日本標準商品分類番号 873999

医薬品リスク管理計画対象製品

医薬品リスク管理計画
(RMP)

本資材は医薬品リスク管理計画に基づき作成された資材です
(その他適正使用情報を含む)

ジルビスク®
適正使用ガイド

補体(C5)阻害剤
ジルコプランナトリウム製剤

薬価基準収載

ジルビスク® 皮下注16.6mgシリンジ 皮下注23.0mgシリンジ 皮下注32.4mgシリンジ

ZILBRYSQ®　劇薬、処方箋医薬品(注意一医師等の処方箋により使用すること)

1. 警告

1.1 本剤の投与により髄膜炎菌感染症を発症することがあり、死亡に至るおそれもあるため、以下の点に十分注意すること。[2.1、5.2、9.1.1、11.1.1参照]

1.1.1 本剤の投与に際しては、髄膜炎菌感染症の初期徴候(発熱、頭痛、項部硬直等)に注意して観察を十分に行い、髄膜炎菌感染症が疑われた場合には、直ちに診察し、抗菌剤の投与等の適切な処置を行うこと。

1.1.2 原則本剤投与前に髄膜炎菌に対するワクチンを接種すること。必要に応じてワクチンの追加接種を考慮すること。

1.1.3 髄膜炎菌感染症は致命的な経過をたどることがあるので、緊急時に十分に措置できる医療施設及び医師のもとで、あるいは髄膜炎菌感染症の診断及び治療が可能な医療施設との連携下で投与すること。

1.1.4 髄膜炎菌感染症のリスクについて患者に説明し、当該感染症の初期徴候を確実に理解させ、髄膜炎菌感染症に関連する症状が発現した場合には、主治医に連絡するよう患者に注意を与えること。

1.2 本剤は、全身型重症筋無力症に十分な知識を持つ医師のもとで、治療上の有益性が危険性を上まわると判断される場合にのみ投与すること。また、本剤投与開始に先立ち、本剤は疾病を完治させる薬剤ではないことを含め、本剤の有効性及び危険性を患者又はその家族に十分説明し、同意を得てから投与すること。[5.2、11.1.1参照]

2. 禁忌(次の患者には投与しないこと)

2.1 髄膜炎菌感染症に罹患している患者[症状を悪化させるおそれがある。][1.1、5.2、9.1.1、11.1.1参照]

2.2 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

Inspired by patients.
Driven by science.

ユーシービージャパン株式会社

治療フローチャート

対象患者の選択（p1、8～11）

適応症の確認
警告、禁忌、特定の背景を有する患者に関する注意の確認
※ジルビスク®の投与前に髄膜炎菌ワクチンを接種してください。

適応 ↓

適応外 ↓

他の治療法を検討してください

インフォームドコンセントの実施・同意の取得（p12～13）

ジルビスク®による治療上の有益性と安全性を十分に説明すること
髄膜炎菌感染症のリスクについて十分に説明し、理解させること
緊急時の受診病院について相談すること
患者が説明を理解したことを確認し、ジルビスク®による治療に対する同意を取得すること

髄膜炎菌ワクチンを接種する

↓

ジルビスク®投与開始（p14～15）

ジルビスク®の投与開始にあたっては、医療施設において、必ず医師によるか、医師の直接の監督のもとで投与を行うこと。
髄膜炎菌感染症は致命的な経過をたどることがあるので、緊急時に十分に措置できる医療施設及び医師のもとで、あるいは髄膜炎菌感染症の診断及び治療が可能な医療施設との連携下で投与すること。

↓

自己注射のトレーニング（p16）

自己注射を開始する際は、医師がその妥当性を慎重に検討し、十分な教育訓練を実施した後、ジルビスク®投与による危険性と対処法について患者が理解し、患者自ら確実に投与できることを確認した上で、医師の管理指導のもとで実施すること。

↓

自己注射（p17～18）

副作用（p19～32）

ジルビスク®による治療中は副作用に注意するようご指導ください。特に髄膜炎菌感染症を疑う症状がある場合には直ちに主治医に連絡するよう指導してください。

目次

治療フローチャート …… 2

適正使用に関するお願い …… 4

ジルビスク®について …… 6

作用機序 …… 7

ご処方の前に RMP …… 8

ジルビスク®の投与対象となる患者 …… 8

ジルビスク®の投与禁忌となる患者 …… 8

特定の背景を有する患者 …… 9

投与前チェックリスト …… 10

インフォームドコンセントの実施・同意の取得 …… 12

投与にあたって …… 14

用法及び用量 …… 14

自己注射に関する事項 …… 16

自己注射の方法 …… 17

重大な副作用：髄膜炎菌感染症 RMP …… 19

ジルビスク®による髄膜炎菌感染症のリスク …… 19

髄膜炎菌感染症の症状 …… 19

ジルビスク®投与時の髄膜炎菌感染症のリスク管理 …… 19

髄膜炎菌ワクチン接種 …… 20

髄膜炎菌感染症の治療 …… 21

重大な副作用：重篤な感染症、膵炎、重篤な過敏症 RMP …… 22

重大な副作用：重篤な感染症 …… 22

重大な副作用：膵炎 …… 25

重大な副作用：重篤な過敏症 …… 29

その他の副作用 …… 30

非重篤な感染症 …… 30

注射部位反応 …… 32

臨床成績 …… 33

MG0010試験 …… 33

副作用一覧 …… 35

DI …… 39

本資材は、医薬品リスク管理計画に基づく内容を含む資材であり、追加のリスク最小化活動に基づく内容に該当する箇所にマークを付与しています。

適正使用に関するお願い

重症筋無力症（MG）は神経から筋肉への神経伝達物質の正常なシグナル伝達に必要な蛋白質を標的とする自己抗体の産生により、神経筋接合部の刺激伝達が障害される稀な自己免疫疾患です。MGの特徴的な症状は骨格筋の易疲労性を伴う筋力低下であり、MG患者の約15%では症状が眼筋に限局したままですが、約85%を占める全身型重症筋無力症（gMG）患者では、症状が全身の複数の筋肉群に及びます[1)]。またMG患者の約80%は抗アセチルコリン受容体（AChR）抗体陽性であり[2)]、抗AChR抗体がAChRに作用して発症するMGは、自己抗体がAChRに結合することにより補体が活性化し、シナプス後膜に膜侵襲複合体（MAC）が形成され、運動終板が破壊されて発症することが主たる機序と考えられています[3,4)]。

現在、本邦ではgMGに複数の治療薬が利用可能である一方で、有害事象のために適切な標準治療を受けることができないなど、疾患コントロールに難渋している患者が存在します。また、MGは長期的（ほぼ生涯にわたり）に経過しますが、治療法のなかには入院が必要なものや長期使用により全身性の副作用を伴うもの[5,6)]があります。そのためgMG患者にはより良い治療オプションに対し高いアンメットメディカルニーズが存在しています。

ジルビスク®皮下注（一般名：ジルコプランナトリウム、以下「ジルビスク®」）はRa Pharmaceuticals, Inc.により開発された補体（C5）阻害剤で、抗AChR抗体陽性の成人gMG患者の治療薬として開発が進められました（2020年4月以降はUCBが開発を引き継ぎました）。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、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投与可能な皮下注射製剤です。終末補体活性化経路の構成要素であるC5を標的として結合することにより、C5の開裂を阻害して下流の補体活性を抑制するとともに、MAC形成を抑制します。

ジルビスク®の臨床開発は2015年から開始され、成人gMG患者を対象とする日本人を含む国際共同第Ⅲ相臨床試験（MG0010試験）及びその長期継続投与試験（MG0011試験）で、ジルビスク®の一貫した有効性及び安全性が確認されました。海外では2022年8月に米国及び欧州で承認を申請しました。本邦では2022年12月に製造販売承認申請を行い、「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）」の効能又は効果で2023年9月に承認を取得しました。

本適正使用ガイドでは、ジルビスク®をより安全にご使用いただくため、自己注射までのステップや髄膜炎菌感染症などの注意すべき副作用などを解説しています。ジルビスク®のご使用にあたっては電子添文及び本適正使用ガイドを熟読の上、十分な注意を払っていただくようお願いいたします。

1）Gilhus NE.: N Engl J Med. 2016; 375（26）: 2570-2581.
2）Howard JF Jr.: Ann N Y Acad Sci. 2018; 1412（1）: 113-128.
3）重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン作成委員会 編：重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022,南江堂.
4）Howard JF, et al.: Expert Opin Investig Drugs. 2021; 30（5）: 483-493.
5）Menon D et al.: Front Neurol. 2020; 11: 538.
6）Farmakidis C et al.: Neurol Clin. 2018; 36: 311–37.

ジルビスク®について

組成・性状

販売名	ジルビスク®皮下注 16.6mgシリンジ	ジルビスク®皮下注 23.0mgシリンジ	ジルビスク®皮下注 32.4mgシリンジ
有効成分・含量	1シリンジ0.416mL中 ジルコプラン16.6mg （ジルコプランナトリウムとして17.0mg）	1シリンジ0.574mL中 ジルコプラン23.0mg （ジルコプランナトリウムとして23.6mg）	1シリンジ0.810mL中 ジルコプラン32.4mg （ジルコプランナトリウムとして33.2mg）
色・性状	無色澄明の液		
pH	6.5～7.5		
浸透圧比	約1（生理食塩液に対する比）		

保存方法

ジルビスク®は、外箱ごと冷蔵庫（2～8℃）で保存してください。冷凍庫での保存や直射日光があたる場所での保存はしないでください。室温（30℃以下）で遮光保存することも可能ですが、一度室温に戻したシリンジは冷蔵庫には戻さず、使用期限を超えない範囲で3ヵ月以内に使用してください。

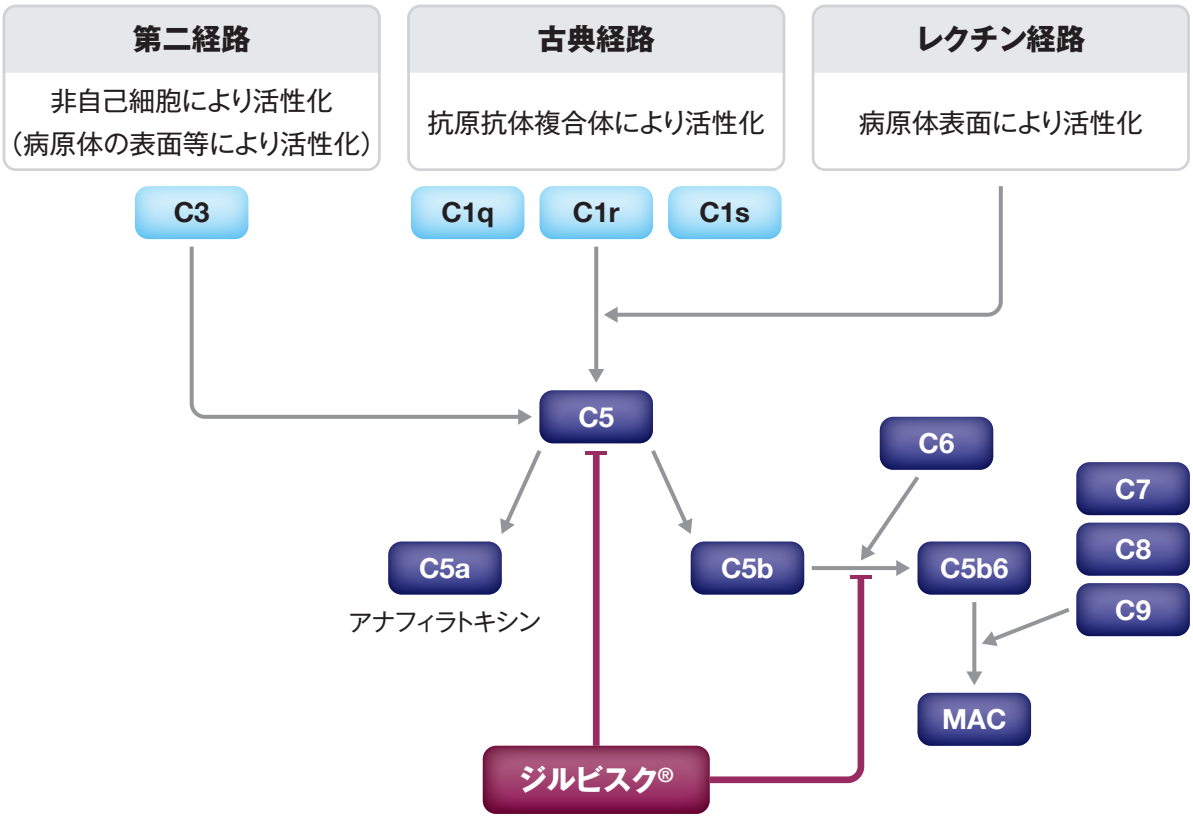
作用機序

抗AChR抗体を要因とするMGの主要な病態形成の機序は、補体介在の運動終板の破壊によるものと考えられています[1)]。

ジルビスク®は終末補体活性化経路の構成要素であるC5を標的とし、C5の開裂及びMAC形成の第一段階（C5bのC6への結合）の阻害という2つの作用点で下流の補体活性を抑制します。C5を標的とすることで、C3bを介したオプソニン化、C3aによる炎症反応、及び免疫複合体のクリアランスなどの作用は保持されるものと考えられます[2)]。

また、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、分子量が約3.6kDaと治療用抗体（約150kDa）と比較して小さいことから、神経筋接合部（NMJ）への透過性がモノクローナルC5抗体と比較して高いことが示唆されます[2, 3)]。

補体活性化経路とジルビスク®の作用点



Howard JF, et al. Exp Opin Investig Drugs. 2021; 30: 483-493を参考に作成

1）重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン作成委員会 編：重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022, 南江堂.
2）Howard JF, et al.: Exp Opin Investig Drugs. 2021; 30（5）: 483-493.
3）Tang G-Q et al.: Front Immunol 2023; 14: 1213920
（本試験はUCB Ra Pharmaceuticalsの資金により実施された。著者はRa Pharmaceuticals又はUCB Pharmaの社員である）

ご処方の前に

ジルビスク®の投与対象となる患者

4. 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）

5. 効能又は効果に関連する注意

5.1 本剤は、抗アセチルコリン受容体抗体陽性の患者に投与すること。

5.2 本剤は、補体C5の開裂及びC5bとC6の結合を阻害し、終末補体複合体C5b-9の生成を抑制すると考えられるため、髄膜炎菌をはじめとする莢膜形成細菌による感染症を発症しやすくなる可能性があることから、本剤の有効性及び安全性を十分に理解した上で、本剤投与の是非を慎重に検討し、適切な対象患者に使用すること。また、本剤投与に際しては、原則本剤投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌に対するワクチンを接種すること。[1.1、1.2、2.1、9.1.1、9.1.2、11.1.1、11.1.2 参照]

解 説

5.1 ジルビスク®は補体C5レベルで補体活性を阻害します。補体カスケードは抗AChR抗体（IgG1及びIgG3 アイソタイプ）により活性化されますが、抗筋特異的キナーゼ自己抗体（典型的にはIgG4 アイソタイプ）によっては活性化されません。抗AChR抗体陽性のgMG患者を対象に実施した国際共同第Ⅲ相二重盲検試験（MG0010試験）において、ジルビスク®の有効性及び安全性が確認されました。以上から、抗AChR抗体陽性の患者に投与することを明記しました。

5.2 ジルビスク®の薬理学的特性から、髄膜炎菌感染症に関しては適切なリスク管理が必要です。詳細は本冊子p19～21をご参照ください。

ジルビスク®の投与禁忌となる患者

2. 禁忌（次の患者には投与しないこと）

2.1 髄膜炎菌感染症に罹患している患者［症状を悪化させるおそれがある。］［1.1、5.2、9.1.1、11.1.1参照］

2.2 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

解 説

2.1 5.2解説参照

特定の背景を有する患者

9. 特定の背景を有する患者に関する注意

9.1 合併症・既往歴等のある患者

9.1.1 髄膜炎菌感染症の既往のある患者

本剤により髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性がある。[1.1、2.1、5.2、11.1.1参照]

9.1.2 感染症の患者又は感染症が疑われる患者（髄膜炎菌感染症の患者を除く）

特に莢膜形成細菌（髄膜炎菌、肺炎球菌、インフルエンザ菌等）による感染症に罹患しやすくなる可能性がある。[5.2、11.1.2 参照]

9.1.3 膵炎の既往のある患者

[8.1、11.1.3 参照]

9.5 妊婦

妊婦又は妊娠している可能性のある女性には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与すること。

9.6 授乳婦

治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討すること。

9.7 小児等

小児等を対象とした臨床試験は実施していない。

解 説

9.1.1 gMG患者を対象としたジルビスク®の臨床試験（MG0009試験、MG0010試験及びMG0011試験）では、すべての患者に髄膜炎菌ワクチン（4価ワクチン及び入手可能な場合にはB型ワクチン）の接種を義務付けました。臨床試験において髄膜炎菌感染症の報告はありませんが、ジルビスク®の薬理学的特性を考慮し、髄膜炎菌感染症に関しては適切なリスク管理が必要です。ジルビスク®により髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性があることから、髄膜炎菌感染症の既往のある患者を特定の背景を有する患者に設定しました。

ジルビスク®投与に際しては、原則ジルビスク®投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種してください。4価結合型髄膜炎菌ワクチンは免疫抑制薬を使用している場合は初回接種後2ヵ月間隔で2回の接種を行うことが推奨されています[1,2]。詳細は本冊子のp19~21をご参照ください。

1）日本神経学会
https://www.neurology-jp.org/news/news_20180109_01.html
2）国立感染症研究所
https://www.niid.go.jp/niid/ja/usr-page/news/getart.cgi/nih.trouble/4151

ご処方の前に

投与前チェックリスト

【効能又は効果】 次の項目が「いいえ」の場合、適応外となります。他の治療法をご検討ください。

項目	確認	
● 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）である	☐ はい	☐ いいえ

【効能又は効果に関連する注意】 次の項目が「いいえ」の場合、本剤は使用できません。他の治療法を

項目	確認	
● 抗アセチルコリン受容体抗体陽性の患者である	☐ はい	☐ いいえ

【禁忌】 次の項目に「はい」がある場合、投与禁忌です。他の治療法をご検討ください。

項目	確認	
● 髄膜炎菌感染症に罹患している	☐ はい	☐ いいえ
● ジルビスク®の成分に対し過敏症の既往歴がある	☐ はい	☐ いいえ

【特定の背景を有する患者】 次の項目に「はい」がある場合、患者の状態に十分注意してください。

項目	確認	
● 髄膜炎菌感染症の既往のある患者	☐ はい	☐ いいえ
● 感染症の患者又は感染症が疑われる患者（髄膜炎菌感染症の患者を除く）	☐ はい	☐ いいえ
● 膵炎の既往のある患者	☐ はい	☐ いいえ
● 妊婦	☐ はい	☐ いいえ
● 授乳婦	☐ はい	☐ いいえ
● 小児等	☐ はい	☐ いいえ

【投与前に確認する項目】 次の項目が「いいえ」の場合、ジルビスク®投与開始2週間前までに髄膜炎菌

項目	確認	
● ジルビスク®投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種した	☐ はい	☐ いいえ

4. 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）
6. 用法及び用量
通常、成人にはジルコプランとして以下に示す用量を1日1回皮下投与する。
56kg未満：16.6mg、56kg以上77kg未満：23.0mg、77kg以上：32.4mg

解 説

- 適応外使用となります。ジルビスク®投与について再検討してください。

ご検討ください。

解 説

- ジルビスク®は抗アセチルコリン受容体抗体陽性の患者に投与してください。

解 説

- 髄膜炎菌感染症の症状を悪化させるおそれがあります。
- 過敏症があらわれる可能性があります。

解 説

- ジルビスク®により髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性があります。
- 特に莢膜形成細菌（髄膜炎菌、肺炎球菌、インフルエンザ菌等）による感染症に罹患しやすくなる可能性があります。
- 膵炎、血清アミラーゼ、血清リパーゼの上昇があらわれることがあるので、ジルビスク®投与中は、定期的に膵酵素（血清アミラーゼ、血清リパーゼ）を測定し、上昇が認められた場合には、適切な処置を行ってください。
- 妊婦又は妊娠している可能性のある女性には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与してください。ジルビスク®は受胎能及び着床までの初期胚発生に関する試験は実施していません。
- 治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討してください。
- 小児等を対象とした臨床試験は実施していません。

ワクチンの接種を行ってください。

解 説

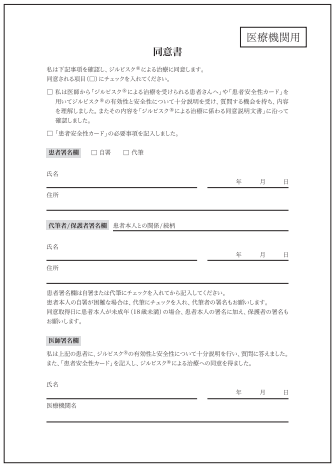
- ジルビスク®は、補体C5の開裂及びC5bとC6の結合を阻害し、終末補体複合体C5b-9の生成を抑制すると考えられるため、髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性があります。ジルビスク®投与に際しては、原則ジルビスク®投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種してください。免疫抑制薬を使用している場合は初回接種後2ヵ月間隔で2回の接種を行うことが推奨されています。髄膜炎菌ワクチン接種後2週間以内にジルビスク®の投与を開始する有益性がリスクを上回ると判断された場合、初回のワクチン接種から2週間後まで適切な抗菌薬の予防的投与を行ってください。

ご処方の前に

インフォームドコンセントの実施・同意の取得

ジルビスク®での治療開始前に、以下の説明や確認を行い、患者さんやご家族の方にジルビスク®による治療に対する同意を取得してください。

- 「ジルビスク®による治療を受けられる患者さんへ」や「患者安全性カード」を用いて、ジルビスク®による治療上の有益性と安全性を十分にご説明ください。
- 髄膜炎菌感染症の初期徴候について患者さんに確実に理解してもらい、髄膜炎菌感染症に関連する症状が発現した場合は直ちに主治医に連絡するよう指導してください。
- 髄膜炎菌感染症を疑う症状を認めた際に主治医と連絡が取れない場合の緊急時の受診病院をあらかじめ相談し、「患者安全性カード」に記入してください。
- 患者さんからの質問の機会を設け、患者さんが説明を理解したことを確認してください。
- 「ジルビスク®による治療に係わる同意説明文書」に沿って説明内容を患者さんが理解していることを確認してください。
- 患者さんが説明を十分に理解し、ジルビスク®による治療に同意される場合は、同意書に署名をいただいてから治療を開始してください。



医療機関用

同意書

私はすでに説明を確認し、ジルビスク®による治療に同意します。
同意される項目に□に□チェックを入れてください。

□ 私は医師から「ジルビスク®による治療を受けられる患者さんへ」や「患者安全性カード」を用いてジルビスク®の有効性と安全性について十分説明を受け、質問する機会を得た。内容を理解しました。またその内容を「ジルビスク®による治療に係わる同意説明文書」に沿って確認しました。

□ 「患者安全性カード」の必要事項を記入しました。

患者署名欄 □ 自署 □ 代筆

氏名　　年　月　日

住所

代筆者/保護者署名欄 患者本人との関係/続柄

氏名　　年　月　日

住所

患者署名欄は自署または代筆にチェックを入れてから記入してください。
患者本人の自署が困難な場合は、代筆にチェックを入れ、代筆者の署名もお願いします。
同意取得日に患者本人が未成年（18歳未満）の場合、患者本人の署名に加え、保護者の署名もお願いします。

医師署名欄

私は上記の患者に、ジルビスク®の有効性と安全性について十分説明を行い、質問に答えました。
また、「患者安全性カード」を記入し、ジルビスク®による治療への同意を得ました。

氏名　　年　月　日

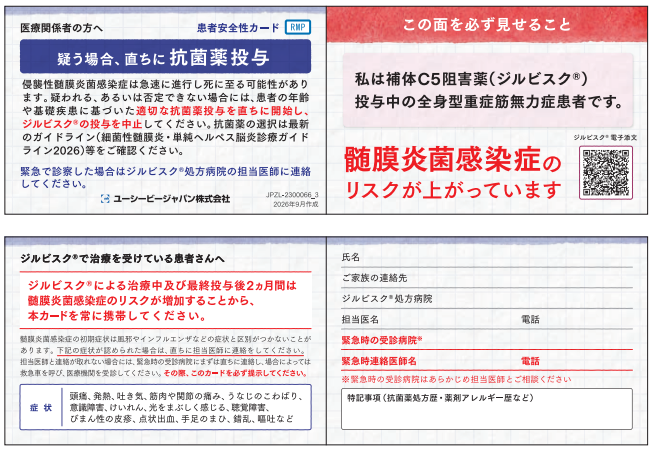
医療機関名

患者さんへの配布用セットがございますので、こちらもご活用ください。配布用セットには、患者安全性カードや、患者向け冊子などが含まれています。

患者安全性カード

患者さんに髄膜炎菌感染症の症状を理解させ、髄膜炎菌感染症に関連する症状が認められた場合は直ちに主治医に連絡をするよう促すためのカードです。ジルビスク®による治療中及び最終投与から2ヵ月※の間は、患者さんに常にこのカードを携帯するよう指導してください。
また、治療開始前に緊急時の受診病院について、患者さんと主治医でご相談ください。

※血中濃度の半減期を考慮して、薬剤による影響が消失していると考えられる期間



患者向け冊子：ジルビスク®による治療を受けられる患者さんへ

ジルビスク®の安全性について患者さんに理解を促し、重大な副作用の早期発見などにお役立てください。



上記内容につきましては、治療期間中は継続的に患者さんが理解していることを確認し、説明を行ってください。

投与にあたって

用法及び用量

6. 用法及び用量

通常、成人にはジルコプラン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

7. 用法及び用量に関連する注意

本剤投与開始12週後までに症状の改善が認められない患者では、他の治療法への切り替えを考慮すること。

解 説

6. ジルビスク®は1日1回投与する薬剤であり、可能な限り同一時間帯に投与してください。
ジルビスク®の投与を忘れた場合は、同日に1回分の量を投与し、翌日に通常の投与を継続してください。1日に2回分を投与しないでください。

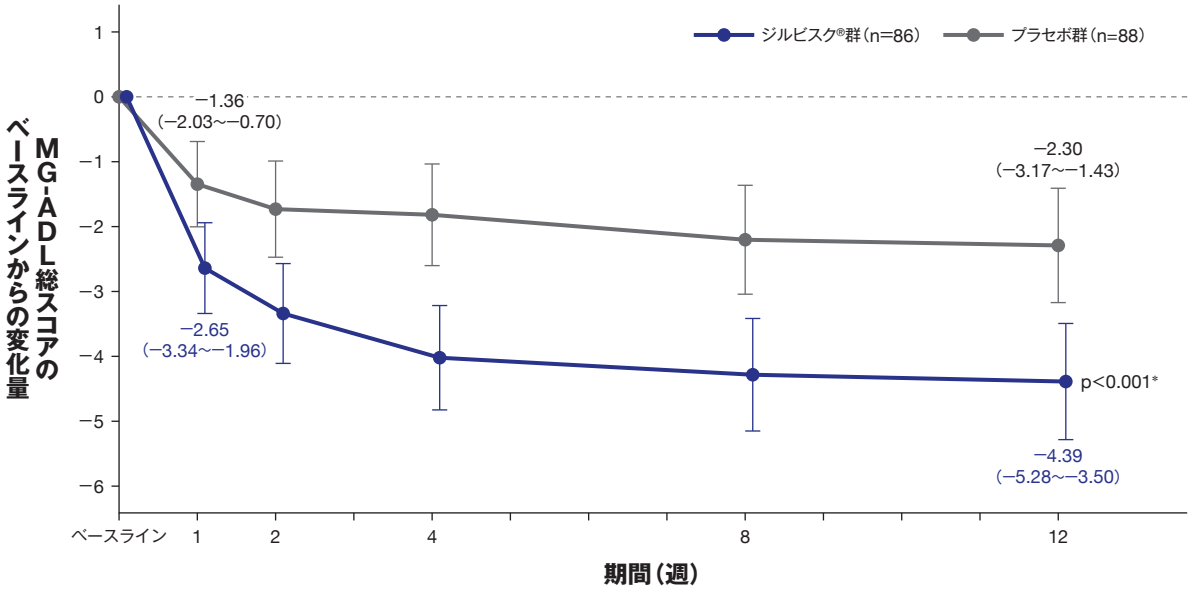
MG0010、MG0011試験では、下表に示す体重区分に従って各患者の体重に応じた固定量のジルビスク®を含む自己投与用のプレフィルドシリンジ製剤として供給しました。
体重の重い患者（150kg超）又は軽い患者（43kg未満）については、メディカルモニターと相談のうえ個別に対応しました。MG0010、MG0011試験では、43kg未満及び150kg超の患者でのジルビスク®の投与経験は限られています（43kg未満の患者1例、150kg超の患者3例）。これらの患者において、有効性及び安全性に問題は認められませんでした。
また、同一用量を投与した際に、体重が軽いほど曝露量が多くなります。

最小表示目標用量（mg/kg）	投与量（mg）	体重区分（kg）	用量範囲（mg/kg）
0.3	16.6	≧43～<56	0.30～0.39
0.3	23.0	≧56～<77	0.30～0.41
0.3	32.4	≧77～150	0.22～0.42

解 説

7. MG0010試験において、レスキュー治療を受けずにMG-ADL総スコアが3点以上改善した患者が、ジルビスク®群では投与開始12週目に73.1%、プラセボ群では46.1%でした。MG0010試験におけるMG-ADL総スコアのベースラインからの変化量の推移を以下に示します。ジルビスク®群では、投与1週から治療効果が認められ［ベースラインからの変化量の最小二乗（LS）平均値の群間差（95%CI）：−1.29（−2.11～−0.46）］、投与4週［同：−2.20（−3.22～−1.19）］以降、投与12週［同：−2.09（−3.24～−0.95）］まで持続しました。このMG-ADL総スコアの推移より、ジルビスク®投与開始12週後までに症状の改善が認められない患者では、他の治療法への切り替えを考慮してください。

MG-ADL総スコアのベースラインからの変化量（LS平均値、95%CI）の推移（mITT）



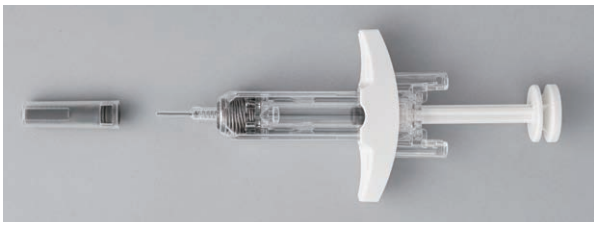
MG-ADL総スコア
眼、球、呼吸器及び体幹症状にわたる8項目の症状及び障害を対象とし、個々の項目への回答を合計することで得られるMG-ADL総スコアは0～24であり、スコアが高いほど障害の程度が重いことを示します。MG-ADLの2点の改善は臨床的に意義のある改善を示します。

自己注射に関する事項

ジルビスク®の投与開始にあたっては、医療施設において、必ず医師によるか、医師の直接の監督のもとで投与を行ってください。
髄膜炎菌感染症は致命的な経過をたどることがあるので、緊急時に十分に措置できる医療施設及び医師のもとで、あるいは髄膜炎菌感染症の診断及び治療が可能な医療施設との連携下で投与してください。自己注射を開始する際は、医師がその妥当性を慎重に検討し、十分な教育訓練を実施した後、ジルビスク®投与による危険性と対処法について患者さんが理解し、患者さん自ら確実に投与できることを確認した上で、医師の管理指導のもとで実施してください。使用済みの注射器（注射針一体型）を再使用しないよう患者さんに注意を促し、安全な廃棄方法に関する指導を行ってください。

自己注射のための患者向け資材として、自己注射ガイドブックや、動画「自己注射をはじめるために」をご用意しております。また、実際の自己注射の練習にあたってはトレーニング用キットもご活用ください。

トレーニング用キット



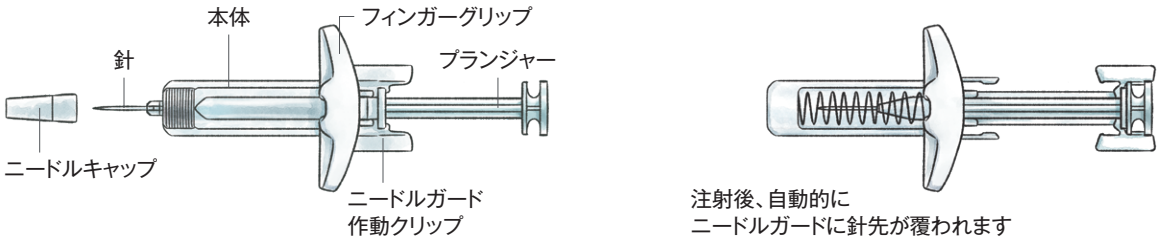
薬液は充填されておらず、針もついていませんが、注射の動作を繰り返し練習することができます。
自己注射のトレーニングにご利用ください。

自己注射ガイドブック



自己注射の方法

シリンジについて

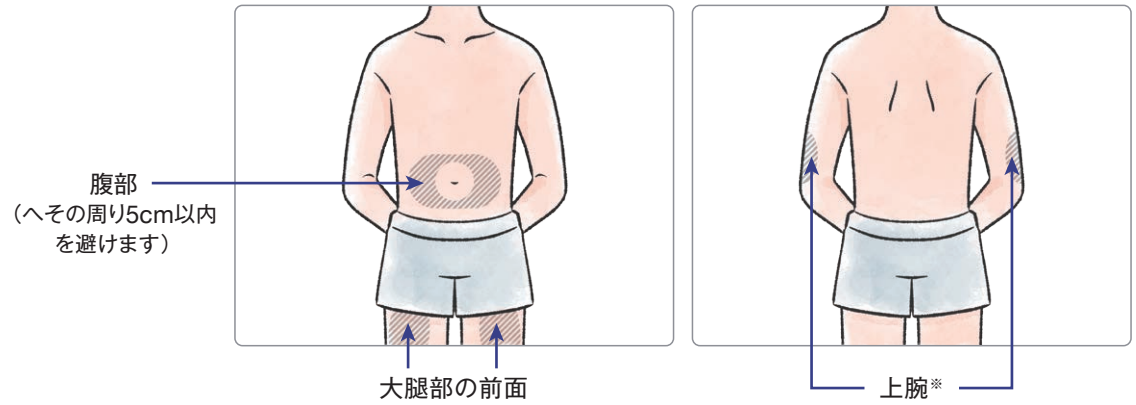


ジルビスク®は針刺し損傷防止のための安全装置のついた薬剤充填済みのプレフィルドシリンジ（注射針一体型）です。プランジャーを最後まで押し込むと針先がシリンジ内に引き込まれ、ニードルガードが針先を覆います。

注意事項
- 注射の際は、プランジャーヘッドを完全に押し込まないと安全装置が作動しないため、必ず最後まで押し込んでください。
- プレフィルドシリンジが破損する可能性があるため、プランジャーを引き戻さないでください。
- 針先がシリンジ内に引き込まれるため、ニードルガード作動クリップに触れないでください。

注射部位

注射する部位は、腹部、大腿部の前面、上腕※から選び、毎回注射部位を変えてください。同じ部位に注射する場合は、前回注射したところから少なくとも2.5cm離してください。



※上腕部は患者さんご自身で注射しないでください。指導を受けたご家族が注射することは可能です。

【投与してはいけない部位】
へその周り5cm以内の場所
皮膚に異常がある部位（圧痛、発赤、あざ、硬結、瘢痕など）

ジルビスク®の副作用として注射部位反応がみられます。詳細はp32を参照してください。

投与にあたって

自己注射の手順

注射は下記の要領で行ってください。

準 備

1. 冷蔵で保存している場合は30分以上室温に置く
2. シリンジ・薬液に異常がないか確認する
3. 注射部位を選ぶ
4. 注射部位をアルコール綿で消毒する

注射の手順

1. つまんだ皮膚に対し、45°~90°で針を刺す
2. プランジャーを最後まで押し込む
3. プランジャーからゆっくりと指を離す
4. カチッという音を確認し、注射部位からシリンジを離す

重大な副作用：髄膜炎菌感染症

ジルビスク®による髄膜炎菌感染症のリスク

ジルビスク®の作用機序は補体C5阻害に基づきます。髄膜炎菌を含むナイセリア属菌は主に終末補体成分により排除されることから、補体C5阻害剤の使用により髄膜炎菌感染症のリスクが上がります。gMG患者を対象としたジルビスク®の臨床試験（MG0009試験、MG0010試験及びMG0011試験）では全例に髄膜炎菌ワクチン接種後、ジルビスク®を投与した結果、髄膜炎菌感染症の発現は認められませんでしたが、髄膜炎菌感染症は急速に進行し、死に至る可能性もあることから、ジルビスク®による治療を受けている患者さんにおいては適切なリスク管理が必要です。

髄膜炎菌感染症の症状

髄膜炎菌感染症の初期は頭痛や発熱など、一般的な風邪やインフルエンザと区別がつきにくい症状のみの場合もあります。髄膜炎菌感染症が疑われる場合及び否定できない場合には、直ちに診察し、抗菌薬の投与、ジルビスク®の投与中止など適切な処置を行ってください。

髄膜炎例：頭痛、発熱、髄膜刺激徴候、頭蓋内圧亢進、けいれん、神経局所徴候及び脳神経麻痺、聴覚障害、皮疹など
敗血症例：発熱、悪寒、虚脱、紫斑、ショック、播種性血管内凝固症候群（DIC）など
点状出血が眼球結膜や口腔粘膜、皮膚に認められ、また出血斑が体幹や下肢に認められる特徴がある

ジルビスク®投与時の髄膜炎菌感染症のリスク管理

髄膜炎菌感染症のリスクを抑えるため、下記事項を行ってください。

投与開始前

1. ジルビスク®投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種してください。（p20~21参照）
2. 髄膜炎菌感染症のリスクについて患者さんに説明し、当該感染症の初期徴候を確実に理解させ、髄膜炎菌感染症に関連する症状が発現した場合には、主治医に連絡するよう患者さんに指導をしてください。主治医と連絡が取れない場合の緊急時の受診病院について事前に相談してください。
3. 髄膜炎菌ワクチン接種（5年ごとを目安とした再接種も含む）及び患者安全性カード携帯の必要性については、インフォームドコンセント時にご説明ください。

重大な副作用：髄膜炎菌感染症

治療中

❹ ジルビスク®の投与に際しては髄膜炎菌感染症の初期徴候（発熱、頭痛、項部硬直等）に注意して観察を十分に行い、髄膜炎菌感染症が疑われる場合及び否定できない場合には、直ちに診察し、抗菌薬の投与、ジルビスク®の投与中止などの適切な処置を髄膜炎菌感染症が否定できるまで行ってください。（p21参照）

❺ 日本神経学会は補体C5阻害剤の使用時に第三世代セフェム系抗菌薬（経口）などの抗菌薬を手持ちとして、早期の受診が困難な場合に、軽度の発熱でもまず内服してもらい、その後に必ず受診していただくことなどを推奨しています[1)]。

❻ 髄膜炎菌は飛沫感染により伝播します。大人数が集まる場所での活動、咳、キス、飲み物の回し飲みや食器の共用などは感染伝播のリスクを高めることになります[2)]。

治療中から治療後

❼ ジルビスク®による治療中及び最終投与から2ヵ月※の間は患者安全性カードを常に携帯するよう指導してください。

※ 血中濃度の半減期を考慮して、薬剤による影響が消失していると考えられる期間

❽ ジルビスク®による治療中は5年ごとを目安に髄膜炎菌ワクチンの追加接種を行うことが推奨されています。詳細はp20~21髄膜炎菌ワクチン接種をご参照ください。

1）日本神経学会　https://www.neurology-jp.org/news/news_20180109_01.html
2）侵襲性髄膜炎菌感染症発生時対応ガイドライン（第二版）
https://id-info.jihs.go.jp/manuals/guidelines/invasive-meningococcal-disease/20250329/imd-guideline-20250328.pdf

髄膜炎菌ワクチン接種

ジルビスク®による治療を受ける患者さんは、髄膜炎菌ワクチン接種が必要です。

❶ ジルビスク®投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌ワクチンを接種してください。

❷ 髄膜炎菌ワクチン接種後2週間以内にジルビスク®の投与を開始する有益性がリスクを上回ると判断された場合、初回のワクチン接種から2週間後まで適切な抗菌薬の予防的投与を行ってください。

❸ 現在日本で承認されている髄膜炎菌ワクチンは血清型A、C、Y及びWに対する4価結合型ワクチンです。4価結合型髄膜炎菌ワクチンは免疫抑制薬を使用している場合は初回接種後2ヵ月間隔で2回の接種を行うことが推奨されています[1,2)]。また、追加接種は5年ごとを目安に行うことが推奨されています[3)]。

❹ 欧米では血清型Bに対するワクチンも承認されており、アメリカ疾病予防管理センター（CDC）は補体C5阻害剤で治療中の患者さんにおいては、4価結合型ワクチン及び血清型Bに対するワクチンのどちらの接種も推奨しています[4,5)]。

gMGの多くの患者さんが経口ステロイドやカルシニューリン阻害薬などの免疫抑制薬を使用していると考えられます。補体C5阻害剤の使用中には、髄膜炎菌ワクチンを接種していたにもかかわらず、髄膜炎菌に感染した例は国内外ともにあるため[5,6]、髄膜炎菌感染症を疑う症状について患者さんによくご説明いただき、症状が出た際は直ちに受診し、患者安全性カードを提示するよう継続的にご指導ください。

1）日本神経学会
https://www.neurology-jp.org/news/news_20180109_01.html
2）国立感染症研究所
https://www.niid.go.jp/niid/ja/usr-page/news/getart.cgi/nih.trouble/4151
3）医療関係者のためのワクチンガイドライン 第5版
https://www.kankyokansen.org/wp-content/uploads/vaccine-guideline_05-2.pdf
4）General Best Practice Guidelines for Immunization（ACIP）
https://www.cdc.gov/vaccines/hcp/acip-recs/general-recs/downloads/general-recs.pdf
5）アメリカ疾病予防管理センターホームページ
https://www.cdc.gov/meningococcal/clinical/eculizumab.html
6）伊藤秀一: 日腎会誌. 2019; 61（4）: 499-506.

髄膜炎菌感染症の治療

髄膜炎菌感染症は急速に進行し死に至る可能性があることから、早期の治療・対応が重要です。髄膜炎菌感染症が疑われる場合、または否定できない場合には、十分に管理できる医師・医療機関の下で、髄膜炎菌感染症の診断・治療に精通した医師との連携を取ったうえで治療に当たってください。また、髄膜炎菌感染症の発症や増悪が認められた場合に、速やかに感染症専門医の助言を受けてください。必要に応じてICUを有する他の医療機関との連携を考慮してください。

髄膜炎菌感染症は髄膜炎様の症状があらわれず、発熱のみの場合もあることから、ジルビスク®で治療中の患者さんが発熱、頭痛、嘔吐などの体調不良を訴えて来院された場合には、血液検査及び2セット以上の血液培養など必要最低限の検査を実施後、抗菌薬の速やかな投与を開始してください[1]。

細菌性髄膜炎を疑う症状がある場合、頭部CT（意識障害、神経巣症状、けいれん発作、乳頭浮腫、免疫不全患者、60歳以上の患者で推奨）や臨床所見より脳ヘルニアが疑われず、かつ髄液検査の禁忌でない限り、腰椎穿刺による髄液検査を速やかに行ってください。
敗血症が示唆される場合、日本版敗血症診療ガイドライン2024[2]を参考に、速やかな抗菌薬の投与と適切な全身管理を行ってください。

髄膜炎菌感染症の治療にあたっては、最新の細菌性髄膜炎診療ガイドラインや、日本版敗血症診療ガイドラインなどを参考に、適切な検査、全身管理、補助療法を実施してください。また、侵襲性髄膜炎菌感染症と診断した場合には、感染症法に基づいて、直ちに届出が必要です[3]。

1）『細菌性髄膜炎・単純ヘルペス脳炎診療ガイドライン』作成委員会 編：細菌性髄膜炎・単純ヘルペス脳炎診療ガイドライン2026,南江堂.
2）日本版敗血症診療ガイドライン2024
https://www.jaam.jp/info/2024/info-20241118.html
3）厚生労働省ホームページ
https://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou11/01-05-09-01.html

重大な副作用：重篤な感染症、膵炎、重篤な過敏症

重大な副作用：重篤な感染症

ジルビスク®の投与により、肺炎、敗血症等の重篤な感染症があらわれることがあります。また、肺炎球菌、インフルエンザ菌、淋菌等の莢膜形成細菌※による重篤な感染症があらわれることがあります。

※ジルビスク®の作用機序は、C5阻害に基づく終末補体阻害であり、初期補体成分（C3）に対する阻害効果は有しません。そのため、ナイセリア属菌以外の感染症リスクは明らかではありません。骨髄障害、腎不全又は免疫抑制薬の投与を受けているような免疫不全患者においては、感染症が急速に重篤化する可能性があります。

淋菌

● 発生状況

抗AChR抗体陽性のgMG患者を対象としたジルビスク®の臨床試験（MG0009試験、MG0010試験及びMG0011試験）ではデータカットオフ日までにナイセリア属感染症は認められていません。

● 淋菌感染症の症状[1,2)]

淋菌感染症は淋菌による性感染症です。男性は急性尿道炎（排尿痛、尿道分泌物など）として発症するのが一般的ですが、放置すると前立腺炎、精巣上体炎となり、後遺症として尿道狭窄、無精子症が起こります。女性は子宮頸管炎や尿道炎を起こしますが、自覚症状がない場合が多いです。感染が上行性に拡大すると、子宮内膜炎、卵管炎などの骨盤内炎症性疾患を起こし、発熱、下腹痛を来します。後遺症として不妊症が起こります。そのほか咽頭や直腸などへの感染、新生児結膜炎、播種性淋菌感染症などが起こります。

● 予防[1)]

性的接触時のコンドームの使用及び性的パートナーの診断・治療が予防につながります。
淋菌感染症は無症状のまま経過することもあるため、患者さんだけでなくその接触者を発見し、早期診断と治療を行うことが重要です。

● 治療[1)]

治療に用いる抗菌薬の有効性は罹患部位によって異なります。最新の性感染症 診断・治療ガイドラインを参考に、治療を行ってください。

1）一般社団法人 日本性感染症学会 編：性感染症 診断・治療ガイドライン2026, 診断と治療社.
2）厚生労働省ホームページ
https://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou11/01-05-34.html

肺炎球菌感染症、インフルエンザ菌感染症

● 症状[1,2)]

侵襲性肺炎球菌感染症は発熱、咳嗽、喀痰、息切れを初期症状とした菌血症を伴う肺炎が多いです。髄膜炎例では、頭痛、発熱、痙攣、意識障害、髄膜刺激症状等の症状を示します。侵襲性インフルエンザ菌感染症は、発症は一般に突発的であり、上気道炎や中耳炎を伴って発症することがあります。髄膜炎例では、頭痛、発熱、髄膜刺激症状の他、痙攣、意識障害等の症状を示します。敗血症例では発熱、悪寒、虚脱や発疹を呈しますが、臨床症状が特異的ではないことも多く、急速に重症化して肺炎や喉頭蓋炎並びにショックを来すことがあります。

● 治療[3-5)]

罹患部位や症状によって、最新の細菌性髄膜炎診療ガイドラインや、日本版敗血症診療ガイドライン、JAID/JSC 感染症治療ガイドライン―呼吸器感染症―などを参考に治療を行ってください。

1）厚生労働省ホームページ https://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou11/01-05-09-02.html
2）厚生労働省ホームページ https://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou11/01-05-44.html
3）『細菌性髄膜炎・単純ヘルペス脳炎診療ガイドライン』作成委員会 編：細菌性髄膜炎・単純ヘルペス脳炎診療ガイドライン2026,南江堂.
4）日本版敗血症診療ガイドライン2024 https://www.jaam.jp/info/2024/info-20241118.html
5）JAID/JSC 感染症治療ガイドライン―呼吸器感染症― https://www.kansensho.or.jp/uploads/files/guidelines/guideline_jaid_jsc.pdf

重大な副作用：重篤な感染症、膵炎、重篤な過敏症

その他の重篤な感染症

● 発生状況

感染症をMedDRA[※1]器官別大分類の「感染症および寄生虫症」の有害事象と定義しました。Pool S1Aでの「感染症および寄生虫症」の重篤な有害事象の発現割合は、ジルビスク®0.1mg/kg+0.3mg/kg群で6例（5.2%）とプラセボ群で4例（3.9%）でした。

MedDRA標準検索式（SMQ）「日和見感染」[※2]に該当した重篤な事象は、Pool S1Aにおいて、ジルビスク®群でCOVID-19、COVID-19 肺炎、全身性炎症反応症候群、細菌検査陽性、敗血症[※3]、口腔カンジダ症、食道カンジダ症 各1例、及びプラセボ群でCOVID-19、COVID-19 肺炎 各2例、単純ヘルペス性髄膜脳炎 1例でした。

※1 医薬品規制調和国際会議国際医薬用語集
※2 MedDRAの狭義及び広義のSMQ「日和見感染」に含まれる事象
※3 非重篤な敗血症が認められた症例と同一症例

重篤な感染症の注目すべきTEAE発現割合（Pool S1A）

MedDRA v24.0 器官別大分類 基本語	プラセボ群 N=103 n（%）[#]	ジルビスク® 0.1mg/kg+0.3mg/kg群 N=115 n（%）[#]
感染症および寄生虫症	4（3.9）[5]	6（5.2）[9]
腹部膿瘍	0	1（0.9）[1]
憩室炎	0	1（0.9）[1]
蜂巣炎	0	1（0.9）[1]
食道カンジダ症	0	1（0.9）[1]
口腔カンジダ症	0	1（0.9）[1]
COVID-19	2（1.9）[2]	1（0.9）[1]
COVID-19肺炎	2（1.9）[2]	1（0.9）[1]
単純ヘルペス性髄膜脳炎	1（1.0）[1]	0
肺炎	0	1（0.9）[1]
敗血症	0	1（0.9）[1]

COVID-19=coronavirus disease 2019（新型コロナウイルス感染症）、TEAE=treatment-emergent adverse event（治験薬投与後に発現した有害事象）
n=TEAEの報告された患者例数、[#]=TEAEの個別の発生件数

・Pool S1A：gMGを有する患者対象の第Ⅱ相及び第Ⅲ相臨床試験のデータを含む12週間プラセボ対照安全性併合解析対象集団（ジルビスク®0.1mg/kg+0.3mg/kg群115例）

MG0009試験：gMG患者を対象にジルビスク®の安全性、忍容性、及び予備的有効性を評価する第Ⅱ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0010試験：gMG患者を対象にジルビスク®の有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0011試験：先行試験（MG0009試験及びMG0010試験）に参加したgMG患者におけるジルビスク®の長期有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、非盲検、長期継続投与試験

重大な副作用：膵炎

膵炎、血清アミラーゼ、血清リパーゼの上昇があらわれることがあるので、ジルビスク®の投与中は、定期的※に膵酵素（血清アミラーゼ、血清リパーゼ）を測定し、上昇が認められた場合には、必要に応じて消化器内科等に相談することを考慮し、適切な処置を行ってください[1)]。

※MG0009試験, MG0010試験及びMG0011試験では、投与開始日及び投与開始後1, 2, 4, 8, 12週後（MG0011試験のみ以降は12週おきに）採血を行いました。

1）重篤副作用疾患別対応マニュアル　急性膵炎（薬剤性膵炎）
https://www.mhlw.go.jp/topics/2006/11/dl/tp1122-1g13-r03.pdf

● 発生状況

gMG患者に対する臨床試験（MG0009試験（プラセボ対照：主要パート）、MG0010試験及びMG0011試験）における膵関連の有害事象（膵炎、急性膵炎、リパーゼ増加、アミラーゼ増加等）の発現割合及び例数、及び血清アミラーゼ又はリパーゼの上昇がGrade 3/4に該当する患者（有害事象報告されていない症例も含む）の発現割合及び例数は以下の通りでした。また、重篤な膵関連の有害事象としては、MG0010試験のジルビスク®群でリパーゼ増加1例（1.2%）、MG0011試験で膵感染2例（1.0%）及び膵炎、急性膵炎、膵嚢胞、膵腫瘤が各1例（0.5%）認められ、MG0009試験及びMG0010試験におけるプラセボ群では認められませんでした。

MG0010試験において定期的に測定した血清アミラーゼ及びリパーゼ値の経時的推移を確認した結果、試験期間中にアミラーゼ又はリパーゼが最大値を示した時期は患者により様々でしたが、多くの患者では、アミラーゼは本剤投与8週後、リパーゼは本剤投与12週後に最大値を示しました。

ジルビスク®投与後の血清アミラーゼ及びリパーゼ値上昇は経時的に消失する傾向がありました（本冊子p26～27の図1～4をご参照ください。）。

膵関連の有害事象の発現状況

	MG0009		MG0010		MG0011
	プラセボ群 N=15 n（%）	ジルビスク® 0.3mg/kg群 N=14 n（%）	プラセボ群 N=88 n（%）	ジルビスク® 0.3mg/kg群 N=86 n（%）	全体 N=200 n（%）
すべての有害事象	3（20.0）	2（14.3）	2（2.3）	7（8.1）	20（10.0）
リパーゼ増加	2（13.3）	1（7.1）	1（1.1）	7（8.1）	13（6.5）
アミラーゼ増加	1（6.7）	2（14.3）	2（2.3）	5（5.8）	8（4.0）
膵炎	0	0	0	0	2（1.0）
急性膵炎	0	0	0	0	1（0.5）
膵嚢胞	0	0	0	0	3（1.5）
膵腫瘤	0	0	0	0	1（0.5）
膵脂肪変性	0	0	0	0	1（0.5）
膵感染	0	0	0	0	2（1.0）
血清アミラーゼ又はリパーゼの上昇がGrade 3/4に該当する患者（有害事象報告されていない症例も含む）					
	4（26.7）	3（21.4）	2（2.3）	11（12.8）	21（10.5）

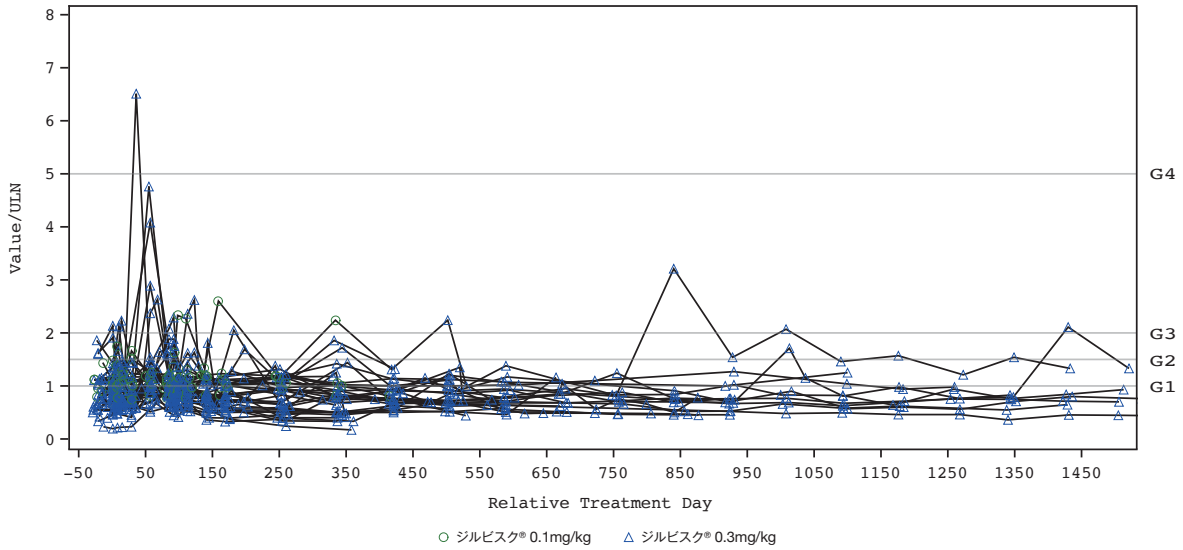
MG0009試験：gMG患者を対象にジルビスク®の安全性、忍容性、及び予備的有効性を評価する第Ⅱ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0010試験：gMG患者を対象にジルビスク®の有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0011試験：先行試験（MG0009試験及びMG0010試験）に参加したgMG患者におけるジルビスク®の長期有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、非盲検、長期継続投与試験

重大な副作用：重篤な感染症、膵炎、重篤な過敏症

● 血清アミラーゼ及びリパーゼ値

ジルビスク®を継続投与した患者の血清アミラーゼ及びリパーゼ値の経時的推移をそれぞれ**図1**及び**図2**に、プラセボからジルビスク®に切り替えた各患者の血清アミラーゼ及びリパーゼ値の経時的推移をそれぞれ**図3**及び**図4**に示しました。プラセボからジルビスク®に切り替えた患者では、血清アミラーゼ及びリパーゼ値のいずれもプラセボ投与時に散発的に上昇し、一部の患者ではジルビスク®に切替え後に新たに上昇しました。ジルビスク®投与後の血清アミラーゼ及びリパーゼ値上昇は経時的に消失する傾向がありました。

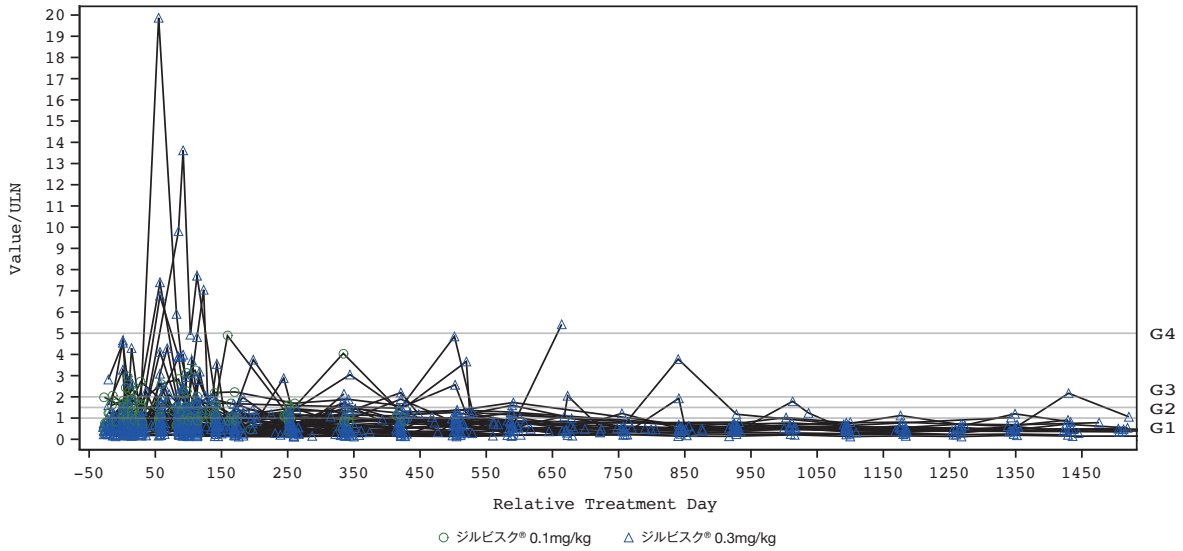
図1 ジルビスク®を継続投与したすべてのgMG患者の血清アミラーゼ値の経時的推移



G=Grade（CTCAE Grade）
ULN=upper limit of normal（基準上限）

社内資料：アミラーゼ及びリパーゼの経時的推移

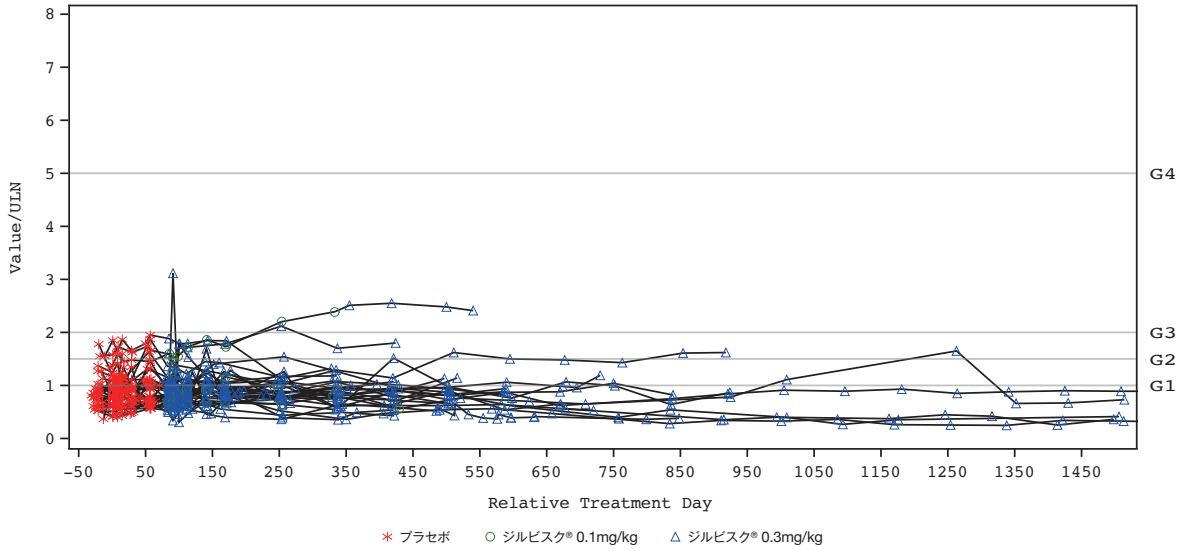
図2 ジルビスク®を継続投与したすべてのgMG患者の血清リパーゼ値の経時的推移



G=Grade（CTCAE Grade）
ULN=upper limit of normal（基準上限）

社内資料：アミラーゼ及びリパーゼの経時的推移

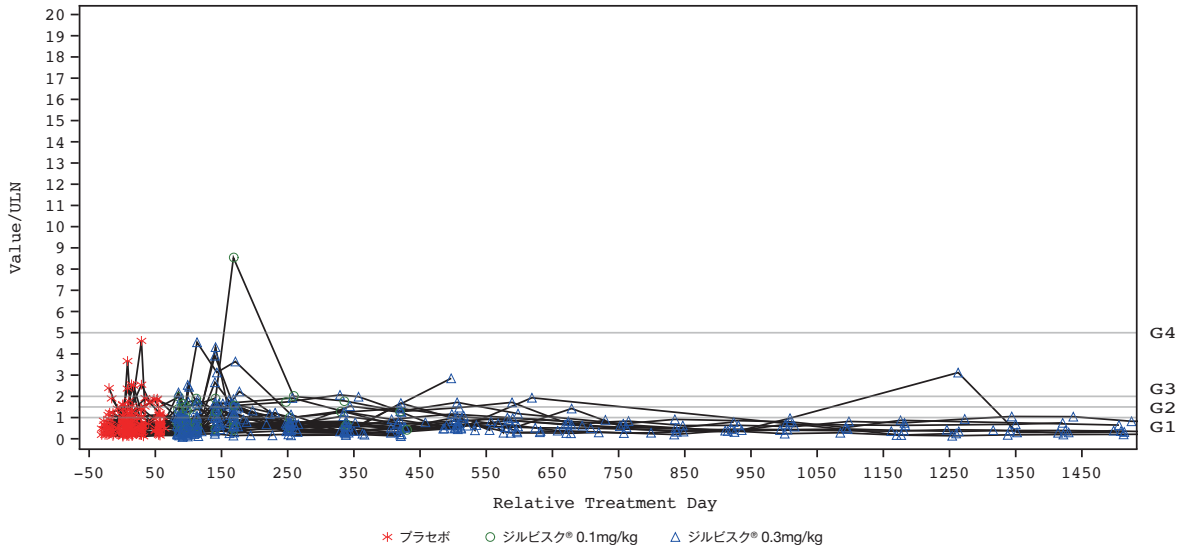
図3 プラセボからジルビスク®に切り替えたすべてのgMG患者の血清アミラーゼ値の経時的推移



G=Grade（CTCAE Grade）
ULN=upper limit of normal（基準上限）

社内資料：アミラーゼ及びリパーゼの経時的推移

図4 プラセボからジルビスク®に切り替えたすべてのgMG患者の血清リパーゼ値の経時的推移



G=Grade（CTCAE Grade）
ULN=upper limit of normal（基準上限）

社内資料：アミラーゼ及びリパーゼの経時的推移

重大な副作用：重篤な感染症、膵炎、重篤な過敏症

● 膵炎の症状[1,2)]

腹痛、嘔気・嘔吐、背部への放散痛、食欲不振、発熱、腸蠕動音の減弱などが認められます。

● 膵炎の治療[1,2)]

急性膵炎と診断した場合は、呼吸・循環モニタリングと初期治療は速やかに開始してください。初期治療は絶食による膵の安静（膵外分泌刺激の回避）、十分な初期輸液、十分な除痛が基本となります。最新の急性膵炎診療ガイドライン、重篤副作用疾患別対応マニュアルを参考に治療を行ってください。

1）急性膵炎診療ガイドライン2021［第5版］
http://www.jshbps.jp/huge/gl2021.pdf
2）重篤副作用疾患別対応マニュアル　急性膵炎（薬剤性膵炎）
https://www.mhlw.go.jp/topics/2006/11/dl/tp1122-1g13-r03.pdf

重大な副作用：重篤な過敏症

ジルビスク®の投与により、アナフィラキシー（血管性浮腫、蕁麻疹等）等の重篤な過敏症があらわれることがあります

● 発生状況

臨床試験（MG0009試験、MG0010試験及びMG0011試験）における過敏症の有害事象の発現例数及び割合は、MG0009試験（プラセボ対照：主要パート）のジルビスク®群で3/14例（21.4%）、プラセボ群で1/15例（6.7%）、MG0010試験のジルビスク®群で8/86例（9.3%）、プラセボ群で8/88例（9.1%）、MG0011試験で33/200例（16.5%）でした。重篤な過敏症関連の有害事象は、MG0010試験のジルビスク®群のみに認められました（1/86例（1.2%）、血管浮腫）。なお、当該事象とジルビスク®との因果関係は否定されていません。

MG0009試験：gMG患者を対象にジルビスク®の安全性、忍容性、及び予備的有効性を評価する第Ⅱ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0010試験：gMG患者を対象にジルビスク®の有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0011試験：先行試験（MG0009試験及びMG0010試験）に参加したgMG患者におけるジルビスク®の長期有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、非盲検、長期継続投与試験

● アナフィラキシーの症状[1)]

アナフィラキシーは重篤な全身性の過敏反応であり、通常は急速に発現し、死に至ることもあります。通常症状は、皮膚・粘膜、上気道・下気道、消化器、心血管系、中枢神経系の中の複数の器官系に生じます。

● アナフィラキシーの治療[1)]

アナフィラキシーを疑う場合には、迅速に対応する必要があります。アナフィラキシーと診断した場合または強く疑われる場合は、院内の蘇生チームを呼び、大腿部中央の前外側に0.1% アドレナリン（1：1,000；1mg/mL）0.01mg/kgを直ちに筋肉注射し、患者を仰臥位にしてください。最新のアナフィラキシーガイドラインを参考に、治療を行ってください。

1）アナフィラキシーガイドライン2022
https://anaphylaxis-guideline.jp/wp-content/uploads/2023/03/anaphylaxis_guideline2022.pdf

その他の副作用

非重篤な感染症

ジルビスク®の副作用として感染症（上気道感染、上咽頭炎、副鼻腔炎、尿路感染等）がみられます。Pool S1Aでの非重篤な感染症の注目すべきTEAE発現割合は、ジルビスク®群で30例（26.1%）、プラセボ群で16例（15.5%）でした。MedDRA標準検索式（SMQ）「日和見感染」※1について、非重篤な感染症に該当した症例は、Pool S1Aにおいて、ジルビスク®群でCOVID-19 2例、大腸菌性尿路感染、帯状疱疹、敗血症※2、インフルエンザ、外陰部カンジダ 各1例、及びプラセボ群でCOVID-19 2例、外陰部カンジダ 1例でした。

※1 MedDRAの狭義及び広義のSMQ「日和見感染症」に含まれる事象
※2 重篤な敗血症が認められた症例と同一症例

非重篤な感染症の注目すべきTEAE発現割合（Pool S1A）

MedDRA v24.0 器官別大分類 高位語 基本語	Pool S1A	
	プラセボ群 N=103 n（%）[#]	ジルビスク® 0.1mg/kg+0.3mg/kg N=115 n（%）[#]
感染症および寄生虫症	16（15.5）[22]	30（26.1）[37]
腹部および消化管感染	1（1.0）[1]	0
憩室炎	1（1.0）[1]	0
細菌感染NEC	0	1（0.9）[1]
蜂巣炎	0	1（0.9）[1]
カンジダ感染	1（1.0）[1]	1（0.9）[1]
外陰部膣カンジダ症	1（1.0）[1]	1（0.9）[1]
コロナウイルス感染	2（1.9）[2]	2（1.7）[2]
COVID-19	2（1.9）[2]	2（1.7）[2]
歯牙および口腔内軟部組織感染	2（1.9）[2]	1（0.9）[1]
歯肉膿瘍	0	1（0.9）[1]
歯肉炎	1（1.0）[1]	0
歯感染	1（1.0）[1]	0
耳部感染	1（1.0）[1]	0
耳感染	1（1.0）[1]	0
大腸菌感染	0	1（0.9）[1]
大腸菌性尿路感染	0	1（0.9）[1]
女性生殖器系感染	1（1.0）[2]	0
膣感染	1（1.0）[2]	0

MedDRA v24.0 器官別大分類 高位語 基本語	Pool S1A	
	プラセボ群 N=103 n（%）[#]	ジルビスク® 0.1mg/kg+0.3mg/kg N=115 n（%）[#]
真菌感染NEC	0	1（0.9）[1]
皮膚真菌感染	0	1（0.9）[1]
ヘルペスウイルス感染	0	1（0.9）[1]
帯状疱疹	0	1（0.9）[1]
感染NEC	0	1（0.9）[1]
限局性感染	0	1（0.9）[1]
インフルエンザウイルス感染	0	1（0.9）[1]
インフルエンザ	0	1（0.9）[1]
下気道および肺感染	1（1.0）[1]	2（1.7）[2]
気管支炎	0	2（1.7）[2]
肺炎	1（1.0）[1]	0
敗血症、菌血症、ウイルス血症および真菌血症NEC	0	1（0.9）[1]
敗血症	0	1（0.9）[1]
上気道感染	7（6.8）[7]	14（12.2）[14]
上咽頭炎	3（2.9）[3]	6（5.2）[6]
副鼻腔炎	0	4（3.5）[4]
上気道感染	3（2.9）[3]	3（2.6）[3]
扁桃炎	0	1（0.9）[1]
咽頭炎	1（1.0）[1]	0
尿路感染	4（3.9）[4]	8（7.0）[8]
尿路感染	4（3.9）[4]	8（7.0）[8]
ウイルス感染NEC	1（1.0）[1]	2（1.7）[2]
ウイルス感染	0	1（0.9）[1]
ウイルス性上気道感染	1（1.0）[1]	1（0.9）[1]

COVID-19=coronavirus disease 2019（新型コロナウイルス感染症）、NEC=not elsewhere classified（他に分類されない）、TEAE=treatment-emergent adverse event（治験薬投与後に発現した有害事象）
n=TEAEの報告された患者例数、[#]=TEAEの個別の発生件数

・Pool S1A：gMGを有する患者対象の第Ⅱ相及び第Ⅲ相臨床試験のデータを含む12週間プラセボ対照安全性併合解析対象集団（ジルビスク®0.1mg/kg+0.3mg/kg群115例）

MG0009試験：gMG患者を対象にジルビスク®の安全性、忍容性、及び予備的有効性を評価する第Ⅱ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0010試験：gMG患者を対象にジルビスク®の有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0011試験：先行試験（MG0009試験及びMG0010試験）に参加したgMG患者におけるジルビスク®の長期有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、非盲検、長期継続投与試験

その他の副作用

注射部位反応

ジルビスク®の副作用として注射部位反応がみられます。Pool S1Aでの注射部位反応の注目すべきTEAEの発現割合はジルビスク®0.3mg/kg群で23例（26.7%）、プラセボ群で13例（14.8%）でした。注射部位反応の注目すべきTEAEのうち、重篤又は高度のTEAE、及び治験薬の投与中止に至ったTEAEは認められませんでした。注射部位反応の発現は、投与29日以内での発現が多く、以降投与継続に伴い減少しました。

注射部位反応の注目すべきTEAE発現割合（MG0009試験の患者を除く、Pool S1A）

MedDRA v24.0 器官別大分類 基本語	Pool S1A	
	プラセボ群 N=88 n（%）[#]	ジルビスク® 0.3mg/kg N=86 n（%）[#]
一般・全身障害および投与部位の状態	13（14.8）[15]	23（26.7）[33]
注射部位内出血	8（9.1）[10]	14（16.3）[18]
注射部位疼痛	3（3.4）[3]	8（9.3）[9]
注射部位血腫	0	2（2.3）[2]
注射部位発疹	2（2.3）[2]	0
注射部位出血	0	1（1.2）[1]
注射部位腫瘤	0	1（1.2）[1]
注射部位結節	0	1（1.2）[1]
注射部位反応	0	1（1.2）[1]
注射部位紅斑	0	0
注射部位そう痒感	0	0

TEAE=treatment-emergent adverse event（治験薬投与後に発現した有害事象）
n=TEAEの報告された患者例数、[#]=TEAEの個別の発生件数
注射部位反応：MedDRAの高位語で"注射部位反応"又は"他に分類されない投与部位反応"のTEAE

・Pool S1A：gMGを有する患者対象の第Ⅱ相及び第Ⅲ相臨床試験のデータを含む12週間プラセボ対照安全性併合解析対象集団（ジルビスク®0.1mg/kg+0.3mg/kg群115例）

MG0009試験：gMG患者を対象にジルビスク®の安全性、忍容性、及び予備的有効性を評価する第Ⅱ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0010試験：gMG患者を対象にジルビスク®の有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
MG0011試験：先行試験（MG0009試験及びMG0010試験）に参加したgMG患者におけるジルビスク®の長期有効性、安全性、及び忍容性を評価する第Ⅲ相、多施設共同、非盲検、長期継続投与試験

臨床成績

国際共同第Ⅲ相二重盲検試験（MG0010試験［検証的試験］）

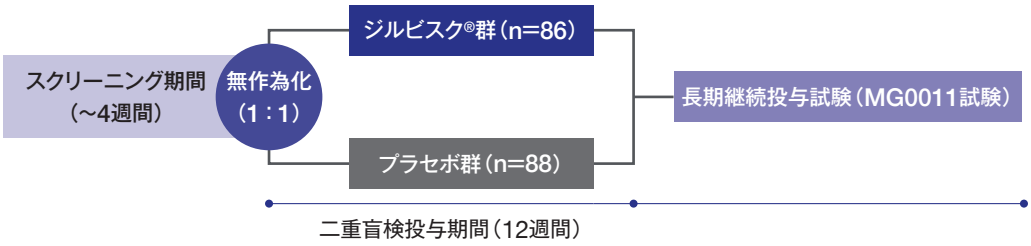
社内資料：国際共同第Ⅲ相二重盲検試験成績 MG0010試験（承認時評価資料）
Howard JF Jr. et al.: Lancet Neurol. 2023; 22(5): 395-406.
（本試験はUCB Pharmaの資金提供を受けており著者に同社より研究資金や謝礼等を受領している者が含まれる）

試験概要

目　　的　全身型重症筋無力症（gMG）患者におけるジルビスク®の有効性、安全性及び忍容性を評価する。

対　　象　gMG患者174例（日本人患者16例を含む）
ジルビスク®群：86例、プラセボ群：88例

試験デザイン　第Ⅲ相、多施設共同（米国、カナダ、フランス、ドイツ、イタリア、ノルウェー、ポーランド、スペイン、英国、日本）、二重盲検、無作為化、プラセボ対照試験
本試験は、スクリーニング期間（最長4週間）及び投与期間（12週間）から構成された。



投与方法　患者をベースライン時のMG-ADL総スコア（9以下又は10以上）、QMG総スコア（17以下又は18以上）、及び地理的地域（北米、欧州、及び東アジア）に基づいて層別化し、ジルビスク®群又はプラセボ群のいずれかに1：1の割合で割り付け、ジルビスク®0.3mg/kg又はプラセボを盲検下で1日1回12週間皮下投与した。ジルビスク®は、下表に示す体重区分に従って各患者の体重に応じた固定量のジルビスク®を含む自己投与用のプレフィルドシリンジ製剤として供給した。体重の重い患者（150kg超）又は軽い患者（43kg未満）については、メディカルモニターと相談のうえ個別に対応した。

最小目標用量（名目上）	投与量（mg）	体重区分（kg）	用量範囲（mg/kg）
0.3	16.6	≧43～<56	0.30～0.39
0.3	23.0	≧56～<77	0.30～0.41
0.3	32.4	≧77～150	0.22～0.42

長期継続投与試験（MG0011試験）の選択基準に適合している場合、すべての患者は12週間の投与期間終了時に継続投与試験でジルビスク®の投与を受けることを選択できた。

評価項目　【主要評価項目】
・12週におけるMG-ADL総スコアのベースラインからの変化量

本剤の「用法及び用量」、「用法及び用量に関連する注意」は以下の通り（電子添文から抜粋）

6. 用法及び用量
通常、成人にはジルコプランとして以下に示す用量を1日1回皮下投与する。
56kg未満：16.6mg、56kg以上77kg未満：23.0mg、77kg以上：32.4mg
7. 用法及び用量に関連する注意
本剤投与開始12週後までに症状の改善が認められない患者では、他の治療法への切り替えを考慮すること。

臨床成績

主要評価項目：12週におけるMG-ADL総スコアのベースラインからの変化量

主要評価項目である12週におけるMG-ADL総スコアのベースラインからの変化量の最小二乗（LS）平均値は、ジルビスク®群−4.39、プラセボ群−2.30であり、ジルビスク®群のプラセボ群に対する優越性が検証されました［LS平均値の差：−2.09、p<0.001（MMRM ANCOVAモデル解析）］。

ジルビスク®群では、投与1週からMG-ADL総スコアの低下がみられ［ベースラインからの変化量のLS平均値（95%CI）：−2.65（−3.34～−1.96）］、12週において臨床的に意義のある改善[1)]が示されました。

12週におけるMG-ADL総スコアのベースラインからの変化量（mITT[*1]）

	ジルビスク®群（n=86）	プラセボ群（n=88）
LS平均値±SE（95%CI）	−4.39±0.45（−5.28～−3.50）	−2.30±0.44（−3.17～−1.43）
LS平均値の群間差±SE（95%CI）	−2.09±0.58（−3.24～−0.95）	—
p値	<0.001[*2]	—

*1 無作為化されたすべての患者のうち、治験薬を1回以上投与され、治験薬投与後1時点以上のMG-ADL総スコアを有する患者
*2 治験薬、治験薬と来院の交互作用項、ベースラインのMG-ADL及びQMG総スコア、地理的地域、並びにベースラインのMG-ADL総スコアと来院の交互作用項を固定効果、患者を変量効果としたMMRM ANCOVAモデル解析

ANCOVA（analysis of covariance）：共分散分析
MG-ADL（Myasthenia Gravis-Activities of Daily Living）
mITT（modified intention to treat）
MMRM（mixed model repeated measures）
QMG（Quantitative Myasthenia Gravis）

1）Muppidi S et al.: Muscle Nerve. 2011; 44（5）: 727-731.

副作用一覧

副作用一覧（MG0010試験及びMG0011試験）

	国際共同第Ⅲ相二重盲検試験（MG0010試験）	国際共同第Ⅲ相非盲検長期継続投与試験（MG0011試験）
安全性評価対象例数	86	200
副作用発現症例数（発現率%）	28（32.6）	67（33.5）

副作用の種類	発現例数（発現率%）	
	MG0010試験	MG0011試験
血液およびリンパ系障害	1（1.2）	2（1.0）
リンパ球減少症	0	2（1.0）
白血球減少症	1（1.2）	1（0.5）
好中球減少症	0	1（0.5）
血小板減少症	0	2（1.0）
耳および迷路障害	0	1（0.5）
回転性めまい	0	1（0.5）
胃腸障害	2（2.3）	8（4.0）
膵炎	0	1（0.5）
下痢	0	1（0.5）
消化不良	0	1（0.5）
鼓腸	0	1（0.5）
腹痛	0	3（1.5）
上腹部痛	1（1.2）	1（0.5）
アフタ性潰瘍	1（1.2）	0
悪心	1（1.2）	3（1.5）
嘔吐	0	1（0.5）
食道炎	0	1（0.5）
一般・全身障害および投与部位の状態	20（23.3）	39（19.5）
疲労	0	1（0.5）
注射部位内出血	10（11.6）	12（6.0）
注射部位疼痛	8（9.3）	9（4.5）
注射部位反応	3（3.5）	5（2.5）
無力症	1（1.2）	0
空腹	1（1.2）	0
注射部位血腫	1（1.2）	0
注射部位出血	1（1.2）	0
注射部位結節	0	4（2.0）
注射部位発疹	0	4（2.0）
注射部位そう痒感	0	3（1.5）
注射部位腫瘤	0	2（1.0）
注射部位紅斑	0	1（0.5）
注射部位刺激感	0	1（0.5）
注射部位腫脹	0	1（0.5）
注射部位小水疱	0	1（0.5）
末梢性浮腫	0	2（1.0）
胸部不快感	0	1（0.5）

副作用一覧

副作用の種類	発現例数（発現率%）	
	MG0010試験	MG0011試験
肝胆道系障害	0	1（0.5）
脂肪肝	0	1（0.5）
感染症および寄生虫症	1（1.2）	10（5.0）
口腔カンジダ症	1（1.2）	0
外耳炎	0	1（0.5）
真菌感染	0	1（0.5）
帯状疱疹	0	1（0.5）
口腔ヘルペス	0	1（0.5）
注射部位感染	0	1（0.5）
インフルエンザ	0	1（0.5）
クレブシエラ感染	0	1（0.5）
精巣上体炎	0	1（0.5）
上咽頭炎	0	1（0.5）
副鼻腔炎	0	1（0.5）
扁桃炎	0	1（0.5）
上気道感染	0	1（0.5）
尿路感染	0	1（0.5）
傷害、中毒および処置合併症	3（3.5）	2（1.0）
転倒	0	1（0.5）
挫傷	3（3.5）	1（0.5）
臨床検査	3（3.5）	14（7.0）
リパーゼ増加	3（3.5）	7（3.5）
アミラーゼ増加	2（2.3）	2（1.0）
アラニンアミノトランスフェラーゼ増加	1（1.2）	3（1.5）
アスパラギン酸アミノトランスフェラーゼ増加	0	1（0.5）
肝機能検査値上昇	0	1（0.5）
赤血球数増加	0	1（0.5）
尿中結晶陽性	0	1（0.5）
リンパ球数減少	0	3（1.5）
好中球数増加	0	2（1.0）
好塩基球数増加	0	1（0.5）
好酸球数増加	0	1（0.5）
リンパ球数増加	0	1（0.5）
単球数減少	0	1（0.5）
白血球数増加	0	1（0.5）
筋骨格系および結合組織障害	1（1.2）	1（0.5）
筋痙縮	1（1.2）	0
筋肉痛	0	1（0.5）
良性、悪性および詳細不明の新生物（嚢胞およびポリープを含む）	0	1（0.5）
腹部新生物	0	1（0.5）

副作用の種類	発現例数（発現率%）	
	MG0010試験	MG0011試験
神経系障害	3（3.5）	8（4.0）
頭痛	3（3.5）	2（1.0）
網膜性片頭痛	0	1（0.5）
髄膜障害	0	1（0.5）
浮動性めまい	0	1（0.5）
重症筋無力症	0	3（1.5）
蟻走感	0	1（0.5）
精神障害	0	3（1.5）
激越	0	1（0.5）
不快気分	0	1（0.5）
リビドー減退	0	1（0.5）
腎および尿路障害	0	1（0.5）
腎機能障害	0	1（0.5）
生殖系および乳房障害	0	1（0.5）
不規則月経	0	1（0.5）
皮膚および皮下組織障害	4（4.7）	5（2.5）
発疹	2（2.3）	0
血管浮腫	1（1.2）	0
そう痒症	1（1.2）	0
蕁麻疹	1（1.2）	0
脱毛症	0	1（0.5）
寝汗	0	1（0.5）
皮膚灼熱感	0	1（0.5）
皮膚病変	0	1（0.5）
湿疹	0	1（0.5）

memo

補体（C5）阻害剤
ジルコプランナトリウム製剤

薬価基準収載

ジルビスク® 皮下注16.6mgシリンジ 皮下注23.0mgシリンジ 皮下注32.4mgシリンジ

ZILBRYSQ®　劇薬、処方箋医薬品（注意－医師等の処方箋により使用すること）

日本標準商品分類番号　873999

販売名	ジルビスク皮下注16.6mgシリンジ	ジルビスク皮下注23.0mgシリンジ	ジルビスク皮下注32.4mgシリンジ
承認番号	30500AMX00251000	30500AMX00252000	30500AMX00253000
薬価基準収載	2023年11月		
販売開始	2024年2月		

貯法：2～8℃で保存　　*有効期間：48ヵ月

1. 警告

1.1 本剤の投与により髄膜炎菌感染症を発症することがあり、死亡に至るおそれもあるため、以下の点に十分注意すること。[2.1、5.2、9.1.1、11.1.1参照]

1.1.1 本剤の投与に際しては、髄膜炎菌感染症の初期徴候（発熱、頭痛、項部硬直等）に注意して観察を十分に行い、髄膜炎菌感染症が疑われた場合には、直ちに診察し、抗菌剤の投与等の適切な処置を行うこと。

1.1.2 原則本剤投与前に髄膜炎菌に対するワクチンを接種すること。必要に応じてワクチンの追加接種を考慮すること。

1.1.3 髄膜炎菌感染症は致命的な経過をたどることがあるので、緊急時に十分に措置できる医療施設及び医師のもとで、あるいは髄膜炎菌感染症の診断及び治療が可能な医療施設との連携下で投与すること。

1.1.4 髄膜炎菌感染症のリスクについて患者に説明し、当該感染症の初期徴候を確実に理解させ、髄膜炎菌感染症に関連する症状が発現した場合には、主治医に連絡するよう患者に注意を与えること。

1.2 本剤は、全身型重症筋無力症に十分な知識を持つ医師のもとで、治療上の有益性が危険性を上まわると判断される場合にのみ投与すること。また、本剤投与開始に先立ち、本剤は疾病を完治させる薬剤ではないことを含め、本剤の有効性及び危険性を患者又はその家族に十分説明し、同意を得てから投与すること。[5.2、11.1.1参照]

2. 禁忌（次の患者には投与しないこと）

2.1 髄膜炎菌感染症に罹患している患者［症状を悪化させるおそれがある。］[1.1、5.2、9.1.1、11.1.1参照]

2.2 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

3. 組成・性状

3.1 組成

販売名	ジルビスク皮下注16.6mgシリンジ	ジルビスク皮下注23.0mgシリンジ	ジルビスク皮下注32.4mgシリンジ
有効成分・含量	1シリンジ0.416mL中ジルコプラン16.6mg（ジルコプランナトリウムとして17.0mg）	1シリンジ0.574mL中ジルコプラン23.0mg（ジルコプランナトリウムとして23.6mg）	1シリンジ0.810mL中ジルコプラン32.4mg（ジルコプランナトリウムとして33.2mg）

3.2 製剤の性状

販売名	ジルビスク皮下注16.6mgシリンジ	ジルビスク皮下注23.0mgシリンジ	ジルビスク皮下注32.4mgシリンジ
色・性状	無色澄明の液		
pH	6.5～7.5		
浸透圧比	約1（生理食塩液に対する比）		

4. 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）

5. 効能又は効果に関連する注意

5.1 本剤は、抗アセチルコリン受容体抗体陽性の患者に投与すること。

5.2 本剤は、補体C5の開裂及びC5bとC6の結合を阻害し、終末補体複合体C5b-9の生成を抑制すると考えられるため、髄膜炎菌をはじめとする莢膜形成細菌による感染症を発症しやすくなる可能性があることから、本剤の有効性及び安全性を十分に理解した上で、本剤投与の是非を慎重に検討し、適切な対象患者に使用すること。また、本剤投与に際しては、原則本剤投与開始の少なくとも2週間前までに髄膜炎菌に対するワクチンを接種すること。[1.1、1.2、2.1、9.1.1、9.1.2、11.1.1、11.1.2参照]

6. 用法及び用量

通常、成人にはジルコプラン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

7. 用法及び用量に関連する注意

本剤投与開始12週後までに症状の改善が認められない患者では、他の治療法への切り替えを考慮すること。

8. 重要な基本的注意

8.1 膵炎、血清アミラーゼ、血清リパーゼの上昇があらわれることがあるので、本剤投与中は、定期的に膵酵素（血清アミラーゼ、血清リパーゼ）を測定し、上昇が認められた場合には、適切な処置を行うこと。[9.1.3、11.1.3参照]

8.2 本剤の投与開始にあたっては、医療施設において、必ず医師によるか、医師の直接の監督のもとで投与を行うこと。自己投与の適用については、医師がその妥当性を慎重に検討し、十分な教育訓練を実施した後、本剤投与による危険性と対処法について患者が理解し、患者自ら確実に投与できることを確認した上で、医師の管理指導のもとで実施すること。使用済みの注射器（注射針一体型）を再使用しないよう患者に注意を促し、安全な廃棄方法に関する指導を行うこと。

9. 特定の背景を有する患者に関する注意

9.1 合併症・既往歴等のある患者

9.1.1 髄膜炎菌感染症の既往のある患者

本剤により髄膜炎菌感染症を発症しやすくなる可能性がある。[1.1、2.1、5.2、11.1.1参照]

9.1.2 感染症の患者又は感染症が疑われる患者（髄膜炎菌感染症の患者を除く）

特に莢膜形成細菌（髄膜炎菌、肺炎球菌、インフルエンザ菌等）による感染症に罹患しやすくなる可能性がある。[5.2、11.1.2参照]

9.1.3 膵炎の既往のある患者

[8.1、11.1.3参照]

9.5 妊婦

妊婦又は妊娠している可能性のある女性には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与すること。

9.6 授乳婦

治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討すること。

9.7 小児等

小児等を対象とした臨床試験は実施していない。

11. 副作用

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

11.1 重大な副作用

11.1.1 髄膜炎菌感染症（頻度不明）

髄膜炎又は敗血症を発症し、急激に重症化するおそれがあるので、本剤の投与に際しては、当該感染症の初期徴候（発熱、頭痛、項部硬直、羞明、精神状態の変化、痙攣、悪心・嘔吐、紫斑、点状出血等）等の観察を十分に行うこと。髄膜炎菌感染症が疑われた場合には、直ちに診察し、抗菌剤の投与等の適切な処置を行うこと。類薬において、髄膜炎菌に対するワクチンを接種しても発症した例が認められており、死亡に至るおそれもある。[1.1、1.2、2.1、5.2、9.1.1参照]

11.1.2 重篤な感染症（1.4%）

肺炎、敗血症等の重篤な感染症があらわれることがある。また、肺炎球菌、インフルエンザ菌、淋菌等の莢膜形成細菌による重篤な感染症があらわれることがある。[5.2、9.1.2参照]

11.1.3 膵炎（0.5%）

膵炎（0.5%）、血清アミラーゼの上昇（1.9%）、血清リパーゼの上昇（4.2%）等があらわれることがある。[8.1、9.1.3参照]

11.1.4 重篤な過敏症（0.5%）

アナフィラキシー（血管性浮腫、蕁麻疹等）等の重篤な過敏症があらわれることがある。

11.2 その他の副作用

	5%以上	1～5%未満	1%未満
一般・全身障害及び投与部位の状態	注射部位反応（注射部位内出血、注射部位疼痛等）（22.2%）		
感染症及び寄生虫症	感染症（上気道感染、上咽頭炎、副鼻腔炎、尿路感染等）		
胃腸障害			下痢、アフタ性潰瘍
皮膚及び皮下組織障害			限局性強皮症
臨床検査		アミラーゼ増加、リパーゼ増加、肝逸脱酵素上昇（アラニンアミノトランスフェラーゼ増加等）	血中好酸球増加
その他		過敏症（注射部位発疹、発疹、蕁麻疹、血管性浮腫、湿疹）	

14. 適用上の注意

14.1 薬剤投与前の注意

14.1.1 本剤投与前に冷蔵庫から取り出し、30分以上平らな場所に置き、室温に戻してから投与すること。その他の方法（電子レンジ、温水、直射日光等）で本剤を温めないこと。

14.1.2 本剤を投与する準備ができるまでキャップをはずさないこと。

14.2 薬剤投与時の注意

14.2.1 投与部位は大腿部、腹部又は上腕部とし、投与毎に投与部位を変えること。同じ投与部位に注射する場合、新たな注射箇所は、前回の注射箇所から少なくとも2.5cm離すこと。

14.2.2 皮膚に異常のある部位（圧痛、発赤、あざ、硬結、瘢痕等の部位）には注射しないこと。

14.2.3 臍部から5cm以内に本剤を投与しないこと。

15. その他の注意

15.1 臨床使用に基づく情報

国際共同第Ⅲ相二重盲検試験（MG0010）において、本剤が投与された86例のうち、本剤に対する抗体が2例（2.3%）、PEGに対する抗体が8例（9.3%）に認められた。

20. 取扱い上の注意

20.1 凍結を避けて、冷蔵庫で保存すること。室温（30℃以下）で保存する場合には、3ヵ月以内に使用すること。

20.2 本剤は外箱にいれた状態で遮光保存すること。

21. 承認条件

21.1 医薬品リスク管理計画を策定の上、適切に実施すること。

21.2 国内での治験症例が極めて限られていることから、製造販売後、一定数の症例に係るデータが集積されるまでの間は、全症例を対象に使用成績調査を実施することにより、本剤の使用患者の背景情報を把握するとともに、本剤の安全性及び有効性に関するデータを早期に収集し、本剤の適正使用に必要な措置を講じること。

21.3 本剤の投与が、全身型重症筋無力症の診断、治療に精通し、本剤のリスク等についても十分に管理できる医師・医療機関のもとで、髄膜炎菌感染症の診断、治療に精通した医師との連携を取った上でのみ行われるよう、製造販売にあたって必要な措置を講じること。

22. 包装

〈ジルビスク皮下注16.6mgシリンジ〉
0.416mL［7本］
〈ジルビスク皮下注23.0mgシリンジ〉
0.574mL［7本］
〈ジルビスク皮下注32.4mgシリンジ〉
0.810mL［7本］

*2026年9月改訂（第3版）
2024年2月改訂（第2版）

■詳細は電子添文をご参照ください。電子添文の改訂にご留意ください。

製造販売元
ユーシービージャパン株式会社
東京都新宿区西新宿8丁目17番1号

文献請求先及び問い合わせ先
ユーシービージャパン株式会社
ユーシービーケアーズ　コンタクトセンター
〒160-0023東京都新宿区西新宿8丁目17番1号
TEL：0120-093-189
受付時間 9:00～17:30（土日・祝日・会社休日を除く）

専用アプリ「添文ナビ」でGS1バーコードを読み取ることで、最新の電子添文等を閲覧できます。

ジルビスク皮下注
16.6mgシリンジ
(01)04987700000287

ジルビスク皮下注
23.0mgシリンジ
(01)04987700000294

ジルビスク皮下注
32.4mgシリンジ
(01)04987700000300

RDF-2600005
2026年10月作成