

LAMとシロリムス(シバライシン)について

LAMとは

リンパ脈管筋腫症(Lymphangioleiomyomatosis: 以下LAMと表記)はおもに妊娠可能年齢の若い女性がかかる難治性の稀少疾患です。肺、リンパ節、腎臓などに平滑筋細胞が異常増殖し、肺に多数の穴があき呼吸が難しくなったり、胸が痛くなったりする疾患です。

LAMは、女性ホルモンの期与が促進されるため、一般的には女性ホルモンの抑制療法が行われる頻が多いのですが、病気の進行のスピードやホルモン療法の効果は患者さまで異なります。副作用もあるため、ホルモン療法に関してはまだ結論が必要とされています。

近年、アメリカを中心にLAMの原因が解明されつつあり、病気の原因に基づいた新しい分子標的治療の試みも開始されています。その中で注目されているのが「シロリムス」です。

※シロリムスは別名「シバライシン」ともいいますが、このパンフレットでは「シロリムス」で一貫させていきます。

薬剤「シロリムス」について

シロリムスとは

シロリムスはアメリカ医薬品局が移植片拒絶反応の移植腎拒絶予防のために認可した免疫抑制剤です。シロリムスは細胞の増殖を抑え、ある種のがん(細胞の活動も抑えます。

LAMとの関わり

リンパ脈管筋腫症はLAM細胞という由来が不明な細胞が体の中で異常に増殖することによって起こります。このLAM細胞はリンパ管を好んで増殖し、そこで、蛋白分解酵素を放出して体の一部を破壊していきます。よく病巣は肺と腎臓にできますが、肺に病巣が出来た場合、蛋白分解酵素の働きで、正常な肺は少しずつ破壊されていき、呼吸が苦しくなっていきます。近年の研究で、LAM細胞は増殖を抑制しているエムトールという蛋白を抑制している細胞因子であるツェンジンとバドリンチンという二つの蛋白のどちらかに異常があると、エムトールが暴走して細胞の増殖がとんとん起ることがわかりました。このエムトールの暴走を抑えるのが、シロリムスです。

アメリカで18症例に行われたパイロットスタディーでは、1年で1物量(FEV1)は1年後の改善が118±124cc、2年後で62±154ccであり、肺活量(FVC)は1年後の改善が390±212cc、2年後で345±178ccでした。

副作用について

アメリカで行われたLAMに対するパイロットスタディーでは、副作用はありませんでした。経血の副作用は下に示すとおりです。

- 口内炎
- 口内潰瘍
- 高コリスチロール血症
- 肺浸潤
- 血小板減少
- ニキビ様の皮疹
- 下痢
- 貧血症

< お問い合わせ >

新潟大学医学総合病院
生命科学医薬センター／中田 光

所在地:〒951-8520 新潟県新潟市中央区旭町通1-754
TEL:025-227-2022 FAX:025-227-0377



近畿中央胸部疾患センター

治療管理室

所在地:〒591-8555 大阪府堺市北区長曾根町1180
TEL:072-252-3021(代表) FAX:072-251-1372(代表)



<http://www.bmrctr.jp/lam/>



リンパ脈管筋腫症(LAM)の患者さまへ



シロリムス(シバライシン)による 臨床試験<MILES試験> 参加のお願い

リンパ脈管筋腫症(LAM)の患者さまを対象としたシロリムス(シバライシン)による治療研究<MILES試験>にご協力ください。

- LAMとシロリムス(シバライシン)について
- LAM(リンパ脈管筋腫症)は妊娠可能年齢の若い女性に主に発生する難治性の稀少疾患です。新薬の候補として注目されている薬剤が「シロリムス(シバライシン)」です。



独立行政法人 国立国際医療研究センター
近畿中央胸部疾患センター