

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。

 NOVARTIS

[PNH](#)

[PNH](#)

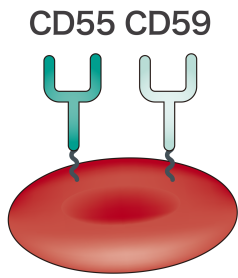
**PNH**

**PNH**

PNH PIG-A CD55 CD59 <sup>1,2,3</sup>

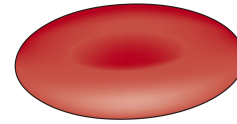
Image

## 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<sup>3</sup>。

## 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<sup>3</sup>。

Image



正常赤血球はIVHからEVHから保護されています<sup>3</sup>

Image



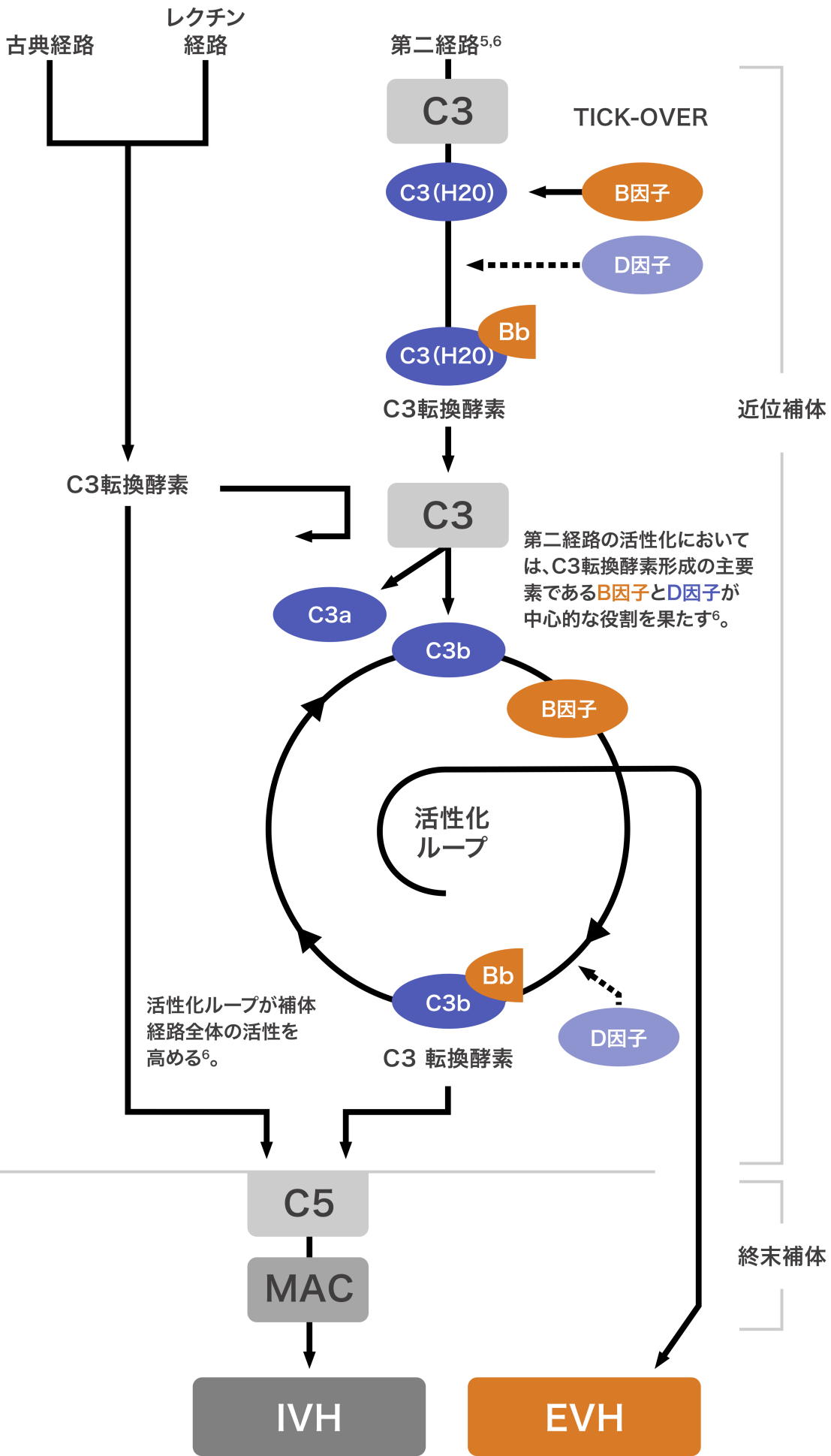
PNH赤血球はIVHからMACによって破壊されます<sup>3</sup>

Image



PNH赤血球はC3bによって破壊されます<sup>3</sup>





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<sup>5,6</sup>。C3 は B 細胞と D 細胞が C3 を産生し、IVH と EVH を引き起こす<sup>7,8,9</sup>。C5 と MAC は IVH と EVH を引き起こす<sup>1,10</sup>。

患者の血中では、Hb が PNH を示す<sup>11</sup>。

## PNH 患者

PNH 患者は<sup>12,13</sup>

患者の血中では

Image



患者の血中では IVH を引き起こす<sup>12</sup>。

Image



患者の血中では<sup>12</sup>

Image



EVH C5 C3b<sup>1,10</sup>

Image



<sup>13</sup>

<sup>4</sup>

- <sup>10,14</sup>

□□□

Image



IVH EVH<sup>7,8,9</sup>

Image



**PNH** **IVH** **EVH** <sup>1,2,11</sup>

[PNH](#)

[IVH](#)

[EVH](#)

[PNH](#)

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<sup>6</sup>。

**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<sup>2</sup>。

**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<sup>2</sup>。



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<sup>6</sup>。

**65%の患者さん**

慢性腎臓病がみられる<sup>7,8</sup>。

**47%の患者さん**

肺高血圧症がみられる<sup>9</sup>。



---

**PNH** □□□□

**PNH** □□□□

□□□□□□PNH□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□

□□□□



多発性硬化症ガイドラインの  
最新情報



---

---

□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□□□□□□□□□□□□□□

□□□□

□□□□



動画で知る  
IL-1 $\beta$ と自己炎症疾患（周期性発熱症候群）

---

□□□□□□□□IL-1β

□□□□□□□□IL-1β

□□□□□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□

□□□□



---

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