●ウェブサイトのご紹介

●ヒフデュラで治療する
患者さま向けウェブサイト

https://www.patients.vyvgart.jp/vyvdura/gmg/

重症筋無力症の情報サイト
MG United
アルジェニクスジャパン

●重症筋無力症の情報サイト

https://mg-united.jp/

●サポートサービスのご紹介

ワタシ・リズム
患者さまひとりひとりの治療リズムをサポートします。

LINE公式アカウント
ワタシ・リズム ダイアリー

❶体調の記録
❷MG治療の記録
❸入力情報をグラフで見る

電話サポートサービス
ワタシ・リズム コール

❶全身型MG相談コール
❷治療リズム サポートコール

ヒフデュラで治療する患者さま向けウェブサイト内「ワタシ・リズム」のご案内
https://www.patients.vyvgart.jp/vyvdura/gmg/support/psp_vyvdura

詳しくは上記のウェブサイトをご覧いただくか、
主治医の先生にワタシ・リズムについてお問い合わせください。

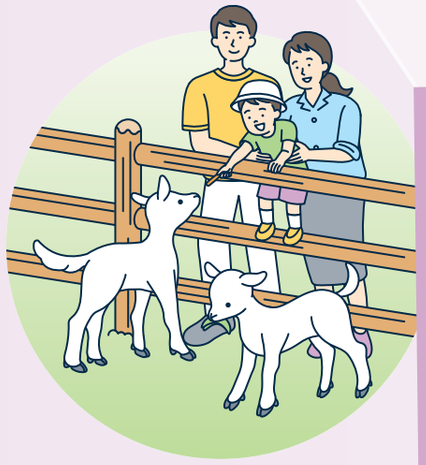
argenx

JP-VDJMG-25-00087
（2025年2月作成）

全身型重症筋無力症で
ヒフデュラ®を投与される患者さまへ

わたしらしく、MGとともに

監修：
国際医療福祉大学 医学部 脳神経内科学
教授
村井 弘之 先生



My Goal with MG

アルジェニクスジャパン株式会社

わたしらしく、MGとともに *My Goal with MG*

重症筋無力症（MG）の治療では、「QOL（生活の質）やメンタルヘルスの良い状態を保つ」ことが大切です。一方で、専門家の報告では、治療目標※を達成していない患者さんが40%程度いるともいわれています。MGの症状があなたの日常に影響を及ぼしている、治療によってQOLが下がっているなどと感じることがあれば、まずは、主治医に相談してみるようにしましょう。

※経口ステロイド1日5mg以下で、軽微な筋力低下は存在するが、日常生活には支障がない状態（MM-5mg）

～MGとともに暮らす患者さんのマイゴール（治療目標）の例～

30代女性（病歴9年）
主婦・家族3人暮らし

疲れやすさから子供と一緒に遊べなくなった。夕方には症状が悪化しやすいので、長時間の外出を控えるようにしている。マイゴールは、子供と遠出をして一緒に遊んで、いろいろな経験をすること。

入院や通院が多いため、正社員からパートタイムとなった。愛犬の散歩が難しいので、実家に預けていてさみしい。マイゴールは、以前のようにフルタイムではたらくこと、愛犬と毎日散歩すること。

40代女性（病歴5年）
パート勤務・ひとり暮らし

なかなか症状が安定せず、薬の量や入院の回数を増やしてコントロールしている。この状態では先の予定が立てられず、趣味の旅行にも出かけられない。マイゴールは、妻とドライブで北海道一周旅行をすること。

50代男性（病歴10年）
会社員・夫婦ふたり暮らし

みんなのマイゴール

- カラオケの趣味仲間と、またカラオケを思い切り楽しみたい
- 得意だった料理を再開して、ホームパーティーをたくさんひらきたい
- 家族で温泉旅行に出かけて、ゆっくりしたい
- 夏休みと正月に会える孫とキャッチボールをしたい
- おしゃれをしてショッピングに出かけたい
- おいしいレストランめぐりをしたい

あなたのマイゴール（治療目標）を書いて、主治医に伝えてみましょう。

日本神経学会監修：重症筋無力症／ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022, 2022, 南江堂
Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017;55(6):794-801.
Ozawa Y, et al.: J Neurol. 2021;268(10):3781-3788.

MGとは

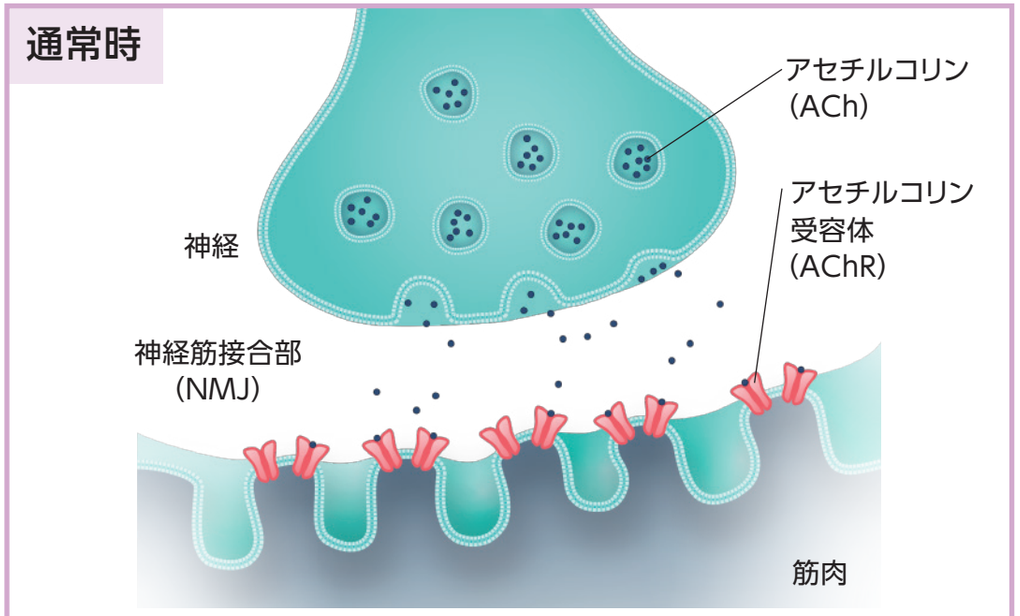
IgG自己抗体によってMGの症状がおこります

IgGは、免疫グロブリンのひとつで、体内に入ってきた病原体などから、からだを守るためにはたらく抗体です。
MG患者さんでは、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：NMJ）の信号が伝わりにくくなります。

IgGとIgG自己抗体の違いは?

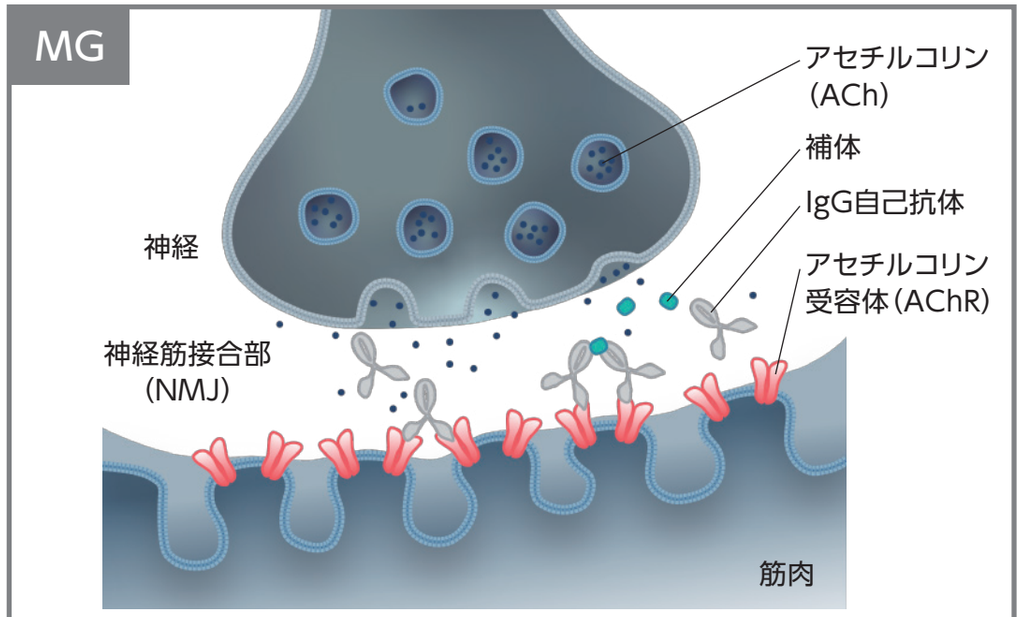
IgGは病原体などから、からだを守るはたらきをする抗体です。一方、IgG自己抗体は、自分の体内成分に対してはたらく抗体で、通常は存在しませんが、MG患者さんの体内では作られています。なぜIgG自己抗体がMG患者さんの体内で作られるかはよくわかっていません。

●通常の神経筋接合部のはたらき



NMJでは、アセチルコリン（ACh）という物質が神経側から放出され、それが筋肉側のアセチルコリン受容体（AChR）に結合することで、信号が伝わります。

●MGでは、IgG自己抗体が神経筋接合部のはたらきを阻害



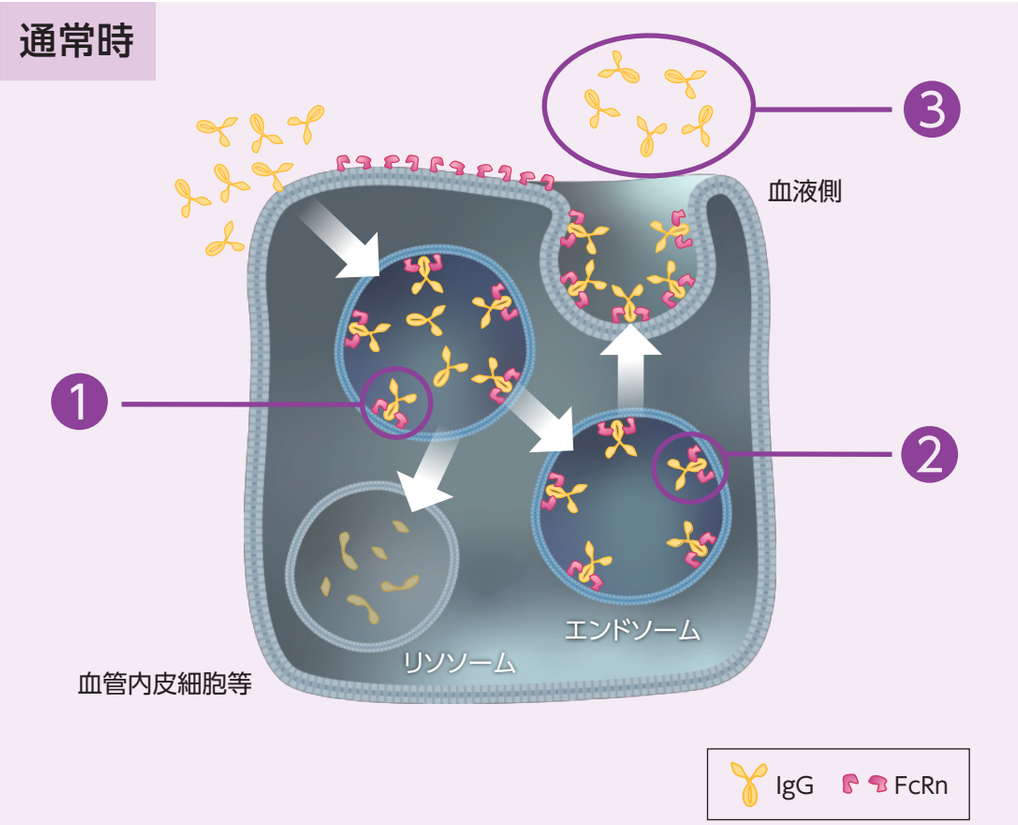
MGでは、IgG自己抗体によってAChのAChRへの結合が阻害され、脳から筋肉への信号が伝わりにくくなります。
そのため、筋力低下や疲れやすさといったMGのさまざまな症状があらわれることになります。

Gilhus NE, et al.: Nat Rev Neurol. 2016;12(5):259-268.
Koneczny I, Herbst R. Cells. 2019;8(7):671.

MGとは

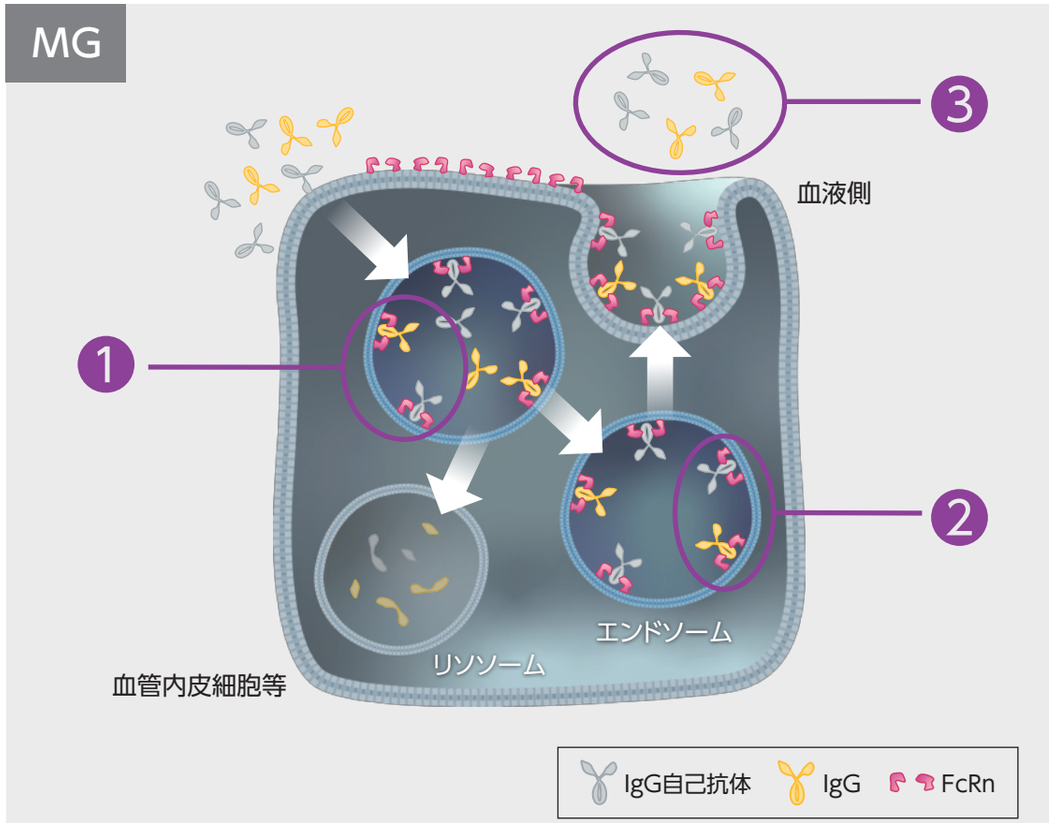
胎児性Fc受容体（FcRn）が、IgG自己抗体を含むIg　Gをリサイクリング（再利用）し、その血中濃度を保ちます

●通常、FcRnはIgGをリサイクリングし、IgGの血中濃度を保っています



❶IgGがFcRnと結合する
❷FcRnと結合したIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
❸IgGがリサイクル（再利用）される

●MG患者さんではからだの中でIgG自己抗体が作られているため、FcRnはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクリングし、その血中濃度を保っています



❶IgG自己抗体を含むIgGがFcRnと結合する
❷FcRnと結合したIgG自己抗体を含むIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
❸IgG自己抗体を含むIgGがリサイクル（再利用）される

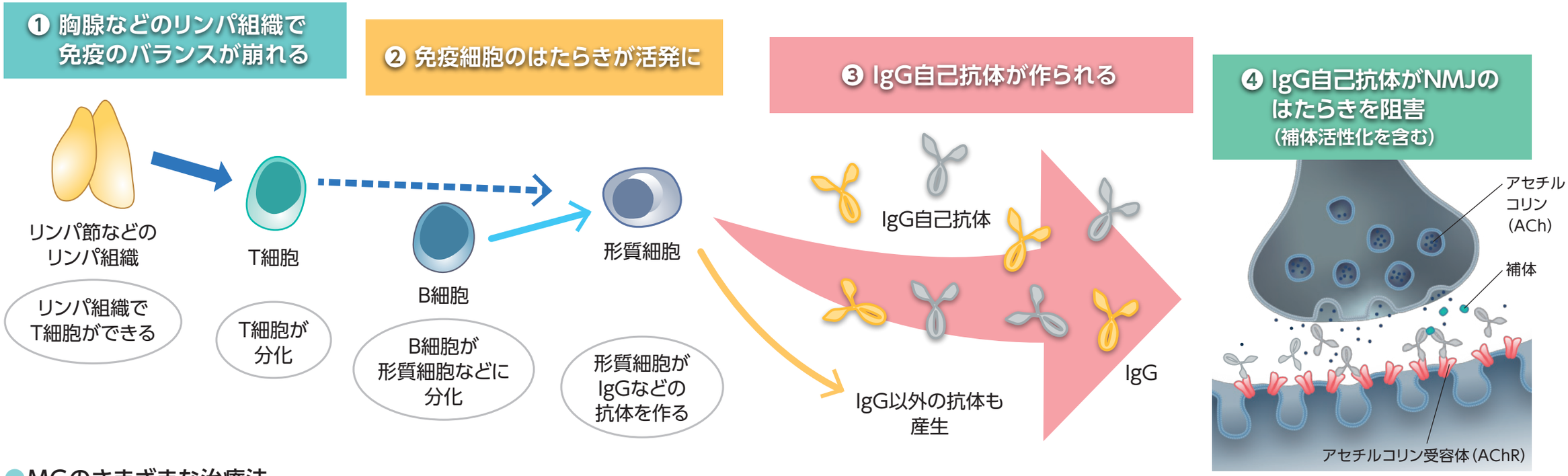
Roopenian DC, Akilesh S. Nat Rev Immunol. 2007;7(9):715-725.
Ward ES, Ober RJ. Trends Pharmacol Sci. 2018;39(10):892-904.

MGの治療法①

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

MGの治療では、早期から免疫治療を行い、長期的に飲む薬はできるだけ少なくすることがすすめられています。
ヒフデュラはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクル（再利用）するFcRnのはたらきを阻害し、血中濃度を下げるお薬です。

●MGの症状が出るしくみ



●MGのさまざまな治療法

●胸腺摘除術

胸腺に腫瘍などがあるとMGを引きおこすと考えられており、胸腺腫がある患者さんでは摘除が行われます。

●ステロイド・免疫抑制薬

免疫細胞のはたらきをおさえるお薬です。飲み薬や注射剤などがあります。
IgG自己抗体などを作りにくくするはたらきがあります。

●FcRn阻害剤

FcRnによるIgG自己抗体を含むIgGのリサイクルを阻害し、血中濃度を下げるお薬です。

●血漿浄化療法

血液を濾過して、IgG自己抗体などを血液中から除去する治療法です。

●免疫グロブリン静注（IVIg）療法

IgG自己抗体などのはたらきをおさえる点滴のお薬です。

●抗補体（C5）モノクローナル抗体製剤、補体（C5）阻害剤

補体の一部に結合して、そのはたらきを阻害するお薬です。

●抗コリンエステラーゼ薬

AChの分解を阻害してAChの数を増やすお薬です。

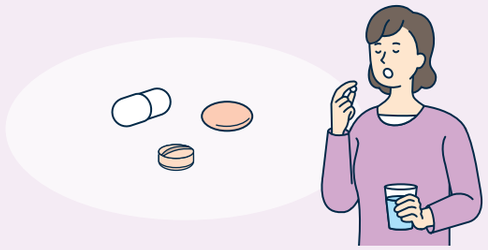
日本神経学会監修：重症筋無力症／ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022, 2022, 南江堂
医療情報科学研究所編. 病気がみえる vol.7 脳・神経 第2版. メディックメディア. 2017.
Guptill JT, et al.: Neurotherapeutics. 2016;13(1):118-131.

MGの治療法②

MG治療は主に内服薬から開始し、効果を見ながら患者さんにあった治療法に変更します

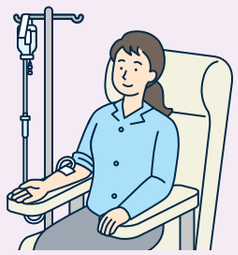
- MG治療は、病型、発症年齢、重症度、自己抗体の種類、胸腺腫の有無などにより治療法が選択されます
- MG治療は長期にわたりますが、最近の研究では、内服薬の治療期間を延ばすより、早くから注射治療を始める方が経過が良いことが分かっています[1,2]

内服薬
ステロイド・免疫抑制薬・抗コリンエステラーゼ薬



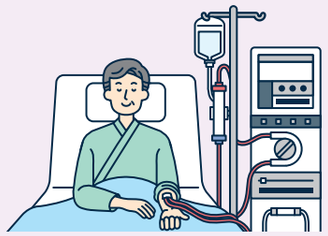
注射治療
IVIg療法、血漿浄化療法、ステロイドパルス、FcRn阻害剤、C5阻害剤

点滴投与



（入院、外来）

専門機器



（入院）

皮下投与

（病院、自宅など）

1) Utsugisawa K, et al.: Clin Exp Neuroimmunol. 2020; 11(4): 209-217.
2) Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017; 55(6): 794-801.

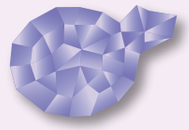
ヒフデュラについて

ヒフデュラは、エフガルチギモドを含む皮下投与のお薬です

- ヒフデュラは、以下の2つの有効成分を含みます

・エフガルチギモド

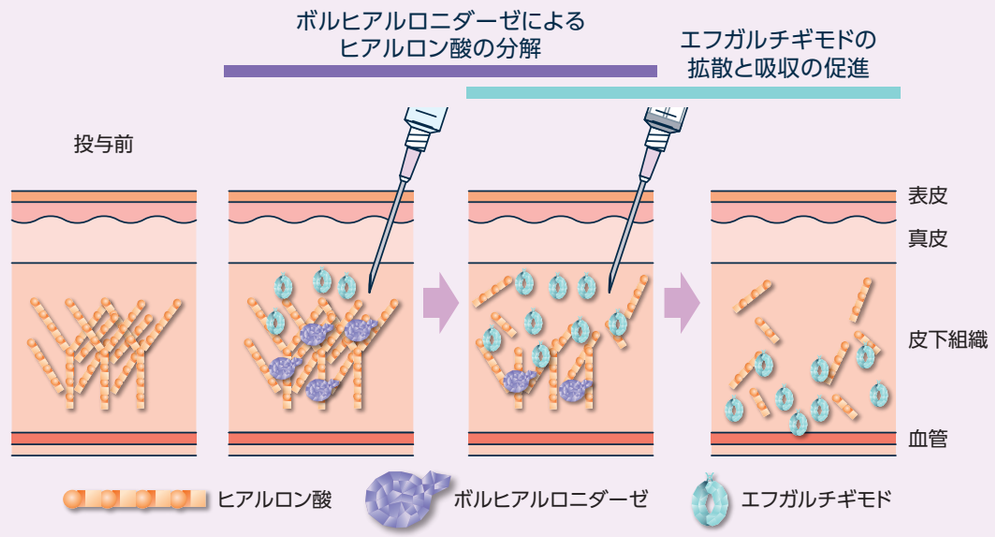
・ボルヒアルロニダーゼ



- ボルヒアルロニダーゼは、エフガルチギモドが皮下で広がるのを助けます

ボルヒアルロニダーゼは、真皮などに含まれるヒアルロン酸を分解し、一時的に投与部位の皮下組織の浸透性を増加させることで、エフガルチギモドの拡散と吸収を促します。

ヒフデュラ投与時（イメージ図）

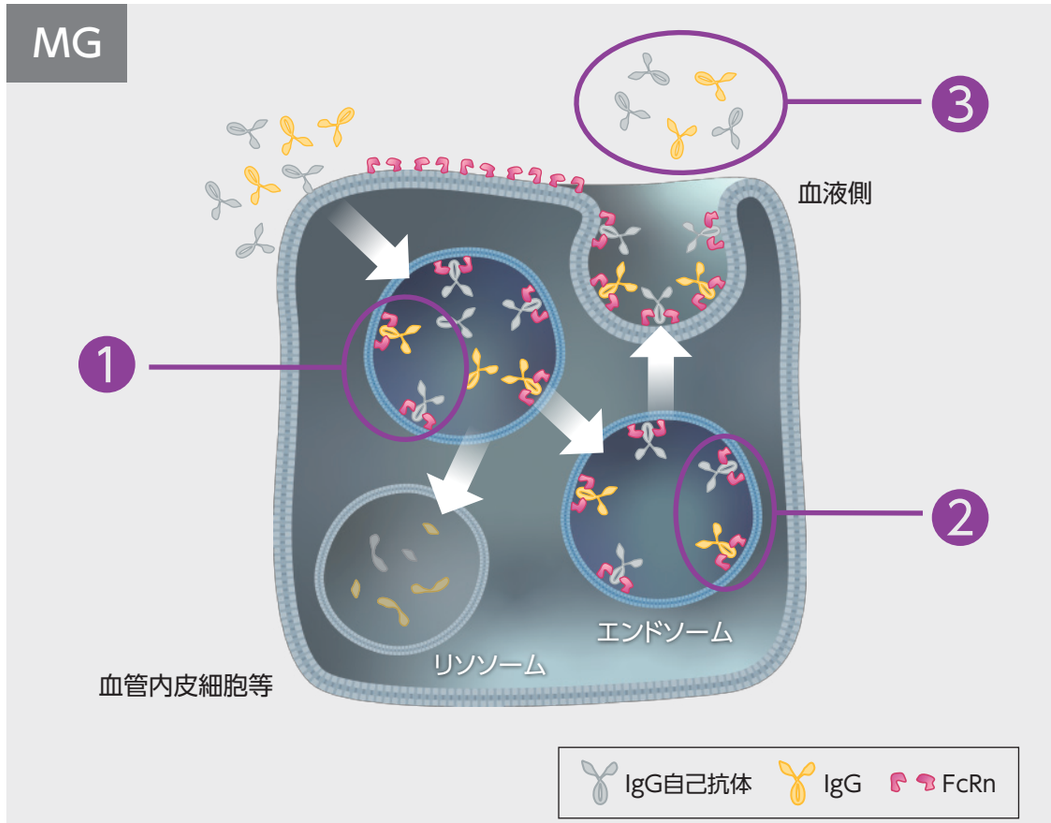


アルジェニクスジャパン社内資料
Locke KW, et al.: Drug Deliv. 2019;26(1): 98-106. より作成

ヒフデュラの作用機序

ヒフデュラ※は、「FcRn」に結合し、IgG自己抗体を含むIgGの血中濃度を下げます

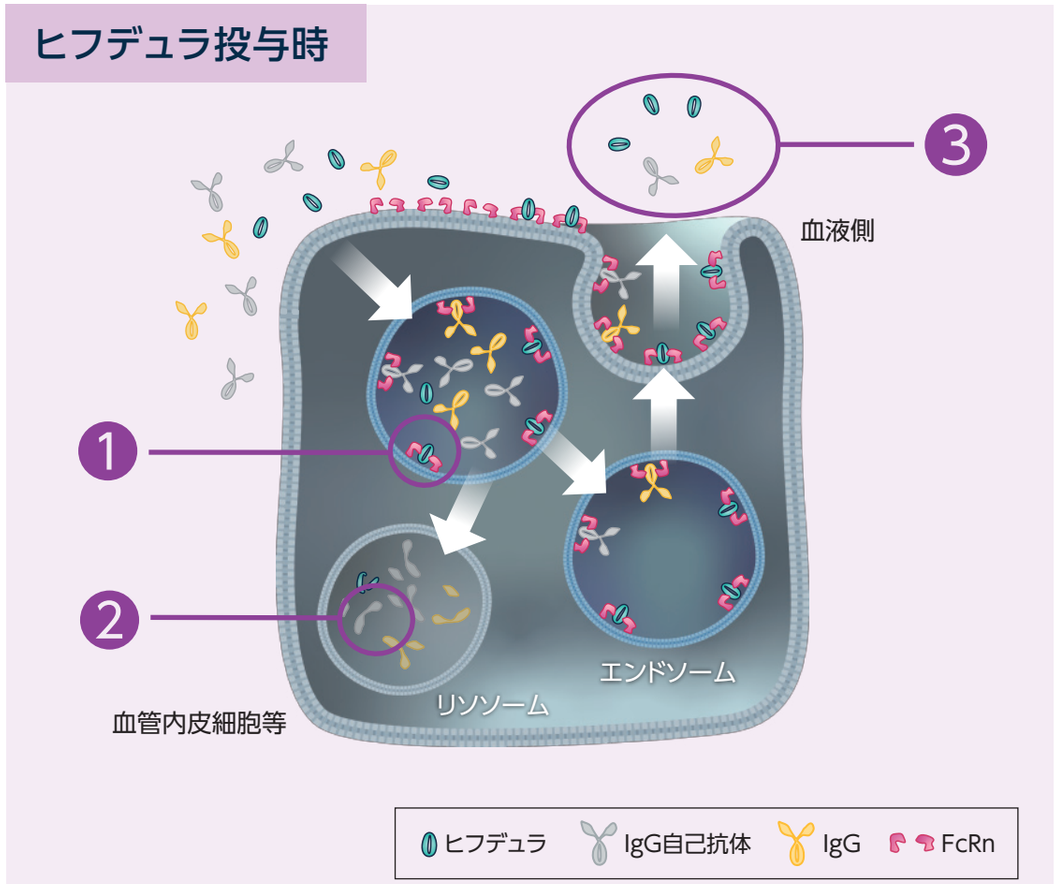
●MG患者さんでは、FcRnはIgG自己抗体を含むIgGをリサイクリングし、その血中濃度を保っています



❶IgG自己抗体を含むIgGがFcRnと結合する
❷FcRnと結合したIgG自己抗体を含むIgGはリソソームでの分解をまぬがれる
❸IgG自己抗体を含むIgGがリサイクル（再利用）される

※ボルヒアルロニダーゼのはたらきにより、からだの中に広がった有効成分エフガルチギモドを「ヒフデュラ」として記載しています。

●ヒフデュラは、IgG自己抗体を含むIgGがFcRnに結合するのを防ぎ、分解を促進し、その血中濃度を下げます



❶FcRnにヒフデュラが結合=IgG自己抗体を含むIgGが結合できなくなる
❷FcRnと結合できなかったIgG自己抗体を含むIgGはリソソームで分解される
❸リサイクル（再利用）されるIgG自己抗体を含むIgGが減る

ヒフデュラによってIgGの血中濃度も下がるため、感染症への注意が必要です。
詳しくはp.21へ。

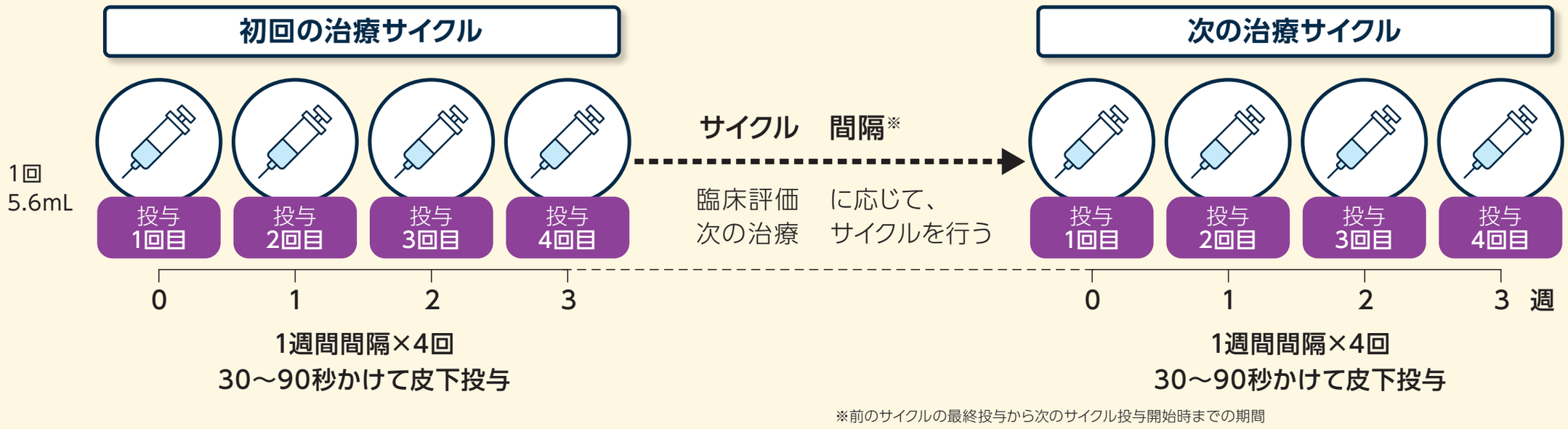
Howard JF Jr, et al.: Lancet Neurol. 2021;20(7):526-536.
Ward ES, Ober RJ. Trends Pharmacol Sci. 2018;39(10):892-904.

ヒフデュラの投与方法※

※全身型重症筋無力症に関して抜粋

ヒフデュラの皮下投与は、「1週間間隔で4回」を1サイクルで行います

ヒフデュラは、1回5.6mLを通常、30～90秒かけて皮下投与します。
1週間間隔で4回皮下投与を行い、これを1サイクルとします。
次の治療サイクルの投与の必要性は、臨床症状などに応じて主治医が決めます。



あなたのヒフデュラの初回治療サイクルの投与日は、

1回目	月	日
2回目	月	日
3回目	月	日
4回目	月	日

ヒフデュラの投与中または投与後にアレルギー反応があらわれることがあります。次のような症状が出たら、すぐに主治医、看護師にお知らせください。

- 顔がほてる
- 息苦しい
- 頭痛
- ドキドキする
- 皮膚が赤くなる、紅斑、かゆみ、発疹　など

ヒフデュラの自己投与方法（1）

ヒフデュラは、主治医の判断のもと病院内での投与のほか、ご自宅などでの自己投与も検討いただけるお薬です。その他、気になることがあれば主治医にご相談ください

Q 自己投与とは？

主治医や看護師ではなく、患者さんご本人またはご家族の方などが、ご自宅などで行う投与（注射）のことです。

Q 自己投与はいつからできる？

実際に投与を行う人が、医療機関で自己投与の説明・トレーニングを十分に受けた後、確実に投与できることが確認された上で、開始することができます。

※患者さんご本人またはご家族の方などが自己投与を適切に行えないなど、「自己投与の継続が困難」と主治医が判断した場合は自己投与を中止し、主治医の管理のもと病院内での投与に切り替えることがあります。

自己投与トレーニングの流れ（例）

主治医または看護師による説明
↓
自己投与トレーニング（院内）
↓
自己投与の実践・確認（院内）
↓
在宅自己投与の開始

●主治医または看護師が、投与前の準備から、使用済みの注射筒や注射針の安全な廃棄方法に至るまでの一連の手順について手本を示し、患者さんが実践できるようにトレーニングします。

Q 自己投与が不安な場合は？

病院でトレーニングを行った上で、自己投与できるかどうかは主治医が判断します。トレーニング後、自己投与を行うことが困難であると感じたり、病院での投与を希望する場合には、主治医や看護師にお伝えください。

Q 自己投与の方法は？

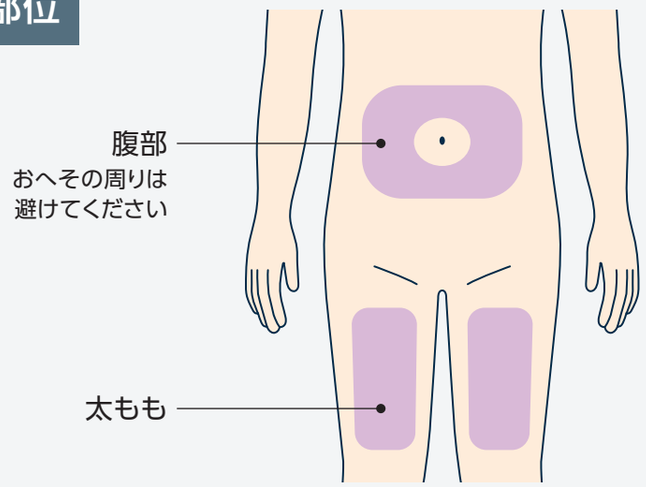
『ヒフデュラ自己注射ガイドブック』に、詳細な投与方法、Q&Aなどが記載されていますのでお読みください。

自己投与の方法は動画でも紹介しています。
https://www.patients.vyvgart.jp/vyvdura/gmg/vyvdura/administration2

ヒフデュラの自己投与方法（2）

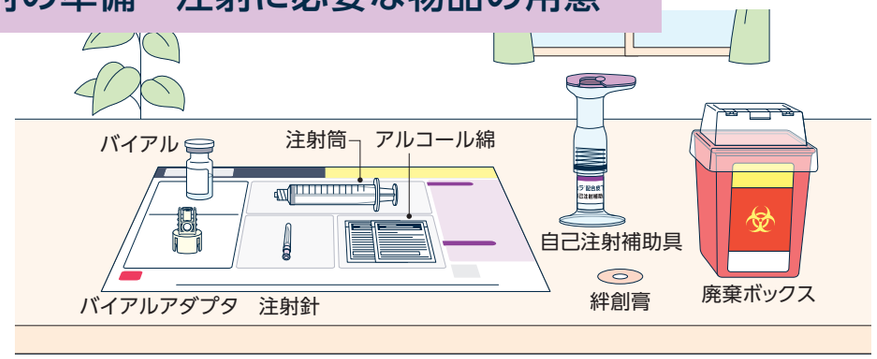
ヒフデュラは、腹部または太ももに皮下注射します

注射部位



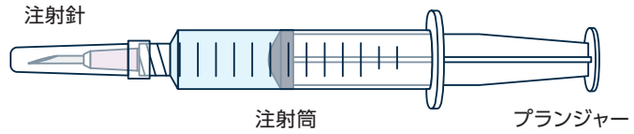
- 前回とは違う部位に注射します。
- 赤みのある部位、傷や傷あと、あざ、痛みを感じる部位、硬い部位、ほくろのある部位などは避けて注射します。
- おへその周り5cm以内は避けて注射します。

注射の準備～注射に必要な物品の用意～



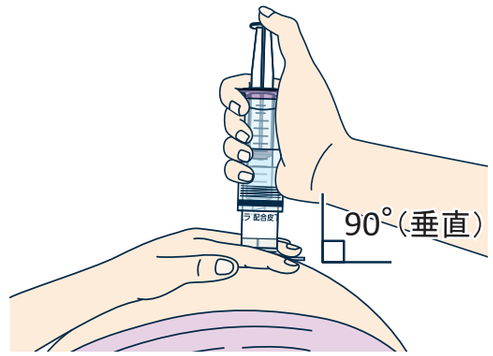
●ヒフデュラの自己投与の概要

注射の準備～注射筒への充填～

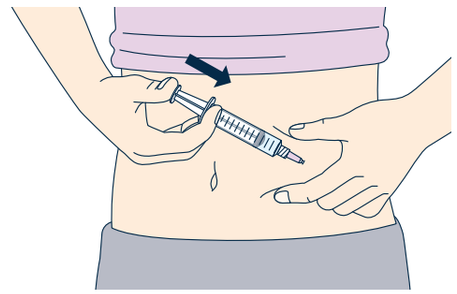


注射の仕方

自己注射補助具を使用する場合



自己注射補助具を使用しない場合



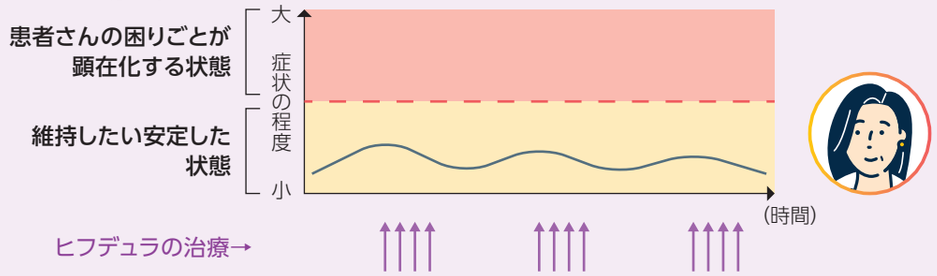
ヒフデュラの詳細な投与方法に関しては、「ヒフデュラ自己注射ガイドブック」を参考にしてください。

良い状態を維持するために、次の治療サイクルについて主治医に相談してみましょう

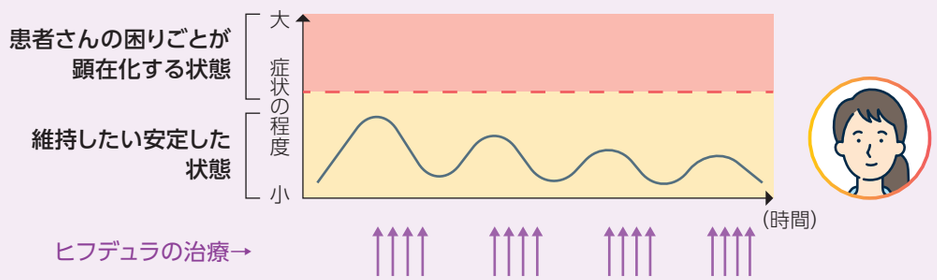
ヒフデュラの治療サイクルによる効果の持続は人によってさまざまです。
患者さんごとに症状の改善や、最適な治療リズム（治療サイクルの間隔）は異なります。安定した状態を維持するためには、あなたにあった治療リズムをみつけることが大切です。治療リズムを主治医と一緒にみつけていきましょう。

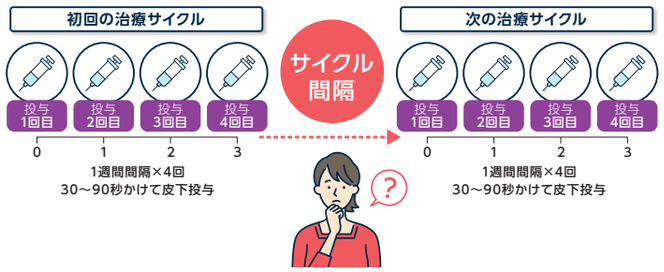
治療サイクルのイメージ

〈Aさんの場合〉



〈Bさんの場合〉





治療リズムをみつけるための患者さま向けサポートサービス「ワタシ・リズム」もご活用ください（詳しくは裏表紙をご覧ください）。

アルジェニクスジャパン社内資料

ヒフデュラの投与期間中は、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

ヒフデュラの投与によってIgGの血中濃度が下がるため、感染症には注意が必要です。
その他、ショック、アナフィラキシーにも注意が必要です。

下記のような症状がみられたら、すぐ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）

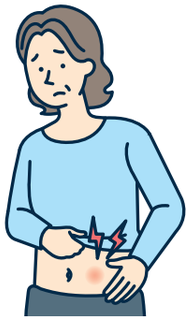
ショック、アナフィラキシー

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

その他、下記の副作用がおこることがあります。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）



●浮動性めまい

（めまい、足元がふわふわする）

●悪心・嘔吐

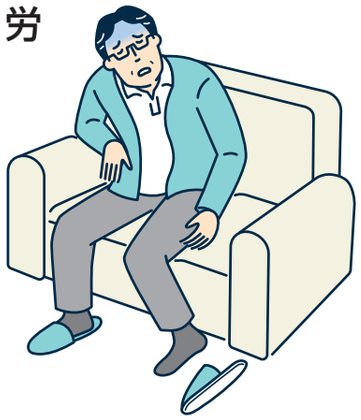
（気持ち悪い、はきそうになる）

●頭痛

●発疹

（赤いブツブツができる、赤くカサカサしている）

●疲労



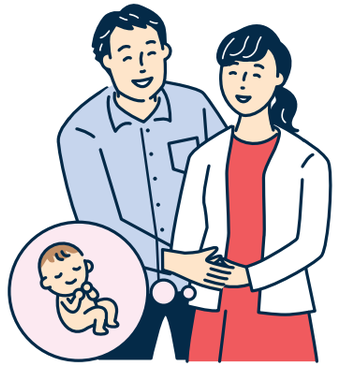
●リンパ球数減少

●好中球数増加

その他、気になることは主治医にご相談ください

ワクチンを注射される際はお知らせください。ワクチンの種類によって、感染リスクが高くなる、ワクチンの効果が弱まる、などの可能性があります。

妊娠している、妊娠の可能性がある場合はご相談ください。



他の診療科を受診する場合は、ヒフデュラによる治療中であることを主治医または薬剤師にお伝えください。