

Suivi des patients atteints d'HPN après le bilan initial – visite de routine (tous les 3 à 4 mois) pour tous les patients, peu importe le traitement.
La fréquence dépendra du traitement, de la gravité de la maladie et du soutien local disponible

Anamnèse et examen physique

Contrôler les éléments suivants :

1. Énergie : déterminer le niveau de fatigue
2. Paroxysmes : des épisodes d'hémolyse accrue ou d'hémoglobinurie sont-ils survenus?
3. Pâleur : anémie, transfusion
4. Fonction pulmonaire : dyspnée
5. Douleur : spasme oesophagien, douleur thoracique/abdominale, besoin d'analgésie narcotique
6. Fonction sexuelle : dysfonction érectile (le cas échéant)
7. Grossesse : évaluer la possibilité ou les projets de grossesse

Justification de l'évaluation

- Les symptômes physiques aideront à déterminer la stratégie de prise en charge

Hématologie

1. Cytométrie de flux pour HPN
2. FSC
3. Réticulocytes
4. LDH
5. Test direct à l'antiglobuline (Coombs direct)
6. D-dimères
7. Taux sérique de ferritine

- Cytométrie de flux nécessaire pour surveiller toute expansion du clone HPN
- FSC pour surveiller l'anémie et d'autres cytopénies
- Réticulocytes et LDH pour déceler une hémolyse active
- Test de Coombs direct afin de confirmer que l'hémolyse n'est pas auto-immune
- D-dimères pour évaluer le risque de thrombose
- Mesure du taux sérique de ferritine pour évaluer la surcharge ou la carence en fer potentielle – si le taux est normal, la surveillance pourra s'effectuer à des intervalles plus longs (p.ex., tous les six mois)
- Évaluer les causes supplémentaires/alternatives d'anémie (par exemple, saignement, carence en fer, vitamine B12)

Fonction rénale

1. Électrolytes
2. Créatinine, ClCr estimée
3. Microalbumine
4. Analyse d'urine (ordinaire et microscopique)

- Il est important de comparer les marqueurs de la fonction rénale d'une visite à l'autre afin d'évaluer tout signe de détérioration

Autre

1. Peptide natriurétique de type B (BNP)
2. Antécédents de traitement par un inhibiteur du complément (le cas échéant) et résultats

- Si le taux de BNP est stable/normal, la surveillance continue pourra s'effectuer à des intervalles plus longs (p.ex., chaque année)
- Seuil clinique bas d'imagerie dédiée pour exclure thrombose artérielle ou veineuse basée sur les antécédents cliniques

Suivi – évaluations supplémentaires lors de la visite de routine pour les patients sous un inhibiteur du complément

Anamnèse et examen physique

Deux éléments supplémentaires :

1. Pyrexie : antécédents de fièvre/d'infections
2. Prophylaxie : antécédents de traitement par la pénicilline ou par d'autres antibiotiques pour la prophylaxie antiméningococcique si indiquée, lors d'une nouvelle ordonnance ou tout renouvellement d'ordonnance

Justification de l'évaluation

- Les patients sous un inhibiteur du complément doivent signaler toute infection/fièvre
- La prophylaxie peut être recommandée avec le traitement par un inhibiteur du complément même si le patient a été vacciné

Évaluations supplémentaires – à effectuer au moins une fois chez les patients sous un inhibiteur du complément

Autre

1. Dosage des anticorps antiméningococciques (dès qu'il sera offert)

- Le dosage des anticorps antiméningococciques sera bientôt offert au Canada; il aidera à déterminer si les vaccins administrés précédemment ont fourni une protection adéquate

Évaluations supplémentaires – visite annuelle (pour tous les patients, qu'ils prennent ou non un inhibiteur du complément)

Autre

1. Échocardiographie 2D
2. Sérologie virale chez les patients transfusés

- Surveiller la fonction cardiaque et dépister l'hypertension pulmonaire

Évaluations supplémentaires – patients présentant un clone de petite taille ou asymptomatique

Hématologie

1. Évaluer la taille du clone tous les 6 à 12 mois

- Surveiller tout changement de la taille des clones et leur corrélation avec l'apparition des symptômes