

ラパリムス®ゲルを
使用されている患者さん
およびご家族の皆さまへ

けっせつせいこうかしょう
～結節性硬化症に伴う皮膚病変の治療について～

監修：大阪大学大学院 医学系研究科 保健学専攻
神経皮膚症候群の治療法の開発と病態解析学 寄附講座
教授 金田眞理 先生

けっせつせいこうかしょう 結節性硬化症の皮膚症状について

結節性硬化症に伴う皮膚症状

結節性硬化症は遺伝子の突然変異によって、全身の臓器にさまざまな症状が起こり得る病気です。

多くの患者さんに次のような皮膚症状が起こります。



赤みを帯びた、ニキビのようなぶつぶつが、ほおや下あごにできる



頭部などに大きく扁平な皮膚の盛り上がりができる

その他の症状

皮膚の症状として、以下のようなものがあります。

- 木の葉のような形をした白いアザが、背中やおしり、上肢、下肢などにできる「白斑」
- 皮膚の扁平な盛り上がり、背中、腰、太ももの外側などにできる「シャグリンパッチ」
- 手や足の爪の下や上に、硬くて出血しやすい腫瘍ができる「爪線維腫」

(その他の皮膚症状の治療については、主治医の先生にご確認ください。)

皮膚の症状以外に、てんかん発作、心臓の良性腫瘍、腎臓の良性腫瘍、肺の良性腫瘍(LAM)、脳の良性腫瘍(SEGA)などがあります。

起こる症状や重さは患者さんによって違ってきます。

ラパリムス®ゲルによる治療

ラパリムス®ゲルは皮膚に塗って使用する^{エムトール}mTOR阻害薬です。

血管や線維芽細胞などの細胞増殖を抑制することで、血管線維腫などの皮膚病変に対する効果が期待されます。

mTORとは？

血管や線維芽細胞などの増殖を促進する分子です。

結節性硬化症の患者さんでは、遺伝子の変異によってmTORが活性化し、細胞が増殖しやすくなっているため、さまざまな症状が起こると考えられています。

● mTORのはたらき

細胞分裂を
活発にする

血管が新しく
作られる

● mTORが活性化しすぎると…

皮膚をはじめ、全身の組織に
過誤腫*が得意やすくなる
※良性の腫瘍の一種

その他の治療法

皮膚の症状が重く日常生活に影響を及ぼす場合、レーザーによる治療や外科手術、凍結凝固法などによる治療が行われています。

ラパリムス®ゲルの使い方

使い方

ラパリムス®ゲルは**1日2回、朝と寝る前**に、やさしくすり込むようにして患部に塗ります。

【1回使用量の目安】

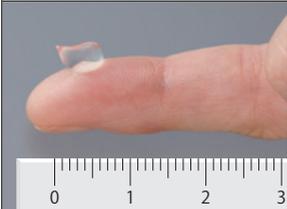
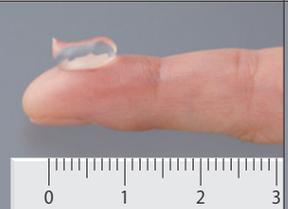
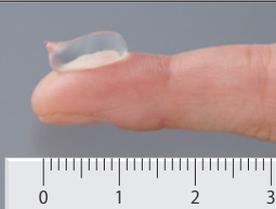
1回に塗るラパリムス®ゲルの量は、病変の大きさ(面積)によって異なります。目安として、両頬の病変部の面積(約50cm²)に対して、約0.3cm(0.125g)のラパリムス®ゲルを塗ります。



■ 病変部

【1回あたりの使用上限量の目安】

ラパリムス®ゲルの1回あたりの使用上限量は年齢によって異なります。下の写真を目安にしてください。

5歳以下の方 1回0.2gまで (約0.5cm)	6~11歳以下の方 1回0.3gまで (約0.75cm)	12歳以上の方 1回0.4gまで (約1cm)
		

【使うときには下記の点をお守りください】

- 使う前に手を洗い、**清潔な手**でお薬をとりましょう。また、塗布後は手をよく洗いましょう。
- 塗る量は年齢などによって違います。医師あるいは薬剤師に**指示されたとおりの分量**を塗りましょう。
- **皮膚以外の部位**(口の中や粘膜など)には使用しないでください。また、眼の周囲に使用する場合には**眼に入らないように注意**してください。
- **すり傷や切り傷の上には塗らない**でください。
- **塗り忘れない**ようにしてください。

もしも朝、塗り忘れてしまったら…

塗り忘れに気がついたのが夕飯前か後かで対処が変わります。

①夕飯前に気がついた場合

気がついたときに朝の分を塗ってください。

その日の寝る前の分は、いつも通りの時間に、決められた分量を塗りましょう。

②夕飯後に気がついた場合

朝の分は塗りません。寝る前に1回分を塗ってください。

翌朝からは決められた時間・分量を守って塗りましょう。



ラパリムス®ゲルの使い方

日よけについて

ラパリムス®ゲルを使用している間は、塗っている部位やその周辺に日光(紫外線)が当たらないよう、日よけをする必要があります。

日よけが必要なわけ

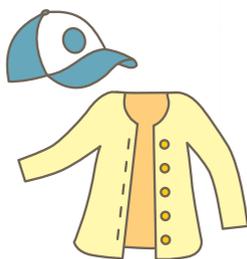
ラパリムス®ゲルを塗っている部位に日光(紫外線)が当たると、そこにアレルギーのような症状が現れる可能性があります。日よけをすることで予防を心がけてください。



【日よけの例】



日焼け止めを塗る



長袖を着る、または長い手袋をする
つばのある帽子をかぶる



日傘をさす

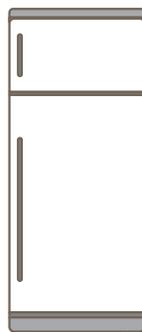
【日焼け止めの種類と使い方について】

- 日頃使用しているものや、使用したことのある市販品を使いましょう。
- 可能な範囲でSPF、PA*が高いものを選びましょう。
- 汗をかいたり、プールに入ったりした場合は、その都度、日焼け止めを塗り直しましょう。

※ SPF : Sun Protection Factorの略で、主にUV-B(紫外線B波)を防ぐ指標。塗らない場合と比べて何倍の量の紫外線を浴びると翌日に日焼けの症状(肌が赤くなるなど)が現れるかを示します。
PA : Protection Grade of UVAの略で、主にUV-A(紫外線A波)を防ぐ指標。+の多さがUV-Aを防ぐ強さを示します。

保管の仕方

- ラパリムス®ゲルは冷蔵庫(2~8℃)の中、お子様の手の届かないところに保管してください。
- 冷凍はしないでください。
- 使うとき以外は冷蔵庫から出さないでください。
- 旅行などで長時間持ち運ぶ場合は、保冷剤と一緒に保冷バッグに入れるなど、冷蔵の状態を保ってください。
- 開封後4週間を経過した場合、残ったお薬は使用しないでください(開封した日付をチューブの空欄に記入されることをお勧めいたします)。
- 使うとき以外はしっかりとキャップを締めて保管してください。



副作用が起きた場合

ラパリムス®ゲルの使用中には次のような副作用が起こることがあります。

【ラパリムス®ゲルの使用によって起こり得る副作用の例】



皮膚の乾燥やかゆみ、刺激感



ニキビ …など

副作用が起きた場合、お薬を使うのを止めたり、副作用の症状に対する治療が必要になったりすることがあります。

副作用は、正しい処置をせずに放っておくと重症化するおそれがあります。

気になる症状が現れたり、体調の変化を感じたりしたら、自己判断で対処せず、必ず主治医あるいは薬剤師にご連絡・ご相談ください。



副作用の発生・重症化を予防するには

<副作用の発生を予防するために大切なこと>

- ①主治医や薬剤師に指示された正しい使い方を守る
- ②毎日の体調に気を配る

副作用が起きてしまった場合は重症化を防ぐために、早めの対処が必要です。もしもの場合に備え、**病院や薬局などの緊急連絡先をあらかじめ確認**しておきましょう。

また、**お薬の使い方に関する記録**は、治療が順調に行われているか、副作用が起きていないかを調べるために大切な情報になります。

次のページから始まる「**ラパリムス®ゲルによる治療日誌**」を、日々の記録にお役立てください。

治療日誌の使い方

新しいチューブを使い始めた日には○で囲みます

お薬を塗ったかどうか、どこに塗ったか、朝夜2回、チェックを入れます

日付 朝・夜	塗った/ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
1/30 ☀️ ☾️	○	☑️ ② ③	① ② ③ ()
1/31 ☀️ ☾️	×	① ② ③	① ☑️ ③ ()
1/31 ☀️ ☾️	×	① ② ③	① ② ☑️ (熱があった)
1/31 ☀️ ☾️		① ② ③	① ② ③ ()

各ページのメモ欄には、お薬の使い方や症状・体調の変化などで気になったことを記入してください。

【使い方】

- 新しいチューブを使い始めた日には○で囲みます。
- お薬を塗ったら○、塗っていない場合は×をつけてください。
- 「塗った場所／塗っていない理由」をチェックしてください。
- 「塗っていない」場合で、「塗り忘れ」「医師の指示」以外に理由がある方は、その理由を()に記入してください。
- 気になったことはメモ欄に記入し、次回診察時に医師にお見せください。
- 朝夜2回、それぞれチェックしてください。

ラパリムス®ゲルによる治療日誌

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

ラパリムス®ゲルによる治療日誌

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

ラパリムス®ゲルによる治療日誌

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

ラパリムス®ゲルによる治療日誌

日付 朝・夜		塗った／ 塗っていない	塗った場所 ①顔面 ②頭部 ③その他()	塗っていない理由 ①塗り忘れ ②医師の指示 ③その他()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()
/			① ② ③	① ② ③ ()
			① ② ③	① ② ③ ()

MEMO

医療費助成制度／福祉制度

症状の種類や重さなど、利用に必要な条件を満たすと認められた場合、次の医療費助成や福祉制度などを使うことができます※。

※それぞれ独立した制度です。それぞれの基準を満たせば、複数の制度を利用することができます。

制度	制度の概要	利用できる方
特定医療費受給者証 小児慢性特定疾病の 医療費助成	「難病法」で決められた医療費助成制度です。結節性硬化症の治療にかかる医療費の自己負担額を3～2割程度に軽減することができます。	結節性硬化症で、症状が一定以上の重さであると認められた方
高額療養費	病院や薬局の窓口で1か月に支払った医療費が上限額を超えた場合、その超えた分の金額が返還される制度です。上限額は世帯の所得額に応じて決められています。	何らかの健康保険に加入されている方
身体障害者手帳	「身体障害者福祉法」で決められた制度です。市区町村が掲げる障害の程度に該当すると認められた場合に交付され、各種福祉サービスや医療費助成を受けることができます。	身体障害の程度が一定以上の重さであると認められた方
精神障害者保健福祉手帳	「精神保健福祉法」で決められた制度です。市区町村が掲げる障害の程度に該当すると認められた場合に交付され、各種福祉サービスや医療費助成を受けることができます。	精神障害(てんかん、発達障害を含む)の程度が一定以上の重さであると認められた方
療育手帳	「療育手帳の交付要綱」で決められた制度です。一定以上の知的障害が認められた場合に交付され、各種福祉サービスなどを受けることができます。	知的障害の程度が一定以上の重さであると認められた方

申請には主治医や専門医による診断書が必要です。
申請を希望される場合、まずは主治医にご相談ください。

認定の条件や受けられる制度の内容・金額などは市区町村によって異なります。詳細は、住民票のある市区町村の窓口でご確認ください。



ご施設名

ノーベルファーマ株式会社

RPA-G-005-CBD
2023年10月作成