

HIDS 150mg/4mg 150mg/2mg 300mg/4mg 300mg/2mg

150mg/4mg 150mg/2mg 300mg/4mg 300mg/2mg

150mg/4mg 150mg/2mg 300mg/4mg 300mg/2mg

# 1. HIDS 150mg/4mg 150mg/2mg 300mg/4mg 300mg/2mg<sup>5</sup>

1 2

150mg/4mg

150mg/4mg HIDS 150mg/4mg 150mg/2mg 300mg/4mg 300mg/2mg

150mg/2mg

150mg/2mg 72

150mg/4mg

150mg/4mg 2mg/kg 1 1 4

150mg/4mg 2mg/kg 1 1 4

- 7 28 : 150mg/4mg 2mg/kg 1 29
- 29 : 150mg → 300mg 300mg/4mg 4

40kg 150mg 300mg 40kg 2mg/kg

4mg/kg

150mg/4mg

Image



1

Image

項目		150mg群(n=37)	プラセボ群(n=35)
年齢(歳)		13.0±8.5	13.9±11.6
性別	男性	13( 35.1)	16( 45.7)
	女性	24( 64.9)	19( 54.3)
体重(kg)		44.4±26.7	39.0±21.2
人種	白人	34( 91.9)	31( 88.6)
	アジア人	0( 0.0)	1( 2.9)
	その他	3( 8.1)	3( 8.6)
遺伝子変異	あり	37(100.0)	35(100.0)
	なし	0( 0.0)	0( 0.0)
罹病期間(年)		11.6±6.1*	12.8±11.5
1年あたりの再燃回数(回)		15.0±6.2	14.0±7.2
CRP(mg/L)		162.6±141.8	181.5±153.8
血清アミロイドA(mg/L)		3191.0±3172.8	2959.6±2676.6
医師による全般評価	症状なし	0( 0.0)	0( 0.0)
	軽微	0( 0.0)	0( 0.0)
	軽度	10( 27.0)	7( 20.0)
	中等度	22( 59.5)	21( 60.0)
	重度	5( 13.5)	7( 20.0)

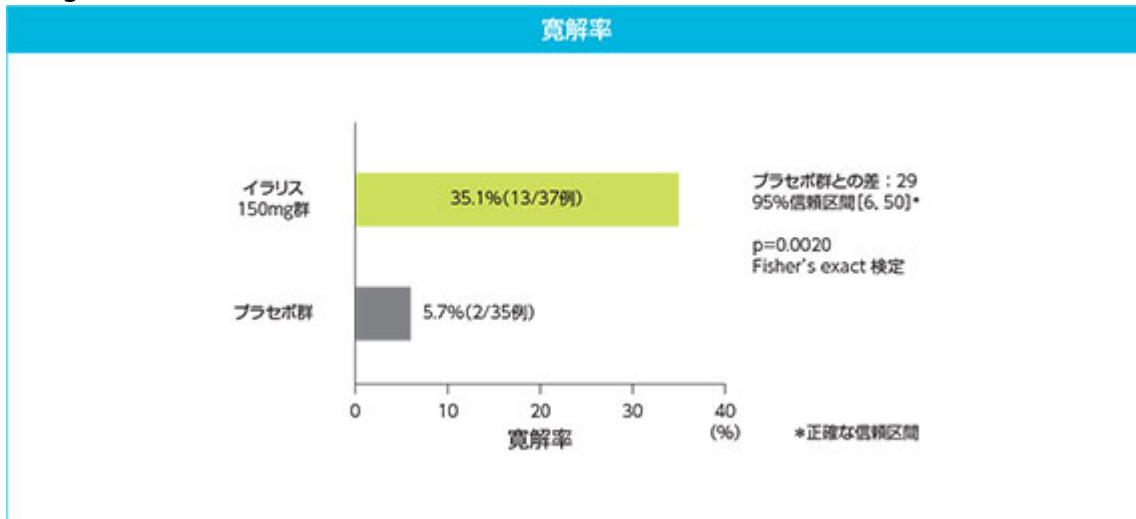
\*: n=36

平均値±SD

2

IgD Fisher's exact p<0.0020

Image

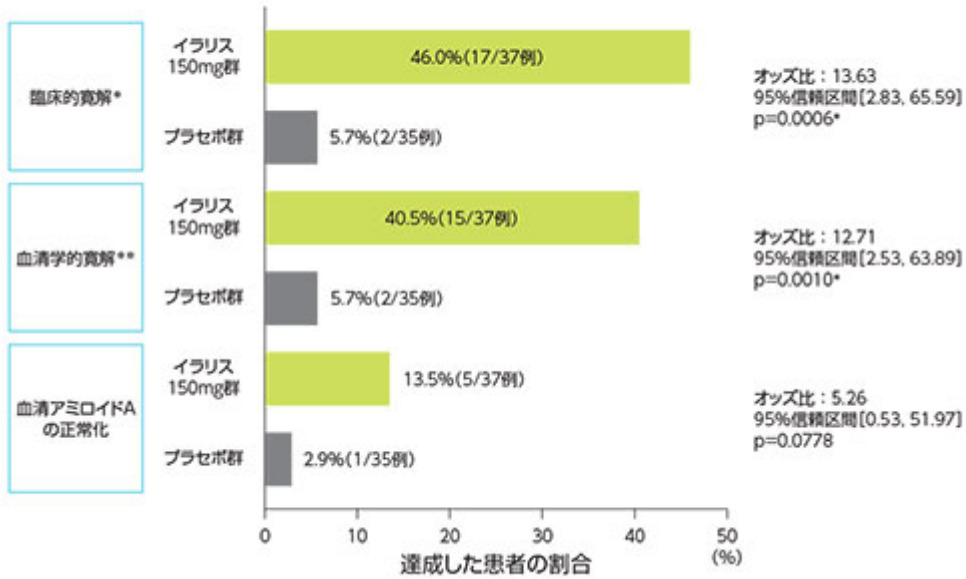


3

A

Image

臨床的寛解、血清学的寛解、血清アミロイドAの正常化



0.025

\* CRP 10mg/L

0.025

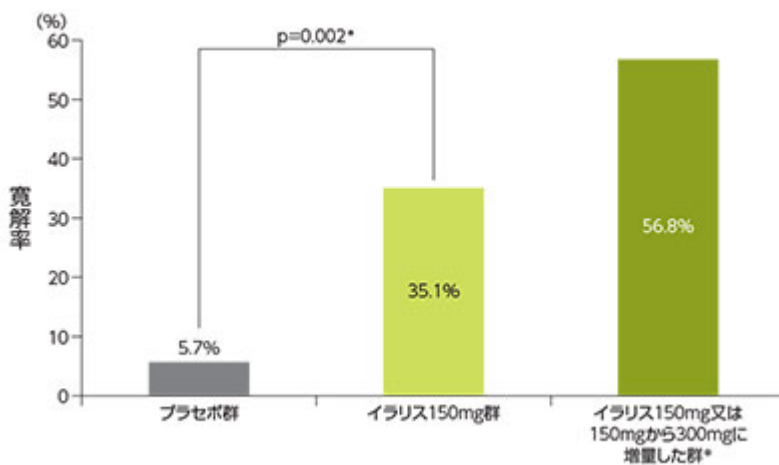
4

0.025

35.1% 13/37 56.8% 21/37 300mg

Image

投与16週後の寛解率



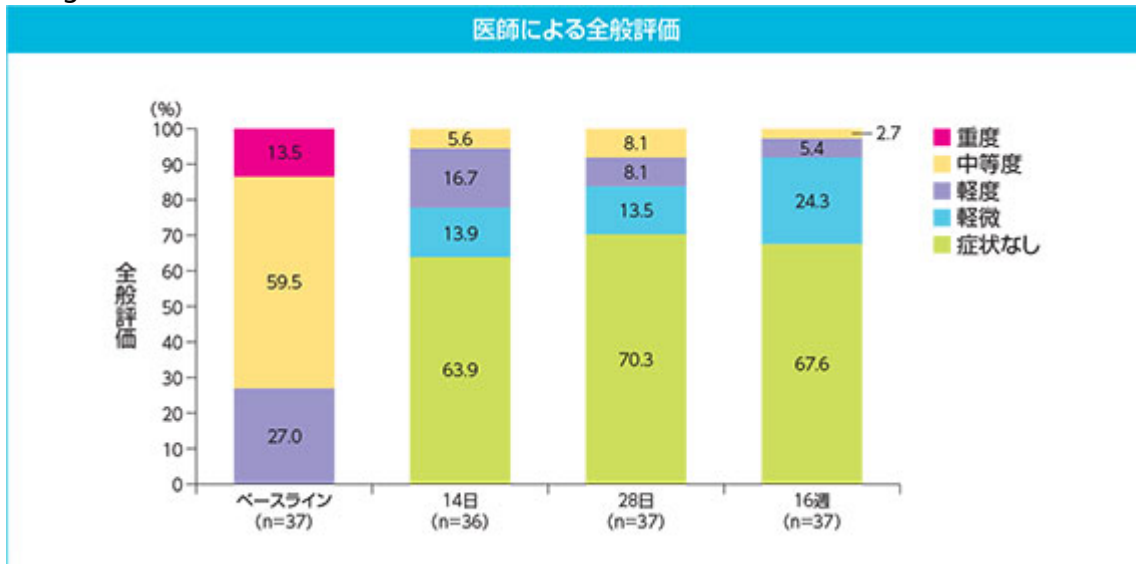
Fisher's exact 0.025

\* 28 150mg 300mg 29 index flare Day 29

0.025

150mg 10 27.0 22 59.5 5 13.5 14 77.8 23 5 16 91.9

Image



50000

SAF

HIDS N2301 16, SAF

Image

	再燃なし		再燃あり			イラリスを投与した患者 N=68 n(%)
	150mg q4w N=18 n(%)	プラセボ N=4 n(%)	150mg q4w →300mg q4w N=19 n(%)	プラセボ →150mg q4w N=19 n(%)	プラセボ →150mg q4w →300mg q4w N=12 n(%)	
有害事象	14 ( 77.8)	4(100.0)	17( 89.5)	17( 89.5)	11( 91.7)	59( 86.8)
副作用	5( 27.8)	1( 25.0)	7( 36.8)	3( 15.8)	6( 50.0)	21( 30.9)
死亡	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)
重篤な有害事象	0( 0.0)	2( 50.0)	3( 15.8)	3( 15.8)	2( 16.7)	8( 11.8)
投与中止に至った有害事象	0( 0.0)	1( 25.0)	1( 5.3)	0( 0.0)	1( 8.3)	2( 2.9)

150mg 77.8% 14/18 2 11.1% 100.0% 4/4 2 50.0% 1 25.0% 150mg 300mg 89.5% 17/19 4 21.1% 3 15.8% 150mg 150mg 89.5% 17/19 7 36.8% 3 15.8% 150mg 300mg 91.7% 11/12 5 41.7% 4 33.3% 86.8% 59/68 12 17.6% 8 11.8% 7 10.3%

150mg 300mg 3 15.8% 150mg 3 16.7% 2 16.7% 1 8.3% 150mg 300mg 1 8.3% 150mg 300mg 1 8.3%



0.025

0.025

8 40

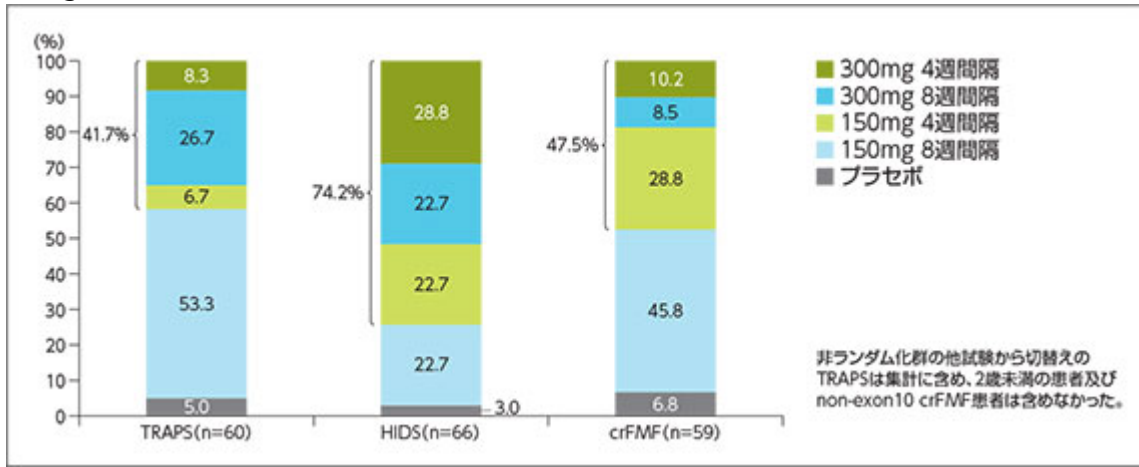
0.025

- 0.025
- CRP 30mg/L

1

HIDS 150mg 8

Image

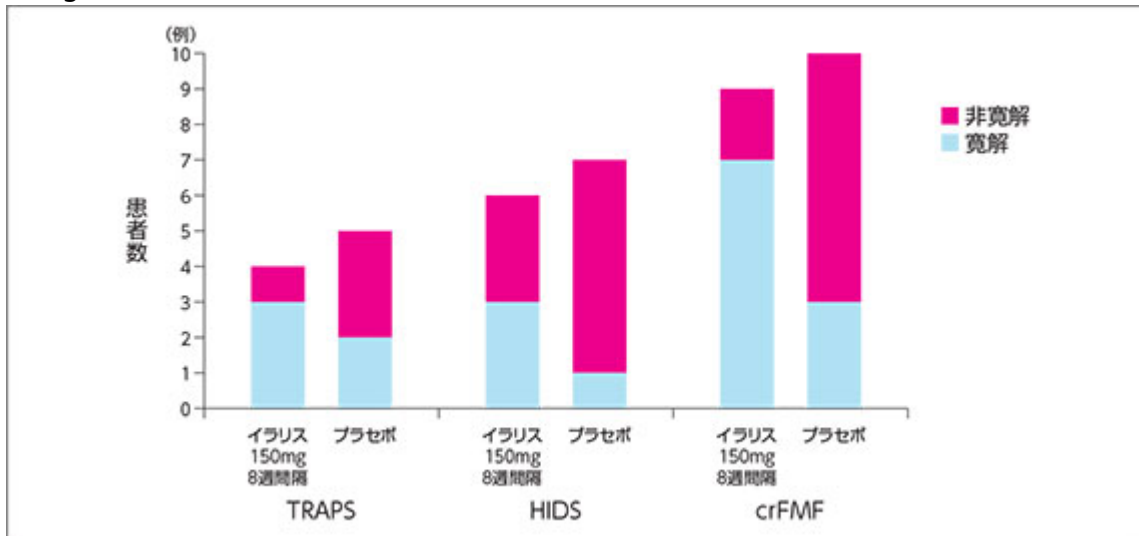


2

3 40

- 0.025
- 150mg 8

Image



4

21.9% 14/64 4.7% 3 3.1% 2 50.0% 1/2

0000/000/00000000000000000000000000000000  
01.6%01/640000000000000000000000000000000050.0%01/2000000001000000

0

000000

0000000000000000

000000

---

**Source URL:** [https://prod.pro.novartis.com/jp-ja/products/ilaris/hids\\_mkd/clinical\\_01](https://prod.pro.novartis.com/jp-ja/products/ilaris/hids_mkd/clinical_01)