

真性多血症に関する情報はコチラ



- 真性多血症の色々なことが分かるサイト「骨髄増殖性腫瘍.net」
<https://www.gan-kisho.novartis.co.jp/mpn-info>

真性多血症を含む骨髄増殖性腫瘍の患者さんに、病気について理解を深めていただくことを目的として、情報を提供しています。真性多血症患者さんに起こりやすい症状をチェックできるシートがありますので、一度ご自身の症状を確認してみてください。

骨髄増殖性腫瘍患者・家族会からのお知らせ



- 骨髄増殖性腫瘍患者・家族会(MPN-JAPAN)サイト
<http://mpn-japan.org>

真性多血症を含む骨髄増殖性腫瘍は普段なかなか同じ病気を抱える患者さんに出会う機会の少ない希少疾患ですが、患者会では同じ病気で悩んだ経験を持つ患者さん・現在悩んでいる患者さんと出会えます。

一人で悩まずに、まずは同じ病気を抱える先輩患者さんに話を聞いてみてください。

患者・家族会の活動内容や、この病気に詳しい先生の情報はこちら



- MPN-JAPAN活動内容や医学顧問など紹介ページ
<http://mpn-japan.org/aboutus.html>

連絡先(医療機関・薬局)

ノバルティス ファーマ株式会社

JAK00193GG0003
2022年4月作成

真性多血症と診断された方・ご家族の方へ

真性多血症の 治療ガイド

どのように考え、治療を決めるかを中心に



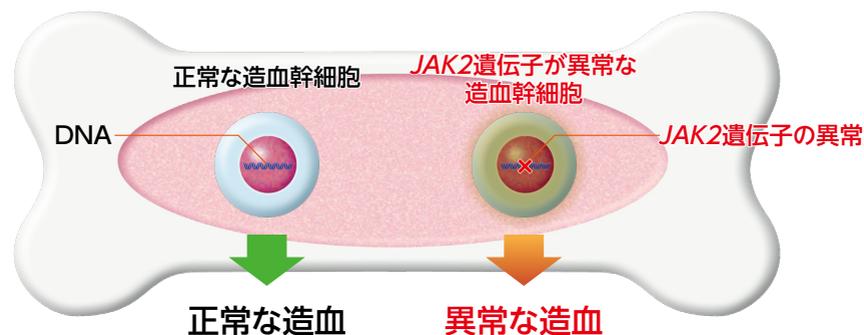
監修 桐戸 敬太先生 山梨大学医学部血液・腫瘍内科

NOVARTIS

真性多血症とは

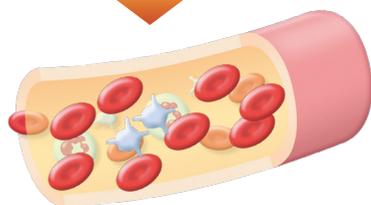
真性多血症は、JAK2遺伝子の異常によって、血液細胞が異常に増えてしまう病気です。

●正常時と真性多血症における造血

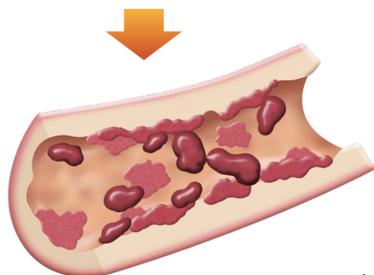


JAK2遺伝子に異常があると、血球細胞を増やす命令が出続け、異常に増えます。

血管内で血球細胞が増えすぎると、血液が濃くなり、血液の流れが悪くなります。



流れが悪くなると、血管内に血の塊(血栓)ができやすくなります。



<イメージ図>

血栓症について

真性多血症では、血栓症が起きやすくなっています。

血栓症の予防のために、それぞれの血液細胞の量を管理することが重要となります。血液細胞の数値を意識するようにしましょう。

●血液細胞の量でみた血栓症の発症リスク



あなたのヘマトクリット値はいくつですか? %

*日本のガイドラインでは、瀉血後のヘマトクリット値は45%未満にコントロールすることが推奨されています。



あなたの白血球数はいくつですか? /mm³



あなたの血小板数はいくつですか? 万/mm³

治療の目標

治療では、血栓症の発症を抑えること、症状を緩和しQOL(生活の質)を維持することが目標となります。

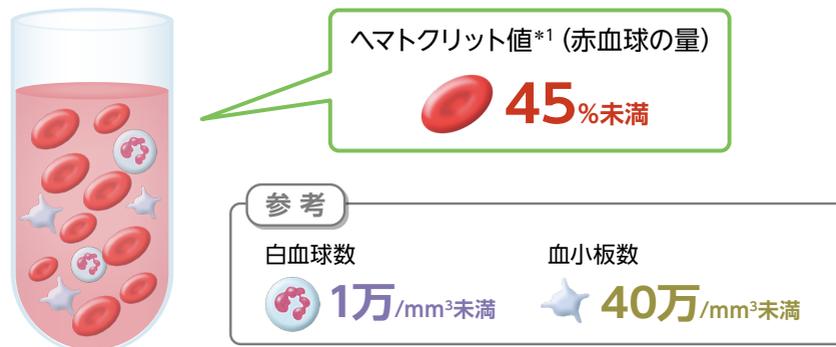
- 血栓症の発症を抑える
- 症状を緩和しQOLを維持する



真性多血症における治療の主な目的は、血栓症などの予後に影響を及ぼす合併症の予防であり、主に赤血球などの血液細胞の量をコントロールする治療を行います。

また、かゆみなどの症状がみられる場合は、症状を緩和しQOLを維持するための治療もあわせて行います。

● 血液細胞の量の目安



*1 日本のガイドラインでは、瀉血後のヘマトクリット値は45%未満にコントロールすることが推奨されています。

治療の決め方

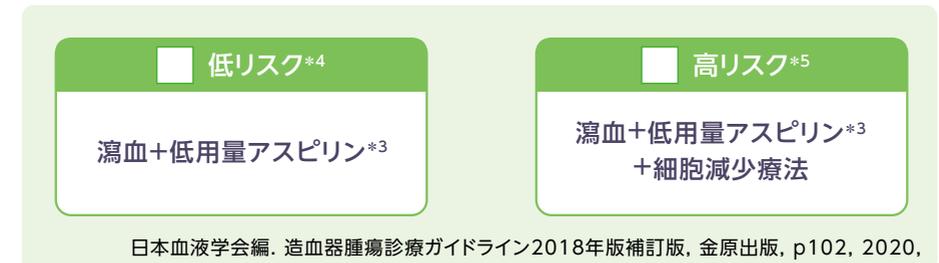
年齢や血栓症の既往と発症リスクなどを総合的に検討した上で治療法を選択します。



*2「血栓症の発症リスク」では、一般的に血栓症の発症リスクと考えられている『高血圧』『糖尿病』『脂質異常症』『肥満』などを検討します。

治療の中心は「瀉血療法」や「抗血栓療法(低用量アスピリン*3)」です。血栓症の発症リスクが高い場合は「細胞減少療法」を併用します。ご自身にあてはまる方をチェックしてみましょう。

● 治療アルゴリズム



*3 「アスピリン」は真性多血症に対して国内未承認です。

*4 年齢<60歳、かつ血栓症の既往なし *5 年齢≥60歳、または血栓症の既往がある

かゆみなどの症状がみられる場合は、その治療もあわせて行います。

ご家族や周囲の方々へ

真性多血症の患者さんの多くは治療によって日常生活を送ることができます。ただし、脳卒中や心筋梗塞などの合併症の予兆を見逃さないことが大切です。



チェックポイント

● 脳卒中

- 片方の手足・顔半分にマヒ・しびれが起こる
- ろれつが回らない、言葉がでない、他人の言うことが理解できない
- 力はあるのに、立てない、歩けない、ふらふらする



● 心筋梗塞

- 締め付けられるような激しい痛みが起こる
- 上記の症状が15分以上続く



● 出血性症状

- 鼻血が出る
- 胃が痛む
- 黒い色の便（タール便）がみられる



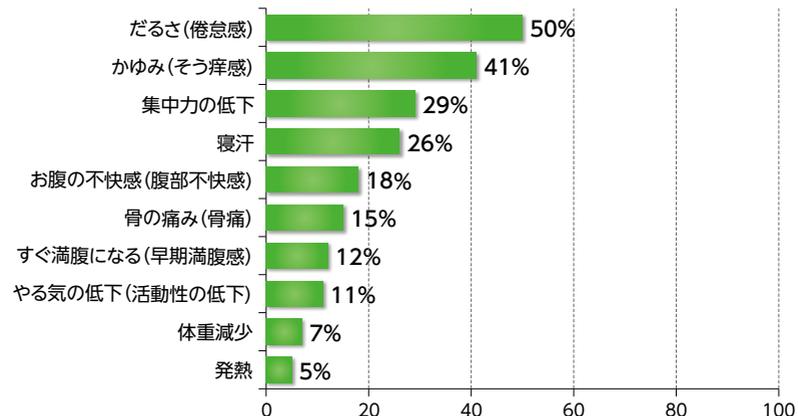
<イメージ図>

このような症状がみられた場合には
すぐに病院を受診してください。

「患者さん自身でも症状を評価して伝えることの重要性」

約半数の患者さんが自分のだるさ(倦怠感)・かゆみ(そう痒感)などの症状と真性多血症は関係ないと考えていました。

特徴的な10症状が真性多血症により起きていて理解している患者さんの割合



グローバルMPN LANDMARKサーベイより作成
COI:本調査はノバルティスの資金により行われた。

グローバルMPN LANDMARKサーベイは2016年4～10月に英国・ドイツ・イタリア・日本・カナダ・オーストラリアで実施された調査です。調査の目的は「真性多血症が患者さんの日常生活などに、どのような影響を与えるかについて理解を深める」とされ、真性多血症患者さん223例などにオンラインでアンケート調査が実施されました。評価項目は「症状が真性多血症により起きていて認識しているか」などとされました。

一方、患者さんの症状をMPN-SAF TSSなどの評価表を用いて一つ一つ確認している医師は全体の9%であり、残りの医師の診察では患者さんの症状が見過ごされてしまう可能性があります。

そのため、より良い治療を選択するためには、患者さん自身で症状を評価し、主治医に伝えることが重要となります。

これらの症状を、年齢や体調のせいだと思 っていないですか？

～真性多血症による特 徴的な10症状とは～

だるさ (倦怠感)

- ・少し動くと、すぐに休みたくなる
- ・疲れやすく階段を上るのが大変
- ・朝、起きるのがつらい



やる気の低下 (活動性の低下)

- ・仕事、趣味、人付き合いなどが、思うようにできない



かゆみ (そう痒感)

- ・お風呂に入るとかゆみが強くなる



骨の痛み (骨痛)

- ・骨痛のため、就寝中に目が覚める
- ・安静にしているても、骨が痛い



寝汗

- ・睡眠中、下着やパジャマ、シーツを交換するほどの汗をかく



すぐ満腹になる (早期満腹感)

- ・食事の量が、前より減少している
- ・食欲はあるけど、一度の食事で量が食べられない



集中力の低下

- ・集中して、本や新聞を読むことができない



体重減少

- ・体重が減った
- ・洋服のサイズが合わなくなった



お腹の不快感 (腹部不快感)

- ・お腹がはった感じ
- ・お腹が押さえられるような感じ



発熱

- ・体が熱っぽい
- ・熱がある感じがする



真性多血症患者さん用 症状チェックシート

実際に特徴的な10症状があるかどうか、「症状チェックシート」で確認してみま
 ここ1週間のことを思い出して「すごく ある」「ある」「ない」のいずれかに○をして
 「体重減少」については、ここ半年のことを思い出して「すごく 減った」「減った」

しょう。
 ください。
 「減っていない」のいずれかに○をしてください。

特徴的な10症状	○をしてください
 <p>だるさ (倦怠感) 例えば ● 少し動くと、すぐに休みたくなる ● 疲れやすいと感じる</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>かゆみ (そう痒感) 例えば ● お風呂に入るとかゆみが強くなる</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>寝汗 例えば ● 睡眠中、下着やパジャマ、シーツを交換するほどの汗をかく</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>集中力の低下 例えば ● 集中して、本や新聞を読むことができない</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>お腹の不快感 (腹部不快感) 例えば ● お腹がはった感じ ● お腹が押えられるような感じ</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない

特徴的な10症状	○をしてください
 <p>やる気の低下 (活動性の低下) 例えば ● 仕事、趣味、人付き合いなどが、思うようにできない</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>骨の痛み (骨痛) 例えば ● 骨痛のため、就寝中に目が覚める ● 安静にしていても、骨が痛い</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>すぐ満腹になる (早期満腹感) 例えば ● 食事の量が、前より減少している ● 食欲はあるけど、一度の食事で量が食べられない</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない
 <p>体重減少 例えば ● 体重が減った ● 洋服のサイズが合わなくなった</p>	<input type="radio"/> すごく 減った <input type="radio"/> 減った <input type="radio"/> 減っていない
 <p>発熱 例えば ● 体が熱っぽい ● 熱がある感じがする</p>	<input type="radio"/> すごく ある <input type="radio"/> ある <input type="radio"/> ない

Mesa R et al. BMC Cancer 2016; 16: 167.より作成

この「症状チェックシート」で、気になる症状や困っている症状がある場合は、

次のページの「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS」を付けてみましょう。

参考

「真性多血症患者さん用 症状チェックシート」で気になる症状がある場合は、病気の進行や治療の効果をより正確に評価するためにも「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS」を付けて、受診する際に持っていきましょう。



1 記入日と次回受診日を記入してください。
可能な限り、次回受診日の直前から約1週間前までの間に感じた症状の程度を評価してください。

2 症状の程度を最もよく表す数字1つに を付けてください。
例) ・だるさ(倦怠感、疲労感):これ以上考えられないだるさを「10」としてください。数字で表せない場合は、下記の自由記入欄に記載しておいてください。
・発熱の場合は37.8℃以上の発熱が毎日あった場合を「10」としてください。

3 全ての記載を確認したら点数を合計してください。

4 10項目の症状以外に頻繁に感じた症状や、その他気づいたことなどは、自由記入欄に記載しておいてください。

「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS」は真性多血症患者さん向け疾患情報サイト「骨髄増殖性腫瘍.net」にも掲載されています(リンク・二次元コードは裏面をご参照ください)。

日本版 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS*
*Myeloproliferative Neoplasm-Symptom Assessment Form Total Symptom Score

患者さん記入用

お名前 記入日 月 日 次回受診日 月 日

この症状評価フォームでは、患者さんの症状を記録できるようになっています。それぞれの症状について、症状の程度を最もよく表す数字1つに を付けてください。該当の症状が「なし」の場合を「0」とし、考えられる「最悪の状態」を「10」とします。全ての症状の程度を記入し、受診時に主治医に見せてください。

この24時間に感じた最も強いだるさ(倦怠感、疲労感)について一番よく表す数字1つに を付けてください。

	なし										これ以上考えられないほどのだるさ
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
24時間内に感じた最も強いだるさ (倦怠感、疲労感)	<input type="checkbox"/>										

この1週間に経験した症状の程度を最もよく表す数字1つに を付けてください。

	なし										最悪の状態
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
食事の際、すぐに満腹感を感じる (早期満腹感)	<input type="checkbox"/>										
腹部不快感	<input type="checkbox"/>										
無気力	<input type="checkbox"/>										
集中力に関する悩み (発病前と比較して)	<input type="checkbox"/>										
寝汗	<input type="checkbox"/>										
かゆみ (激しいかゆみ)	<input type="checkbox"/>										
骨の痛み (関節痛や関節炎以外の広範な痛み)	<input type="checkbox"/>										
過去6ヶ月にわたる 意図しない体重減少	<input type="checkbox"/>										
	なし										毎日
37.8℃以上の発熱	<input type="checkbox"/>										

上記10項目について数字を合計してください 自由記入欄(その他の症状、気づいたこと)

監修: 宮崎大学内科学講座 消化器血液学分野 下田 和哉 先生

ノバルティス ファーマ株式会社

治療法

治療法には、瀉血療法、抗血栓療法、細胞減少療法があり、患者さんの年齢や血栓症の既往などを総合的に検討した上で治療法を選択します。

瀉血療法

瀉血とは、献血と同じように静脈から血液を抜き取ることであり、赤血球の量を減らすことで血栓をできにくくする治療法です。高齢の患者さんや心血管系に問題がある場合は、瀉血量や頻度を調整します。



抗血栓療法

抗血小板薬（アスピリン*など）を服用して、血栓をできにくくする治療法です。薬にアレルギーがある場合や消化性潰瘍がある場合、アスピリン喘息がある場合は、注意が必要です。

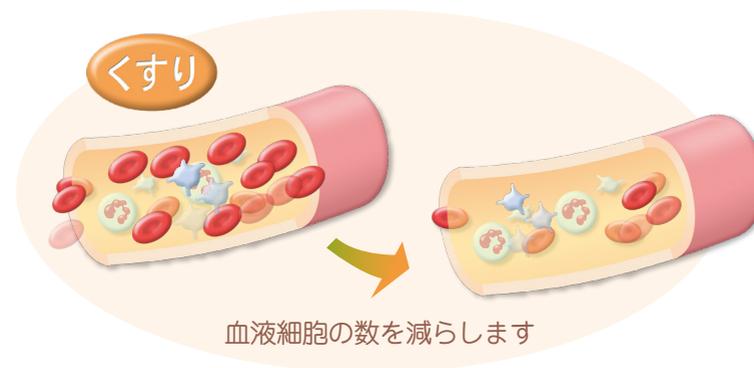


*「アスピリン」は真性多血症に対して国内未承認です。

細胞減少療法（抗がん剤）

抗がん剤を使って血液細胞の数を減らし、病気をコントロールする治療法です。

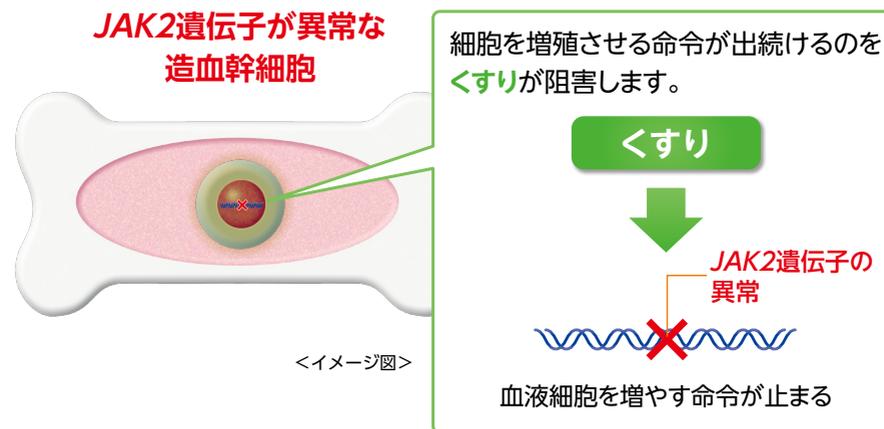
主な対象患者さんは「血栓症のリスクが高い方」「他の治療だけではコントロールが難しい方」となります。



<イメージ図>

細胞減少療法（JAK阻害剤）

病気の原因となる「JAK2」に作用する「JAK阻害剤」と呼ばれる治療薬（分子標的薬）を使って血液細胞の数を減らす治療法です。



<イメージ図>

参考 医療費サポート

高額療養費制度

医療機関へ高額な医療費を支払ったときは、「高額療養費制度」で払い戻しが受けられます。

高額療養費制度とは、同一月(1日から月末まで)にかかった医療費の自己負担額が一定の金額(自己負担限度額)を超えた場合、超えた分が後ほど払い戻される医療保険制度です。



高額療養費制度について、詳しく解説した小冊子もご用意していますので、主治医もしくは医療機関のスタッフにご相談ください。



本制度は、加入されている医療保険、市区町村によって内容が異なる場合があります。詳しくは、保険加入先(健康保険証をご確認ください)にお問い合わせください。

主な内容

- ・高額療養費とは
- ・支給を受けるには
- ・自己負担限度額
- ・算定方法
- ・活用事例

など

治療にかかる費用について

高額療養費制度では、年齢および世帯の年収によって自己負担限度額が異なります。具体例でみましょう。

具体例

処方せんによる薬を受け取った薬局での費用が自己負担限度額を超えた場合 (70歳未満、標準報酬月額28~50万円の方)

A病院 医療費 30,000円 支払額(3割) 9,000円*1

B薬局(A病院の処方せん)

医療費 300,000円 支払額(自己負担限度額) 80,430円

「限度額適用認定証」を提示
(4回目以降は44,400円*2)

*1 A病院の医療費は、自己負担限度額を超えていないため、一旦、医療費の3割を支払い、その後、保険者に申請し、払い戻し金(8,700円)を受け取ります。

*2 高額療養費の支給を同一世帯で1年間(直近の12ヵ月)に4回以上受ける場合には、4回目からの自己負担限度額が44,400円となります。

2022年3月現在

自己負担限度額は以下のWEBサイトで計算できます。



ノバルティスファーマ 自己負担額の払い戻し試算

検索

https://secure.novartis.co.jp/kougakuiryou/check_01.html

ご自身の自己負担限度額は
いくらになりましたか。

円

