

骨髄線維症に関する情報はコチラ



- 骨髄線維症のいろいろなことがわかるサイト「骨髄増殖性腫瘍.net」
<https://www.gan-kisho.novartis.co.jp/mpn-info>

骨髄線維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。骨髄線維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
<https://mpn-japan.org>

骨髄線維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もつ患者さん・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の活動内容や医学顧問などの紹介ページ
<https://mpn-japan.org/aboutus.html>

連絡先 (医療機関・薬局)



ジャカビを服用される

こつ ずい せん い しょう
骨髄線維症の患者さんへ

監修 小松 則夫 先生 順天堂大学医学部 血液内科

はじめに

この冊子は、ジャカビ（一般名：ルキソリチニブリン
こつずいせんいしやう
酸塩）による治療を受ける骨髄線維症患者さんに、
病気のこと、ジャカビの働き、服用方法、副作用、
治療の目標などについて理解を深めていただくため
にまとめた冊子です。

ジャカビを適切に服用し、より良い治療効果を得て
いただくためにも、治療を開始する前にこの冊子
をお読みになり、ご不明な点や不安に思うこと、さらに
詳しく知りたいことなどは、主治医や看護師、薬剤師
にご相談ください。

ジャカビの服用にあたって、本冊子をご活用いただ
けましたら幸いです。



もくじ CONTENTS

1. 骨髄線維症とは	4
2. 骨髄線維症の症状	6
3. 骨髄線維症の予後	8
4. ジャカビの働き	12
5. ジャカビ治療の目標	14
6. ジャカビを服用する前に確認すること	16
7. ジャカビの服用方法	18
8. ジャカビの副作用	20
9. ジャカビ服用中に見逃せない進行・悪化の兆候	24
10. ジャカビ服用中に行う検査	26
11. ジャカビの概要	28

コラム

患者さん自身でも症状を評価して伝えることの重要性	29
--------------------------	----

参考

骨髄線維症による特徴的な10症状とは？	30
骨髄線維症患者さん用 症状チェックシート（簡易版）	32
骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム（詳細版）	34
ジャカビ治療にかかる費用について	36
その他の医療費サポート制度	38

1 骨髄線維症とは

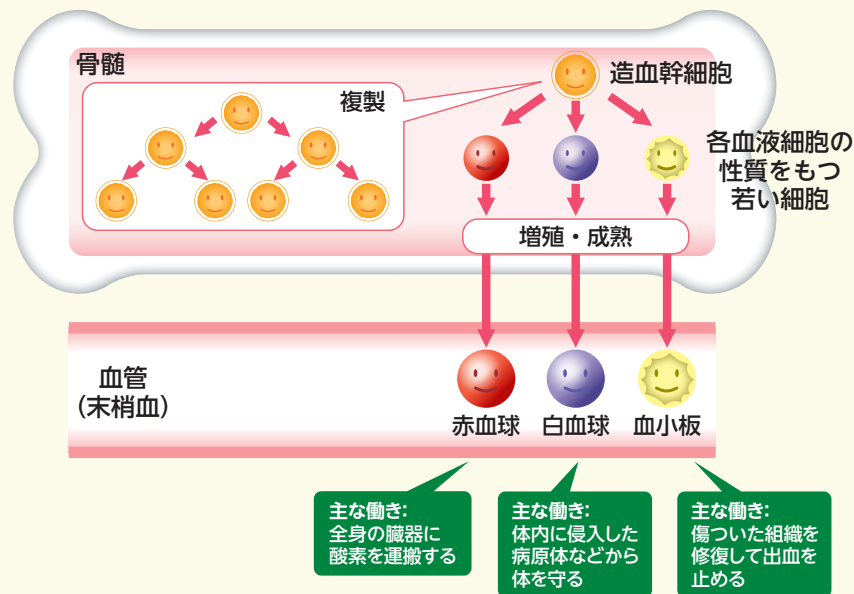
こつずいせんいししょう

骨髄線維症は、胸や腰などの骨の中にある柔らかい骨髄が固くなり、正常な血液細胞をつくり出す「造血」という骨髄本来の働きができなくなる病気です。そのため、さまざまな症状があらわれます。

骨髄には、造血幹細胞（血液成分の源となる細胞）が含まれています。この造血幹細胞から血液細胞（赤血球、白血球、血小板）がつくられることを造血といいます。

■ 造血のしくみ（血液細胞の成り立ち）

造血幹細胞は自分自身を複製して増殖し、各血液細胞の性質をもつ若い細胞にそれぞれ変化した後、血液細胞へと成熟して血液中に放出されます。

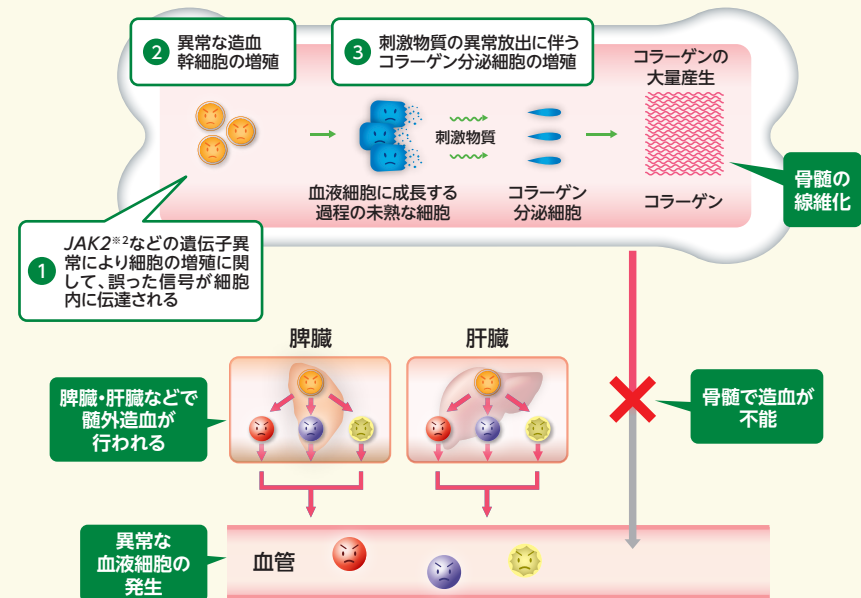


<イメージ図>

骨髄線維症は、骨髄内に線維質のコラーゲンが増えて骨髄が固くなることで発症します。この現象を「線維化」と呼び、線維化が起こると骨髄で造血ができなくなり、血液細胞が正常につくられなくなります。線維化が進むと予後（病気の経過）にも影響を及ぼします。

線維化した骨髄の代わりに脾臓や肝臓で造血（髄外造血）が行われます。髄外造血が起こると、脾臓や肝臓が腫れ、血液細胞に成長しきれない未熟な細胞や、変形または巨大化した細胞が血液中に放出されます。

■ 骨髄線維症^{*1}が起こるしくみ



^{*1} 骨髄線維症には、造血幹細胞の遺伝子に異常が生じて発症する「原発性骨髄線維症」と血液の病気やがんなど他の病気が原因で骨髄の線維化が持続する「二次性骨髄線維症」があります。

^{*2} JAK2は、造血をコントロールするヤヌスキナーゼ（通称JAK）という酵素の一種です。

<イメージ図>

2 骨髄線維症の症状

こつずいせんいししょう

骨髄線維症を発症してから数年間は症状があらわれにくく、健康診断などをきっかけに偶然発見される患者さんも少なくありません。

しかし、骨髄の線維化が進むにつれて、貧血の症状（ふらつきなど）やお腹の症状（お腹の張り・不快感など）をはじめとするさまざまな症状があらわれます。

■ 骨髄線維症の主な症状

病気の進行に伴う全身の症状

体重減少、発熱、寝汗 など



赤血球減少に伴う症状（貧血の症状）

ふらつき、体がだるい、疲れやすい、動悸、息切れ、めまい など



脾臓や肝臓の腫れに伴う症状（お腹の症状）

お腹の張り・不快感、早期満腹感、腹痛 など



血小板の減少に伴う症状（出血傾向）

皮膚に紫斑（あざ）ができる、歯茎から出血する など



その他の症状

活動性の低下（無気力）、熟睡できない、集中力の低下、気分の落ち込み、性機能障害、咳、骨の痛み、皮膚のかゆみ、頭痛 など



ジャック スタット

ぞうけつ

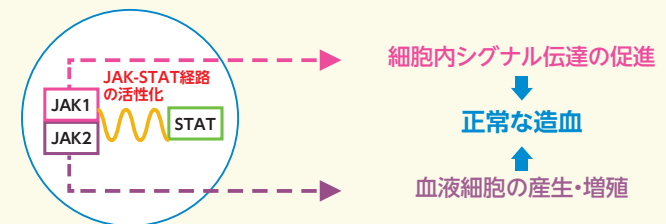
骨髄線維症では、JAK-STAT経路の活性化が亢進して造血不全や炎症反応が起こり、さまざまな症状があらわれます。

ジャック

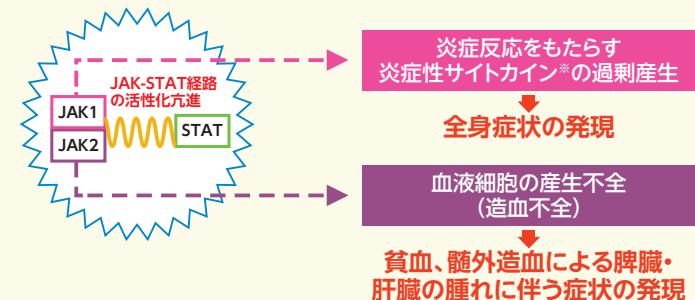
■ 骨髄線維症の症状発現にかかわる酵素「JAK」について

- JAKとは、造血をコントロールしているヤヌスキナーゼ (janus kinase) という酵素の通称です。
- JAKにはジャックワン ジャックツー JAK1やJAK2など4つの種類があり、それぞれが造血において重要な役割を果たしています。
- 通常では、造血幹細胞内に存在するJAKが、STATというタンパク質 (signal transducers and activators of transcription) を介したJAK-STAT経路を活性化することで、造血幹細胞の増殖・成長を調節する信号 (シグナル) を細胞内に伝達しています。

通常の場合



骨髄線維症の場合



※体内で炎症を促進する働きをもつ特殊なタンパク質。

<イメージ図>

3 骨髄線維症の予後

こつずいせんいししょう

骨髄線維症の治療を考える際は、検査結果などから「予後(病気の経過)」を予測します。

■ DIPSS-plusの予後因子

予後因子A	該当項目に○をしてください
年齢が65歳超である	<input type="checkbox"/>
症状(体重減少、発熱、寝汗)が持続している	<input type="checkbox"/>
末梢血芽球(Blast)が1%以上である	<input type="checkbox"/>
白血球数(WBC)が25,000/ μ L超である	<input type="checkbox"/>
ヘモグロビン値(Hb)が10g/dL未満である	<input type="checkbox"/>

予後因子Aでは該当する項目の▲を数え、以下の表より点数をだします。

予後因子Aの▲の個数	0個	1~2個	3~4個	5~6個
点数A	0点	1点	2点	3点

予後因子B	該当項目に○をしてください
血小板数(PLT)が $10 \times 10^4 / \mu$ L未満である	<input type="checkbox"/>
定期的な赤血球輸血を実施している	<input type="checkbox"/>
予後不良染色体が存在する*	<input type="checkbox"/>

*予後不良染色体についてわからない場合は、○をしないままとしてください。

予後因子Bでは該当する項目の■を数え、以下の表より点数をだします。

予後因子Bの■の数	0個	1個	2個	3個
点数B	0点	1点	2点	3点

点数Aと点数Bを計算して合計Cをだし、次のページの表より予後を予測します。

点数A 点 + 点数B 点 = 合計C 点

Gangat N, et al. J Clin Oncol. 2011; 29: 392-397.より作成

DIPSS-plusで予後(病気の経過)を予測するには、まず前ページのように該当する予後因子の数から**点数A**と**点数B**を計算して**合計C**をだします。そして、**合計C**をもとに、下の表より予後を予測します。

■ 表: DIPSS-plusによる予後予測

合計C (点数A + 点数B)	0点	1点	2~3点	4~6点
予後 (病気の経過)	良い ←—————→ 悪い			
	低リスク	中間-I リスク	中間-II リスク	高リスク
生存期間 (中央値)	18.6年	10.7年	3.7年	2.2年

Takenaka K, et al. Int J Hematol. 2017; 105: 59-69.より作成

3 骨髄線維症の予後

他の病気が原因で骨髄の線維化が誘発される二次性骨髄線維症(こつずいせんいしょう)(P5参照)では、年齢や症状、血液細胞の量などを予後因子としたMYSEC-PM予後モデルも使われています。

MYSEC-PMの予後因子

予後因子	点数
年齢 ^{*1}	0.15/year
症状(体重減少、発熱、寝汗)	1点
血小板数(PLT)が $15 \times 10^4 / \mu\text{L}$ 未満である	1点
ヘモグロビン値(Hb)が11g/dL未満である	2点
末梢赤芽球(Blast)が3%以上である	2点
CALR遺伝子変異 ^{*2} がない	2点

^{*1} 年齢のスコアは、年齢に0.15を掛けた数字になります。

例: 60歳の場合 $60 \times 0.15 = 9$ 点

^{*2} カルレティキュリン(CALR)遺伝子変異は、原発性骨髄線維症でみられる遺伝子変異のひとつです。

予後因子の該当する項目の点数を合計し、下の表より予後を予測します。

合計 点

表: MYSEC-PMによる予後予測

スコア合計	11点未満	11点以上 14点未満	14点以上 16点未満	16点以上
予後 (病気の経過)	良い ←————→ 悪い			
	低リスク	中間-I リスク	中間-II リスク	高リスク

Passamonti F, et al. Leukemia. 2017; 31: 2726-2731.より作成

生存期間について

生存期間(中央値)とは、そのリスクに該当する全員のうち半分の人が生存している期間であり、全ての人に該当するわけではありません。



また、治療法が日々進歩しているため、現在の治療を実施する場合に、生存期間が報告されている通りになるかはわかりません。そのため、あくまでも治療を決める目安と考えます。

memo

4 ジャカビの働き

病気の原因となる細胞や酵素などを「原因分子」と呼び、正常な細胞や酵素などには作用せず、原因分子のみを標的としてその働きを抑える薬を「分子標的治療薬」といいます。

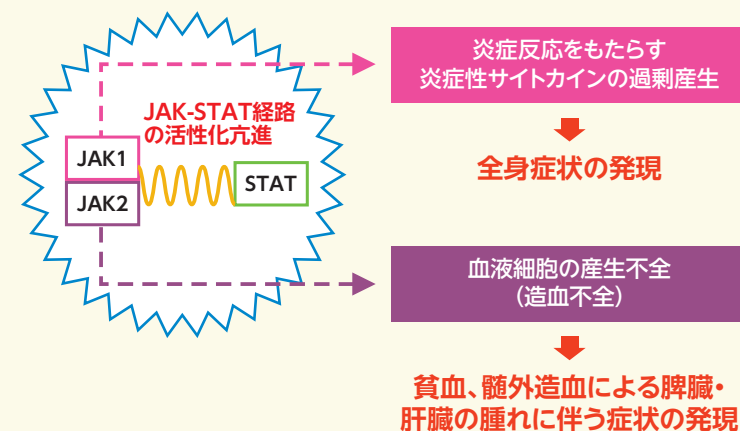
ジャカビは、造血をコントロールしている酵素「JAK」を標的とする分子標的治療薬です。JAKには4つの種類がありますが、ジャカビは、骨髄線維症の症状発現に深くかかわるJAK1とJAK2に強く働きます。

骨髄線維症では、造血幹細胞内の造血シグナルを伝達*しているJAK-STAT経路の活性化が亢進するため、貧血や髄外造血による脾臓・肝臓の腫れに伴う症状などがあらわれます。このような骨髄線維症に対し、ジャカビは造血幹細胞内のJAK1とJAK2に強く結合してJAKの働きを阻害することにより、JAK-STAT経路のシグナル伝達を遮断します。その結果、脾臓の腫れ（脾腫）を小さくしたり、骨髄線維症の症状を改善します。また、最近では生存期間の延長（予後の改善）も報告されています。

*細胞の外からの刺激（シグナル）を細胞内に伝えることを、シグナル伝達といいます。

■ ジャカビ（分子標的治療薬）の働き

骨髄線維症発症時の造血幹細胞内シグナル伝達



ジャカビによる造血幹細胞内シグナル伝達の遮断



<イメージ図>

5 ジャカビ治療の目標

ジャカビによる治療では、病気の進行を抑え予後を改善することが大切な目標となります。

そのためには、「腫れている脾臓を縮小すること」、「^{こつずいせんいしやう}骨髄線維症の症状を改善すること」を達成することで、症状を緩和しQOLを保ち、病気の進行を抑え予後を改善します。

ジャカビの服用により、^{ひしゅ}脾腫の縮小ならびに症状の改善が得られているのかどうかは、以下の方法で主治医が判定します。

ジャカビの治療効果判定法

- 脾臓容積の縮小効果：腹部の画像検査（エコー、CT、MRI）を定期的に行い、脾臓の大きさを測定します。
- 症状改善効果：各症状の程度を点数化した評価シートなどを利用します。本冊子のP34-35には参考として「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム」があります。このようなシートに患者さんご自身あるいはご家族が定期的に記入し次の受診時に提出して、主治医に症状改善効果を判定してもらいます。

■ 骨髄線維症に伴う症状に対する治療法

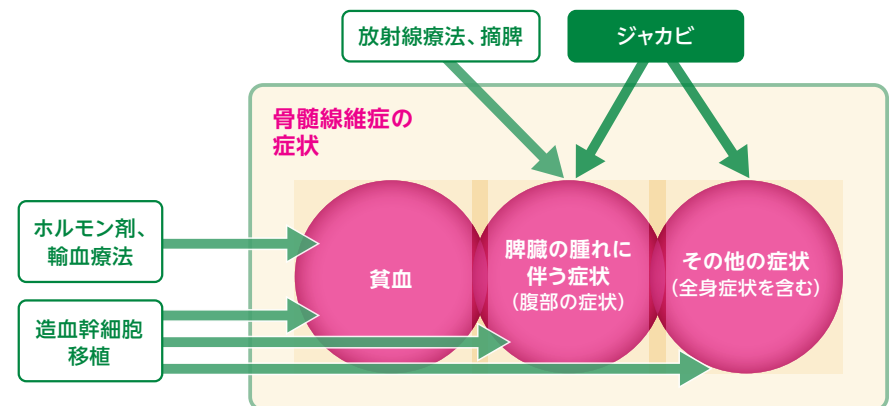
ジャカビは、^{ぞうけつかんさいぼう}骨髄線維症の発症にかかわる造血幹細胞内のシグナル伝達を遮断することから（P12-13参照）、骨髄線維症に伴うさまざまな症状に対する効果が期待できます。

参考) 骨髄線維症の治療目標と各治療法の特徴

治療目標

- ・症状を緩和しQOL（生活の質）を保つこと
- ・病気の進行を抑え予後（病気の経過）を改善すること

治療法		特徴
薬物療法	ジャック JAK阻害剤 (ジャカビ)	^{ジャック スタット} 造血幹細胞内のJAK-STAT経路を遮断して（P12-13参照）、症状を改善したり、脾腫を縮小したりします。
	ホルモン剤	腎臓に作用して、赤血球をつくるホルモンを分泌させることで貧血症状を改善します。
輸血療法		赤血球数の著しい減少に伴う貧血症状が強くあられ、薬物療法を行っても改善しない場合には、不足した赤血球を補うための輸血を行います。血小板数の著しい減少に伴う出血症状が強くあられた場合には、血小板の輸血を行うこともあります。
放射線療法		薬物療法の効果が乏しく、とくに腹部の症状が強くあられる場合には、腫れている脾臓や肝臓に放射線を照射して小さくすることもあります。
脾臓の摘出手術 (摘脾)		貧血が著しく、腹部の症状が強くあられ早急に対処が必要な場合には、手術で腫大している脾臓を摘出することもあります。
造血幹細胞移植		骨髄内の異常な造血幹細胞を抗がん剤や放射線療法で死滅させた後、健康な提供者から採取した正常な造血幹細胞を含む血液を静脈内に注入して造血幹細胞移植を行います。この治療法は、骨髄線維症の完治につながる可能性があるとして報告されていますが、移植に伴う死亡や重篤な合併症のリスクも高いため、実施については主治医と十分相談の上、慎重に決断する必要があります。



6 ジャカビを服用する前に確認すること

■服用可否・注意のチェック

下記の項目にあてはまる方は、ジャカビが服用できない、もしくは服用にあたって投与量を調節するなど注意が必要です。

<input type="checkbox"/> 過敏症	・お薬で過敏症があらわれたことがある
<input type="checkbox"/> 腎臓	・腎臓の病気がある ・透析治療を受けている
<input type="checkbox"/> 肝臓	・肝機能の異常を指摘されたことがある ・ウイルス性肝炎にかかったことがある ・肝臓の病気がある
<input type="checkbox"/> 結核	・結核にかかったことがある ・6か月以内に結核にかかっている人に会った
<input type="checkbox"/> 感染症	・「肺炎」「尿路感染」「 ^{たいじょうほうしん} 帯状疱疹」などの感染症で治療を受けている
<input type="checkbox"/> 妊娠・授乳婦	・妊娠している、または妊娠の可能性がある ・授乳中である
<input type="checkbox"/> 高齢	・65歳を超えている
<input type="checkbox"/> くすり	・他に服用しているお薬がある(次のページ参照)

■症状のチェック

ジャカビの服用により、^{こつずいせんいししょう}骨髄線維症の症状がどの程度改善したのか、あるいは進行していないのかを正確に判断するには、服用開始前に症状の有無や程度を確認しておくことが重要です。



→P34-35「参考 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム」参照

■併用薬のチェック

現在、ジャカビの他に以下の薬を服用している方は必ず主治医や看護師、薬剤師に伝えてください。

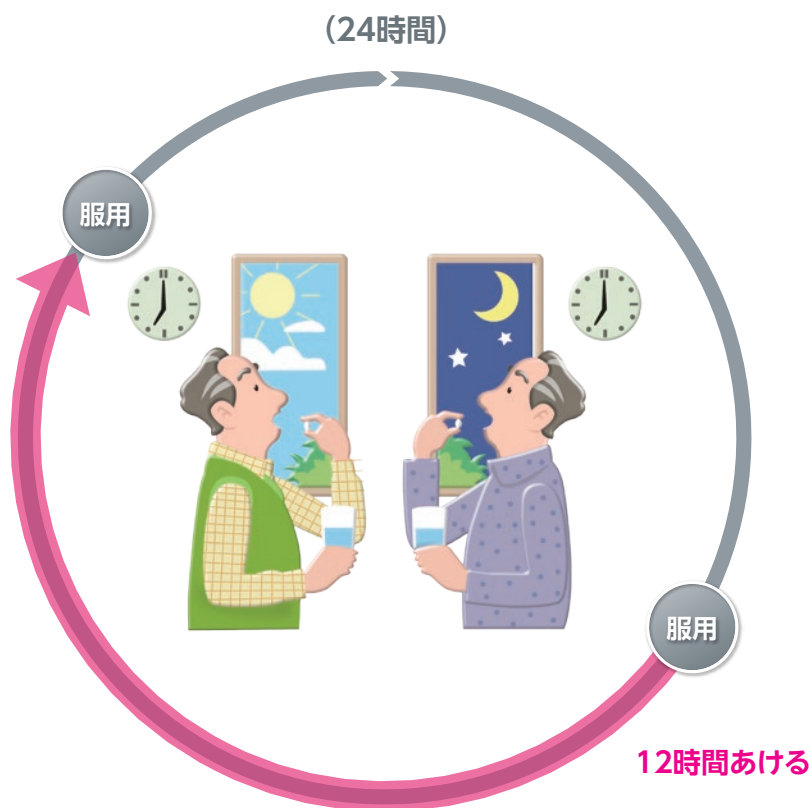
薬などの成分名	種類	併用による影響
イトラコナゾール	水虫やカビなどの真菌による感染症のお薬	ジャカビの作用が強くなる可能性があります。
フルコナゾール		
リトナビル	HIV(エイズ)などのウイルスによる感染症のお薬	
アタザナビル	抗生物質	
クラリスロマイシン		
エリスロマイシン		
シプロフロキサシン	高血圧や狭心症のお薬	
ジルチアゼム		
シメチジン	消化性潰瘍のお薬	
リファンピシン	結核のお薬	
フェニトイン	てんかんのお薬	
セイヨウオトギリソウ (セント・ジョーンズ・ワート含有食品)	不安や気分の落ち込み、うつ状態のときに摂取する健康食品	

上記以外の薬と一緒に服用したときに体の異常を感じたら、速やかに主治医や看護師、薬剤師に連絡してください。また、ジャカビの服用開始後、他の医療機関を受診する際や、市販の薬を用いる際にもジャカビを服用中であることを主治医や看護師、薬剤師に伝えてください。

7 ジャカビの服用方法

- 通常、1回5mg～25mgを1日2回服用します(主治医に指示された錠数、服用回数にしたがってください)※。
- 服用間隔は、12時間ごとを目安にしてください。
- コップ1杯程度の水またはぬるま湯で服用してください。
- ご自身の判断で服用を中止したり、服用量や服用回数を変えたりしないでください。

※ジャカビを服用する際に注意が必要と判断された方は、1回あたりの服用量を調節することがあります。



■ ジャカビの服用方法に関するQ&A

Q 1日2回服用ですが、いつ服用すればよいですか？

A 服用する時間帯にとくに決まりはありません。また、ジャカビは体に吸収される際に食事の影響をほとんど受けません。食事の有無にかかわらず毎日同じ時間帯で、かつ12時間ごとを目安に服用してください。

例：朝食前(6時)／夕食前(18時) 朝食後(8時)／夕食後(20時)
食間* (10時)／就寝前(22時) ※食間：前の食事から約2～3時間後

Q 服用を忘れてしまったときは、どうしたらよいですか？

A その回の方は服用せず、次の服用時間に通常通り1回分を服用してください。決して一度に2回分を服用しないでください。

Q 服用の間隔を12時間あけずに服用してしまったときは、どうしたらよいですか？

A ジャカビの副作用(次のページ参照)があらわれやすくなる可能性があります。体調の変化に注意し、いつもと違う症状があらわれたら、すぐに主治医や薬剤師にご相談ください。

Q 水、ぬるま湯以外で服用してもよいですか？

A 水、ぬるま湯以外でジャカビを服用した場合、体にどの程度吸収されるのか検討されていないため、水、ぬるま湯以外で服用することはお勧めできません。

Q 誤って多く服用してしまったときは、どうしたらよいですか？

A 症状に応じた対処が必要となりますので、すぐに主治医や薬剤師にご相談ください。

Q 服用を途中でやめたり、服用量を減らしたりするとどうなりますか？

A ジャカビを中止・減量すると、急激に病気が悪化するおそれがあります。症状が落ち着いたり、副作用があらわれたりしても、ご自身の判断で中止・減量せず、必ず主治医や薬剤師にご相談ください。

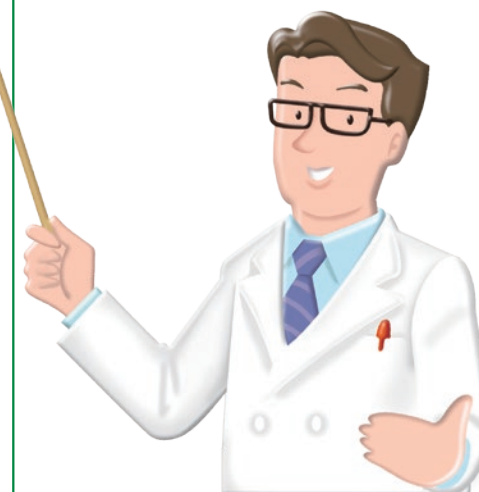
8 ジャカビの副作用

ジャカビを服用された方に特に注意が必要な主な副作用は、「血小板減少」「貧血」「好中球減少」「帯状疱疹」「尿路感染」「結核」「ウイルス性肝炎」などです。

副作用がひどい場合には、一時的にお薬の量を減らしたり休薬しますが、ご自身の判断で服用を中止したり、量を変えたりせず、必ず主治医にご相談ください。

■ 特に注意が必要な副作用とその対処方法

	副作用	気をつけるべき症状	対処方法
骨髄抑制	血小板減少	手足に点状の出血、あおあざがしやすい	血液検査の結果に基づいて主治医と相談の上、一時的にジャカビを減量・休薬することがあります。
	貧血	顔色が悪い、疲れやすい	
	好中球減少	突然の高熱、さむけ、のどの痛み	
感染症	帯状疱疹	ズキズキ、チクチク、針で刺されたような皮膚の痛み、赤い発疹や水疱	過去に結核や肝炎にかかったことのある方は症状が再びあらわれる可能性がありますので、あらかじめ主治医に申し出てください。症状があらわれた場合は直ちに主治医や施設に連絡し、適切な治療を受けるようにしてください。主治医と相談の上、一時的にジャカビを減量・休薬することがあります。
	尿路感染	さむけ・発熱、腰の痛み	
	結核	咳・痰・発熱などが長く続く	
	ウイルス性肝炎	発熱、のどの痛み、頭痛など	



Q その他に気をつけなければいけない症状はありますか？

A ジャカビの服用中に下記の症状に気づいたら、
すぐに主治医や薬剤師にご相談ください。

考えられる疾患

- 体がだるい、食欲がない……………→ 肝機能障害
- くらくらする……………→ 浮動性めまい
- 動くと息苦しい、疲れやすい……………→ 心不全
- 体の片側の麻痺、手足の麻痺……………→ 進行性多巣性白質脳症
しんこうせいいたそうせいはいくしつのおうしよう
- 息切れ・息苦しい……………→ 間質性肺疾患

その他、体重が増えたり、頭痛や下痢などの症状がある場合は
すぐにご相談ください。



Q ジャカビ服用中に感染に特に気をつけなければいけない人はどのような人ですか？

A 以下に該当している方は主治医に伝えておくとともに
感染予防をしっかりと行いましょう。

- 白血球数が低下している方
- いままで結核にかかったことのある方(現在治療中も含む)や
結核の患者と6ヵ月以内に接触のあった方
- いままでウイルス性肝炎にかかっている方(キャリアを含む)
や過去に、かかったことのある方(既往感染者)
- COPD(慢性閉塞性肺疾患)・喘息・糖尿病の合併症のある方
- ステロイド剤などの免疫抑制剤を服用している方
- 高齢の方

など

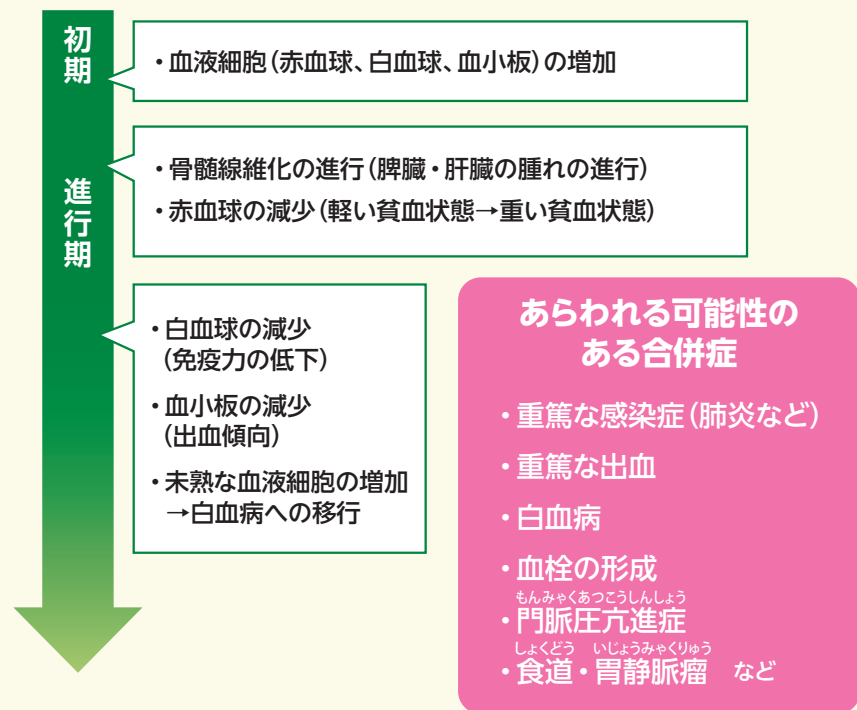


9 ジャカビ服用中に見逃せない進行・悪化の兆候

ジャカビの副作用とは別に、^{こつずいせんいししょう}骨髄線維症の進行・悪化に伴って重篤な感染症や出血、白血病などの合併症が起こることがあります。

合併症があらわれると、命に危険がおよぶこともあります。骨髄線維症の進行・悪化を示す兆候(次のページ参照)がみられた場合は、なるべく早く主治医にご相談ください。

■ 骨髄線維症の経過



■ 骨髄線維症の進行・悪化を示す兆候

症状(P6参照)の程度が強くなったり、頻繁に起こるようになったりすることに加えて、次のような症状にも注意が必要です。

● 重い貧血状態

〈関連する主な症状〉

- ・むくみ
- ・顔色が青白くなる
- ・胸の痛み
- ・呼吸困難



● 脾臓の腫れの増大

〈関連する主な症状〉

- ・左上腹部の腫れ
- ・左上腹部や背中の激しい痛み



● 肝臓の腫れの増大

〈関連する主な症状〉

- ・右上腹部の激しい痛み

病気の特徴を把握してこのような状態に陥らないためにも、ご自身の症状を定期的にチェックすることをお勧めします。

→P34-35「参考 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム」参照

10 ジャカビ服用中に行う検査

■ ジャカビの副作用を確認するための検査

副作用 (P20-23参照) の早期発見のため、ジャカビの服用中は、血液検査、肝機能検査、バイタルチェックなどを定期的に行う必要があります。

検査	内容	目的
血液検査*	血液を採取し、ヘモグロビン濃度、赤血球数、白血球数、血小板数、未熟な血液細胞数、血液凝固能などを測定	血小板減少、貧血、好中球減少、感染症、出血傾向などの有無を確認
肝機能検査	血液中の肝機能検査値 (アルブミン、ALP、ALT、AST、ビリルビンなど) を測定	肝機能障害の有無を確認
バイタルチェック	バイタルサイン (血圧、脈拍、呼吸数、体温) を測定	高血圧、発熱などの有無を確認
頭部MRI検査 のうせきずいえき 脳脊髄液検査	神経障害に伴う症状があらわれた場合に、病巣や脳脊髄内の炎症の有無を確認するために実施	

※ジャカビにより、血小板減少、貧血、好中球減少があらわれることがあるので、ジャカビの服用開始前および服用中は定期的に血液検査を実施します。



■ 骨髄線維症の進行度を確認するための検査

こつずいせんいしょう
骨髄線維症の予後 (病気の経過) は、以下のような因子で決められます (P8-11参照)。

- 年齢が65歳を超える
- 症状 (体重減少、発熱、寝汗) の持続
- 末梢血芽球が1%以上 (芽球：未熟な血液細胞)
- 白血球数が25,000/ μ Lを超える
- ヘモグロビン値が10g/dL未満
- 血小板数が 10×10^4 / μ L未満
- 定期的な赤血球輸血の実施
- 予後不良染色体の存在

ジャカビの服用中に骨髄線維症の進行・悪化を示す兆候 (P25参照) がみられた場合は、血液検査でこのような因子が悪化していないかを確認します。また、脾臓の大きさや^{ずいがいぞうけつ}髄外造血の部位を確認するための画像検査が行われることがあります。

11 ジャカビの概要

コラム

患者さん自身でも症状を評価して伝えることの重要性

商品名

ジャカビ®錠5mg

オモテ



ウラ



ジャカビ®錠10mg

オモテ



ウラ



*原寸大ではありません

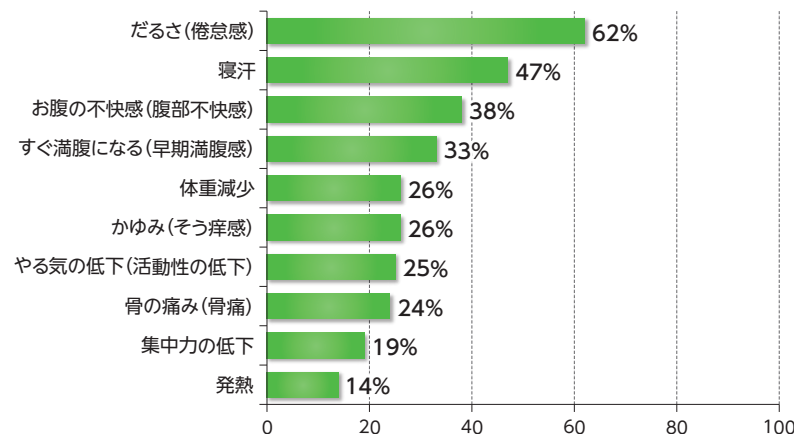
保管方法

室温保存(直射日光や湿気を避けてください。)
小児の手の届かないところで保存してください。



約半数の患者さんが自分のだるさ(倦怠感)・寝汗などの症状と骨髄線維症は関係ないと考えていました。食欲の低下など日々の変化は、病状を確認する上でとても重要です。

特徴的な10項目の症状が骨髄線維症によって起きていると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「骨髄線維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、骨髄線維症患者さん174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「症状が骨髄線維症により起きていると認識しているか」などとされました。

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確認し、主治医に伝えることが大切です。

骨髄線維症による特徴的な10症状とは？

これらの症状を、年齢や体調のせいだと思っていないか？

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げるのが大変
- 朝、起きるのがつらい



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



お腹の不快感 (腹部不快感)

- お腹が張った感じ
- お腹が押さえられるような感じ



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



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



集中力の低下

- 集中して本や新聞を読む
ことができない



かゆみ (そう痒感)

- お風呂に入るとかゆくなったり、
かゆみが強くなる



体重減少

- 体重が減った
- 洋服のサイズが合わなくな
った



骨の痛み (骨痛)

- 骨痛のため就寝中に目が
覚める
- 安静にしても骨が痛い



発熱


- 体が熱っぽい
- 熱がある感じがする



骨髄線維症患者さん用 症状チェックシート(簡易版)

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
 「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

しょう。
 てください。
 た」「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
発現率 80% 	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	すごくある ある ない
発現率 53% 	お腹の不快感(腹部不快感) 例えば ●お腹が張った感じ ●お腹が押さえられるような感じ	すごくある ある ない
発現率 51% 	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	すごくある ある ない
発現率 40% 	かゆみ(そう痒感) 例えば ●お風呂に入るとかゆくなったり、かゆみが強くなる	すごくある ある ない
発現率 40% 	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	すごくある ある ない

特徴的な10症状		○をしてください
発現率 37% 	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	すごくある ある ない
発現率 31% 	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	すごくある ある ない
発現率 29% 	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	すごくある ある ない
発現率 28% 	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	すごく減った 減った 減っていない
発現率 14% 	発熱 例えば ●体が熱っぽい ●熱がある感じがする	すごくある ある 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

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

骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム（詳細版）

こつずいせんいしやう
「骨髄線維症患者さん用 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。



ジャカビの服用前後でスコアがどう変わったかを記録し、主治医に伝えるようにしましょう。症状の変化について主治医と情報共有することは、より良い治療を受ける上で重要です。

- 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。

これらの内容は骨髄線維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・二次元コードは裏表紙をご参照ください)。

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。

24時間内に感じた最も強いだるさ (倦怠感、疲労感)	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
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<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"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
腹部不快感	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
無気力	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
集中力に関する悩み (発病前と比較して)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
寝汗	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
かゆみ (激しいかゆみ)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<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"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
過去6か月にわたる 意図しない体重減少	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37.8℃以上の発熱	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<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: 宮崎大学医学部 内科学講座 血液・糖尿病・内分泌内科学分野 下田 和哉 先生

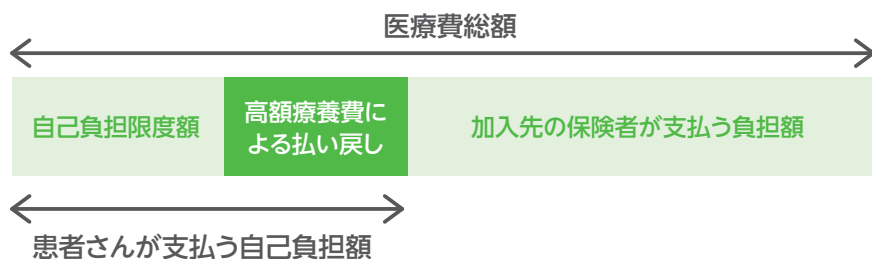
34

35

参考 ジャカビ治療にかかる費用について

ジャカビ治療による医療費が高額になった際には、「高額療養費制度」で医療費のサポートが受けられます。

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。



■ ジャカビを使用した場合の医療費

ジャカビによる治療を受ける場合には、以下のような費用がかかります。



通常の出診と同様、これらの合計額の1~3割に相当する金額を医療機関の窓口で支払います。

この支払額が「高額療養費制度」で定められた自己負担限度額を超えた場合に、限度額を超えた金額の支給を受けることができます。

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、主治医または医療機関のスタッフにご相談ください。

知っておきたい医療保険制度 高額療養費

<https://www.product.gan-kisho.novartis.co.jp/patientinfo/pdf/medi-expense>

ダウンロードはこちら ▶



■ 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。具体例でみてみましょう。

具体例

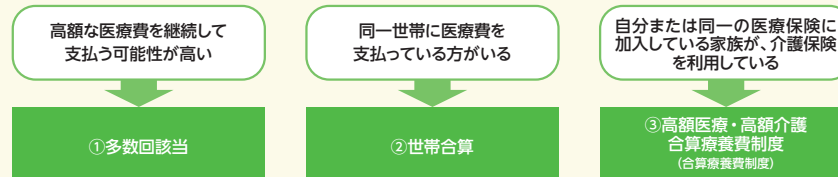
処方せんによる薬を受け取った薬局での費用が自己負担限度額を超えた場合 (69歳以下、所得区分が年収約370万~約770万円の方)

A病院	医療費	70,000円	支払額(3割)	21,000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*2
				「限度額適用認定証」を提示 (4回目以降は44,400円*3)

- *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、いったん医療費の3割を支払い、その後、保険者に申請し、払い戻し金(20,300円)を受け取ります。B薬局の自己負担額と合算することで、高額療養費の支給対象となります(69歳以下の方は21,000円以上の自己負担のみを合算できます)。
- *2 自己負担限度額の計算式=80,100円+(医療費-267,000)×1%
B薬局での自己負担限度額=80,100+(300,000-267,000)×1%=80,430円
- *3 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、「多数回該当」となり、4回目からの自己負担限度額が44,400円となります。

2024年12月現在

ジャカビ以外の治療を受けている場合や、自分以外に医療費を支払っている家族がいる場合、高額療養費の自己負担額の減額や合算ができる可能性があります。



- ①多数回該当
過去12ヵ月以内に3回以上、自己負担限度額に達した場合は、4回目から「多数回該当」となり、自己負担限度額が下がります。
- ②世帯合算
複数の受診や、同一世帯の方(同じ医療保険に加入している方)の受診について、窓口で支払った自己負担額を1ヵ月単位で合算することができます。
- ③高額医療・高額介護合算療養費制度(合算療養費制度)
世帯内の同一の医療保険の加入者について、毎年8月から1年間にかかった医療保険と介護保険の自己負担額を合計し、基準額を超えた場合に、その超えた金額を支給する制度です。
詳しくは、ご加入の医療保険にお問い合わせください。

