

2022/09/29 抄読会

担当：今井美友

Chongsheng Cheng et al.

Orphanet Journal of Rare Diseases (2022) 17:257

Sirolimus reduces the risk of pneumothorax recurrence in patients with lymphangiomyomatosis: a historical prospective self-controlled study

概要

背景：リンパ脈管筋腫症（LAM）患者では、自然気胸の発生率が高く、再発率も高い。LAM 患者における気胸の危険因子や気胸に対するシロリムスの効果は不明である。本研究では、LAM 患者の気胸に関連する因子を検討するために、横断的コホートに多変量ロジスティック回帰を適用した。Kaplan-Meier 分析を適用し、シロリムスが LAM 患者の気胸再発のリスクを低減させるかどうかを検討した。

結果：2017 年 5 月 10 日から 2020 年 8 月 31 日の間に LAM-CHINA に登録された 399 名のうち、142 名が登録時に気胸の既往を有していた。CT グレードが高く、来院時年齢が 35 歳以下であることは、LAM 患者における気胸のリスクが高いことと関連した。閉経は気胸のリスク低下と相関していた。ヒストリカル前向きコホートにおいて、気胸再発の 5 年確率は、シロリムス群が対照群より 80%低かった（気胸再発のハザード比 0.20；95% CI 0.14~0.30、 $P<0.001$ ）。

結論：シロリムスは LAM 患者における気胸の再発リスクを低減させた。