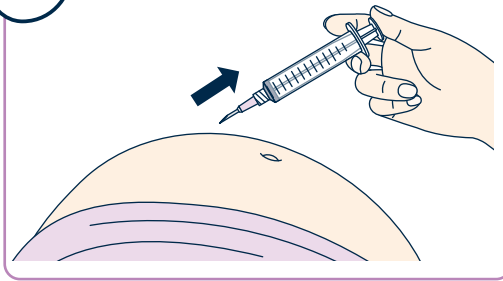
## 5 薬液を注入する



利き手でプランジャーを一定の力でゆっくり押し、通常、30～90秒かけて薬液を全量注入します。

- ⚠️ 時間をかけて注入することで、痛みが軽減されることもあります。

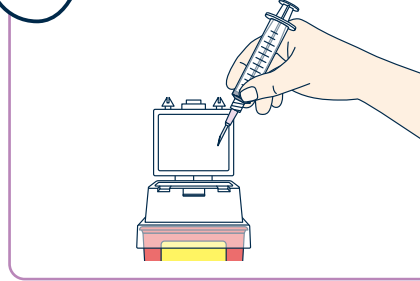
## 6 注射部位から針を抜く



薬液を全量注入したことを確認した後に、皮膚をつまんでいた手をはなし、注射針を刺した角度と同じ角度で抜きます。

- ⚠️ 出血がある場合は、出血が止まるまでアルコール綿、ガーゼなどで軽く押さえてください。
- ・ 注射部位に絆創膏を貼ってください。

## 7 注射針と注射筒を廃棄する



注射針と注射筒はそのまま廃棄ボックスなどに廃棄します。

バイアル、バイアルアダプタ、注射針、注射筒の再利用はできません。  
廃棄ボックスなどに入れたものは「医療廃棄物」ですので、医療機関の指示に従って廃棄してください。

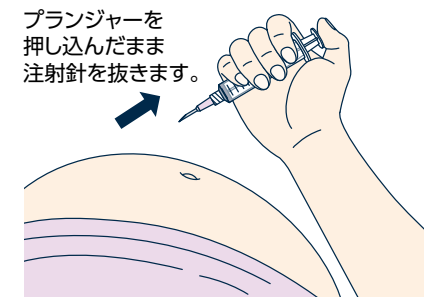
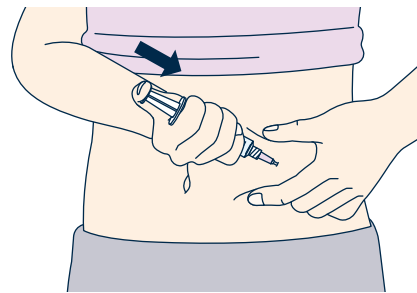
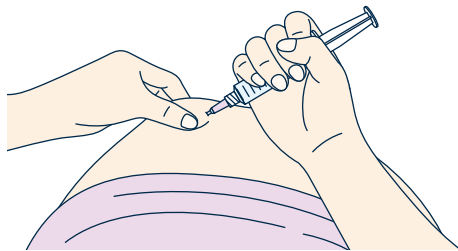
- ⚠️ 注射針は針カバーをつけずに廃棄してください。
- ⚠️ 注射針は注射筒から取りはずさずに廃棄してください。
- ・ 廃棄物を入れた廃棄ボックスなどは、お子さまの手が届かない場所に保管してください。

アルコール綿などは家庭ゴミとして廃棄してください。

## 補足事項

③

## その他の注射筒の持ち方



注射針を刺す際の注射筒の持ち方、プランジャーの押し方、注射針を抜く際の注射筒の持ち方には、こちらの方法もあります。

- ⚠️ 詳しくは、医療機関でのトレーニングの時に確認してください。

# ご注意くださいきたい症状（副作用）

ヒフデュラ<sup>®</sup>配合皮下注の投与期間中は、特に感染症およびショック、アナフィラキシーに注意してください。以下のような症状があらわれたら、速やかに主治医にお知らせください。

## 感染症

・かぜのような症状  
(発熱、のどの痛み、  
咳・痰、くしゃみ、鼻水)



・腹痛、下痢



・尿路感染



・皮膚のチクチク  
する痛み、水ぶくれを  
伴う赤い発疹  
(帯状疱疹)



## ショック、アナフィラキシー

全身のかゆみ、じんま疹、喉のかゆみ、ふらつき、ドキドキする、息苦しいなどの症状がみられることがあります。

その他、以下の副作用があらわれることがあります。

体調の変化や気になる症状があらわれたら、主治医にご相談ください。

## 注射部位反応

注射部位が赤くなる、痛くなる、かゆくなる、発疹が出るなどの症状がみられることがあります。

頭痛

疲労

浮動性めまい

悪心、嘔吐

リンパ球数減少

好中球数増加

発疹



# 困ったときは (Q&A)

## こんなときは、どうすればいい？

### Q バイアルを 間違って凍らせてしまった

凍らせると薬が変質する可能性があるため、そのバイアルは使わずに速やかに医療機関に連絡してください。

### Q バイアルアダプタをバイアルに刺すとき、 バイアルアダプタの針が折れてしまった

使用していたバイアルアダプタとバイアルは廃棄ボックスなどに廃棄し、速やかに医療機関に連絡してください。

### Q 注射途中で注射針がはずれて、 薬がもれてしまった

注射を中止し、速やかに医療機関に連絡してください。

### Q 薬液の入ったバイアルを 落としてしまった

バイアルに割れやひびがある場合は、廃棄ボックスなどに廃棄し、速やかに医療機関に連絡してください。バイアルに割れやひびがなく、中身の液体に変色などがない場合は、使用しても問題ありません。

### Q 注射途中で痛みがだんだん 激しくなったため、中止したい

医療機関でのトレーニング時よりも痛みが激しくなった場合には注射を中止してください。速やかに主治医に連絡し、痛みの治療を受けて次の注射について相談してください。

### Q 予定していた投与日に 投与できなかった

予定していた投与日から3日以内であればすぐに投与してください。その後は元の予定日に投与してください。3日を超えている場合は投与せず、次の予定日に投与してください。

# 各種資料のご紹介

## ヒフデュラ®治療日誌

良い状態を維持するために、あなたに合った治療リズムをみつけるための日誌です。



## ヒフデュラ®連絡帳

病院や調剤薬局にあなたのサイクル投与タイミングをお伝えするための連絡帳です。



## わたしらしく、MGとともに

ヒフデュラ®の効果や副作用、投与方法などの情報が記載されている冊子です。



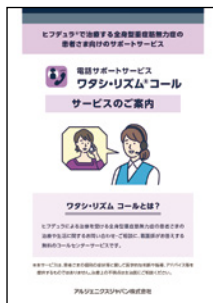
## ヒフデュラ®配合皮下注による治療を受ける患者さんとご家族の方へ

ヒフデュラ®による治療を始める患者さんとそのご家族のための冊子です。ヒフデュラ®の効果や副作用についての情報が記載されています。



## ワタシ・リズム コール 紹介冊子

ヒフデュラ®で治療する全身型重症筋無力症の患者さま向けサポートサービス「ワタシ・リズム コール」の情報が記載されている冊子です。



## ワタシ・リズム ダイアリー 紹介冊子

ヒフデュラ®で治療する全身型重症筋無力症の患者さま向けサポートサービス「ワタシ・リズム ダイアリー」の使い方などの情報が記載されている冊子です。



# ヒフデュラ®で治療する全身型重症筋無力症の患者さま向けのサポートサービス「ワタシ・リズム ダイアリー」のご紹介

ワタシ・リズム ダイアリーは、ヒフデュラ®の投与日・投与場所・投与部位や症状・体調等を記録できるサポートツール (LINE公式アカウント) です。

## ●ワタシ・リズム ダイアリーの3つの機能



※画面はイメージです。実際の表示、画面遷移、機能は異なる場合があります。

記録した内容をグラフ表示することで、症状や体調の変化への気づきをサポートします。診察時にご家庭での様子をご主治医にお伝えいただく際にもご活用ください。

### 📝 体調の記録

毎日の体調 (MG-ADLスコア、MG-QOL15r-Jスコア、体調5段階評価) を簡単に記録できます。できるだけ1週間に1回、決まった曜日・時間帯に記録をつけましょう。

### 💉 治療の記録

ヒフデュラ®の投与日・投与場所・投与部位や、そのほかのMG治療薬の服用状況、受診日を記録できます。

### 📈 記録を見る

「体調の記録」と「治療の記録」をグラフでふり返ることができます。診察の際にもお役立てください。

LINE公式アカウント  
ワタシ・リズム ダイアリー

電話サポートサービス  
ワタシ・リズム コール



- ① 体調の記録
- ② MG治療の記録
- ③ 入力情報をグラフで見る
- ① 全身型MG相談コール
- ② 治療リズム サポートコール

### 3つの機能以外のサポート

- 「ワタシ・リズム コール」の電話サポートサービスが受けられます。「電話をかける」ボタンがあり、すぐに電話をかけることができます。
- 「自己注射ガイド」のWebページに移動することができます。
- ヒフデュラ®を投与されている方、MG患者さま向けのWebサイトをご案内しています。
- リマインダー設定の機能がついていますので、記録のつけ忘れを防止できます。

「ワタシ・リズム」の使い方および詳細につきましては「ワタシ・リズム ダイアリー」紹介冊子をご覧ください。

# ヒフデュラ®で治療する全身型重症筋無力症の患者さま向けのサポートサービス「ワタシ・リズム コール」のご紹介

ヒフデュラ®の在宅自己注射に関する質問などに、コールセンターの看護師がお答えします。

## ●全身型MG相談コール

患者さまからの電話またはメール\*によるお問い合わせにお答えいたします。



**全身型MG相談コール**

---

ワタシ・リズム コール事務局

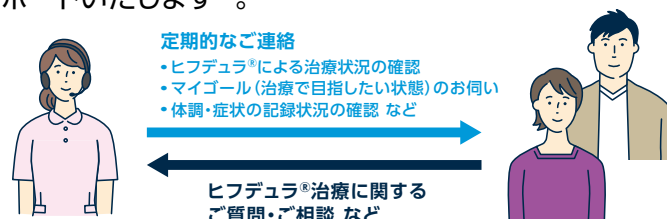
**0120-734-065**

受付時間/8:00~22:00(土日祝日含む)

\*:メールでのお問い合わせは、治療リズム サポートコールにご登録いただいた方が利用いただけます。

## ●治療リズム サポートコール

ご希望の患者さまへ、コールセンターから定期的にご連絡することで、ご自身に適したヒフデュラ®治療のリズムをみつけることをサポートいたします\*。



\*:本サービスには利用登録が必要です。1回の通話は30分程度です。

## ●治療リズム サポートコールへの登録方法

Webサイトにてご登録いただけます。



登録用URL

<https://medithtec.com/argenx/psp2/login/index>



### 登録の手順

#### ① 登録する

Webフォームに下記の項目を入力していただけます。

利用登録時に 入力する項目	氏名、住所、電話番号、メールアドレス*1、初回通話希望日時*2、ヒフデュラ® 治療を実施している医療機関名、ご希望の通話方法(電話/ビデオ通話)
------------------	---

#### ② 登録完了を確認する

ご登録メールアドレスに登録完了と初回通話日時をご連絡いたします\*3。

#### ③ サービスを開始する

初回通話日時に看護師からの電話またはビデオ通話を受けてサービスを開始してください。

\*1:予約変更などが行えるマイページを利用するためにはメールアドレスの登録が必須です。

\*2:ご希望に沿えない場合、事務局より別途日程調整のご連絡を差し上げます。

\*3:メールアドレスのご登録がない場合は電話番号にご連絡いたします。