

L'HPN est destructrice.

Voici qui peut vous aider.



Le Réseau HPN est un réseau national d'experts voué au diagnostic, au traitement, à la prise en charge, à l'enseignement et à l'investigation de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) pour le bien du système de santé et des patients canadiens.

Pour en savoir plus à notre sujet, rendez-vous au www.reseauHPN.ca

C.A.T.C.H. pour savoir qui est à risque d'HPN.



**L'hémoglobinurie paroxystique nocturne :
Une maladie sanguine mortelle qui cause
la destruction des globules rouges.**

Faites le dépistage. Une intervention précoce est cruciale¹.

Les lignes directrices de la Société internationale de cytométrie clinique (ICCS) et l'International PNH Interest Group (I-PIG) recommandent l'évaluation des populations à haut risque suivantes^{2,3} :

Références :

1. Santarone S, *et al.* Hematopoietic stem cell transplantation for paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: long-term results of a retrospective study on behalf of the Gruppo Italiano Trapianto Midollo Osseo (GITMO). *Haematologica* 2010;95:983-988.
2. Borowitz MJ, *et al.* Guidelines for the diagnosis and monitoring of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria and related disorders by flow cytometry. *Cytometry B Clin Cytom* 2010;78:211-230.
3. Parker C, *et al.* Diagnosis and management of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Blood* 2005;106:3699-3709.
4. Movallia M, *et al.* Affiche présentée à la 53^e Rencontre annuelle de l'American Society of Hematology; 10-13 décembre 2011; San Diego, CA. Résumé no 1033.

C Cytopénies inexpliquées

Cytopénies inexpliquées

Cas dans lesquels on procéderait à une biopsie de la moelle osseuse

... avec signes d'hémolyse

- LDH > LSN

OU

- Haptoglobine < LIN

OU

- Taux élevé de réticulocytes (avec ou sans anémie)

... avec anomalies coexistantes

- Thrombose
- Anémie
- Anémie hémolytique à Coombs négatif
- Insuffisance médullaire
- Hémoglobinurie

OU

A Anémie aplasique (AA) ou syndromes myélodysplasiques avec anémie réfractaire (SMD-AR)

Anémie aplasique

Tous les patients ayant déjà été atteints d'anémie aplasique – dans l'idéal, au moment du diagnostic, puis une fois par an par la suite

SMD de risque faible ou intermédiaire 1

- Moelle osseuse hypoplasique
- Érythropoïétine sérique élevée (> 500)

SMD-AR avec signes d'hémolyse

- LDH > LSN
- OU**
- Haptoglobine < LIN (avec ou sans anémie)

OU

T Thrombose inexpliquée

Thrombose inexpliquée

- Malgré l'anticoagulation
- Chez les jeunes patients (< 50 ans)
- En des sites inhabituels (p. ex. syndrome de Budd-Chiari, thrombose cérébrale, mésentérique, des vaisseaux dermiques, sous-clavière)

... avec signes d'hémolyse

- LDH > LSN
- OU**
- Haptoglobine < LIN

OU

- Taux élevé de réticulocytes (avec ou sans anémie)

OU

... avec anomalies coexistantes

- Anémie
- Cytopénie
- Anémie hémolytique à Coombs négatif
- Insuffisance médullaire
- Carence en fer
- Hémoglobinurie

OU

... avec d'autres manifestations cliniques

- Douleur abdominale
- Douleur thoracique
- Dyspnée
- Dysphagie
- Fatigue intense

C Anémie hémolytique à Coombs négatif

- Procéder au dépistage chez tous les patients présentant une anémie hémolytique à Coombs négatif autrement inexpliquée.

H Hémoglobinurie

- Procéder au dépistage chez tous les patients présentant une hémoglobinurie autrement inexpliquée.
- Tous les patients présentant une hématurie doivent faire l'objet d'un dépistage de l'hémoglobinurie.

Cytopénies inexpliquées

AA/SMD-AR

Thrombose inexpliquée

Anémie hémolytique à Coombs négatif

Hémoglobinurie

Incidence du clone HPN^{4*}

5,7 %

26,3 % / 5,5 %[†]

1,4 %

22,7 %

18,9 %

Confirmer ou exclure l'HPN à l'aide de la cytométrie de flux à haute sensibilité[‡] et de l'évaluation clinique

AA=anémie aplasique; LDH = lactate déshydrogénase; LIN = limite inférieure de la normale; LSN = limite supérieure de la normale; SMD-AR=syndromes myélodysplasiques avec anémie réfractaire.

* Description de l'étude: Analyse de l'incidence de clones HPN chez 6897 patients recommandés au dépistage selon les lignes directrices de l'ICCS et de l-PIG.

† Comprend tous les sous-types de SMD.

‡ Seuil de 0,01 % de cellules HPN.