

PNH
Image



[PNHとは](#)

[診断と検査](#)

[PNHの治療](#)

[FAQ](#)

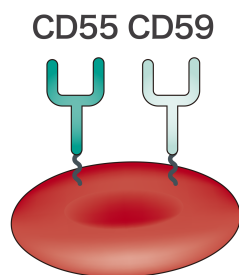
PNHとは

PNHとは、骨髄の造血機能に異常が生じる病気です^{1,2}

骨髄の造血機能に異常が生じるPNHは、PIG-A遺伝子変異が原因で、赤血球や白血球、血小板のいずれかまたはすべてに欠陥が生じ、CD55やCD59などの糖タンパク質が不足する^{1,2,3}

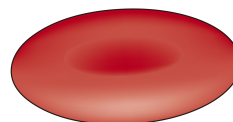
Image

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

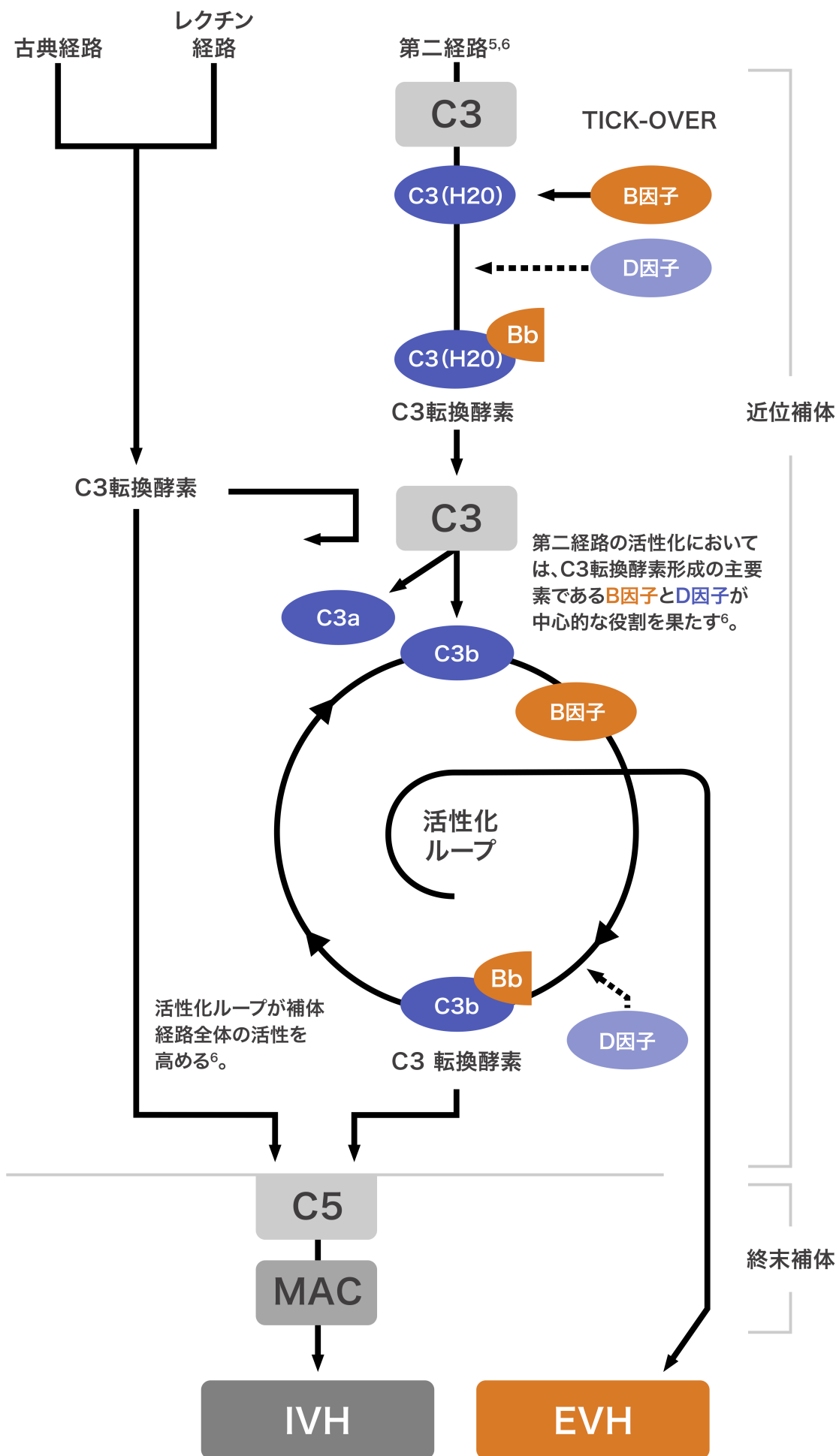


IVH PNH MAC³

Image



EVH C3b PNH C3b PNH



PNHは、B細胞とD細胞がC3を産生し、IVHとEVHを産生する^{5,6}。C3はB細胞とD細胞がC3を産生し、IVHとEVHを産生する^{7,8,9}。C5はMACを産生し、IVHとEVHを産生する^{1,10}。

HbはPNHの診断に有用である¹¹。

PNH

PNHは、^{12,13}。

Image



IVHは¹²。

Image



¹²。

Image



EVH C5 C3b ^{1,10}

Image



¹³

¹

- ^{10,14}

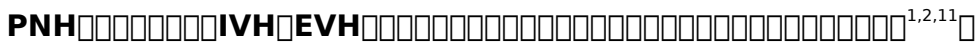
□□□

Image



□□□□□ **IVH** □□□ **EVH** □□□□□ ^{7,8,9}

Image



111

1. 田中 孝. 日本血液学会雑誌 40 巻 1 号
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
田中 孝. 日本血液学会雑誌 40 巻 1 号
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

□□□□



PNH □□□□

PNH □□□□

□□□□□□□PNH□□□□□□□□□□□□□□□□

□□□□□

□□□□

Source URL: <https://loadtest.pro.novartis.com/products/fabhalta/pnh>