

イラリス[®]の治療を受けられる 患者さまとご家族の方へ

高IgD症候群
(メバロン酸キナーゼ欠損症)
HIDS (MKD)

監修

久留米大学医学部 小児科学講座

教授 **西小森 隆太** 先生

医療施設名・主治医氏名・連絡先:

ノバルティス ファーマ 株式会社

ILA00011GK0004
2021年6月作成

この冊子は、高IgD症候群(メバロン酸キナーゼ欠損症) HIDS (MKD)と診断されてイラリス®による治療をうけられる患者さま及びご家族の方が、病気とイラリス®について正しい知識を持ち、理解を深めていただけるように作成しました。今後の治療や治療導入後の生活の一助となれば幸いです。

目次

① HIDS (MKD)とは 3

高IgD症候群(メバロン酸キナーゼ欠損症) HIDS (MKD)とは
どんな病気なの?
どういう症状があるの?
どうして炎症が起こるの?

② イラリス®とは 6

イラリス®とはどんな薬剤なの?
イラリス®を投与できない患者さんは?
イラリス®の投与前から投与後までには、どんなことを行うの?
イラリス®の投与スケジュールは?

③ イラリス®投与後の注意 10

イラリス®の副作用にはどんなものがあるの?
イラリス®連絡カード携帯のお願い

④ 医療費助成制度について 12

① HIDS (MKD)とは

Q 高IgD症候群(メバロン酸キナーゼ欠損症) ヒツズ エムケーディー HIDS (MKD)とはどんな病気なの?

A HIDS (MKD)は「遺伝性周期性発熱症候群」と呼ばれる、自己炎症性疾患の1つです。遺伝性周期性発熱症候群では、本来は体を守るインターロイキン-1β(以下、IL-1β)が多く作られすぎてしまうことによって、炎症反応や組織傷害が引き起こされます¹⁾。
HIDS (MKD)の原因は、コレステロール生合成に関わるメバロン酸キナーゼの機能低下ですが、詳しい病態はまだ解明されていません。血清IgD値が高値である症例が多いことが病名の由来ですが、日本国内ではIgDの上昇を認めない例も報告されています。

主な遺伝性周期性発熱症候群²⁾

- 高IgD症候群(HIDS)/メバロン酸キナーゼ欠損症(MKD)
- クリオピリン関連周期性症候群(CAPS)
 - ・ 家族性寒冷自己炎症症候群(FCAS)
 - ・ マックル・ウェルズ症候群(MWS)
 - ・ 新生児期発症多臓器系炎症性疾患(NOMID)/慢性乳児神経皮膚関節症候群(CINCA)
- 家族性地中海熱(FMF)*
- TNF受容体関連周期性症候群(TRAPS)

上の4種類の病気の治療には、イラリス®が使用されます。

*家族性地中海熱の場合、これまでの治療では効果の不十分だった患者さん、またはこれまでの治療で副作用が強くてしまった患者さんに限ってイラリス®が使用されます。

1) Hoffman HM, et al: Nat Rev Rheumatol 5(5): 249-256, 2009

2) 楠原浩一: 小児感染免疫 22(1): 43-51, 2010

① HIDS (MKD) とは

Q どういう症状があるの？

A 乳児期より4日～6日ほど持続する発熱が繰り返されます。重症例では先天奇形や精神発達遅滞などの神経学的症状を伴います。



発熱には頭痛、嘔吐、下痢、腹痛、リンパ節の腫れなどを伴います。

【分類】

高IgD症候群

メバロン酸尿症

軽症型

重症型

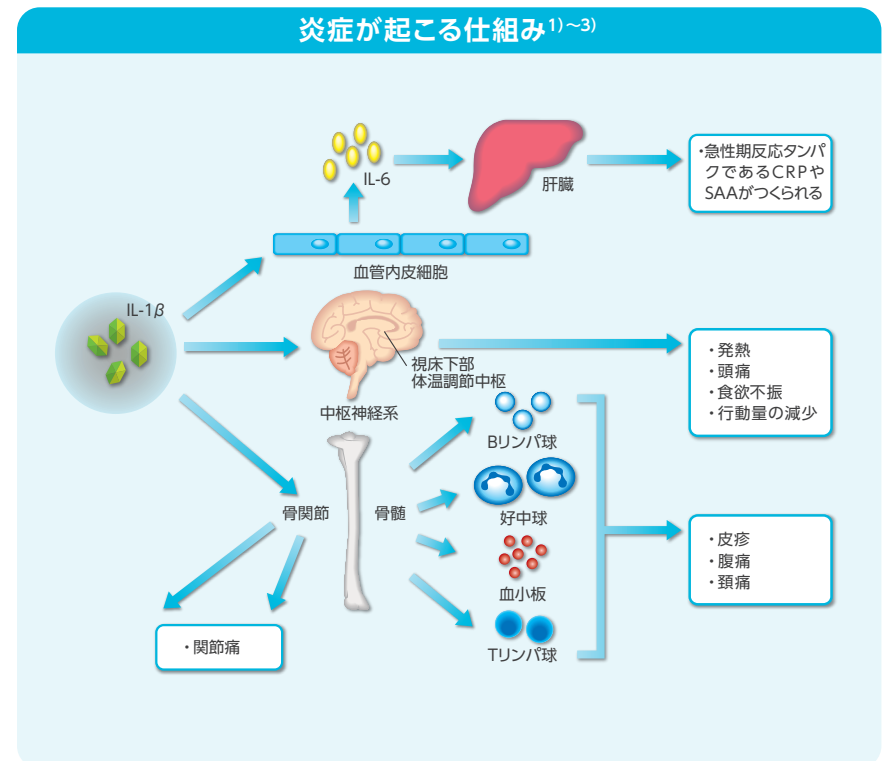
※現在では両疾患を連続性のある高IgD症候群(メバロン酸キナーゼ欠損症)HIDS (MKD)として捉えるのが主流です。

① HIDS (MKD) とは

Q どうして炎症が起こるの？

A IL-1 β は、炎症反応を引き起こす重要な物質ですが、くり返し多く作られすぎると、常に炎症が続いた状態になり、病気がおこります。その1つがHIDS (MKD)です。

多すぎるIL-1 β が持続して作られると、さまざまな組織や臓器に障害をもたらします。



1) Dinarello CA: J Exp Med 201 (9), 1355-1359, 2005

2) Dinarello CA: Clin Exp Rheumatol 20(5 Suppl. 27), S1-S13, 2002

3) Simon A et al: Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol 292(1), R86-R98, 2007

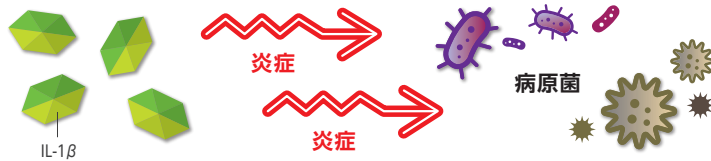
② イラリス®とは

Q イラリス®とはどんな薬剤なの？

A イラリス®は、発熱や発疹などの炎症の原因となっているIL-1 β を中和し、炎症による組織の破壊を抑えることで効果をあらわします。

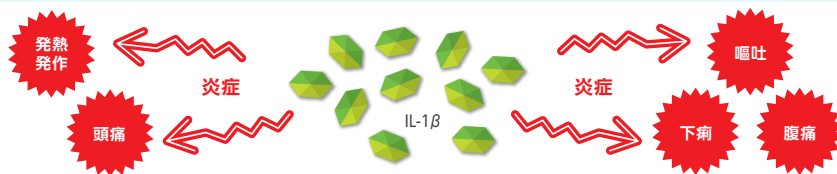
IL-1 β の役割

感染症などにより病原菌が体内に侵入した際に、体を守るための炎症を指令する信号の役割を担う物質がIL-1 β です。



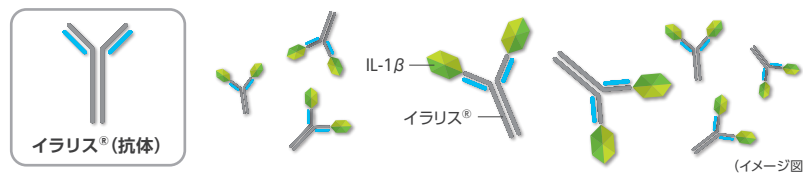
IL-1 β が過剰に存在する場合

遺伝子の変異によって、IL-1 β が過剰に産生される状態にある場合、炎症にともなう原因不明の発熱発作や症状が引き起こされます。



イラリス®による治療

抗IL-1 β 抗体であるイラリス®はIL-1 β と結合することで過剰な炎症を引き起こすIL-1 β の働きを抑え、発熱発作や症状の改善が期待されます。^{1), 2)}



1) Alten, R. et al.: Arthritis, Res. Ther. 10(3), R67, 2008
2) Church, L. D. et al.: Curr. Opin. Mol. Ther. 11(1), 81-89, 2009

② イラリス®とは

Q イラリス®を投与できない患者さんは？

A HIDS (MKD) 患者さんでは、以下のような場合、イラリス®の投与を受けることができない、または投与において注意が必要になります。いずれかに当てはまる方は、必ず医師にお伝えください。

■ 投与できない方 ×

- 重い感染症をわずらっている方
- 活動期の結核をわずらっている方
- イラリス®に含まれる成分で過去にアレルギー反応を起こしたことがある方



■ 投与において注意が必要な方 △

- 感染症をわずらっている方、または感染症が疑われる方
- 結核にかかったことがある方

② イラリス®とは

Q イラリス®の投与前から投与後までには、 どんなことを行うの？

A 感染症対策として、検査やワクチンの事前投与を行うほか、投与後も定期的な検査で副作用の発現に注意します。

■ 投与前

- 一般的な感染症の有無を確認
- 結核に関する十分な問診と検査
《結核の検査の種類》
胸部X線(レントゲン)検査 ツベルクリン反応検査
インターフェロンγ遊離試験 胸部CT検査
- 必要なワクチンを接種
- 血液に含まれる好中球数を測定



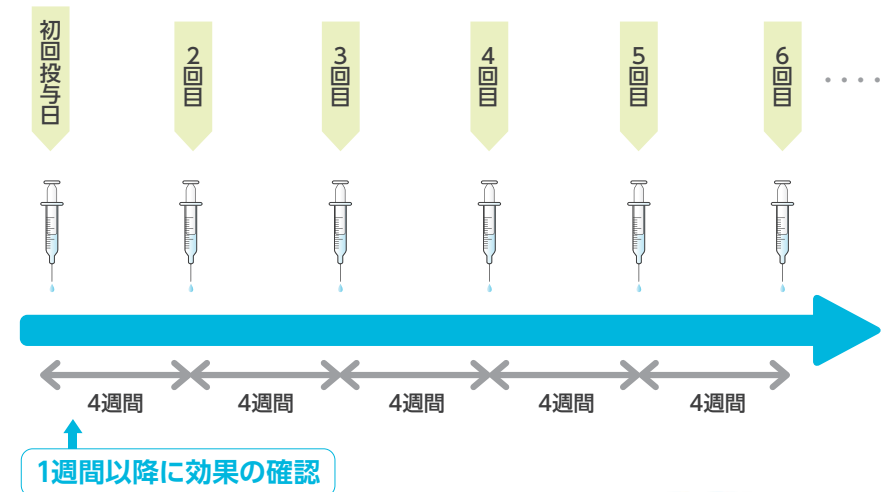
■ 投与後(投与中)

- 定期的な検査
《定期検査の種類》
臨床検査:血液、尿 心電図
バイタルサイン:体温、血圧、脈拍 身体測定:身長、体重
- 必要に応じて、そのほかの検査も実施

② イラリス®とは

Q イラリス®の投与スケジュールは？

A HIDS(MKD)の治療では、イラリス®は4週間ごとに皮下注射します。通常は初回投与してから1週間以降に主治医が効果を確認して、効いている場合は4週間ごとの投与になります。もし、効いていない場合には、再度皮下注射し、あなたに合うようにイラリス®の投与量を増やすことで、十分な効果が得られる投与スケジュールを主治医が決定します。



③ イラリス® 投与後の注意

Q イラリス®の副作用にはどんなものがあるの？

A イラリス®は炎症を抑えてしまうので、感染症が症状として出やすいと考えられます。副作用に気づいたら、必ず医師または薬剤師に連絡してください。

予想される主な副作用

かぜ症状

のどのいたみ、さむけ、熱、せきなど



特に注意が必要な副作用

結核

初期症状: 体のだるさ、微熱、持続する熱、寝汗、体重減少、食欲不振

敗血症

初期症状: さむけ、ふるえを伴う急激な高熱、関節の痛み、筋肉の痛み

感染症にかからないように手洗いやうがいを心がけ、日ごろから体調管理に気を配りましょう。



③ イラリス® 投与後の注意

特に注意していただきたいことを「イラリス連絡カード」に盛り込みました。このカードを常に携帯して、内容を把握してください。気になることがあれば、すぐ主治医に相談してください。



イラリス®の投与により敗血症、日和見感染症*を含む重篤な感染症などの副作用があらわれることがあります。イラリス®を使用して感染症などの症状(かぜのような症状、からだのだるい、発熱など)があらわれた場合にはただちに主治医に連絡してください。

*日和見感染: 抵抗力が低下して、感染力が弱い病原体に感染したり感染症をおこしたりすること。

