



# クリースビータ<sup>®</sup>を 投与されている 腫瘍性骨軟化症(TIO)の 患者さんへ

監修

徳島大学先端酵素学研究所 藤井節郎記念医科学センター 特任教授  
福本 誠二 先生

東京大学大学院医学系研究科 外科学専攻 感覚・運動機能医学講座 整形外科学 教授  
田中 栄 先生

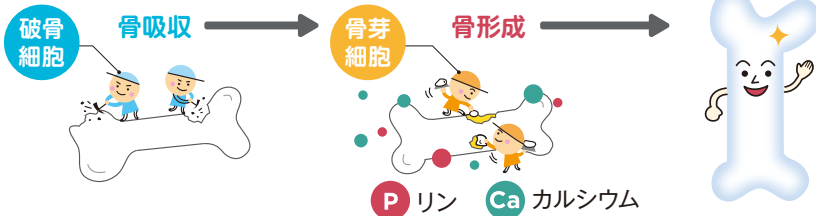
# 腫瘍性骨軟化症とは？

人の骨は成長期が終わっても、骨代謝によって少しずつ、壊したり(骨吸収)、つくったり(骨形成)しながら強度を保っています。骨をつくるときに必要なミネラルにはリンやカルシウムがあります。リンやカルシウムが不足してしまい、強度の弱い骨ができてしまう状態を骨軟化症といいます。

腫瘍性骨軟化症では、からだの中にできた異常な細胞の集まりである腫瘍から、線維芽細胞増殖因子23(FGF23)が過剰に分泌されることにより、血液中のリンが少なくなるため骨軟化症が起こります。

## 正常の場合

骨形成の最後にリンとカルシウムを使ってコーティング(石灰化)をします。



## 骨軟化症の場合

リンが不足しているためコーティングができません(石灰化障害)。



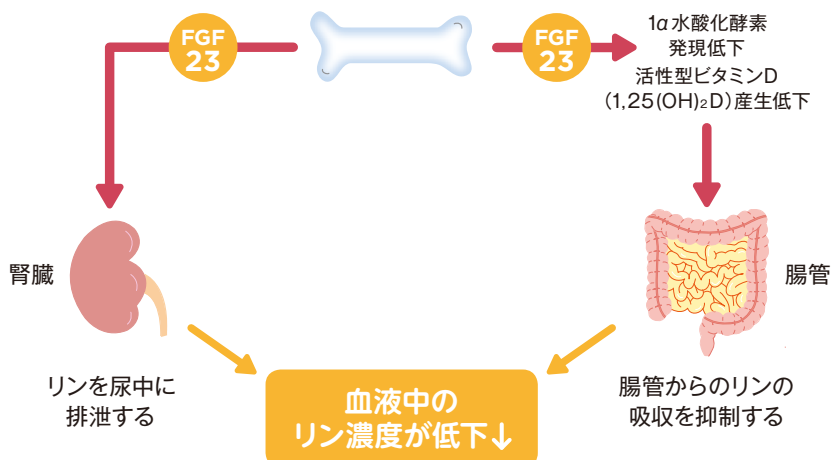
# 線維芽細胞増殖因子23 (FGF23)のはたらき

ホルモンは人のからだの中でつくられ、体液中を循環し、決められた組織や器官のはたらきを調節する役目を持つ物質です。FGF23はホルモンのひとつで、骨でつくられ、からだの中のリンの濃度を一定に保つはたらきをしています。

リンは、骨や歯をつくるために必要なミネラルであり、食事によって摂取され、体内に貯蔵され、余分なリンは体外に排泄されます。FGF23はリンの排泄を促進するとともに、体内への取り込みを低下させて体内のリンの濃度を下げるはたらきを持ちます。

## FGF23のはたらき

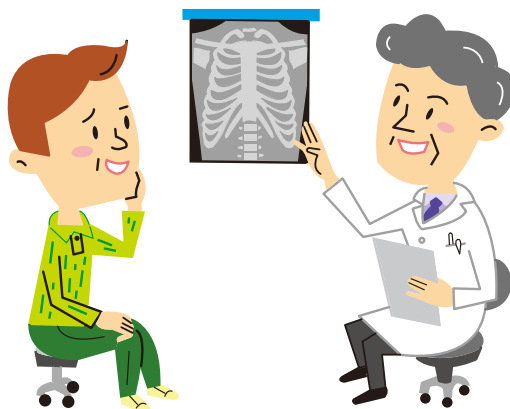
- 腎臓にはたらいて、リンを尿中に排泄します。
- 腸管からのリンの吸収を抑えます。



# 腫瘍性骨軟化症の 原因腫瘍について

腫瘍性骨軟化症の原因となる腫瘍は、その多くが成長の遅い良性の腫瘍\*です。原因となる腫瘍ができる場所は決まっておらず、全身の骨や軟部組織に発生する可能性があります。また、原因となる腫瘍がとても小さいために、腫瘍がある部位がはっきりとわからないこともあります。

\*すべての腫瘍が良性ではなく、転移する悪性腫瘍、結腸癌や卵巣癌などの悪性疾患が原因腫瘍となることもあります。



# 腫瘍性骨軟化症の 症状と治療方法

## 腫瘍性骨軟化症の主な症状

腫瘍性骨軟化症では、FGF23が腫瘍から過剰に分泌されて、低リン血症になります。骨をつくるためのリンが不足してしまうため、強度の足りない骨が作られる状態（骨軟化症）となり、次のような症状があらわれます。

### 主な症状

- 骨痛
- 骨折、偽骨折
- 筋力の低下

### 検査値の異常

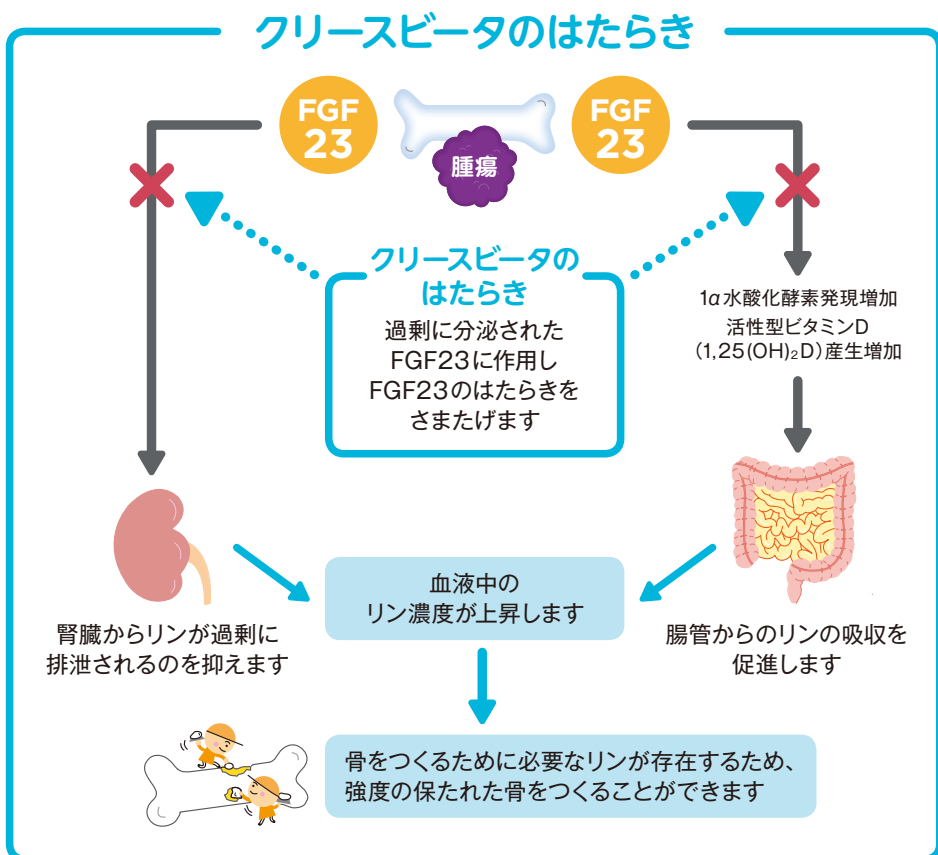
- 血液中のリン濃度の低下（低リン血症）
- 血液中の骨型アルカリホスファターゼ（BAP）濃度の上昇

## 腫瘍性骨軟化症の治療方法

腫瘍性骨軟化症の治療には、原因となるFGF23を分泌する腫瘍を取り除く方法があります。しかし、腫瘍がとても小さいために存在する場所がはっきりとわからない場合や、場所がわかっているにもかかわらず取り除くことが難しい場合、患者さんの年齢や他の疾患などのために手術療法などで取り除くことが難しい場合などには、腫瘍から分泌されたFGF23のはたらきを薬により阻害する治療方法や、不足しているリンを薬によって補う治療方法があります。

# クリースベータのはたらき

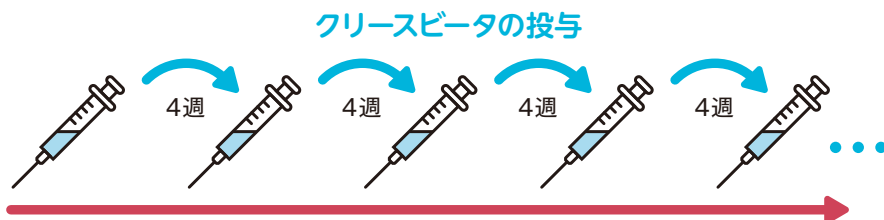
クリースベータは腫瘍性骨軟化症の主な病因である、過剰に分泌されたFGF23に作用してそのはたらきをさまたげるはじめてのお薬です。FGF23のはたらきをさまたげることで、腎臓からのリンの過剰な排泄を抑制し、腸管からのリンの吸収を増加させます。その結果、骨軟化症や骨軟化症にともなう症状の改善が期待できます。



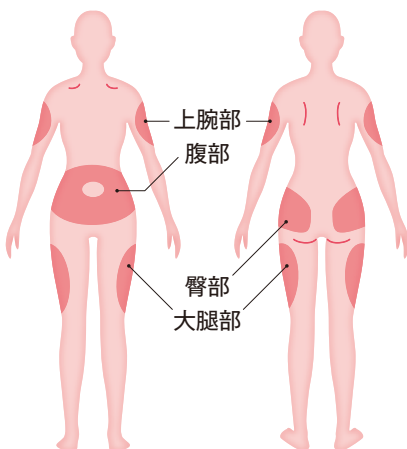
# クリースビータによる 治療の流れ

## クリースビータの投与スケジュール

クリースビータは注射製剤で、4週間に1回投与します。



注射は上腕部、腹部、大腿部、臀部のいずれかの部位に行います。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。



### クリースビ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、クリースビ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。

# クリースベータによる治療を 続けていく上で大切なこと

腫瘍性骨軟化症という病気は、治療しないままにしておくと、骨軟化症(強度の弱い骨ができてしまう状態)が悪化し、骨痛、骨折、筋力低下などの症状があらわれます。

クリースベータによる治療は腫瘍そのものに対するものではなく、腫瘍が分泌するFGF23のはたらきをさまたげることによって血中リン濃度を上昇させ、骨軟化症と、それにとまなう症状を改善することを目的としています。そのため、クリースベータによる治療は継続して行う必要があります。次のような点に気を付けて治療を続けていきましょう。



## 定期的な検査を受けましょう

クリースベ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ないかを定期的に確認します。



## 画像検査(X線検査、超音波検査)

X線検査により骨軟化症の状態や骨折の有無などを確認します。

クリスベ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。

## 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、クリスベ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\*
- 妊娠中または妊娠している可能性がある
- 授乳中である

\*クリスベータによる治療により、高カルシウム血症、高リン血症、腎臓の石灰化が生じる可能性があります。

治療について、疑問に思うことや気になることなどは、医師または看護師、薬剤師などの医療関係者に相談しましょう。



# クリースビータによる 副作用

クリースビータによる治療中に次のような症状があらわれることがあります。

次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。

- 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・骨軟化症は「ビタミンD抵抗性くる病・骨軟化症」に含まれ、「指定難病」に該当します。

ご家庭の所得や病気の重症度に応じて、難病治療にかかる医療費の自己負担額が軽減されます。

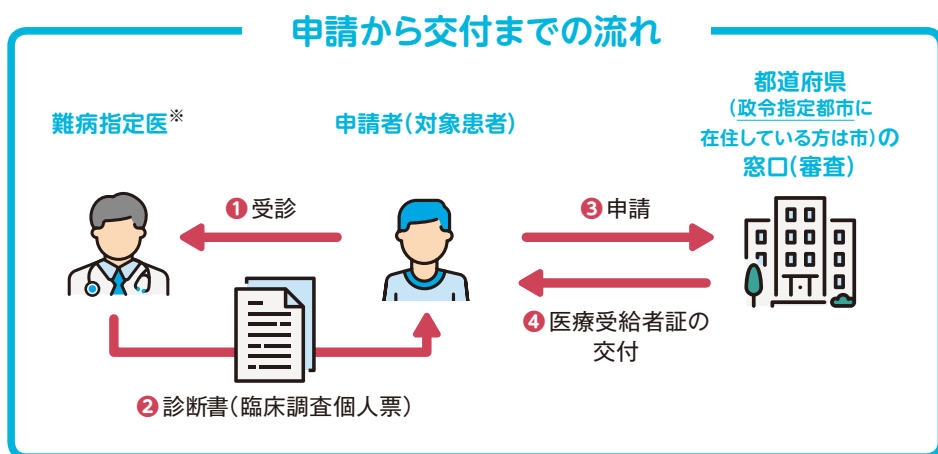
また、軽症であっても高額な医療を継続することが必要な方は、医療費助成の対象となる場合があります。

## 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」されることが必要です。都道府県（政令指定都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

申請に必要な診断書（臨床調査個人票）は指定医が作成します。



指定難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。

※難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-19-08-26400(1904)  
CRV0007A19K  
2019年11月作成  
®登録商標