1. 有効成分に関する情報

ジルコプランナトリウム（以下、ジルコプラン）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、補体第 5 成分（C5）の不適切な活性化が関与する疾患の治療を意図した補体阻害剤である。

【名　称】

JAN（日本名）：ジルコプランナトリウム

JAN（英　名）：Zilucoplan Sodium

成分記号：RA101495

INN：zilucoplan

2. 薬理学的特性

ジルコプランは終末補体活性化経路の構成要素である C5 を標的とする。ジルコプランは C5 に高い親和性で結合することで、C5 転換酵素による C5a 及び C5b への開裂を阻害する。C5 開裂阻害により下流の補体活性が抑制されることで、膜侵襲複合体（MAC）による細胞溶解も抑制される。

表面プラズモン共鳴法を用いることにより、ジルコプランが C5 の特異的な部位に強力かつ速やかに結合すること、一方で解離速度は緩やかであることが示された。ジルコプランは C5b に相当する位置の C5 に結合することで、C5b が形成された場合においても、C5b の C6 への結合を阻害し、MAC 形成を抑制する。

以上から、ジルコプランは 2 つの作用機序で MAC 形成を阻害する。

- C5 の開裂をアロステリックに阻害することによる下流の補体活性の抑制
- MAC 形成の第一段階（C5b の C6 への結合）の直接的な阻害

3. 効能又は効果、用法及び用量

【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

※調整中