

来院時必要な確認事項

来院時必要な確認事項 (医療チームにお伝えください)

- 他の酵素補充療法での過敏症やアナフィラキシーショックの病歴。
- infusion reaction の病歴。
- 来院前の食事から十分な時間の経過 (2時間以上)。
- 来院前のからだの変調。
- 来院時に他の病気の加療。

ご自分

名 前 :

体 重 :

生 年 月 日 :

Eメール :

T E L :

医療機関 :

T E L :

担 当 医 :

Eメール :

医療チーム :

T E L :

担 当 者 :

製品に関するお問い合わせ

アミカス・セラピューティクス株式会社 コールセンター
〒100-0005 東京都千代田区丸の内一丁目6番2号
新丸の内センタービルディング19階
フリーダイヤル 0120-907-477
受付時間：9:00～17:00 (土・日・祝日及び会社休日を除く)



LOPD患者さんへ

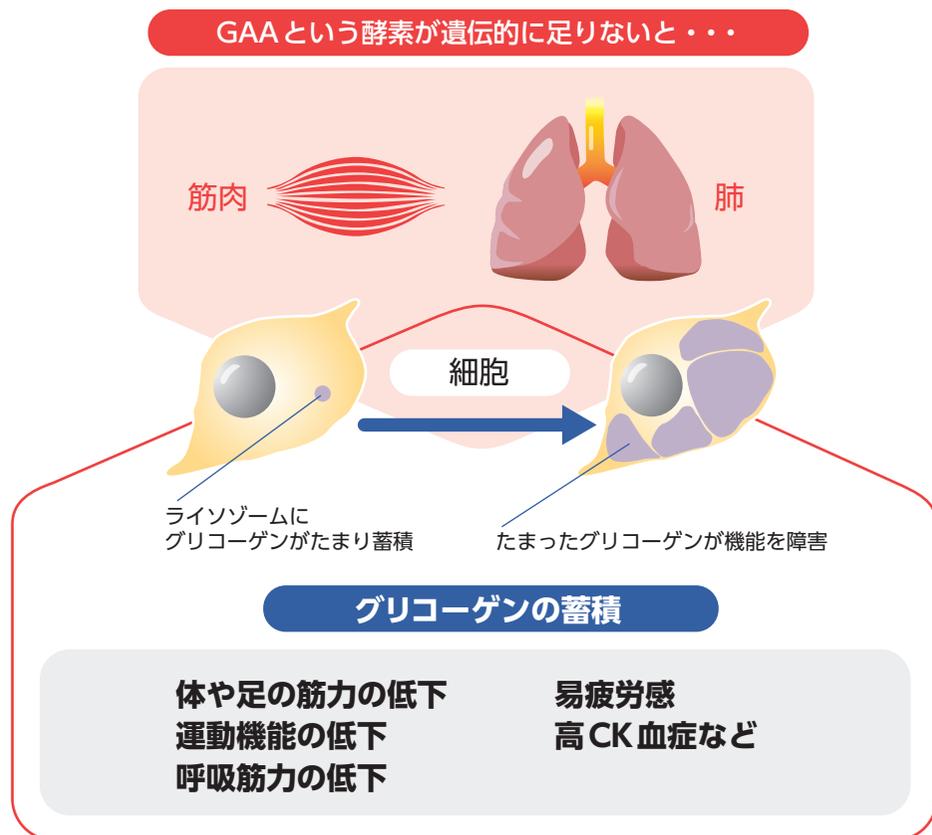
Pombiliti & Opfolda



ポムビリティ・オプフォルダを服用されている患者様へ 遅発型ポンペ病 (LOPD) と本治療の目的

遅発型ポンペ病 (LOPD) とは

GAAという酵素が遺伝的に足りないことでグリコーゲンが分解されず筋肉や肺組織にたまっていき、主に成人期に発症し診断されるまれな遺伝性疾患です。



ポムビリティ® 点滴静注用105mg + オプフォルダ® カプセル65mg
の併用投与は、協力して筋肉や肺組織などにたまるグリコーゲンを分解し、ポンペ病の症状を改善する薬です。

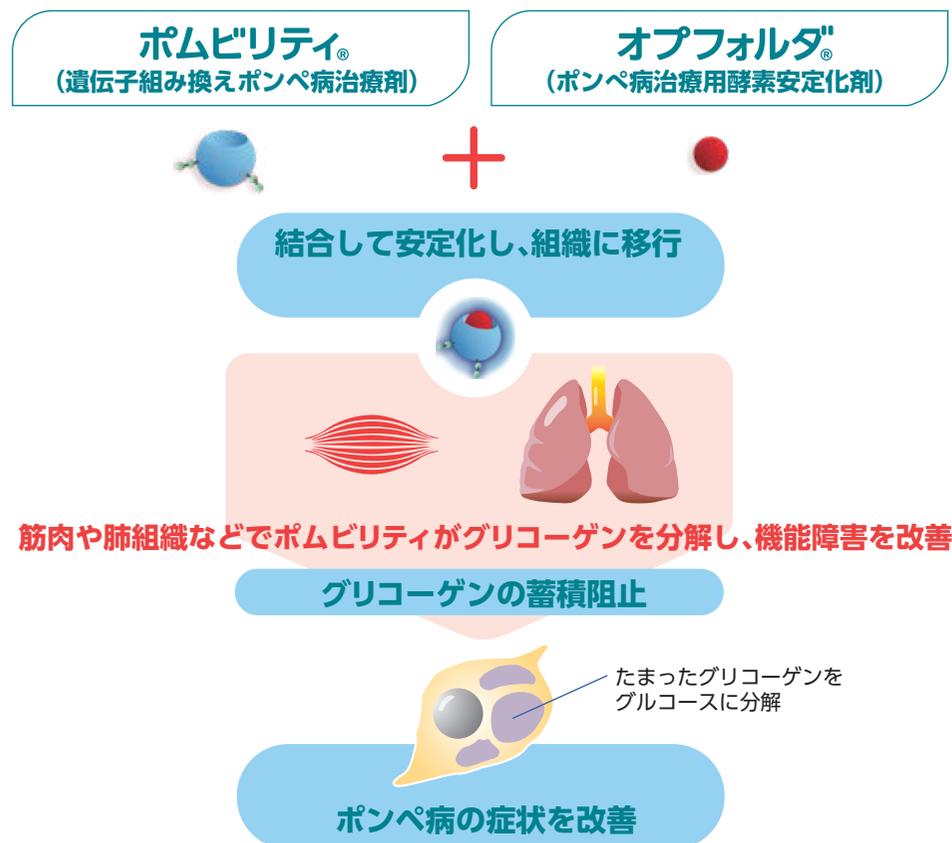
ポムビリティとオプフォルダの役割 (作用機序)

ポムビリティの作用

ポムビリティは足りなくなったGAA酵素をおぎなう酵素製剤で、オプフォルダと協力して、血液中や筋組織などへ効率よく届くように設計されており、蓄積したグリコーゲンを分解し、筋肉や肺機能の障害を改善します。

オプフォルダの作用

オプフォルダは血液中などでポムビリティに結合して安定化させて、筋肉や肺組織などにポムビリティを効率よく届けます。そして、ポムビリティはグリコーゲンを分解し、機能障害を改善します。



ポムビリティ+オプフォルダ投与スケジュール

ポムビリティとオプフォルダは隔週投与です。
他の酵素補充療法から本併用療法に切り替える場合は、最後の酵素補充療法投与から2週間後から本併用療法を開始できます。

投与日などの設定は医師と相談してください。

薬が切り替わる場合も2週間後から開始できます。

ポムビリティ®
の用法及び用量



ポムビリティの点滴静注

オプフォルダとの併用において、通常、体重40kg以上の成人にはシパグルコシダーゼ アルファ（遺伝子組換え）として、1回体重1kgあたり20mgを約4時間かけて隔週点滴静脈内投与する。

オプフォルダ®
の用法及び用量



オプフォルダの経口投与

ポムビリティとの併用において、通常、成人には
体重40kg以上50kg未満の場合
1回195mg(3カプセル)
体重50kg以上の場合は
1回260mg(4カプセル)
を隔週経口投与する。なお、オプフォルダは食事の前後2時間は投与を避けること。

ポムビリティとオプフォルダは
隔週投与です

CALENDAR

SUN	MON	TUE	WED	THU	FRI	SAT
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30	31		

ポムビリティ+オプフォルダの投与方法

最大の協力効果を得るためには、ポムビリティとオプフォルダの治療では、正しい投与方法が重要になります。そのための準備が必要です。

絶食してから2時間後に
オプフォルダを投与

オプフォルダは絶食を開始した2時間後に先に服薬します。

オプフォルダ投与1時間後に
ポムビリティを投与

オプフォルダ投与1時間後にポムビリティの点滴静注投与を開始します。

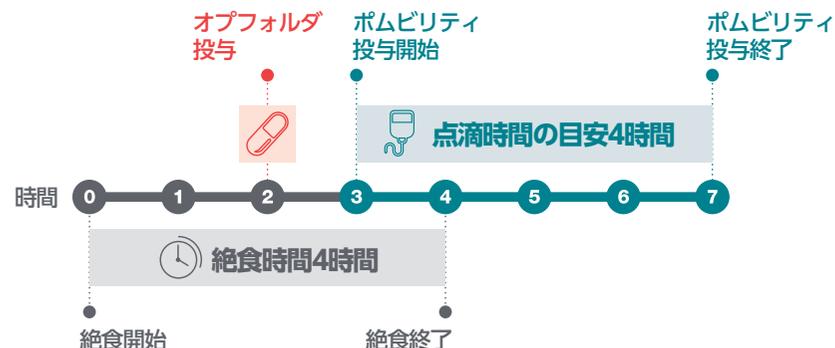
ポムビリティは
4時間をかけてゆっくり投与

ポムビリティの点滴静注投与は4時間を目安に投与します。

オプフォルダ投与2時間後に
絶食時間は終了

オプフォルダ投与2時間後、ポムビリティ点滴静注開始1時間後に絶食は終了します。

ポムビリティ+オプフォルダの投与のタイミング



絶食期間中の注意事項

オプフォルダと同じ有効成分(ミグルスタット)の薬剤で食事の影響が報告されているため、絶食期間を設定しました。

絶食期間は4時間です。来院前の食事時間を考えて食事を計画してください。

4時間の絶食期間中は、水やお茶、紅茶、コーヒーを飲むことができます。

クリーム、全乳/半脱脂牛乳、非乳製品ミルク、砂糖、甘味料は使用しないでください。

紅茶やコーヒーと一緒に無脂肪(脱脂)牛乳は飲むことができます。

オプフォルダの服用2時間後から、通常の食事や飲み物を再開できます。

絶食期間後の食事については、スナックやおにぎり、サンドイッチなど医療チームと相談してください。



ポムビリティ点滴静注投与での注意事項

ポムビリティは4時間をかけてゆっくり投与します。

点滴期間中を有効活用する方法について医療チームに相談してください。

点滴期間中は、仕事をしたり、映画を見たり、読書をしたり、リラックスしたり、スマホやラップトップの活用ができます。有効活用する方法について医療チームに相談してください。また医療機関の規定に従ってください。

点滴の速度が途中から速くなる場合があります。医療チームに相談してください。

ポムビリティ投与中や投与後での体調の変調が起きた場合は医療チームにすぐに知らせてください。

ポムビリティはタンパク質製剤であり、重度の過敏症又はアナフィラキシーが起こる可能性があります。また、投与中又は投与後に薬剤に対する過敏反応が起こる可能性があります。悪寒、発熱、頭痛、発疹、咽頭違和感、血圧低下、呼吸困難、吐き気、嘔吐、顔面紅潮、蕁麻疹、喘鳴などです。そうした症状がみられた場合にはすぐに医師や看護師に連絡してください。

