



**クリースビータ<sup>®</sup>を**  
投与されている患者さんと  
そのご家族の方へ

監修

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学 教授 **大藪 恵一** 先生

# くる病とは？

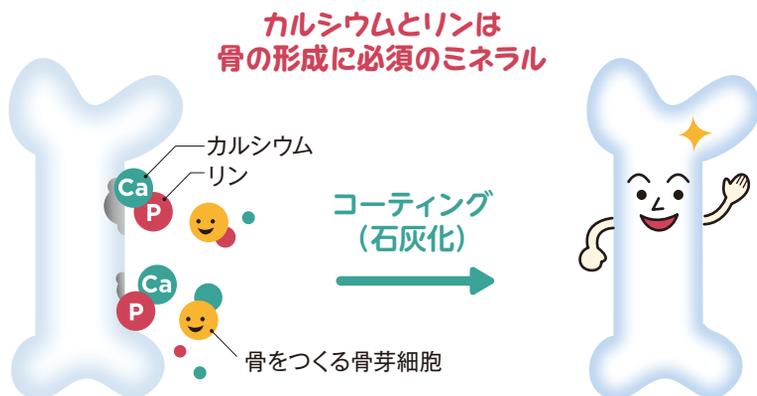
くる病は、骨の石灰化がさまたげられることにより骨の変形や痛みなどの症状があらわれる病気です。

子どものときに発症した場合は「くる病」、大人になってから発症した場合は「骨軟化症」と呼ばれます。

## 🌻 骨はどうやってつくられる？ 🌻

骨は、毎日少しずつ生まれ変わっています。

新しい骨がつけられるとき、骨を丈夫にするために、カルシウムとリンによるコーティング(石灰化)が行われます。



くる病では、カルシウムの腸管での吸収を助けるビタミンDの作用不足や、カルシウムと結合して骨をかたちづくるリンの不足により石灰化がさまたげられているため、骨の形成がうまくいかなくなります。

# 低リン血症性くる病とは？

くる病は、ビタミンDのはたらきが足りないことによって発症するものと、リンが足りないことによって発症するものに大きく分けられます。

くる病のうち、リンが足りないことによって発症するものを「低リン血症性くる病」と呼びます。



## リンのはたらき

血液中のリンが足りなくなる低リン血症の状態になると骨をつくることができなくなるため、骨の成長・維持に問題が生じます。

一方、腎臓のはたらきの低下などにより血液中のリンが多すぎる高リン血症の状態になると、骨を溶かすホルモンを介してカルシウムが骨から血液中に流失して骨がもろくなる、あるいはカルシウムとリンが結びついて血管にくっつき動脈硬化の原因となるなど、骨や血管への悪影響がもたらされます。

そのため、血液中のリン濃度のバランスを保つことが大切です。



# FGF23関連低リン血症性くる病とは？

低リン血症性くる病のうち、線維芽細胞増殖因子23(FGF23)というホルモンが余分につくられ、その結果、血液中のリン濃度が低下することによって生じるものを「FGF23関連低リン血症性くる病」といいます。

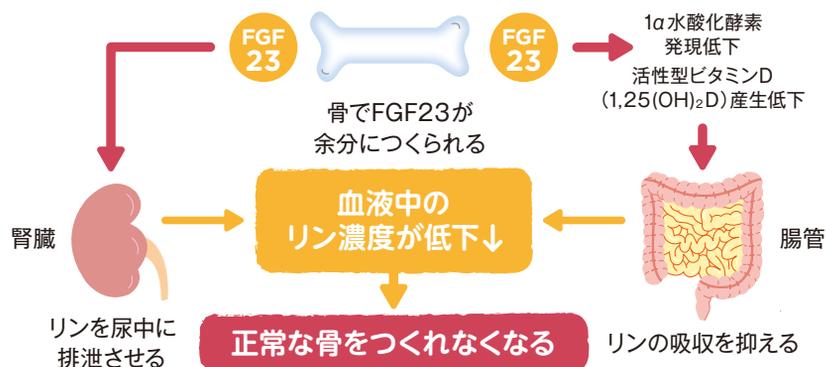
FGF23関連低リン血症性くる病にはさまざまな種類があり、その中で最も多いのはPHEXという遺伝子の変異を原因とする「X染色体連鎖性低リン血症性くる病(XLH)」です。

## 🌻 FGF23のはたらき

FGF23は、骨の中にある成熟した骨細胞でつくられたのち、血液中に分泌されるホルモンの一種です。

- 腎臓に作用し、リンを尿中に排泄させます。
- リンが腸管から体内に吸収されるのを抑えます。

## 🌻 FGF23関連低リン血症性くる病の場合

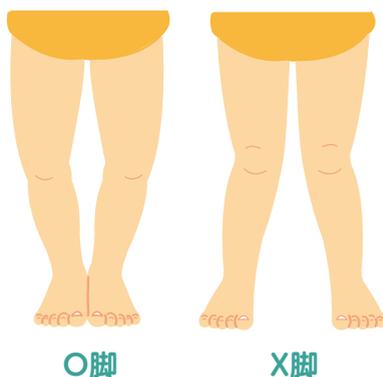


# FGF23関連低リン血症性くる病の症状

FGF23関連低リン血症性くる病の主な症状は、O脚やX脚などの骨変形、低身長（成長障害）、骨痛・関節痛などです。

## 🌻 主な症状

- 足の骨の変形（O脚、X脚）
- 低身長（成長障害）
- 骨痛、関節痛
- 関節のこわばり
- 筋肉痛、筋力低下
- むし歯になりやすい
- 歩きづらい



## 🌻 検査値の異常

- 血液中のリン濃度の低下（低リン血症）
- 血液中のアルカリホスファターゼ（ALP）濃度の上昇

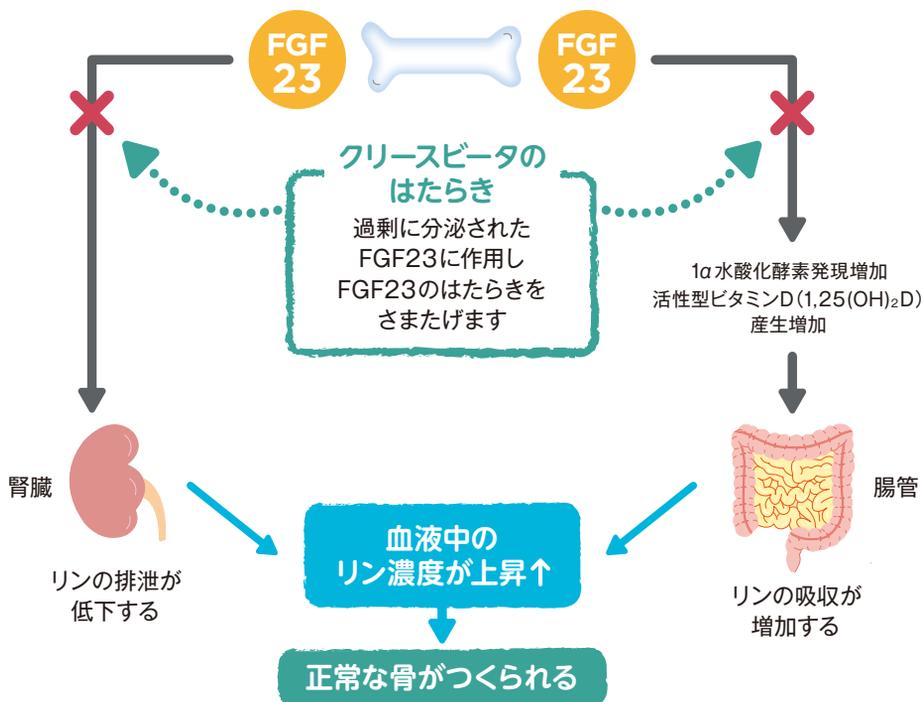


# クリースビータのはたらき

FGF23関連低リン血症性くる病・骨軟化症は過剰に分泌されたFGF23が主な病因です。

クリースビータは過剰に分泌されたFGF23に作用してそのはたらきをさまたげるはじめてのお薬です。FGF23のはたらきをさまたげることで、骨石灰化やくる病・骨軟化症の諸症状(疼痛、運動機能および身体機能)ならびに骨折や偽骨折の改善が期待できます。

## クリースビータの作用

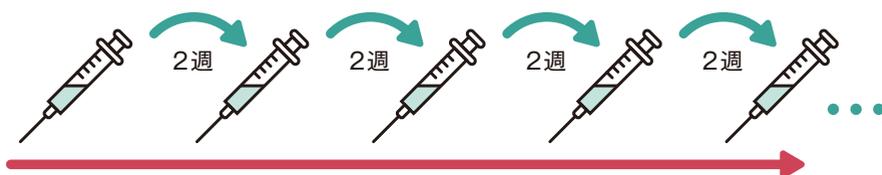


# クリースピータによる 治療の流れ

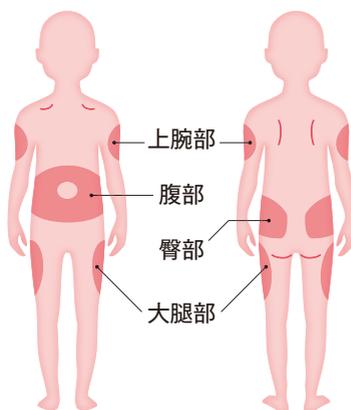
## 🌻 投与スケジュール(小児)

クリースピータは注射製剤で、2週間に1回投与します。

### クリースピータの投与



注射は上腕部、腹部、大腿部、臀部のいずれかの部位に、同一部位へ繰り返し注射することは避け、投与ごとに部位を変えて行います。



## 🌻 クリースピータの投与予定日に 投与を受けられなかった場合

何らかの理由で、クリースピータの投与を予定していた日に投与を受けられなかった場合に備えて、あらかじめ主治医と相談しておいてください。

# 治療を続けていく上で大切なこと

## ☀ 定期的な検査を受けましょう

クリースピータによる治療を始めた後も、定期的に全身を検査することが大切です。症状が進行していないか、また、新たな症状や副作用があらわれていないかなどを確認し、何らかの変化がみられた場合は可能な限り速やかに対処するためです。

### 血液検査

血液中のリンの濃度が十分に保たれているか、また、高くなりすぎているかを、定期的に確認します。

### 画像検査(超音波検査)

クリースピータによる治療により、高リン血症が持続した場合、腎臓などの臓器に石灰化が生じる可能性があるため、臓器に異常が生じていないかどうかを超音波検査などで必要に応じて確認します。



クリースピータによる治療は、長期間にわたって続ける必要があります。

治療中に疑問や気になることなどがありましたら、遠慮なく医師または看護師、薬剤師などの医療スタッフにご相談ください。

## ☀ 他の病院や診療科にかかるときに注意することは？

他の病気で受診する場合は、クリースビータによる治療を受けていることを医師、薬剤師に伝えてください。

## ☀ 治療中に、以下の内容にあてはまる場合は速やかに医師に相談してください

- 検査で高カルシウム血症や高リン血症を指摘された
- 検査で腎機能障害を指摘された



# クリースビータの副作用

クリースビータによる治療を受けている間に以下のような症状がみられた場合は、すぐに医師などに伝えてください。

- 注射部位の発疹、かゆみ、痛み
- 筋肉の痛み
- 足の不快感



クリースビータの投与中、または投与後数日以内に以下のような過敏症、急性のアレルギー反応があらわれることがあります。

以下のような症状があらわれた場合は、すぐに医師などに伝えてください。

じんましん、全身の発疹、のどの不快感、息苦しさ、息切れ、呼吸困難、低血圧、発熱、寒気

# 医療費助成制度について

FGF23関連低リン血症性くる病は、18歳未満\*を対象とした小児慢性特定疾病に指定されています。ご家庭の所得や病気の重症度に応じて、治療にかかる医療費の自己負担額が軽減されます。

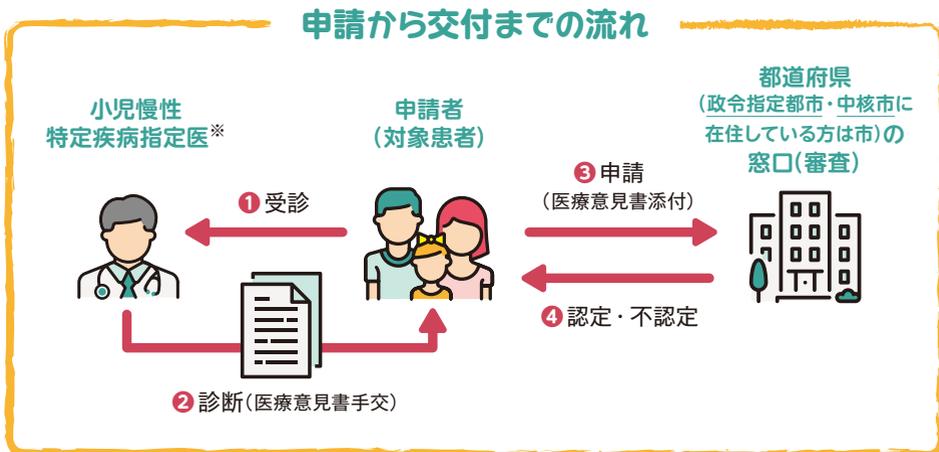
\* FGF23関連低リン血症性くる病・骨軟化症は難病法の指定難病でもあり、成人しても一定の要件を満たす場合は、医療費助成の対象となります。

## ☀️ 医療費助成を受けるためには？

医療費助成を受けるためには「支給認定」される必要があります。都道府県（政令指定都市・中核市に在住している方は市）の窓口に必要な書類を提出してください。

## ☀️ 申請から医療費受給者証の交付までの流れ

申請に必要な医療意見書の記載は指定医が行います。



小児慢性特定疾病の医療費助成の対象は「指定医療機関」（病院、診療所、薬局、訪問看護事業者）で行った医療に限られます。指定されていない医療機関などで受療した際の医療費については、医療費助成の対象になりません。

※小児慢性特定疾病指定医や指定医療機関の所在については、都道府県・政令指定都市の窓口にお問い合わせください。

医療機関名

協和キリン株式会社

KK-19-08-26399(1904)  
CRV0005A19K  
2019年11月作成  
®登録商標