

ライゾム病 酵素製剤対照表一覧（2023年5月時点）

疾患名	ゴシェ病	ゴシェ病	ファブリー病	ファブリー病	ファブリー病	ムコ多糖症 II型 (ハートシェイズ症候群)	ムコ多糖症 II型 (ハートシェイズ症候群)	ムコ多糖症 II型 (ハートシェイズ症候群)	ムコ多糖症 II型 (ハートシェイズ症候群)
交換酵素	GC	GC	GLA	GLA	GLA	IDUA	IDB	IDB	IDB
一般名	イミダセラーゼ	ベラグセラーゼα	アガシダーゼα	アガシダーゼβ	アガシダーゼβBS	ウロニダーゼ	イヂュルスルファーゼα	イヂュルスルファーゼβ	イヂュルスルファーゼβ
商品名	セラザイム	ピブプリ	リプレカム	ファブラザイム	アガシダーゼβBS	アウドラザイム	エウラゼ	ヒュンタラゼ	イスクロコ
メーカー名	ザノフィ	武田薬品	ザノフィ	ザノフィ	住友ファーマ	ザノフィ	ザノフィ	クリニジェン	JCRファーマ
認可年	1998	2014	2006	2004	2018	2006	2007	2021	2021
保険医が投与できる注射薬 (院外処方可)	○	○	○	○	○	○	○	×	○
フィルターの有無と種類	0.2μmの親水性ポリエーテルスルホン製メンブレンフィルターを付いた輸液セットを使用すること。微小異物除去用のろ過網が組み込まれた輸液セットは、目詰まりを起こすため使用しないこと。	投与時、孔径0.2μmフィルターを使用して投与すること。	本剤は保存中に少量の微粒子をまじることがあるが、微粒子は0.2μmのメンブレンフィルターで除去される。また、これにより本剤の薬効は影響を受けない。	たん白質を含まないポアサイズ0.2μmのメンブレンフィルターを使用することが望ましい。	タンパク質を含まないポアサイズ0.2μmのメンブレンフィルターを使用することが望ましい。	本剤は0.2μmのメンブレンフィルターを通して投与すること。	本剤は0.2μmのメンブレンフィルターを通して投与すること。	噴込み型脳脊髄液濾過器を用いて投与すること。	0.2μmメンブレンフィルター
用法	毎週	毎週	毎週	毎週	毎週	毎週	毎週	4回/1回	毎週
用量	1回体重1kg当たり60単位	1回体重1kgあたり60単位	1回体重1kgあたり0.2mg	1回体重1kgあたり1mg	1回体重1kgあたり1mg	1回体重1kgあたり0.58mg	1回体重1kgあたり0.5mg	1回30 mgを4回/1回	体重1kgあたり2mg
溶解希釈	1バイアルを注射用10.2mLで溶解し、1バイアルあたり10.0mLを採取し、必要な薬液量を生理食塩水で希釈し、最終容量は100~200mLとする。	バイアルにつき日毎注射用4.3mLで本剤を溶解し、1バイアルあたり4.0mL(400単位)を採取できる。患者の体重あたりで計算した必要量の溶液を取り、100mLの生理食塩水に希釈し点液液とする。	患者の体重あたりで計算した本剤(アガシダーゼα)の必要量を生理食塩水で希釈し、100mLの生理食塩水に加えて希釈すること。	日毎注射用で溶解し、日毎生理食塩水で希釈した後に投与すること。	患者の体重あたりで計算した必要量を採取し、日毎生理食塩水で希釈して500mLとする。	本剤は日毎生理食塩水で希釈した後に患者へ投与するため、薬液量に相当する日毎生理食塩水を準備する。患者の体重に基づいて投与する薬液量を決定する。薬液量は、体重7kg未満の患者には50mL、体重7kg以上20kg以下の患者には100mLとし、体重20kgを超える患者の場合には250mLとする。	日毎生理食塩水で希釈した後に投与すること。	製薬会社の変動を防ぐため、あらかじめ投与液と同容量の脳脊髄液(2mL)を採取した後、希釈せず1分以上かけて投与すること。本剤は、脳室内投与の知識、経験がある医師が行う。	バイアルを日毎注射用2.4mLで溶解し、バイオスアルファ(還元剤)として5mg/mLの溶液として5mLを採取し、本剤の体重あたりで計算した必要量を採取し、日毎生理食塩水で希釈して100 mLとすること。溶解時は静かにバイアルを回転させ、完全に溶解すること。
投与速度	1~2時間かけて点滴静注するか、又は適切な用量を1単位/kg/分を超えない注入速度で投与すること。	投与速度が速いとinfusion-related reactionが頻発しやすいので、患者の状態を観察しながら、60分以上かけて投与すること。	投与速度が速いとinfusion related reactionが発現しやすいので、投与は40分以上かけて行うこと。	初回投与速度は0.25mg/分(15mg/時)以下とすること。患者の忍容性が十分に確認された場合、徐々に速めてよい。	投与速度：Infusion associated reactionが発現するおそれがあるため、初回投与速度は0.25mg/分(15mg/時)以下とすること。患者の忍容性が十分に確認された場合、徐々に速めてよい。ただし、投与速度は0.5mg/分を超えないこと。	投与速度は初期値10μg/kg/時から開始し、患者の忍容性を十分に確認しながら最初の15分間に段階的に上げ、200μg/kg/時以下で投与すること。最大投与速度に達した後は、投与が完了するまでこの速度を維持し、2~3時間かけて投与すること。	下の表を参考に1~3時間かけて投与すること。なお、本剤の投与開始初期の時点では、投与速度は、患者の忍容性を十分に確認しながら段階的に上げ、投与することが望ましい。Infusion reactionが発現するおそれがあるため、一部の患者には長時間かけて点滴静注する必要があるが、その場合は8時間を超えないようにする。	該当なし	初回投与8mL/hrから、徐々に早くする33mL/hrを超えない事。
前投薬	本剤投与により過敏症が発現することがある。臨床的重大な症状があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置の後、経過を見ながら再開を考慮すること。(抗ヒスタミン剤の前投与や点滴速度を下げる等の処置により、本剤の投与が継続可能であった)。	本剤投与により過敏症が発現することがある。臨床的重大な症状があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置の後、経過を見ながら再開を考慮すること。(抗ヒスタミン剤の前投与や点滴速度を下げる等の処置により、本剤の投与が継続可能であった)。	IARが発現した患者への次回投与前投薬(抗ヒスタミン剤、副腎皮質ホルモン剤等を本剤投与1~3時間前投与)の処置を行うこと。 今後発症等の処置を行ってもinfusion related reactionが頻発しない空間において、同処置を実施した上で本剤を1~5分間投与を中断し、約5分後に投与を再開することによりinfusion related reactionが軽減された例がある。	軽度~中等度のIARの初回又は再発投与前投薬開始時間前 ・抗ヒスタミン剤 ・解熱鎮痛剤/抗炎症薬	軽度~中等度のIARの初回又は再発投与前投薬開始時間前 ・抗ヒスタミン剤 ・解熱鎮痛剤/抗炎症薬	抗ヒスタミン剤、ステロイド、解熱鎮痛剤、抗炎症薬	症状を軽減させるために、解熱鎮痛剤、抗ヒスタミン剤またはその両方を本剤投与前の60分前投与すること。	infusion reactionが現れた場合、投与速度の減速又は投与の一時中止、適切な薬剤治療(副腎皮質ホルモン剤、抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤又は抗炎症薬等)、もしくは緊急処置を行うこと。また、次回投与前には、本剤投与前に抗ヒスタミン剤や副腎皮質ホルモン剤の投与を考慮すること。	抗ヒスタミン剤、ステロイド、アセトアミノフェン等
5%グルコース溶液希釈可否	他の製剤との混注は避けられること。	他の製剤との混注は避けられること。	他の製剤との混注は避けられること。	他の製剤との混注を行わないこと。	他の製剤との混注を行わないこと。	他の製剤との混注を行わないこと。	他の製剤との混注を行わないこと。	希釈しない	他の製剤との混注を行わないこと。
希釈後の安定性	凍結、凍り、生体温度で静かに希釈し、速やかに投与すること。溶解後は、次回投与前として保存しないこと。	本剤は保存性を含まないため、溶解・希釈後は凍りに使用すること。溶解後は、次回投与前として保存しないこと。凍結後2~8℃で保存し、かつ溶解後24時間以内に投与を終了すること。	本剤は保存性を含まないため、溶解・希釈後は凍りに使用すること。凍結後2~8℃で保存し、かつ溶解後24時間以内に投与を終了すること。	凍結・希釈後は速やかに使用すること。やむを得ず保存する場合は、速くして2~8℃で保存し、24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用すること。やむを得ず保存する場合は、2~8℃で最大24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用すること。やむを得ず保存する場合は、2~8℃で最大24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用しないので、希釈後は速やかに使用すること。速くとも希釈後8時間以内に投与を完了すること。やむを得ず保存する場合は2~8℃で24時間以内とすること。	凍結を避け2~8℃で保存。希釈しない。	保存条件：生食希釈後、2~8℃で最大24時間まで保存可。20~25℃で最大8時間まで保存可。
分子量 中枢神経作用 血液凝固作用	分子量約60,000 本剤のゴシェ病の神経症状に対する有効性は確立していない。	分子量約 63,000 血液-脳脊髄門通過性資料なし	分子量約 102,000 血液-脳脊髄門通過性資料なし	分子量約 15,000 血液-脳脊髄門通過性資料なし	分子量約103,000-104,000(二量体) 血液-脳脊髄門通過性資料なし	分子量約83,000 中枢神経症状に対する有効性は認められていない。	分子量約75,000 中枢神経症状に対する有効性は認められていない。	分子量約74,999 脳室内投与前製剤	分子量：約300,000 中枢神経作用あり
製剤の特長/注意点	セラザイムは、チヤイニースヘルムスター-卵巣細胞で生産されたヒトゴシェ病酵素の複製を、マニトール末梢にすることにより、標的細胞であるマクロファージに効率よく取り込まれ、発力を発揮します。本剤を投与中の患者は、質点の効率的な効果を得たために適切な投与の開始を行うこと。	本剤は投与中の患者は、質点の効率的な効果を得るために適切な投与の開始を行うこと。	本剤の投与により、アガシダーゼαが抗体を産生し、効果が減弱した例が報告されている。これらの大部分では、本剤の投与を継続することにより効果が回復したが、回復がられない例もあった。本剤投与中に、疼痛の悪化や効果の減弱がみられた患者では他の治療法に切り替えることも考慮すること。液剤なので溶解が不要。	ファブラザイム®は海外製剤と自己由来の抗体を誘起し、腎臓、心臓及び皮膚の毛細血管内皮細胞のGL-3重複について、スコア評価を行った結果、投与6ヶ月後には、患者の80%以上で腎臓・心臓・皮膚のいずれの臓器においてもGL-3が除去されていた。また2020年4月現在、世界84の国と地域で承認されている。	液剤なので溶解が不要。	エウラゼは、ヒトイソロン酸-α-D-グルコサミン(2S)の遺伝子組換え製剤であり、日本で初めて承認されたムコ多糖症II型に対する酵素補充療法製剤である。アウドラザイムは週1回1~3時間の点滴静注により、交換しているα-L-イソロニダーゼを補充し、ライゾソーム内に蓄積したグリコサミン(2S)を分解する。	ムコ多糖症II型は、リソソーム酵素であるイソロン酸-α-D-グルコサミン(2S)が不足することによって生じる。この酵素はグリコサミン(2S)を分解する。アウドラザイムは週1回1~3時間の点滴静注により、交換しているα-L-イソロニダーゼを補充し、ライゾソーム内に蓄積したグリコサミン(2S)を分解する。	ムコ多糖症II型は、リソソーム酵素であるイソロン酸-α-D-グルコサミン(2S)が不足することによって生じる。この酵素はグリコサミン(2S)を分解する。アウドラザイムは週1回1~3時間の点滴静注により、交換しているα-L-イソロニダーゼを補充し、ライゾソーム内に蓄積したグリコサミン(2S)を分解する。	中枢神経症状の改善、または実行制が必要と考えられる患者に投与を検討。液剤なので溶解が不要。
浸透圧	該当資料(データ)なし	270~320 mOsm	0.9~1.1(本剤を日毎注射用希釈液5mg/mLに溶解したとき)	0.9~1.1	0.9~1.1	1.5~1.8	約1	1(生理食塩水に対する比)	0.9~1.2 (5mg/mL日毎注射用希釈液)
pH	5.9-6.3	5.7-6.3	6.8~7.2(本剤を日毎注射用希釈液5mg/mLに溶解したとき)	6.8-7.2	6.5-6.1	6.2-6.9	5.7-6.3	5.5-6.5	6.2~6.8 (5mg/mL日毎注射用希釈液)

※ IAR (infusion associated reaction) 悪寒、発熱、体温変動感、悪心、高血圧、嘔吐、潮紅、錯覚感、疲労、疼痛、頭痛、掻痒、胸痛、不快感、低血圧、頻脈、動悸、徐脈、呼吸困難、喘鳴、咳嗽、鼻炎、発疹、蕁麻疹、流涙、腹痛、筋痛、浮動性めまい、蒼白、浮腫等IARは治療開始2~4ヶ月で発現するが、1年以上に発現する例も報告されている。IARの際は、点滴速度を下げ、または中止、抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤、副腎皮質ホルモン剤などの投与を検討本剤投与前にinfusion related reactionがあらわれた場合には、必要に応じて投与を中断し、適切な処置(抗ヒスタミン剤、副腎皮質ホルモン剤投与前)を行うこと。

ライゾーム病 酵素製剤対表一覧 (2023年5月時点)

疾患名	ムコ多糖症 IV 型 (モルキオシド産後群)	ムコ多糖症 V 型 (マロト・ラミー産後群)	ムコ多糖症 VII 型 (スライ西)	ボンベ病	ボンベ病	酸性リパーゼ欠損症 (LAL-D)	酸性スフィンゴリエリナーゼ欠損症 (ASMD)	低ホスファターゼ症 (HPP)
大綱酵素	GALNS	ASB	GUS	GAA	GAA	LAL	SMFD1	ALP
一般名	エロスルラーゼα	ガルスルラーゼ	ベストロニダーゼα	アルグルコナーゼα	アバルグルコナーゼα	セリラーゼα	オリグラーゼα	アスコナーゼα
商品名	ヒタジム	ナグザザイム	メゾグロ	マイオザイム	ネクスピアザイム	セラノザイム	ゼンフォザイム	ストレンジック 皮下注
メーカー名	バイオマリン	バイオマリン	94137・1292	サノフィ	サノフィ	アレクシオン	サノフィ	アレクシオン
認可年	2015	2008	2022	2007	2021	2016	2022	2015
保険医が投与できる注射薬 (院外処方可)	○	○	×			○	×	○
フィルターの有無と種類	記載なし	記載なし	タンパク質を吸着しにくい0.2μmインラインフィルターを通して投与すること。	0.2ミクロンの親水性ポリエーテルスルホン製メレンフィルターが付いた輸液セットを使用すること。微小異物除去用のろ過網が組み込まれた輸液セットは、目詰まりを起こすため使用しないこと。	タンパク質を吸着しにくい0.2μmのインラインフィルターを用いて投与すること。	タンパク質低結合性インラインフィルター(孔径0.2μm)を用いて投与すること。	タンパク質を吸着しにくい0.2μmのインラインフィルターを用いて投与すること。	なし
用法	毎週	毎週	毎週	毎週	毎週	隔週または毎週	毎週	週3回
用量	1回体重1kgあたり2mg	1回体重1kgあたり1mg	体重1kgあたり4mg	1回体重1kgあたり20mg	発症型の患者には1回体重1kgあたり20mgを、乳児型の患者には1回体重1kgあたり40mg	1回体重1kgあたり1mg 1回、効果不十分な場合は体重1kgあたり3mg、乳児型発症の急速進行性の場合は、1回体重1kgあたり1mgを週1回、点滴静注する。	維持用量は、通常、1回体重1kgあたり3mg	1回1mg/kgを週6回、又は1回2mg/kgを週3回皮下投与
溶解希釈	日当生理食塩水で希釈した後に投与すること。	日当生理食塩水で希釈した後に投与。日当生理食塩水を準備する。体重が20kg以下の患者の場合は、初めの1時間13mL/時とし忍容性が良好なら38mL/時に投与速度を上げ、投与を終了する。体重が20kgを超える患者の場合は、初めの1時間は1mL/時とし忍容性が良好なら80mL/時に投与速度を上げ、投与を終了すること。	日当生理食塩水で希釈した後に投与すること。本剤の投与は輸液ポンプを用いて、総量を4時間以上かけて投与。初めの1時間で総量の25%を投与し、その後、患者の忍容性が十分確認しながら投与速度を上げて投与する。	1バイアルに対し日当注射用水10.3mLで本剤を溶解し、1バイアルにつき10mLの溶液を得る。患者の体重及び推奨用量に基づき算出した患者用量分をとり、日当生理食塩水で点滴液中の最終濃度0.5～4mg/mLに希釈する。(「適用上の注意」の項参照)	日当注射用水で溶解し、日当ブドウ糖注射液5%を用いて希釈した後に投与すること。	ペリラーゼαアルファ(遺伝子組換え)の最終濃度が0.1～1.5mg/mLとなるよう日当生理食塩水で希釈すること。静かに混和し、急激な振盪は避ける。	日当注射用水で溶解し、日当生理食塩水を用いて希釈した後に投与すること。	希釈なし
投与速度	投与速度は患者の状態を確認しながら徐々に上げ、注入ポンプを用いて本剤2mg/kgを約4時間以上(25kg未満:35時間以上、25kg以上:4.3時間以上)かけて静注すること。	注入ポンプを用いて、総量を4時間以上かけて投与すること。投与速度は、体重が20kg以下の患者の場合、初めの1時間13mL/時とし忍容性が良好なら38mL/時に投与速度を上げ、投与を終了すること。	日当生理食塩水で希釈した後に投与すること。本剤の投与は輸液ポンプを用いて、総量を4時間以上かけて投与。初めの1時間で総量の25%を投与し、その後、患者の忍容性が十分確認しながら投与速度を上げて投与する。	本剤20mg/kgをおよそ4時間以上かけて投与する。初回点滴速度は、1mg/kg/時を超えないこと。最大点滴速度7mg/kg/時に達するまで、患者の状態を確認しながら、30分毎に2mg/kg/時ずつ点滴速度を上げる(下表を参照)。	初回点滴速度は1mg/kg/時で開始し、infusion reactionの発現がない場合は表1に依り、30分ごとに点滴速度を上げること。なお、乳児型の患者は状態に応じて5段階投与とすることも可能である。点滴速度を上げる前には、都度バイタルサイン等を確認すること。患者の体重に基づく総点滴量は表2を参照すること。	患者の状態を観察しながら、2時間以上かけて点滴静注すること。1mg/kg投与で患者の忍容性が良好な場合は、1時間以上かけて点滴静注してもよいが、投与速度は4mL/kg/hを超えないこと。	本剤の投与速度は、添付文書を参考に、infusion reactionが発現していないことを確認しながら投与すること。	なし
前投薬	Infusion reactionが発現した場合には、その重症度により、投与速度を下げるか、投与を一旦中止し、適切な薬剤治療(抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤又は副腎皮質ホルモン剤の投与)や緊急処置を行うこと。	症状発現の予防及び発現時の症状を軽減させるために、抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤とその併用で本剤投与開始の30～60分前投与することが望ましい。	infusion reactionの症状を軽減させるため、抗ヒスタミン剤単独又は解熱鎮痛剤との併用で本剤投与開始30～60分前に投与すること。	Infusion reactionが現れた場合、投与速度の減速による一時中止、適切な薬剤治療(副腎皮質ホルモン剤、抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤又は抗炎症剤等)もしくは緊急処置を行うこと。また、次回投与以降は、本剤投与前に抗ヒスタミン剤や副腎皮質ホルモン剤の投与を考慮すること。	本剤投与によるinfusion reactionを予防し又は軽減させるために、本剤投与前に抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤、副腎皮質ホルモン剤の投与を考慮すること。	infusion reactionがあらわれた場合には、重症度により、投与速度を下げるか、一旦投与を中止し、適切な薬剤治療(抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤又は副腎皮質ホルモン剤等)や緊急処置を行うこと。次回以降の投与に際しては、症状発現を予防するために、本剤投与前に抗ヒスタミン剤や解熱鎮痛剤の前投与を考慮すること。	重度の過敏反応又はアナフィラキシーが発現した場合は本剤の再投与については、有益性と危険性を考慮して決定すること。再投与が必要な場合は、低用量で投与速度を下げた上で、忍容性を確認しながら投与すること。	記載なし(重篤な副作用に低カルシウム血症)
栄養製剤との混合	他の薬剤との混合は避けること	他の薬剤との混合は行わないこと	他の薬剤との混合は行わないこと	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合はしないこと	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合はしないこと。
5%グルコース溶液希釈可否	他の薬剤との混合は避けること	他の薬剤との混合は行わないこと	他の薬剤との混合は行わないこと	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合はしないこと	他の薬剤との混合は行わないこと。	他の薬剤との混合はしないこと。
希釈後の安定性	希釈後は直ちに使用すること。希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で最長24時間保存できるが、その後24時間以内に投与を終了すること。	希釈後は速やかに使用すること。希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で保存し、24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用すること。希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で保存し、36時間以内に使用すること。	本剤は保存期を含有していないので、希釈・希釈後は速やかに使用すること。尚、希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で最長24時間保存できるが、その後25℃以下で24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用すること。なお、希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で最長24時間保存できるが、その後25℃以下で24時間以内に使用すること。	本剤は保存期が含まれていないこと。希釈後直ちに使用すること。希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で最長24時間保存できるが、その後25℃以下で24時間以内に使用すること。	希釈後は速やかに使用すること。なお、希釈後直ちに使用できない場合は、2～8℃で最長24時間保存できるが、その後25℃以下で24時間以内に使用すること。	3時間以内に使用すること。
分子量 中枢神経作用 血液脳関門通過	分子量約113,000-114,000 血液-脳関門通過性資料なし	分子量約66,000 血液-脳関門通過性資料なし	分子量317,000 ムコ多糖症 VII 型マウスにおいて、遺伝子組換えヒトβ-グルクノダーゼ(rhGUS) 0.1～20mg/kgの用量で週1回8週間静脈投与し、組織抽出物の酵素活性測定により評価したところ、血液脳関門の透過性が認められた。	分子量約110,000 血液-脳関門通過性資料なし	分子量約124,000 血液-脳関門通過性資料なし	分子量55,000 血液-脳関門通過性資料なし	分子量約76,000 中枢神経系症状に対する有効性は認められていない。	分子量: 約 180,000 該当資料なしが血液脳関門は通過できないと考えられる。
製剤の特徴/注意点	ムコ多糖症IV型はライゾーム酵素である。5N-アセチルガラクトサミン-6-スルファターゼ(GALNS)の遺伝子変異による常染色体劣性遺伝疾患である。GALNS活性が低下することにより、グリコサミングリコカン(ケラタン硫酸及びコンドロイチン-6-硫酸)が蓄積し、骨格形成不全、筋骨格異常又は呼吸機能不全を呈する。本剤はGALNSに高マンノース型糖鎖及びリン酸化高マンノース型糖鎖を付加させた糖タンパク質であり、カチオン非依存性マンノース-6-リン酸受容体を介してライゾーム内に取り込まれ、ライゾーム内に蓄積したグリコサミングリコカンの変性を促進し、蓄積を減少させる。脊髄/脳神経はムコ多糖症IV型患者に認められる重症の合併症であるため、脊髄/脳神経圧迫の徴候や症状(背部痛、圧迫レベル以下の四肢麻痺、尿失禁、便失禁等)を観察し、適切な処置を行うこと。	免疫複合体を介した反応としてネフローゼ症候群(膜性腎症等)があらわれることがある。なお、投与の継続及び再投与の際はリスクとベネフィットを考慮すること。聴覚障害や呼吸はムコ多糖症V型患者によく認められる症状であり、抗ヒスタミン剤の前投与が聴覚障害のリスクを増加させる可能性があるため、本剤の投与開始前に気道開通性の評価を行うことが望ましい。	本剤の投与により頸部及び腎臓の機能が改善した場合に脊髄損傷を引き起こす可能性がある。脊髄圧迫又は頸部不安定の徴候や症状(頸部痛、背部痛、四肢脱力、反射の変化、尿・便失禁等)を観察し、適切な処置を行う。	本剤は、ライゾーム中グリコゲンα-1,4-及びα-1,6-グリコシド結合を加水分解することにより、グリコゲンを分解し、糖原病II型患者における組織中の蓄積グリコゲンを低下させる。	ネクスピアザイムは、マンノース-6-リン酸(M6P)受容体を介して細胞内に取り込まれる薬剤であり、1分子あたり15万所のM6P受容体結合部位を持つ。	本剤の投与により抗体産生が予測されるため、定期的なペリラーゼαアルファ(遺伝子組換え)に対する抗体検査を行うことが望ましい。	ゼンフォザイムは、酸性スフィンゴリエリナーゼの遺伝子組換え製剤であり、世界で初めて承認された酸性スフィンゴリエリナーゼ欠損症(ASMD)に対する酵素補充療法製剤。	重症発症早期診断症及び異時点症は、低ホスファターゼ症態に認められる合併症であり本剤との因果関係は不明であるが、臨床試験においてこれらの事象が報告されているため、以下の点に留意すること。 ・5歳未満の患者において重症発症早期診断症が認められる可能性があること。 ・聴覚障害や呼吸はムコ多糖症IV型患者によく認められる重症の合併症であるため、聴覚障害や呼吸機能不全を呈する可能性があること。 ・必要に応じてカルシウムとビタミンDの補充を考慮し経口又は経静注している可能性がある女性には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合のみ投与すること。
浸透圧	270-330mOsm	0.9-1.2	I(生理食塩水に対する比)	該当資料(データ)なし	約1(1バイアルを日当注射用水10.0mLで溶解した時)	該当資料(データ)なし	約1(1バイアルを注射用水5.1mLで溶解した時)	約1(生理食塩水に対する比)
PH	5.0-5.8	5.5-6.1	5.5-6.5	5.9-6.4(日当注射用水10.3mL溶解時)	5.8-6.5(1バイアルを日当注射用水10.0mLで溶解した時)	5.7-6.1	6.2-6.8(1バイアルを注射用水5.1mLで溶解した時)	7.1-7.5
<p>※ I A R (infusion associated reaction) 寒熱、発熱、体温変動感、悪心、高血圧、嘔吐、潮紅、錯覚、疲労、疼痛、頭痛、掻痒、胸痛、不快感、低血圧、頻脈、動悸、徐脈、呼吸困難、嘔吐、咳嗽、鼻炎、発疹、蕁麻疹、流涙、腹痛、筋痛、浮動性めまい、蒼白、浮腫等IARは治療開始2～4ヶ月で発現するが、1年以上に発現する例も報告されている。IARの進行は、点滴速度を下げ、または中止、抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤、副腎皮質ホルモン剤などの投与を検討本剤投与中にinfusion related reactionがあらわれた場合には、必要に応じて投与を中断し、適切な処置(抗ヒスタミン剤、副腎皮質ホルモン剤投与等)を行うこと。</p>								

疾患名	欠損酵素	一般名	商品名	メーカー	用法	認可
ゴーシェ病	GC	イミグルセラゼ	セレザイム	サノフィ	隔週	1998
		ベラグルセラゼ $\alpha$	ビプリブ	武田薬品	隔週	2014
ファブリー病	GLA	アガルシダーゼ $\alpha$	リプレガル	武田薬品	隔週	2006
		アガルシダーゼ $\beta$	ファブラザイム	サノフィ	隔週	2004
		アガルシダーゼ $\beta$ BS	アガルシダーゼベータBS	住友ファーマ	隔週	2018
ムコ多糖症I (ハーラー/シャイエ)	IDUA	ラロニダーゼ	アウドラザイム	サノフィ	毎週	2006
ムコ多糖症II (ハンター)	IDS	イデュルスルファーゼ $\alpha$	エラプレース	サノフィ	毎週	2007
		イデュルスルファーゼ $\beta$	ヒュンタラーゼ	クリニジェン	4週に1回	2021
		パピナフスプ $\alpha$	イズカーゴ	JCRファーマ	毎週	2021
ムコ多糖症IV (モルキオ)	GALNS	エロスルファーゼ $\alpha$	ビミジム	バイオマリン	毎週	2015
ムコ多糖症VI (マロトラミー)	ASB	ガルスルファーゼ	ナグラザイム	バイオマリン	毎週	2008
ムコ多糖症VII (スライ)	GUS	ベストロニダーゼ $\alpha$	メプセヴィ	ウルトラジエニックス	隔週	2022
ポンペ病	GAA	アルグルコシダーゼ $\alpha$	マイオザイム	サノフィ	隔週	2007
		アバルグルコシダーゼ $\alpha$	ネクスビアザイム	サノフィ	隔週	2021
酸性リパーゼ欠損症 (LAL-D)	LAL	セベリパーゼ $\alpha$	カヌマ	アレクシオン	毎週	2016
酸性スフィンゴリエリナーゼ欠損症 (ASMD)	SMPD1	オリプダーゼ $\alpha$	ゼンフォザイム	サノフィ	隔週	2022
低ホスファターゼ症 (HPP)	ALP	アスホターゼ $\alpha$	ストレンジツク 皮下注	アレクシオン	週3回	2015