

オーファディンを処方する前にご確認ください

眼障害の発現について

本剤投与により、結膜炎、角膜炎、角膜混濁、羞明、眼痛などの眼障害が生じる可能性があります。

- 本剤による治療開始前には、患者さんならびにご家族に対して、服薬中に目のかすみ、充血、異物感、まぶしさ、目の痛み、まぶたのかゆみといった目の症状がみられることがある旨を、小冊子「オーファディンを服用される患者さんとそのご家族へ」を用いて説明してください。
- こうした眼障害の初期症状が認められた場合は、直ちに医師、看護師、薬剤師などに相談するよう指導するとともに、症状が疑われる、もしくは明らかな場合は、速やかに眼科医による検査を実施するなど、適切な対応・処置を行ってください。
- また、チロシンおよびフェニルアラニンを制限した食事療法の順守の確認、さらにこれらをより厳しく制限した食事療法の実施を検討してください。

妊婦または妊娠を予定している患者さんへの対応について

ヒトでのリスクは不明ですが、動物試験[※]において催奇形作用などの生殖発生毒性が報告されています。

- 妊婦または妊娠している可能性がある、もしくは妊娠を予定している患者さんならびにご家族に対しては、妊娠に関する確認とともに、こうした点について十分に説明してください。
- 治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ本剤を投与してください。

※ ウサギを用いた動物試験において、ヒトの臨床用量を下回る用量^{*}で催奇形作用(骨格異常、膈ヘルニア、腹壁破裂)が、マウスを用いた動物試験において、ヒトの臨床用量を下回る用量^{*}で胎児毒性(骨化遅延)が報告¹⁾されています。

^{*}体表面積比に基づいたヒト等価用量

1) 承認時評価資料

用量調節に際しての検査項目とその頻度について

尿中サクシニルアセトン濃度、肝機能検査値、血中 α -フェトプロテイン濃度などを、症状が安定して管理できるようになるまで本剤投与開始1年間は毎月測定することが推奨されます。

なお、それ以降は、患者さんの症状により検査間隔を延長できます。

- 血中 α -フェトプロテイン濃度の上昇が認められる場合や、期待される減少がみられない場合は、速やかに肝画像検査を実施することが推奨されます。
- 肝画像検査は、肝臓に小結節の所見が認められる患者さんでは3～6ヵ月ごと、生後1～2年以降に高チロシン血症I型と診断された患者さんでは6ヵ月ごとの実施が推奨されます。
- 本剤投与開始1ヵ月後においても尿中サクシニルアセトンが検出される場合は、本剤の有効成分であるニチシノンの血中濃度が十分でないと考えられるため、増量を検討する必要があります。

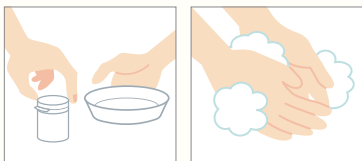
医師の指示により脱カプセルで服用する際の注意点について

脱カプセルは服用直前に行い、速やかに全量を服用するよう説明してください。脱カプセル後の安定性は検討しておりません。

- カプセルのままの服用が困難で、医師の指示により脱カプセルでの服用を行う場合は、小冊子「オーファディンを服用される患者さんとそのご家族へ」を用いて、冷蔵保管から脱カプセルによる服用方法を説明してください。
- 小冊子に記載されている服用方法は以下のとおりです。

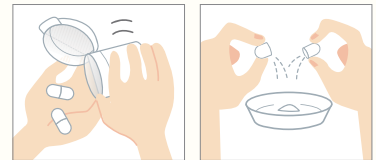
1. 必要なものを用意します。

- ・ カプセルの中身を取り出す作業場所（テーブルなど）を確保します。
- ・ 清潔かつ平らなテーブルなどの上に小さな皿や容器を用意します。
- ・ 冷蔵庫からボトルを取り出します。
- ・ 石けんで両手をよく洗い、清潔な乾いたタオルやペーパータオルで水気を拭き取ります。



2. お薬を準備します。

- ・ 医師・薬剤師より指示された必要な数のカプセルを取り出します。
- ・ カプセルをはずし、中のお薬を容器に入れます。



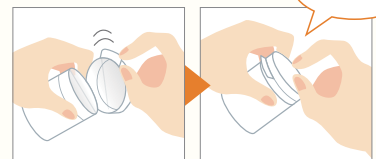
3. お薬(カプセルの中身)を服用します。

- ・ そのまま服用が可能な場合は、できるだけそのまま服用させてください。
- ・ そのまま服用が困難な場合は、少量の水などに混ぜて服用させてください。カプセルから中身を取り出したらすぐに服用してください。



4. 後片付けをします。

- ・ お薬のボトルはキャップをしっかりと閉め、また冷蔵庫で保管してください。



製造販売 **アステラス製薬株式会社**

東京都中央区日本橋本町2-5-1

[資料請求・お問い合わせ先] メディカルインフォメーションセンター ☎ 0120-189-371
[医薬品情報サイト] <https://amn.astellas.jp/>