

PNH
Image



PNH患者さんにとって
診察室の外の日常は
平穏ではないのかもしれない。



PNH

PNH

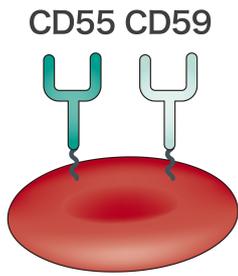
PNH

PNH

PNH PIG-A CD55 CD59

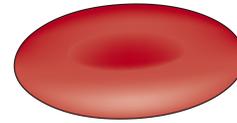
Image

正常赤血球



正常な赤血球は活性化された補体から保護されています³。

PNH赤血球



対照的に、PNH赤血球は活性化された補体によって破壊されます³。

Image



IVH EVH
IVH EVH³

Image

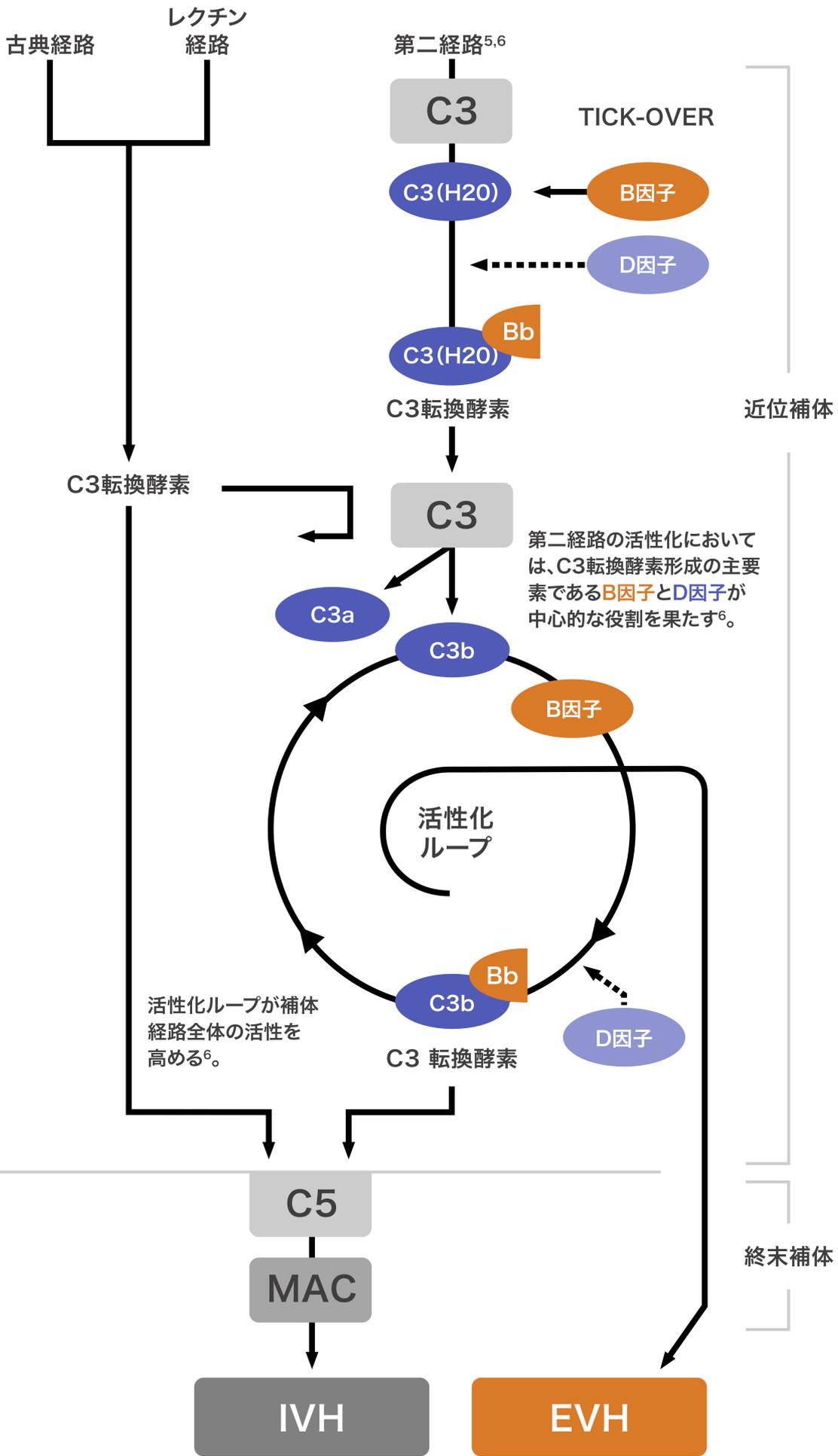


IVH PNH MAC³

Image



EVH C3b PNH C3b PNH



PNH 患者の血中では、B 細胞と D 細胞が C3 を産生し、IVH と EVH を引き起こす^{5,6}。C3 は B 細胞と D 細胞が C3 を産生し、IVH と EVH を引き起こす^{7,8,9}。C5 と MAC は IVH と EVH を引き起こす^{1,10}。

患者の血中では、Hb を産生し、PNH を引き起こす¹¹。

PNH 患者

PNH 患者は、^{12,13}

患者の血中では

Image



患者の血中では IVH を引き起こす¹²。

Image



患者の血中では¹²。

Image



PNH **IVH** **EVH** ^{1,2,11}

[PNH](#)

[IVH](#)

[PNH](#)

[EVH](#)

1. [Schrezenmeier H, et al. Ann Hematol. 2020; 99\(7\): 1505-1514](#)

2. [Schrezenmeier H, et al. Ann Hematol. 2020; 99\(7\): 1505-1514](#)

3. [Hill A, et al. Nat Rev Dis Primers. 2017; 3: 17028](#)

4. [Schubert J, et al. Eur J Haematol. 2015; 94\(6\): 464-473](#)

5. [Mastellos DC, et al. Expert Rev Hematol. 2014; 7\(5\): 583-598](#)

6. [Harris CL. Semin Immunopathol. 2018; 40\(1\): 125-140](#)

7. [Mastellos DC, et al. Semin Hematol. 2018; 55\(3\): 167-175](#)

8. [Barratt J, Weitz I. Front Immunol. 2021; 12: 712572](#)

9. [Schubart A, et al. Proc Natl Acad Sci U S A. 2019; 116\(16\): 7926-7931](#)

10. [Risitano AM, et al. Blood. 2009; 113\(17\): 4094-4100](#)

11. [Bektas M, et al. J Manag Care Spec Pharm. 2020; 26\(suppl 12-b\): S3-S8](#)

12. [Notaro R, Luzzatto L. N Engl J Med. 2022; 387\(2\): 160-166](#)

13. Kelly R, et al. Ther Clin Risk Manag. 2009; 5: 911-921

14. Dingli D, et al. Ann Hematol. 2022; 101(2): 251-263

□□□□

日常生活に影響を与える可能性のある症状

88%の患者さん
貧血 (Hb 13g/dL未満[男性]、12g/dL未満[女性])がみられる⁶。

83%の患者さん
生活に支障をきたす恐れのある倦怠感がみられる²。

45%の患者さん
ヘモグロビン尿、または溶血による濃い色の尿がみられる²。

生命を脅かす可能性のある合併症

40%の患者さん
血栓性合併症がみられる⁶。

65%の患者さん
慢性腎臓病がみられる^{7,8}。

47%の患者さん
肺高血圧症がみられる⁹。

PNH □□□□

PNH □□□□

□□□□□□PNH□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□

□□□□

Source URL: <https://www.pro.novartis.com/jp-ja/products/fabhalta/pnh>