

□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□

11

101

1985¹⁾ 1,400
1,800 1993 1,600 2,000 **1** 5 10
10,000 1¹⁻³⁾

15,000^{1) 3)} 6,000 1^{1) 3)}
100^{4) 5)}

[illegible]

1993

項目	2023年度		
	計画	実績	実績/計画
総計	178,791.1	195,848.8	373,82.0
5月	17,7.6	13,5.7	30,6.6
10月	10,4.4	17,7.4	27,5.9
15月	10,4.4	5,2.2	15,3.3
20月	3,1.3	0,0.0	3,0.7
25月	4,1.8	0,0.0	4,0.9
30月	1,0.4	0,0.0	1,0.2
35月	1,0.4	0,0.0	1,0.2
40月			
45月	1,0.4	0,0.0	1,0.2
合計	225,49.5	230,50.5	455,100.0

2013

166 2013 2 7 2001 1 2011 3 SEGA 2 63% 20 42 3 65 TSC2 32 8-11 1 p<0.0001 2 p0.0005 93 83% NMI 39% 3 p<0.0001

2

		95% CI		p	
SEGA	77	70-84	50-100	1.00	ND
SEGA	2	0-5	10-35	<0.0001	L
	63	56-70	75-95	0.0005	L
	20	14-26	50	<0.0001	L
	42	34-49	65-75	<0.0001	L
Level 3	3.6	1-6			
Level 2	21	15-27			
Level 1	17	11-23			
	21	15-27	25-50	0.24	ND
	71	64-78	64-78		
	61	53-69	45-55	1.00	ND
>4cm	29	22-36			
	28	21-35	15-32	0.65	ND
	2.6	0-5	2	0.59	ND
	79	71-87			
LAM	39	29-49	2-40	0.92	ND
MMPH	71	62-80			
	98.8	97-100			
	93	89-97	75-80	<0.0001	H
	46	38-54	12-40	0.13	ND
(>3)	65	58-72	>90	<0.0001	L
	83	77-89	20-57	<0.0001	H
	64	57-71	15-80	1.00	ND
	49	39-59			

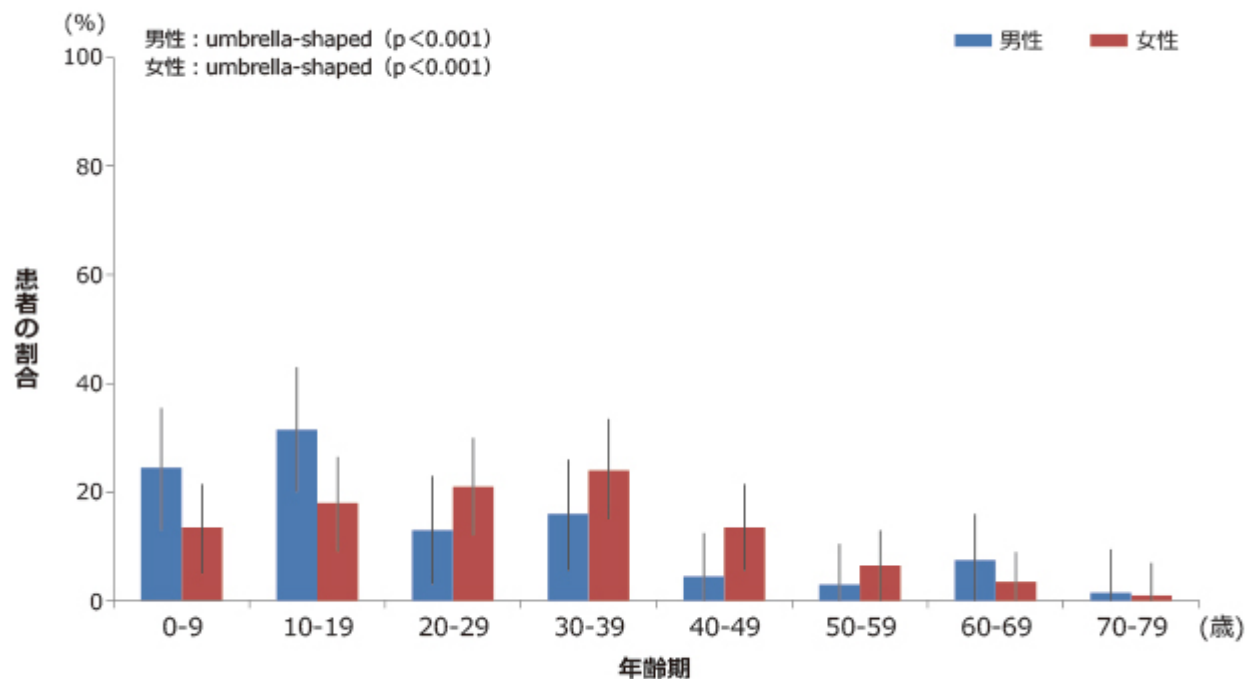
項目	割合%	95% CI	対照	p値	結果
全例	46	37-55	40-60	0.90	ND
年齢別					
<20歳	57	43-71			
20-39歳	28	14-42			
性別別					
男性	27	18-36			
遺伝子検査結果					
TSC1	28	18-38	20	0.08	ND
TSC2	32	21-43	66	<0.0001	L
染色体異常NMI	39	30-52	20	<0.0001	H
臨床経過					
SEGA					
LAM					
MMPH					
CI					
H					
L					
ND					
χ^2					

Wataya-Kaneda M, et al. PLoS ONE 2013; 8: e63910

観察期間: 50例80例20例52例観察期間: 130例90例観察期間: 36例10例観察期間: 10例19例観察期間: 30例39例観察期間: 1例

Image

図1 男女別・年齢期別の患者分布



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

Wataya-Kaneda M, et al. PLoS ONE 2013; 8: e63910

患者の割合 (%)

年齢期 (歳)

0-9 10-19 20-29 30-39 40-49 50-59 60-69 70-79

男性 女性

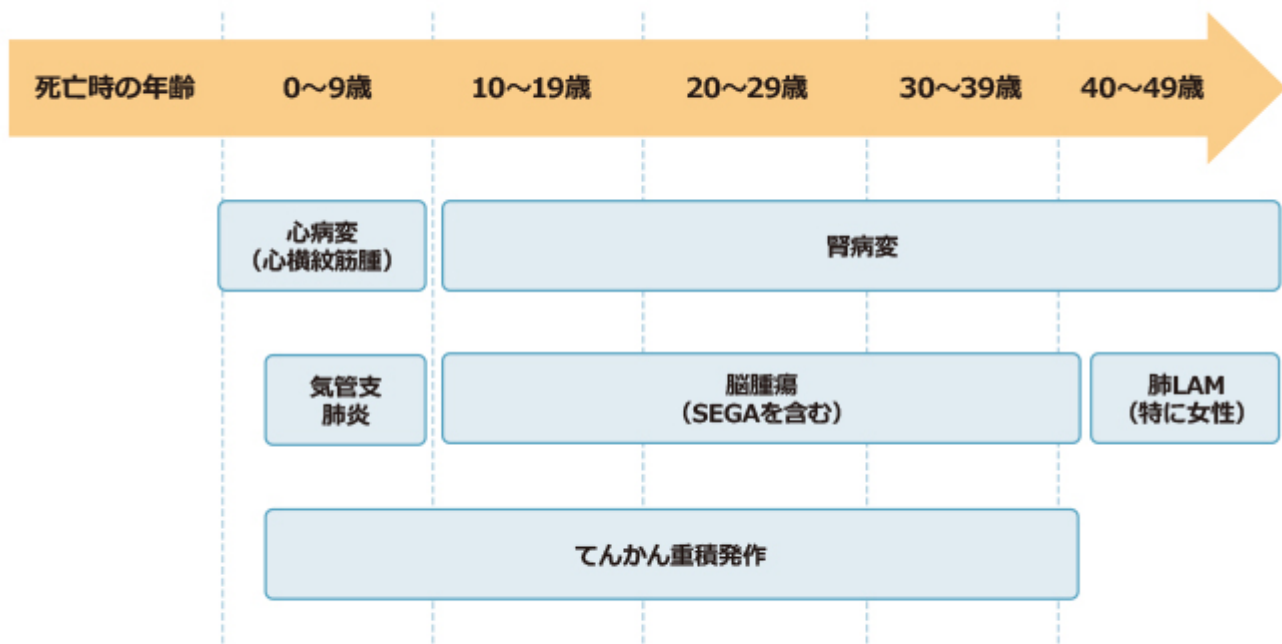
SEGA 40 LAM 2

AML 10 40

6) 12)

Image

図2 結節性硬化症の年齢期ごとに起こり得る死因



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

□□□□

- 1) Agata T. Gann Monograph on Cancer Research 1999; 46: 27-35
- 2) Agata T, et al. Annual Report of the Research Committee of Neurocutaneous Syndrome, the Ministry of Health and Welfare 1994: 8-14
- 3) Ahlsén G, et al. Arch Neurol 1994; 51: 76-81
- 4) National Institute of Neurological Disorders and Stroke(NINDS).National Institute of Health(NIH).Tuberous Sclerosis Fact Sheet.2012.
- 5) Osborne JP, et al. Ann N Y Acad Sci 1991; 615: 125-127
- 6) Umeoka S, et al. Radiographics 2008; 28: e32
- 7) Wataya-Kaneda M, et al. PLoS ONE 2013; 8: e63910
- 8) Dabora SL, et al. Am J Hum Genet 2001; 68: 64-80
- 9) Sancak O, et al. Eur J Hum Genet 2005; 13: 731-741.
- 10) Chopra M, et al.J Paediatr Child Health 2011; 47: 711-716.
- 11) Hallett L, et al.Curr Med Res Opin 2011; 27: 1571-1583.
- 12) Shepherd CW, et al. Mayo Clin Proc 1991; 66: 792-796

□□□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□□

Source URL: https://loadtest.pro.novartis.com/products/afinitor/tsc/overview_01