

Ricket Severity Scores (RSS)

RSS는 구루병의 방사선학적 변화를 정량적으로 평가하는 방법입니다.

RSS는 영양학적 구루병에서 혈청 알칼리성 인산분해효소(ALP) 수치와 상관관계가 있으며 치료에 대한 방사선학적 반응을 평가하는데 사용될 수 있습니다.¹

RSS는 손목과 무릎의 방사선사진을 사용하여 fraying(골간단 가장자리가 매끄러운 라인을 잃고 불규칙해지는 것), cupping (골간단 가장자리가 오목해지는 것, 컵과 같은 모양) 을 평가하고 영향을 받은 성장판의 비율을 기반으로 하여 10점 척도로 평가합니다. 점수는 0점(정상)부터 10점(중증)에 이르기까지 0.5점 단위로 측정합니다.¹

RSS와 XLH²

RSS는 XLH 환자의 구루병 심각도 및 치료 후 방사선학적 변화를 평가하는데 유용하게 사용될 수 있습니다. RSS 는 XLH 환자의 ALP 레벨, 임상적 특징 및 기능적 평가와 상관관계가 있다는 것을 입증하였습니다.(소아 XLH 환자에서 높은 RSS 는 상당한 생화학적, 임상적 및 기능적 손상과 관련이 있습니다.)

RSS 평가

손목 : 요골(Radius)과 척골(Ulna)을 따로 평가함 (두 개의 손목 중 더 심각한 손목에서 측정)^{1,2}



0	구루병의 변화가 없는 정상 성장판 Normal growth plate without changes of rickets
0.5	골간단 가장자리가 투명하나, 닳거나 불규칙함은 없음 Lucency of metaphyseal margin without fraying or irregularity
1	성장판 확장, 골간단 가장자리가 불규칙해지나, 오목함은 없음 Widened growth plate, irregularity of metaphyseal margin, but without concave cupping
1.5	골간단의 부분적인 오목함 또는 골간단 가장자리의 불완전한 마모 Partial metaphyseal concavity or incomplete fraying of metaphyseal margin
2	골간단의 오목함, 가장자리의 마모 Partial metaphyseal concavity or incomplete fraying of metaphyseal margin
요골 점수 : ()점/2점 척골 점수 : ()점/2점 Total(요골 + 척골) 점수 : ()점/4점	

무릎 : 대퇴골(Femur)과 경골(Tibia)을 따로 평가함 (두 개의 무릎 중 더 심각한 무릎에서 측정)^{1,2}



A 항목의 등급에 각 뼈에 대한 B 항목에서의 승수를 곱한 후, 대퇴골 및 경골 점수를 더합니다.

A (Grade)	0	구루병의 변화가 없는 정상 성장판 Normal growth plate without changes of rickets
	1	골간단 가장자리가 부분적으로 투명하며, 매끄러움 Partial lucency, smooth margin of metaphysis visible
	2	골간단 가장자리가 부분적으로 투명하지만 매끄럽지는 않음 Partial lucency, smooth margin of metaphysis NOT visible
	3	완전 투명함, epiphysis와 distal metaphysis가 크게 분리됨 Complete lucency, epiphysis appears widely separated from distal metaphysis
B (Multiplier)	0.5	한 개 이하의 condyle이나 plateau가 손상된 경우
	1	2개의 condyle이나 plateau가 손상된 경우
대퇴골 점수(A*B) : ()점/3점 경골 점수(A*B) : ()점/3점 Total(대퇴골+경골) 점수 : ()점/6점		

Total RSS (손목 + 무릎) : () 점 / 10점

1. Thacher TD, et al. J Trop Pediatr. 2000; 46:132-9. 2. Thacher TD, et al. Bone. 2019;122:76-8.



For X-linked hypophosphataemia (XLH)

CRYSVITA® 제품 정보 요약본

[효능 효과]

FGF23 관련 저인산혈증성 구루병 및 골연화증

[용법·용량]

경구 인산 제제 또는 활성형 비타민 D3 제제를 투여하고 있는 경우, 이 약의 투여를 시작하기 1 주일 전에는 이들 약물의 투여를 중단하고, 혈청 인 농도가 기준 하한값 이하로 떨어짐을 확인한 다음에 이 약의 투여를 시작해야 합니다.

1. FGF23 관련 저인산혈증성 구루병 및 골연화증 (종양성골연화증 제외)

성인: 이 약 1 mg/kg 을 4 주에 한 번씩 피하 투여합니다. 다만, 1 회 투여량은 90 mg 을 초과해서는 안 되고, 혈청 인 농도와 증상에 따라 필요 시 투여량을 줄일 수 있습니다.

소아: 이 약 0.8 mg/kg 을 2 주에 한 번씩 피하 투여합니다. 혈청 인 농도와 증상에 따라 필요 시 투여량을 증감할 수 있으며, 1 회 최대 용량은 2 mg/kg 이어야 하고, 1 회 투여량은 90 mg 을 초과해서는 안됩니다.

2. 종양성골연화증

성인 : 성인: 이 약 0.3 mg/kg 을 4 주에 한 번씩 피하 투여합니다. 혈청 인 농도와 증상에 따라 필요 시 투여량을 증감할 수 있으며, 1회 최대 용량은 2 mg/kg 이어야 합니다.

[투여 금기]

1) 인산(phosphorus) 제제 또는 활성 비타민 D3 제제를 경구 투여하는 환자 2) 중증의 신장 손상 또는 말기 신부전증이 있는 환자 3) 이전에 이 약의 성분에 대한 과민성이 있는 환자 4) 사카라이티드산화철(saccharated iron oxide)과 폴리말토오스철(polymaltose iron)의 투여와 관련된 FGF23 관련 저인산혈증성 구루병 및 골연화증 환자

[신중 투여]

아래의 질병에 대한 이력이나 합병증이 있는 환자

1) 고칼슘혈증 환자 2) 중등증 또는 경증의 신부전증 환자

[약물 이상 반응]

다음과 같은 약물이상반응이 발생할 수 있으므로 환자의 상태를 적절히 관찰하고 이상이 발견되면 투여를 중단하는 등 적절한 조치를 취해야 합니다.

≥ 10% : 투여 부위 반응(예, 발진/ 가려움/통증) (29.5%), 근골격계 통증

≥5, <10%: 하지불편감

<5% : 근육경련, 피부(발진, 가려움, 두드러기), 위장관(오심, 설사, 복통, 치아고름집, 치통), 신장(신장결석, 신장석회화, 신장초음파이상), 내분비/대사(혈중인 증가, 비타민 D 이상, 비타민 D 결핍, PTH 증가, 혈중칼슘 감소), 기타(권태, 두통, 통증, 어지러움, ALP 증가)

KR205-2210CRV-B01



상세 제품 정보는 QR 코드 또는 식품의약품안전처 의약품통합정보시스템 (<http://nedrug.mfds.go.kr>)을 참조하여 주시기 바랍니다



서울특별시 강남구 논현로 430(역삼동), 11층(아세아타워빌딩)
(우)06223 Tel 02-3471-4321 Fax 070-7950-0111 <https://www.kyowakirin.com/kr>
의료인전용 포털사이트 <https://www.drkyowakirin.com>
XLH Link <https://xlhlink.asia/kr/hcp>