

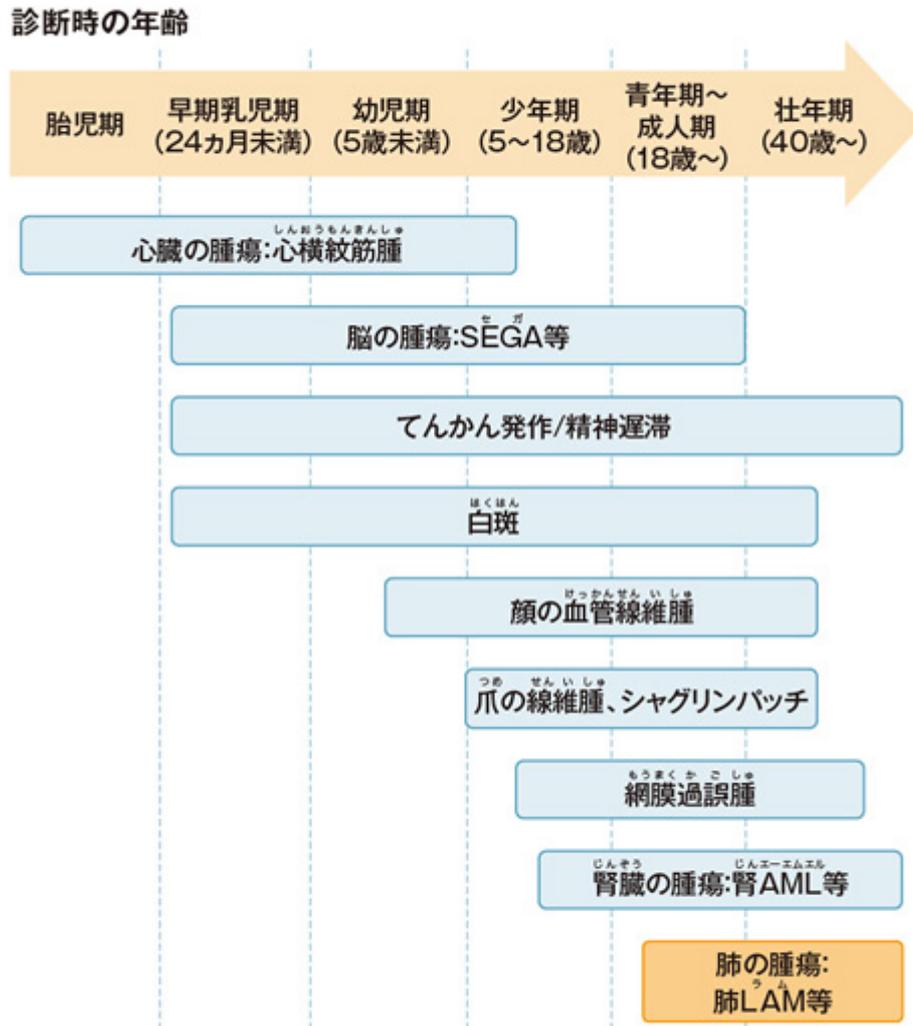
ノバルティス ファーマ社内資料

ランソナ製 LAM

ランソナ製 LAM 2,000 4,000 3 4 LAM
¹⁾
ランソナ製 LAM 1 40
²⁾
2013 ⁴⁾ 95 75 79 LAM 37 39% MMPH
29 31 LAM p=0.0015 Wilcoxon 20
40 49 **3A** LAM 78 MMPH LAM MMPH
28 42 1 3.6 **3B**

Image

図1 肺LAMの発現時期



大野耕作, 平山義人, 松井氏豊次郎, 編. 知的障害者の健康管理マニュアル. 東京: 診断と治療社, 2007; 83.
全田 眞理, 他. 日皮会誌 2018; 128: 1-16. より作図

Image

図2 肺LAMの死亡年齢

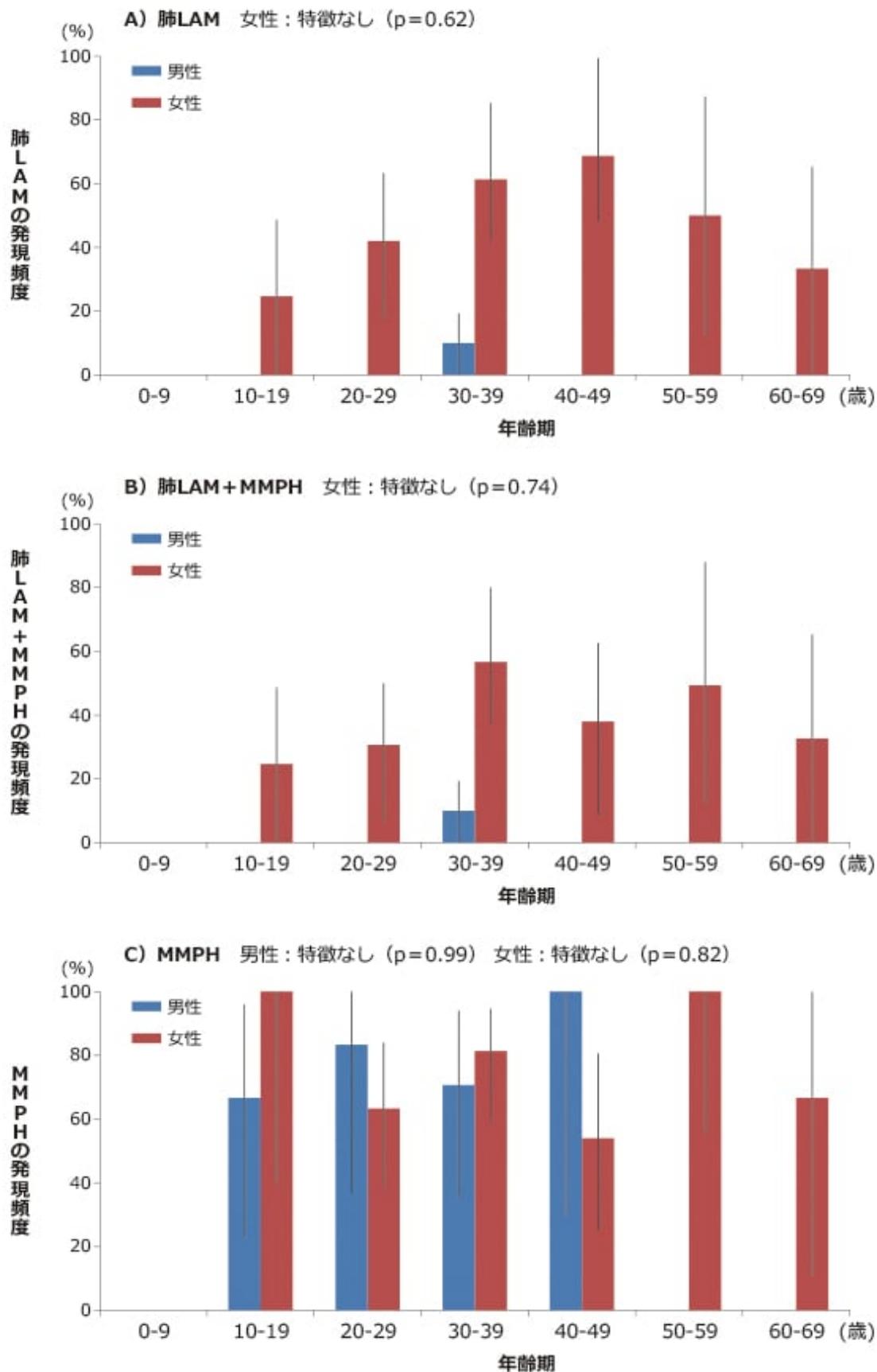


SEGA: 上衣下巨細胞性星細胞腫、肺LAM: 肺リンパ脈管筋腫症

Umeoka S, et al. Radiographics 2008; 28: e32より作図

Image

図3 男女別・年齢期別の肺LAMの発現頻度



黒棒は信頼区間 (CI) を示す。

一般化ロジスティック回帰モデルによるWald χ^2 検定

肺LAM：肺リンパ脈管筋腫症

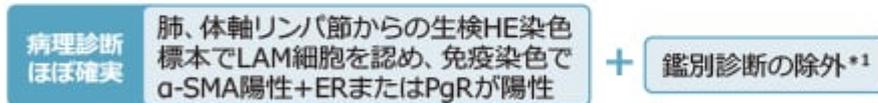
MMPH：multifocal micronodular pneumocyte hyperplasia

図4 LAMの診断基準

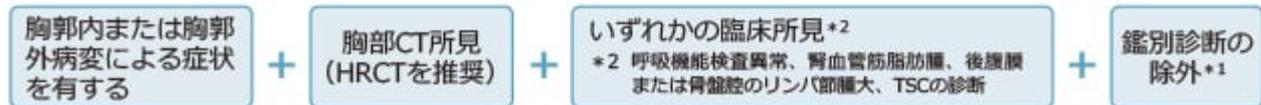
1. 組織診断確実例



2. 組織診断ほぼ確実例



3. 臨床診断ほぼ確実例



■ 病理組織学的所見

1. LAM細胞の所見

① HE染色

LAM細胞の特徴は、i. 細胞は紡錘形～類上皮様形態を呈し、ii. 核は類円形～紡錘形で、核小体は0～1個、核クロマチンは微細、iii. 細胞質は好酸性もしくは泡沫状の所見を示す。

② 免疫組織化学的所見

LAM細胞は、抗α-smoothmuscle actin (α-SMA) 抗体、抗HMB-45抗体 (核周囲の細胞質が顆粒状に染色)、抗エストロゲン受容体 (ER) 抗体、抗プロゲステロン受容体 (PgR) 抗体などに陽性を示すが、LAM細胞はこれらすべてに陽性となるわけではない。特にLAM細胞に特異的な抗HMB-45抗体の陽性率は低く、HMB-45陽性のLAM細胞を検出できない場合もしばしばある。

2. LAM細胞の病理学的診断基準

病理診断確実: 1-① + 1-② のHMB-45(+)

病理診断ほぼ確実: 1-① + 1-② のHMB-45(-) だがα-SMA(+) + ER(+) あるいはPgR(+)

LAM: リンパ脈管筋腫症

林田美江. 日本胸部臨床 2011; 70: 992-1000より改変引用

□□

2008年12月、米国呼吸器学会 (ATS) と欧州呼吸器学会 (ERS) が共同で「LAMの診断基準」を提示した⁸⁾。LAMの診断基準は、2018年12月、米国呼吸器学会 (ATS) と欧州呼吸器学会 (ERS) が共同で「LAMの診断基準」を提示した⁵⁾。mTOR阻害薬の使用は、FEV1 < 70% pred (診断基準) のLAM患者に有効である。2018年12月、米国呼吸器学会 (ATS) と欧州呼吸器学会 (ERS) が共同で「LAMの診断基準」を提示した。LAMの診断基準は、LAM患者の診断に有用である。

① LAMの診断基準

診断基準	診断基準
① 組織診断確実	① 組織診断確実
② 組織診断ほぼ確実	② 組織診断ほぼ確実
③ 臨床診断ほぼ確実	③ 臨床診断ほぼ確実

