

総コレステロール：224mg/dL
LDL コレステロール：125mg/dL
HDL コレステロール：91mg/dL
トリグリセライド：80mg/dL
血糖：90mg/dL
Na：142mEq/L
K：3.4mEq/L
Cl：103mEq/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：32mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：9.7
赤血球：1以下/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-

12ヶ月

採取日：2013年9月27日
白血球数：5400/ μ L
赤血球数：550 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：15.2g/dL
ヘマトクリット：44.4%
血小板：25.1 $\times 10^4$ / μ L
好中球：69.0%
桿状核球：6%
好酸球：1.0%
好塩基球：0%
リンパ球：28.0%
単球：2.0%
その他：0%
AST(GOT)：20IU/L
ALT(GPT)：14IU/L
ALP：202IU/L
総ビリルビン：0.73mg/dL
総タンパク：7.3g/dL
BUN：7.1mg/dL
クレアチニン：0.46mg/dL
総コレステロール：200mg/dL
LDL コレステロール：111mg/dL
HDL コレステロール：82mg/dL
トリグリセライド：74mg/dL
血糖：88mg/dL
Na：142mEq/L
K：3.6mEq/L
Cl：107mEq/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：116mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：8.8
赤血球：1-4/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：1+
エストロジェン測定：104.0pg/mL
プロジェステロン測定：1.3ng/mL
テストステロン測定：0.823ng/mL

18ヶ月

採取日：2014年4月11日
白血球数：5400/ μ L
赤血球数：561 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：15.7g/dL
ヘマトクリット：46.1%
血小板：26.4 $\times 10^4$ / μ L
好中球：79.4%
桿状核球：6%
好酸球：1.0%
好塩基球：0%
リンパ球：17.0%
単球：3.0%
その他：0%
AST(GOT)：26IU/L
ALT(GPT)：25IU/L
ALP：239IU/L
総ビリルビン：0.56mg/dL
総タンパク：7.6g/dL
BUN：6.0mg/dL
クレアチニン：0.52mg/dL
総コレステロール：218mg/dL
LDL コレステロール：106mg/dL
HDL コレステロール：94mg/dL
トリグリセライド：89mg/dL
血糖：87mg/dL
Na：142mEq/L
K：3.5mEq/L
Cl：104mEq/L

pH : 6.5
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 : 82mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 15.4
赤血球 : 0-1/hpf
白血球 : 0-1/hpf
尿細菌 : 1+

24ヶ月または中止時

採取日 : 2014年10月10日

白血球数 : 4700/ μ L

赤血球数 : 536×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 14.9g/dL

ヘマトクリット : 43.6%

血小板 : 25.4×10^4 / μ L

好中球 : 65.0%

桿状核球 : 4%

好酸球 : 0%

好塩基球 : 0%

リンパ球 : 29.0%

単球 : 6.0%

その他 : 0%

AST(GOT) : 17IU/L

ALT(GPT) : 11IU/L

ALP : 181IU/L

総ビリルビン : 0.56mg/dL

総タンパク : 6.8g/dL

BUN : 7.1mg/dL

クレアチニン : 0.49mg/dL

総コレステロール : 186mg/dL

LDL コレステロール : 91mg/dL

HDL コレステロール : 87mg/dL

トリグリセライド : 70mg/dL

血糖 : 90mg/dL

Na : 139mEq/L

K : 3.7mEq/L

Cl : 107mEq/L

pH : 6.0

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 : 38.33mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 11.4

赤血球 : 1-4/hpf

白血球 : 0-1/hpf

尿細菌 : 1+

エストロゲン測定 : 121.7pg/mL

プロジェストロン測定 : 5.7ng/mL

テストステロン測定 : 0.295ng/mL

治療経過 : 主な有害事象は、頭痛、口内炎、口唇炎、月経不順、無月経などであった。

症例背景

症例 : 003-016

年齢 : 49歳

原疾患 : 弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症 : 血尿、脂質異常症

2009年8月発症。同年9月の生検にて診断。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

所見 : 身長 155.7cm、体重 49.8kg、脈拍 70/分、血圧 118/78mmHg

治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1 : 2.10L

FVC : 2.57L

DLCO : 17.11ml/min/mmHg

TLC : 5.02L

FRC : 3.07L

RV : 2.25L

6ヶ月

FEV1 : 2.12L

FVC : 2.73L

12ヶ月

FEV1 : 1.93L

FVC : 2.24L

18ヶ月

FEV1 : 2.16L

FVC : 2.63L

24ヶ月または中止時

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10日

白血球数 : 4100/ μ L

赤血球数 : 390 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度 : 12.4g/dL

ヘマトクリット : 36.4%

血小板 : 22.1 $\times 10^4$ / μ L

好中球 : 55%

桿状核球 : 5%

好酸球 : 6.0%

好塩基球 : 0%

リンパ球 : 36.0%

単球 : 3.0%

その他 : 0%

AST(GOT) : 24IU/L

ALT(GPT) : 21IU/L

ALP : 164IU/L

総ビリルビン : 0.68mg/dL

総タンパク : 7.4g/dL

BUN : 11.5mg/dL

クレアチニン : 0.62mg/dL

総コレステロール : 200mg/dL

LDL コレステロール : 90mg/dL

HDL コレステロール : 96mg/dL

トリグリセライド : 52mg/dL

血糖 : 90mg/dL

Na : 144mEq/L

K : 3.9mEq/L

Cl : 106mEq/L

pH : 5.5

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 : 54mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 5.7

赤血球 : 1-4/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 : 12.2pg/mL

プロジェストロン測定 : 0.2ng/mL

テストステロン測定 : 5.093ng/mL

6ヶ月

採取日 : 2013年4月24日

白血球数 : 3700/ μ L

赤血球数 : 407 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度 : 12.2g/dL

ヘマトクリット : 37.3%

血小板 : 22.7 $\times 10^4$ / μ L

好中球 : 55.0%

桿状核球 : 4%

好酸球 : 2.0%

好塩基球 : 0%

リンパ球 : 35.0%

単球 : 8.0%

その他 : 0%

AST(GOT) : 25IU/L

ALT(GPT) : 21IU/L

ALP : 179IU/L

総ビリルビン : 0.61mg/dL

総タンパク : 7.2g/dL

BUN : 8.5mg/dL

クレアチニン : 0.59mg/dL

総コレステロール : 210mg/dL

LDL コレステロール : 88mg/dL

HDL コレステロール : 104mg/dL

トリグリセライド : 77mg/dL

血糖 : 102mg/dL

Na : 146mEq/L

K : 4.1mEq/L

Cl : 107mEq/L

pH : 6.0

比重 : ≤ 1.005

尿糖 : -

尿蛋白 : -

亜硝酸塩 : -

尿潜血 : 2+

尿中クレアチニン : 35mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 6.3

赤血球 : 1-4/hpf

白血球 : 0/hpf

尿細菌 : -

12ヶ月

採取日：2013年10月31日
白血球数：4600/ μ L
赤血球数：433 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：12.7g/dL
ヘマトクリット：37.5%
血小板：24.3 $\times 10^4$ / μ L
好中球：56.0%
桿状核球：5.0%
好酸球：2.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：38.0%
単球：3.0%
その他：0%
AST(GOT)：29IU/L
ALT(GPT)：26IU/L
ALP：184IU/L
総ビリルビン：0.57mg/dL
総タンパク：7.4g/dL
BUN：10.3mg/dL
クレアチニン：0.61mg/dL
総コレステロール：206mg/dL
LDLコレステロール：98mg/dL
HDLコレステロール：95mg/dL
トリグリセライド：66mg/dL
血糖：94mg/dL
Na：145mEq/L
K：4.0mEq/L
Cl：107mEq/L
pH：5.5
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：52mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：9.0
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
プロゲステロン測定：0.1以下ng/mL
テストステロン測定：0.142ng/mL

18ヶ月

採取日：2014年4月23日
白血球数：4400/ μ L
赤血球数：443 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：12.9g/dL

ヘマトクリット：38.7%
血小板：27.3 $\times 10^4$ / μ 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：18.0%
単球：9.0%
その他：0%
AST(GOT)：26IU/L
ALT(GPT)：20IU/L
ALP：179IU/L
総ビリルビン：0.59mg/dL
総タンパク：6.8g/dL
BUN：8.4mg/dL
クレアチニン：0.56mg/dL
総コレステロール：215mg/dL
LDLコレステロール：104mg/dL
HDLコレステロール：97mg/dL
トリグリセライド：89mg/dL
血糖：90mg/dL
Na：142mEq/L
K：3.5mEq/L
Cl：106mEq/L
pH：6.5
比重： \leq 1.005
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：2+
尿中クレアチニン：8.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：22.5
赤血球：0/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-

24ヶ月または中止時

採取日：2014年10月15日
白血球数：4400/ μ L
赤血球数：441 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.1g/dL
ヘマトクリット：39.3%
血小板：25.3 $\times 10^4$ / μ L
好中球：67.0%
桿状核球：2.0%
好酸球：2.0%

好塩基球：0.0%
リンパ球：26.0%
単球：5.0%
その他：0.0%
AST(GOT)：26IU/L
ALT(GPT)：25IU/L
ALP：176IU/L
総ビリルビン：0.57mg/dL
総タンパク：7.2g/dL
BUN：9.1mg/dL
クレアチニン：0.58mg/dL
総コレステロール：217mg/dL
LDL コレステロール：92mg/dL
HDL コレステロール：103mg/dL
トリグリセライド：99mg/dL
血糖：107mg/dL
Na：144mEq/L
K：3.7mEq/L
Cl：107mEq/L
pH：6.0
比重：<=1.005
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：2+
尿中クレアチニン：10.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：13.0
赤血球：1以下/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：5.0以下 pg/mL
プロゲステロン測定：0.1以下 ng/mL
テストステロン測定：0.163ng/mL

治療経過：歯周病で2012年11月から2013年2月まで休薬。また、2014年7月には左気胸を認めた。その他有害事象は、上気道炎、白癬症、口内炎、皮疹等であった。

症例背景

症例：003-013
年齢：45歳
原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症
合併症：気胸、労作時呼吸困難、持続的酸素を要する、慢性的な咳、腎摘出
2000年11月から労作時呼吸困難、咳を認めた。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

所見：身長149.0cm、体重40.0kg、脈拍90/分、血圧116/79mmHg

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：

18ヶ月

FEV1：
FVC：

24ヶ月または中止時

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3日
白血球数：4800/ μ L
赤血球数：414 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.1g/dL
ヘマトクリット：39.0%
血小板：29.7 $\times 10^4$ / μ L
好中球：62.0%
桿状核球：0%
好酸球：7.0%
好塩基球：0.0%
リンパ球：28.0%
単球：3.0%
その他：0%
AST(GOT)：13IU/L
ALT(GPT)：11IU/L
ALP：126IU/L
総ビリルビン：0.56mg/dL
総タンパク：7.5g/dL
BUN：10.3mg/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 : 111mg/dL
HDL コレステロール : 87mg/dL
トリグリセライド : 50mg/dL
血糖 : 86mg/dL
Na : 139mEq/L
K : 4.7mEq/L
Cl : 101mEq/L
pH : 6.5
比重 : 1.010
尿糖 : -
尿蛋白 : -
亜硝酸塩 : -
尿潜血 : -
尿中クレアチニン : 52mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 6.3
赤血球 : 0/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 : 223.6pg/mL
プロゲステロン測定 : 10.4ng/mL
テストステロン測定 : 0.389ng/mL

6ヶ月

採取日 : 2013年4月25日
白血球数 : 6000/ μ L
赤血球数 : 433×10^4 / μ L
ヘモグロビン濃度 : 12.7g/dL
ヘマトクリット : 38.6%
血小板 : 36.3×10^4 / μ L
好中球 : 60.0%
桿状核球 : 2%
好酸球 : 5.0%
好塩基球 : 1.0%
リンパ球 : 27.0%
単球 : 7.0%
その他 : 0%
AST(GOT) : 19IU/L
ALT(GPT) : 18IU/L
ALP : 176IU/L
総ビリルビン : 0.43mg/dL
総タンパク : 8.0g/dL
BUN : 17.3mg/dL
クレアチニン : 0.59mg/dL

総コレステロール : 250mg/dL
LDL コレステロール : 125mg/dL
HDL コレステロール : 105mg/dL
トリグリセライド : 78mg/dL
血糖 : 112mg/dL
Na : 144mEq/L
K : 4.6mEq/L
Cl : 104mEq/L
pH : 6.5
比重 : 1.015
尿糖 : -
尿蛋白 : -
亜硝酸塩 : -
尿潜血 : 1+
尿中クレアチニン : 143mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 26.1
赤血球 : 1以下/hpf
白血球 : 1以下/hpf
尿細菌 : -

12ヶ月

採取日 : 2013年10月10日
白血球数 : 5000/ μ L
赤血球数 : 415×10^4 / μ L
ヘモグロビン濃度 : 11.6g/dL
ヘマトクリット : 36.1%
血小板 : 33.5×10^4 / μ L
好中球 : 67.0%
桿状核球 : 1%
好酸球 : 2.0%
好塩基球 : 0%
リンパ球 : 27.0%
単球 : 4.0%
その他 : 0%
AST(GOT) : 20IU/L
ALT(GPT) : 19IU/L
ALP : 156IU/L
総ビリルビン : 0.46mg/dL
総タンパク : 7.6g/dL
BUN : 15.7mg/dL
クレアチニン : 0.61mg/dL
総コレステロール : 242mg/dL
LDL コレステロール : 138mg/dL
HDL コレステロール : 99mg/dL
トリグリセライド : 52mg/dL
血糖 : 96mg/dL
Na : 144mEq/L
K : 4.6mEq/L
Cl : 105mEq/L

pH : 7.0
比重 : 1.010
尿糖 : -
尿蛋白 : -
亜硝酸塩 : -
尿潜血 : -
尿中クレアチニン : 119mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 19.0
赤血球 : 0/hpf
白血球 : 0/hpf
尿細菌 : -
エストロゲン測定 : 50.7pg/mL
プロゲステロン測定 : 0.4ng/mL
テストステロン測定 : 0.232ng/mL

18ヶ月

採取日 : 2014年4月21日
白血球数 : 4900/ μ L
赤血球数 : 429 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度 : 12.1g/dL
ヘマトクリット : 37.4%
血小板 : 33.1 $\times 10^4$ / μ L
好中球 : 61.0%
桿状核球 : 1%
好酸球 : 5.0%
好塩基球 : 1.0%
リンパ球 : 30.0%
単球 : 3.0%
その他 : 0%
AST(GOT) : 18IU/L
ALT(GPT) : 15IU/L
ALP : 148IU/L
総ビリルビン : 0.39mg/dL
総タンパク : 7.4g/dL
BUN : 13.1mg/dL
クレアチニン : 0.58mg/dL
総コレステロール : 259mg/dL
LDL コレステロール : 129mg/dL
HDL コレステロール : 105mg/dL
トリグリセライド : 84mg/dL
血糖 : 92mg/dL
Na : 143mEq/L
K : 4.7mEq/L
Cl : 108mEq/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 : 147mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 44.8
赤血球 : 0/hpf
白血球 : 0-1/hpf
尿細菌 : -

24ヶ月または中止時

採取日 : 2014年10月20日
白血球数 : 5900/ μ L
赤血球数 : 451 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度 : 12.9g/dL
ヘマトクリット : 39.6%
血小板 : 31.7 $\times 10^4$ / μ L
好中球 : 65.0%
桿状核球 : 5%
好酸球 : 4.0%
好塩基球 : 1.0%
リンパ球 : 24.0%
単球 : 6.0%
その他 : 0%
AST(GOT) : 21IU/L
ALT(GPT) : 18IU/L
ALP : 168IU/L
総ビリルビン : 0.49mg/dL
総タンパク : 7.8g/dL
BUN : 13.0mg/dL
クレアチニン : 0.58mg/dL
総コレステロール : 237mg/dL
LDL コレステロール : 116mg/dL
HDL コレステロール : 104mg/dL
トリグリセライド : 68mg/dL
血糖 : 98mg/dL
Na : 140mEq/L
K : 4.4mEq/L
Cl : 101mEq/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 : 92.98mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 37.1
赤血球 : 0/hpf

白血球：0-1/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：79.6pg/mL
プロゲステロン測定：0.3ng/mL
テストステロン測定：0.308ng/mL

治療経過：主な有害事象は、口内炎、頭痛、感冒、頭皮皮疹。トラフ低値で4mgまで増量を行った。

症例背景

症例：003-018

年齢：34歳

原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症：気胸、労作時呼吸困難、血管筋脂肪腫（肝臓）、腹痛、血管筋脂肪腫（腎臓）、腎摘出

2002年AML手術。2009年からDOE出現。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

所見：身長145.9cm、体重39.6kg、脈拍90/分、血圧113/72mmHg

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

FEV1：1.46L

FVC：2.06L

DLCO：10.99ml/min/mmHg

TLC：3.22L

FRC：1.89L

RV：1.08L

6ヶ月

FEV1：1.58L

FVC：2.09L

24ヶ月または中止時

FEV1：1.46L

FVC：2.07L

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：4000/ μ L

赤血球数：504 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度：15.3g/dL

ヘマトクリット：44.9%

血小板：25.4 $\times 10^4$ / μ L

好中球：51%

桿状核球：2.0%

好酸球：5.0%

好塩基球：0.0%

リンパ球：39.0%

単球：5.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：22IU/L

ALT(GPT)：12IU/L

ALP：149IU/L

総ビリルビン：0.87mg/dL

総タンパク：7.9g/dL

BUN：11.1mg/dL

クレアチニン：0.74mg/dL

総コレステロール：214mg/dL

LDLコレステロール：135mg/dL

HDLコレステロール：76mg/dL

トリグリセライド：52mg/dL

血糖：84mg/dL

Na：142mEq/L

K：4.4mEq/L

Cl：104mEq/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：53mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：3.4

赤血球：0/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：75.3pg/mL

プロゲステロン測定：0.2ng/mL

テストステロン測定：0.723ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年5月2日

白血球数：4100/ μ L

赤血球数：555 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度：15.2g/dL

ヘマトクリット：45.6%

血小板：21.0 $\times 10^4$ / μ L

好中球：60.0%

桿状核球：2.0%

好酸球：9.0%

好塩基球：1.0%

リンパ球：27.0%
単球：3.0%
その他：0.0%
AST(GOT)：24IU/L
ALT(GPT)：12IU/L
ALP：179IU/L
総ビリルビン：0.79mg/dL
総タンパク：7.9g/dL
BUN：14.2mg/dL
クレアチニン：0.59mg/dL
総コレステロール：251mg/dL
LDL コレステロール：162mg/dL
HDL コレステロール：76mg/dL
トリグリセライド：51mg/dL
血糖：94mg/dL
Na：143mEq/L
K：3.6mEq/L
Cl：105mEq/L
pH：6.5
比重：≤1.005
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：±
尿中クレアチニン：59mg/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：-

24ヶ月または中止時
採取日：2013年8月8日
白血球数：7800/ μ L
赤血球数：533 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：15.5g/dL
ヘマトクリット：45.7%
血小板：26.7 $\times 10^4$ / μ L
好中球：72.0%
桿状核球：1.0%
好酸球：1.0%
好塩基球：0.0%
リンパ球：20.0%
単球：7.0%
その他：0.0%
AST(GOT)：17IU/L
ALT(GPT)：12IU/L
ALP：162IU/L
総ビリルビン：1.25mg/dL
総タンパク：8.1g/dL

BUN：10.5mg/dL
クレアチニン：0.73mg/dL
総コレステロール：229mg/dL
LDL コレステロール：158mg/dL
HDL コレステロール：69mg/dL
トリグリセライド：61mg/dL
血糖：88mg/dL
Na：141mEq/L
K：4.3mEq/L
Cl：105mEq/L
pH：6.5
比重：≤1.005
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：-
尿中クレアチニン：49mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：4.3
赤血球：0/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：225.2pg/mL
プロゲステロン測定：12.8ng/mL
テストステロン測定：0.974ng/mL

治療経過：有害事象として左足疼痛、口内炎、感冒、胃痛などを認めた。妊娠中絶を認め、2013年7月9日に試験中止となった。

症例背景

症例：003-020

年齢：36歳

原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症：気胸2回、労作時呼吸困難

2008年7月から労作時呼吸困難。無治療経過観察。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

所見：身長160.9cm、体重48.3kg、脈拍71/分、血圧103/66mmHg

治療前後の肺機能の推移

ベースライン

FEV1：1.90L

FVC：3.27L

DLCO：6.25ml/min/mmHg

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

18 ヶ月

FEV1 : 1.86L
FVC : 3.07L

24 ヶ月または中止時

FEV1 : 1.85L
FVC : 3.15L

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/ μ L

赤血球数 : 418×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 12.4g/dL

ヘマトクリット : 37.7%

血小板 : 35.2×10^4 / μ 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

プロジェストロン測定 : 0.2ng/mL

テストステロン測定 : 0.521ng/mL

6 ヶ月

採取日 : 2013年5月2日

白血球数 : 6200/ μ L

赤血球数 : 505×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 14.3g/dL

ヘマトクリット : 43.7%

血小板 : 33.7×10^4 / μ 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/ μ L
赤血球数：480 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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

18ヶ月
採取日：2014年5月2日
白血球数：4200/ μ L
赤血球数：467 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：12.4g/dL
ヘマトクリット：38.2%
血小板：39.6 $\times 10^4$ / μ L
好中球：49.0%
桿状核球：1.0%
好酸球：6.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：41.0%
単球：3.0%
その他：0%
AST(GOT)：14IU/L
ALT(GPT)：8IU/L
ALP：190IU/L
総ビリルビン：0.78mg/dL
総タンパク：7.2g/dL
BUN：15.5mg/dL
クレアチニン：0.61mg/dL
総コレステロール：174mg/dL
LDLコレステロール：71mg/dL
HDLコレステロール：95mg/dL
トリグリセライド：37mg/dL
血糖：82mg/dL
Na：141mEq/L
K：4.5mEq/L
Cl：108mEq/L
pH：5.5
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：66.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：6.5
赤血球：1-4/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-

24ヶ月または中止時

採取日：2014年10月24日
白血球数：3800/ μ L
赤血球数：458 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：12.4g/dL
ヘマトクリット：37.2%
血小板：42.3 $\times 10^4$ / μ L
好中球：39.0%
桿状核球：0.0%
好酸球：17.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：38.0%
単球：5.0%
その他：0.0%
AST(GOT)：14IU/L
ALT(GPT)：10IU/L
ALP：196IU/L
総ビリルビン：0.89mg/dL
総タンパク：7.9g/dL
BUN：14.0mg/dL
クレアチニン：0.60mg/dL
総コレステロール：204mg/dL
LDLコレステロール：89mg/dL
HDLコレステロール：108mg/dL
トリグリセライド：25mg/dL
血糖：83mg/dL
Na：141mEq/L
K：4.3mEq/L
Cl：106mEq/L
pH：6.5
比重：1.010
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：-
尿中クレアチニン：36.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：3.6
赤血球：0/hpf
白血球：1-4/hpf
尿細菌：1+
エストロゲン測定：74.2pg/mL
プロゲステロン測定：0.3ng/mL
テストステロン測定：0.321ng/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。月経出血が長期間継続し、休薬を行い、プロゲステロン製剤を用いて改善した。改善後、再投与を行った。

症例背景

症例：003-009

年齢：49歳

原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症

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

2007年から労作時呼吸困難。2009年腹痛。2011年から抗エストロゲン療法。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

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

DLC0:10.88ml/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

18ヶ月

FEV1：2.67L

FVC：3.59L

24ヶ月または中止時

FEV1：2.48L

FVC：3.34L

治療前後の検査データの推移

ベースライン

採取日：2012年9月26日

白血球数：5000/ μ L

赤血球数：506 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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4月24日
白血球数：6200/ μ L
赤血球数：537 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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： ≥ 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/ μ L
赤血球数：541 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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
プロゲステロン測定 : <=0.1ng/mL
テストステロン測定 : 0.201ng/mL

18 ヶ月

採取日 : 2014 年 4 月 23 日

白血球数 : 5500/ μ L

赤血球数 : 547×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 14.4g/dL

ヘマトクリット : 43.7%

血小板 : 25.9×10^4 / μ L

好中球 : 78.0%

桿状核球 : 1%

好酸球 : 2.0%

好塩基球 : 1.0%

リンパ球 : 17.0%

単球 : 2.0%

その他 : 0%

AST(GOT) : 16IU/L

ALT(GPT) : 18IU/L

ALP : 210IU/L

総ビリルビン : 0.57mg/dL

総タンパク : 7.2g/dL

BUN : 16.3mg/dL

クレアチニン : 0.55mg/dL

総コレステロール : 293mg/dL

LDL コレステロール : 208mg/dL

HDL コレステロール : 56mg/dL

トリグリセライド : 131mg/dL

血糖 : 125mg/dL

Na : 146mEq/L

K : 4.5mEq/L

Cl : 108mEq/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 : 138mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 20.0

赤血球 : 0/hpf

白血球 : 1-4/hpf

尿細菌 : 1+

24 ヶ月または中止時

採取日 : 2014 年 10 月 22 日

白血球数 : 6100/ μ L

赤血球数 : 547×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 14.5g/dL

ヘマトクリット : 43.7%

血小板 : 24.3×10^4 / μ L

好中球 : 72.0%

桿状核球 : 2%

好酸球 : 5.0%

好塩基球 : 1.0%

リンパ球 : 17.0%

単球 : 5.0%

その他 : 0%

AST(GOT) : 19IU/L

ALT(GPT) : 24IU/L

ALP : 236IU/L

総ビリルビン : 0.70mg/dL

総タンパク : 7.2g/dL

BUN : 14.5mg/dL

クレアチニン : 0.58mg/dL

総コレステロール : 222mg/dL

LDL コレステロール : 151mg/dL

HDL コレステロール : 54mg/dL

トリグリセライド：144mg/dL
 血糖：130mg/dL
 Na：143mEq/L
 K：4.8mEq/L
 Cl：108mEq/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：73.17mg/dL
 アルブミン/クレアチニン比：10.5
 赤血球：0/hpf
 白血球：1-4/hpf
 尿細菌：1+
 エストロゲン測定：15.8pg/mL
 プロジェステロン測定：0.2ng/mL
 テストステロン測定：0.189ng/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。経過中、頭痛、感冒、腹痛、嘔声、リンパ浮腫などを認めた。

症例背景

症例：003-017
 年齢：36歳
 原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症
 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）、結節性硬化症
 2002年から労作時呼吸困難出現。気胸約20回。シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。
 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：

18ヶ月
 FEV1：
 FVC：

24ヶ月または中止時
 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/ μ L
 赤血球数：432 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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 4 月 24 日
白血球数 : 5900/ μ L
赤血球数 : 538 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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 : ≤ 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 6 日
白血球数 : 6000/ μ L
赤血球数 : 554 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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

18ヶ月

採取日：2014年4月30日
白血球数：6400/ μ L
赤血球数：566 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：14.2g/dL
ヘマトクリット：41.8%
血小板：25.9 $\times 10^4$ / μ L
好中球：53%
桿状核球：2%
好酸球：17%
好塩基球：1%
リンパ球：26%
単球：3%
その他：
AST(GOT)：26IU/L
ALT(GPT)：21IU/L
ALP：229IU/L
総ビリルビン：0.36mg/dL
総タンパク：6.8g/dL
BUN：9.3mg/dL
クレアチニン：0.91mg/dL
総コレステロール：249mg/dL
LDLコレステロール：133mg/dL
HDLコレステロール：83mg/dL
トリグリセライド：103mg/dL
血糖：86mg/dL
Na：142mEq/L
K：4.0mEq/L
Cl：107mEq/L
pH：6.5
比重：1.010
尿糖：-
尿蛋白：-
亜硝酸塩：-
尿潜血：±
尿中クレアチニン：47mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：500.9
赤血球：0-1/hpf
白血球：0-1/hpf

尿細菌：-

24ヶ月または中止時

採取日：2014年11月19日
白血球数：7500/ μ L
赤血球数：553 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.8g/dL
ヘマトクリット：41.3%
血小板：27.8 $\times 10^4$ / μ L
好中球：52.0%
桿状核球：2%
好酸球：11.0%
好塩基球：4.0%
リンパ球：29.0%
単球：4.0%
その他：
AST(GOT)：24IU/L
ALT(GPT)：20IU/L
ALP：240IU/L
総ビリルビン：0.30mg/dL
総タンパク：6.9g/dL
BUN：19.0mg/dL
クレアチニン：1.15mg/dL
総コレステロール：262mg/dL
LDLコレステロール：151mg/dL
HDLコレステロール：90mg/dL
トリグリセライド：124mg/dL
血糖：81mg/dL
Na：138mEq/L
K：4.3mEq/L
Cl：105mEq/L
pH：6.0
比重：1.015
尿糖：-
尿蛋白：1+
亜硝酸塩：-
尿潜血：2+
尿中クレアチニン：30.53mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：1001.2
赤血球：0-1/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：119.1pg/mL
プロゲステロン測定：2.2ng/mL
テストステロン測定：0.172ng/mL

治療経過：主な有害事象は、口内炎、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、不眠、麦粒腫など。

症例背景

症例：003-021

年齢：40歳

原疾患：弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症：気胸、労作時呼吸困難、慢性的な咳

2002年7月に気胸で発症。2007年6月に生検を行い診断。2010年1月、労作時呼吸困難出現。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

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：

DLC0：

TLC：

FRC：

RV：

6ヶ月

FEV1：

FVC：

12ヶ月

FEV1：

FVC：

18ヶ月

FEV1：

FVC：

24ヶ月または中止時

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/ μ L

赤血球数：452 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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： ≤ 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

プロゲステロン測定：2.6ng/mL

テストステロン測定：0.341ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年5月14日

白血球数：6700/ μ L

赤血球数：454 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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/ μ L
赤血球数：492 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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

18ヶ月

採取日：2014年5月20日
白血球数：4300/ μ L
赤血球数：479 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：12.7g/dL
ヘマトクリット：39.3%
血小板：25.9 $\times 10^4$ / μ L
好中球：37%
桿状核球：1%
好酸球：6%
好塩基球：0%
リンパ球：48%
単球：9%
その他：
AST(GOT)：21IU/L
ALT(GPT)：24IU/L
ALP：208IU/L
総ビリルビン：0.59mg/dL
総タンパク：7.6g/dL
BUN：9.0mg/dL

クレアチニン : 0.50mg/dL
総コレステロール : 224mg/dL
LDL コレステロール : 113mg/dL
HDL コレステロール : 98mg/dL
トリグリセライド : 102mg/dL
血糖 : 92mg/dL
Na : 140mEq/L
K : 3.8mEq/L
Cl : 103mEq/L
pH : 7.0
比重 : <=1.005
尿糖 : -
尿蛋白 : -
亜硝酸塩 : -
尿潜血 : -
尿中クレアチニン : 68.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 7.2
赤血球 : 0-1/hpf
白血球 : 0-1/hpf
尿細菌 : 1+

24ヶ月または中止時

採取日 : 2014年11月12日

白血球数 : 3700/ μ L

赤血球数 : 482 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度 : 13.1g/dL

ヘマトクリット : 39.8%

血小板 : 24.9 $\times 10^4$ / μ L

好中球 : 56.0%

桿状核球 : 2%

好酸球 : 2.0%

好塩基球 : 0%

リンパ球 : 41.0%

単球 : 1.0%

その他 :

AST(GOT) : 23IU/L

ALT(GPT) : 19IU/L

ALP : 226IU/L

総ビリルビン : 0.63mg/dL

総タンパク : 7.9g/dL

BUN : 12.1mg/dL

クレアチニン : 0.55mg/dL

総コレステロール : 229mg/dL

LDL コレステロール : 119mg/dL

HDL コレステロール : 103mg/dL

トリグリセライド : 63mg/dL

血糖 : 95mg/dL

Na : 140mEq/L

K : 3.9mEq/L

Cl : 102mEq/L

pH : 6.0

比重 : >=1.030

尿糖 : -

尿蛋白 : -

亜硝酸塩 : -

尿潜血 : 3+

尿中クレアチニン : 209.97mg/dL

アルブミン/クレアチニン比 : 9.5

赤血球 : 50-99/hpf

白血球 : 1-4/hpf

尿細菌 : 1+

エストロゲン測定 : 56.8pg/mL

プロゲステロン測定 : 0.4ng/mL

テストステロン測定 : 0.363ng/mL

治療経過 : 2013年2月12日から13日、PK採血で入院した。有害事象としては口内炎、皮疹、感冒、下痢などを認めた。月経異常が2012年12月から認められた。

症例背景

症例 : 003-023

年齢 : 28歳

原疾患 : 弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症 : 腹部リンパ管腫、腹痛、血尿

2012年2月に発症。同年11月の生検で診断。

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

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

DLC0 : 16.08ml/min/mmHg

TLC : 5.17L

FRC : 3.28L

RV : 1.94L

6ヶ月

FEV1 : 3.03L

FVC : 3.16L