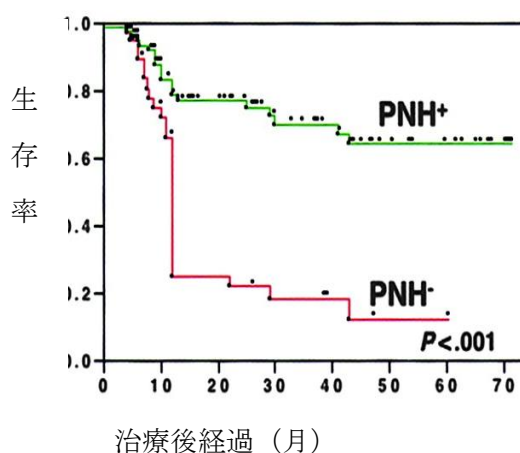
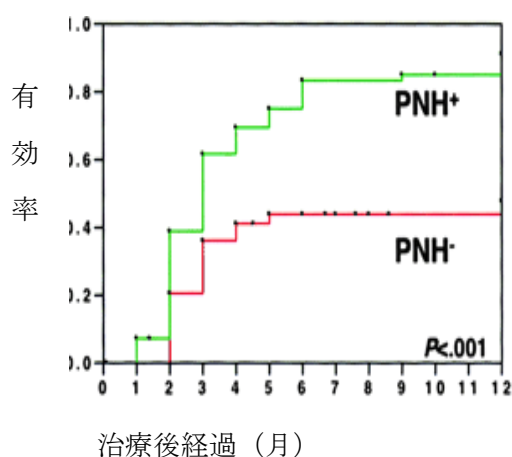


②5PNH血球と免疫抑制療法（シクロスポリン+ATG）とは

PNHとは「発作性夜間血色素尿症」という疾患のことです。つまり発作的に夜寝ている間に血色素（ヘモグロビンのこと）尿（つまりコーラ色の血尿）が出る病気です。語りだすととても難しいので、簡単にまとめますと、PNH血球とは、PNHと言う疾患で出てくる非常に脆弱な赤血球のことなのです。これが多すぎると血液は壊れてしまいますが、約半数の再生不良性貧血や一部の骨髄異形成症候群では、ほとんど無視できる程度のPNH血球を持つ場合があります。このPNH血球を持つ場合には、血小板が他と比べて優位に減少し、骨有為の中の巨核球が減少し、さらに免疫抑制療法が非常によく効くという特徴を持ちます。よって他の血液と比較して血小板の減り方が強い場合には、PNH血球を調べ、これが陽性の場合には免疫抑制療法を行うようにしております。

免疫抑制療法は、サイモグロブリンというウサギの血清とネオーラルRというカプセルを併用します。



PNH血球陽性患者では、シクロスポリン（ネオーラル[®]）を投与することによって劇的な効果（有効率は約80%）を認めることがわかります（図）。このように免疫抑制療法が効くということは、何らかの原因によって血液を作る能力（造血能、ぞうけつ^{のう}）が障害されていることが推測されます。再生不良性貧血にしても、骨髄異形成症候群にしても、造血幹細胞自体の異常によるものであれば免疫抑制療法は効きませんが、上記のように免疫が関係しているような例では免疫抑制療法が効きます。PNH血球は免疫抑制療法が効く可能性がありますよ！と我々に教えてくれているサインであると考えています。

実際シクロスポリンだけでも効くのですが、ATG（サイモグロブリン[®]）を併用したほうが、より効果が発揮されやすいことが分かっています。しかしATGはウサギの血液を使っていることと、非常に強力に免疫を抑制してしまうことから、治療に伴う合併症が強くでてしまう可能性があり注意を要します。ATGを投与されている患者様はお分かりだと思いますが、強いアレルギー反応を抑制するために、約1か月間大量のステロイドを投与いたします。そのため入院が必要になり、若い患者様では特に社会的な制限が加わります。免疫が強く抑えられることから、細菌、真菌（カビ）、ウイルス感染が強くなるのが予想されます。これらは投与後2-3週間が最も強いため、入院中は常に感染症に注意しなければなりません。

ん。シクロスポリンは安全域が狭いため、血中濃度を測定しながら投与いたします。12時間毎に内服していただきますが、次の内服直前の濃度を150～250でコントロールし、投与後2時間の濃度を600以上でキープするよう心掛けます。腎臓が悪い患者様ではより低めでコントロールいたします。ネオーラル[®]を内服されている患者様は、その血中濃度を上げてしまう恐れがあるためグレープフルーツなど柑橘類（かんきつ類）は摂取しないように指導いたします。