

パリンジック ケースディスカッション Web視聴会

形式 Web 開催 URL発行に事前登録をお願いしております

Moderator/Advisor

伊藤 哲哉 先生 藤田医科大学 医学部 小児科学 教授

Speaker

高瀬 隆太 _{先生} 久留米大学医学部 小児科学講座 講師

ご参加には事前登録をお願いしております ▶

https://us02web.zoom.us/meeting/register/tZEld-isrz0jGNVWgZjcQmFnXGFEkECn-aLk





Extension for Community Healthcare Outcomes

Maximising Advances in Phenylketonuria





BOMARIN

実臨床でペグバリアーゼ(パリンジック)治療をスムーズに開始できるように、導入・漸増期から維持期への移行をサポートする プログラムです。発表者の先生方に症例の提示・解説をいただき、個々の症例について議論いただきます。

医療従事者を対象にご案内させて頂いております。

主催: BioMarin Pharmaceutical Japan 株式会社

パリンジック ケースディスカッション Web 視聴会 症 例 紹 介

50代男性。新生児スクリーニング前の世代。1歳頃に異常な尿臭をみとめたことを契機に古典型PKUと診断された。幼児期は食事制限を受けていたが、ストレス性の胃潰瘍を契機に8歳ごろから食事制限を中止されていた。その後は、未治療ながら1回/年程度での受診となっていたものの就労後は受診していない。物忘れが多い、集中できない、会社での対人関係トラブルが多い等の精神症状がPKUによるものではないかと考え、35歳時に久留米大学小児科を再受診した。その後も食事療法には向き合っているものの、Phe値は1200μmol/L前後で推移していた。ご本人の希望でパリンジック投与を開始し、過敏症反応の発現など患者の状態に留意して慎重に増量した。10mg週2回投与中に顔面神経麻痺を認めたが、症状は軽微であり耳鼻科より処方のプレドニゾロンを内服しながら、投与継続および増量は行った。20mg連日投与中に発作性上



室頻拍が出現し、アブレーション手術のため数日休薬し、用量変更 せず再開した。その後は特に有害事象なく投与を継続しているが、 Phe値は1000µmol/L前後で推移しており、40mg連日投与まで 増量している。40mg連日投与の7か月目となる現在、やや低下傾 向を認めてきている。

ディスカッションポイント

- 受診が途絶えた成人の治療再開のきっかけ
- 中高年PKU患者の治療目標Phe値の設定
- 中高年PKU患者の食事指導と生活習慣病予防

ECHOメディカルトレーニングプログラム

ECHO* M.A.P. (Maximizing Advances in Phenylketonuria) とは?

*ECHO = Extension for Community Healthcare Outcomes

Module 1 · · · · · · ペグバリアーゼの概要と165-305試験

Module 2 · · · · · · 海外第Ⅲ相試験: PRISM-1 • PRISM-2

Module 3 ・・・・・・ 医療機関の準備と患者さんとのコミュニケーション

Module 4・・・・・・投与方法と有害事象の管理

下記よりご視聴が可能です。

バイオマリン医療関係者向けサイト: Medical+

https://medical-plus.bmrn.co.jp/palynziq-online-training/

BOMARIN®