

PNH記録ノート

—症状と臨床検査値—

監修：西村 純一 先生

（大阪大学大学院 医学系研究科 血液・腫瘍内科学 招聘教授）



発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)を よりよくコントロールするためには、 ご自身の健康状態の変化に気づくことが大切です。

あなたの日常の状態や気になる症状を記録して、
受診時に担当医師に伝えてください

PNHは、ほかの病気と類似したさまざまな症状が出たり、病気の進行がわかりづらい病気で、時として命に関わるような合併症を引き起こすこともあります。また、PNHの症状は多様で複雑なため、そのとき目に見えている症状や臨床検査結果、自覚症状だけではPNHの状態を完全に把握できているといえない場合もあります。

このPNH記録ノートを使って、あなたのPNHの症状やその変化、気づいたことを何でも記録してください。そして、担当医師に記録を見せ、あなたの気づいたこと、感じた症状を全て伝えてください。

健康状態の変化や経過を追っていくことで病気の全体像が把握でき、適切な治療へとつながります。

このノートの使い方

- 受診日までに、少なくとも1回、または何か気になる症状があったり、変化を感じることがあったら、そのときに、このノートを使ってご自身の症状を記録しましょう。
- 自覚症状の記録は、臨床検査値などの客観的なデータではわからない、合併症や症状の大切な兆候になる場合がありますので、気がついたことはメモ欄を利用するなどして記録してみましょう。
- 診察を受けるときに、このノートを持参し、担当医師や看護師に見せて、症状を伝えてください。

▶ 臨床検査値については14ページをご覧のうえ記入してください。

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月	日	月	日
症状				
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし ☐ 飲み込みにくい ☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし ☐ 疲れやすい ☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし ☐ 時々活動するのがつらい ☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通 ☐ 時々欠ける ☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし ☐ 時々・軽く ☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし ☐ 時々力が抜ける ☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい ☐ いいえ
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし ☐ 少し黄色っぽい ☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください			番号を記入してください
痛みを伴う症状				
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし ☐ 軽い ☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い

追加して記録したいことや、担当医師に相談したいことを書き出しておきましょう。

受診記録

受診日	年 月 日 (曜日)
担当医師名	

次の受診日： 年 月 日（ 曜日） 時

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月 日			月 日		
症状						
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい	☐ いいえ	
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください			番号を記入してください		
痛みを伴う症状						
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い

追加して記録したいことや、担当医師に相談したいことを書き出しておきましょう。

受診記録

受診日	年 月 日 (曜日)
担当医師名	

次の受診日： 年 月 日（ 曜日） 時

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月	日	月	日
症状				
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし ☐ 飲み込みにくい ☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし ☐ 疲れやすい ☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし ☐ 時々活動するのがつらい ☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通 ☐ 時々欠ける ☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし ☐ 時々・軽く ☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし ☐ 時々力が抜ける ☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい ☐ いいえ
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし ☐ 少し黄色っぽい ☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください		番号を記入してください	
痛みを伴う症状				
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし ☐ 軽い ☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い

追加して記録したいことや、担当医師に相談したいことを書き出しておきましょう。

受診記録

受診日	年 月 日 (曜日)
担当医師名	

次の受診日： 年 月 日（ 曜日） 時

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月 日			月 日		
症状						
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい	☐ いいえ	
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください			番号を記入してください		
痛みを伴う症状						
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い

追加して記録したいことや、担当医師に相談したいことを書き出しておきましょう。

受診記録

受診日	年 月 日 (曜日)
担当医師名	

次の受診日： 年 月 日（ 曜日） 時

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月 日			月 日		
症状						
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい	☐ いいえ	
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください			番号を記入してください		
痛みを伴う症状						
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い

追加して記録したいことや、担当医師に相談したいことを書き出しておきましょう。

受診記録

受診日	年 月 日 (曜日)
担当医師名	

次の受診日： 年 月 日（ 曜日） 時

各症状について、感じ方やつらさをチェックしてください。

記入日	月	日	月	日
症状				
息切れ	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
食べ物が飲み込みにくい (嚥下障害)	☐ なし	☐ 飲み込みにくい	☐ ひどく飲み込みにくい	☐ なし ☐ 飲み込みにくい ☐ ひどく飲み込みにくい
男性機能不全	☐ なし	☐ 中くらい	☐ ひどい	☐ なし ☐ 中くらい ☐ ひどい
疲労感	☐ なし	☐ 疲れやすい	☐ ひどく疲れる	☐ なし ☐ 疲れやすい ☐ ひどく疲れる
日常生活への支障	☐ なし	☐ 時々活動するのがつらい	☐ 支障をきたしている	☐ なし ☐ 時々活動するのがつらい ☐ 支障をきたしている
集中力	☐ 普通	☐ 時々欠ける	☐ 全く持続しない	☐ 普通 ☐ 時々欠ける ☐ 全く持続しない
めまい	☐ なし	☐ 時々・軽く	☐ ひどい	☐ なし ☐ 時々・軽く ☐ ひどい
脱力感	☐ なし	☐ 時々力が抜ける	☐ 全く力が入らない	☐ なし ☐ 時々力が抜ける ☐ 全く力が入らない
前回の受診以降に、風邪や感染症にかかりましたか？	☐ はい	☐ いいえ		☐ はい ☐ いいえ
皮膚や目が黄色っぽい (黄疸)	☐ なし	☐ 少し黄色っぽい	☐ 濃い黄色	☐ なし ☐ 少し黄色っぽい ☐ 濃い黄色
尿の色(暗色の濃さ) ※P19参照	番号を記入してください		番号を記入してください	
痛みを伴う症状				
腹痛	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
足の痛み、しびれ	☐ なし	☐ 軽い	☐ ひどい	☐ なし ☐ 軽い ☐ ひどい
胸の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い
背中や腰の痛み	☐ なし	☐ 軽い痛みがある	☐ ひどく痛い	☐ なし ☐ 軽い痛みがある ☐ ひどく痛い

ご自分のPNHの状態をよく知るためには、体調や症状を記録すると同時に臨床検査値の変化を知っておくことが大切です。

発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)では慢性的な溶血が原因となって体調が変化したり、さまざまな症状が現れたりします。

ご自身の体調を知るためにも、溶血の指標となる乳酸脱水素酵素(LDH)値をはじめ、主な臨床検査値を記録しておきましょう。

ご自分の臨床検査値を知りましょう

自覚症状の記録とともに定期的な臨床検査値の測定によって、さらに詳しく正確にPNHの状態を知ることができます。この記録ノートを受診時に持参し、臨床検査の日付と結果を記録しましょう。

※自覚症状の記録には「PNH記録ノート」をご活用ください。

PNHの状態を理解するのに役立つ臨床検査には次の項目があります：

- **乳酸脱水素酵素(LDH)値**：PNHをコントロールする上で、LDH値を定期的に検査することが大切です。LDH値は溶血の程度を示していますので、LDH値を記録することで、そのときの溶血の程度を確認することができます。また、LDH値は合併症の発症リスクを評価するときにも役立ちます。
- **血液学的検査**：血液中の血球の種類と数を調べます。なかでもヘモグロビン、ヘマトクリット、白血球数、血小板数などでPNHの状態を観察します。
 - **ヘモグロビン(Hb)値**：赤血球の中に存在し、全身に酸素を運ぶ役割をもつヘモグロビン量を測定します。
 - **ヘマトクリット(HCT)値**：血液中の赤血球の容積を測定します。検査結果は、赤血球が血液中に占める割合で示されます。
 - **白血球(WBC)数**：感染からからだを守る白血球の数を測定します。
 - **血小板(PLT)数**：血液中の血小板の数を測定します。血小板は血管に傷がついたり、出血したときに血液を固める役割をもち、傷の治癒を助ける重要な役割を果たします。
- **PNH型血球**：PNHの原因となる異常な血球。
- **クレアチニン[Cr]値**：血液中の老廃物であるクレアチニンを測定します。この検査で腎臓がどのくらい機能しているかわかります。
- **D-ダイマー値**：血液を固める役割をするフィブリンが分解されたときにできる物質の1つで、D-ダイマー値が高いと血栓ができやすい状態になっていることを示します。

臨床検査結果を記録してください。

臨床検査結果				
検査日	月	月	月	月
	日	日	日	日
乳酸脱水素酵素値 (LDH) (U/L) ()				
ヘモグロビン値 (Hb) (g/dL) ()				
ヘマトクリット値 (HCT) (%)				
白血球数 (WBC) (/μL)				
血小板数 (PLT) (10 ⁴ /μL) ()				
PNH型赤血球 (%)				
PNH型白血球 (%)				
クレアチニン値 (Cr) (mg/dL) ()				
D-ダイマー値 (μg/mL) ()				

通院している医療機関によって検査値の単位が異なることがあります。
異なる場合は検査項目の()にその単位を記入しましょう。

臨床検査結果を記録してください。

臨床検査				
検査日	月	月	月	月
	日	日	日	日
乳酸脱水素酵素値 (LDH) (U/L) ()				
ヘモグロビン値 (Hb) (g/dL) ()				
ヘマトクリット値 (HCT) (%)				
白血球数 (WBC) (/μL)				
血小板数 (PLT) (10 ⁴ /μL) ()				
PNH型赤血球 (%)				
PNH型白血球 (%)				
クレアチニン値 (Cr) (mg/dL) ()				
D-ダイマー値 (μg/mL) ()				

通院している医療機関によって検査値の単位が異なることがあります。
異なる場合は検査項目の()にその単位を記入しましょう。

査結果

月 日	月 日	月 日	月 日	月 日	月 日

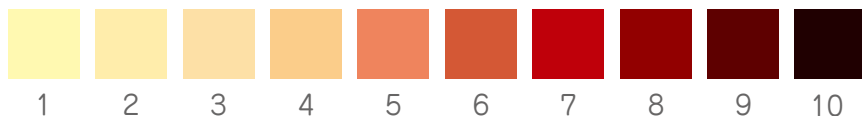
臨床検査結果を記録してください。

臨床検査結果				
検査日	月	月	月	月
	日	日	日	日
乳酸脱水素酵素値 (LDH) (U/L) ()				
ヘモグロビン値 (Hb) (g/dL) ()				
ヘマトクリット値 (HCT) (%)				
白血球数 (WBC) (/μL)				
血小板数 (PLT) (10 ⁴ /μL) ()				
PNH型赤血球 (%)				
PNH型白血球 (%)				
クレアチニン値 (Cr) (mg/dL) ()				
D-ダイマー値 (μg/mL) ()				

通院している医療機関によって検査値の単位が異なることがあります。
異なる場合は検査項目の()にその単位を記入しましょう。

参考：尿の色

・尿の色を記録する場合、下記の「尿のカラースケール¹⁾」を参考にしてください。



1) Hillmen P, et al. *N Engl J Med.* 2004;350 (6):552-559. に基づき作成

●PNH 記録ノートアプリ



症状や臨床検査値をグラフで見ること、ご自身の体調や治療経緯などの変化を視覚的にとらえることができます。

Androidの方



iPhoneの方



●PNHSource.jp

PNHに関係する詳しい情報を動画解説などを交えて紹介しています。

<https://pnhsources.jp/>



「PNH 記録ノート」のPDF版のほか、お役立ていただける冊子やツールもダウンロード可能です。

お 名 前

ご 連 絡 先

医療機関名

