

## イラリス使用成績調査 〈CACZ885N1401, 既存治療で効果不十分な家族性地中海熱, TNF 受容体関連周期性症候群, 高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症)〉の中間集計結果

最新情報に基づき、薬剤を適正かつ安全にご使用いただくために、イラリス使用成績調査〈CACZ885N1401, 既存治療で効果不十分な家族性地中海熱, TNF 受容体関連周期性症候群, 高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症)〉の中間集計結果を、ノバルティスファーマ株式会社 医療関係者向け情報サイト (Novartis Pro) に掲載致しました。

### ＜留意点＞

- 2016 年 12 月～2025 年 6 月の間で収集された情報です
- 中間の結果であるため、今後、結果は更新されます
- 安全性情報を掲載しています

添付文書：2025 年 3 月改訂（第 3 版）※ 抜粋

### 【効能又は効果】

- 高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症)
  - TNF 受容体関連周期性症候群
- 既存治療で効果不十分な下記疾患
- 家族性地中海熱

### 【用法及び用量】

#### 〈高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症)〉

通常、体重 40kg 以下の患者にはカナキマブ (遺伝子組換え) として 1 回 2mg/kg を、体重 40kg を超える患者には 1 回 150mg を、4 週毎に皮下投与する。  
十分な臨床的効果がみられない場合には追加投与又は適宜漸増するが、1 回最高用量は体重 40kg 以下の患者では 6mg/kg、体重 40kg を超える患者では 450mg とする。

#### 〈TNF 受容体関連周期性症候群及び家族性地中海熱〉

通常、体重 40kg 以下の患者にはカナキマブ (遺伝子組換え) として 1 回 2mg/kg を、体重 40kg を超える患者には 1 回 150mg を、4 週毎に皮下投与する。  
十分な臨床的効果がみられない場合には追加投与又は適宜漸増するが、1 回最高用量は体重 40kg 以下の患者では 4mg/kg、体重 40kg を超える患者では 300mg とする。

**※本剤の使用に際しては、最新の添付文書をご参照ください。**

当該調査単位期間終了日：2025 年 6 月 30 日

## 結果の概要

製造販売後調査の標題	イラリス皮下注用 150 mg, イラリス皮下注射液 150 mg 使用成績調査 [既存治療で効果不十分な家族性地中海熱, TNF 受容体関連周期性症候群, 高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症), CACZ885N1401]
調査の課題及び目的	イラリス皮下注用 150 mg 及びイラリス皮下注射液 150 mg を既存治療で効果不十分な家族性地中海熱, TNF 受容体関連周期性症候群, 高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症) 患者に長期投与したときの安全性及び有効性を使用実態下で検討する。
調査デザイン	多施設共同, 中央登録方式, 非対照, 非盲検, 全例調査方式の使用成績調査
主要評価項目	重点調査項目 [感染症 (日和見感染を含む), 好中球減少, ショック/アナフィラキシー, 悪性腫瘍, 肝機能障害] を中心とした有害事象の発現状況に基づき安全性を評価する。
結果	<p>当該調査単位期間終了日までに 438 例の登録が確定され, 438 例の調査票データが固定された。このうち 7 例 (未承認薬の治験に参加した 3 例, 適応外疾患/本剤調査対象外疾患 3 例, 1 分冊目未固定症例 1 例) を除外した 431 例を安全性解析対象症例とした (添付資料_Table AS_F001)。</p> <p>安全性解析対象症例数 431 例中, 各疾患の内訳は crFMF 患者 391 例, TRAPS 患者 33 例, HIDS (MKD) 患者 7 例であった。本剤投与開始時点の年齢の中央値 (範囲) は crFMF 患者で 36.0 (3~89) 歳, TRAPS 患者で 34.0 (4~79) 歳, HIDS (MKD) 患者で 12.0 (1~45) 歳であった。いずれの疾患も女性の割合が高かった [crFMF 患者で 64.19%, TRAPS 患者で 54.55%, HIDS (MKD) 患者で 71.43%] (添付資料_Table DM_T001-S-C, Table DM_T001-S-T, Table DM_T001-S-H)。</p> <p>本剤の総投与回数及び投与間隔の中央値 (範囲) は crFMF 患者で 26.0 (1~69) 回及び 29.70 (11.3~182.9) 日/回, TRAPS 患者で 49.0 (2~66) 回及び 30.00 (27.0~56.6) 日/回, HIDS (MKD) 患者で 66.0 (34~69) 回及び 28.10 (27.6~56.7) 日/回であった。本剤の 1 日の投与量を初回投与以降 1 度でも増量した割合は crFMF 患者で 42.20%, TRAPS 患者で 42.42%, HIDS (MKD) 患者で 71.43%であった (添付資料_Table EX_T001-S-C, Table EX_T001-S-T, Table EX_T001-S-H)。</p> <p>有害事象の発現割合は全体で 64.50% (278/431 例) であった。PT 別で発現割合が最も高かった事象は発熱 (10.67%) であり, 次いで腹痛 (8.82%), 家族性地中海熱 (7.42%), 上気道の炎症 (6.26%) であった。重篤な有害事象の発現割合は 28.31% (122/431 例) であった。PT 別で発現割合が最も高かった事象は腹痛 (4.87%) であり, 次いで家族性地中海熱 (3.71%), 発熱 (2.55%) であった (添付資料_Table AE_T001-1-A)。</p> <p>副作用の発現割合は全体で 22.74% (98/431 例) であった。PT 別で発現割合が最も高かった事象は上気道の炎症 (2.78%) であり, 次いで頭痛 (2.32%), 倦怠感及び発熱 (各 1.86%) であった。重篤な副作用の発現割合は 7.66% (33/431 例) であった。PT 別で 2 例以上に認められた事象は腹痛, 家族性地中海熱, 肺炎, 胃腸炎, 貧血, 及び血中クレアチンホスホキナーゼ増加 (各 0.46%, 2 例) であった (添付資料_Table AE_T001-2-A)。</p> <p>11 例の死亡が報告されたが, いずれも本剤に関連する死亡はなしと調査担当医師により判断された (添付資料_Listing AE_L001-C, Listing AE_L001-T, Listing AE_L001-H)。</p> <p>重点調査項目副作用の発現割合は, 「感染症 (日和見感染を含む)」が 9.05%, 「肝機能障害」が 2.32%, 「ショック, アナフィラキシー」及び「好中球減少」が各 0.46%であり, 「悪性腫瘍」の発現は認められなかった (添付資料_Table AE_T002-1)。</p>
結論	本調査は実施中であり, 得られた結果は限定的であるものの, 本調査と承認時の主な副作用の種類は類似しており, 当該調査単位期間終了日までに重点調査項目を含め新たに懸念される事象はなかった。今後も本剤の安全性情報を収集し, 新たな懸念事項が認められた場合には適切な措置を講じることとする。

備考	添付資料：解析結果
----	-----------

**略語一覧**

略号	省略していない語（英）	省略していない語（日）
FMF	Familial Mediterranean Fever	家族性地中海熱
HIDS	Hyper IgD Syndrome	高 IgD 症候群
MKD	Mevalonate Kinase Deficiency	メバロン酸キナーゼ欠損症
TNF	Tumor Necrosis Factor	腫瘍壊死因子
TRAPS	TNF-receptor Associated Periodic Syndrome	TNF 受容体関連周期性症候群