



## 全身型重症筋無力症治療薬として初の自己注射が可能な皮下注射剤 「ジルビスク®」発売のお知らせ

- 初の在宅自己投与が可能な皮下注ペプチド製剤
- 2つの作用によって神経筋接合部の損傷を阻害する次世代補体 C5 阻害剤

ユーシービージャパン株式会社（本社：東京都新宿区、代取締役社長：菊池 加奈子）は、補体(C5)阻害剤「ジルビスク®皮下注 16.6mg / 23.0mg / 32.4mg シリンジ」〔一般名：ジルコプランナトリウム〕について、「全身型重症筋無力症（ステロイド剤又はステロイド剤以外の免疫抑制剤が十分に奏効しない場合に限る）」を効能・効果として、2023年11月22日に薬価収載され、本日より販売を開始したことをお知らせします。

ジルビスクは、補体 C5 を阻害する 1 日 1 回自己投与型皮下注ペプチド製剤です。補体 C5 に結合し C5a および C5b への開裂並びに、C5b および C6 の結合を阻害する 2 つの作用によって神経筋接合部への補体が関与する損傷を阻害する次世代補体 C5 阻害剤です<sup>1</sup>。全身型重症筋無力症（gMG）治療薬としては初の自己投与が可能な皮下注射剤です。

代表取締役社長の菊池 加奈子は、「昨年 11 月に発売したリステイーゴに続き、短期間に 2 剤目の重症筋無力症治療薬を患者さんにお届けできることを心より嬉しく思います。自己注射が可能なジルビスクは、治療の負担をより軽減し、患者さんの QOL の改善につながるものと期待しています。また、新たな患者サポートプログラムも同時に開始し、個々の患者さんに寄り添ったサービスの展開を行ってまいります」と述べています。





## 添付文書情報

販売名	ジルビスク®皮下注 16.6mg シリンジ 23.0mg シリンジ 32.4mg シリンジ		
一般的名称	ジルコبرانナトリウム		
【効能又は効果】	全身型重症筋無力症（ステロイド剤又はステロイド剤以外の免疫抑制剤が十分に奏効しない場合に限る）		
【用法及び用量】	通常、成人にはジルコبرانとして下表に示す用量を1日1回皮下投与する。		
	体重	投与量	
	56kg 未満	16.6mg	
	56kg 以上 77kg 未満	23.0mg	
	77kg 以上	32.4mg	
承認日	2023年9月25日		
薬価基準収載日	2023年11月22日		
販売開始日	2024年2月16日		
薬価	ジルビスク皮下注 16.6mg シリンジ	16.6mg/0.416mL 1筒	69,580円
	ジルビスク皮下注 23.0mg シリンジ	23.0mg/0.574mL 1筒	96,347円
	ジルビスク皮下注 32.4mg シリンジ	32.4mg/0.81mL 1筒	135,661円

## ジルビスク®について

ジルビスクは、15個のアミノ酸から構成される大環状ペプチドであり、補体 C5 の不適切な活性化が関与する疾患の治療を意図した自己皮下注射製剤（補体 C5 阻害剤）です。gMG を対象とした日本人成人患者を含む第Ⅲ相国際共同試験（RAISE 試験）において、主要評価項目である MG-ADL 総スコアの 12 週におけるベースラインからの変化量で、ジルビスクはプラセボ群に対して統計学的に有意にベースラインからの減少を示しました\*。ジルビスクは、昨年 9 月に、海外に先駆けて日本において初めて承認されました。海外においては、2023 年 10 月に米国食品医薬品局(FDA)、同年 12 月に欧州医薬品庁(EMA)に承認されました。

\*ベースラインからの変化量の LSM（最小二乗平均値）：ジルビスク群 -4.39、プラセボ群 -2.30 群間差：-2.09 (p<0.001)

投与群、ベースライン時の MG-ADL 総スコア、地域、投与群と来院の交互作用、ベースライン時の各評価項目と来院の交互作用を固定効果、被験者を変数効果とした MMRM（反復測定混合効果モデル）を用いた共分散分析

なお、RAISE 試験の成績は 2023 年 5 月に The Lancet Neurology に掲載されました。

[https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422\(23\)00080-7/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422(23)00080-7/fulltext)



## 全身型重症筋無力症（gMG）について

gMGは、希少性の慢性的かつ症状の変動を予測することが難しい自己免疫疾患で、神経筋接合部の機能不全と損傷に特徴づけられます<sup>2,3,4</sup>。発症の原因として、補体や免疫細胞、病原性IgG自己抗体が関係しているとされています。gMGでは、病原性自己抗体が、シナプス後膜上の特定のタンパク質を標的とすることにより、神経筋接合部におけるシナプス伝達を阻害すると考えられています。これにより、神経が筋肉に連絡する方法が妨げられることにより、筋肉が収縮しにくくなります<sup>5</sup>。

gMGの患者さんは、眼瞼下垂、複視、嚥下困難、咀嚼困難、発語困難などのさまざまな症状を有し、また、生命を脅かすような呼吸筋の筋力低下に至る可能性のある重度の筋力低下を引き起こすこともあります<sup>3,5</sup>。gMGの有病率は、全世界で100万人につき100人から350人とされており<sup>4</sup>、国内患者数は29,210人とされています<sup>6</sup>。

## UCB（ユーシービー）について

UCB（[www.ucb.com](http://www.ucb.com)）は、ベルギーのブリュッセルに本社を置くグローバルバイオファーマで、ニューロロジーや免疫・炎症領域の重篤な疾患と共に生きる患者さんのより良い生活の実現を目指して、革新的な医薬品の研究開発ならびにソリューションの提供に力を注いでいます。約40カ国に拠点を置き、従業員数は8,700名あまりを擁しており、2022年の収益は55億ユーロでした。UCBはユーロネクスト・ブリュッセル証券市場に上場しています。

ユーシービージャパン株式会社（<https://www.ucbjapan.com>）はUCBの日本法人として1988年に設立され、抗てんかん薬「イーケブラ®」、「ビムパット®」、関節リウマチ治療薬および乾癬治療薬「シムジア®」、新規機序を持つ乾癬治療薬「ビンゼレックス®」を中心に医薬品事業を展開しています。患者さんにとっての価値を創造するバイオファーマリーダーとして、従来の治療で十分な改善が得られなかった患者さんに、新たな治療の選択肢を提供することを目指しています。

## 出典

1 Howard J, Efficacy and safety of zilucoplan in patients with generalised myasthenia gravis: A randomised, double-blind, placebo-controlled, Phase 3 study (RAISE). *Lancet Neurol.* 2023;22:395-406.

2 Juel VC, Massey JM. Myasthenia gravis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:44.

3 National Institute of Neurological Disorders and Stroke. 2022. Myasthenia Gravis Fact Sheet. <https://www.ninds.nih.gov/myasthenia-gravis-fact-sheet>. Accessed August 2023.

4 Punga AR, et al. Epidemiology, diagnostics, and biomarkers of autoimmune neuromuscular junction disorders. *Lancet Neurol.* 2022;21(2):176-88.

5 Myasthenia Gravis Foundation of America. Clinical Overview of MG. <https://myasthenia.org/Professionals/Clinical-Overview-of-MG>. Accessed August 2023

6 Yoshikawa Hiroaki, Adachi Yumi, Nakamura Yosikazu et al.; Two-step nationwide epidemiological survey of myasthenia gravis in Japan 2018; *PLoS ONE*; 2022; 17; 9: e0274161