

シグニフォー[®]

ガイドブック



Cushing

この冊子を使い始めた日 年 月 日

医療機関名

レコルダティ・レア・ディーズ・ジャパン株式会社
〒102-0082 東京都千代田区一番町10-2 一番町Mビル2階

お問い合わせ窓口：
03-4510-2922
受付時間：月～金 9:00～17:00
(祝祭日及び当社休日を除く)
<https://www.recordatirarediseases.com/ja>

LAC/JP/PRO/SIG/PAT/APR-2020/62

2020年4月作成

シグニフォー[®]を投与される方へ

クッシング病は、脳の下垂体に良性の腫瘍ができ、副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)が過剰に分泌され、それにより副腎皮質からコルチゾールが過剰に産生・分泌されるために起こる病気で、国の指定難病となっています。クッシング病になると、顔が丸く膨らんだり、手足は痩せたままお腹だけが出てきたりなど、特徴的な症状が起こります。治療しないまましていると、糖尿病などの生活習慣病や精神症状があらわれることがあり、感染症が重症化する場合があります。


クッシング病の治療では、まず外科手術により下垂体の腫瘍を取り除きますが、それでも症状が良くならない場合はお薬による治療を行います。シグニフォー[®]は下垂体でのACTHの分泌と腫瘍の増殖を抑え、クッシング病のさまざまな症状を改善します。

この冊子では、クッシング病と診断され、シグニフォー[®]による治療を始めるにあたって注意していただきたいことを解説しております。巻末には治療の記録もありますので、通院時にお持ちいただき、主治医や看護師とのコミュニケーションや治療の記録にお役立ていただければ幸いに存じます。

監修:医療法人社団 盛翔会 浜松北病院 学術顧問

沖 隆

目次



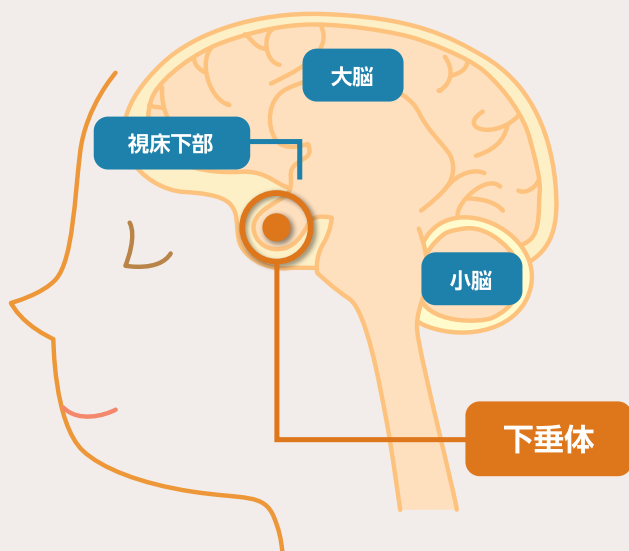
クッシング病とは	4
クッシング病の症状	6
クッシング病の経過	7
クッシング病の治療法	8
シグニフォー [®] とは	10
シグニフォー [®] の投与方法	11
シグニフォー [®] の副作用	12
治療の記録	14

クッシング病とは

クッシング病は、下垂体に良性の腫瘍ができ、副腎皮質刺激ホルモン (ACTH) が過剰に分泌され、それにより副腎皮質からコルチゾールが過剰に産生・分泌されるために起こる病気です。

下垂体とは

下垂体は、脳の下にある小さな臓器です。下垂体のはたらきは、さまざまなホルモンを分泌したり、脳の中の視床下部とともにホルモンのバランスを調整することです。そのため、「ホルモンの司令塔」と呼ばれています。



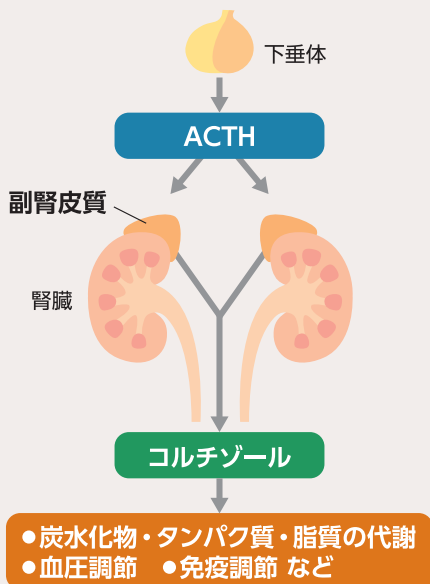
※イメージ図

ACTHとは

ACTHは、下垂体が分泌するホルモンの一つです。副腎皮質に作用し、コルチゾールなどの副腎皮質ホルモンの分泌を促進します。

コルチゾールとは

コルチゾールは、副腎皮質が分泌するホルモンの一つです。炭水化物・タンパク質・脂質の代謝、血圧、免疫などを調節しており、生命維持に欠かせないホルモンです。コルチゾールの分泌が増えると、代謝や血液循環などに異常が生じ、クッシング病に特有のさまざまな症状が起こります。

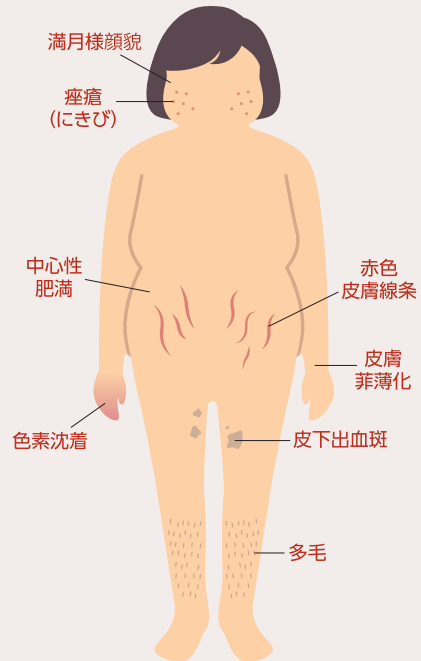


※イメージ図

クッシング病の症状

主な症状として、皮膚が薄くなったり、お腹が出てきたり、顔がむくんで赤くなったりします。

- 顔がむくんで、赤ら顔になったり(満月様顔貌)、にきびが出たりする。
- お腹が出てくる一方で、ふとももや腕が細くなる(中心性肥満)。
- お腹やおしりに赤い筋ができる(赤色皮膚線条)。
- 腕や脚の皮膚が薄くなり、毛細血管のまだら模様がみえる(皮膚菲薄化)。
- 関節や皮膚のこすれるところ、口びるや歯肉などが黒っぽくなる(色素沈着)。
- 皮下出血しやすい(皮下出血斑)。
- 多毛になる。
- 背が伸びなくなる。
- うつ傾向になる。
- 細菌やウイルスに感染しやすくなる。



クッシング病の経過

クッシング病は多くの患者さんで、高血圧、糖尿病、脂質異常症、骨粗しょう症などを起こします。

治療を受けないまましていると、高血圧、糖尿病、脂質異常症といった生活習慣病や骨粗しょう症になったり、もともとあった病気が悪化したりします。さらに、免疫力が低下するため、感染症が重症化する場合もあります。また、うつ傾向が強くなり自殺願望を持ったり、記憶力が低下したりすることもあります。

現在では治療法の進歩により、大部分の患者さんでコルチゾール濃度のコントロールが可能となりましたが、医師の診察を継続する必要があります。日常生活ではけがの予防、感染予防、精神の安定などを心がけてください。

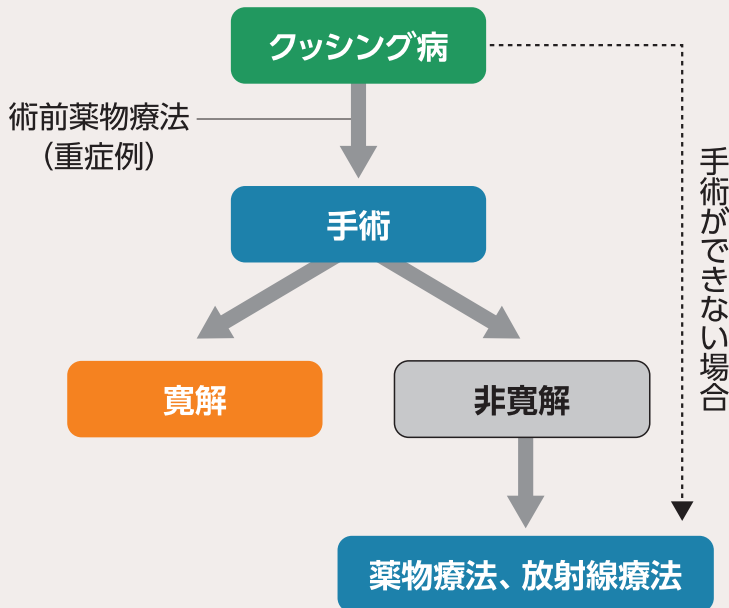
クッシング病の治療法

クッシング病の治療法には、手術療法、放射線療法、薬物療法があります。

クッシング病の治療の流れ

クッシング病では、まず下垂体の腫瘍を取り除く手術を行います。手術ができない患者さんや、手術後も症状が改善しない場合には、薬物療法や放射線療法を行います。

クッシング病の治療アルゴリズム



かんかい
*寛解：病気による症状が好転、またはほぼ消失し、安定した状態になること。ただし再発の可能性が残る。一方で、病気が完全に治ることを治癒または根治という。

手術療法

けいちょうけいこつどうしほじゆつ

経蝶形骨洞手術という方法により、下垂体の腫瘍を取り除きます。手術後は、副腎皮質ホルモンの分泌が著しく低下するので、ホルモンの補充療法を一定期間行います。

薬物療法

手術療法や放射線療法が無効の場合、お薬による治療を行います。

著しい高コルチゾール血症がみられ、重症感染症などのリスクがある場合は、即効性のあるお薬が用いられます。

放射線療法

手術しても腫瘍が残ってしまった患者さん、手術後に再発した患者さんには、放射線療法を行うことがあります。現在は、下垂体の腫瘍に放射線を集中的に照射する定位放射線治療が多用されています。

シグニフォー®とは

シグニフォー®は、下垂体腫瘍に直接作用し、ACTHの過剰な産生と分泌を抑え、体内のコルチゾール濃度を正常にする注射薬です。

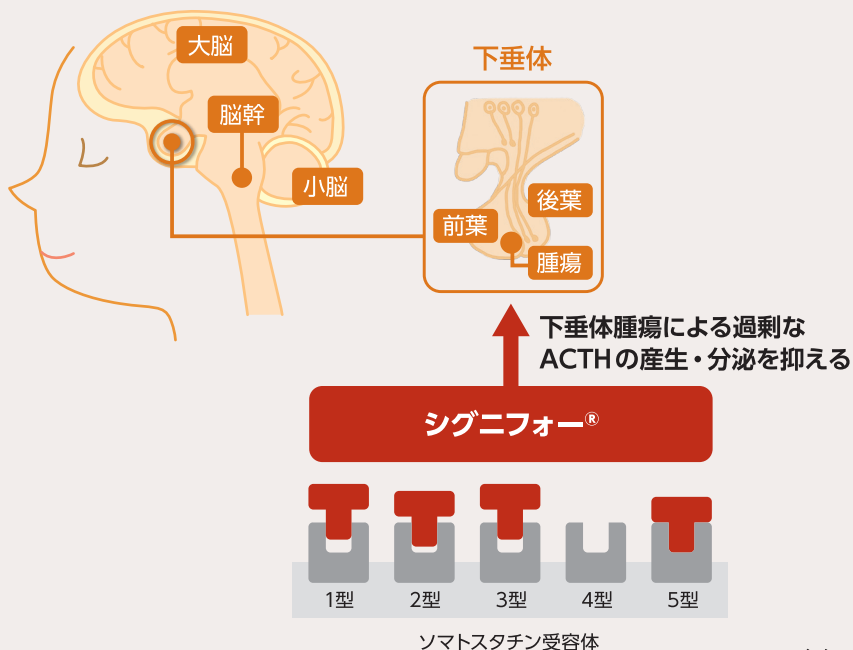
シグニフォー®のはたらき

下垂体腫瘍からの、ACTHの過剰な分泌がクッシング病の病因です。

その中でも、ソマトスタチン受容体5型がACTHの分泌に関わっています。

シグニフォー®は、ソマトスタチン受容体5型への親和性をもっとも高く、ACTHの過剰な分泌を抑える働きがあります。

Bruns C. et al. , Eur J Endocrinol. 2002;146(5):707-16.

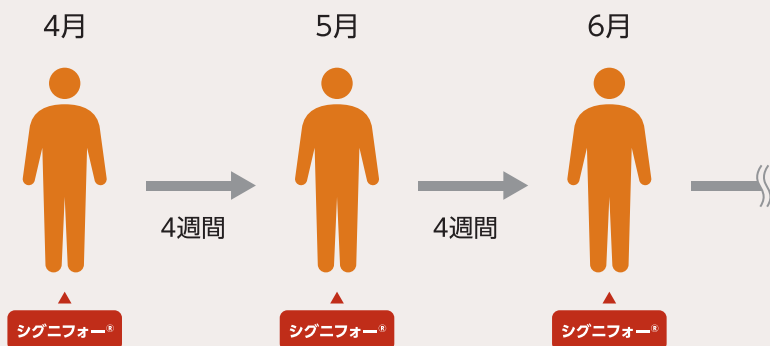


※イメージ図

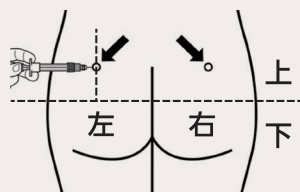
シグニフォー®の投与方法

シグニフォー®を4週間に1回、臀部に注射します。
尿中遊離コルチゾールや症状をみながら、治療を続けていきます。

症状によっては、主治医の判断によりお薬の量を増減することがあります。



シグニフォー®は、臀部の左右どちらかの
上側に1回注射します。続けて同じ場所に
注射せず、左右交互に注射してください。



シグニフォー®を投与している間は、他の
お薬との飲み合わせに注意が必要です。他のお薬を処方される際は、医師・
薬剤師にシグニフォー®を投与中であることを必ず伝えてください。

シグニフォー[®]の副作用

主な副作用には次のようなものがあります

- 高血糖、糖尿病の発症または悪化(のどの渇き、多飲、多尿)
- 徐脈(脈が遅くなる)
- 肝機能障害(倦怠感、食欲不振、発熱、黄疸、発疹、吐き気・おう吐、かゆみ)
- 胆石症(胆道に結石ができる、腹痛、発熱、皮膚や粘膜が黄色くなる)
- 低コルチゾール血症(脱力、疲労、食欲不振、悪心、おう吐、低血圧、低血糖)

気になる症状があらわれたら、主治医の先生に相談しましょう。特に、のどが渇く、水をたくさん飲む、尿の量や回数が増えるなど、高血糖の症状があらわれた場合は、医療機関を受診してください。

副作用の状態によっては、お薬の量を減らしたり、治療を中止したりすることがあります。

次のような症状が出たら、
すぐに主治医や看護師に相談してください。

- 強い倦怠感
- のどの渇き
- 多尿
- 腹痛
- 意識がうすれる
- ひどい腹痛
- 吐き気やおう吐
- 脈拍数の減少
- 発熱

治療の記録

来院日	シグニフォー® 投与量	投与した場所 	血中コルチゾール値/ ACTH値
(年) /	mg		ng/ml ()
(年) /	mg		ng/ml ()
(年) /	mg		ng/ml ()
(年) /	mg		ng/ml ()
(年) /	mg		ng/ml ()
(年) /	mg		ng/ml ()

気になる症状	その他の記録	他に飲んだくすり	次回来院日
			(年) /
			(年) /
			(年) /
			(年) /
			(年) /
			(年) /