PNH患者さんの罹病リスクおよび重篤な転帰を判定するうえで、包括的臨床評価は重要です[1-5]

溶血亢進のエビデンス	
● LDH ≥ 1 .5×ULN（正常範囲＝105～333 IU/L）*	_____ IU/L
● 網赤血球の数値が高い（>1.5%）*	_____ %
● ヘモグロビン値が低い（女性：<12.1 g/dL、男性：<13.8 g/dL）*	_____ g/dL
● ハプトグロビン値が低い† （<41 mg/dL）*	_____ mg/dL
● ビリルビン値が高い（直接：>0.3 mg/dL、合計：>1.9 mg/dL）*	_____ mg/dL
● ヘモグロビン尿	はい ☐ いいえ ☐
腎機能障害の徴候	
● eGFR（推算糸球体ろ過量）の数値が低い（<90 mL/min/1.73 m^2）*	_____ mL/min/1.73 m^2
● 血清クレアチニン値が高い（女性：>1.1 mg/dL、男性：>1.3 mg/dL）*	_____ mg/dL
血栓症の徴候および症状	
● D-ダイマー値が高い（>250 ng/mL）*	_____ ng/mL
● 血小板の数値が低い（<150 × 10^9/L）*	_____ x 10^9/L
● 腹痛	はい ☐ いいえ ☐
● 胸痛	はい ☐ いいえ ☐
● 呼吸困難	はい ☐ いいえ ☐
● 嚥下困難	はい ☐ いいえ ☐
● 神経症状	はい ☐ いいえ ☐
QOLの要素	
● 疲労	はい ☐ いいえ ☐
● 疼痛	はい ☐ いいえ ☐
疾患進行に関する他のエビデンス	
● クローンサイズの増加	はい ☐ いいえ ☐
● N末端プロ脳性ナトリウム利尿ペプチド（NT-proBNP）の上昇（正常範囲は性・年齢で異なる）	_____ pg/mL
● 血栓塞栓症の既往歴	はい ☐ いいえ ☐

* 基準値は検査施設間や個体間でわずかに異なることがあります。上記の高値は、MedlinePlus、Medscape、またはメイヨー財団（Mayo Foundation）のいずれかが定義する正常値の上限値を示し、低値は下限値を示します。

† ハプトグロビン値の低下は、溶血した赤血球から放出された血漿遊離ヘモグロビンの過剰を示唆します[6]。

● PNH クローンが検出された場合は、定期的にそのサイズをフォローする必要があります。これは、クローンサイズが一定のまま推移する症例が多い一方で、急速に拡大する症例もあるためです[7]。

1. Hill A, et al. *Br J Haematol.* 2007;137(3):181-192.
2. Nishimura Jl, et al. *Medicine (Baltimore).* 2004;83(3):193-207.
3. Parker C, et al. *Blood.* 2005;106(12):3699-3709.
4. Hill A, et al. *Br J Haematol.* 2010;149(3):414-425.［利益相反：本試験は Alexion Pharmaceuticals, Inc. の支援によって実施された。］
5. Weitz I, et al. *Intern Med J.* 2013;43(3):298-307.［利益相反：本試験は Alexion Pharmaceuticals, Inc. の支援によって実施された。本論文の著者に Alexion Pharmaceuticals, Inc. の社員が含まれる。著者に Alexion Pharmaceuticals, Inc. より研究助成金、諮問委員会の参加料を受領した者が含まれる。］
6. Rother RP, et al. *JAMA.* 2005;293(13):1653-1662.［利益相反：本論文の著者に Alexion Pharmaceuticals, Inc. の社員及び顧問が含まれる。著者に Alexion Pharmaceuticals, Inc. より研究助成金を受領している者が含まれる。］
7. 発作性夜間ヘモグロビン尿症診断の参照ガイド 令和 4 年度改訂版 , p22.