

アセノベル[®] 徐放錠 500mg を 服用される患者さんと ご家族の方へ

青木 正志先生
監修
東北大学大学院医学系研究科
神経内科学 教授

はじめに

この冊子は、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーと診断され、アセノベル徐放錠(一般名:アセノイラミン酸)を服用することになった患者さんとそのご家族のために作成しました。アセノベル徐放錠の正しい服用方法や副作用についての説明を詳しく掲載しております。

お薬の服用方法や副作用に対する正しい理解は、より良い治療を受けるために非常に重要なことです。この病気やお薬に対する理解を深め、納得して治療を続けていただくために、この冊子が少しでもお役に立てれば幸いです。

この冊子を読んでわからないことや不安に思うことがありましたら、担当の医師や看護師、薬剤師に遠慮なくご相談ください。

● 縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーについて 3

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーとは?

この病気の原因は?

どのような症状があらわれますか?

この病気は遺伝しますか?

● アセノベル徐放錠について 7

どのようなお薬ですか?

どのように作用するお薬ですか?

● アセノベル徐放錠を服用するにあたって 9

このようなことはありませんか?

服用の仕方は?

アセノベル徐放錠の副作用は?

保管方法は?

● アセノベル徐放錠 Q&A 11

● 公的助成制度・生活支援サービスのご紹介 13

● 患者会のご紹介 14

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー

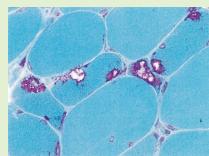
縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーとは？

筋肉の病気は総称して「ミオパチー」と呼ばれます。その中でも遠位型ミオパチーは、体幹（首から上と腕と足を除いた胴体全体）から遠い筋肉（遠位筋）が障害される遺伝性の病気です。遠位型ミオパチーにはさまざまなものがありますが、日本では「縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー^{※1}（またはGNEミオパチー、遺伝性封入体ミオパチー、埜中病とも呼ばれます）」と「三好型ミオパチー」の患者さんが比較的多いとされ、日本ではそれぞれ400名程度の患者さんが存在すると推計されており、国の指定難病^{※2}の1つとなっています。

難病情報センター（2024年9月現在）から引用、一部改変

※1 「縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー」という名称の由来は？

筋生検を行い、患者さんの筋肉細胞を顕微鏡で観察すると、赤色の顆粒状物質で縁取られた空胞が認められます。そのため、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーという名称がつきました。（ゴモリ・トリクローム染色）



埜中征哉、西野一三. 臨床のための筋病理 第5版. 日本医事新報社, 2021.より転載

※2 国の指定難病とは？

発病の機構が明らかではなく、治療方法が確立していない希少な疾病であって、長期の療養を必要とするものを難病といいます。国の指定難病とは、決められた要件を満たし、厚生労働大臣から指定を受けた難病のことを指します。

指定難病の患者さんは、難病法に基づく医療費助成の対象となります。詳しくはノーベルファーマ株式会社が作成した公的助成制度の紹介冊子「公的助成制度・生活支援サービスのご紹介」をご覧ください。

について

この病気の原因は？

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーは、GNE遺伝子の変異が原因で発症します。生体内では、糖タンパク質や糖脂質を構成するシアル酸^{※3}という糖が合成されています。GNE遺伝子は、生体内でシアル酸を合成するために必要な酵素を活性化させる役割を担っています。GNE遺伝子に変異があると、この酵素がうまく働くかずシアル酸の産生が低下し、その結果、筋肉の萎縮や筋線維の変性が起こり、筋力が低下すると考えられています。

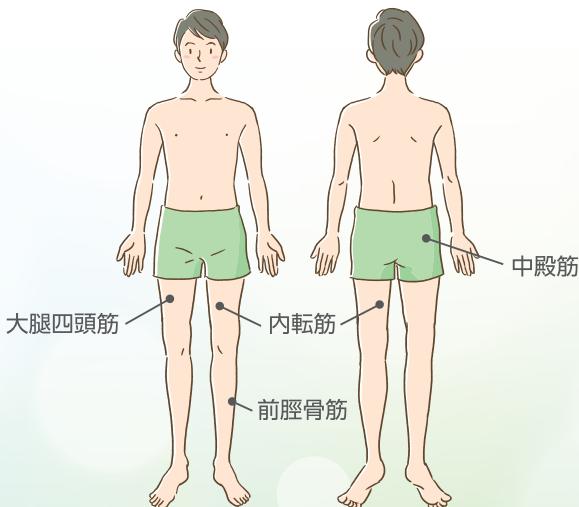
※3 シアル酸がもつ役割は？

シアル酸は、人間だけでなく多くの生物の細胞にも含まれる物質で、糖鎖の構成成分として細胞間の情報伝達や認識に関係していると考えられています。

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー

どのような症状があらわれますか？

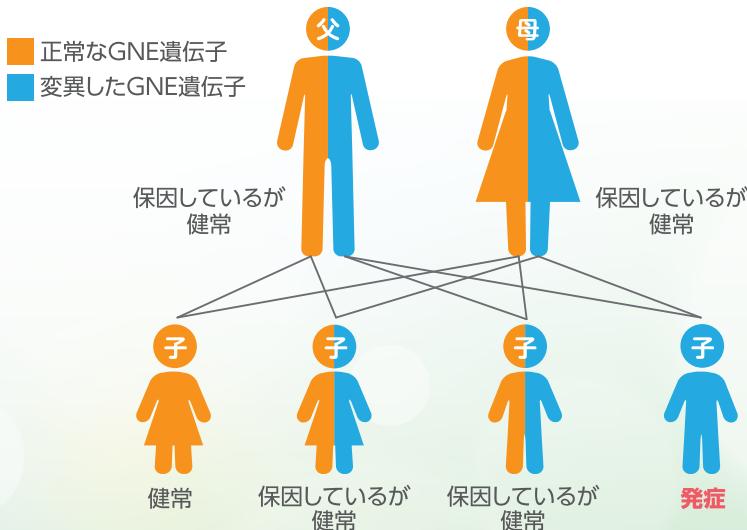
「縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー」は多くの場合、20～30歳代ごろに症状があらわれます。はじめに足首を持ち上げる筋肉である前脛骨筋（すねの筋肉）の障害が起こり、スリッパが脱げやすくなったり、つまずくことが多くなります。また、中殿筋（股関節を外側に開く筋肉）、内転筋（脚を内側に閉じる筋肉）の筋力が低下し、特徴的な歩き方になります。進行すると下腿（ひざから足首まで）の筋力が低下します。一方で、大腿四頭筋（太ももの前側に位置する4つの筋肉）の筋力は保たれる点がこの病気の特徴であります。進行に伴い手指や頸部前屈（首を下に傾ける）のための筋力も低下し、握力の低下や横になった姿勢から頭が持ち上がらないなどの症状があらわれます。症状の進行は人によってさまざまですが、更に進行すると車いすを必要とする状態になります。



について

この病気は遺伝しますか？

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーなどの遠位型ミオパチーは、常染色体潜性遺伝(劣性遺伝)による病気です。人の細胞の核の中には、23対46本の染色体が含まれています。このうち、性を決定する遺伝子を持たない44本の染色体を常染色体と呼びます。病気の原因となる遺伝子がこの常染色体上にあり、1対の染色体の両方に変異がある場合を常染色体潜性遺伝(劣性遺伝)といいます。したがって、常染色体潜性遺伝(劣性遺伝)は性に関係なく、両親が同じ変異のある遺伝子を持つ(保因している)場合、その遺伝子を受け継いだ子に25%の確率で発症します。また、父親もしくは母親のどちらかが変異のある遺伝子を持っている場合には、子は全員変異のある遺伝子を保因しますが、発症はしません。



アセノベル徐放錠について

どのようなお薬ですか？

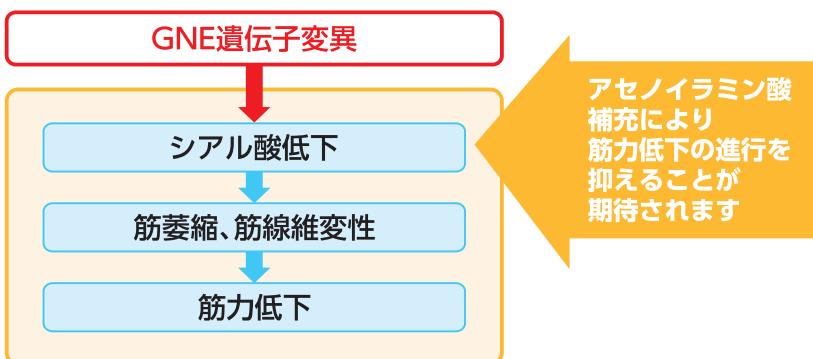
アセノベル徐放錠は、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーを治すためのお薬ではなく、この病気による筋力低下の進行を抑えることが期待されるお薬です。

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーの患者さんでは、GNE遺伝子の変異によりシアル酸の合成に関わる酵素の活性が低下し、体内でシアル酸が作られにくくなっています。シアル酸の不足により、筋萎縮や筋線維変性が起こることで筋力が低下すると考えられています。



どのように作用するお薬ですか?

アセノベル徐放錠は、シアル酸の1つであるアセノイラミン酸を有効成分としたお薬です。アセノベル徐放錠を服用することで不足したシアル酸を補い、筋力低下の進行を抑えることが期待されています。



アセノベル徐放錠を服用するにあた

このようなことはありませんか?

いずれかに該当する場合は、アセノベル徐放錠を服用できるか医師に確認する必要があります。**必ず服用前に担当の医師にご相談ください。**

- 今までにこのお薬を服用してかゆみや発疹などのアレルギー症状が出たことのある方
- 水や食べ物などの飲み込みがしにくい方
- 妊娠している可能性のある方 ■ 授乳中の方

服用の仕方は?

- 1日3回食後30分以内に1回4錠(1日合計12錠)を服用してください。
- アセノベル徐放錠は、血中濃度を一定に保つためにおおよそ8時間ごとに服用することが推奨されています。朝、夕方早く、就寝前を目安に服用するようにし、3回目の服用では食事を就寝2時間前くらいまでに済ませて、その後に服用してください。食事のタイミングと合わない時は、軽食を摂った後に服用するようにしましょう。

服用する時間の例:

Aさんの場合



- アセノベル徐放錠は、ゆっくりと有効成分を放出させ、お薬の効き目が長続きするように設計されています。そのため、碎いたり、噛んだりせずに服用してください。

- 錠剤が大きく、1回あたりの錠数が多いため、飲みにくい場合には多めの水で1錠ずつ服用してください。

- 誤嚥ごえん（お薬が気道に入ってしまう状態）を防ぐため、お薬は座った姿勢で、あごを引いて服用するようにしましょう。あごを引くことで誤嚥しにくくなります。ベッドの場合はリクライニング（背上げ）を起こし、頭の後ろにクッションなどを置き、あごを引いて服用するようにしましょう。

アセノベル徐放錠の副作用は?

アセノベル徐放錠を服用すると以下の副作用があらわれることがあります。これらの症状があらわれたら、すぐに担当の医師または薬剤師にご相談ください。

肝機能障害

- 全身にあらわれる症状：疲れやすい、体がだるい、力が入らない
- 口や喉にあらわれる症状：吐き気
- 腹部にあらわれる症状：食欲不振

! ご自身の判断で服用を中止すると、お薬の効果が弱まることがあります。また、決められた量よりも多く服用した場合には、予期せぬ副作用があらわれることがあります。異常を感じた際は、担当の医師または薬剤師にご相談ください。

保管方法は?

アセノベル徐放錠は湿気に弱いため、服用後はしっかりとボトルの蓋を締めて、高温多湿を避けて保管してください。なお、ボトルは、お子さんの手の届かない、見えない所に保管しましょう。

アセノベル徐放錠 Q&A



8時間間隔での服用が推奨されていますが、食事のタイミングと合いません。服用間隔がずれてもよいですか？



アセノベル徐放錠は、8時間間隔での服用が推奨されていますが、厳密に8時間でなくとも大丈夫です。朝、夕方早く、就寝前を目安に、できるだけ8時間間隔で服用するようにし、食事のタイミングと合わないときには、軽食を摂ってから服用するようにしましょう。



一緒に服用してはいけないお薬はありますか？



これまでの報告では、一緒に服用して問題となったお薬はありません。



飲み忘れた場合は？



飲み忘れに気づいた時に1回分を服用し、決して2回分を一度に服用しないでください。空腹の場合には、軽食を摂取した後に服用するようにしましょう。本剤は空腹時に服用するよりも食後に服用した方が効果が持続することが報告されています。



誤って多く服用した場合は?



予期せぬ副作用があらわれることがありますので、異常を感じたら、担当の医師または薬剤師にご相談ください。



冷蔵庫にいれて保管してもよい?



冷蔵庫には保管しないでください。本剤は湿気に弱いため、しっかりとボトルの蓋を締めて、高温多湿を避けて室温(1~30°C)で保管してください。また、子どもの手の届かないところに保管するようにしましょう。



公的助成制度・生活支援サービスのご紹介

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーは「指定難病」に認定されており、病状の程度が一定以上である場合、難病法に基づく医療費助成を受けることができます。詳しくは、お住まいの市区町村や通院している医療機関の相談窓口にご相談ください。

このほかにも、治療や療養生活を継続するために必要となるさまざまな公的助成制度・生活支援サービスがあります。ノーベルファーマ株式会社では、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーの患者さんを対象とした冊子「公的助成制度・生活支援サービスのご紹介」を提供しています。ご入用の場合は、カスタマーセンターにお問い合わせください。



アセノベル徐放錠に関するお問い合わせ

ノーベルファーマ株式会社 カスタマーセンター（一般・患者のみなさま）



お電話でのお問い合わせ

03-6670-3800（代表）

受付時間：平日 9:00～18:00（土・日・祝日、会社休日を除く）



お問い合わせフォーム

<https://www.nobelpharma.co.jp/contact/general-form/>



患者会のご紹介

NPO法人 PADM遠位型ミオパチー患者会

(Patients Association for Distal Myopathies : PADM)



PADMは、遠位型ミオパチーの方たちが2008年に結成した患者会です。研究推進・新薬開発などを求めて、国への要望活動・認知度向上活動に加え、オンラインを中心に患者さん同士の勉強会や交流会なども実施されています。

詳しくはこちら

<https://npopadm.com/>



