

# СОХРАНЯЮТСЯ СИМПТОМЫ ПНГ ДАЖЕ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ?

Сегодня ПНГ поддается лечению. Однако иногда тяжелые симптомы (такие как, анемия, утомляемость, зависимость от трансфузий) могут сохраняться.<sup>1-4</sup>

Обсудите их с вашим лечащим врачом.



ПНГ — пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

Данный материал не является рекомендацией к лечению и не подменяет собой консультацию специалиста. Для получения квалифицированной медицинской консультации или помощи обратитесь к своему лечащему врачу. Использованные изображения не являются изображениями реальных пациентов.

## ЭТА БРОШЮРА ПОМОЖЕТ ВАМ:

- Узнать что такое ПНГ и какие сложности связаны с этим заболеванием
- Понять влияние сохраняющегося гемолиза и низкого уровня гемоглобина
- Грамотно обсуждать свое состояние с лечащим врачом



# ИНФОРМИРОВАННОСТЬ О ЗАБОЛЕВАНИИ — ОСНОВА ЭФФЕКТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПНГ

Начнем с общих сведений о ПНГ:



Система комплемента - часть иммунной системы, осуществляет неспецифическую защиту от инфекций и играет важную роль в развитии ПНГ. При ПНГ в некоторых эритроцитах отсутствуют определенные **защитные белки**<sup>1</sup>.



Без этих защитных белков система комплемента **атакует и разрушает эритроциты**.



Разрушение таких незащищенных эритроцитов называется **гемолиз**<sup>1</sup>.



При ПНГ сохраняющийся гемолиз приводит к развитию **инвалидизирующих симптомов**<sup>6</sup>.



У большинства пациентов с ПНГ продолжительность жизни соответствует норме; однако при отсутствии лечения ПНГ может привести к развитию **тромбозов** и другим осложнениям, которые могут представлять угрозу для жизни<sup>6,7</sup>.

Использованные изображения не являются изображениями реальных пациентов

# УЗНАЙТЕ БОЛЬШЕ О ГЕМОЛИЗЕ

При ПНГ возможны два типа гемолиза



## Внутрисосудистый гемолиз (ВСГ)

Эритроциты разрушаются внутри вен и артерий<sup>1</sup>.



## Внесосудистый гемолиз (ВнСГ)

Эритроциты разрушаются в селезенке и печени. ВнСГ может наблюдаться у пациентов, получающих лекарственные препараты, известные как ингибиторы C5<sup>1</sup>.

Для более эффективного контроля гемолиза и ПНГ необходимо учитывать как **ВСГ**, так и **ВнСГ**<sup>8</sup>.

# ВАЖНО ЗНАТЬ СВОЙ УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА



## Гемолиз снижает уровень гемоглобина


Гемоглобин — это белок, содержащийся в эритроцитах, который отвечает за перенос кислорода к органам и тканям. **Снижение уровня гемоглобина**, также известное как анемия, приводит к развитию ряда симптомов ПНГ, включая **утомляемость** и одышку. Кроме того, **выраженная анемия** может привести к необходимости регулярных переливаний крови<sup>1,4,9,10</sup>.




Нормальным считается уровень гемоглобина не менее **120 г/л**<sup>11</sup>.

Если уровень гемоглобина стабильно составляет **менее 120 г/л**, это может указывать на недостаточно эффективный контроль ПНГ<sup>12</sup>.

Нормальные уровни гемоглобина у взрослых варьируются, но обычно составляют<sup>13</sup>:

 **120-160 г/л**  
у женщин

 **130-180 г/л**  
у мужчин



«Мой уровень гемоглобина стабильно находится в диапазоне 80 г/л. Мне бы хотелось, чтобы он достиг трехзначного числа».

—пациент с ПНГ, в настоящее время получает инфузионную терапию

# НАЛИЧИЕ КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ И СИМПТОМОВ ПНГ МОЖЕТ УКАЗЫВАТЬ НА НЕДОСТАТОЧНО ЭФФЕКТИВНЫЙ КОНТРОЛЬ ЗАБОЛЕВАНИЯ

**У одного пациента симптомы могут быть легкими, а у другого — более тяжелыми. В любом случае важно сообщать врачу о своем самочувствии**<sup>8,19</sup>

Наблюдаются ли у вас в настоящее время какие-либо из следующих признаков и симптомов?<sup>1,19-22</sup>



Утомляемость или слабость



Спутанность сознания



Анемия  
(уровень гемоглобина ниже нормы)



Темный цвет мочи



Одышка



Головная боль



Синяки/кровотечения



Боль в животе



Дисфагия  
(нарушение функции глотания)

## ВАЖНЫЕ И НОВЫЕ ЗНАНИЯ О ЛЕЧЕНИИ ПНГ



Ингибиторы C5 воздействуют только на часть **системы комплемента**, ответственную за ВСГ<sup>6,8</sup>.



Поскольку **ВнСГ не устраняется за счет ингибирования C5** и может быть следствием данной терапии, возможны развитие анемии, утомляемость и абсолютная зависимость от трансфузий<sup>23,24</sup>.



В последнее время **изучаются новые мишени в терапии ПНГ**: фактор В, D и С3. Воздействие на эти молекулы в системе комплемента может способствовать контролю как ВСГ, так и ВнСГ<sup>6,13,22,25,26</sup>.

## РЕГУЛЯРНО ПОСЕЩАЙТЕ И ОБСУЖДАЙТЕ ВАШЕ СОСТОЯНИЕ С ВРАЧОМ



Использованные изображения не являются изображениями реальных пациентов

- 1 Открыто и подробно говорите о своем самочувствии
- 2 Обращайте внимание на уровень гемоглобина
- 3 Обсуждайте любые симптомы, которые вас беспокоят
- 4 Если у вас возникают сложности с текущим режимом инфузионной терапии, сообщайте об этом



# ВЫ НЕ ОДИНОКИ НА ЭТОМ ПУТИ

Взаимодействие с пациентским сообществом, объединяющим пациентов с ПНГ, может стать для вас отличной возможностью познакомиться и поделиться опытом с людьми, которые тоже имеют диагноз ПНГ. Сообщество может оказать поддержку и помощь в различных вопросах.

Межрегиональная общественная организация помощи пациентам с заболеваниями, связанными с неконтролируемой активацией комплемента «Другая жизнь»

8 (987) 519-64-94

[pnh.kuliaev@gmail.com](mailto:pnh.kuliaev@gmail.com)

<https://m.vk.com/mooanotherlife>

[www.life-complement.com](http://www.life-complement.com)



Автономная некоммерческая организация «Центр экспертной помощи по вопросам, связанным с редкими заболеваниями «Дом Редких»

8 (915) 258-95-84

[domorphans@gmail.com](mailto:domorphans@gmail.com)

<https://domorphans.ru/>

<https://t.me/domorphans>



## Вместе мы можем справиться.

Список используемой литературы:

1. Dingli D et al. Ann Hematol. 2022;101(2):251-263.
2. Kaiser K et al. Patient Prefer Adherence. 2020;14:705-715.
3. Levy AR et al. Blood. 2019;134(suppl 1):4803.
4. Schrezenmeier H et al. Ann Hematol. 2020;99(7):1505-1514.
5. Bektas M et al. J Manag Care Spec Pharm. 2020;26(12-b):S3-S8.
6. Hillmen P et al. Br J Haematol. 2013;162(1):62-73.
7. Schubert J, Röth A. Eur J Haematol. 2015;94(6):464-473.
8. Brodsky RA. Blood. 2014;124(18):2804-2811.
9. Ahmed M et al. Subcell Biochem. 2020;94:345-382.
10. Weckmann G et al. J Clin Med. 2023;12:921.
11. Cappellini MD et al. Semin Hematol. 2015;52(4):261-269.
12. Peffault R et al. Blood. 2008;112:3099-3106.
13. Hillmen P et al. N Engl J Med. 2021;384(11):1028-1037.
14. Brodsky RA. Blood. 2009;113(26):6522-6527.
15. Risitano AM et al. Front Immunol. 2019;10(1157):1-24.
16. Debureaux PE et al. Bone Marrow Transplant. 2021;56:2600-2602.
17. Fishman J et al. Hematol Rep. 2023;15:266-282.
18. Schrezenmeier H et al. Ther Adv Hematol. 2020;11:1-14.
19. National Institutes of Health. MedLinePlus. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. February 2022. <https://medlineplus.gov/genetics/condition/paroxysmal-nocturnal-hemoglobinuria/>
20. Brodsky S et al. J Am Soc Nephrol. 2018;29(12):2787-2793.
21. Hill A et al. Haematologica. 2010;95:567-573.
22. Mastellos DC et al. Expert Rev Hematol. 2014;7(5):583-598.
23. Gullipalli D et al. J Immunol. 2018;201(3):1021-1029.
24. Panse J et al. Am J Hematol. 2023;98(suppl 4):S20-S32.
25. Röth A et al. Blood. 2020;135(12):912-920.
26. Notaro R, Luzzatto L. N Engl J Med. 2022;387(2):160-166.

Данный материал не является рекомендацией к лечению и не подменяет собой консультацию специалиста.

Для получения квалифицированной медицинской консультации или помощи обратитесь к своему лечащему врачу.

Материал подготовлен компанией ООО «Новартис Фарма».

ООО «Новартис Фарма»

Россия, Москва 125315, Ленинградский проспект, д. 70.

Тел: +7 (495) 967 12 70, факс: +7 (495) 967 12 68, [www.novartis.ru](http://www.novartis.ru)

11275509/IPT/DIG/11.24/0