

# PNH患者さんの罹病リスクおよび早期死亡リスクを判定するうえで、包括的臨床評価はきわめて重要です<sup>1-5</sup>

<b>溶血亢進のエビデンス</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● LDH <math>\geq 1.5 \times \text{ULN}</math> (正常範囲 = 105 ~ 333 IU/L) *</li> <li>● 網赤血球の数値が高い (&gt;1.5%) *</li> <li>● ヘモグロビン値が低い(女性: &lt;12.1 g/dL、男性: &lt;13.8 g/dL) *</li> <li>● ハプトグロビン値が低い<sup>†</sup> (&lt;41 mg/dL) *</li> <li>● ビリルビン値が高い(直接: &gt;0.3 mg/dL、合計: &gt;1.9 mg/dL) *</li> <li>● ヘモグロビン尿</li> </ul>	_____ IU/L _____ % _____ g/dL _____ mg/dL _____ mg/dL はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/>
<b>腎機能障害の徴候</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● eGFR (推算糸球体ろ過量) の数値が低い (&lt;90 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>) *</li> <li>● 血清クレアチニン値が高い(女性: &gt;1.1 mg/dL、男性: &gt;1.3 mg/dL) *</li> </ul>	_____ mL/min/1.73 m <sup>2</sup> _____ mg/dL
<b>血栓症の徴候および症状</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● D-ダイマー値が高い (&gt;250 ng/mL) *</li> <li>● 血小板の数値が低い (&lt;150 × 10<sup>9</sup>/L) *</li> <li>● 腹痛</li> <li>● 胸痛</li> <li>● 呼吸困難</li> <li>● 嚥下困難</li> <li>● 神経症状</li> </ul>	_____ ng/mL _____ x 10 <sup>9</sup> /L はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/>
<b>QOLの要素</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● 疲労</li> <li>● 疼痛</li> </ul>	はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/>
<b>疾患進行に関する他のエビデンス</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● クローンサイズの増加</li> <li>● 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)</li> <li>● 血栓塞栓症の既往歴</li> </ul>	はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> _____ pg/mL はい <input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/>

\* 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。

<sup>†</sup> 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<sup>6</sup>。

- PNHのクローンサイズが小さい患者さんでもモニタリングは必須です。クローンサイズが0.11 ~ 10%の患者さんの40% (10/25) でクローンサイズが増加しました (海外データ)<sup>7</sup>。

## References:

- Hill A, Richards SJ, Hillmen P. *Br J Haematol*. 2007;137:181-192.
- Nishimura J-I, Kanakura Y, Ware RE, et al. *Medicine*. 2004;83:193-207.
- Parker C, Omine M, Richards S, et al; for International PNH Interest Group. *Blood*. 2005;106:3699-3709.
- Hill A, Rother RP, Wang X, et al. *Br J Haematol*. 2010;149:414-425.
- Meyers G, Weitz I, Lamy T, et al. *Blood*. 2007;110: Abstract 3683.
- Rother RP, Bell L, Hillmen P, et al. *JAMA*. 2005;293:1653-1662.
- Movalia M, Illingworth A, Weitz I, et al. Incidence of PNH clones by diagnostic code utilizing high sensitivity flow cytometry. Poster presented at the 53rd Annual Meeting of the American Society of Hematology; December 10-13, 2011; San Diego, CA. Abstract 1033.