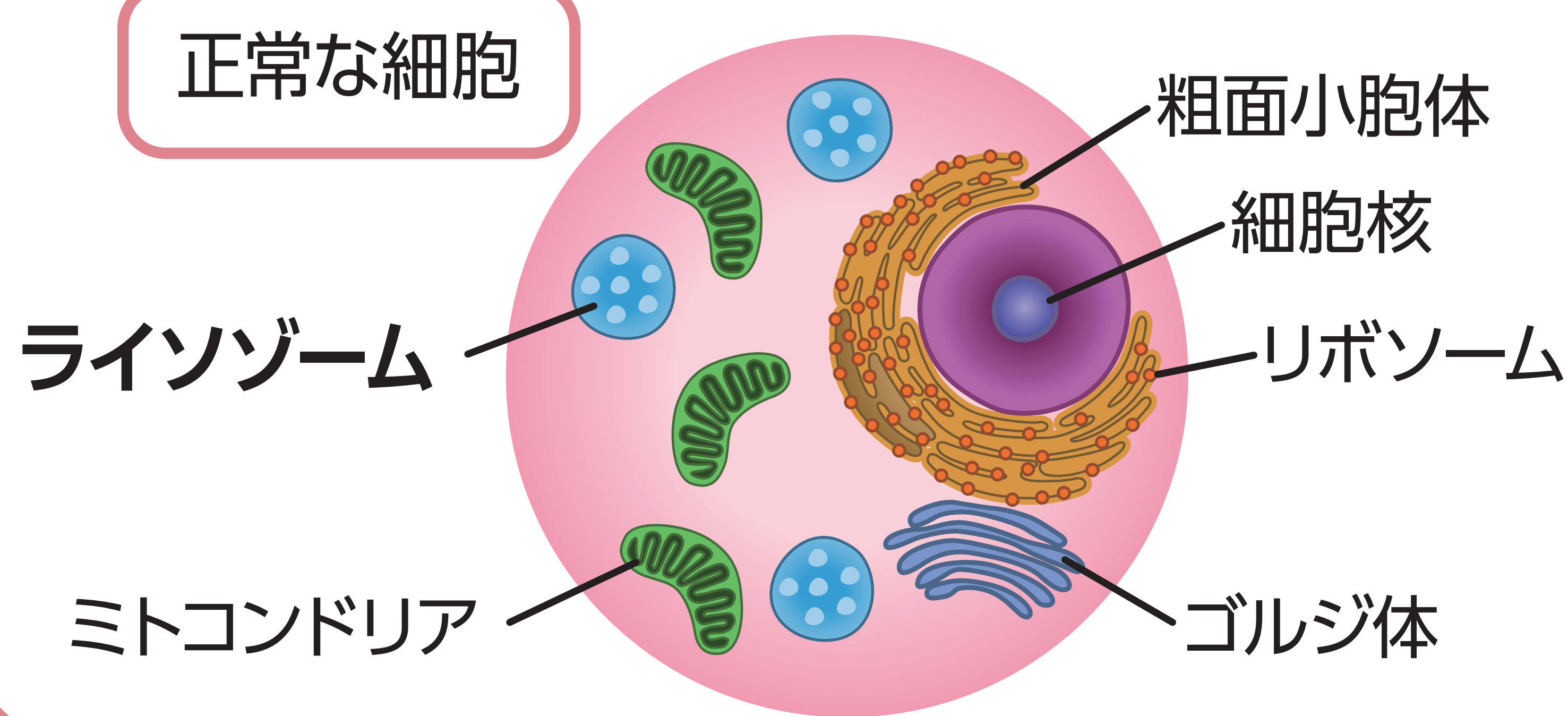


ライソゾーム病ってどんな病気？

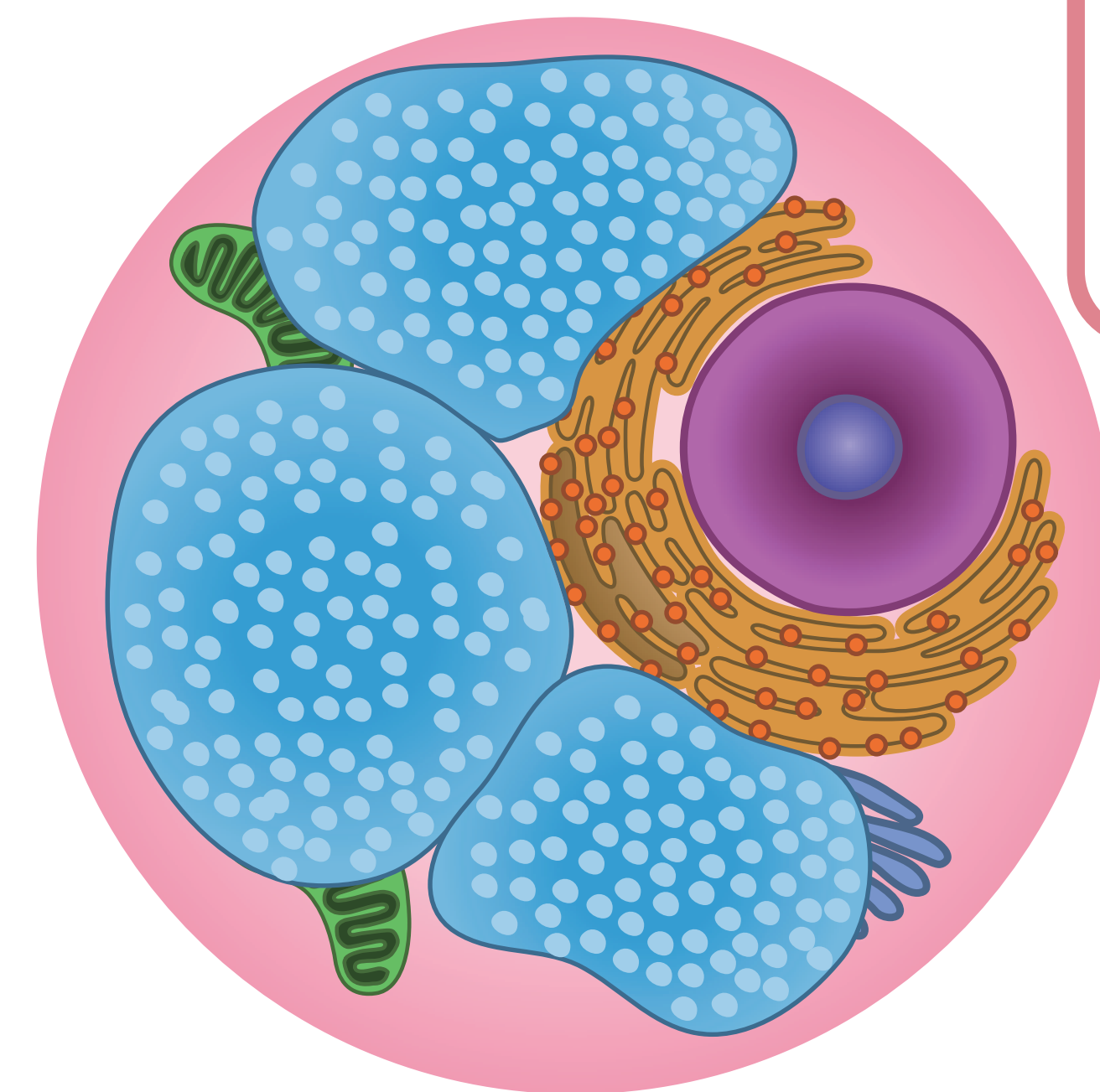
ライソゾームとは？

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。



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 細胞の内外の老廃物がこのライソゾームにある「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

- 腎臓、肝臓などの障害
- 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次第に病気が進行して悪化していく病気です。		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/index.html>



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