

要約表 (様式)

1. 小児医療を行うにあたり必要と考えられる処方等に関する概要 ※現在の国内承認内容と異なる部分には下線を付して下さい。	販売名 (一般名)	フルナール (塩酸フルナリジン)
	関係企業	協和発酵 ヤンセンファーマ
	剤型・規格	錠剤 10mg
	効能・効果	<u>小児交互性片麻痺の片麻痺発作の改善（発作回数の減少と発作強度の軽減）</u>
	用法・用量	1日1回10mg
	対象年齢	乳幼児より成人まで
	その他	
	別添1の類型	海外で承認されている临床上必要不可欠な比較的古い医薬品で、国内に製剤がないもの
2. 欧米での承認状況	承認取得国及び承認年月日	ドイツ 1977年3月 フランス 1985年5月 イタリア 1980年5月 カナダ 1990年1月 ベルギー 1978年3月 オランダ 1983年3月 スイス 1979年6月 その他、多数の国で承認されている（ただし、米国では未承認）
	販売名	シベリウム (Sibelium)

	関係企業名	ヤンセンファーマ
	剤型・規格	5 m g カプセル
	効能・効果	片頭痛の予防（小児交互性片麻痺は片頭痛の一型に分類されているので、適応有り）
	用法・用量	1日1回5 m g ないし10 m g
	対象年齢	
	その他	
3. 有用性を示すエビデンスについて	別添2（ア）①の該当性について	ドイツ、フランス、カナダ、イタリアなどで使用されている
	別添2（ア）②の該当性について	

	現時点まで得られているエビデンスについて 1984 年、P. Casaer Lancet に 1 例報告 II:1984:579 小児交互性片麻痺患者でフルナリジンが有効であった 同年、 P. Curatolo Lancet に 1 例報告 II:1984:980 同様に小児交互性片麻痺患者でフルナリジンが有効であった 1987 年、P. Casaer ら Neuropediatrics 1987:191:195 オープンラベルでは有効例が多かった。 ダブルブラインドでは、はっきりとした結論が得られなかった 1993 年、F. Andermann ら Neurology 1993:43:36-41 9 人の小児交互性片麻痺患者でフルナリジンを使用して、片麻痺発作の持続時間が短縮したことが確認された 1993 年、J. Aicardi ら Journal of Pediatrics 1993:122:673-9 17 人の本症患者でフルナリジンを使用して、13 人で片麻痺発作が短時間になったり、発作強度が減少したりした。 2001 年、M. Sasaki ら Brain & Development 2001:23:303-5 28 名の本症患者のうち、18 名で発作強度の軽減、発作持続時間の短縮、発作頻度の減少などの効果がみられた 根拠となる論文・試験については、別表に記載願います。	
4. (1) 適応疾病の重篤度等	別添 2 (イ) ①の該当性について	小児交互性片麻痺の症状は、精神運動遅滞、不随意運動が常時存在し、発作性弛緩性片麻痺（全身麻痺に至る場合もあり）、強直発作、呼吸停止などの症状が発作性に出現し数分から数日間持続する。人工呼吸器が必要な場合もある。そのため生命に重大な影響をもといえる。
	別添 2 (イ) ②の該当性について	上記症状が続き不可逆であるので、本症患者では日常生活にも著しい影響を及ぼす。

	別添2 (イ) ③の該当性 について	
	評価理由 以上より、本疾患は重篤であり生命に重大な影響があると同時に日常生活に著しい影響を及ぼす疾患である。	
	根拠となる論文・試験については、別表に記載願います。	
4. (2) 小児科領域における医療上の有用性	別添2 (ウ) ①の該当性 について	小児交互性片麻痺では、フルナリジンを除いて確立された治療法や予防法はない
	別添2 (ウ) ②の該当性 について	

	別添2 (ウ) ③の該当性 について	本邦では広範には用いられていないが、現在10人程度が 国外より個人輸入で入手して使用している。 本症患者でも治療を受けることができない患者もいるので 国内で入手できれば、臨床現場への影響は大きい。
	評価理由	
	根拠となる論文・試験については、別表に記載願います。	
5. 優先 度	有効成分中の 対象外？ 位	

6. 参考 情報	2005 年、第 47 回日本小児神経学会にて佐々木が報告 「塩酸フルナリジン中止により症状悪化し、再開により改善した小児交互性片麻痺の 5 例」 脳と発達 2005;37:S158 1999 年にフルナリジンが使用できなくなったため、以前より本剤を使用していた小児交互性片麻痺患者が中止せざるを得なくなった。5 名の患者さんではフルナリジンを中止したところ、いずれも片麻痺発作の回数が増加し持続時間が長くなった。中には呼吸停止や運動退行が顕在化した患者もあった。急いで個人輸入により入手したフルナリジンを再開したところ、3 名ではフルナリジン中止以前の状態に回復した。他の 2 例も改善はしたが中止以前の状態には戻っていない。 この 5 人では現在もフルナリジンを個人輸入で入手して使用を継続している。最近新たに 3 人の小児交互性片麻痺患者がフルナリジン使用を開始した。現在のところ、症状は改善している。 根拠となる論文・試験については、別表に記載願います。
---------------------	---

7. 連絡先	貴学会名、御担当者、御所属、御連絡先（住所、電話番号、FAX 番号、E-mail アドレス）等 日本小児神経学会 担当者：佐々木征行 所属：国立精神・神経センター武蔵病院小児神経科 連絡先：小平市小川東町4-1-1 電話：042-341-2711 FAX：042-344-6745 E-mail：masasaki@ncnp.go.jp 担当者：大澤真木子 所属：東京女子医大小児科 連絡先： 住所：東京都新宿区河田町8-1 電話番号：03-3353-8112・内 37308 FAX 番号：03-5379-1440 E-mail アドレス：mosawa@ped.twmu.ac.jp
--------	---