

12 ヶ月
FEV1 : 2.90L
FVC : 3.10L

18 ヶ月
FEV1 : 2.90L
FVC : 3.18L

24 ヶ月または中止時
FEV1 : 2.70L
FVC : 2.93L

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/ μ L
赤血球数 : 467 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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
プロゲステロン測定 : 0.3ng/mL
テストステロン測定 : 0.427ng/mL

6 ヶ月
採取日 : 2013年5月15日
白血球数 : 4800/ μ L
赤血球数 : 510 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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 : ≤ 1.005
尿糖 : -
尿蛋白 : -
亜硝酸塩 : -
尿潜血 : \pm
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6日

白血球数：5600/ μ L

赤血球数：496 $\times 10^4$ / 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：34.7 $\times 10^4$ / μ L

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

プロゲステロン測定：0.2ng/mL

テストステロン測定：0.341ng/mL

18ヶ月

採取日：2014年5月22日

白血球数：4500/ μ L

赤血球数：507 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度：13.7g/dL

ヘマトクリット：40.9%

血小板：26.8 $\times 10^4$ / μ L

好中球：55%

桿状核球：10%

好酸球：2.0%

好塩基球：2.0%

リンパ球：33.0%

単球：8.0%

その他：0%

AST(GOT)：16IU/L

ALT(GPT)：15IU/L

ALP：162IU/L

総ビリルビン：0.56mg/dL

総タンパク：8.0g/dL

BUN：10.0mg/dL

クレアチニン：0.63mg/dL

総コレステロール：207mg/dL

LDL コレステロール：117mg/dL

HDL コレステロール：76mg/dL

トリグリセライド：99mg/dL

血糖：70mg/dL

Na：143mEq/L

K：4.2mEq/L

Cl：107mEq/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：33.0mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：4.8

赤血球：0/hpf

白血球：0/hpf

尿細菌：1+

24ヶ月または中止時

採取日：2014年11月14日

白血球数：5600/ μ L

赤血球数：519 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度：14.2g/dL

ヘマトクリット：42.9%
血小板：31.5×10⁴/μL
好中球：65.0%
桿状核球：4%
好酸球：1.0%
好塩基球：0.0%
リンパ球：32.0%
単球：2.0%
その他：0%
AST(GOT)：16IU/L
ALT(GPT)：13IU/L
ALP：152IU/L
総ビリルビン：0.58mg/dL
総タンパク：7.7g/dL
BUN：10.5mg/dL
クレアチニン：0.60mg/dL
総コレステロール：187mg/dL
LDL コレステロール：92mg/dL
HDL コレステロール：84mg/dL
トリグリセライド：90mg/dL
血糖：94mg/dL
Na：142mEq/L
K：4.6mEq/L
Cl：103mEq/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：40.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：5.3
赤血球：0/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：124.3pg/mL
プロジェストロン測定：1.6ng/mL
テストステロン測定：0.382ng/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。口内炎が最も高頻度に発症した有
害事象であった。

症例背景

症例：003-026
年齢：29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、瘻癧
2011年12月発症。2012年9月に生検を行い診断。
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
DLC0：15.27ml/min/mmHg
TLC：4.67L
FRC：2.89L
RV：1.25L

24ヶ月または中止時
FEV1：2.71L
FVC：3.09L

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：475×10⁴/μL
ヘモグロビン濃度：14.3g/dL
ヘマトクリット：41.2%
血小板：23.9×10⁴/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
プロジェステロン測定 : 19.4ng/mL
テストステロン測定 : 0.22ng/mL

24ヶ月または中止時

採取日 : 2013年1月21日
白血球数 : 4500/ μ L
赤血球数 : 474 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度 : 13.9g/dL
ヘマトクリット : 39.7%
血小板 : 24.3 $\times 10^4$ / μ L
好中球 : 50%
桿状核球 : 6%
好酸球 : 1%
好塩基球 : 0%
リンパ球 : 47%
単球 : 1%
その他 : 0%
AST(GOT) : 22IU/L
ALT(GPT) : 14IU/L
ALP : 212IU/L
総ビリルビン : 1.81mg/dL
総タンパク : 7.3g/dL
BUN : 9.6mg/dL
クレアチニン : 0.50mg/dL
総コレステロール : 239mg/dL
LDL コレステロール : 139mg/dL
HDL コレステロール : 85mg/dL
トリグリセライド : 67mg/dL

血糖 : 85mg/dL
Na : 142mEq/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 : 98mg/dL
アルブミン/クレアチニン比 : 5.5
赤血球 : 0/hpf
白血球 : 5-9/hpf
尿細菌 : 2+
エストロゲン測定 : 166.8pg/mL
プロジェステロン測定 : 22.3ng/mL
テストステロン測定 : 0.248ng/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 : 弧発性リンパ脈管筋腫症
合併症 : 腹部リンパ管腫、腹痛
2008年腹痛で発症。無治療で経過観察。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし
所見 : 身長 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

18ヶ月

FEV1 : 2.08L
FVC : 2.48L DLCO :
TLC : FRC : RV :

24ヶ月または中止時

FEV1 : 1.87L
FVC : 2.26L

治療前後の検査データの推移
ベースライン

採取日 : 2012年11月7日
白血球数 : 6300/ μ L
赤血球数 : 431 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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
プロジェステロン測定 : 0.3ng/mL
テストステロン測定 :

6ヶ月

採取日 : 2013年5月8日
白血球数 : 4600/ μ L
赤血球数 : 503 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ L
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 : \pm
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/ μ L
赤血球数：488 $\times 10^4$ / μ L
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 $\times 10^4$ / μ L
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

18ヶ月

採取日：2014年5月14日
白血球数：5400/ μ L
赤血球数：479 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.3g/dL
ヘマトクリット：39.1%
血小板：28.0 $\times 10^4$ / μ L
好中球：60%
桿状核球：3%
好酸球：8.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：26.0%
単球：5.0%
その他：0%
AST(GOT)：19IU/L
ALT(GPT)：17IU/L
ALP：165IU/L
総ビリルビン：0.44mg/dL
総タンパク：7.1g/dL
BUN：15.0mg/dL
クレアチニン：0.67mg/dL
総コレステロール：173mg/dL
LDLコレステロール：97mg/dL
HDLコレステロール：72mg/dL
トリグリセライド：58mg/dL
血糖：79mg/dL
Na：140mEq/L
K：4.2mEq/L
Cl：109mEq/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：70mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：254.3
赤血球：0/hpf
白血球：1-4/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：5600/ μ L
赤血球数：492 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.9g/dL

ヘマトクリット：41.1%
血小板：28.2×10⁴/μL
好中球：59.0%
桿状核球：3%
好酸球：12.0%
好塩基球：3.0%
リンパ球：22.0%
単球：4.0%
その他：
AST(GOT)：24IU/L
ALT(GPT)：15IU/L
ALP：154IU/L
総ビリルビン：0.47mg/dL
総タンパク：7.3g/dL
BUN：13.7mg/dL
クレアチニン：0.69mg/dL
総コレステロール：181mg/dL
LDL コレステロール：90mg/dL
HDL コレステロール：87mg/dL
トリグリセライド：44mg/dL
血糖：88mg/dL
Na：143mEq/L
K：4.5mEq/L
Cl：108mEq/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：52.34mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：14.2
赤血球：0/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：47.5pg/mL
プロゲステロン測定：0.9ng/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、ざ瘡、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：弧発性リンパ脈管筋腫症
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
2010年2月に発症。2010年8月に生検で診断。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。
所見：身長163.4cm、体重58.4kg、脈拍/分、血圧/mmHg
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

24ヶ月または中止時

FEV1：1.50L

FVC：2.91L

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/μL

赤血球数：524×10⁴/μL

ヘモグロビン濃度：14.8g/dL

ヘマトクリット：45.2%

血小板：27.1×10⁴/μL

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：≤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
プロゲステロン測定：8.9ng/mL
テストステロン測定：0.185ng/mL

24ヶ月または中止時

採取日：2013年3月7日

白血球数：8600/ μ L

赤血球数：504 $\times 10^4$ / μ L

ヘモグロビン濃度：14.0g/dL

ヘマトクリット：43.6%

血小板：29.1 $\times 10^4$ / μ L

好中球：60.0%

桿状核球：0.0%

好酸球：0.0%

好塩基球：0.0%

リンパ球：34.0%

単球：6.0%

その他：0.0%

AST(GOT)：11IU/L

ALT(GPT)：17IU/L

ALP：151IU/L

総ビリルビン：0.92mg/dL

総タンパク：7.0g/dL

BUN：17.3mg/dL

クレアチニン：0.73mg/dL

総コレステロール：223mg/dL

LDL コレステロール：103mg/dL

HDL コレステロール：95mg/dL

トリグリセライド：123mg/dL

血糖：88mg/dL

Na：144mEq/L

K：4.9mEq/L

Cl：107mEq/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：400mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：8.0

赤血球：0.0/hpf

白血球：1以下/hpf

尿細菌：-

エストロゲン測定：188.2pg/mL

プロゲステロン測定：22.0ng/mL

テストステロン測定：0.104ng/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：弧発性リンパ脈管筋腫症

合併症：労作時呼吸困難、血尿

シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。

所見：身長 158.8cm、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

DLC0:16.19ml/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

18ヶ月

FEV1 : 2.73L

FVC : 3.30L

24ヶ月または中止時

FEV1 : 2.59L

FVC : 3.17L

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/ μ L

赤血球数 : 489 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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

プロゲステロン測定 : 0.3ng/mL

テストステロン測定 : 0.572ng/mL

6ヶ月

採取日 : 2013年5月30日

白血球数 : 5700/ μ L

赤血球数 : 513 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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/ μ L
赤血球数：523 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ L
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

18ヶ月

採取日：2014年6月3日
白血球数：5500/ μ L
赤血球数：516 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：14.9g/dL
ヘマトクリット：43.4%
血小板：19.0 $\times 10^4$ / μ L
好中球：79.0%
桿状核球：5%
好酸球：5.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：13.0%
単球：2.0%
その他：0%
AST(GOT)：19IU/L
ALT(GPT)：16IU/L
ALP：162IU/L 総ビリルビン：0.97mg/dL 総タンパク：7.3g/dL BUN：12.1mg/dL クレアチニン：0.72mg/dL 総コレステロール：183mg/dL LDLコレステロール：111mg/dL HDLコレステロール：59mg/dL トリグリセライド：87mg/dL 血糖：89mg/dL
Na：140mEq/L K：4.5mEq/L Cl：104mEq/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：240mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：13.7
赤血球：0-1/hpf
白血球：30-49/hpf
尿細菌：3+

24ヶ月または中止時

採取日：2014年12月2日
白血球数：5400/ μ L
赤血球数：540 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：15.6g/dL
ヘマトクリット：46.2%
血小板：20.3 $\times 10^4$ / μ L
好中球：68.0%
桿状核球：2%
好酸球：6.0%

好塩基球：0%
リンパ球：25.0%
単球：1.0%
その他：0%
AST(GOT)：20IU/L
ALT(GPT)：19IU/L
ALP：176IU/L
総ビリルビン：0.65mg/dL
総タンパク：7.8g/dL
BUN：14.5mg/dL
クレアチニン：0.72mg/dL
総コレステロール：210mg/dL
LDLコレステロール：131mg/dL
HDLコレステロール：65mg/dL
トリグリセライド：105mg/dL
血糖：92mg/dL
Na：141mEq/L
K：4.8mEq/L
Cl：104mEq/L
pH：6.0
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：98.72mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：23.3
赤血球：5-9/hpf
白血球：0-1/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：66.7pg/mL
プロゲステロン測定：8.8ng/mL
テストステロン測定：0.383ng/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。有害事象として、口内炎、下痢、腹痛などを認めた。

症例背景
症例：003-010
年齢：37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、持続的酸素を要する、慢性的な咳、蛋白尿、血尿、脂質異常症
1997年1月に発症。1998年10月に診断。ホルモン療法による治療歴あり。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴
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

18ヶ月
FEV1：0.61L
FVC：2.87L

24ヶ月または中止時
FEV1：0.69L
FVC：2.78L

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/ μ L
赤血球数：540 $\times 10^4$ / μ L
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 $\times 10^4$ / μ L
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5月15日

白血球数 : 6100/ μ L

赤血球数 : 523×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 14.2g/dL

ヘマトクリット : 43.4%

血小板 : 19.4×10^4 / μ 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/ μ L

赤血球数 : 512×10^4 / μ L

ヘモグロビン濃度 : 13.9g/dL

ヘマトクリット : 41.6%

血小板 : 20.2×10^4 / μ 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
プロゲステロン測定：0.1以下 ng/mL
テストステロン測定：0.234ng/mL

18ヶ月

採取日：2014年5月28日
白血球数：4800/ μ L
赤血球数：533 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：14.3g/dL
ヘマトクリット：43.8%
血小板：22.0 $\times 10^4$ / μ L
好中球：63.0%
桿状核球：7%
好酸球：0%
好塩基球：2.0%
リンパ球：34.0%
単球：1.0%
その他：0%
AST(GOT)：25IU/L
ALT(GPT)：15IU/L
ALP：363IU/L
総ビリルビン：0.52mg/dL
総タンパク：7.8g/dL
BUN：12.6mg/dL
クレアチニン：0.63mg/dL
総コレステロール：209mg/dL
LDLコレステロール：108mg/dL
HDLコレステロール：91mg/dL
トリグリセライド：103mg/dL
血糖：92mg/dL
Na：143mEq/L

K：4.0mEq/L
Cl：101mEq/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：25.37mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：146.8
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11月19日
白血球数：4800/ μ L
赤血球数：508 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.9g/dL
ヘマトクリット：42%
血小板：18.8 $\times 10^4$ / μ L
好中球：62.0%
桿状核球：1%
好酸球：0%
好塩基球：2.0%
リンパ球：27.0%
単球：9.0%
その他：
AST(GOT)：23IU/L
ALT(GPT)：14IU/L
ALP：290IU/L
総ビリルビン：0.58mg/dL
総タンパク：7.5g/dL
BUN：11.1mg/dL
クレアチニン：0.64mg/dL
総コレステロール：199mg/dL
LDLコレステロール：93mg/dL
HDLコレステロール：88mg/dL
トリグリセライド：163mg/dL
血糖：91mg/dL
Na：143mEq/L
K：4.2mEq/L
Cl：100mEq/L
pH：7.0
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：28.96mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：195.9
赤血球：1-4/hpf
白血球：0/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：5.3pg/mL
プロゲステロン測定：<=0.1ng/mL
テストステロン測定：0.213ng/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：弧発性リンパ脈管筋腫症
合併症：気胸、労作時呼吸困難、腹部リンパ管腫、
血尿
2012年1月発症。同年2月に生検で診断。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。
所見：身長158.2cm、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

18ヶ月

FEV1：1.61L
FVC：2.61L

24ヶ月または中止時
FEV1：1.50L
FVC：2.27L

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/ μ L
赤血球数：482 \times 10⁴/ μ 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 10⁴/ μ 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
プロゲステロン測定：0.2ng/mL
テストステロン測定：0.254ng/mL

6ヶ月

採取日：2013年6月6日
白血球数：4000/ μ L
赤血球数：519 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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5日
白血球数：4300/ μ L
赤血球数：531 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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

18ヶ月

採取日：2014年6月4日
白血球数：4300/ μ L
赤血球数：505 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.5g/dL
ヘマトクリット：39.7%
血小板：34.1 $\times 10^4$ / μ L
好中球：74.0%

桿状核球：6%
好酸球：1.0%
好塩基球：1.0%
リンパ球：21.0%
単球：3.0%
その他：0%
AST(GOT)：21IU/L
ALT(GPT)：12IU/L
ALP：147IU/L
総ビリルビン：0.79mg/dL
総タンパク：6.9g/dL
BUN：12.0mg/dL
クレアチニン：0.61mg/dL
総コレステロール：244mg/dL
LDL コレステロール：157mg/dL
HDL コレステロール：72mg/dL
トリグリセライド：69mg/dL
血糖：83mg/dL
Na：141mEq/L
K：3.6mEq/L
Cl：106mEq/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：1.25mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：33.7
赤血球：5-9/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12月4日
白血球数：3500/ μ L
赤血球数：509 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：13.5g/dL
ヘマトクリット：41.4%
血小板：46.7 $\times 10^4$ / μ L
好中球：67.0%
桿状核球：3.0%
好酸球：1.0%
好塩基球：2.0%
リンパ球：24.0%
単球：6.0%

その他：0.0%
AST(GOT)：20IU/L
ALT(GPT)：11IU/L
ALP：154IU/L
総ビリルビン：0.55mg/dL
総タンパク：7.2g/dL
BUN：9.1mg/dL
クレアチニン：0.54mg/dL
総コレステロール：264mg/dL
LDL コレステロール：166mg/dL
HDL コレステロール：78mg/dL
トリグリセライド：97mg/dL
血糖：82mg/dL
Na：145mEq/L
K：3.8mEq/L
Cl：106mEq/L
pH：7.5
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：41.0mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：72.2
赤血球：1-4/hpf
白血球：1以下/hpf
尿細菌：-
エストロゲン測定：56.6pg/mL
プロゲステロン測定：0.4ng/mL
テストステロン測定：0.164ng/mL

治療経過： 主な有害事象は、口内炎、歯肉炎、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：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）、血管筋脂肪腫（腎臓）
2009年5月から労作時呼吸困難。
シロリムスあるいはエベロリムス服薬歴なし。
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
DLCO: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

18ヶ月
FEV1 : 2.96L
FVC : 4.10L

24ヶ月または中止時
FEV1 : 2.79L
FVC : 3.90L

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5日
白血球数 : 10100/ μ L
赤血球数 : 454 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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
プロジェストロン測定 : 15.3ng/mL
テストステロン測定 : 0.412ng/mL

6ヶ月
採取日 : 2013年6月12日
白血球数 : 5800/ μ L
赤血球数 : 515 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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4日
白血球数 : 5700/ μ L
赤血球数 : 489×10^4 / μ L
ヘモグロビン濃度 : 14.4g/dL
ヘマトクリット : 41.4%
血小板 : 23.9×10^4 / μ 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

18ヶ月

採取日 : 2014年6月11日
白血球数 : 6500/ μ L
赤血球数 : 484×10^4 / μ L
ヘモグロビン濃度 : 14.7g/dL
ヘマトクリット : 41.5%
血小板 : 23.6×10^4 / μ L
好中球 : 53.0%
桿状核球 : 1%
好酸球 : 2.0%
好塩基球 : 0%
リンパ球 : 39.0%
単球 : 6.0%
その他 : 0%
AST(GOT) : 11IU/L
ALT(GPT) : 8IU/L
ALP : 129IU/L
総ビリルビン : 1.64mg/dL
総タンパク : 7.0g/dL
BUN : 8.9mg/dL
クレアチニン : 0.56mg/dL
総コレステロール : 193mg/dL
LDL コレステロール : 118mg/dL
HDL コレステロール : 60mg/dL
トリグリセライド : 135mg/dL
血糖 : 91mg/dL
Na : 138mEq/L
K : 4.6mEq/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 : 61mg/dL

アルブミン/クレアチニン比：4.4
赤血球：1以下/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16日
白血球数：5400/ μ L
赤血球数：490 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：14.9g/dL
ヘマトクリット：43.3%
血小板：24.0 $\times 10^4$ / μ L
好中球：49.0%
桿状核球：1.0%
好酸球：3.0%
好塩基球：0.0%
リンパ球：46.0%
単球：2.0%
その他：0.0%
AST(GOT)：15IU/L
ALT(GPT)：14IU/L
ALP：152IU/L
総ビリルビン：0.84mg/dL
総タンパク：7.9g/dL
BUN：12.7mg/dL
クレアチニン：0.58mg/dL
総コレステロール：246mg/dL
LDLコレステロール：159mg/dL
HDLコレステロール：70mg/dL
トリグリセライド：127mg/dL
血糖：86mg/dL
Na：140mEq/L
K：4.5mEq/L
Cl：105mEq/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：77mg/dL
アルブミン/クレアチニン比：4.2
赤血球：0/hpf
白血球：1-4/hpf
尿細菌：1+
エストロゲン測定：13.9pg/mL

プロゲステロン測定：0.2ng/mL
テストステロン測定：0.301ng/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：弧発性リンパ脈管筋腫症

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、気胸の既往6回

2009年から労作時呼吸困難。2011年から在宅酸素療法。ホルモン療法治療歴あり。

シロリムス服薬歴あり。

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

12ヶ月

FEV1：0.62L

FVC：1.60L

18ヶ月

FEV1：0.64L

FVC：1.86L

24ヶ月または中止時

FEV1：0.65L

FVC：1.80L

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7日

白血球数：4400/ μ L
赤血球数：461 $\times 10^4$ / 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：21.4 $\times 10^4$ / μ 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6月27日
白血球数：3500/ μ L

赤血球数：493 $\times 10^4$ / μ 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 $\times 10^4$ / μ 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：-

12ヶ月

採取日：2013年12月25日
白血球数：3600/ μ L
赤血球数：513 $\times 10^4$ / μ L
ヘモグロビン濃度：15.4g/dL
ヘマトクリット：45.6%
血小板：17.9 $\times 10^4$ / μ L
好中球：71%
桿状核球：1%
好酸球：0%
好塩基球：1.0%