

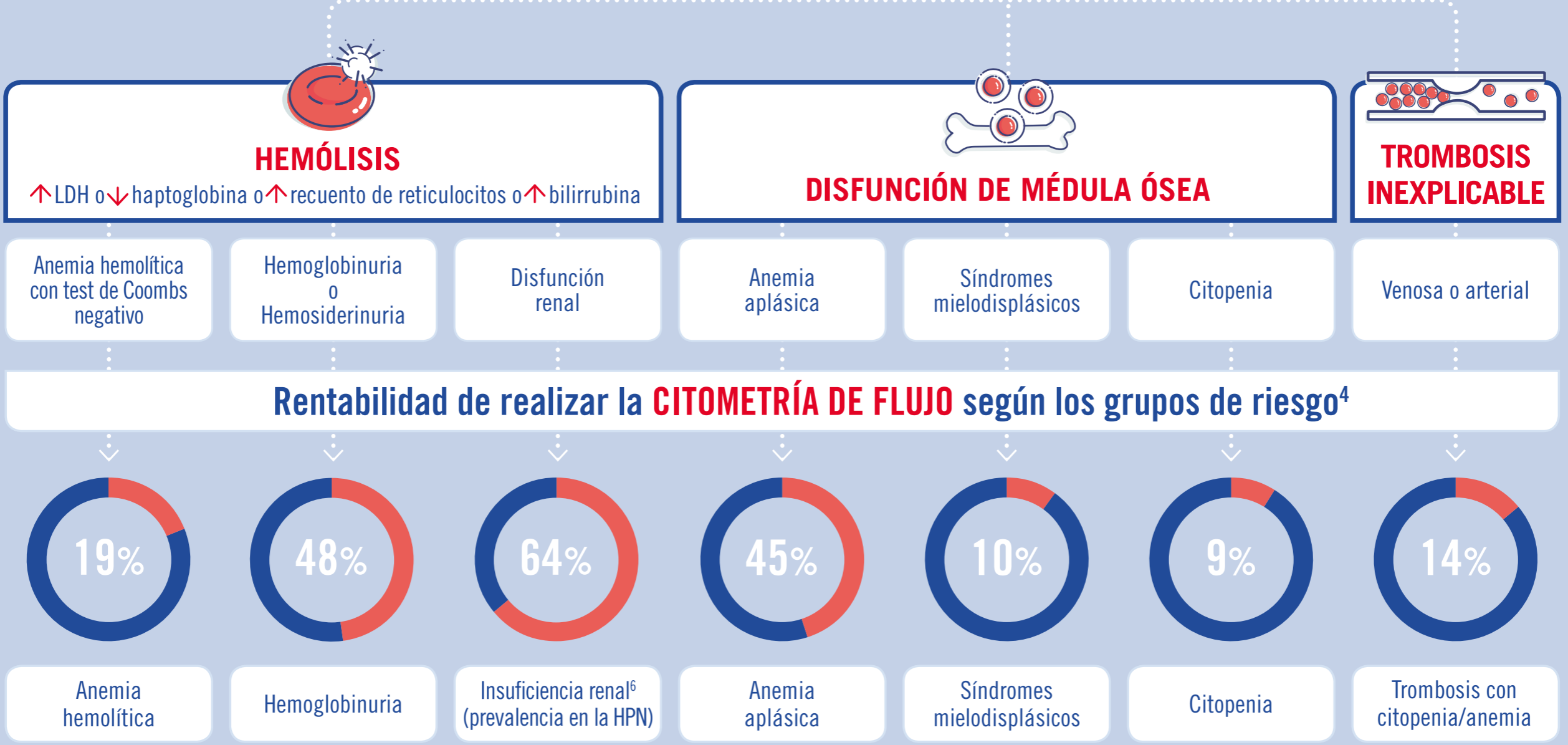
01 Enfermedad **progresiva** y **potencialmente mortal**¹⁻³.

02 Su causa subyacente es una **activación crónica e incontrolada del sistema del complemento**, que afecta: eritrocitos, plaquetas y leucocitos⁴.

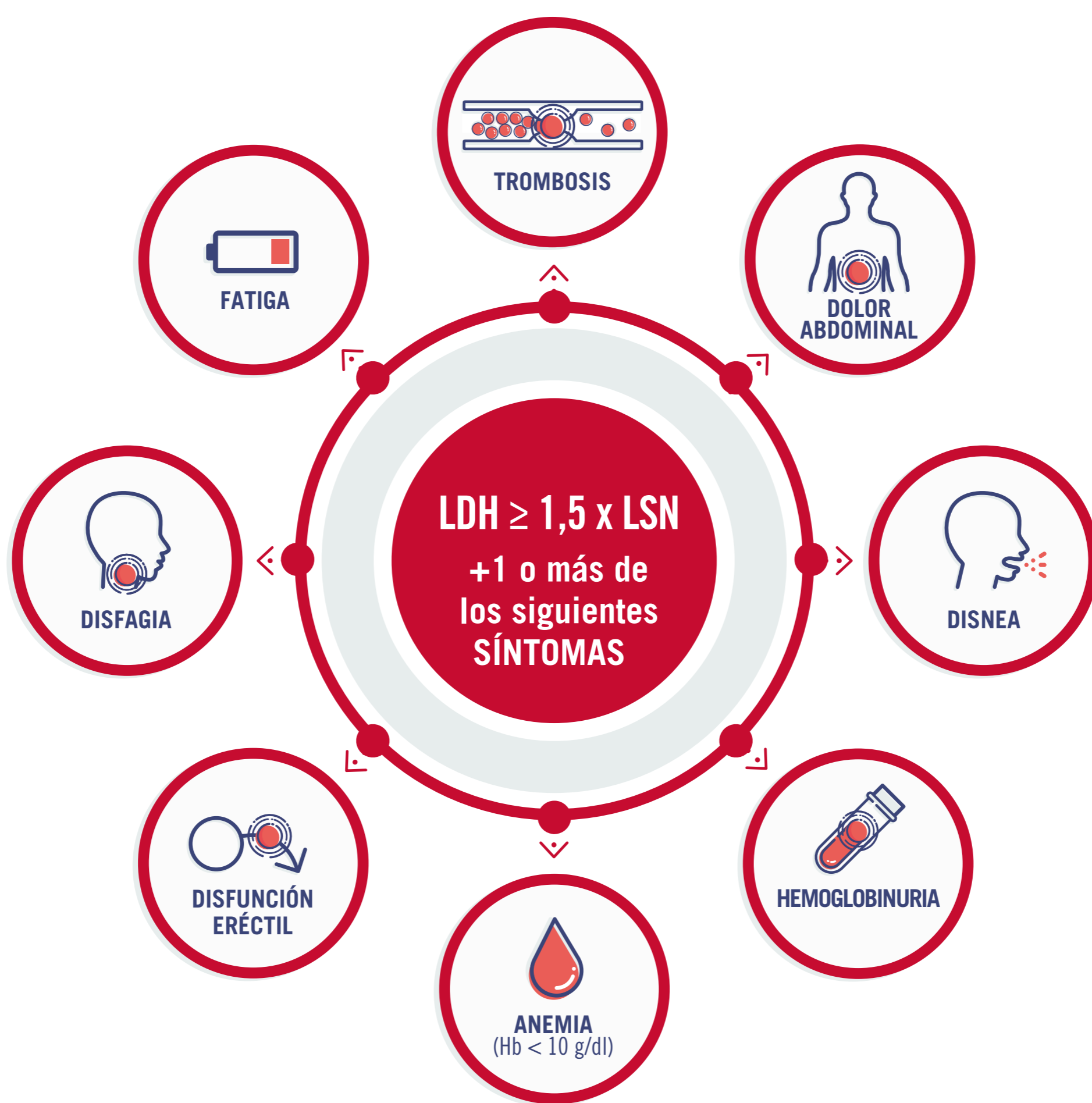
03 Enfermedad **sistémica** y **multiorgánica**⁵ que puede ser **difícil de detectar**⁴.

Los **3 grupos con mayor riesgo** de sufrir **HPN** deberían someterse a **pruebas diagnósticas** mediante citometría de flujo (detección de poblaciones celulares con déficit de GPI)^{2,4}

Grupos de alto riesgo para la HPN^{2,4,8}



Evaluar la alta actividad de la enfermedad (**AEE**) de los pacientes con HPN es crítico para mejorar su pronóstico^{6,7-13}



1º LA TROMBOSIS FUE LA PRINCIPAL CAUSA DE MUERTE EN LA HPN¹³

Entre el **(40% - 67%)^{†1,2}** de las muertes fueron causadas por **trombosis venosa o arterial**¹³

El riesgo de **tromboembolismo venoso** fue **62 veces mayor** que en la población general¹⁴

La **LDH ≥ 1,5 x LSN** incrementó **7 veces** el riesgo de trombosis¹⁵

2ª LA INSUFICIENCIA RENAL FUE LA SEGUNDA CAUSA DE MUERTE EN PACIENTES CON HPN⁷

La **insuficiencia renal** fue predictiva de la **mortalidad**¹⁶

Un **(64%)^{†1}** de los pacientes con HPN presentó **enfermedad renal crónica**¹⁷

La **tasa de mortalidad** fue **8 veces mayor** con respecto a la población general¹⁶

En la HPN el daño renal inicial fue **tubular**, y se manifestó en forma de **proteinuria**¹⁷

REFERENCIAS

1. Brodsky RA. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. En: Hoffman RB, E.J. Jr., Silberstein, L., Heslop, H., Weitz, J., Anastasi, J., editor. Hematology, Basic Principles and Practice, 4th ed. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 419-27.
2. Rother RP, Bell L, Hillmen P, et al. The clinical sequelae of intravascular hemolysis and extracellular plasma hemoglobin: a novel mechanism of human disease. JAMA. 2005;293(13):1653-62.
3. Rother RP, Rollins SA, Mojić CF, et al. Discovery and development of the complement inhibitor eculizumab for the treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Nat Biotechnol. 2007;25(11):1256-64.
4. Sharma VR. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: pathogenesis, testing, and diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2013;11 Suppl 13(9):2-8.
5. Villegas A, Arizabalaga B, Bonanad S, et al. Consenso español para el diagnóstico y tratamiento de la hemoglobinuria paroxística nocturna. Med Clin (Barc). 2016;146(6):278 e1-7.
6. Morado M, Freire-Sandres A, Colado E, et al. Diagnostic screening of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: Prospective multicentric evaluation of the current medical indications. Cytometry B Clin Cytom. 2016.
7. Nishimura J, Kanakura Y, Ware RE, et al. Clinical course and flow cytometric analysis of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in the United States and Japan. Medicine (Baltimore). 2004;83(3):193-207.
8. Brodsky RA. Advances in the diagnosis and therapy of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood Rev. 2008;22(2):65-74.
9. Hill A, Rother RP, Wang X, et al. Effect of eculizumab on haemolysis-associated nitric oxide depletion, dyspnoea, and measures of pulmonary hypertension in patients with paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. Br J Haematol. 2010;149(3):414-25.
10. Meyers G, Weitz J, Lamy T, et al. Disease-related symptoms reported across a broad population of patients with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood. 2007;110:Abstract 3683.
11. Hill A, Richards SJ, Hillmen P. Recent developments in the understanding and management of paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. Br J Haematol. 2007;137(3):181-92.
12. Rachidi S, Musallam KM, Taher AT. A closer look at paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Eur J Intern Med. 2010;21(4):260-7.
13. Hill A, Kelly RJ, Hillmen P. Thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood. 2013;121(25):4985-96; quiz 5105.
14. McKeage K. Eculizumab: a review of its use in paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. Drugs. 2011;71(17):2327-45.
15. Lee JW, Jang JH, Kim JS, et al. Clinical signs and symptoms associated with increased risk for thrombosis in patients with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria from a Korean Registry. Int J Hematol. 2013;97(6):749-57.
16. Jang JH, Kim JS, Yoon SS, et al. Predictive Factors of Mortality in Population of Patients with Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria (PNH): Results from a Korean PNH Registry. J Korean Med Sci. 2016;31(2):214-21.
17. Hillmen P, Elebute M, Kelly R, et al. Long-term effect of the complement inhibitor eculizumab on kidney function in patients with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Am J Hematol. 2010;85(8):553-9.