

システアミン酒石酸塩

Cysteamine Bitartrate

- ニシスタゴン(マイラン)カプセル
50mg(5.5mm×15.6mm, 233mg)
150mg(7.3mm×21.3mm, 646mg)
バラ100カプセル

[特]シスチンと反応しジスルフィド生成し、細胞内のシスチン濃度低下→病態の進行遅滞で透析及び腎移植の回避又は開始時期の延長、その他の臓器における症状の発症時期の遅延。

[効]腎性シスチン症。但し、角膜のシスチン蓄積へは未承認。

[用] a.1日2gを分4。

12歳未満又は50kg未満は1日1.3g/m²

b.上記の1/4~1/6より開始。

4~6週以上かけて患者の状態、腎機能、シスチン白血球内濃度等を参考に漸増し、維持用量を決定。

最大 1日1.95g/m²。

c.維持用量設定後も、腎機能、白血球中シスチン濃度等を定期的に確認し、用量を調節する。

d.白血球中シスチン濃度は投与5~6時間後を毎日に測定。

e.高脂肪・高蛋白食で血中濃度低下に注意。

[体内動態] a.血中濃度のピークは1~1.5時間、半減期は1.6時間。

b.主要代謝経路はシステアミンジオキシゲナーゼによるヒポタウリンの生成、その後酸化されてタウリン。CYPの関与は不明。

[禁] システアミン又はベニシラミンに対し過敏症の既往。

[真] 1.消化性潰瘍又はその既往歴→悪化又は再発するお。

2.肝障害又はその既往歴。

3.透析中→本剤の暴露量が減少(透析中にAUCが21-66%低下)、また副作用発現増加。

[注] 1.誤嚥による窒息→嚥下困難、高齢者、小児等は注意。

2.眠気→車の運転等の危険作業に注意。

3.生後1~6日で白内障(ラット)。

[患] 1.妊婦(動物で催奇形性)。

2.授乳を中止。

3.酸性飲料水(オレンジジュース等)はカプセルの内容物との混合性が悪い、凝固があるので回避。

[副] 66%**A重大**：a.中毒性表皮壊死融解症、皮膚粘膜眼症候群、多形紅斑、

b.良性頭蓋内圧亢進(偽性脳腫瘍)、視神経乳頭浮腫、

c.エーラーズ・ダンロス症候群様の症状→高用量は注意。

d.痙攣、脳症、

e.消化性潰瘍、消化管出血、

f.間質性腎炎。

D. ●γ-GTP ↑33%, ●AST ↑16%, ALT ↑16%, ALP ↑16%, 白血球減少症, ●嘔吐33%, ●悪心16%, 下痢、腹痛、呼気臭、消化不良、胃腸炎、関節過伸展、下肢痛、X脚、骨減少症、圧迫骨折、側弯症, ●頭痛16%, 傾眠, ●食欲不振16%, 皮膚臭異常、発疹、毛髪変色、皮膚線条、皮膚脆弱性(時にモルスクム様偽腫瘍)、嗜眠, ●発熱16%。

[臨床検査] 尿中ケトン体偽陽性。

[保管] 吸湿性→開封後は湿気を回避。

容器の蓋はチャイルドロック。