











PNH Literatur Veritabanı



İNDEKS

1. Tromboz	2
2. Böbrek Yetmezliđi	3
3. Pulmoner Hipertansiyon	4
4. Halsizlik, Ağrı & Yaşam Kalitesi	4
5. PNH'ın Fizyopatolojisi	5




TROMBOZ

PNH da görülen ölümlerin en sık nedeni gelişen "Tromboz"lardır	 Hillmen 2007	 Hillmen1995
PNH da görülen ölümlerin %40-67'si trombozdan kaynaklanmaktadır.	 Hillmen 2007	
İlk trombotik olay ölümcül olabilir ve ilk trombotik olay sonrası ölüm riski 5-10 kat artmıştır.	 Hillmen 2007	
PNH'da en sık görülen trombotik olaylar PE ve DVT dir.	 Hillmen 2007	 Hillmen 1995
PNH'de trombotik olaylar tipik veya atipik yerleşimli olabilir.	 Lee 2010	http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23636668
PNH'da trombotik olaylar hem venlerde hem de arterlerde olabilir. Güney Kore ulusal verilerine göre, TE olayların %39'u arterlerde görülmüştür.	 Lee 2010	http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23636668
PNH hastalarında antikoagülan kullanımı trombotik olayları kontrol etmede yetersiz kalabilir ve ölümcül kanamalara neden olabilir.	 Hillmen 2007	
PNH da gelişen trombotik olaylar klon büyüklüğünden bağımsız olarak ortaya çıkmaktadır.	 Lee 2010	http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23636668

BÖBREK YETMEZLİĞİ

PNH da ortaya çıkan KBH nin en önemli sebebi kronik hemoliz ve serbest plazma hemoglobini dir.	 Parker 2005	 Rother 2005
PNH da görülen böbrek hasarının asıl nedeni, böbrek dokusunun sürekli olarak serbest hemoglobine maruz kalmasından dolayı olabilir.	 Clark 1981	 Hillmen 2010
PNH hastalarının %8-18 nin ölüm nedeni KBH dir.	 Nishimura 2004	
PNH hastalarının %64'ünde evre 1-5 KBH gelişmektedir, %21 inde ise evre3-5 KBH gelişmektedir.	 Hillmen 2010	
PNH hastalarında anemi derecesinden bağımsız olarak biyopsilerde, piyelografilerde ve arteriogramlarda renal defektler görülmektedir	 Clark 1981	

PNH'DE PULMONER HİPERTANSİYON

PNH hastalarının %66'sı dispne bildirmektedir	 Weitz 2012	
PNH hastalarında serbest hemoglobinin açığa çıkması sonucu hemoliz gelişir, hemoliz sonucu artan NO kullanımı PHT gelişmesine neden olur.	 Rother 2005	 Hill A 2010

PNH'DE HALSİZLİK, AĞRI & YAŞAM KALİTESİ

PNH hastalarında gelişen halsizlik, sahip oldukları anemi düzeyinden bağımsız olarak ortaya çıkar ve yine PNH hastaları sahip oldukları anemi düzeyinden bağımsız olarak iş göremez hale getirici bitkinlikten yakınır	 Brodsky 2005
PNH hastalarının ~ % 75'i yaşam kalitelerini etkileyen semptomlarını orta ve şiddetli arasında bildirmiştir	 Weitz 2012
Hastaların % 59'u 1 yıldan daha fazla bir süredir transfüzyon almamıştır veya hiç transfüzyon almamıştır. Buna rağmen yaşam kaliteleri ciddi anlamda bozulmuştur. Hastaların %76 sı ise hastalıklarından dolayı günlük aktivitelerini değiştirmek zorunda kalmıştır.	 Weitz 2012
PNH hastalarının %17' si hastalığa bağlı olarak gelişen semptomları nedeniyle çalışmamaktadır	 Weitz 2012

PNH PATOFİZYOLOJİ

PNH ender bir edinsel hematopoetik kök hücre bozukluğuna bağlı olarak gelişen bir hastalıktır ve <i>PIG-A</i> geninde somatik mutasyon olan bir ya da daha fazla hematopoetik progenitor hücrenin klonal genişlemesinden kaynaklanmaktadır	 Jonson&Hillmen 2002	 Bessler M 2008
<i>PIG-A</i> geni mutasyonları GPI-bağlı proteinlerin örneğin kompleman düzenleyici proteinler olan CD55 ve CD59'un belirgin derecede azalmasına yol açar	 Johnson&Hillmen 2002	 Bessler M 2008
PNH, eritrositlerin yüzeyinde CD55 ve CD59 yokluğuna ve dolayısıyla eritrositleri terminal komplemanın aracılık ettiği lizise duyarlı kılar	 Johnson&Hillmen 2002	 Bessler M 2008
	 Rother 2005	
PNH'da görülen yüksek mortalite hemolitik anemi ve tromboz sonucu gelişen komplikasyonlardan kaynaklanmaktadır, bunların temelinde ise kontrolsüz kompleman aktivitesi yer almaktadır	 Johnson&Hillmen 2002	 Bessler M 2008
	 Rother 2005	 Rother 2007