

# 発作性 夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) について

監修：西村 純一 先生

(大阪大学大学院 医学系研究科 血液・腫瘍内科学 招聘教授)



# 目次

PNHと診断されたら .....	4
まずはPNHを知ってください .....	6
PNHは重い合併症を引き起こすことがあります .....	10
症状と臨床検査値の変化の把握が重要です .....	12
症状と臨床検査値を記録しましょう .....	16
PNHの重症度について .....	18
コミュニケーションが治療を助けます .....	20
役に立つウェブサイト .....	24
用語集 .....	26

# ? Q&A

- 日本にPNHの患者さんは  
どのくらいいますか? ..... 5
- PNHは遺伝しますか? ..... 6
- PNH「発作性夜間ヘモグロビン尿症」という  
病名の由来は? ..... 8
- 溶血が原因の症状には  
どのようなものがありますか? ..... 11
- なぜこんなに疲れるんだろう? ..... 13
- 気分が悪いときだけ、  
PNHは悪化しているのでしょうか? ..... 15



## くわしい解説

- PNHと血栓症 ..... 11
- ヘモグロビン値だけの記録では不十分です ..... 15
- 特定医療費支給認定について ..... 19
- 具合の悪さに慣れないで ..... 21

# PNHと診断

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: PNH)は非常にまれな慢性の病気で治療が難しいため国の難病に指定されています。PNHという聞きなれない病気と診断されたら、とまどいや不安を感じたり、周りに同じ病気の人を見かけず孤独な思いで心細くなるかもしれません。しかし、近年多くのことが解明され、治療法も進歩し、また情報の発信やサポート体制も整ってきています。PNHは適切な治療を続けることでコントロールできる病気になってきています。



PNHはとてもまれな病気です。まずはこの小冊子をよく読んでください。少しでもわからないことがあれば、迷わず担当医師に相談してください。そして、十分納得した上で安心して治療を受けるようにしましょう。

下線の用語については、26～28ページの用語集をご覧ください。

# されたら…

## ● PNHという病気を理解するために

あなたがPNHと診断されたら、おそらくたくさんの質問や疑問が浮かんでくることと思います。



- PNHってどんな病気なの？
- PNHになると、体の中で何が起るんだろう…
- どんな症状があるのかしら？
- 相談するところや支援はあるのかな…

この小冊子は、PNHについて解説しています。患者さんやそのご家族の方の疑問に答え、よりよく病気を理解していただけるように構成されています。



## ● 日本にPNHの患者さんはどのくらいいますか？

平成10年度の厚生労働省の調査によると、日本ではPNHの推定有病者数は430人(100万人あたり3.6人)と報告されています<sup>1)</sup>。

男女比はほぼ1:1であると考えられています<sup>2)</sup>。

診断時年齢は20~60歳代にまんべんなく分布しており、中央値は45歳でした<sup>2)</sup>。

1)大野良之:「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究班」平成11年度研究業績集—最終報告書—平成12年3月発行(2000年)。

2)Nishimura J, et al. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83(3):193-207.

# まずはPNHを

## ● PNHをコントロールするためには、 病気をよく知ることが大切です

PNHはとてもまれな病気ですが、どんな人がいつ発症するかわかりません。PNHの症状は、ほかのさまざまな病気でみられる症状とよく似ていたり、人によって現れる症状が異なったりするため、診断が難しく、また、進行もわかりづらい病気です。

まずは患者さん自身やご家族が、PNHという病気をきちんと理解し、担当医師とよく話し合うことが病気をコントロールする第一歩となります。



### PNHは遺伝しますか？

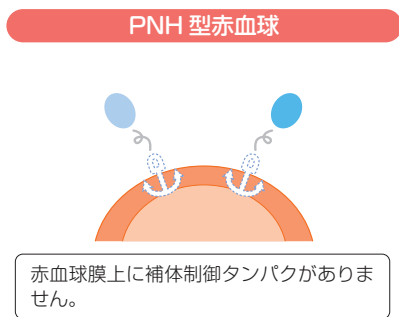
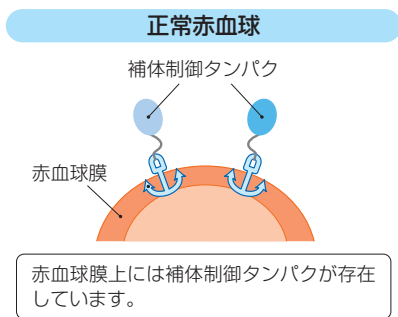
PNHは遺伝子の突然変異で起こる病気ですが、遺伝することはありません。  
後天性の病気です。

# 知ってください

## ● PNHとはどのような病気ですか？

PNHは、血液細胞のもとになる造血幹細胞と呼ばれる細胞が、突然変異を起こし異常な赤血球（PNH型赤血球→**下記参照**）がつくられてしまう病気です。

赤血球は血液の重要な成分の1つであり、酸素を体中に運び、二酸化炭素と交換する役割を担っています。PNH型赤血球では、正常な赤血球の膜表面に存在する、補体制御タンパクが欠けています。



まずはPNHを知ってください

### ● PNHになると、からだの中で何が起こりますか？

「補体」は、体内に侵入した細菌などの外敵を攻撃し感染症などから、からだを守っています。細胞が補体からの攻撃を受けないのは、補体制御タンパクを有しているためです。

しかし、補体制御タンパクが欠けたPNH型赤血球は補体の攻撃を受け、壊されてしまいます。赤血球が壊されることを「溶血」と呼びます(右図)。

ごくわずかな溶血は健康な人でも起こっていますが、PNHでは、溶血が常に正常値より高いレベルで起こっています。溶血が起こると、赤血球の中からヘモグロビンという酸素を全身に運ぶ物質が流れ出てきて、さまざまな症状を引き起こすとともに、いろいろな合併症のリスクを上昇させます。溶血は、PNHで起こる症状や合併症の主な原因です。



### ● PNH「発作性夜間ヘモグロビン尿症」という病名の由来は？

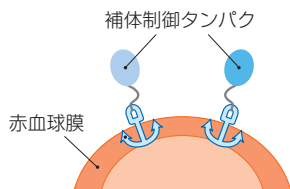
PNHはparoxysmal nocturnal hemoglobinuria(発作性夜間ヘモグロビン尿症)の略です。

この病名は、朝の尿が「夜間」の「発作(突発的)」な溶血によって茶褐色の「ヘモグロビン尿」となることに由来します。しかし、実際にはヘモグロビン尿が観察されるのは、PNH患者さん全体の約1/3といわれています。ヘモグロビン尿がみられなくても、PNHの患者さんの体内では、夜間にかぎらず慢性的な溶血が起きています。

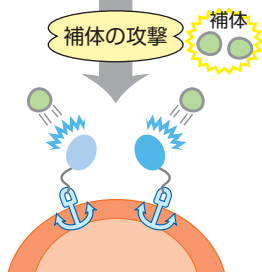




## 正常赤血球

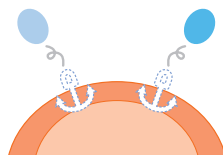


赤血球膜上には補体制御タンパクが存在しています。

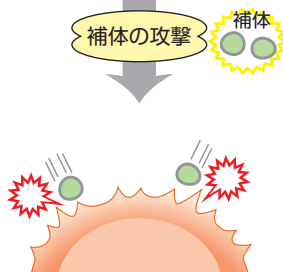


補体制御タンパクが補体による攻撃から赤血球を守ります。

## PNH型赤血球



赤血球膜上に補体制御タンパクがありません。



補体制御タンパクがないため補体による攻撃を受け、赤血球が破壊されます(溶血)。



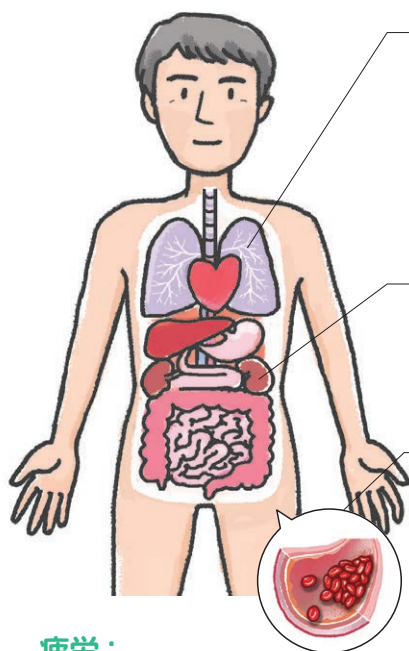
## キーポイント

- PNHでは、自己を補体の攻撃から守る補体制御タンパクが欠けたPNH型赤血球がたくさんつくられます。
- 補体はPNH型赤血球を攻撃し壊します。
- PNH型赤血球では、慢性的に溶血が起こっています。
- PNHは、溶血が原因となって病態が進む進行性の病気です。溶血を治療しないままだった場合、自覚がない場合でも時間が経つにつれて、重大な健康上のリスクを高める可能性があります。

# PNHは重い合併症を

## ● 溶血による合併症

PNHの溶血は、自覚症状がある、ないにかかわらず起こっています。そのため、赤血球の中にあるヘモグロビンなどが血液中に流れ出て、次のような合併症を発症することがあります。



### 肺の障害

PNH患者の約50%は肺高血圧症を合併しています(海外データ)<sup>2)</sup>。肺高血圧症は、溶血による一酸化窒素の減少が原因と考えられており、息切れや呼吸困難感などの症状を引き起こします。

### 腎臓の障害

PNHの患者さんは急性腎障害、慢性腎障害を合併することがあります。

### 血栓症

血管の中で固まった血液が、静脈や動脈をふさぐことで、心臓発作や脳卒中、臓器障害などを起こすことがあります。

### 疲労：

溶血により赤血球が破壊されると、ヘモグロビンが不足してしまい、十分な酸素を全身へ運べなくなってしまいます。このため、以前は普通だった日常活動がつらくなるほど、脱力感や疲労感を感じる場合があります。

→13ページ「なぜこんなに疲れるんだろう？」参照

# 引き起こすことがあります<sup>1)</sup>



## PNHと血栓症

PNHによる血栓の特徴は：

- いつ起こるかわかりませんし、すべてのPNHの患者さんに起こる可能性があります
- 初めて起こった血栓症でも重い症状を起こすことがあります

血栓についての詳細は担当医師にご相談ください。



## 溶血が原因の症状には

### ● どのようなものがありますか？

PNHでは、溶血発作が起こる時期、起こる頻度、重症度が予想できないうえ、さまざまな症状が日常生活にも影響を及ぼします。

溶血により、よくみられる症状は次の通りです。

- 食べ物をうまく飲み込めない(嚥下障害)
- 茶褐色(コーラ様)の尿
- 腹痛
- 男性機能不全
- 息切れ

1)発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和1年改訂版  
2)Hill A, et al. *Br J Haematol.* 2010;149(3):414-425.

# 症状と臨床検査値の

## ● 自分の症状を知りましょう

PNHの症状は、患者さんによってさまざまです。まったく無症状であったり、予期せず現れる場合もあります。また、慢性の病気ですから、その症状が時間の経過とともに変化することもあります。自分の症状の変化に気をつけましょう。

## ● PNHで現れる主な自覚症状と合併症

PNHでは、さまざまな自覚症状や重大な合併症のリスクがあります。

例えるならPNHで現れる自覚症状は氷山の一角のようなものです。見えないところで病状が進行していたり、重い合併症が潜んでいるかもしれません。

**PNHで現れる主な自覚症状**

<p><b>疲労</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・疲れやすい</li> <li>・日常活動が困難</li> <li>・集中力がない</li> <li>・めまいがする</li> <li>・脱力感</li> </ul> <p><b>痛み</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・腹痛がある</li> <li>・足の痛みやはれ、むくみ</li> <li>・胸が痛い</li> <li>・背中が痛い、腰痛</li> </ul>	<p><b>その他の症状</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・茶褐色（コーラ様）の尿</li> <li>・息切れ</li> <li>・物を飲み込むのがつらい（嚥下困難）</li> <li>・皮膚や眼が黄色っぽい（黄疸）</li> <li>・男性機能不全</li> </ul>
---	---

**腎臓病**  
**血栓**  
**臓器の障害**  
**脳卒中**  
**心臓発作**

自覚症状には現れにくい症状や合併症

# 変化の把握が重要です

## なぜこんなに疲れるんだろう？

PNHによる疲労の原因には、次の2つが考えられます：

PNHの溶血そのものが原因の場合と、溶血による貧血が原因の場合です。PNH患者さんが感じている疲労は溶血そのものが原因の場合がほとんどです。その場合、疲労は、ヘモグロビン値で測定した貧血の程度よりも強く感じられていることがあります。

PNHのほかに再生不良性貧血(AA)や骨髄異形成症候群(MDS)がある場合は、AAやMDSが貧血の原因である可能性があります。PNHとは違って、AAやMDSによる貧血は赤血球が骨髄で十分つくられないために起こります。このような場合は、PNHの治療に加えてAAやMDSの治療も行われます。

## ポイントチェック：PNH

- ✓ PNHは慢性の病気です。血管内では常に溶血が起こっています
- ✓ 溶血とは、赤血球が破壊されることです
- ✓ PNHは、溶血が原因となって病態が進み、腎不全や心臓発作、脳卒中などの重い合併症を引き起こすことがあります
- ✓ PNHを放っておくと、重い合併症や症状を引き起こす場合があります
- ✓ 溶血を抑えることが、PNHのコントロールにつながります

## 症状と臨床検査値の変化の把握が重要です

### ● 臨床検査値を理解しましょう

自覚症状は、PNHの一部であり、からだの中で起こっている変化の全てを正しく伝えているわけではありません。

そのため、自覚症状だけでなく、臨床検査値の変化を知ることが大切です。PNHの状態を理解するのに役立つ臨床検査値には次の項目があります。

#### 乳酸脱水素酵素 (LDH) 値

PNHをコントロールする上で、LDH値を定期的に検査することが大切です。LDH値は溶血の程度を示していますので、LDH値を記録することで、そのときの溶血の程度を確認することができます。また、LDH値は合併症の発症リスクを評価するときにも役立ちます。

#### 赤血球数

酸素を全身へ運び、体内から二酸化炭素を取り除く役割を担っており、その数は溶血や貧血の程度と関連しています。

#### ヘモグロビン値

全身に酸素を運ぶ赤血球の中に存在します。ヘモグロビン値が低ければ、貧血を引き起こし、脱力感や疲労感を感じる場合があります。



## 気分が悪いときだけ、 ● PNHは悪化しているのでしょうか？

いいえ違います。PNHでは、いろいろな問題が体内で起こっているときでも症状や気分に見れないときがあります。

日々の症状に変化を感じたら記録に残し、診察時に担当医師に話し、適切な治療をしてもらいましょう。



## ヘモグロビン値だけの記録では不十分です

ヘモグロビン値は、PNHでよくみられる症状の1つである、貧血を調べるために使用します。しかし、貧血はAAやMDSなど他の骨髄機能不全疾患でもみられます。ヘモグロビン値の検査だけでは、PNHを診断できません。PNHでは、LDH値を記録することが大切です。

# 症状と臨床検査値を

## ● 記録のためのツール

PNHでは、時に体調が良くなったと感じたとしても、臨床検査値は改善していないことがあります。また、これと逆のことが起こる可能性もあります。前述したように、PNHの症状は人によって異なり、特徴的なものがありません。ですから、自覚症状、臨床検査値、診察時の所見の3つすべてをよく観察し続けることが重要です。PNHをよりよくコントロールするために、以下のツールをご利用ください。

※ツールに関しては、担当医師にご相談ください

### PNH記録ノート

自覚症状や、気がついたことを記録しましょう。病気の症状を記録することは、次のような利点があります。

- 自身がPNHの状態を把握できる
- 受診時に担当医師に伝える情報となる
- 担当医師、あなた自身、ご家族が、あなたのPNHの全体像をよりよく理解することにつながる





# 記録しましょう

## 臨床検査値記録ノート

臨床検査値を担当医師から聞いて記録しましょう。あなたのPNHの変化を観察するのに役立ちます。受診時に持参し、臨床検査の日付と結果を記録してください。



## PNH記録ノートアプリ

症状や臨床検査値をグラフで見ること、ご自身の体調や治療経緯などの変化を視覚的にとらえることができます。

アプリは右のQRコードから無料でダウンロードが可能です。



Androidの方



iPhoneの方



## ポイントチェック：PNHの記録

- ✓ 自分の臨床検査の数値を知り、記録してください
- ✓ LDH値はPNHの状態を知るのに最も重要な臨床検査値です
- ✓ PNHの症状は人によって異なります。PNHを上手にコントロールするためには自覚症状と臨床検査値、診察時の所見をよく観察し記録していくことが大切です
- ✓ 少しでも気がついたこと、気になる変化があったら、担当医師に相談してください
- ✓ ためらわず質問しましょう!

## PNHの重症度

## ● PNHの重症度は「軽症」「中等症」「重症」の3つに分類されます

## 溶血の程度

- LDH値は正常上限<sup>2)</sup>の3倍未満 (666 U/L未満)、肉眼的ヘモグロビン尿が認められない

- LDH値は正常上限<sup>2)</sup>の3~5倍 (666~1,110 U/L未満)、または年に1~2回程度の溶血発作<sup>\*\*</sup>を認める

- LDH値は正常上限<sup>2)</sup>の8~10倍 (1,776~2,220 U/L)、または恒常的に肉眼的ヘモグロビン尿を認めたり、年に3回以上の溶血発作<sup>\*\*</sup>を認める
- 定期的な輸血が必要 (毎月2単位以上)

## 溶血に伴う臓器障害や症状

下のいずれかの症状に該当する

いいえ

はい

## 次のいずれかがある

- 腎障害
- お腹や胸の痛み (日常生活は可能)
- 食べ物の飲み込み辛さ (日常生活は可能)
- 男性機能不全

## 次のいずれかがある

- 血栓症または血栓症の既往歴
- 妊娠
- 透析が必要な腎障害
- お腹や胸の痛み (入院が必要)
- 食べ物の飲み込み辛さ (入院が必要)
- 肺高血圧症 (主な症状として疲れ、息切れ、めまい、動悸、むくみ、せきなど)

または

または

# について

発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和1年改訂版<sup>1)</sup>に基づき作成

溶血の程度(乳酸脱水素酵素[LDH]、溶血発作の頻度)、溶血に伴う臓器の障害や症状などによって診断されます<sup>1)</sup>。

溶血の程度に関わらず、臓器の障害や症状によっては、重症度が変わる可能性があります。

## 軽症

症状の有無を注意  
深く経過観察する

はい

## 中等症

はい

## 重症



## 特定医療費支給 認定について

中等症以上は指定難病の認定基準を満たすため、特定医療費支給認定(医療費助成)の申請が可能です<sup>3)</sup>。

医療費の支給や制度の最新情報については、保健所などに確認や問い合わせをしてください。

LDH値の正常範囲:124~222 U/L<sup>2)</sup>(医療機関によって数値が異なります)

※溶血発作とは、肉眼的ヘモグロビン尿を認める状態を指します。

1) 発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和1年改訂版

2) 櫻林郁之介 監,「今日の臨床検査2019-2020」,東京:南江堂,2019

3) 難病情報センターホームページ(2021年9月現在)から引用

# コミュニケーションが

## ● 担当医師と話し合しましょう

PNHの治療を行う上で大切なことは、担当医師に自分の体調やその変化を正しく理解してもらうことです。症状の詳細がわかれば、担当医師は診察時により正確な病状の把握がしやすくなります。

### 体調や症状の変化を記録に残しましょう

担当医師に自分の状態を正しく伝え、確認し合うためにも体調や症状の変化、臨床検査値を記録に残すことは大切です。

→ 16ページ「症状と臨床検査値を記録しましょう」参照

### 伝える内容をあらかじめ整理しておきましょう

#### どんな症状

PNHと関係ないと思っても、すべての症状を具体的に説明してください。

#### いつ

症状はいつ始まりましたか？常に感じていますか、それともいつも決まったときですか？

#### 症状の部位

自覚症状のあるからだの部位を具体的に話してください。

#### 症状の程度

症状がどのくらいの強さかをできるだけ具体的に説明してください。

# 治療を助けます

## 臨床検査の結果について質問しましょう

臨床検査の結果は診察時に担当医師に聞き、自分でも把握しましょう。もし、わからないことや質問があったら担当医師に聞いてください。

たとえば：

“この臨床検査値は何を意味していますか？”

“正常値を上回っている（または下回っている）ということは、  
どういうことですか？”

“どうしたら正常値まで戻りますか？”

など、率直に担当医師に質問し、すべての症状や気になることを話し、患者さんと担当医師の双方がPNHをよく理解することが、PNHとうまくつきあっていく上で大切なことです。



## 具合の悪さに慣れないで

PNHとのつきあいが長くなると、PNHの症状に慣れてしまって、症状のあるときでも“普通”だと感じてしまうことがあります。そうならないためには、症状を記録し続けることが大切です。そうすれば、以前に比べて、今の症状が悪化しているか、それとも改善しているか自分でも自覚できると同時に担当医師に伝えることができ、適切な治療の一助になります。

## コミュニケーションが治療を助けます

### ●あなたはひとりではありません

PNHは慢性の病気で診断、治療が難しいため、国の難病に指定されています。

治療せずに放っておくと、時として命にかかわる合併症を引き起こすなど、油断できない病気です。しかし近年、PNHについて多くのことが解明され、治療法も進歩しており、PNHをよりよくコントロールすることが可能になりました。

PNHがまれな病気であったとしても、決して一人で悩まないでください。専門の知識をもった医師や医療スタッフ、患者さんのネットワークを活用して病気とつきあってください。

## ● 病気についての情報や、同じ病気をもつ患者さんとコミュニケーションをとることも可能です

ウェブサイト(→24ページ「役に立つウェブサイト」参照)では、PNHという病気やPNHの治療法に関する情報にアクセスできますので、参考にしてください。また、患者会や情報交換会などについても担当医師に相談してみましよう。



### ポイントチェック：コミュニケーション

- ✓ PNHを正しく理解し、積極的につきあってください
- ✓ 一人で悩まないでください。担当医師や医療スタッフにいろいろ相談しましょう

## 特発性造血障害に関する調査研究班

<http://zoketsushogaihan.umin.jp/> (2021年9月アクセス)

再生不良性貧血、溶血性貧血、骨髄異形成症候群、骨髄線維症を対象として、疫学・病因・病態・診断・治療・予後などの幅広い領域にわたって全国規模の調査研究を推進しています。

## 一般社団法人 日本PNH研究会

<https://pnhsg.jp/> (2021年9月アクセス)

日本PNH研究会は、PNH研究の推進と疾患啓発活動を行い、PNH患者さんとそのご家族が安心して生活できる社会づくりに貢献することを目的として結成された研究会です。PNHの基本的な情報や、新しい知見に関する情報が掲載されています。

## 難病情報センター

<https://www.nanbyou.or.jp/> (2021年9月アクセス)

厚生労働省が難治性疾患克服研究事業としている病気を中心とした情報を提供しています。



# ウェブサイト

## PNH倶楽部

<https://www.pnhclub.jp/> (2021年9月アクセス)

PNH倶楽部は、PNH患者さんおよびそのご家族、支援者により構成され、療養生活などへの具体的な相談にお答えする事業を実施しています。また、PNHに詳しい医師との連携による適切な情報提供、医師を招いての講演会・情報交換会などの活動により、PNH患者さんおよびそのご家族のQOLの向上、社会復帰などに寄与しています。

## 再生つばさの会

<http://www.iplus.jp/~tsubasa/index.html> (2021年9月アクセス)

再生不良性貧血・骨髄異形成症候群・発作性夜間ヘモグロビン尿症及び関連する疾患と診断された患者さんとその家族によって構成され、病気の苦しみと不安をなくすために、会員同士が互いに連絡しあい、励まし助け合い、病気に対する認識の向上と、治療方法の情報交換を行っています。

## PNHSource.jp

<https://pnhsorce.jp/>

PNHに関係する詳しい情報を動画解説などを交えて紹介しています。



「発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)について」のPDF版、「PNH記録ノート」「臨床検査値記録ノート」をダウンロード可能です。

## クローンサイズ

全血球に対するPNH型血球(PNHの原因となる異常な血球)の割合を指します。診療では主に赤血球や顆粒球(白血球の1つ)のクローンサイズを検査します。

「クローンサイズが大きい=PNH血球の割合が高い」ということですが、クローンサイズが小さくても、PNHによる健康上の問題が生じることがあります。

## 血球

血液中の細胞をさします。赤血球や様々な種類の白血球が含まれます。

## 血栓

体内の血液が固まったものです。

切り傷など外傷を負った場合には、血液が固まり出血を止めることは、健康なからだを維持するために重要です。

しかし、時として固まった血液が静脈や動脈の血流を遮断し、危険な症状を引き起こすことがあります。

## 後天性

後天性とは、生まれた後でさまざまな原因で持つこととなってしまった病気や障害の性質のことです。PNHは遺伝子の突然変異で起こる病気ですが、生まれつきのもの(先天性)ではなく、遺伝することはありません。

## 骨髄

太い骨の内側にある組織です。骨髄では血液中にある赤血球、白血球、血小板などがつくられます。

## 骨髄異形成症候群(MDS, myelodysplastic syndromes)

骨髄機能の異常によって造血障害が起き、正常な造血が行えなくなる病気です。国際的な研究では、PNH患者さんの5.8%でMDSが認められると報告されています<sup>1)</sup>。

# (五十音順)

## 骨髄機能不全疾患

骨髄で血球がつかれなくなったり、つくる量が減少する病気の総称です。再生不良性貧血(AA)と骨髄異形成症候群(MDS)は骨髄機能不全疾患です。

## 再生不良性貧血(AA, aplastic anemia)

“再生不良性”とは、骨髄が新しい血球を必要なだけつくれなことを意味します。再生不良性貧血では赤血球、白血球、血小板が減少します。

PNHは、再生不良性貧血とともに認められることがあります。国際的な研究では、PNH患者さんの43.5%でAAが認められると報告されています<sup>1)</sup>。

## 赤血球

血液中の細胞の1つです。全身に酸素を運び、また、体内で発生した二酸化炭素を取り除くはたらきがあります。

PNHでは、補体制御タンパクが欠けている赤血球(PNH型赤血球)が、補体の攻撃により破壊されやすくなります。

## 乳酸脱水素酵素(LDH, lactate dehydrogenase)

赤血球の中にある酵素です。溶血によって血液中に放出されるため、血液検査でLDH値を測定すれば溶血の程度がわかります。

PNHをよりよくコントロールするために、定期的にLDH値を測定し、把握することが大切です。

## 肺高血圧症

肺に血液を送る動脈の血圧が高い病気のことです。血液が肺に到達しにくくなり、心臓の動きが悪くなります。

## 貧血

赤血球の数や、赤血球中のヘモグロビン(酸素を運ぶタンパク)の量がすくない状態です。それによって、脱力感や疲労感を感じる場合があります。

## ヘモグロビン(Hb, hemoglobin)

赤血球内にある赤褐色のタンパクです。全身に酸素を運びます。赤血球の外に出ると有害物となり、からだに重大な悪影響を引き起こすことがあります。

## ヘモグロビン尿

ヘモグロビンが存在する尿のことです。ヘモグロビンは赤褐色なので、尿の色が濃く、時に“コーラ色”になります。

ヘモグロビン尿による尿の色の変化(肉眼的ヘモグロビン尿)はPNHの重症度の診断にも用いられます(→18ページ「PNHの重症度について」参照)。

PNH患者さんの約1/3で、診断時にヘモグロビン尿が認められます<sup>2)</sup>。

## 発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria)

補体制御タンパクをもたない赤血球がつけられる病気です。赤血球が補体の攻撃によって破壊され(溶血)、重大な健康上の問題を引き起こすことがあります。主な症状には、腹痛、嚥下困難、貧血、息切れ、疲れなどがあります。重大な合併症には、血栓症、腎不全、臓器障害があります。

## 溶血

赤血球が破壊されることをいいます。溶血はPNHの重大な健康上の問題の主な原因です。

1) Schrezenmeier H, et al. *Haematologica*. 2014;99(5):922-929.

2) Nishimura J, et al. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83(3):193-207.







**PNHSource.jp**

<https://pnhsouce.jp/>

PNHに関する詳しい情報を動画  
解説などを交えて紹介しています。



医療機関名

**ALEXION**<sup>®</sup>  
AstraZeneca Rare Disease