

ラパリムス錠を 服用される方へ

リンパ脈管筋腫症
(LAM)

監修

新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター
高田 俊範 先生



はじめに

この冊子は、リンパ脈管筋腫症(Lymphangioleiomyomatosis: LAM)と診断されてラパリムス錠(一般名:シロリムス)を服用されることになった患者さんに、ラパリムス錠の飲み方や副作用についてよく知っていただくための冊子です。

お薬の飲み方や副作用などについてきちんと理解することは、よりよい治療を受けられるうえでとても大切なことです。あなたがこの病気と付き合っていくにあたり、病気やお薬への理解を深め、納得して治療を続けていただくために、この冊子が一助となれば幸いです。

この冊子を読んでわからないことや、不安に思うことがありましたら、遠慮なく担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

ラパリムス錠はどのようなお薬ですか？	3
▶ どのような方が飲むお薬ですか？	
▶ どのように作用するお薬ですか？	
ラパリムス錠をお飲みになる前に	5
▶ こんなことはありませんか？	
▶ ラパリムス錠の服用の仕方は？	
ラパリムス錠の副作用について	7
▶ 特に注意すべき副作用	
▶ 小さな変化でも気になることがあるときは	
ラパリムス錠 服用Q&A	11
ラパリムス錠を正しく服用するために	13
ラパリムス錠のご紹介	14

ラパリムス錠はどのようなお薬ですか？

どのような方が飲むお薬ですか？

ラパリムス錠はリンパ脈管筋腫症の治療に使われる飲み薬です（他の病気〔難治性脈管腫瘍及び難治性脈管奇形〕の治療に使われる場合もあります）。

リンパ脈管筋腫症は英語でLymphangioleiomyomatosisといい、そこからLAMと略してよばれることもあります。

LAMは妊娠可能な年齢の女性に発症する腫瘍性疾患のひとつです。男性が発症することはほとんどありません。

LAMの症状は、体を動かしているときの息切れ、咳、痰、血痰（血が混じった痰）、喘息のようなぜんまい喘鳴（ゼーゼー、ヒューヒューという雑音）などです。肺が破れて空気が漏れる気胸を生じ、胸の痛みや呼吸困難がみられることがあります。



LAMとは？



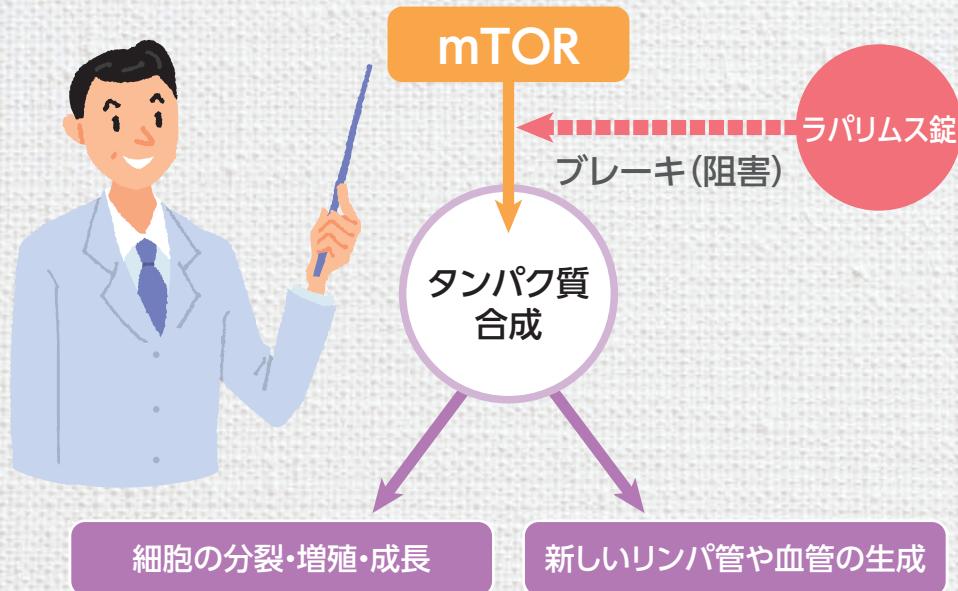
LAMはLAM細胞と呼ばれる平滑筋*に似た性質をもつ腫瘍細胞が、肺、リンパ節、腎臓などで、比較的ゆっくりと増える病気で、悪性腫瘍とはみなされていません。

異常に増殖したLAM細胞は、気道、血管、リンパ管を含む肺の組織に侵入し、時間が経つと塊となり、空気の通り道で障害物となります。さらにうようう嚢胞という小さな肺の穴が複数生じ、進行した場合は息切れなどが生じます。呼吸不全という状態になり酸素療法が必要になることもあります。

*心臓以外の内臓や血管にある筋肉です。手や足の筋肉とは異なり、自分の意志で動かすことはできません。

どのように作用するお薬ですか？

LAMの患者さんでは細胞の増殖等をコントロールするスイッチ(*TSC1*または*TSC2*遺伝子)の異常により、リンパ管や血管および細胞を作るタンパク質(mTOR)の働きが必要以上に活発になっています。ラパリムス錠は活発になりすぎたmTORにブレーキ(阻害)をかけ、LAM細胞の増殖を抑えるためのお薬です。



リンパ脈管筋腫症(LAM)の症状や治療について紹介した冊子
「知りたい! リンパ脈管筋腫症(LAM)のこと」があります。

ラパリムス錠をお飲みになる前に

こんなことはありませんか？

- 今までにお薬を飲んで、**かゆみ**、**発疹**などのアレルギー症状がでたことはありませんか？
かんしつせいはいえん
- 間質性肺炎**と診断されたことはありませんか？
- 今までに、**肝炎**や**結核**などにかかったことはありませんか？
- 妊娠中または授乳中ではありませんか？
- 他にお薬を飲んでいませんか？
- 予防接種を受ける予定はありませんか？



いずれかに該当する場合は、お薬手帳を持参のうえで、
ラパリムス錠の服用前に担当の医師に必ずご相談ください。

ラパリムス錠の服用の仕方は？

- シートから錠剤を取り出して、**コップ1杯の水**または**ぬるま湯**で服用してください。
- 1日1回**、食事の後または空腹時のいずれかに決めて、**毎日同じタイミング**で服用してください。
- ご自身の判断で服用量を加減しないでください。
- 一緒に服用してはいけないお薬や飲食物があります（ラパリムス錠の効果に影響を与える）、副作用が起こりやすくなったりするおそれがあります）。ラパリムス錠での治療開始前に、お薬手帳を持参のうえで、必ず担当の医師や薬剤師にご相談ください。



ラパリムス錠と一緒に使ってはいけないお薬

生ワクチン(乾燥弱毒生麻しんワクチン、乾燥弱毒生風しんワクチン、
経口生ポリオワクチン、乾燥BCG 等)



ラパリムス錠服用中は感染症にかかりやすくなることがあります。

生ワクチンは生きているウイルスや細菌を弱めて作ったワクチンなので、
一緒に使うことで生ワクチンに含まれるウイルスや細菌による
感染症にかかるおそれがあります。

予防接種を受ける場合には、担当の医師にご相談ください。

ラパリムス錠と一緒に使うときに注意が必要なもの

[飲食物]

グレープフルーツジュース

セイヨウオトギリソウ(セント・ジョーンズ・ワート)※を含む食品

※一部の健康食品、サプリメントに含まれる場合があります



[お薬]

一部の高血圧治療剤、抗生物質、消化器治療剤、抗てんかん剤、抗結核剤など



ラパリムス錠の効果に影響を与えること、

副作用が起こりやすくなったりするおそれがあります。

必ず、事前にお薬手帳を持参のうえで、担当の医師や薬剤師に
ご相談ください。

ラパリムス錠の副作用について

副作用と思われる症状があらわれたらできるだけ早く対応することが、症状の悪化を防ぐために重要です。

しかし、患者さんの判断でお薬を飲むのをやめることは危険です。「副作用かも」と思ったら、すぐに担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

また、副作用は必ずあらわれるわけではなく、症状や程度も患者さんにより異なります。



特に注意すべき副作用

[間質性肺疾患] 痰のない咳、発熱、息切れなど

間質性肺疾患は、重症化する前にできるだけ早く発見して対応する必要がある副作用です。痰のない咳が出たり、熱が出たり、これまでにない息切れや息苦しさを感じたら、すぐに担当の医師や看護師、薬剤師に連絡してください。間質性肺疾患が疑われる症状がある場合、CT検査で肺に異常がないかを確認しながら慎重に治療が行われます。

[感染症] 咳、痰、発熱など

ラパリムス錠の服用により、病原菌から体を守る機能が低下して、感染症にかかりやすくなることがあります。主な感染症として肺炎や気管支炎などがみられました。感染症を防ぐため、うがいや手洗いをこまめに行い、人の多い場所ではマスクを着用するなど心がけましょう。

また、過去に肝炎や結核などにかかったことのある方は、あらかじめ担当の医師にお申し出ください。病原菌から体を守る機能が低下して体内で眠っている病原体が再び活性化し、症状が出る場合があります。

[口内炎] 口の中のあれ、痛み、出血など

口内炎は適度なブラッシングや、うがいで口の中を清潔に保つことにより症状が軽くなることが期待できますが、うがい薬を使う場合は種類によって症状を悪化させることもあるため、担当の医師や看護師、薬剤師などに口腔ケアの方法について相談してください。また、ラパリムス錠を服用される方のために、口内炎のセルフケアに関する冊子を用意していますので、ご活用ください。症状が悪化して食事がとりづらい場合などは、口腔用のステロイド軟こうや痛み止めの薬などを使って治療することもあります。

[アナフィラキシー] 呼吸困難、低血圧、失神・意識不明など

頻度は低いものの、急性で全身性の重いアレルギー反応であるアナフィラキシーや血管がむくむことによる唇、顔、首、のどの腫れなどといった過敏症反応があらわれることがあります。

このような重いアレルギー反応の場合は、皮膚のかゆみやじんま疹などの皮膚症状、声のかすれ、くしゃみ、息苦しさなどの呼吸器症状、腹痛や吐き気などの消化器症状といった軽い症状の後に重い症状に移行する場合が多くみられます。このような症状があらわれた場合はすぐに担当の医師や看護師、薬剤師にご連絡ください。



ラパリムス錠の副作用について

[体液貯留] 全身のむくみ、胸部や腹部に水がたまる

体液が溜まると、むくみ、息苦しさ、腹のはりといった症状があらわれます。心臓を囲む袋である心のうと心臓の間にあ
る心のう液が異常にたまる心のう液貯留、手足などの末端部
のむくみ、胸水、腹水などがみられました。

頻脈などに注意し、異常があるときには、心電図、超音波、
CTなどの検査を行うことがあります。



[脂質異常症] 血中のコレステロールや中性脂肪(トリグリセリド)が高いなど

高コレステロール血症、高トリグリセリド血症、脂質異常症などがあらわれることがあります。ラパリムス錠を飲んでいる間は定期的に血液検査をして異常がないかどうかを確認します。

[創傷治癒不良] すり傷や切り傷などの治りが悪い

すり傷や切り傷などが治りにくくなる可能性があります。
また、手術の後、手術部位の傷が治りにくいことがあります。傷の状態や状況によつ
て、担当の医師がラパリムス錠の服用方法を変更する可能性があります。

[腎障害] むくみ、尿量の変化(尿量減少や多尿)、だるさなど

蛋白尿や血中のクレアチニン値(腎機能関連の指標)の上昇がみられることがあります。ときに重い腎機能障害が起こることがあります。症状としては、むくみ、尿量の変化(尿量減少や多尿)、夜間尿、頻尿、だるさ、貧血、かゆみ、食欲低下などが認められます。

定期的に血液検査や尿検査などを行い、腎機能に異常がないかどうかを確認します。

[皮膚障害] 皮膚の炎症、発疹、かゆみなど

皮膚の炎症(ざ瘡〔にきび〕、ざ瘡様皮膚炎)、発疹、皮膚が赤くなりはがれる(剥脱性発疹)、かゆみ(そう痒症)といった症状があらわれることがあります。お薬で症状を抑えたり、ラパリムス錠の服用方法を変更したりすることがあります。



[生理不順] 不規則月経、月経過多など

女性の場合、月経の周期が不規則になる、経血量が異常に多くなるなどの症状があらわれることがあります。何らかの症状や気になることがあれば、担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

[消化器症状] 下痢、吐き気、嘔吐など

消化器系の副作用として、下痢、吐き気、嘔吐などがみられました。これらの症状が出た場合は、担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

小さな変化でも気になることがあるときは

ラパリムス錠による治療を安心して受けたいただくために、「いつもと違うな」と感じたときは、担当の医師や看護師、薬剤師に遠慮なく相談することが重要です。

具体的に相談できるよう、毎日記録をつけましょう。ラパリムス錠を服用される方のために「服用ダイアリー」を用意していますので、ご利用ください。



ラパリムス錠 服用Q&A

Q 服用量はどれくらいですか?

A 1回2錠を1日1回飲んでいただくのが一般的ですが、症状や副作用などによって減量あるいは増量されたり、中止されたりすることもありますので、必ず医師の指示通りに服用してください。

**Q 食後または空腹時に飲むようにいわれました。
具体的にいつ飲めばよいのでしょうか?**

A 1日1回、毎日なるべく同じ時間帯に飲んでください。食後または空腹時のいずれか決めて一定のタイミングで飲んでください。朝食後に飲んだ翌日には夕食後に飲むなど、条件を変えて服用することは避けてください。

Q 水、ぬるま湯以外で飲んでもよいですか?

A 水またはぬるま湯以外で飲むことはおすすめできません。特にグレープフルーツジュースや一部の柑橘系飲料と一緒に飲むと、ラパリムス錠の効果が強まってしまい、副作用があらわれる可能性がありますので避けてください。

Q 飲み忘れてしまった場合は?

A いつも飲んでいる時間から6時間以内に飲み忘れに気づいた場合は、すぐに飲んでください。ただし、6時間以上過ぎてしまった場合は、次の服用タイミングまで待って、いつも通り1回分を飲んでください。

Q 誤って多く服用した場合は?

A すぐに担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。



Q

A



Q 他のお薬と一緒に服用しても大丈夫でしょうか?

A 一緒に服用するお薬によって、ラパリムス錠の効果が強まったり、逆に弱まったりする場合があります。また、副作用が発現する可能性もあります。複数の病院、診療科にかかるときは、お薬手帳を持参のうえで、服用されているすべてのお薬を、診療されるそれぞれの医師および薬剤師にお伝えください。

Q 定期的な検査は必要ですか?

A 定期的な受診と検査が必要です。担当の医師の指示に従ってください。

Q 日常生活で注意することはありますか?

A ラパリムス錠の服用中、特別に注意すべきことはありませんが、バランスのとれた食生活を心がけてください。吐き気や嘔吐がみられたり、食欲がなかつたりする場合は、無理をせずに食べられそうなものを食べてください。口内炎の有無にかかわらず、口の中を清潔に保ち、口内炎があらわれた場合には、刺激物や熱いものは避けるようにしましょう。

また女性の場合、服用中及び服用終了後少なくとも12週間は、避妊するように注意してください。

Q 服用中に特に注意すべき症状は何ですか?

A 咳、発熱、息切れなどの症状があらわれたら、すぐに担当の医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

ラパリムス錠を正しく服用するために

ラパリムス錠を正しく服用するために役立つ資料をご紹介します。

ラパリムス錠・顆粒(※)を服用される方のための服用ダイアリー

ラパリムス錠による治療を受けている患者さんが、毎日の生活での体調の変化やいつもと違った症状などを記録していただくための日記帳です。

外来受診の際には、必ず持参して担当の医師に見せてください。

患者さんご自身の身体の状態を把握するためだけでなく、診断されたところとは別の医療機関で治療を続けることになったときには、その医療機関の担当の医師と病気を診断した専門医が、連携して患者さんの治療を行うために重要です。

※顆粒の適応症は難治性脈管腫瘍及び難治性脈管奇形です。

服用ダイアリー

服用ダイアリー

私はリンパ脈管筋腫症(LAM)です

LAMの治療を受けています。

ラパリムス錠を(空腹時・食後)に1日1回飲んでいます。

- 併用禁忌や相互作用などござる薬剤がありますので、新たな薬剤を使用する場合はご注意ください。
- 主な副作用として口内炎や下痢、感染症、皮膚障害などがあります。
- 新たな呼吸器症状があらわれた場合は副作用を疑ってください。

連絡カード

ラパリムス錠の服用中、副作用があらわれたときなどに、患者さんもしくは患者さんのご家族がすぐに担当の医師に連絡ができるように携帯していただく、連絡先を記載するカードです。

他の病院・診療科を受診する場合、この連絡カードを医師に提示してください。

薬局へ処方箋をお持ちになる際にも、このカードを薬剤師に提示してください。

LAMの治療を受けている医療機関

医療機関名: 診療科

住所

電話

医療名

氏名

生年月日

年 月 日

ノーベルファーマ株式会社

099-01538 2024年1月作成

ラパリムス錠のご紹介

商品名 ラパリムス錠1mg

一般名 シロリムス

剤型 白色の糖衣錠

使用法 通常、成人にはシロリムスとして
2mgを1日1回服用します。
※他の病気（難治性リンパ管疾患）の
治療に使われる場合の使用法と異
なることがあります。

使用量に関する注意 患者さんの状態によって、服用
の中止や服用量を減らすあるいは
増やす場合がありますので、
担当の医師の指示に従ってください。



錠剤（実物大）



PTPシート

注意：PTPシートから錠剤を取り出して服用
してください。

MEMO

J-LAMの会（リンパ脈管筋腫症患者と支援者の会）

J-LAM（ジェイ・ラム）の会は、リンパ脈管筋腫症の患者さん及びその支援者の会です。患者さん同士が互いに医療・福祉などの情報を交換し、また精神的に支え合いながら、より良い医療、福祉を目指して活動されています。Webサイトでは、病気や治療の情報だけでなく、日常生活に役立つ情報が掲載されています。