

サルグマリン使用方法マニュアル

～吸入準備について～

監修：東京科学大学 保健管理センター 教授

田澤 立之 先生

このマニュアルでは、サルグマリン®吸入用250 μg の吸入準備についてご紹介しています。

吸入方法については、お使いになる吸入器の説明書をご参照ください。

本冊子の内容

- 肺胞蛋白症と自己免疫性肺胞蛋白症の基礎知識 2
- サルグマリンの溶解操作 4
- サルグマリンの吸入準備 6
- サルグマリンをご使用いただく際の注意事項 7

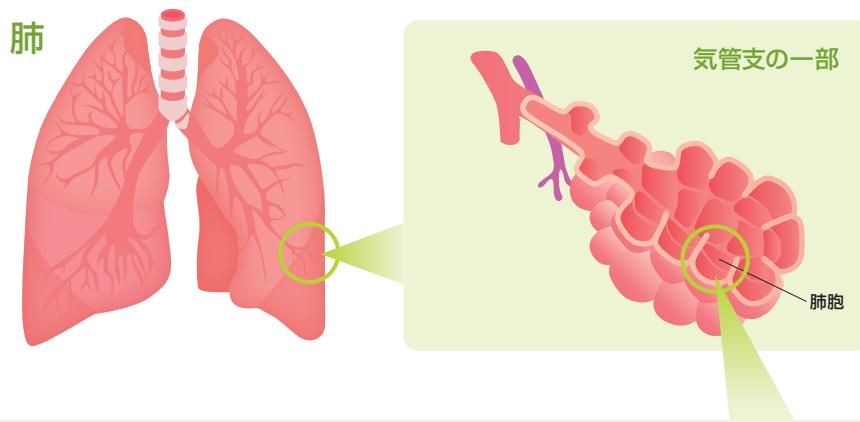
肺胞蛋白症・自己免疫性肺胞蛋白症とは

肺胞は肺内に数億個ある径0.2mm程の小部屋で、肺胞の壁にある毛細血管へ血液で体内から運ばれてきた二酸化炭素と、肺胞内の酸素のガス交換が行われます。肺胞の壁は気体と液体の境目にあって表面張力がかかりますが、「肺サーファクタント」という物質がそれを和らげるため、私たちは楽に息を吸ったり吐いたりできるのです。肺サーファクタントは、肺胞内を薄く覆っています。肺胞内で肺サーファクタントの量を一定に保つため、肺胞マクロファージが肺胞内を動き回って肺サーファクタントが過剰にならないように吸収・処理します。この肺胞マクロファージが正常に機能するのに重要なのが生理活性物質の顆粒球マクロファージコロニー刺激因子(granulocyte macrophage colony-stimulating factor; GM-CSF)です。

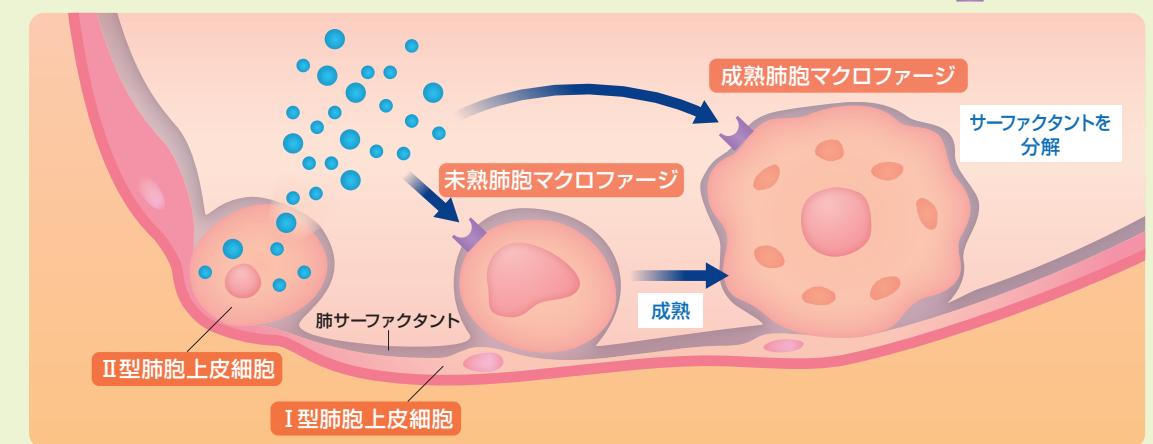
肺胞蛋白症は、肺胞内に肺サーファクタントが肺胞マクロファージで吸収・処理されなかった物質が過剰に貯まる疾患です。肺胞蛋白症の9割以上を占める自己免疫性肺胞蛋白症では、GM-CSFを阻害する抗GM-CSF自己抗体が生じ、肺胞マクロファージの機能を低下させます。そうすると本来は呼吸運動を楽にするための肺サーファクタントが肺胞内に過剰に貯まり、ガス交換の邪魔をするようになることで、呼吸不全に至ります。

自己免疫性肺胞蛋白症に対する標準的治療は、全身麻酔下における全肺洗浄です。病状によっては気管支鏡下で肺の一部を洗う区域洗浄を行うこともあります。薬物療法としては去痰剤や鎮咳剤の内服、低酸素血症がみられる場合は、酸素療法を行います。

健康な人の肺



健康な人の肺胞内



サルグマリンの働き

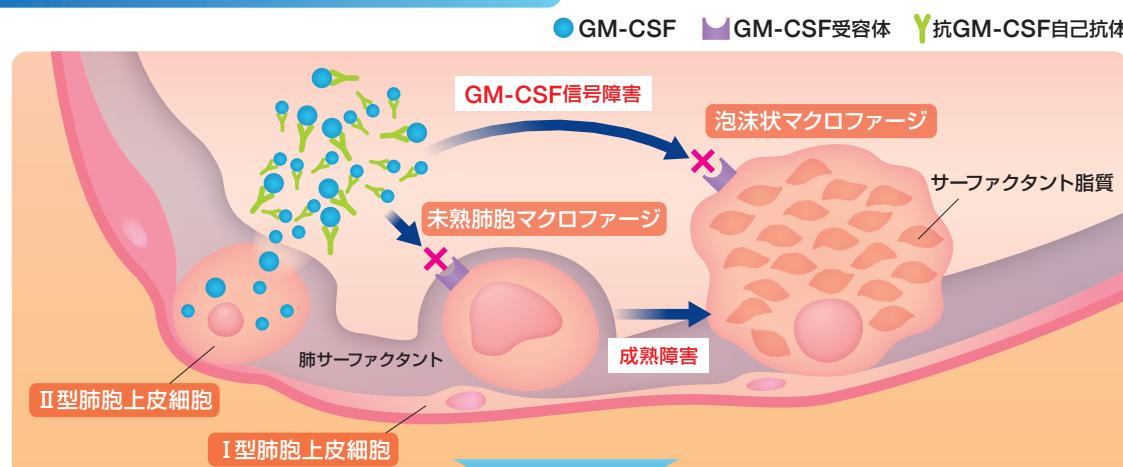
自己免疫性肺胞蛋白症の原因は、GM-CSFを阻害する抗GM-CSF自己抗体が生じ、肺胞マクロファージが機能しなくなることです。そのため、肺胞マクロファージの機能回復を目的にGM-CSFの吸入治療の研究が国内外で進められました。国内では、サルグマリンの吸入治療について、2004年から臨床試験が開始され、2016年から12施設で医師主導治験が実施されました。

サルグマリンはヒトGM-CSFの遺伝子を酵母に導入して作らせたヒトGM-CSF製剤です。

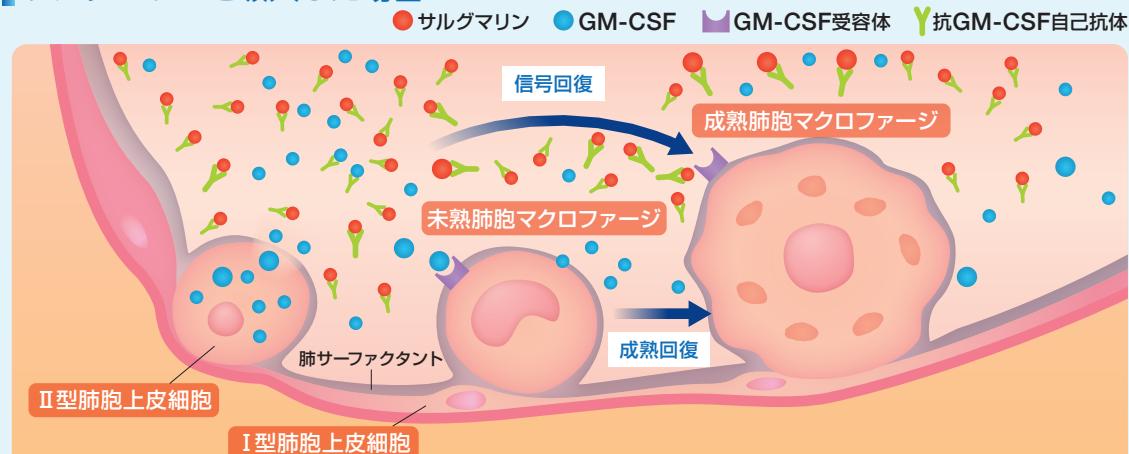
サルグマリンの吸入治療は、肺胞内のGM-CSFを一時的に過量にすることで、必要量を補充し、肺胞マクロファージの機能の回復をめざすものです。

サルグマリンによる治療は、1日2回の吸入を1週間行ったら1週間お休みするというサイクルを1クールとして、12クール繰り返し行なっていきます。これは、肺内の肺胞マクロファージが2～3ヶ月かけてゆっくりと新しい肺胞マクロファージに入れ替わることを踏まえています。特に、夜寝る前の吸入はしっかり行ってください。長期の治療スケジュールを確実に守っていただくことは、肺胞マクロファージの機能回復に大切な鍵と考えられます。

自己免疫性肺胞蛋白症患者さんの肺胞内



サルグマリンを吸入した場合



サルグマリンの溶解操作

溶解操作を はじめる前に

- 1 作業に十分な広さの場所を確保し、清潔にしてください。
※ 手元がよく見える明るさで、平らな場所が適しています。
- 2 石けんで手を洗ってください。

用意するもの

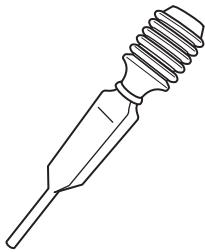
「サルグマリン® 吸入用250μg」の 包装内容



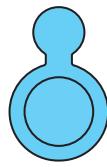
バイアル
(凍結乾燥製剤)



4mL採取可能
計量カップ

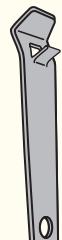


薬液採取用
スポット



バイアル
保護シール

医療機関や薬局で 提供されるもの



バイアル
オープナー



溶解用
生理食塩液

- バイアルオープナーは各医療機関でお受け取りください。
- 溶解用生理食塩液は薬剤と合わせて処方されます。薬剤を受け取った薬局等でお受け取りください。
※ 処方される溶解用生理食塩液の種類は薬局等によって異なります。
- バイアル(凍結乾燥製剤)の外観を観察し、異常があった場合は使用せずに、サルグマリンを受け取られた薬局の薬剤師に連絡してください(変色、濁り、容器の破損など)。

ご自身で準備いただくもの：吸入器

お使いになる吸入器の取扱説明書に従って、
ネブライザーと吸入装置を組み立て、電源に正しく
接続しておきます。

注意事項 *ジェット式ネブライザー、またはメッシュ式ネブライザーをお使いください。超音波式ネブライザーの使用はお避けください。
使用されるネブライザーは清潔に保管し、正しくご使用ください。

参考 *臨床試験では、パリ社製のLCスプリントネブライザーおよび
ボイSXコンプレッサーを使用しました。

I

バイアル(凍結乾燥製剤)を開封します



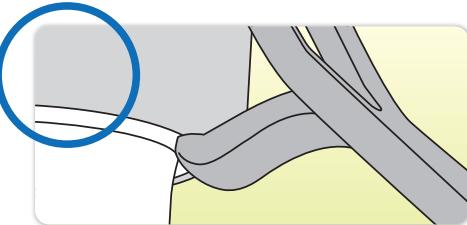
- 1 バイアル(凍結乾燥製剤)の青いプラスチックキャップだけを外します(バイアルオープナーを使用して外すこともできます)。



- 2 バイアルオープナーを使用して、バイアルのアルミキャップとグレーのゴム栓を外します。
バイアルの縁にオープナーを引っかけて、栓抜きの要領でゆっくり開けてください。
(力を入れて引っ張るとアルミキャップが縦に破れてしまい、はがしにくくなります)
(アルミキャップで手を切らないように注意してください)
- 3 グレーのゴム栓が残ったときは、手で外してください。ゴム栓は、清潔な場所に置き、再度使用しますので捨てないでください。

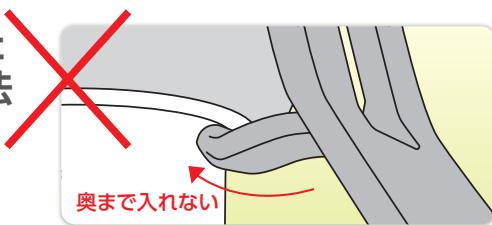


正しい開封方法



バイアルオープナーの下あごを、奥まで入れずに、アルミキヤップの縁の部分に引っ掛けます。
一度で開封できない場合は、逆側のきれいな部位で、開封操作をゆっくり、やり直してください。

間違った開封方法

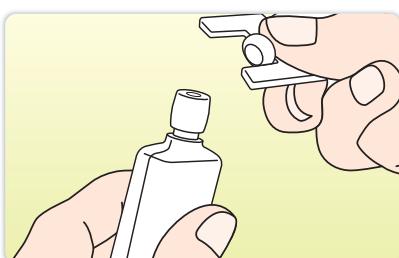


バイアルオープナーの下あごを、奥まで入れて、引っ張ることは、避けてください。

注意! 一度で開封ができない場合でも絶対にバイアルオープナーで開口部を叩かないでください。

II

溶解用生理食塩液を開封し、計量カップに4mL注ぎ入れます



処方された溶解用生理食塩液の開封方法に従って正しく開封してください。

溶解用生理食塩液を計量カップに4mL注ぎ入れます。その際、付属の薬液採取用スポットで過不足がないよう微調整してください。余った溶解用生理食塩液は廃棄してください。

III

計量カップから溶解用生理食塩液をバイアルへ移します

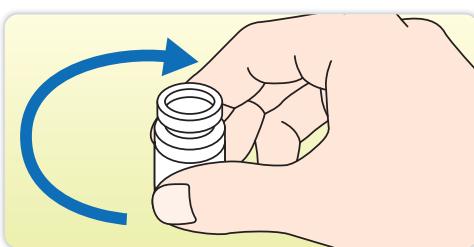
付属の薬液採取用スポットを使い全量をバイアルに入れてください。

※計量カップからバイアルへ直接注ぎ入れないでください。



IV

バイアル内の薬剤を溶かします



バイアルをテーブル等の上に置き、底を付けたままゆっくりと円を描くように動かして、粉末を溶かします。
粉末は溶けやすいので、勢いよく動かす必要はありません(薬液がこぼれないように注意してください)。

1~2分たっても完全に溶けない場合は、付属の薬液採取用スポットを使ってゆっくり泡立てないように注意して混ぜてください。粉末がすべて溶けて見えなくなったら、溶解操作は完了です。

サルグマリンの吸入準備

V

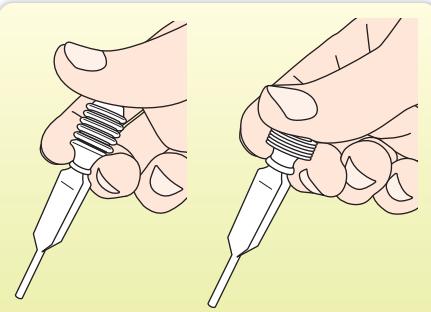
薬液採取用スポットを使って、バイアルから薬液2mLをネブライザーに移します

バイアルから薬液2mLをネブライザーに移し、吸入します(1回目)。

※1回目使用後のスポットは、水でよく洗い自然乾燥させてください。2回目の吸入時にも使用するので廃棄せず保管してください。

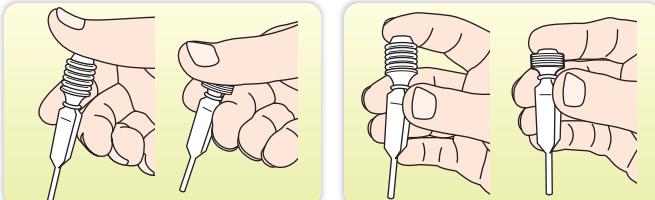


○ スポットの正しい持ち方



- ① ジャバラの下を人差し指と中指で挟み、ジャバラの天面に親指を置いて、スポットを保持する。
- ② 親指でジャバラを押す(人差し指と中指で保持)。ジャバラを全部押しつぶす。
- ③ 親指を離して、2mLの線まで薬液を入れてください。

✗ 間違った持ち方

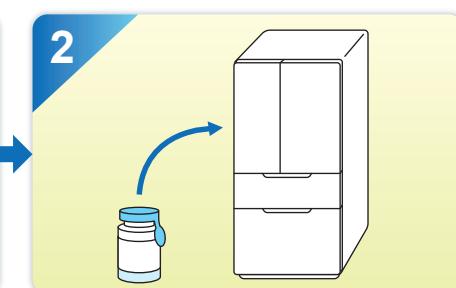
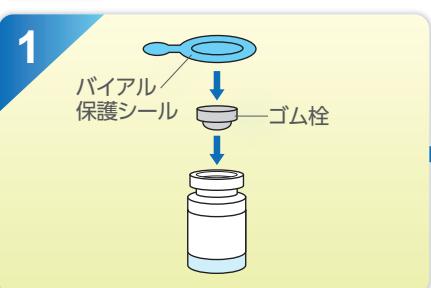


人差し指と中指で、スポットの胴部を挟む。 中指、薬指、親指でスポットの胴部を持ち、人差し指でジャバラを押す。

注意! スポット胴部を持つと、ジャバラを押す際に胴部も押しつぶしてしまい、吸引容量が多くなってしまいます。

VI

1回目の吸入を行った後、残りの薬液(2mL)が入ったバイアルを冷蔵庫に遮光して保管します

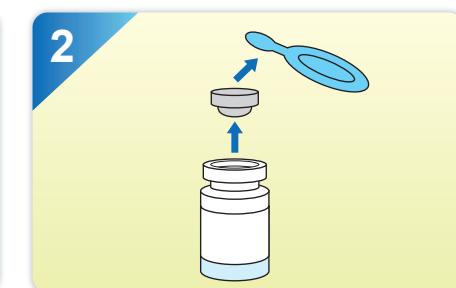


1 残りの薬液(2mL)の入ったバイアルにゴム栓を被せ、その上から、バイアル保護シールで覆ってください。

2 2回目の吸入まで冷蔵庫に遮光して保管してください(冷凍庫で凍らせないでください)。

VII

2回目の吸入を行います



1 吸入を始める30分位前に、冷蔵庫から残りの薬液(2mL)が入ったバイアルを取り出し、常温に戻します。

2 バイアル保護シールを取り、ゴム栓を取ります。

3 薬液採取用スポットを使って、バイアルから残りの薬液(2mL)をネブライザーに移し、吸入します(2回目)。

サルグマリンをご使用いただく際の注意事項

保管について

- バイアル(凍結乾燥製剤)および残りの薬液は冷蔵庫内の温度変化や扉の開閉等に伴う振動を受けにくい場所にて保管してください*。
- バイアル(凍結乾燥製剤)および残りの薬液を冷蔵庫に保管する際は、他の食品と区別して、転倒しないようにしてください。また、小さなお子様の手の届かないところに保管してください。
- 溶解用生理食塩液は、室温で保管してください。
- 1回目使用後の残りの薬液(2mL)は、冷蔵庫に遮光して保管し、2回目は18時間以内に使用してください。
- 冷蔵庫で保管した残りの薬液(2mL)を使用する場合は、直射日光を避け常温に戻してから使用してください。

*開封前のバイアル(凍結乾燥製剤)に限り、やむを得ず冷蔵庫で保管できない場合は、室温(25°C以下)で遮光して保管することも可能です。その場合は、使用期限を超えない範囲で3ヵ月以内に使用してください。

薬剤の調製について

- 溶解用生理食塩液(4mL)を用いてバイアル内の凍結乾燥製剤を溶解し、1回に2mLをネブライザーに入れて、使用してください(P4-6参照)。

吸入について

- サルグマリンは、吸入投与にのみ使用してください。
- 1日2回の吸入時刻は、朝食後、就寝前等、忘れないように、なるべく時刻を決めて行うようにしてください。
- サルグマリンの吸入を行う際には、医師または薬剤師、看護師の指示に必ず従ってください。また、サルグマリンの吸入により、ただちに症状が改善するものではありません。そのため、特に、夜寝る前の吸入を忘れないようにしてください。
- 吸入を忘れた場合は、1回分のみを次の投与時に吸入するようにして、決して一度に2回分を吸入しないでください。
- 溶解後18時間を過ぎた薬液は、使用せず廃棄してください。

薬剤の廃棄について

- 薬液を廃棄する場合は、紙や布などに吸収させてから可燃ごみとして出してください。
- 余った溶解用生理食塩液は廃棄してください。
- バイアル(ガラス瓶)などは、各自治体の分別方法に従って廃棄してください。

その他、疑問や不明な点がある場合や、
サルグマリンを吸入して、いつもと異なる症状や違和感があった場合は、
医師または薬剤師、看護師にご相談ください。

Nobelpharma

サルグマリン患者サポートセンター

サルグマリンに関する疑問やお困りごとがある場合は、
サルグマリン患者サポートセンターまでご連絡ください。

フリーダイヤル：0120-302-185

受付時間：平日9:00～18:00
(土・日・祝日、会社休日を除く)