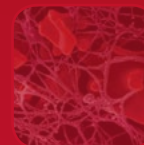


医療機関名

ALEXION®

PNH-PTB(3)-1703



発作性夜間 ヘモグロビン尿症 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 講師)



PNH と診断されたら…



PNH はとてもまれな病気です。まずはどうかこの小冊子をよく読んでください。もし、少しでもわからないことがあれば、迷わず主治医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。

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、失望感を感じたり、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。でも、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 はきちんと治療を続ければ十分にコントロールできる病気になってきています。

PNH という病気を理解するために

もし、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 とはどのような病気ですか？

PNH になると、からだの中で何が起こるのですか？

PNH ではどのような症状がみられますか？

PNH はどのようにコントロールしていくのですか？

PNH とともに生きていくために役立つことを教えてください。

この小冊子では PNH の患者さんやそのご家族の方の疑問に答えられ、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。

下線の用語については、22 ページの用語集をご覧ください。



PNH の患者さんはどのくらいいるの？

PNH にかかっている患者さんは、アメリカやヨーロッパでは 8,000 ～ 10,000 人といられています。

日本では 1998 年度（平成 10 年度）の調査では 430 人と推定されていますが、現在の患者数はよくわかっていません。

世界でみた有病率は 100 万人に 15.9 人といられていますので、いずれにしてもとてもまれな病気であり、年齢や性別に関係なく発症するようです。



クローンサイズとは

もしかしたら主治医の先生が“クローンサイズ”という用語を使うのを耳にしたことがあるかもしれません。これは、全体の赤血球におけるPNH型赤血球の占める割合のことです。「クローンサイズが大きい＝PNH型赤血球の割合が高い」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（PNH型の白血球も検査する場合があります）。



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。



まずはPNHをよりよく、正しく知って ください

PNHをコントロールするためには、まず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、病気の進行もわかりづらい疾患です。

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主治医の先生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）（右図参照）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一つであり、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、自分を守る機能をもつ蛋白（補体制御蛋白）が欠けています。

PNHになると、からだの中で何が起こりますか？

この補体制御蛋白は、体内に侵入した細菌などの外

敵を攻撃し、感染症などから自分を守る免疫システムの一つである「補体」の攻撃から赤血球を守る役割を担っています。そのため、補体制御蛋白が欠けたPNH型赤血球は、「補体」の攻撃を受け、壊れてしまいます。赤血球が壊れることを「溶血」と呼びます。

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。



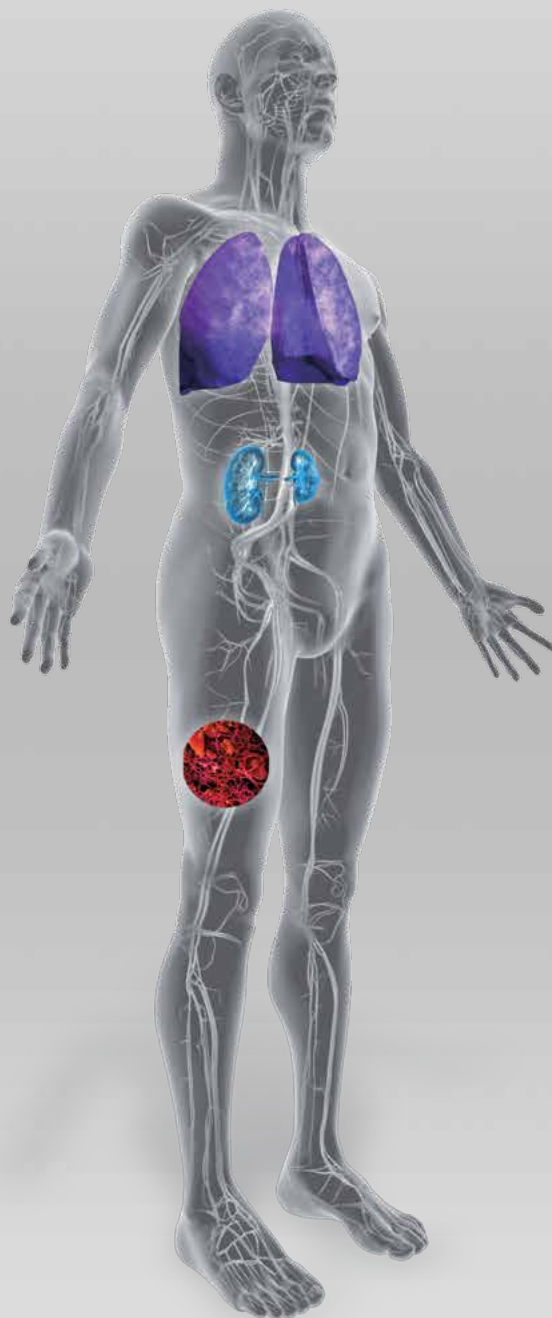
- PNHでは、自己を補体の攻撃から守る補体制御蛋白が欠けたPNH型赤血球がたくさんつくられます。
- 補体はからだの免疫システムの中の一つで、補体制御蛋白をもたない赤血球を攻撃し壊します。
- PNH型赤血球は、補体制御蛋白を欠いているため、赤血球は常に補体の攻撃を受け、慢性的に溶血が起こっています。
- PNHは、溶血が原因となって病態が進む進行性の病気です。溶血を治療しないままだった場合、自覚がない場合でも時間が経つにつれて、重大な健康上の問題のリスクを高める可能性があります。





そのほかの骨髄機能不全疾患

骨髄機能不全疾患には再生不良性貧血(AA)や骨髄異形成症候群(MDS)があります。AAやMDSでは、PNHとは異なり赤血球は破壊されませんが、骨髄での健康な赤血球の産生に問題が生じ、赤血球の数が減少します。これら2つの血液疾患も貧血を起こすことがありますが、その原因がPNHとは違います。あなたがもしAAやMDSとともにPNHを合併している場合は、それぞれの病気の治療法について主治医に相談してください。



PNHは時には重い合併症を引き起こすことがあります

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流中に流れ出て蓄積し、突然、次のような合併症を発症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、臓器障害などの問題を起こすことがあります。

● 腎臓の障害：

PNHの患者さんの約2/3が慢性腎臓病(軽症も含む)にかかっています。

● 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う。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。

● 肺の障害：

日本人ではよくわかっていませんが、海外では肺高血圧症がとて多くみられます。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。

PNHは早めに治療することが大切です。



PNHと血栓症

海外のデータですが、PNHによる慢性的な溶血が血栓をしやすい状態にしている可能性があります。

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
- 下肢や肺に最も起こりやすいようです

血栓についての詳細は主治医にご相談ください。

「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、この病気があまりよく知られていないときにその特徴的な症状から名づけられました。

この病名を文字通り読むと、「夜間」に「発作的」な溶血によって「ヘモグロビン」が赤血球から放出され尿に出てしまい、朝、おしっこをすると茶褐色（コーラ様）の「尿」が排泄されることを意味しています。

しかし、実際には専門医によって診断されたときにヘモグロビン尿が観察された PNH 患者さんは全体の 1/3 未満といわれています。

ヘモグロビン尿がみられないからといって、溶血が起きていないわけではありません。PNH の患者さんのからだの中では、いつも（夜間にかぎらず）慢性的な溶血が起きているのです。

現在、この病気について多くのことがわかっていますが、依然として PNH という名前と呼ばれています。このためこの病名はやや誤解を招きやすいかもしれません。

PNH とむきあいましょう

PNH は慢性の病気で、時として重い合併症を引き起こすことがあります。しかし、適切な治療を続ければ、PNH をコントロールしながら充実した生活をする事が可能です。早期から積極的に治療を始めコントロールすることが大切です。主治医とよく相談し定期的な診察で変化を見逃さないようにしましょう。

次のような症状や臨床検査値に注意をむけ、その変化を記録しましょう：

- ・ **症状**：特に腹痛、嚥下困難（うまく飲み込めない）、息切れ、疲労、男性機能不全
- ・ **主な臨床検査値**：溶血の尺度である乳酸脱水素酵素（LDH）値、ヘモグロビン（Hb）値など

さまざまな症状を引き起こす PNH には、特徴的な症状や臨床検査値の異常が必ずしも明確に現れません。

いまの健康状態や症状の変化をよく知るためには、症状を常にチェックすると同時に臨床検査値の変化を知ることが大切です。ご自身の症状や臨床検査値をしっかりと記録し観察してください。

※病気の症状や検査を記録するツールを 20、21 ページで紹介しています。



ポイントチェック：PNH

- ・ PNH は溶血を起こす病気ですが、全身に影響を及ぼすことがあります
- ・ 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
- ・ PNH を放っておくと、重い症状を引き起こす場合があります

溶血とは



LDH で、溶血の程度がわかります

乳酸脱水素酵素 (LDH) は、赤血球の中にある酵素です。血中の LDH 値を測定すれば溶血の程度がわかります。血流中の「LDH 値が高い」ということは、たくさんの赤血球が壊されていることとなります。LDH は簡単に血液検査で調べることができますので、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。

溶血とは、「赤血球の破壊」を意味する医学的な呼び方です

PNH の患者さんでみられる症状・合併症の根本的な原因は慢性的な溶血です。PNH では、溶血は自覚症状のある、ないにかかわらず常に起こっています。

なぜ溶血が問題なのでしょう？

ヘモグロビンは、赤血球の中にあり、からだ中に酸素を運び、二酸化炭素と交換する役割を担っています。しかし、溶血によって赤血球が破壊されると、赤血球の中にあるヘモグロビンが血流中に流れ出て、いろいろな悪影響を与えます。流れ出たヘモグロビンが原因で、次のようないつ起こるかわからない、重大な合併症を引き起こすことがあります：

- 腎不全
- 血栓
- 脳卒中
- 心臓発作
- 肝臓、脳、肺などの臓器障害

慢性的な溶血が PNH のさまざまな症状を引き起こします

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ためコントロールが難しく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：

- 疲労
- 生活の質 (QOL) の低下
- 食べ物をうまく飲み込めない (嚥下困難)
- 腹痛
- 息切れ
- 茶褐色 (コーラ様) の尿
- 男性機能不全 (ED)

溶血を治療せずに放っておくと、症状が悪化することが多いので、早めの治療が大切です。



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 AA や 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髓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 の溶血の治療に加えて、AA や MDS の治療法についても主治医に相談してください。



ポイントチェック：溶血

- 溶血とは、赤血球が破壊されることです
- PNH では、溶血が常に起こっています
- 慢性的に続く溶血は、日常生活を制限したり、時として腎不全や心臓発作、脳卒中など重大な健康上の問題を引き起こすことがあります
- LDH 値を測定すれば、溶血の程度がわかります
- 溶血を抑えることが、PNH のコントロールにつながります

PNH の自覚症状をチェックしましょう

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え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、診察時に主治医に話し、適切な治療をしてもらいましょう。

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わって来こともあります。自覚症状がなくても、PNH に潜んでいるリスクをしっかりと理解し、自分の症状の変化に気をつけましょう。

主治医の先生とよく話しましょう

PNH の治療を行う上で大切なことは、主治医の先生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。そのため、体調や症状の変化を記録に残し、受診時に先生と話すときには、必ずすべての症状についてを話してください。

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？ 常を感じていますか、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主治医に話してください。

症状の重さ： 症状がどのくらいの強さをできるだけ具体的に説明してください。

症状の詳細がわかれば、主治医は診察時により正確な病状の把握がしやすくなります。

※病気の症状を記録するツールを 20、21 ページで紹介しています。

PNH で現れる主な自覚症状

疲労

- 疲れやすい
- 日常活動が困難
- 集中力がない
- めまいがする
- 脱力感

その他の症状

- 茶褐色（コーラ様）の尿
- 息切れ
- 物を飲み込むのがつらい（嚥下困難）
- 皮膚や眼が黄色っぽい（黄疸）
- 勃起不全（ED）

痛み

- 腹痛がある
- 足の痛みやはれ、むくみ
- 胸が痛い
- 背中が痛い、腰痛



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

PNH はちょうど氷山のようなものです。自覚症状は氷山の一角です。見えないところに重い病気が潜んでいるかもしれません

溶血を減らせば、健康状態が改善します

PNH は、慢性的な溶血が原因で起こるので、溶血を抑制する治療が重要です。主治医に相談してみましょう。



PNH 患者さんの“普通”とは？

PNH とのつきあいが長くなると、PNH の症状に慣れてしまっ、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主治医に伝えることができ、適切な治療の一助になります。



症状と臨床検査値を記録しましょう



記録のためのツール

PNHの症状や臨床検査値を記録するツールを20、21ページで紹介しています。

- PNH記録ノート
- 臨床検査値記録ノート

自覚症状は、PNHの一部を伝えているにすぎません。からだの中で起こっている異常な変化を正しく伝えていなくても構いません。自覚症状のチェックと同時に定期的な受診と臨床検査値の測定によって、さらに詳しく正確にPNHの状態を知ることができます。

ご自分の症状を知りましょう

症状の記録は、健康状態がどのように変化しているかをみる有効な手段です。自分の体調に注意を払い、変化について主治医に伝えてください。特に急な変化が起こったときには、すぐに主治医に連絡してください。
※病気の症状を記録するツールを20、21ページで紹介しています。

ご自分の臨床検査値を知りましょう

いまの状態をよく知るためには、体調や症状をチェックすると同時に臨床検査値の変化を知っておくことが大切です。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PNHの溶血と合併症の発症リスクを評価するときにも役立ちます。

LDH値の検査以外にも、以下のような血液成分中の検査をすることがあります：

- **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ことがあります。

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一つ、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。

PNHの全体像がどのようなものか理解してください

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、特徴的なものはありません。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。からだの中でどのような異常が起こっているかをよく理解することが、PNHの治療では重要です。

！ 臨床検査の結果について主治医と話し合いましょう

臨床検査の結果は診察時に主治医に聞き、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主治医に聞いてください。

たとえば：

“この臨床検査値は何を意味していますか？”

“結果は正常ですか？”

“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、率直に主治医に質問し、すべてを話し、患者さんと主治医の双方が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。



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 の症状や臨床検査値が示す異常は、人によって異なり、さまざまに特徴的なものはありません。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、主治医に相談してください
- ためらわず質問しましょう！



PNH を正しく理解し、PNH と積極的につきあっていきましょう

あなたはひとりではありません

PNH は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。でも、PNH があなたの健康にどのように影響するかを理解すれば、ご自身の PNH と積極的にかわり、コントロールしていくことができます。

PNH の治療法は進んでいます。そして、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主治医に相談してみましょう。

役に立つウェブサイト

特発性造血障害に関する調査研究班

厚生労働科学研究費補助金による難治性疾患克服研究事業の一つ。AA、溶血性貧血、不応性貧血(MDS)、骨髓線維症を対象とした全国規模の調査研究が行われています。日本を代表する全国の血液専門医・研究者が参加する大型の多施設共同研究です。

難病情報センター

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。

PNH 倶楽部

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、医療費助成基金の運営、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

AA・MDS・PNH・ファンコニー貧血・ダイヤモンドブラックファン貧血と診断された患者さんとそのご家族により構成され、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

PNH に関係する詳しい情報をまとめて紹介しています。



適切な治療法を見つけましょう

PNH は、まれで慢性の病気で診断、治療が難しいため、国の難病に指定されています。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。主治医とよく話し合っ、あなたにあった治療法をみつけてください。



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。専門医や医療スタッフにいろいろ相談しましょう



PNH をコントロールするための ツールのご紹介

ツールを活用しましょう

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。

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、あなた自身が PNH の状態を把握でき、また受診時に主治医の先生に伝える情報となり、主治医とあなたの両方があなたの PNH の全体像をよりよく理解することにつながります。

※ ツールに関しましては、主治医にご相談ください。

臨床検査値記録ノート

臨床検査値を主治医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。

臨床検査結果を記録してください。

検査項目	1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
赤血球数 (単位: $10^{12}/L$)												
ヘモグロビン濃度 (単位: g/dL)												
ヘマトクリット率 (単位: %)												
白血球数 (単位: $10^9/L$)												
血小板数 (単位: $10^9/L$)												
PNH 発症率 (%)												
PNH 発症率 (単位: %)												
フィラリアン濃度 (単位: mg/dL)												
ロザマール濃度 (単位: mg/dL)												

クローンサイズ

PNH の原因となる異常な血球 (PNH 血球) の全血球に対する割合をさします。

血栓

血栓は、体内の血液が固まったものです。健康な人のからだでは、切り傷や外傷を負ったときに血液が固まって出血を止めます。しかし、時として、このような固まり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。PNH では、血栓はいつでも起こり、重大な健康上の問題を引き起こすことがあります。

酵素

生体内で反応を促進したり、方向を決めたりする蛋白質の一種。

後天性

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。

骨髄

太い骨の内側にある軟部組織です。血液にある赤血球、白血球、血小板をつくる場所です。

骨髄異形成症候群 (MDS)

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。PNH 患者さんの約 7% に MDS を認めます。

骨髄機能不全疾患

骨髄が血液細胞をつくれなくなったり、つくる量が減少する病気の総称です。AA と MDS は骨髄機能不全疾患です。

再生不良性貧血 (AA)

“再生不良性” とは、骨髄が新しい血球を必要なだけつけないことを意味しています。その結果、再生不良性貧血の患者さんでは赤血球、白血球、血小板が減少します。PNH は、多くの場合、再生不良性貧血とともに認められます (PNH 患者さんの約 38% で再生不良性貧血が認められました)。

進行性

進行性疾患とは、時間が経つにつれて悪化する病気のことをいいます。

赤血球

全身に酸素を運び、体内の老廃物 (二酸化炭素) を取り除く血中にある細胞の一つです。PNH の赤血球は補体制御蛋白が欠けているので、補体の攻撃により、破壊されてしまいます。

乳酸脱水素酵素 (LDH)

赤血球の中にあり、溶血時に血清中に放出される酵素です。LDH の検査は、どのくらいの溶血が体内で起こっているかを示す指標となります。

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。

PNH 型赤血球

通常は赤血球の膜上にある補体制御蛋白がない赤血球。後天的な遺伝子の突然変異により補体制御蛋白を膜表面につなぎとめるアンカーが産生されなくなることで、PNH 型赤血球がつくられます。PNH 型赤血球は補体の攻撃に弱く、破壊され溶血を起こします。

貧血

十分なヘモグロビン (酸素を運ぶ赤血球の一部) が赤血球の中にある状態です。貧血では、赤血球数が減少することがあります。このため、脱力感や疲労感を感じることがあります。

ヘモグロビン (Hb)

赤血球内にある赤褐色の色素です。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。PNH 患者さんの 1/3 が診断時にヘモグロビン尿を認めますが、ほとんどの患者さんがある時点で経験します。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。

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH)

補体制御蛋白をもたない赤血球がつくられる病気です。赤血球が補体の攻撃によって破壊され (溶血と呼ばれる)、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。生命を脅かすおそれのある重大な合併症には、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。