

PNH(発作性夜間ヘモグロビン尿症)という病気を知っていますか？

PNHとは？

- ・厚労省指定の指定難病。
日本で治療を受けている患者は約1000人¹⁾。
- ・何らかの遺伝子に突然変異が生じることで発症。
(後天性の変異のため遺伝はしない)
- ・発症する年齢・性別に傾向はなく、誰でも発症する
リスクがあります。
- ・赤血球が壊されることで、様々な症状が出ます²⁾³⁾。

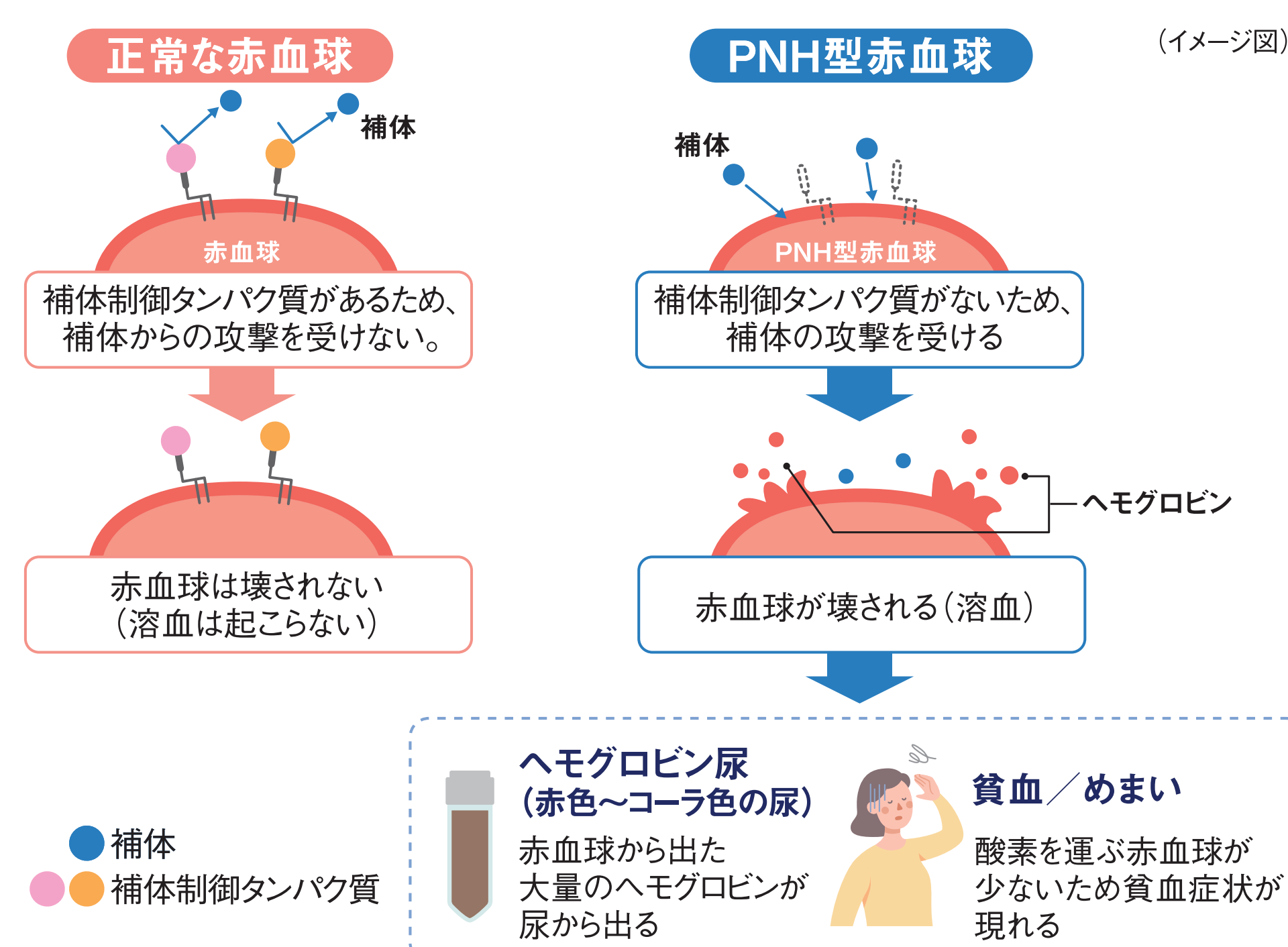


PNHの原因について詳しく知ろう

PNHの病態には、補体と呼ばれる免疫のしくみが深く関わっています⁴⁾⁵⁾。

PNHでは、赤血球の上にある「補体を制御するたんぱく質」が欠損している(PNH型赤血球)ため、補体の働きが過剰になってしまい、赤血球が破壊され(溶血)、赤血球の中にあるヘモグロビンが放出されます⁵⁾。

この溶血の進行により様々な症状が出ます。



現状のアンメットニーズ*

- ・治療を受けていても溶血が起こる可能性があり、ヘモグロビン値が低いままのことがあります¹⁾⁴⁾⁶⁾。
- ・持続する貧血のために輸血が必要なことがあります¹⁾³⁾。
- ・治療を受けていてもQOL(生活の質)の低下の改善は十分ではない可能性があります。

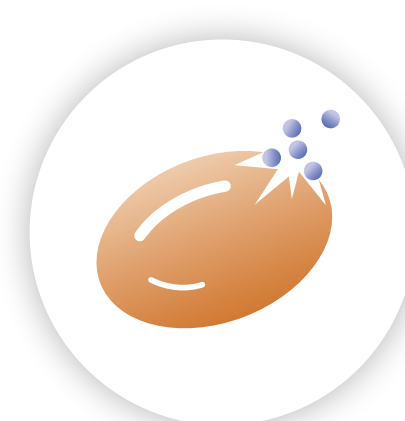
*満足できる解決法が見つからないニーズ、需要

Life with PNH ～PNHと私の大切な家族～

PNH患者さんが感じる切なる思いに
向き合う家族の日常を描いた動画です。



日常生活で困っていることや将来への不安を感じている患者さんもいらっしゃいます。
動画を通してPNHの患者・患者家族のことを少しでもご理解いただけましたら幸いです。



PNH患者さん一人ひとりの
ライフスタイルや環境に応じて
治療選択肢を選んでいくことが大切です。
困っている症状や日常生活(趣味、仕事など)の
ことで悩みや気になることがあれば、
まずは主治医に相談してみましょう！



PNHとの生活

<https://www.gan-kisho.novartis.co.jp/pnh>

- 出典
- 1) 特定医療者受給証を取得し、治療を行っているPNH患者さんの数(2022年度)
 - 2) 保仙直毅ほか. 発作性夜間ヘモグロビン尿症診療の参照ガイド令和4年度改訂版
 - 3) Schrezenmeier H, et al. Ann Hematol. 2020; 99(7): 1505-1514.
 - 4) Bektas M et al. J Manag Care Spec Pharm. 2020;26(suppl 12-b):S3-S8.
 - 5) Dingli D et al. Ann Hematol. 2022;101(2):251-263.
 - 6) Brodsky RA. Blood. 2014;124(18):2804-2811.



RDD2025のすべてのパネルは
左の二次元コードからご覧いただけます。