

TLC:5.30L  
FRC:3.31L  
RV:1.87L

6ヶ月  
FEV1:1.95L  
FVC:3.12L

12ヶ月  
FEV1:1.89L  
FVC:3.26L

#### 治療前後の検査データの推移

##### ベースライン

採取日:2012年10月19日  
白血球数:4500/ $\mu$ L  
赤血球数:418 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度:12.4g/dL  
ヘマトクリット:37.7%  
血小板:35.2 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球:61.0%  
桿状核球:3.0%  
好酸球:2.0%  
好塩基球:2.0%  
リンパ球:33.0%  
単球:2.0%  
その他:0%  
AST(GOT):12IU/L  
ALT(GPT):8IU/L  
ALP:185IU/L  
総ビリルビン:0.99mg/dL  
総タンパク:7.3g/dL  
BUN:23.0mg/dL  
クレアチニン:0.62mg/dL  
総コレステロール:146mg/dL  
LDLコレステロール:62mg/dL  
HDLコレステロール:79mg/dL  
トリグリセライド:22mg/dL  
血糖:79mg/dL  
Na:139mEq/L  
K:4.4mEq/L  
Cl:105mEq/L  
pH:6.5  
比重:1.020  
尿糖:-  
尿蛋白:-  
亜硝酸塩:-  
尿潜血:-

尿中クレアチニン:84mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比:3.7  
赤血球:0/hpf  
白血球:1以下/hpf  
尿細菌:-  
HBs抗原:-  
HBs抗体:-  
HBc抗体:-  
HCV抗体:-  
エストロゲン測定:173.0pg/mL  
プロゲステロン測定:0.2ng/mL  
テストステロン測定:0.521ng/mL

##### 6ヶ月

採取日:2013年05月02日  
白血球数:6200/ $\mu$ L  
赤血球数:505 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度:14.3g/dL  
ヘマトクリット:43.7%  
血小板:33.7 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球:52.0%  
桿状核球:4.0%  
好酸球:11.0%  
好塩基球:0.0%  
リンパ球:27.0%  
単球:10.0%  
その他:0.0%  
AST(GOT):15IU/L  
ALT(GPT):13IU/L  
ALP:208IU/L  
総ビリルビン:0.74mg/dL  
総タンパク:7.1g/dL  
BUN:20.8mg/dL  
クレアチニン:0.54mg/dL  
総コレステロール:154mg/dL  
LDLコレステロール:67mg/dL  
HDLコレステロール:81mg/dL  
トリグリセライド:29mg/dL  
血糖:77mg/dL  
Na:142mEq/L  
K:4.1mEq/L  
Cl:107mEq/L  
pH:6.0  
比重:1.025  
尿糖:-  
尿蛋白:-  
亜硝酸塩:-  
尿潜血:±

尿中クレアチニン：188mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：5.9  
赤血球：1-4/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年10月18日  
白血球数：4200/ $\mu$ L  
赤血球数：480 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：14.6g/dL  
ヘマトクリット：42.6%  
血小板：33.1 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：48.0%  
桿状核球：2.0%  
好酸球：14.0%  
好塩基球：2.0%  
リンパ球：28.0%  
単球：8.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：13IU/L  
ALT(GPT)：11IU/L  
ALP：187IU/L  
総ビリルビン：1.07mg/dL  
総タンパク：7.5g/dL  
BUN：12.4mg/dL  
クレアチニン：0.56mg/dL  
総コレステロール：167mg/dL  
LDLコレステロール：80mg/dL  
HDLコレステロール：86mg/dL  
トリグリセライド：37mg/dL  
血糖：76mg/dL  
Na：141mEq/L  
K：4.2mEq/L  
Cl：107mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.010  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：52mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：18.1  
赤血球：50-99/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：280.6pg/mL  
プロゲステロン測定：0.3ng/mL

テストステロン測定：0.261ng/mL

#### 治療経過：

有害事象として、血痰、感冒、口内炎、副鼻腔炎、性器出血、左卵巣嚢腫を認めた。上気道炎にて2013年5月にシロリムスの一時休薬が必要であった。

#### 症例背景

症例：003-009  
年齢：49歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：労作時呼吸困難、腹部リンパ管腫、腹痛、脂質異常症、更年期障害  
所見：身長157.8cm、体重61.1kg、脈拍66/分、血圧113/69mmHg

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン  
FEV1：2.63L  
FVC：3.18L  
DLCO：10.88ml/min/mmHg  
TLC：5.40L  
FRC：2.69L  
RV：1.78L

6ヶ月

FEV1：2.61L  
FVC：3.40L

12ヶ月

FEV1：2.63L  
FVC：3.45L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン  
採取日：2012年09月26日  
白血球数：5000/ $\mu$ L  
赤血球数：506 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：15.4g/dL  
ヘマトクリット：45.2%  
血小板：22.8 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：68%  
桿状核球：1%  
好酸球：3.0%  
好塩基球：1.0%  
リンパ球：24.0%  
単球：4.0%  
その他：0%

AST(GOT) : 19IU/L  
ALT(GPT) : 23IU/L  
ALP : 203IU/L  
総ビリルビン : 1.12mg/dL  
総タンパク : 8.1g/dL  
BUN : 15.5mg/dL  
クレアチニン : 0.69mg/dL  
総コレステロール : 155mg/dL  
LDLコレステロール : 84mg/dL  
HDLコレステロール : 60mg/dL  
トリグリセライド : 102mg/dL  
血糖 : 96mg/dL  
Na : 143mEq/L  
K : 4.8mEq/L  
Cl : 105mEq/L  
pH : 6.0  
比重 : 1.020  
尿糖 : -  
尿蛋白 : -  
亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : -  
尿中クレアチニン : 82mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 5.6  
赤血球 : 0/hpf  
白血球 : 0-1/hpf  
尿細菌 : 2+  
HBs抗原 : -  
HBs抗体 : -  
HBc抗体 : -  
HCV抗体 : -  
エストロゲン測定 : 5.0以下pg/mL  
プロゲステロン測定 : 0.2ng/mL  
テストステロン測定 : 0.322ng/mL

6ヶ月

採取日 : 2013年04月24日  
白血球数 : 6200/ $\mu$ L  
赤血球数 : 537 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度 : 14.3g/dL  
ヘマトクリット : 44.2%  
血小板 : 26.7 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球 : 71.0%  
桿状核球 : 5%  
好酸球 : 2.0%  
好塩基球 : 0%  
リンパ球 : 19.0%  
単球 : 8.0%  
その他 : 0%

AST(GOT) : 17IU/L  
ALT(GPT) : 23IU/L  
ALP : 258IU/L  
総ビリルビン : 0.55mg/dL  
総タンパク : 7.3g/dL  
BUN : 12.1mg/dL  
クレアチニン : 0.53mg/dL  
総コレステロール : 182mg/dL  
LDLコレステロール : 118mg/dL  
HDLコレステロール : 52mg/dL  
トリグリセライド : 115mg/dL  
血糖 : 107mg/dL  
Na : 144mEq/L  
K : 4.4mEq/L  
Cl : 106mEq/L  
pH : 6.0  
比重 :  $\geq 1.030$   
尿糖 : -  
尿蛋白 : -  
亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : -  
尿中クレアチニン : 165mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 4.8  
赤血球 : 1以下/hpf  
白血球 : 5-9/hpf  
尿細菌 : 2+

12ヶ月

採取日 : 2013年10月23日  
白血球数 : 6200/ $\mu$ L  
赤血球数 : 541 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度 : 14.6g/dL  
ヘマトクリット : 44.0%  
血小板 : 23.9 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球 : 70.0%  
桿状核球 : 5%  
好酸球 : 4.0%  
好塩基球 : 0.0%  
リンパ球 : 21.0%  
単球 : 5.0%  
その他 : 0%  
AST(GOT) : 20IU/L  
ALT(GPT) : 20IU/L  
ALP : 236IU/L  
総ビリルビン : 0.67mg/dL  
総タンパク : 7.4g/dL  
BUN : 13.5mg/dL  
クレアチニン : 0.58mg/dL

総コレステロール：191mg/dL  
LDLコレステロール：126mg/dL  
HDLコレステロール：56mg/dL  
トリグリセライド：144mg/dL  
血糖：97mg/dL  
Na：145mEq/L  
K：3.8mEq/L  
Cl：107mEq/L  
pH：6.0  
比重：>=1.030  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：-  
尿中クレアチニン：201mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：6.7  
赤血球：0/hpf  
白血球：20-29/hpf  
尿細菌：1+  
エストロゲン測定：19.0pg/mL  
プロジェステロン測定：<=0.1ng/mL  
テストステロン測定：0.201ng/mL

#### 治療経過：

PK採血で、2013年7月24日から25日に入院。主な有害事象は、感冒、掻痒症、頭痛、倦怠感、関節痛、発熱、肝臓にlow echoic massが2012年12月に指摘され、増大はなし。他院で経過観察中。

#### 症例背景

症例：003-017  
年齢：36歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：気胸、労作時呼吸困難、持続的酸素を要する、血管筋脂肪腫（腎臓）、塞栓形成（腎臓）  
所見：身長151.2cm、体重38.8kg、脈拍90/分、血圧127/79mmHg  
腎血管筋脂肪腫が観られた。

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1：  
FVC：  
DLCO：  
TLC：  
FRC：  
RV：

6ヶ月  
FEV1：  
FVC：

12ヶ月  
FEV1：  
FVC：

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年10月17日  
白血球数：5700/ $\mu$ L  
赤血球数：432 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：11.2g/dL  
ヘマトクリット：34.2%  
血小板：24.7 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：58.0%  
桿状核球：1.0%  
好酸球：6.0%  
好塩基球：1.0%  
リンパ球：30.0%  
単球：5.0%  
その他：0.0%

AST(GOT)：21IU/L  
ALT(GPT)：16IU/L  
ALP：204IU/L  
総ビリルビン：0.24mg/dL  
総タンパク：6.7g/dL  
BUN：11.1mg/dL  
クレアチニン：0.69mg/dL  
総コレステロール：203mg/dL  
LDLコレステロール：113mg/dL  
HDLコレステロール：72mg/dL  
トリグリセライド：98mg/dL  
血糖：84mg/dL  
Na：140mEq/L  
K：4.1mEq/L  
Cl：105mEq/L  
pH：6.5  
比重：1.015  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：-  
尿中クレアチニン：44mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：85.9  
赤血球：1以下/hpf  
白血球：0/hpf

尿細菌：-  
HBs抗原：-  
HBs抗体：-  
HBc抗体：-  
HCV抗体：-  
エストロゲン測定：364.2pg/mL  
プロゲステロン測定：0.2ng/mL  
テストステロン測定：0.115ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年04月24日  
白血球数：5900/ $\mu$ L  
赤血球数：538 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：13.5g/dL  
ヘマトクリット：40.5%  
血小板：22.4 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：52.0%  
桿状核球：1.0%  
好酸球：5.0%  
好塩基球：0.0%  
リンパ球：34.0%  
単球：9.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：21IU/L  
ALT(GPT)：19IU/L  
ALP：241IU/L  
総ビリルビン：0.41mg/dL  
総タンパク：7.2g/dL  
BUN：10.9mg/dL  
クレアチニン：0.84mg/dL  
総コレステロール：220mg/dL  
LDLコレステロール：121mg/dL  
HDLコレステロール：75mg/dL  
トリグリセライド：111mg/dL  
血糖：78mg/dL  
Na：143mEq/L  
K：4.0mEq/L  
Cl：106mEq/L  
pH：6.0  
比重： $\leq 1.005$   
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：19mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：497.9  
赤血球：5-9/hpf  
白血球：1以下/hpf

尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年11月06日  
白血球数：6000/ $\mu$ L  
赤血球数：554 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：14.4g/dL  
ヘマトクリット：42.1%  
血小板：26.9 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：62.0%  
桿状核球：0.0%  
好酸球：14.0%  
好塩基球：0.0%  
リンパ球：21.0%  
単球：3.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：27IU/L  
ALT(GPT)：27IU/L  
ALP：235IU/L  
総ビリルビン：0.33mg/dL  
総タンパク：7.2g/dL  
BUN：11.3mg/dL  
クレアチニン：0.92mg/dL  
総コレステロール：225mg/dL  
LDLコレステロール：124mg/dL  
HDLコレステロール：81mg/dL  
トリグリセライド：86mg/dL  
血糖：80mg/dL  
Na：142mEq/L  
K：4.1mEq/L  
Cl：108mEq/L  
pH：6.5  
比重：1.020  
尿糖：-  
尿蛋白：2+  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：1+  
尿中クレアチニン：72mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：700.8  
赤血球：0/hpf  
白血球：1-4/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：108.5pg/mL  
プロゲステロン測定：5.2ng/mL  
テストステロン測定：0.166ng/mL

治療経過：

主な有害事象は、口内炎、下値、嘔吐、頭痛、胸

部圧迫感、胸痛、生理不順、アトピー性皮膚炎悪化、蛋白尿、感冒。

### 症例背景

症例：003-021

年齢：40歳

原疾患：リンパ脈管筋腫症

合併症：気胸、労作時呼吸困難、慢性的な咳

所見：身長165.9cm、体重42.8kg、脈拍75/分、血圧107/59mmHg

### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1：

FVC：

DLCO：

TLC：

FRC：

RV：

6ヶ月

FEV1：

FVC：

12ヶ月

FEV1：

FVC：

### 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年10月30日

白血球数：4300/ $\mu$ L

赤血球数：452 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：13.1g/dL

ヘマトクリット：41.0%

血小板：24.3 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：58.0%

桿状核球：2.0%

好酸球：1.0%

好塩基球：0.0%

リンパ球：36.0%

単球：5.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：26IU/L

ALT(GPT)：22IU/L

ALP：190IU/L

総ビリルビン：0.61mg/dL

総タンパク：8.3g/dL

BUN：9.1mg/dL

クレアチニン：0.56mg/dL

総コレステロール：228mg/dL

LDLコレステロール：101mg/dL

HDLコレステロール：110mg/dL

トリグリセライド：98mg/dL

血糖：86mg/dL

Na：141mEq/L

K：3.8mEq/L

Cl：101mEq/L

pH：6.0

比重： $\leq 1.005$

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：-

尿中クレアチニン：43mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：4.4

赤血球：0.0/hpf

白血球：0.0/hpf

尿細菌：-

HBs抗原：-

HBs抗体：-

HBc抗体：-

HCV抗体：-

エストロゲン測定：76.8pg/mL

プロジェストロン測定：2.6ng/mL

テストステロン測定：0.341ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年05月14日

白血球数：6700/ $\mu$ L

赤血球数：454 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：12.5g/dL

ヘマトクリット：38.7%

血小板：25.7 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：72.0%

桿状核球：2.0%

好酸球：4.0%

好塩基球：0.0%

リンパ球：21.0%

単球：3.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：22IU/L

ALT(GPT)：18IU/L

ALP：211IU/L

総ビリルビン：0.65mg/dL

総タンパク：7.5g/dL

BUN : 9.1mg/dL  
クレアチニン : 0.50mg/dL  
総コレステロール : 217mg/dL  
LDLコレステロール : 107mg/dL  
HDLコレステロール : 94mg/dL  
トリグリセライド : 89mg/dL  
血糖 : 89mg/dL  
Na : 141mEq/L  
K : 3.8mEq/L  
Cl : 103mEq/L  
pH : 7.0  
比重 : 1.015  
尿糖 : -  
尿蛋白 : -  
亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : -  
尿中クレアチニン : 221mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 4.9  
赤血球 : 0/hpf  
白血球 : 0/hpf  
尿細菌 : 1+

12ヶ月

採取日 : 2013年11月12日  
白血球数 : 4400/ $\mu$ L  
赤血球数 : 492 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度 : 13.4g/dL  
ヘマトクリット : 40.3%  
血小板 : 29.7 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球 : 52.0%  
桿状核球 : 3.0%  
好酸球 : 0.0%  
好塩基球 : 1.0%  
リンパ球 : 38.0%  
単球 : 9.0%  
その他 : 0.0%  
AST(GOT) : 24IU/L  
ALT(GPT) : 21IU/L  
ALP : 215IU/L  
総ビリルビン : 0.62mg/dL  
総タンパク : 8.2g/dL  
BUN : 9.6mg/dL  
クレアチニン : 0.53mg/dL  
総コレステロール : 241mg/dL  
LDLコレステロール : 128mg/dL  
HDLコレステロール : 105mg/dL  
トリグリセライド : 85mg/dL  
血糖 : 87mg/dL

Na : 140mEq/L  
K : 3.4mEq/L  
Cl : 103mEq/L  
pH : 6.5  
比重 : 1.025  
尿糖 : -  
尿蛋白 : -  
亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : -  
尿中クレアチニン : 197mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 6.3  
赤血球 : 0/hpf  
白血球 : 1-4/hpf  
尿細菌 : -  
エストロゲン測定 : 234.2pg/mL  
プロゲステロン測定 : 9.9ng/mL  
テストステロン測定 : 0.325ng/mL

**治療経過 :**

2013年2月12日から13日、PK採血で入院した。主な有害事象は感冒、下痢であった。

**症例背景**

症例 : 003-023  
年齢 : 28歳  
原疾患 : リンパ脈管筋腫症  
合併症 : 腹部リンパ管腫、腹痛、血尿  
所見 : 身長158.5cm、体重56.9kg、脈拍76/分、血圧106/64mmHg  
触診による痛み、その他が観られた。

**治療前後の肺機能の推移**

ベースライン  
FEV1 : 3.04L  
FVC : 3.24L  
DLCO : 16.08ml/min/mmHg  
TLC : 5.17L  
FRC : 3.28L  
RV : 1.94L

6ヶ月

FEV1 : 3.03L  
FVC : 3.16L

12ヶ月

FEV1 : 2.90L  
FVC : 3.10L

## 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年11月12日

白血球数：4400/ $\mu$ L

赤血球数：467 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：13.0g/dL

ヘマトクリット：39.6%

血小板：33.2 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：65.0%

桿状核球：1.0%

好酸球：2.0%

好塩基球：2.0%

リンパ球：26.0%

単球：5.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：19IU/L

ALT(GPT)：13IU/L

ALP：137IU/L

総ビリルビン：0.47mg/dL

総タンパク：8.1g/dL

BUN：10.3mg/dL

クレアチニン：0.75mg/dL

総コレステロール：196mg/dL

LDLコレステロール：115mg/dL

HDLコレステロール：62mg/dL

トリグリセライド：83mg/dL

血糖：88mg/dL

Na：138mEq/L

K：4.3mEq/L

Cl：103mEq/L

pH：7.0

比重：1.020

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：3+

尿中クレアチニン：271mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：3.9

赤血球：10-19/hpf

白血球：1以下/hpf

尿細菌：-

HBs抗原：-

HBs抗体：-

HBc抗体：-

HCV抗体：-

エストロゲン測定：29.1pg/mL

プロジェステロン測定：0.3ng/mL

テストステロン測定：0.427ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年05月15日

白血球数：4800/ $\mu$ L

赤血球数：510 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：12.8g/dL

ヘマトクリット：39.9%

血小板：29.9 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：61.0%

桿状核球：1.0%

好酸球：5.0%

好塩基球：0.0%

リンパ球：32.0%

単球：2.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：15IU/L

ALT(GPT)：11IU/L

ALP：165IU/L

総ビリルビン：0.32mg/dL

総タンパク：7.4g/dL

BUN：9.3mg/dL

クレアチニン：0.62mg/dL

総コレステロール：191mg/dL

LDLコレステロール：111mg/dL

HDLコレステロール：67mg/dL

トリグリセライド：69mg/dL

血糖：92mg/dL

Na：142mEq/L

K：4.3mEq/L

Cl：106mEq/L

pH：6.5

比重： $\leq 1.005$

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：±

尿中クレアチニン：43mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：7.9

赤血球：0/hpf

白血球：0/hpf

尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年11月06日

白血球数：5600/ $\mu$ L

赤血球数：496 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：13.4g/dL

ヘマトクリット：40.3%



血小板：34.7×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：65.0%  
桿状核球：1.0%  
好酸球：1.0%  
好塩基球：0%  
リンパ球：29.0%  
単球：4.0%  
その他：1.0%  
AST(GOT)：19IU/L  
ALT(GPT)：12IU/L  
ALP：152IU/L  
総ビリルビン：0.60mg/dL  
総タンパク：7.7g/dL  
BUN：8.3mg/dL  
クレアチニン：0.72mg/dL  
総コレステロール：184mg/dL  
LDLコレステロール：100mg/dL  
HDLコレステロール：78mg/dL  
トリグリセライド：65mg/dL  
血糖：95mg/dL  
Na：140mEq/L  
K：3.9mEq/L  
Cl：105mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.010  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：±  
尿中クレアチニン：76mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：4.5  
赤血球：0/hpf  
白血球：0/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：125.1pg/mL  
プロジェステロン測定：0.2ng/mL  
テストステロン測定：0.341ng/mL

#### 治療経過：

智歯周囲炎の治療でシロリムス中止（2013年9月24日）。完治後、2013年12月18日に再開。しかし、口内炎で再度、2014年1月19日から中止。2月12日から再開。

#### 症例背景

症例：003-026  
年齢：29歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症

合併症：腹部リンパ管腫、痙攣  
所見：身長163.0cm、体重44.3kg、脈拍78/分、血圧102/58mmHg

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン  
FEV1：2.97L  
FVC：3.26L  
DLCO：15.27ml/min/mmHg  
TLC：4.67L  
FRC：2.89L  
RV：1.25L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン  
採取日：2012年11月15日  
白血球数：5500/μL  
赤血球数：475×10<sup>4</sup>/μL  
ヘモグロビン濃度：14.3g/dL  
ヘマトクリット：41.2%  
血小板：23.9×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：59%  
桿状核球：2%  
好酸球：3%  
好塩基球：0%  
リンパ球：35%  
単球：3%  
その他：0%  
AST(GOT)：18IU/L  
ALT(GPT)：11IU/L  
ALP：177IU/L  
総ビリルビン：0.97mg/dL  
総タンパク：7.3g/dL  
BUN：9.0mg/dL  
クレアチニン：0.53mg/dL  
総コレステロール：203mg/dL  
LDLコレステロール：126mg/dL  
HDLコレステロール：61mg/dL  
トリグリセライド：94mg/dL  
血糖：83mg/dL  
Na：141mEq/L  
K：4.4mEq/L  
Cl：104mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.015  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-

尿潜血：-  
尿中クレアチニン：54mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：4.1  
赤血球：0/hpf  
白血球：10-19/hpf  
尿細菌：1+  
HBs抗原：-  
HBs抗体：-  
HBc抗体：-  
HCV抗体：-  
エストロゲン測定：157.5pg/mL  
プロゲステロン測定：19.4ng/mL  
テストステロン測定：0.22ng/mL

#### 治療経過：

主な有害事象は下値、口内炎、ビリルビン上昇。  
妊娠希望のため、2013年1月15日から試験中止。

#### 症例背景

症例：003-022  
年齢：46歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：腹部リンパ管腫、腹痛  
所見：身長158.2cm、体重44.5kg、脈拍75/分、血圧142/57mmHg

#### 治療前後の肺機能の推移

##### ベースライン

FEV1：2.09L  
FVC：2.61L  
DLC0：12.15ml/min/mmHg  
TLC：4.42L  
FRC：2.77L  
RV：1.68L

##### 6ヶ月

FEV1：1.99L  
FVC：2.47L

##### 12ヶ月

FEV1：1.99L  
FVC：2.36L

#### 治療前後の検査データの推移

##### ベースライン

採取日：2012年11月07日  
白血球数：6300/ $\mu$ L  
赤血球数：431 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：11.7g/dL  
ヘマトクリット：36.2%  
血小板：29.5 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：80.0%  
桿状核球：0.0%  
好酸球：1.0%  
好塩基球：1.0%  
リンパ球：15.0%  
単球：3.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：15IU/L  
ALT(GPT)：6IU/L  
ALP：130IU/L  
総ビリルビン：0.48mg/dL  
総タンパク：7.8g/dL  
BUN：11.0mg/dL  
クレアチニン：0.65mg/dL  
総コレステロール：172mg/dL  
LDLコレステロール：104mg/dL  
HDLコレステロール：66mg/dL  
トリグリセライド：43mg/dL  
血糖：102mg/dL  
Na：145mEq/L  
K：4.0mEq/L  
Cl：110mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.020  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：1+  
尿中クレアチニン：144mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：9.4  
赤血球：1以下/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-  
HBs抗原：-  
HBs抗体：-  
HBc抗体：-  
HCV抗体：-  
エストロゲン測定：92.8pg/mL  
プロゲステロン測定：0.3ng/mL  
テストステロン測定：

##### 6ヶ月

採取日：2013年05月08日  
白血球数：4600/ $\mu$ L  
赤血球数：503 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：12.6g/dL  
ヘマトクリット：39.2%  
血小板：22.4×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：53.0%  
桿状核球：1.0%  
好酸球：14.0%  
好塩基球：2.0%  
リンパ球：29.0%  
単球：2.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：23IU/L  
ALT(GPT)：15IU/L  
ALP：161IU/L  
総ビリルビン：0.44mg/dL  
総タンパク：7.4g/dL  
BUN：11.5mg/dL  
クレアチニン：0.58mg/dL  
総コレステロール：193mg/dL  
LDLコレステロール：103mg/dL  
HDLコレステロール：78mg/dL  
トリグリセライド：54mg/dL  
血糖：85mg/dL  
Na：145mEq/L  
K：4.0mEq/L  
Cl：110mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.020  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：±  
尿中クレアチニン：148mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：29.3  
赤血球：1以下/hpf  
白血球：0/hpf  
尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年11月27日  
白血球数：5400/μL  
赤血球数：488×10<sup>4</sup>/μL  
ヘモグロビン濃度：13.5g/dL  
ヘマトクリット：40.2%  
血小板：26.4×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：49.0%  
桿状核球：0%  
好酸球：16.0%  
好塩基球：1.0%

リンパ球：26.0%  
単球：8.0%  
その他：0%  
AST(GOT)：21IU/L  
ALT(GPT)：14IU/L  
ALP：159IU/L  
総ビリルビン：0.39mg/dL  
総タンパク：7.6g/dL  
BUN：8.9mg/dL  
クレアチニン：0.65mg/dL  
総コレステロール：192mg/dL  
LDLコレステロール：100mg/dL  
HDLコレステロール：82mg/dL  
トリグリセライド：71mg/dL  
血糖：93mg/dL  
Na：144mEq/L  
K：3.8mEq/L  
Cl：110mEq/L  
pH：6.0  
比重：<=1.005  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：-  
尿中クレアチニン：63mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：20.3  
赤血球：0/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：168.1pg/mL  
プロゲステロン測定：2.0ng/mL  
テストステロン測定：0.375ng/mL

#### 治療経過：

2013年8月21日から左気胸を認め、シロリムス中止。安静で改善し、9月6日から再開した。その他の有害事象は、ご瘡、便秘、感冒、口内炎、月経不順などであった。

#### 症例背景

症例：003-027  
年齢：40歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：気胸、労作時呼吸困難、腹痛、血管筋脂肪腫（腎臓）、塞栓形成（腎臓）  
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴  
所見：身長163.4cm、体重58.4kg  
皮疹、腎血管筋脂肪腫が観られた。

### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1 : 1.71L

FVC : 2.94L

DLCO:6.14ml/min/mmHg

TLC:4.85L

FRC : 2.68L

RV : 1.74L

### 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日 : 2012年11月15日

白血球数 : 8400/ $\mu$ L

赤血球数 : 524 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度 : 14.8g/dL

ヘマトクリット : 45.2%

血小板 : 27.1 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球 : 63.0%

桿状核球 : 1.0%

好酸球 : 2.0%

好塩基球 : 0.0%

リンパ球 : 31.0%

単球 : 4.0%

その他 : 0.0%

AST(GOT) : 14IU/L

ALT(GPT) : 15IU/L

ALP : 204IU/L

総ビリルビン : 0.62mg/dL

総タンパク : 8.4g/dL

BUN : 13.6mg/dL

クレアチニン : 0.59mg/dL

総コレステロール : 201mg/dL

LDLコレステロール : 119mg/dL

HDLコレステロール : 71mg/dL

トリグリセライド : 81mg/dL

血糖 : 92mg/dL

Na : 141mEq/L

K : 4.9mEq/L

Cl : 104mEq/L

pH : 7.0

比重 :  $\leq 1.005$

尿糖 : -

尿蛋白 : -

亜硝酸塩 : -

尿潜血 : -

尿中クレアチニン : 29mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 67.2

赤血球 : 0/hpf

白血球 : 1-4/hpf

尿細菌 : 1+

HBs抗原 : -

HBs抗体 : -

HBc抗体 : -

HCV抗体 : -

エストロゲン測定 : 121.5pg/mL

プロジェステロン測定 : 8.9ng/mL

テストステロン測定 : 0.185ng/mL

### 治療経過 :

2013年1月12日、23:30頃、寒気と発熱認める。1月15日に受診。CXRにて全肺野に淡いすりガラス様陰影認め、HRCTでも小葉中心性すりガラス影と非区域性のすりガラス様陰影が全肺野に認められた。CRP 1.65mg/dl、KL-6 581。薬剤性肺炎を疑い1月15日よりシロリムス中止。1月17日-1月24日に入院加療。mPSL 1000mg/day 3days div.を行い、後療法 PSL0.5mg/kg (30mg)、04/18PSL投与終了。HRCT、肺機能検査など自覚・他覚的に後遺症なし。治験は中止とした。

### 症例背景

症例 : 003-008

年齢 : 37歳

原疾患 : リンパ脈管筋腫症

合併症 : 労作時呼吸困難、血尿

所見 : 身長158.8cm、体重54.5kg、脈拍72/分、血圧123/85mmHg

触診による痛みが観られた。

### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1 : 2.75L

FVC : 3.23L

DLCO:16.19ml/min/mmHg

TLC:4.47L

FRC : 2.49L

RV : 1.10L

6ヶ月

FEV1 : 2.56L

FVC : 3.09L

12ヶ月

FEV1 : 2.63L

FVC : 3.14L

## 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年11月16日

白血球数：4600/ $\mu$ L

赤血球数：489 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：14.7g/dL

ヘマトクリット：43.1%

血小板：18.0 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：80%

桿状核球：2%

好酸球：4%

好塩基球：0%

リンパ球：14%

単球：2%

その他：0%

AST(GOT)：18IU/L

ALT(GPT)：18IU/L

ALP：131IU/L

総ビリルビン：0.90mg/dL

総タンパク：7.5g/dL

BUN：14.9mg/dL

クレアチニン：0.72mg/dL

総コレステロール：169mg/dL

LDLコレステロール：109mg/dL

HDLコレステロール：52mg/dL

トリグリセライド：47mg/dL

血糖：88mg/dL

Na：140mEq/L

K：4.0mEq/L

Cl：102mEq/L

pH：6.0

比重：1.020

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：2+

尿中クレアチニン：117mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：10.2

赤血球：5-9/hpf

白血球：0/hpf

尿細菌：-

HBs抗原：-

HBs抗体：-

HBc抗体：-

HCV抗体：-

エストロゲン測定：63.1pg/mL

プロジェステロン測定：0.3ng/mL

テストステロン測定：0.572ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年05月30日

白血球数：5700/ $\mu$ L

赤血球数：513 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：15.1g/dL

ヘマトクリット：44.5%

血小板：17.4 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：82.0%

桿状核球：0%

好酸球：4.0%

好塩基球：0%

リンパ球：8.0%

単球：6.0%

その他：0%

AST(GOT)：18IU/L

ALT(GPT)：16IU/L

ALP：138IU/L

総ビリルビン：0.70mg/dL

総タンパク：6.7g/dL

BUN：13.7mg/dL

クレアチニン：0.67mg/dL

総コレステロール：174mg/dL

LDLコレステロール：100mg/dL

HDLコレステロール：58mg/dL

トリグリセライド：91mg/dL

血糖：91mg/dL

Na：140mEq/L

K：4.4mEq/L

Cl：105mEq/L

pH：6.0

比重：1.025

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：2+

尿中クレアチニン：184mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：5.8

赤血球：5-9/hpf

白血球：30-49/hpf

尿細菌：3+

12ヶ月

採取日：2013年11月28日

白血球数：7300/ $\mu$ L

赤血球数：523 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：15.0g/dL

ヘマトクリット：43.9%  
血小板：20.2×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：85.0%  
桿状核球：4%  
好酸球：3.0%  
好塩基球：1.0%  
リンパ球：6.0%  
単球：5.0%  
その他：0%  
AST(GOT)：21IU/L  
ALT(GPT)：21IU/L  
ALP：180IU/L  
総ビリルビン：0.73mg/dL  
総タンパク：7.8g/dL  
BUN：10.8mg/dL  
クレアチニン：0.68mg/dL  
総コレステロール：203mg/dL  
LDLコレステロール：123mg/dL  
HDLコレステロール：60mg/dL  
トリグリセライド：133mg/dL  
血糖：92mg/dL  
Na：141mEq/L  
K：4.0mEq/L  
Cl：105mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.025  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：205mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：30.4  
赤血球：10-19/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：66.1pg/mL  
プロゲステロン測定：4.1ng/mL  
テストステロン測定：0.446ng/mL

#### 治療経過：

2013年2月21日、月経出血が継続し、3月5日からシロリムス中止。3月18日に出血が終了。4月16日からシロリムス1mgで再開。4月22日に不整出血を認め、4月23日から再度、投薬中止。5月31日にシロリムス1mgで再開。以後は、月経周期問題なし。

#### 症例背景

症例：003-010

年齢：37歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：労作時呼吸困難、持続的酸素を要する、慢性的な咳、蛋白尿、血尿、脂質異常症  
所見：身長157.5cm、体重40.4kg、脈拍108/分、血圧127/85mmHg

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン  
FEV1：0.55L  
FVC：2.60L  
DLCO：3.53ml/min/mmHg  
TLC：6.45L  
FRC：4.65L  
RV：3.48L

6ヶ月  
FEV1：0.68L  
FVC：2.83L

12ヶ月  
FEV1：0.69L  
FVC：2.87L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン  
採取日：2012年11月22日  
白血球数：5700/μL  
赤血球数：540×10<sup>4</sup>/μL  
ヘモグロビン濃度：15.2g/dL  
ヘマトクリット：46.6%  
血小板：18.0×10<sup>4</sup>/μL  
好中球：65.0%  
桿状核球：0.0%  
好酸球：2.0%  
好塩基球：3.0%  
リンパ球：24.0%  
単球：5.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：25IU/L  
ALT(GPT)：18IU/L  
ALP：323IU/L  
総ビリルビン：0.88mg/dL  
総タンパク：8.5g/dL  
BUN：19.2mg/dL  
クレアチニン：0.71mg/dL  
総コレステロール：182mg/dL  
LDLコレステロール：87mg/dL

HDLコレステロール：92mg/dL  
トリグリセライド：61mg/dL  
血糖：101mg/dL  
Na：143mEq/L  
K：4.9mEq/L  
Cl：99mEq/L  
pH：5.5  
比重：≥1.030  
尿糖：-  
尿蛋白：2+  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：372mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：123.5  
赤血球：5-9/hpf  
白血球：≥100/hpf  
尿細菌：-  
HBs抗原：-  
HBs抗体：-  
HBc抗体：-  
HCV抗体：-  
エストロゲン測定：5.0以下pg/mL  
プロゲステロン測定：0.1以下ng/mL  
テストステロン測定：0.301ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年05月15日  
白血球数：6100/ $\mu$ L  
赤血球数：523 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：14.2g/dL  
ヘマトクリット：43.4%  
血小板：19.4 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：67.0%  
桿状核球：2.0%  
好酸球：3.0%  
好塩基球：1.0%  
リンパ球：21.0%  
単球：8.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：30IU/L  
ALT(GPT)：20IU/L  
ALP：401IU/L  
総ビリルビン：0.68mg/dL  
総タンパク：8.5g/dL  
BUN：11.8mg/dL  
クレアチニン：0.61mg/dL  
総コレステロール：232mg/dL  
LDLコレステロール：107mg/dL

HDLコレステロール：92mg/dL  
トリグリセライド：86mg/dL  
血糖：96mg/dL  
Na：143mEq/L  
K：3.7mEq/L  
Cl：99mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.020  
尿糖：-  
尿蛋白：2+  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：178mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：209.6  
赤血球：30-49/hpf  
白血球：1-4/hpf  
尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年11月20日  
白血球数：5800/ $\mu$ L  
赤血球数：512 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：13.9g/dL  
ヘマトクリット：41.6%  
血小板：20.2 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：75.0%  
桿状核球：3.0%  
好酸球：2.0%  
好塩基球：0.0%  
リンパ球：19.0%  
単球：4.0%  
その他：0.0%  
AST(GOT)：28IU/L  
ALT(GPT)：19IU/L  
ALP：365IU/L  
総ビリルビン：0.70mg/dL  
総タンパク：7.9g/dL  
BUN：13.3mg/dL  
クレアチニン：0.62mg/dL  
総コレステロール：202mg/dL  
LDLコレステロール：102mg/dL  
HDLコレステロール：87mg/dL  
トリグリセライド：89mg/dL  
血糖：95mg/dL  
Na：143mEq/L  
K：4.0mEq/L  
Cl：103mEq/L  
pH：6.0

比重：1.015  
尿糖：-  
尿蛋白：±  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：3+  
尿中クレアチニン：84mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：223.9  
赤血球：5-9/hpf  
白血球：0/hpf  
尿細菌：-  
エストロゲン測定：5.0以下pg/mL  
プロジェステロン測定：0.1以下ng/mL  
テストステロン測定：0.234ng/mL

#### 治療経過：

PK採血で、2013年3月6日から7日に入院。主な有害事象は、感冒、発熱、血痰、血圧上昇、爪異常、髪の変化、蛋白尿、血尿、上気道炎、膣炎悪化などであった。

#### 症例背景

症例：003-024  
年齢：47歳  
原疾患：リンパ脈管筋腫症  
合併症：気胸、労作時呼吸困難、腹部リンパ管腫、血尿  
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴  
所見：身長158.2cm、体重49.4kg、脈拍80/分、血圧147/99mmHg

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1：1.55L  
FVC：2.54L  
DLC0:10.50ml/min/mmHg  
TLC:4.41L  
FRC：2.78L  
RV：1.57L

6ヶ月

FEV1：1.54L  
FVC：2.61L

12ヶ月

FEV1：1.58L  
FVC：2.49L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年11月29日  
白血球数：3700/ $\mu$ L  
赤血球数：482 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：13.8g/dL  
ヘマトクリット：42.4%  
血小板：28.6 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：66.0%  
桿状核球：3%  
好酸球：2.0%  
好塩基球：2.0%  
リンパ球：22.0%  
単球：8.0%  
その他：0%

AST(GOT)：23IU/L

ALT(GPT)：16IU/L

ALP：158IU/L

総ビリルビン：0.39mg/dL

総タンパク：8.2g/dL

BUN：11.2mg/dL

クレアチニン：0.51mg/dL

総コレステロール：226mg/dL

LDLコレステロール：141mg/dL

HDLコレステロール：81mg/dL

トリグリセライド：60mg/dL

血糖：83mg/dL

Na：144mEq/L

K：4.1mEq/L

Cl：106mEq/L

pH：7.5

比重：1.010

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：3+

尿中クレアチニン：17mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：297.6

赤血球：10-19/hpf

白血球：0/hpf

尿細菌：-

HBs抗原：-

HBs抗体：-

HBc抗体：-

HCV抗体：-

エストロゲン測定：44.7pg/mL

プロジェステロン測定：0.2ng/mL

テストステロン測定：0.254ng/mL



6ヶ月

採取日：2013年06月06日

白血球数：4000/ $\mu$ L

赤血球数：519 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：13.7g/dL

ヘマトクリット：41.5%

血小板：30.1 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：76.0%

桿状核球：2%

好酸球：0%

好塩基球：0%

リンパ球：19.0%

単球：5.0%

その他：0%

AST(GOT)：24IU/L

ALT(GPT)：13IU/L

ALP：153IU/L

総ビリルビン：0.46mg/dL

総タンパク：7.0g/dL

BUN：6.1mg/dL

クレアチニン：0.49mg/dL

総コレステロール：253mg/dL

LDLコレステロール：167mg/dL

HDLコレステロール：68mg/dL

トリグリセライド：69mg/dL

血糖：78mg/dL

Na：144mEq/L

K：3.6mEq/L

Cl：106mEq/L

pH：7.5

比重：1.010

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：1+

尿中クレアチニン：59mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：107.1

赤血球：0/hpf

白血球：0/hpf

尿細菌：1+

12ヶ月

採取日：2013年12月05日

白血球数：4300/ $\mu$ L

赤血球数：531 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：14.0g/dL

ヘマトクリット：42.0%

血小板：43.2 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：79.0%

桿状核球：3%

好酸球：2.0%

好塩基球：0%

リンパ球：16.0%

単球：3.0%

その他：0%

AST(GOT)：23IU/L

ALT(GPT)：13IU/L

ALP：157IU/L

総ビリルビン：0.64mg/dL

総タンパク：7.1g/dL

BUN：7.6mg/dL

クレアチニン：0.53mg/dL

総コレステロール：269mg/dL

LDLコレステロール：177mg/dL

HDLコレステロール：74mg/dL

トリグリセライド：76mg/dL

血糖：75mg/dL

Na：143mEq/L

K：3.7mEq/L

Cl：106mEq/L

pH：7.0

比重：1.010

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：2+

尿中クレアチニン：57mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：114.0

赤血球：0/hpf

白血球：1以下/hpf

尿細菌：1+

エストロゲン測定：149.3pg/mL

プロゲステロン測定：0.2ng/mL

テストステロン測定：0.232ng/mL

治療経過：

主な有害事象は、口内炎、皮疹、ウイルス性腸炎であった。

症例背景

症例：003-029

年齢：33歳

原疾患：リンパ脈管筋腫症

合併症：気胸、労作時呼吸困難、血管筋脂肪腫（肝臓）、血管筋脂肪腫（腎臓）

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴

所見：身長161.8cm、体重56.6kg、脈拍83/分、血圧114/71mmHg  
肝脾腫、腎血管筋脂肪腫が観られた。

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1：2.96L

FVC：4.06L

DLC0：12.26ml/min/mmHg

TLC：5.69L

FRC：3.55L

RV：1.37L

6ヶ月

FEV1：3.05L

FVC：4.00L

12ヶ月

FEV1：2.66L

FVC：3.77L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年12月05日

白血球数：10100/ $\mu$ L

赤血球数：454 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：14.4g/dL

ヘマトクリット：40.9%

血小板：23.5 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：73%

桿状核球：3%

好酸球：1%

好塩基球：0%

リンパ球：22%

単球：4%

その他：0%

AST(GOT)：13IU/L

ALT(GPT)：6IU/L

ALP：132IU/L

総ビリルビン：1.01mg/dL

総タンパク：7.5g/dL

BUN：9.3mg/dL

クレアチニン：0.61mg/dL

総コレステロール：207mg/dL

LDLコレステロール：123mg/dL

HDLコレステロール：70mg/dL

トリグリセライド：92mg/dL

血糖：84mg/dL

Na：141mEq/L

K：4.1mEq/L

Cl：107mEq/L

pH：6.0

比重：1.025

尿糖：-

尿蛋白：-

亜硝酸塩：-

尿潜血：-

尿中クレアチニン：156mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：3.4

赤血球：0/hpf

白血球：1-4/hpf

尿細菌：-

HBs抗原：-

HBs抗体：-

HBc抗体：-

HCV抗体：-

エストロゲン測定：136.9pg/mL

プロゲステロン測定：15.3ng/mL

テストステロン測定：0.412ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年06月12日

白血球数：5800/ $\mu$ L

赤血球数：515 $\times 10^4$ / $\mu$ L

ヘモグロビン濃度：14.9g/dL

ヘマトクリット：42.7%

血小板：22.4 $\times 10^4$ / $\mu$ L

好中球：55.0%

桿状核球：3%

好酸球：1.0%

好塩基球：1.0%

リンパ球：41.0%

単球：2.0%

その他：0%

AST(GOT)：12IU/L

ALT(GPT)：9IU/L

ALP：149IU/L

総ビリルビン：1.00mg/dL

総タンパク：7.6g/dL

BUN：9.6mg/dL

クレアチニン：0.55mg/dL

総コレステロール：221mg/dL

LDLコレステロール：145mg/dL

HDLコレステロール：52mg/dL

トリグリセライド：100mg/dL

血糖：91mg/dL

Na : 143mEq/L  
K : 4.2mEq/L  
Cl : 109mEq/L  
pH : 5.5  
比重 : >=1.030  
尿糖 : -  
尿蛋白 : -  
亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : -  
尿中クレアチニン : 294mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 4.7  
赤血球 : 0/hpf  
白血球 : 1-4/hpf  
尿細菌 : 1+

12ヶ月

採取日 : 2013年12月04日  
白血球数 : 5700/ $\mu$ L  
赤血球数 :  $489 \times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度 : 14.4g/dL  
ヘマトクリット : 41.4%  
血小板 :  $23.9 \times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球 : 54.0%  
桿状核球 : 0%  
好酸球 : 1.0%  
好塩基球 : 0%  
リンパ球 : 44.0%  
単球 : 1.0%  
その他 : 0%  
AST (GOT) : 10IU/L  
ALT (GPT) : 7IU/L  
ALP : 135IU/L  
総ビリルビン : 1.23mg/dL  
総タンパク : 7.3g/dL  
BUN : 11.2mg/dL  
クレアチニン : 0.55mg/dL  
総コレステロール : 215mg/dL  
LDLコレステロール : 142mg/dL  
HDLコレステロール : 63mg/dL  
トリグリセライド : 86mg/dL  
血糖 : 79mg/dL  
Na : 140mEq/L  
K : 4.3mEq/L  
Cl : 107mEq/L  
pH : 6.0  
比重 : 1.025  
尿糖 : -  
尿蛋白 : -

亜硝酸塩 : -  
尿潜血 : ±  
尿中クレアチニン : 159mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比 : 3.9  
赤血球 : 1-4/hpf  
白血球 : 1-4/hpf  
尿細菌 : -  
エストロゲン測定 : 417.9pg/mL  
プロゲステロン測定 : 0.3ng/mL  
テストステロン測定 : 0.36ng/mL

#### 治療経過 :

主な有害事象は脂質異常症、口内外傷、月経不順、感冒、外耳炎。感冒、外耳炎でシロリムス一時中止を行った。

#### 症例背景

症例 : 003-006  
年齢 : 46歳  
原疾患 : リンパ脈管筋腫症  
合併症 : 労作時呼吸困難、持続的酸素を要する、腹部リンパ管腫、皮疹  
所見 : 身長154.1cm、体重31.8kg、脈拍86/分、血圧112/69mmHg  
皮疹が観られた。

#### 治療前後の肺機能の推移

ベースライン  
FEV1 : 0.57L  
FVC : 1.79L  
DLCO : 2.01ml/min/mmHg  
TLC : 3.65L  
FRC : 2.50L  
RV : 1.82L

6ヶ月

FEV1 : 0.56L  
FVC : 1.72L

#### 治療前後の検査データの推移

ベースライン  
採取日 : 2012年12月07日  
白血球数 : 4400/ $\mu$ L  
赤血球数 :  $461 \times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度 : 14.9g/dL  
ヘマトクリット : 43.6%  
血小板 :  $21.4 \times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球 : 75%

桿状核球：4%  
好酸球：0%  
好塩基球：0%  
リンパ球：24%  
単球：1%  
その他：0%  
AST(GOT)：19IU/L  
ALT(GPT)：20IU/L  
ALP：327IU/L  
総ビリルビン：0.97mg/dL  
総タンパク：7.4g/dL  
BUN：15.8mg/dL  
クレアチニン：0.60mg/dL  
総コレステロール：183mg/dL  
LDLコレステロール：85mg/dL  
HDLコレステロール：91mg/dL  
トリグリセライド：40mg/dL  
血糖：94mg/dL  
Na：144mEq/L  
K：4.2mEq/L  
Cl：107mEq/L  
pH：6.0  
比重：1.010  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：-  
尿中クレアチニン：69mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：11.4  
赤血球：0/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-  
HBs抗原：-  
HBs抗体：-  
HBc抗体：-  
HCV抗体：-  
エストロゲン測定：5.0以下pg/mL  
プロゲステロン測定：0.1以下ng/mL  
テストステロン測定：0.185ng/mL

6ヶ月  
採取日：2013年06月27日  
白血球数：3500/ $\mu$ L  
赤血球数：493 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
ヘモグロビン濃度：14.6g/dL  
ヘマトクリット：43.1%  
血小板：16.1 $\times 10^4$ / $\mu$ L  
好中球：49.0%

桿状核球：6%  
好酸球：3.0%  
好塩基球：3.0%  
リンパ球：39.0%  
単球：6.0%  
その他：0%  
AST(GOT)：21IU/L  
ALT(GPT)：22IU/L  
ALP：265IU/L  
総ビリルビン：1.03mg/dL  
総タンパク：7.1g/dL  
BUN：17.4mg/dL  
クレアチニン：0.62mg/dL  
総コレステロール：185mg/dL  
LDLコレステロール：85mg/dL  
HDLコレステロール：86mg/dL  
トリグリセライド：55mg/dL  
血糖：81mg/dL  
Na：143mEq/L  
K：4.2mEq/L  
Cl：108mEq/L  
pH：5.5  
比重：1.025  
尿糖：-  
尿蛋白：-  
亜硝酸塩：-  
尿潜血：-  
尿中クレアチニン：136mg/dL  
アルブミン/クレアチニン比：36.3  
赤血球：0/hpf  
白血球：1以下/hpf  
尿細菌：-

#### 治療経過：

主な有害事象は感冒、下値、歯肉炎。2013年3月20日には左胸痛が出現し、その悪化のため4月1日入院。原因は不明も自然に消失した。

#### 症例背景

症例：003-028

年齢：62歳

原疾患：リンパ脈管筋腫症

合併症：子宮摘出、卵巣摘出

所見：身長154.6cm、体重42.5kg、脈拍82/分、血圧133/67mmHg

触診による痛みが観られた。

#### 治療前後の肺機能の推移