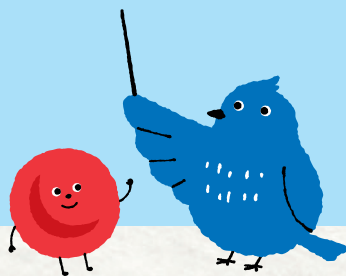


PNHといわれたら

あなたに知ってほしいPNHのコト



監修 筑波大学医学医療系 医療科学・血液内科 教授

小原直先生

PNHといわれたら

— あなたに知ってほしいPNHのコト —

発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH:paroxysmal nocturnal hemoglobinuria)は、造血幹細胞と呼ばれる血液のもとになる細胞が突然変異を起こすことで、赤血球が壊れてしまう病気です。PNHは患者さんの数が日本人口100万人あたり3.6人¹⁾とされるまれな病気で、治療は基本的に生涯続けなければなりません。

しかし、現在は、病気や治療法についての研究が進み、適切に治療を続けることで症状をコントロールすることができるようになりました。

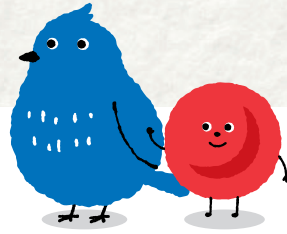
病気をより理解し、安心して生活を続けていただくために、病気のこと、検査や治療のこと、日常生活の注意点などをご紹介します。

筑波大学医学医療系 医療科学・血液内科 教授
小原 直



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—. 2000.

CONTENTS



PNHはどんな病気なの？.....	p4
PNHにかかりやすい性別や年齢などの特徴はあるの？.....	p6
PNHはどんな症状があらわれるの？.....	p8
PNHの疑いがあるときやPNHと診断された後には どんな検査をするの？.....	p14
PNHの診断と重症度分類とは？.....	p18
PNHはどんな治療をするの？.....	p20
日常生活で気をつけたほうがいいことは？.....	p24
そのほかのQ&A	p26
—PNHは遺伝しますか？	
—妊娠・出産はできますか？	
—PNHの治療を続けるうえで心がけたほうがいいことは？	

病気の特徴

症状

検査・診断・重症度

治療

日常生活の注意点など

Q PNHはどんな病気なの？

A 造血幹細胞と呼ばれる細胞が突然変異を起こし、異常な赤血球が壊されてしまう病気です。

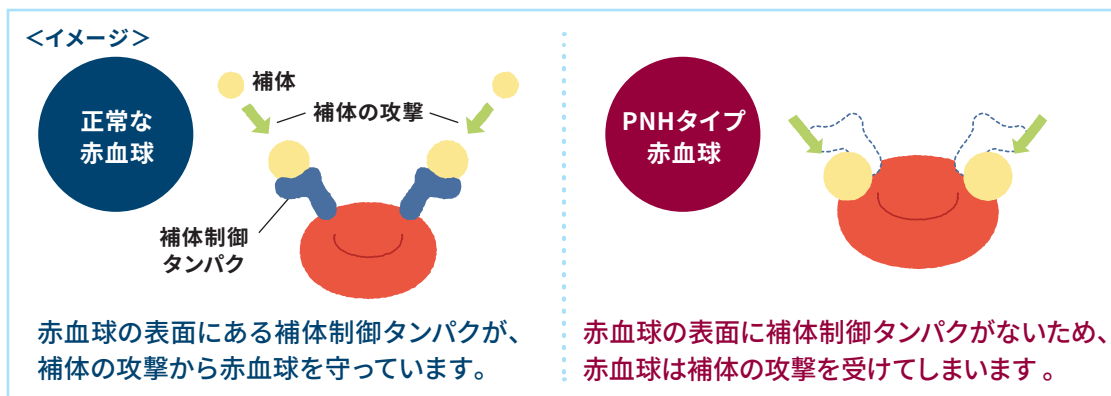
PNH患者さんの体で起きていること

PNH患者さんの体では、赤血球などの血球のもとになる造血幹細胞の遺伝子に後天的な変異が起きている。

その結果“**PNHタイプ赤血球**”という異常な赤血球が生まれ、“**補体**”の攻撃により赤血球が壊されてしまいます。

PNHタイプ赤血球とは

- “補体”の攻撃によって壊されやすくなっている赤血球です。
- 正常な赤血球の表面には補体の攻撃から赤血球を守るタンパク質(補体制御タンパク)がありますが、PNHタイプ赤血球にはこのタンパク質がないため、壊されやすくなっています。



補体とは

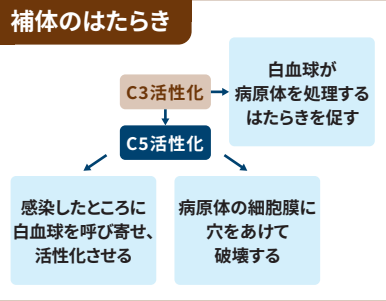
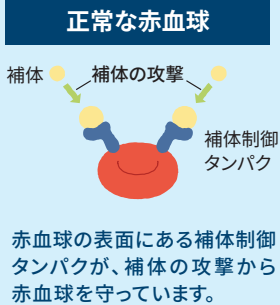
- 主に9つの成分(C1～C9)からなる、私たちの体を外敵(病原体)などから守ってくれる免疫機能の1つです。
- なかでも、C3とC5が重要な役割を果たします。
- 通常は、補体制御タンパクのはたらきにより、私たちの体を攻撃することはありません。

赤血球(PNHタイプ赤血球)がつくられることにより、

PNH患者さんの赤血球が壊れてしまう理由

- ① PNH患者さんには補体の攻撃から赤血球を守ってくれるタンパク質(補体制御タンパク)がありません。
- ② そのため、PNH患者さんの赤血球は、本来は病原体の細胞を破壊するための補体のはたらきを受けて、壊されてしまいます(=溶血)。
- ③ その結果、PNH患者さんには貧血やヘモグロビン尿など赤血球の破壊に伴うさまざまな症状があらわれます¹⁾。

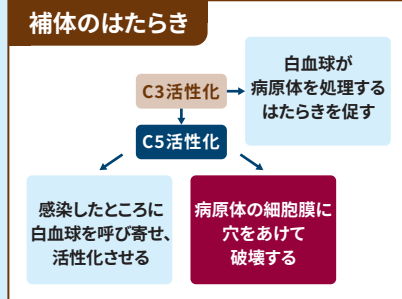
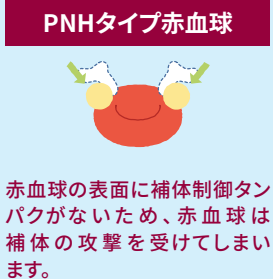
PNHではない方



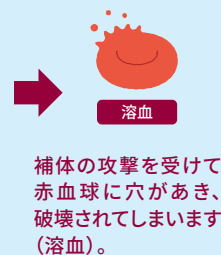
<イメージ>



PNH患者さん



<イメージ>



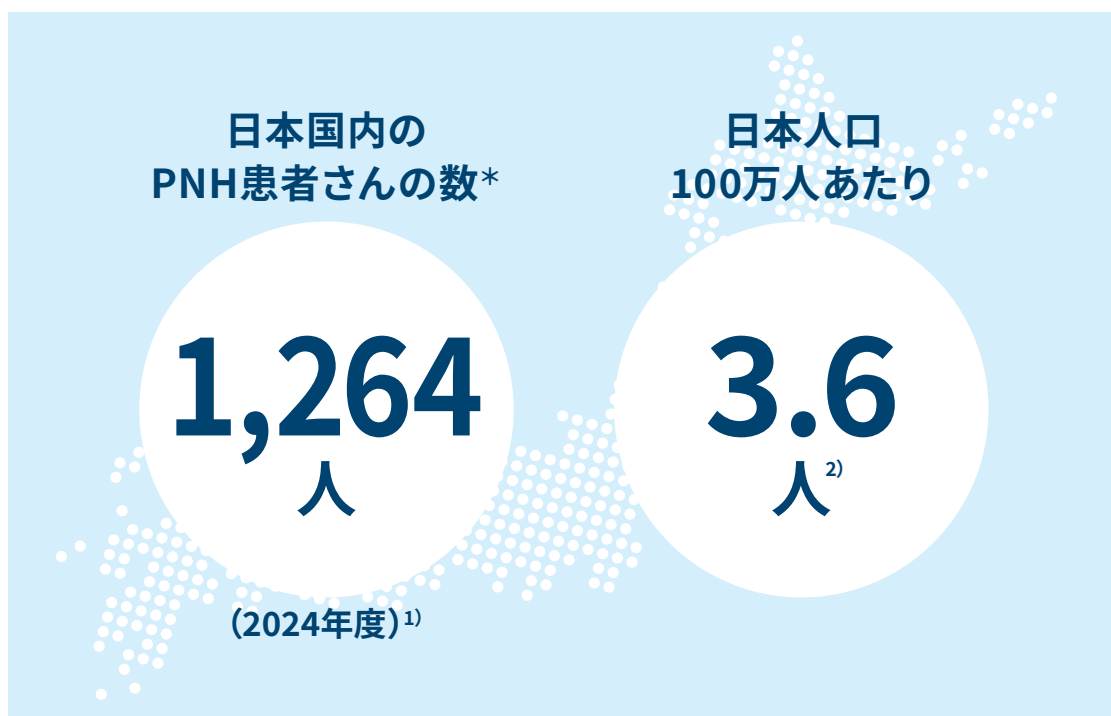
1) 難病情報センター. 発作性夜間ヘモグロビン尿症(指定難病62). <https://www.nanbyou.or.jp/entry/3783>(閲覧日:2025年10月23日)

Q PNHにかかりやすい性別や年齢な

A PNHの患者さんに男女別、年代別などの特徴はありません。性別にかかわらず、どのような年代の方でも発症する

PNH患者さんの数

PNHはまれな病気で、治療が難しい病気として国から難病に指定されています(指定難病)。2024年度に全国で難病医療費助成を申請し、PNHの治療(抗補体薬による治療)を受けていた患者さんは全国で1,264人でした¹⁾。



* 全国で難病医療費の助成を受けてPNHの治療(抗補体薬による治療)を受けていた患者さんの数。PNHは、治療が難しい病気として国から難病に指定されています(指定難病)。

指定難病の患者さんは、一定の認定基準を満たしている場合に指定難病の治療にかかわる医療費の一部について、申請を行うことで助成を受けることができます(難病医療費助成制度)。

どの特徴はあるの？

せん。
可能性があります。

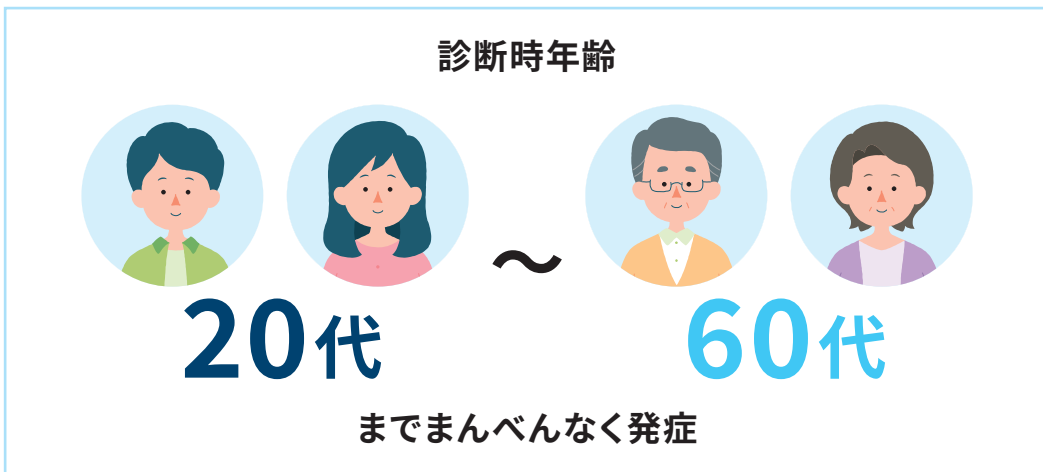
PNH患者さんの男女比と年齢

患者さんの男女比は**おおよそ1:1**です。
PNH患者さんが初めて“PNH”と診断された年齢は、**20～60代までまんべんなく分布**しています³⁾。

PNH患者さんの男女比³⁾



PNH患者さんが初めて“PNH”と診断された年齢³⁾



1) 令和6年度衛生行政報告例 第10章 難病・小児慢性特定疾病1:特定医療費(指定難病)受給者証所持者数・年齢階級・対象疾患別(2024年度). https://www.e-stat.go.jp/stat-search/files?stat_infid=00040359224(閲覧日:2025年10月23日)

2) 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-. 2000.

3) 難病情報センター. 発作性夜間ヘモグロビン尿症(指定難病62). <https://www.nanbyou.or.jp/entry/3783>(閲覧日:2025年10月23日)

Q PNHはどんな症状があらわれるの？

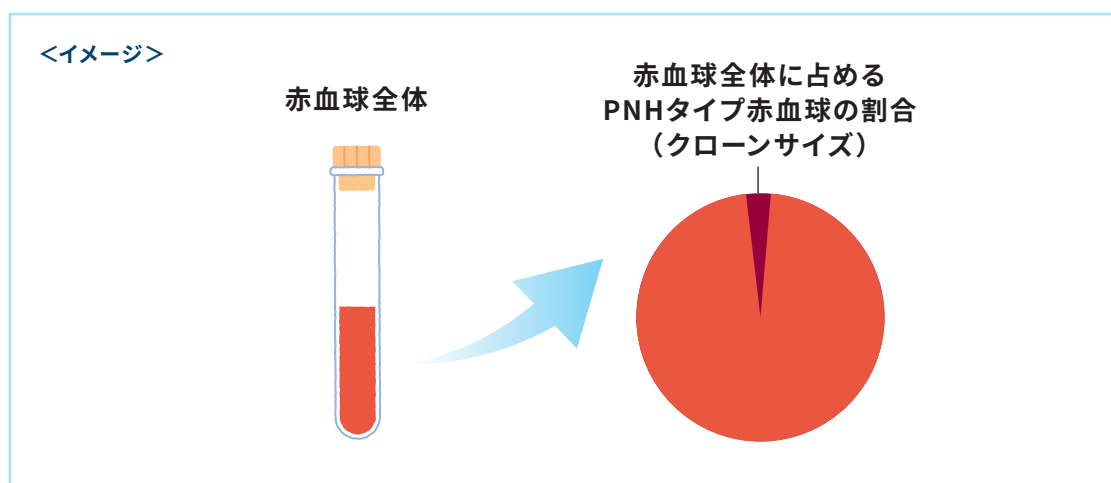
A 主に溶血によってヘモグロビン尿や貧血、黄疸（おうだ）溶血の程度は患者さんによって異なるため、あらわれる

さまざまな症状の主な原因は溶血（赤血球が壊されること）

PNH患者さんにあらわれるさまざまな症状の主な原因は、「溶血」です。溶血の程度は、それぞれの患者さんの血液のなかの**PNHタイプ赤血球の量**と**補体の活性の程度**によって変わります。

PNHタイプ赤血球の量ってなに？

- PNHタイプ赤血球の量は採血による血液検査でわかります。
- 赤血球全体に占めるPNHタイプ赤血球の割合で示します。
- PNH患者さんの溶血の症状は、一般的にPNHタイプ赤血球が多いほど強くあらわれます。
- PNHタイプ血球（赤血球・白血球*）の割合のことを“クローンサイズ”と呼ぶこともあります。



* クローンサイズはすべての血球で測定が可能です。
赤血球は輸血などの影響により正確なクローンサイズが測定できない可能性があるため、白血球でクローンサイズを測定することがあります。

ん)など、さまざまな症状があらわれます。
症状や合併症は患者さんによって異なります。

補体はどのようなことがきっかけで活性化するの？

- 補体は感染症、激しい運動、疲労、妊娠・出産、睡眠、手術などをきっかけとして活性化します。
- PNH患者さんは、感染症などをきっかけに、短時間で大量の溶血（溶血発作）を起こしてしまうことがあるため、感染症流行時などはとくに注意が必要です。

溶血発作が起こる主な要因



感染症



激しい運動



疲労



妊娠・出産



睡眠



手術

CHECK



PNHの症状や合併症には、“溶血に “溶血により血液中の一酸化窒素の

溶血によって起こる症状¹⁾にはどのようなものがあるの？



ヘモグロビン尿*

- PNH患者さんは、血管内での溶血によって赤血球が急激に壊れてしまい、ヘモグロビンが大量に尿に出てしまいます。
- そのため、尿の色がコーラ色になることがあります。血尿も赤い尿ですが、ヘモグロビン尿とは異なる症状です。



* PNHと診断を受けた患者さんのうち、診断時にヘモグロビン尿（尿の色がコーラ色になること）がみられたのは約3分の1と報告されています²⁾。

貧血

- 赤血球が壊されてしまうため、多くのPNH患者さんに、貧血の症状がみられます。
- PNHはゆっくり進行するため、貧血もゆっくり進行します。また、貧血の状態が日常的となっているために貧血の症状に気づかない患者さんもいます。



よくある症状

- | | | |
|---------|-------|----------|
| ✓ 体がだるい | ✓ めまい | ✓ 頭痛 |
| ✓ 耳鳴り | ✓ 動悸 | ✓ 息切れ など |

よって起こるもの”と 消費量が増えて起こるもの”があります。

おうだん

黄疸、胆石症

ヘモグロビンの一部は、肝臓で代謝されて黄色い色素(ビリルビン)になるため、黄疸や胆石症が起こる場合があります。

黄疸があらわれる理由

溶血によって赤血球が大量に破壊されるため、血液中のビリルビンの量が増えてしまい、黄疸（皮膚や白目が黄色っぽくなる症状など）があらわれることがあります。

胆石ができやすくなる理由

溶血によりビリルビンの量が増えることで、胆汁の成分のバランスが崩れてしまいます。これが原因となり、胆石ができやすくなると考えられています。



黄疸と胆石症で共通する症状

- ✓ 白目・皮膚が黄色くなる
- ✓ 尿の色が濃くなる
- ✓ 体がかゆくなる など

胆石症の症状

- ✓ 吐き気
- ✓ おう吐
- ✓ 右上腹部痛 など

1) 発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)の診断基準と診療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ.
発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和4年度改訂版. 2023年3月.
2) Nishimura J, et al. Medicine (Baltimore). 2004; 83: 193-207.

溶血により血液中の一酸化窒素の消費量が増えて起こる症状や合併症¹⁾にはどのようなものがあるの？



血栓症

- 一酸化窒素は血管のなかに血のかたまり（血栓）ができるのを抑える役割があります。
- PNH患者さんは溶血により血液中の一酸化窒素の消費量が増え、体内の一酸化窒素の量が減っているため、血管のなかに血栓ができやすくなってしまいます。
- 血栓が詰まる場所によって症状は異なります。血栓が心臓の血管に詰まると心筋梗塞、脳の血管に詰まると脳梗塞となります。



慢性腎臓病*1

急性腎障害*2

- PNH患者さんは体内の一酸化窒素の量が減ることで血管が硬くなるため、腎臓の血流が悪くなり、腎臓に障害が起こりやすくなります。
- また、溶血により赤血球から流れ出たヘモグロビンが腎臓を傷つけてしまい、腎臓の機能を障害してしまいます。



慢性腎臓病と急性腎障害で共通する症状

- ✓ 疲れやすい
- ✓ 食欲低下
- ✓ 息切れ
- ✓ 皮膚のかゆみ
- ✓ 尿量が減る
- ✓ むくみ
- ✓ 体がだるい など

*1 慢性腎臓病: 数ヵ月から数十年かけてゆっくりと腎機能が低下します²⁾。

*2 急性腎障害: 腎機能が急激に低下します²⁾。

溶血と一酸化窒素の関係

溶血により赤血球から流れ出たヘモグロビンが血管のなかの一酸化窒素と結合すると、体内の一酸化窒素の量が減ってしまうため、血管や筋肉が硬くなり、さまざまな合併症があらわれると考えられています。一酸化窒素は血管や筋肉を柔らかくしたり、血管のなかに血のかたまり（血栓）ができるのを抑える役割があります。

肺高血圧症

- 心臓から肺に血液を送る肺動脈の血液の流れが悪くなり、肺動脈の血圧が高くなった状態*です。
* 高血圧とは異なる症状です。
- PNH患者さんは体内の一酸化窒素の量が減ることで血管が硬くなるため、肺動脈の血流が悪くなり、肺高血圧症を合併しやすいといわれています。



よくある症状

- ✓ 体がだるい
- ✓ めまい
- ✓ むくみ
- ✓ 体重の増加
- ✓ 息苦しい
- ✓ 動悸 など

嚥下困難・嚥下痛

- PNH患者さんは一酸化窒素の量が減ってしまい、全身の血管が硬くなりやすくなっています。
- そのため食べ物を飲み込むときの筋肉が動かしづらくなり、嚥下困難・嚥下痛があらわれます。



よくある症状

- ✓ 食べ物や飲み物をうまく飲み込めずにむせる
- ✓ 飲み込むときに痛みが出る など

そのほかにみられる症状

男性機能の悩み

腹痛

など







1) 発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)の診断基準と診療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ.
発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和4年度改訂版. 2023年3月.
2) 全国腎臓病協議会. 腎臓病について「腎臓病とは」<https://www.zjk.or.jp/kidney-disease/about/> (閲覧日:2025年10月23日)

Q PNHの疑いがあるときやPNHと診断

A PNHに関する検査は採血による血液検査が基本です。
治療を始めた後も、症状の変化や治療の効果を確認する

PNHの疑いがあるときやPNHの治療中に行う主な血液検査

- 血液検査によって血清LDH(乳酸脱水素酵素)値、ヘモグロビン値、網赤血球数、間接ビリルビン
- PNHは、あらわれた症状だけで病気の状態を確認することはできません。定期的に検査

検査項目	基準値 ¹⁻³⁾ *	溶血が 起こったとき	検査を行う 主なタイミング
血清LDH値	124~222 U/L	 上昇	<ul style="list-style-type: none"> ● PNHの疑いがあるとき ● 治療中
ヘモグロビン値	男性:13.7~16.8g/dL 女性:11.6~14.8g/dL (輸血の目安:6~7 g/dL以下)	 低下	<ul style="list-style-type: none"> ● PNHの疑いがあるとき ● 治療中
網赤血球数	0.2~2.0% 0.04~0.08×10 ⁶ /μL	 増加	<ul style="list-style-type: none"> ● PNHの疑いがあるとき
間接ビリルビン値	0.8mg/dL以下	 上昇	<ul style="list-style-type: none"> ● PNHの疑いがあるとき ● 治療中
血清ハプトグロビン値	19~170mg/dL(TIA法)	 低下	<ul style="list-style-type: none"> ● PNHの疑いがあるとき
ヘマトクリット値	男性:40~50% 女性:35~45%	 低下	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中
白血球数	3,300~8,600/μL	—	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中
血小板数	158~348×10 ³ /μL	—	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中
Dダイマー値	1.0μg/mL未満 ※試薬により異なります	—	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中
腎機能検査 (血清クレアチニン値)	男性:0.65~1.07mg/dL 女性:0.46~0.79mg/dL	—	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中
尿検査(尿蛋白)	陰性/陽性	—	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療中

* 基準値は施設によって異なります。

された後にはどんな検査をするの？

ために、定期的に検査を行います。

値、血清ハプトグロビン値を測定し、その結果を参考に溶血が起こっているか診断します¹⁾。
を行うことで体の変化を確認しながら、治療を続けることが大切です。

検査でわかること

赤血球中に多量に含まれるため、溶血の程度の指標とされます。

体のなかに酸素を運ぶ量を反映するため、貧血を診断する重要な指標となります。
自覚症状が強い場合は7g/dL以上でも輸血を行うことがあります*。
※輸血を行うか否かを判断する基準値は症状などによって異なります。

溶血による貧血が起こると、壊れた赤血球を補うために骨髄で赤血球がたくさんつくられるようになり、増加する可能性があります。

赤血球に含まれる黄色い色素で、溶血により赤血球が壊れると出てくるため、増加(値が上昇)します。

溶血が起こると、血液中に出たヘモグロビンと結びつくために消費されて減少(値が低下)します。

血液中に赤血球が占める割合で、貧血を診断する指標の1つです。
数値が低い場合には貧血の可能性があります。

感染症や白血病、再生不良性貧血などの病気の可能性を示す指標となります。
PNH患者さんのなかには、まれに白血病や再生不良性貧血を合併する方もいます。

PNH患者さんのなかには、血小板が少なくなっている方もいます。
血小板の減少により、出血しやすい状態や血小板数が少なくなっている場合に、
血小板輸血が検討されることもあります¹⁾。

血栓のできやすさを調べるために検査します。
血栓症が疑われる場合には、CTやMRI、超音波検査などによる検査が行われます。

PNH患者さんは、溶血によって腎臓に障害を起こしやすくなります。
そのため、定期的な腎機能検査を行う必要があります。

陽性の場合、腎障害が疑われます。

1) 発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)の診断基準と治療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ。
発作性夜間ヘモグロビン尿症治療の参照ガイド 令和4年度改訂版。2023年3月。
2) 矢富裕 ほか監修。今日の臨床検査2025-2026。東京: 南江堂; 2025。
3) 病気がみえる vol.5 血液 第3版。東京: メディックメディア; 2023。



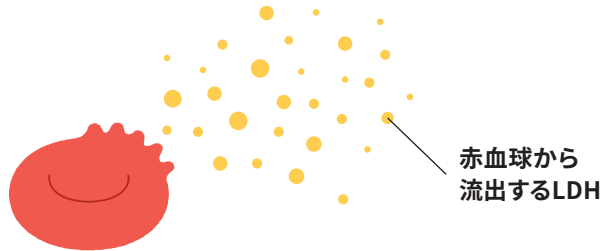
PNHで重要な検査項目



LDH(乳酸脱水素酵素)とは

腎臓・肝臓・脾臓・心筋・骨格筋・赤血球に多く含まれている酵素です。臓器に障害が起こり、細胞が壊されるとLDHが血液中に流れ出てしまうため、数値が上昇します。

<イメージ>



【基準値*】124～222U/L¹⁾:溶血が起こると、数値が上昇する。

- ・正常上限の1.5倍²⁾(333U/L)以上:**PNHと診断**
- ・正常上限の3～5倍程度²⁾(666～1,110U/L):**中等症のPNHと診断**
- ・正常上限の8～10倍程度²⁾(1,776～2,220U/L):**重症のPNHと診断**

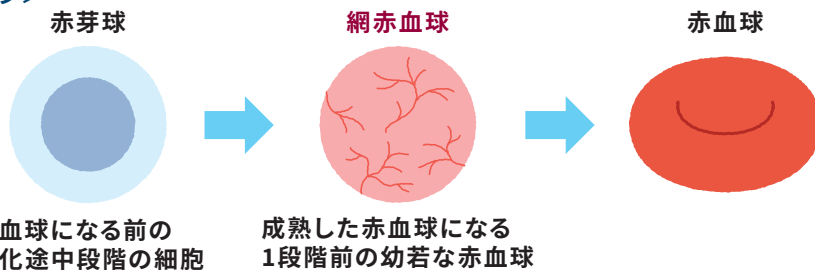
* 基準値は施設によって異なります。

網赤血球とは

成熟した赤血球になる前の若い赤血球です。

溶血による貧血が起こると、壊れた赤血球を補うために骨髄で赤血球がたくさんつくられるようになり、この若い赤血球である網赤血球が増加します。

<イメージ>



赤血球になる前の
分化途中段階の細胞

成熟した赤血球になる
1段階前の幼若な赤血球

【基準値*】0.2～2.0%³⁾、 $0.04\sim 0.08\times 10^6/\mu\text{L}$ ¹⁾:溶血が起こると、増加する。

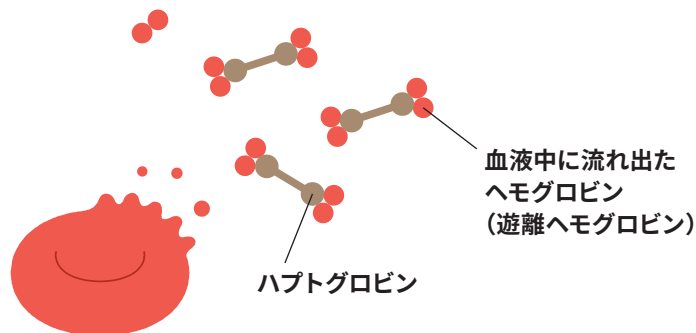
* 基準値は施設によって異なります。

ハプトグロビンとは

主に肝臓で作られるタンパクです。

ヘモグロビンと結びつく特徴があり、溶血が起こると、血液中に流れ出たヘモグロビンと結びつくために消費されて減少(数値が低下)します。

<イメージ>



【基準値*】 $19\sim 170\text{mg/dL}$ ¹⁾:溶血が起こると、数値が低下する。

* 基準値は施設によって異なります。

1) 矢富裕 ほか監修. 今日の臨床検査2025-2026. 東京: 南江堂; 2025.

2) 発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)の診断基準と診療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ.
発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和4年度改訂版. 2023年3月.

3) 病気がみえる vol.5 血液 第3版. 東京: メディックメディア; 2023.

Q PNHの診断と重症度分類とは？

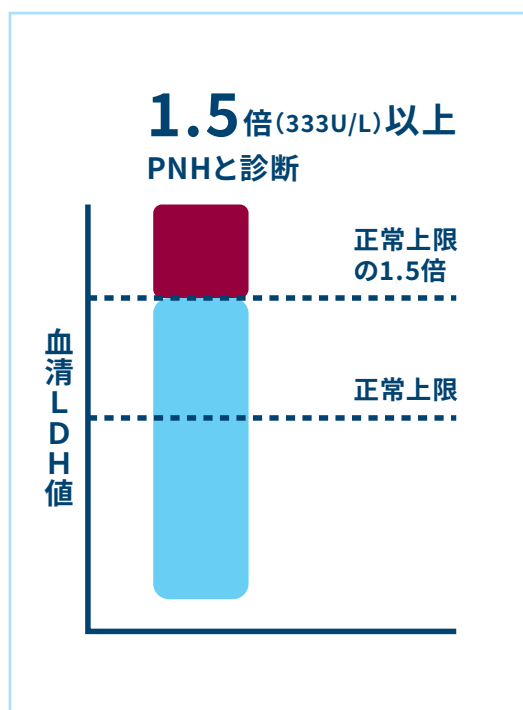
A 血清LDH値が「正常上限の1.5倍以上」かつ「PNHタイプ赤血球の割合」PNHの重症度は、溶血の程度や溶血によって起こる症状

PNHの診断で重要となる検査項目

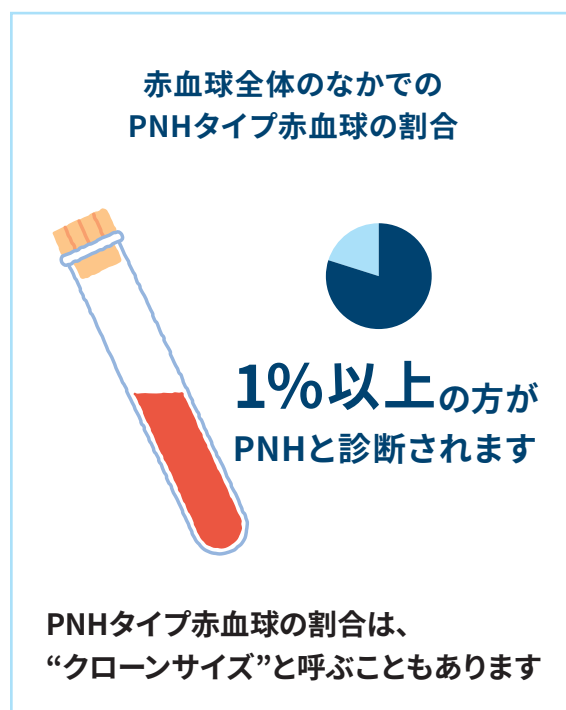
PNHは、血液検査の結果をもとに診断されます。

診断で重要な検査項目は“血清LDH値”と“PNHタイプ赤血球の割合”、“ヘモグロビン値”です。

PNHと診断を受ける方の
血清LDH値 (イメージ)



PNHと診断される方の
PNHタイプ赤血球の割合 (イメージ)



発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)の診断基準と診療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ. 発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和4年度改訂版. 2023年3月. を参考に作成

血球の割合が1%以上」であるときにPNHと診断されます。
 などによって「軽症」「中等症」「重症」に分類されます。

PNHの重症度

PNHの重症度は、溶血の程度や臨床検査値によって分類されます。
 溶血に伴う臓器障害や症状によっても重症度が変わります。

溶血や症状による発作性夜間ヘモグロビン尿症（PNH）の重症度分類

PNHの診断を受けた

以下の **いずれか** に当てはまる

●溶血の程度

- ✓ 血清LDH値が正常上限の8~10倍程度である (1,776~2,220U/L*)
- ✓ 恒常的あるいは年に1~2回以上の目でみて確認できるヘモグロビン尿を認める
- ✓ 毎月2単位以上の輸血が必要である

●溶血に伴う臓器障害・症状

- ✓ 血栓症または血栓症の既往
- ✓ 妊娠
- ✓ 透析が必要な腎障害
- ✓ 入院が必要な胸やお腹の痛み
- ✓ 入院が必要な食べ物の飲み込みにくさ
- ✓ 肺高血圧症

はい ↓

重症

いいえ →

以下の **いずれか** に当てはまる

●溶血の程度

- ✓ 血清LDH値が正常上限の3~5倍程度である (666~1,110U/L*)
- ✓ 年に1~2回程度、目でみて確認できるヘモグロビン尿を認める

はい ↓

中等症

いいえ ↓

軽症

* 基準値は施設によって異なります。

発作性夜間ヘモグロビン尿症（PNH）の診断基準と診療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ
 発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド 令和4年度改訂版, 2023年3月, より作成

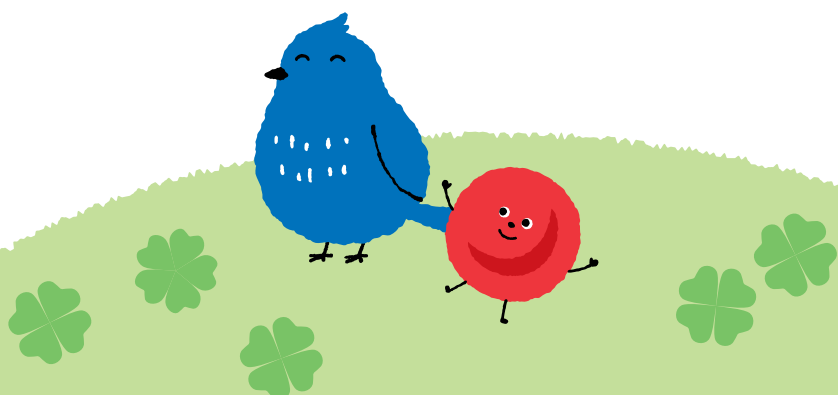
Q PNHはどんな治療をするの？

A PNHの治療で最も重要なことは、溶血(血管内溶血)をPNHの三主徴である“溶血”、“血栓症”、“骨髄機能の

PNHの三主徴＝溶血、血栓症、骨髄機能の低下などの症状に対する治療

- PNHの治療で最も重要なことは溶血(血管内溶血)を抑えることです。
- 溶血によってあらわれる症状は、主に薬を用いた治療でコントロールしますが、貧血症状が強い場合には、輸血も行われます。
- 症状に合わせて、①溶血のコントロール、②血栓症の治療・予防など、③骨髄機能の低下を改善することなどを目的とした治療を行います。患者さんによって症状が異なるため、必要となる治療も異なります。

唯一の根治療法は造血幹細胞移植ですが、
基本的にはお薬で症状をコントロールすることが
難しい重症の患者さんの場合に検討します¹⁾。



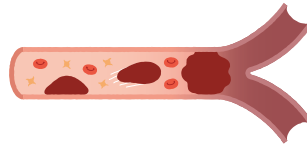
抑えることです。

低下”などの症状に対して治療を行います。

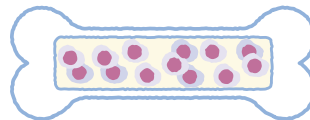
1 溶血のコントロール



2 血栓症の治療・予防



3 骨髄機能の低下改善



1) 発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) の診断基準と治療の参照ガイド改訂版作成のためのワーキンググループ.
発作性夜間ヘモグロビン尿症治療の参照ガイド 令和4年度改訂版, 2023年3月.





主な治療薬の種類とお薬のは

1 溶血のコントロール



お薬の種類	お薬のはたらき
抗補体薬	異常に活性化した補体を阻害して溶血を防ぐはたらきがあります。
副腎皮質ステロイド薬	PNHによる溶血を抑えることが期待されます。

2 血栓症の治療・予防など

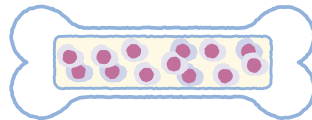


お薬の種類	お薬のはたらき
血栓溶解剤	血栓ができて血管に詰まってしまった際に、血栓を溶かすために用いられます。
血液凝固阻止剤	急性期の場合は、できてしまった血栓が大きくなるのを抑制し、症状の進行や症状があらわれる部位の拡大を抑えるために用いられます。 血栓ができないよう、予防のためにも用いられます。

たらき



3 骨髄機能の低下改善



お薬の種類	お薬のはたらき
免疫抑制剤 副腎皮質ステロイド薬	免疫細胞による造血幹細胞への攻撃を抑えて、正常な造血幹細胞の機能回復を促す目的で用いられます。
蛋白同化 ステロイド薬	赤血球産生を促すホルモンを出させるとともに、造血幹細胞の増殖を促すと考えられています。
造血刺激因子製剤 トロンボポエチン 受容体作動薬	造血幹細胞にはたらきかけて、血液細胞を増やす作用があります。
G-CSF製剤	骨髄の機能が抑制されているPNH患者さんで、白血球の一種である好中球が減少している場合に好中球を増やす目的で用いられます。

病気の特徴

症状

検査・診断・重症度

治療

日常生活の注意点など

Q 日常生活で気をつけたほうがいいこと

A PNHの症状をよりよい状態でコントロールするため、必要なワクチンの接種も忘れないようにしましょう。

感染症に気をつけましょう。

感染症や手術、抜歯を含む歯科治療を行った場合は、補体を活性化させてしまう可能性があり、溶血発作を起こしやすくなります。気になる症状があらわれた場合には、かかりつけの先生に相談するようにしましょう。

感染症については日ごろから体調管理に気をつけ、感染対策を忘れないようにしましょう。



尿の色の変化に注意しましょう。

PNHの病状は自覚症状だけではわからないことがありますが、ヘモグロビン尿(コーラ色の尿)は自分の目で見て確認することができます。



とは？

染症や尿の色の変化などに注意しましょう。

**必要なワクチンを定期的に接種することを
忘れないようにしましょう。**

抗補体薬による治療(p22参照)を受けている方は、髄膜炎菌感染症などの重い感染症にかかりやすくなります。発症すると命にかかわることもあるので、軽度であっても発熱があった場合には、かかりつけの先生に対処法を相談しましょう。

また、感染しにくくするために、髄膜炎菌に対するワクチン接種を忘れずに受けるようにしましょう。一度きりではなく、5年ごとを目安に追加接種することが必要です。そのほかの感染症に対するワクチンについても、かかりつけの先生に相談してください。



その他の Q & A

Q PNHは遺伝しますか？

A 遺伝する病気ではなく、生まれつきかかる病気でもありません。

PNHは、血球のもとになる造血幹細胞の遺伝子に、生まれた後(後天的)に変異が起ることで発症します。生まれつき(先天性)ではなく、生まれた後に突然起るもの(後天性)であるため、遺伝はしません。



Q 妊娠・出産はできますか？

A 妊娠・出産は可能です。
PNHは妊娠によって血栓症のリスクが高まることがわかっていますので、妊娠・出産を希望する場合には必ずかかりつけの先生に相談しましょう。

PNH患者さんは妊娠することで補体の活性が高まり、また血栓症のリスクが高まるため注意が必要です。しかし、治療薬の進歩により、治療によってPNHの病状を安定させることができた患者さんが妊娠・出産するケースも報告されるようになりました。



Q PNHの治療を続けるうえで
心がけたほうがいいことは？

A 安心して治療を継続するために、治療にあたっての
希望をご家族や医療者と十分に話し合しましょう。



**わからないことは、医師、看護師、薬剤師に
確認しましょう。**

PNHは適切な治療を続けることで症状をコントロールすることができる病気になりました。

症状をよりよい状態でコントロールするためにも、疑問はそのままにしないで1つずつ解消し、前向きに治療に取り組みましょう。

**PNHの治療にあたっての希望をご家族や
介助の方、医療者に伝えましょう。**

PNHは、継続して治療を行うことが必要な病気です。治療にあたっての希望を家族や介助の方、医療者に伝え、納得したうえで治療をはじめましょう。

また、自分の判断で治療を中断しないようにしましょう。

PNHについての詳しい情報が掲載された
WEBサイトもあります。



よりよい明日のために。
知ろう、発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)のこと。

- 中外製薬 患者さん向けWEBサイト「おしえて PNHのコト」
<https://www.chugai-pharm.co.jp/ptn/oshiete-pnh/>

