

ベラグルセラーゼ アルファ
Velaglucerase Alfa

● **ビプリブ**(シャイアー・ジャパン)

点滴静注用：水4.3mLに溶解時
4mL中400単位。

(必要量を生食100mLに希釈)

[特] a. コーシェ病：グルコセレブロシ
ターゼの活性低下し→マクロファ
ージのライソゾームに蓄積→肝・脾腫
大、貧血、血小板減、骨変形・異常。

b. グルコセレブロシターゼを高マン
ノース型糖鎖とし、ライソゾームに
蓄積分を→糖とセラミドに分解。

c. 確定診断すること。

d. 神経症状へは無効。

e. コーシェ病II型, III型の骨症状への
効果は不十分。

f. イミグルセラーゼ(セラザイム)から
の切替：同一用量で投与開始。

g. 4歳未満へ未承認。

[効] コーシェ病の諸症状(貧血、血小板
減少症、肝脾腫及び骨症状)の改善。

[用] 1回最大60U/kgを60分以上かけて
(点滴時反応避けるため)点滴
隔週に投与する。

[体内動態] 半減期は10分

[注] 1. 点滴中～24時間：アナフィラキシー。
点滴時反応に注意

・ 緊急処置：中止→抗ヒスタミン剤、
解熱鎮痛剤、副腎皮質ホルモン剤。

・ 重症度に応じ点滴速度を下げる、
2. IgG抗体の産生(1%)。

3. 貧血→鉄剤を補給。

[患] 妊婦：有益性・危険性から判断。
授乳中止。

[副] 50%] **A. 重大**：●点滴時反応16%：
頭痛、浮動性めまい、低血圧、高血圧、
悪心、疲労、無力症、発熱等。

D. ●頭痛10%、●浮動性めまい7%、●
悪心6%、腹痛/上腹部痛、●関節痛6%、
●背部痛5%、骨痛、活性化部分トロン
ボプラスチン時間延長、中和抗体陽性、
疲労、無力症、体温上昇、潮紅、高血圧、低
血圧、頻脈、発疹、蕁麻疹、アレルギー性
皮膚炎。