

CAPS ③ III/D2304 4

③ III/D2304 4

③ III/D2304 4

1

MWS

1

1) 2

2)

NALP3 MWS 35 4 16 4

4 75

15kg 100kg

NALP3 MWS

2102

1 3 3 1 3 2

1 8

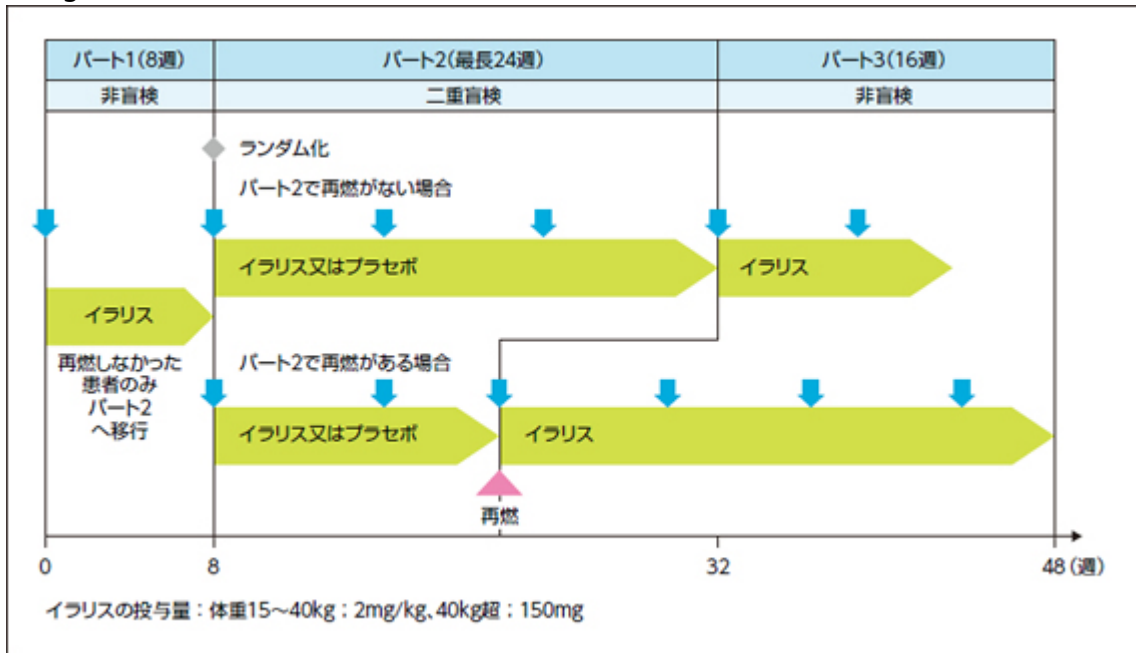
2 1 8 3

24

3 2 24 8 16

15kg 40kg 2mg/kg 40kg 150mg 8

Image



4) 社内資料：外国人マックルウェルズ症候群患者を対象とした第III相試験(D2304) (承認時評価資料)

1

p 95% Kaplan-Meier Greenwood 95%

2

SAA CRP 8 Wilcoxon

1,3 2

- \*1
  - \*2
  - CRP 10mg/L = 1mg/dL SAA 10mg/L = 10µg/mL

- CRP 30mg/L (= 3mg/dL) SAA 30mg/L (= 30µg/mL)
  - \*1 \*2 \*1 \*2 \*2

- CRP SAA 30mg/L
  - \*1 \*2 \*1 \*2 \*2
  - 2

※1

※2

## 2

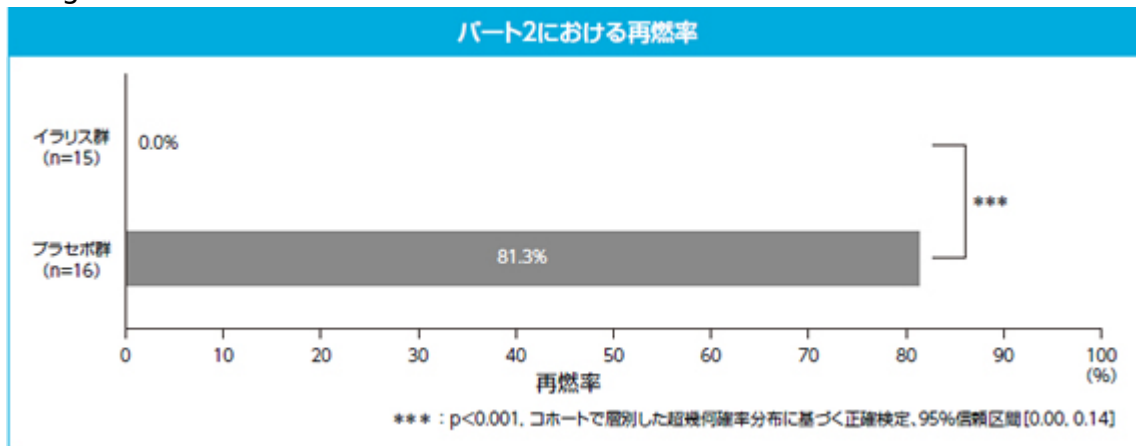
Image

		パート1	パート2		パート3
		(n=35)	イラリス群(n=15)	プラセボ群(n=16)	(n=31)
年齢(歳)	平均値(S.D.)	34.0( 14.9)	34.3( 14.4)	33.4( 16.1)	33.8( 15.0)
	4~16歳	4 ( 11.4)	2 ( 13.3)	2 ( 12.5)	4 ( 12.9)
	17~40歳	17 ( 48.6)	6 ( 40.0)	9 ( 56.3)	15 ( 48.4)
	41~75歳	14 ( 40.0)	7 ( 46.7)	5 ( 31.3)	12 ( 38.7)
性別	男	10 ( 28.6)	1 ( 6.7)	9 ( 56.3)	10 ( 32.3)
	女	25 ( 71.4)	14 ( 93.3)	7 ( 43.8)	21 ( 67.7)
NALP3変異	あり	35 (100.0)	15 (100.0)	16 (100.0)	31 (100.0)

平均値±S.D.又はn(%)

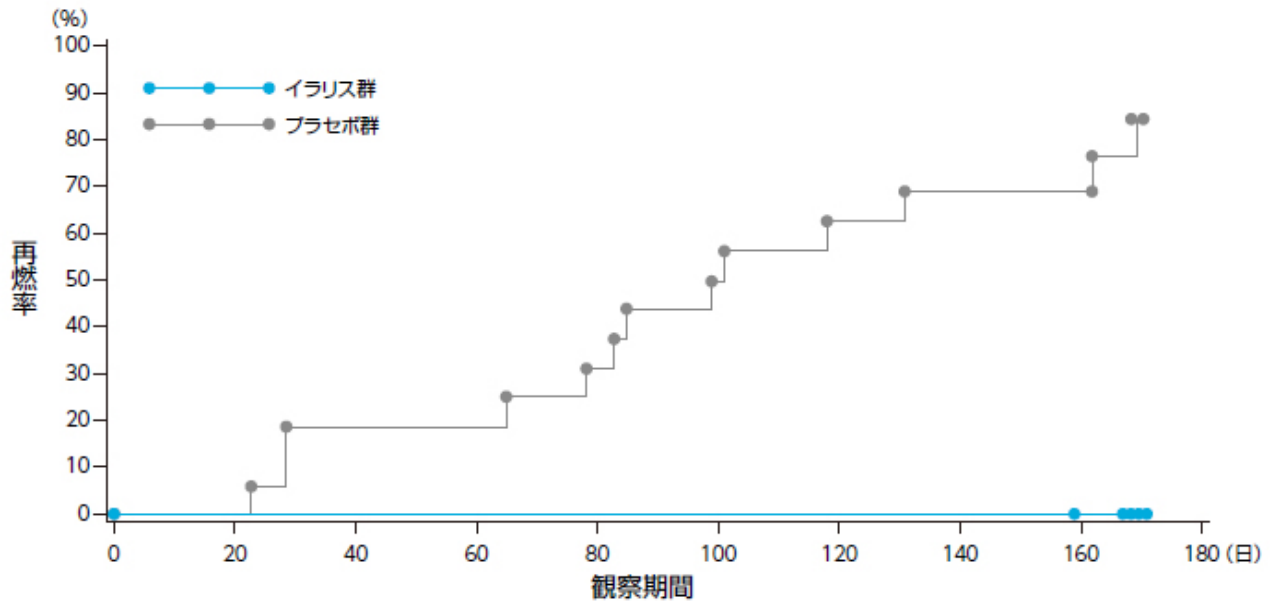
## 3

Image



Image

## パート2における再燃率(Kaplan-Meier法)



1日	15日	29日	57日	85日	113日	141日	169日
イラリス群 (n=15)	(n=15)	(n=15)	(n=15)	(n=15)	(n=15)	(n=15)	(n=15)
プラセボ群 (n=16)	(n=16)	(n=13)	(n=13)	(n=13)	(n=9)	(n=7)	(n=5)

### 4 観察期間中2回以上CRP、SAAが

観察期間中2回以上CRP、SAAが8mg/L以上2回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中CRPが1.1mg/L未満、SAAが19.9mg/L未満、p<0.0001、SAAが2.3mg/L未満、SAAが71.1mg/L未満、p<0.002、Wilcoxon検定法

### 5 観察期間

観察期間中1回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中3回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中2回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。

観察期間中2回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中16回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中13.3回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中1回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。

観察期間中3回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中9回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中2回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中1回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。

観察期間中4回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中2回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。観察期間中1回以上測定された患者は、観察期間中に再燃した。

## 6

4 D2304

2. D2306

□□□□□□

□□□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□□

---

**Source URL:** [https://www.pro.novartis.com/jp-ja/products/ilaris/caps/clinical\\_04](https://www.pro.novartis.com/jp-ja/products/ilaris/caps/clinical_04)