

カーバグル®分散錠 200mg
を服用される患者さんと
保護者の方へ



本冊子は、
カーバグル®分散錠 200mg（以下、カーバグル）
を正しく服用していただくための参考に
作成されています。

監修*

仙台市立病院副院長・小児科部長
東北大学医学部臨床教授

大浦 敏博 先生

*所属等は監修当時のものです。

目次

カーバグルの使い方	1
ご使用上の注意	4
<参考>	
NAGS 欠損症、有機酸代謝異常症による高アンモニア血症とは？	6
カーバグルの作用は？	8
カーバグル以外の治療法は？	9
メモ	10

カーバグルの使い方

<使用量および回数>

飲む量と回数は、食事指導と共に、患者さんの症状等にあわせて決定します。
通常、飲む量および回数は、次の通りです。

通常、1日に体重 kg あたり 100mg～250mg より開始し、1日に2～4回に分けて、用時、水に分散して服用します。その後は、患者さんの状態に応じて医師の指示により適宜増減されます。

服用のタイミングは、食事による血中アンモニア濃度の上昇を抑えるため、できるだけ食前に服用することをお勧めします。

<飲み方>

手順の詳細は、2～3 ページをご覧ください。

※ このお薬はそのまま飲み込んだり、かみ砕いたりせず、必ず水に良く混ぜて服用してください。

※ 水以外の液体は使用しないでください。

※ 作り置きはしないでください。

<飲み忘れた場合の対応>

お薬を飲み忘れた場合でも、次にお薬を飲む時に2回分飲まないでください。

<多く飲んだ時(過量使用時)の対応>

異常を感じたら速やかに医師又は薬剤師に相談してください。

<服用の手順>

1) コップ等の容器を用いて服用する場合

- ① 1錠あたり2.5mL以上の水を入れた容器に、決められた量のお薬を入れ（場合によっては、1錠を、半錠又は1/4錠に分割して、決められた量になるよう調整してください）、お薬の形がくずれるまで水になじませます。



- ② 静かに混ぜて速やかに分散させた後、速やかに全量を服用してください。



- ③ このお薬は完全には水に溶けないので、容器の底にお薬が残った場合は、水を追加して混合し、速やかに全量を服用してください。



2) 経口用シリンジを用いて服用させる場合(コップ等の容器内で調製)

1) の手順でお薬を水に分散させ、全量を経口用シリンジに吸い上げ、速やかに服用させていただきます。

このお薬は完全には水に溶けないので、お薬が容器の底や経口用シリンジ内に残らないように、少量の水を容器へ入れ、経口用シリンジで数回吸い上げたり吐き出したりして、容器内や経口用シリンジ内のお薬を含んだ水を、再度全量経口用シリンジに吸い上げ、速やかに服用させていただきます。

3) 経口用シリンジを用いて服用させる場合(経口用シリンジ内で調製)

① 経口用シリンジからプランジャーを抜き取り、決められた量のお薬(場合によっては、1錠を、半錠又は1/4錠に分割して、決められた量になるよう調整してください)を経口用シリンジの中に入れてプランジャーを再び挿入し、お薬と触れるまで内側に押し込んでください。



② コップ等の容器に水を入れ、プランジャーをゆっくりと引き上げて、1錠あたり2.5mL以上の水を吸い上げてください。シリンジの先端を上に向け、お薬の形が崩れて水になじむまで少しの間放置してください。



③ シリンジを上下に数回転倒させて良く混ぜ、速やかに全量を服用させてください。



④ このお薬は完全には水に溶けないので、シリンジ内にお薬が残らないように、更に少量の水を吸い上げて、シリンジ内に残ったお薬を含んだ水を、速やかに全量服用させてください。



4) 経鼻胃管を用いて服用させる場合

2) 又は3) の手順で分散させたシリンジ内のお薬の溶液を、経鼻胃管を介して、全量を速やかに服用させてください。このお薬は完全には水に溶けないので、お薬がシリンジ内、チューブ内に残らないように、更に少量の水を吸い上げて、シリンジ内に残ったお薬を含んだ水で、チューブ内をすすぎながら、速やかに全量を服用させてください。

ご使用上の注意

① 食事療法は、

このお薬は、医師等より指導された食事療法をしっかりと守りながら、使用してください。

② 飲むお薬の量は、

随時、体内のアンモニアの濃度を測定しながら、お薬の量や服用する期間が決められます。自己判断でお薬の量を調整したり、中止したりしないでください。

③ 残ったお薬は、

お薬を分割して使用した場合、分割した残りのお薬はボトルに戻し、次回の服用の時に使ってください。その際には、家庭用ラップ等で包み、次回の服用時に優先的に取り出して使用してください。

④ 保管は、

開封前は2～8℃(冷蔵庫等)で保管し、すぐに開封するとお薬が吸湿する原因となるため、開封時には室温に戻してから使用してください。**開封後は**、必要な量だけ取り出し、残りのお薬はボトルの蓋をきちんと締めて、湿気を避け、**30℃以下の室温環境で保管**してください。

未使用のお薬や分割して残ったお薬はボトルの中で保管してください。また、ボトルは光があたらないように、外箱の中や引き出しに入れる等して保管してください。

小さいお子さんの手の届かない、目につきにくい場所に保管してください。

⑤ 異常(副作用)を感じた場合は、

このお薬の服用中や服用後に、高揚状態、神経系障害、味覚異常、多汗症が起こる可能性があります。異常（副作用）を感じた場合は、速やかに医師又は薬剤師に相談してください。

<参考>

NAGS 欠損症、有機酸代謝異常症による 高アンモニア血症とは？

(1) 尿素サイクル

私たちの体にとって大切な栄養素の一つであるタンパク質は、体の中で筋肉等の基本的な骨格の基となっています。そのタンパク質はアミノ酸で構成されており、このアミノ酸が分解される時に、体に害を及ぼすアンモニアを発生します。この有害なアンモニアの蓄積を防ぐため、通常、肝臓の中にある尿素サイクルにより、アンモニアを無害な尿素に変えています。

(2) NAGS欠損症による高アンモニア血症

N-アセチルグルタミン酸合成酵素 (NAGS) 欠損症は、NAGS 遺伝子の変異により、NAGS を体内で合成できない疾患です。NAGS の欠損によって、N-アセチルグルタミン酸 (NAG) の供給が止まり、尿素サイクルの入り口にあたるカルバミルリン酸合成酵素 I (CPS I) の働きが弱まるため、アンモニアをカルバミルリン酸に変換することができません。その結果、アンモニアが体内に蓄積して、高アンモニア血症を引き起こします。

(3) 有機酸代謝異常症による高アンモニア血症

有機酸代謝異常症は、体内に有機酸が蓄積することにより、代謝性アシドーシスに伴う各種の症状が起こります。また、蓄積した有機酸により NAGS の働きが弱まり、NAGS 欠損症と同様に高アンモニア血症を引き起こします。蓄積する有機酸によって疾患の名称が異なります。

1) プロピオン酸血症

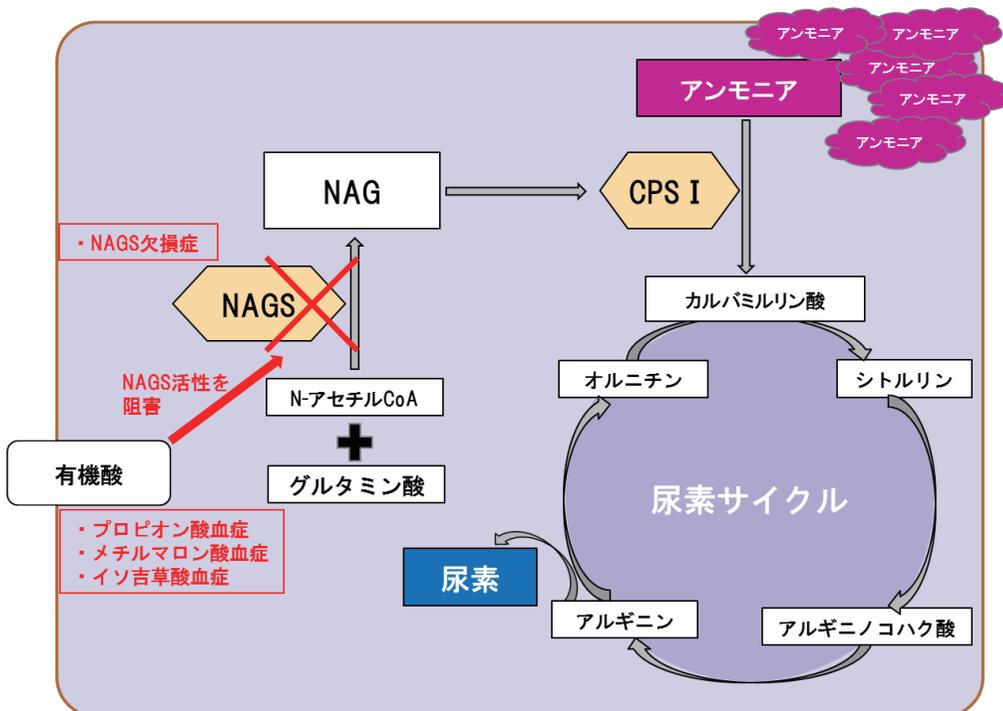
プロピオン酸血症は、プロピオニル・CoA カルボキシラーゼの活性低下によって、プロピオン酸をはじめとする有機酸が蓄積します。

2) メチルマロン酸血症

メチルマロン酸血症は、メチルマロニル-CoA ムターゼの活性低下によって、メチルマロン酸をはじめとする有機酸が蓄積します。

3) イソ吉草酸血症

イソ吉草酸血症はロイシンの中間代謝過程で働くイソバレリル-CoA 脱水素酵素の障害によってイソ吉草酸をはじめとする有機酸が蓄積します。



NAGS: N-アセチルグルタミン酸合成酵素

(グルタミン酸と N-アセチル CoA から N-アセチルグルタミン酸を合成する酵素)

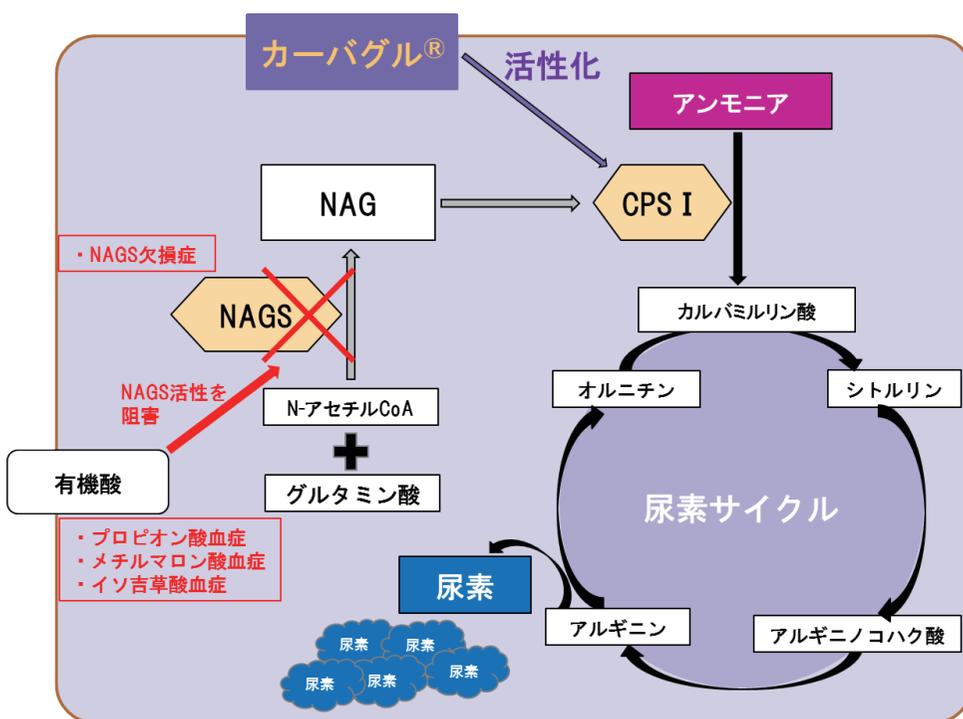
NAG: N-アセチルグルタミン酸 (カルバミルリン酸合成酵素 I を活性化する物質)

CPS I: カルバミルリン酸合成酵素 I (アンモニアからカルバミルリン酸を生成する酵素)

カーバグルの作用は？

カーバグルは、NAGS 欠損症、有機酸代謝異常症による高アンモニア血症を治療するお薬です。

カーバグルの有効成分「カルグルミン酸」は、NAG と構造が似ており、アンモニアを尿素サイクルに取り込む CPS I を活性化させることができます。CPS I の働きが活発になると、アンモニアからカルバミルリン酸への変換が進み、アンモニアの濃度が低下します。



カーバグル以外の治療法は？

(1) 血液浄化(透析)

血中のアンモニアが高値を示した場合、血液浄化（透析）によってアンモニアの濃度を下げることができます。

(2) 食事療法

アンモニアはタンパク質を構成しているアミノ酸が分解する時に発生するので、対象となるタンパク質の摂取を制限することで、アンモニアの生成を抑制します。

(3) 薬物療法

カーバグル以外にも血中アンモニアを下げるお薬があります。

1) アルギニン製剤

カーバグルとは異なる作用により尿素サイクルを活性化して、血中アンモニアを下げる効果があります。

2) フェニル酪酸ナトリウム

アミノ酸の一つであるグルタミンと結合して、グルタミンを体の外に出し、アンモニアの原料となるアミノ酸を減らします。

3) 安息香酸ナトリウム

アミノ酸の一つであるグリシンと結合して、グリシンを体の外に出し、アンモニアの原料となるアミノ酸を減らします。

×E



カーバグル®分散錠 200mg
を服用される
患者さんと保護者の方へ



レコルダティ・レア・ディジーズ・ジャパン株式会社