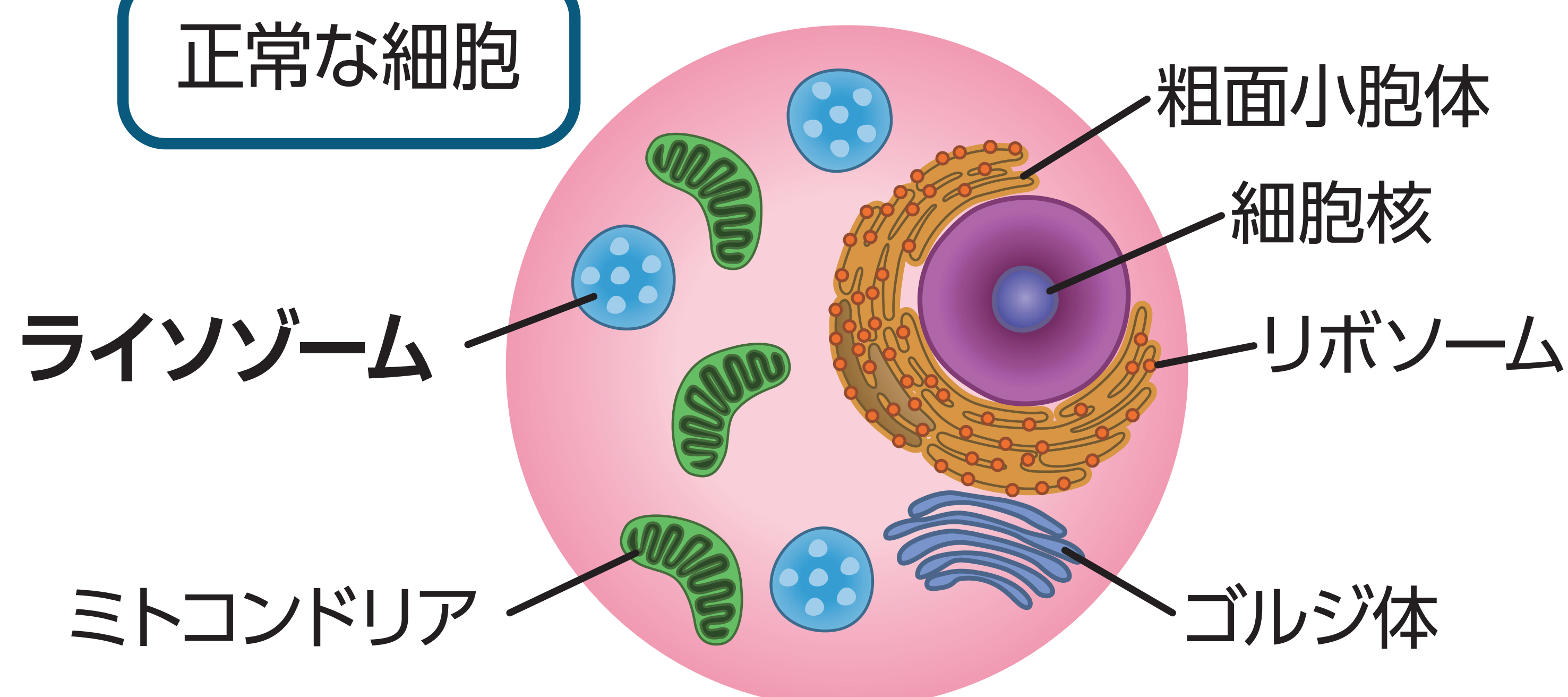


ライソゾーム病ってどんな病気？

ライソゾームとは？

ライソゾームは細胞の中にある小器官です。細胞内で不要になった老廃物を集めて、さまざまな種類の酵素が代謝や分解をする働きをもっています。

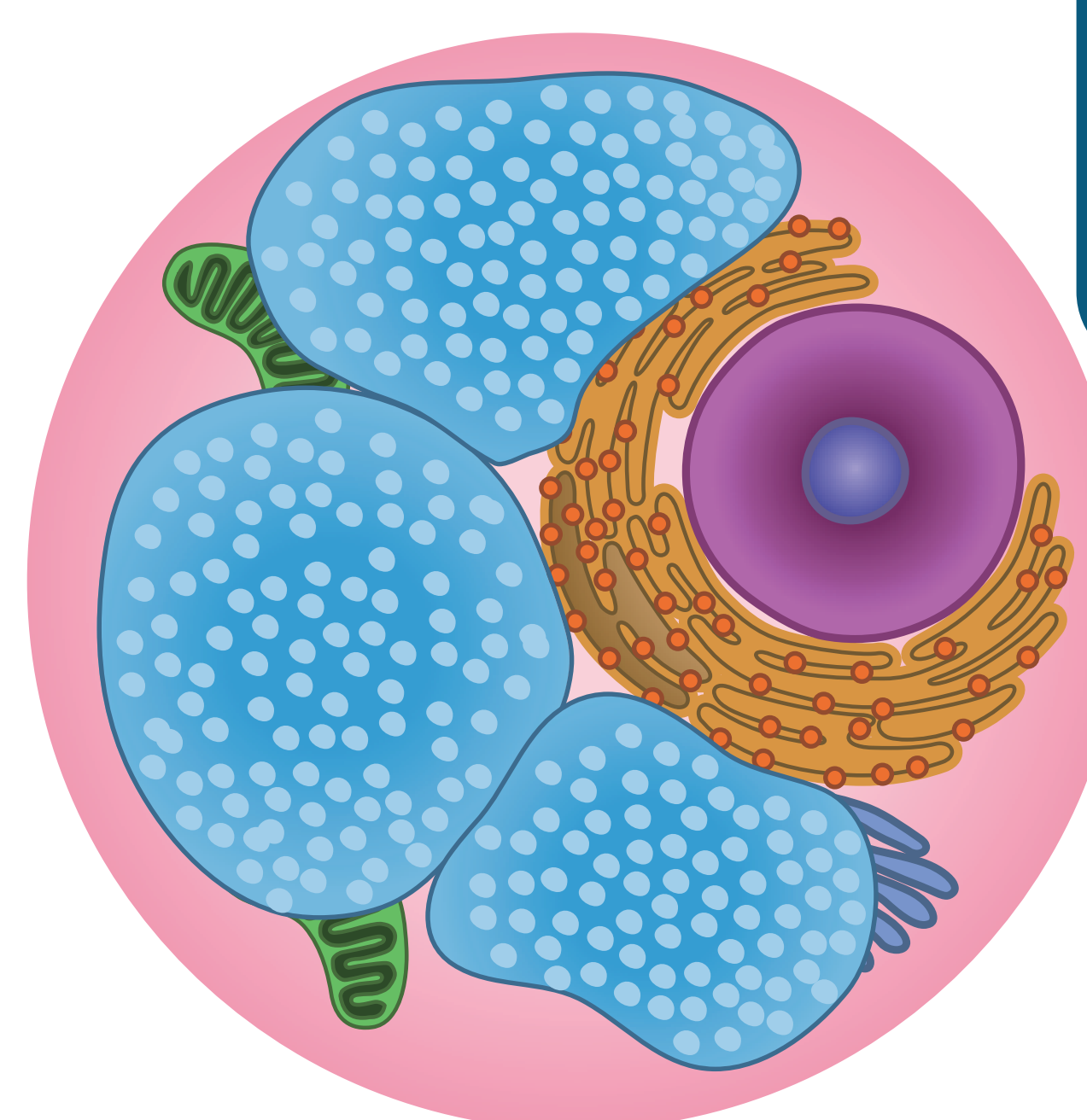
正常な細胞



ライソゾーム病とは？

ライソゾーム中の酵素が正常に働けないと老廃物が蓄積してしまいます。ライソゾーム病は酵素の一つが先天的に欠損して起こる病気です。欠損する酵素の種類によって症状も異なります。

ライソゾームに老廃物が蓄積し、肥大化した細胞



1 ライソゾームは細胞の中の“ごみ処理工場”

2 細胞の中の老廃物はライソゾームの中にある「酵素」で分解され、代謝されます

3 それらの酵素の一つが生まれつき欠損、または働きが低下していると…

4 老廃物として体内に蓄積し、さまざまな症状を引き起こします

- 内臓障害
- 骨や筋肉の異常
- 知能障害 など

約30種類のライソゾーム病が指定難病の対象になっています (50音順)

アスパルチルグルコサミン尿症	シスチン症	ムコ多糖症I型
α-マンノシドーシス	シンドラー (Schindler) 病/神崎病	(ハーラー/シェイ(Hurler/Scheie)症候群)
異染性白質ジストロフィー	セロイドリポフスチノーシス	ムコ多糖症II型
ガラクトシアリドーシス	ダノン (Danon) 病	(ハンター(Hunter)症候群)
クラッベ (Krabbe) 病	ニーマン・ピック(Niemann-Pick)病A型、B型	ムコ多糖症III型
ゴーシェ (Gaucher) 病	ニーマン・ピック病C型	(サンフィリッポ(Sanfilippo)症候群)
酸性リパーゼ欠損症	ファーバー (Farber) 病	ムコ多糖症IV型
シアリドーシス	ファブリー (Fabry) 病	(モルキオ(Morquio)症候群)
GM1ガングリオシドーシス	フコシドーシス	ムコ多糖症VI型
GM2ガングリオシドーシス	β-マンノシドーシス	(マロー・ラミー(Maroteaux-Lamy)症候群)
テイ・サックス (Tay-Sachs) 病、	ポンペ (Pompe) 病	ムコ多糖症VII型(スライ(Sly)病)
サンドホフ (Sandhoff) 病、AB型	マルチプルサルファターゼ欠損症	ムコ多糖症IX型(ヒアルロニダーゼ欠損症)
老廃物が次第に蓄積していくため、ライソゾーム病はすべて年齢とともに病気が進行していく病気です。		ムコリピドーシスII型、III型
		遊離シアル酸蓄積症

【詳しくはこちらをご覧ください】 ライソゾーム病とは
<https://www.jcrpharm.co.jp/lysosome/>



出典: ライソゾーム病(指定難病19) - 難病情報センター
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4063>
https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload_files/File/019-1-201704-kijyun.pdf