

告示	番号	16	内分泌疾患
	疾病名	原発性低リン血症性くる病	

原発性低リン血症性くる病

げんぱつせいていりんけっしょうせいくるびょう

概念・定義

原発性低リン血症性くる病は、腎尿細管におけるリン再吸収の異常により、尿リン排泄が増加し、血清リン濃度が低下する事によりくる病をきたす疾患である。遺伝性と非遺伝性に分けられ、前者はさらに、遺伝形式および症状により数種類の疾患に分類される。最近、線維芽細胞増殖因子 23 (FGF23: Fibroblast growth factor 23) がリン利尿を惹起する主因子として同定され、FGF23 の上昇に寄るくる病を FGF23 関連低リン血症性くる病とも呼ぶ。高カルシウム血症を伴わない低リン血症は後天性にもおこり、腫瘍に伴う尿中リン排泄増加、薬剤などによる尿細管機能異常などでみられる。

症状

低リン血症、過リン酸尿、ビタミンD抵抗性くる病、骨変形、O脚、関節腫脹、低身長および骨単純X像としてさかずき様変化や毛羽立ちなどのくる病所見がみられる。HHRH では低リン血症、過リン酸尿に高カ

ルシウム尿症を伴う。そのため、腎石灰化、尿路結石、血尿が見られることがある

治療

腎臓からのリン酸排泄増加が本症の病態の中心であるので、充分なリンの補充を行うことが原則であるが、血清リン値は変動しやすいこともあり、同時に活性型ビタミンDを投与する。一般的に比較的大量(0.1-0.3 μ g/kg)の活性型ビタミンDと中性リン酸塩(リン酸として10-30 mg/kg/day 程度を分4で投与)が用いられる。治療開始時には大量を必要とするが、以後は尿中カルシウム排泄、血中リン値、アルカリフォスファターゼ値を指標として投与量を決定する

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_37_82.html