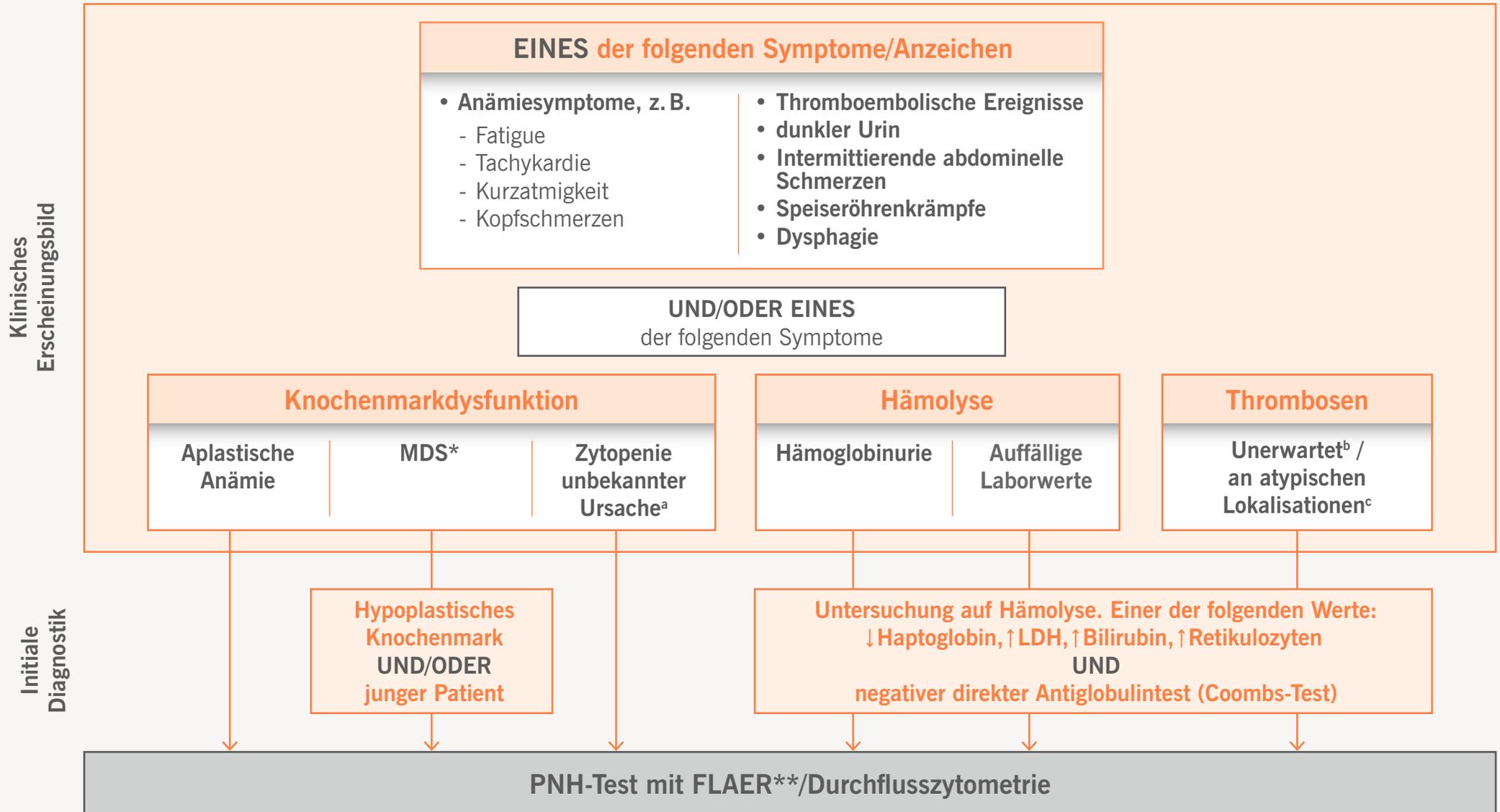


PNH-Screening und Diagnosealgorithmus¹

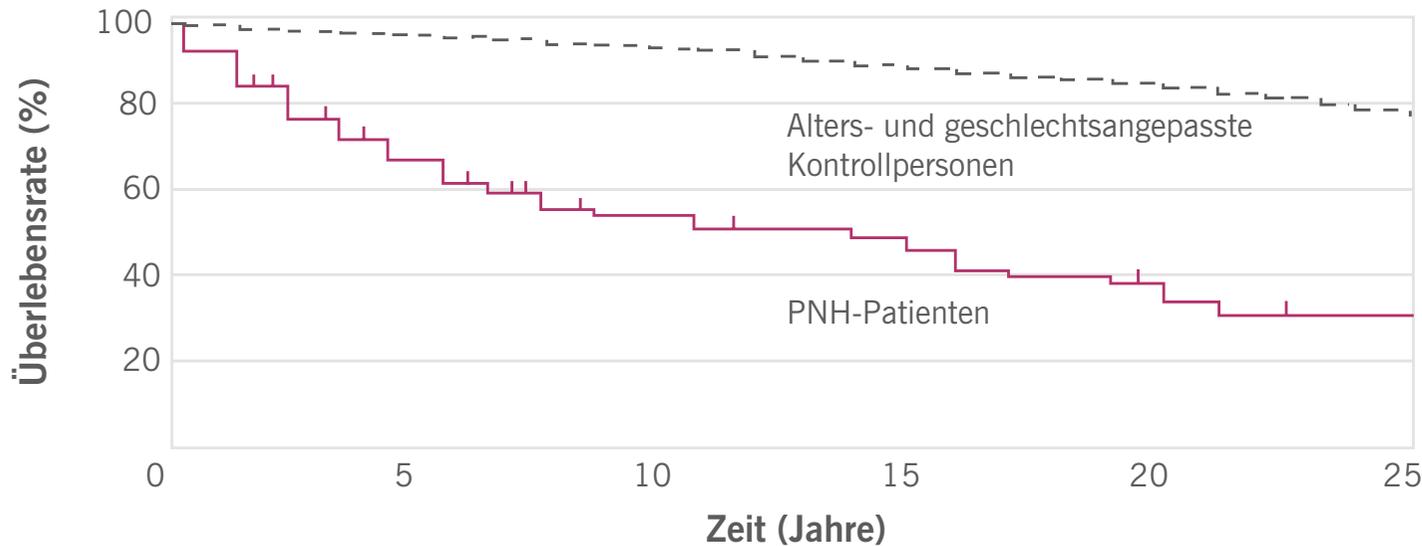


Adaptiert nach Röth A et al. 2018.

* Myelodysplastisches Syndrom ** FLAER: Fluorescein-labeled proaerolysin, Fluorescein-markiertes Proaerolysin ^a Eine unklare, anhaltende Zytopenie bei Patienten, bei denen (minimale) diagnostische Kriterien für MDS nicht erfüllt sind. ^b Venenthrombosen und/oder Lungenembolien bei Patienten ohne vorherige schwerwiegende klinische Risikofaktoren für venöse Thromboembolien, die nicht durch Operation, Trauma, Immobilisation, Hormontherapie (orale Verhütungs- oder Hormonersatztherapie) oder aktiven Krebs hervorgerufen wurden. ^c Atypische Lokalisationen sind u.a. Lebervenen (Budd-Chiari-Syndrom), andere intraabdominelle Venen (Portal-, Milz-, Mesenterial-), zerebrale Sinus- sowie Hautvenen. **Referenzen:** 1 Röth A et al., Eur J Haematol 2018; 101(1):3–11.

PNH – progressiv und lebensbedrohlich¹

Überleben von PNH-Patienten unter supportiver Behandlung²



Bis zu **35%**
der PNH-Patienten
sterben innerhalb von 5 Jahren
nach Diagnose²

80 PNH-Patienten ab Diagnose im Vergleich zu Kontrollpersonen. Diese wurden mit supportiven Maßnahmen behandelt, z. B. mit Transfusionen oder nach bestätigter Thrombose mit Antikoagulanzen.

- Häufigste Todesursache bei PNH sind Thrombosen und Nierenversagen^{1,3,4}
- PNH kann bei Patienten jeden Alters auftreten. Das mediane Alter liegt bei Anfang 30⁴
- Die Diagnose ist oft um mehrere Jahre verzögert⁵

Referenzen: 1 Rother RP et al., JAMA. 2005 Apr 6; 293(13): 1653–62. 2 Hillmen P et al., N Engl J Med 1995; 333(19): 1253–8. 3 Nishimura J-I et al., Medicine 2004; 83: 193–207. 4 Socié G et al., Lancet 1996; 348: 573–577.
5 Dacie JV and Lewis SM, Ser Haematol 1972; 5: 3–23.

Ultomiris 300 mg/3 ml, 1.100 mg/11 ml, 300 mg/30 ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung. **Wirkstoff:** Ravulizumab. **Wirkstoffgruppe:** Immunsuppressiva, selektive Immunsuppressiva, ATC-Code: L04AA43. **Zusammensetzung:** Eine Durchstechflasche mit 30 ml enthält 300 mg Ravulizumab. Nach Verdünnung beträgt die endgültige Konzentration der zu infundierenden Lösung 5 mg/ml. Eine Durchstechflasche mit 3 ml enthält 300 mg Ravulizumab (100 mg/ml). Nach Verdünnung beträgt die Endkonzentration der zu infundierenden Lösung 50 mg/ml. Eine Durchstechflasche mit 11 ml enthält 1.100 mg Ravulizumab (100 mg/ml). Nach Verdünnung beträgt die Endkonzentration der zu infundierenden Lösung 50 mg/ml. Sonstiger Bestandteil mit bekannter Wirkung: Natrium (5 mmol/115 mg pro Durchstechflasche). Sonstige Bestandteile: Natriumdihydrogenphosphat-Dihydrat, Dinatriumphosphat-Dihydrat, Natriumchlorid, Polysorbat 80, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiet:** Behandlung von Erwachsenen mit paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie (PNH): Patienten mit Hämolyse zusammen mit einem oder mehreren klinischen Symptomen als Hinweis auf eine hohe Krankheitsaktivität; Patienten, die klinisch stabil sind, nachdem sie mindestens während der vergangenen 6 Monate mit Eculizumab behandelt wurden. Behandlung von Patienten ab einem Körpergewicht von 10 kg mit atypischem hämolytisch-urämischem Syndrom (aHUS), die zuvor nicht mit Komplementinhibitoren behandelt worden waren oder Eculizumab mindestens 3 Monate lang erhalten und nachweislich auf Eculizumab angesprochen haben. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen Ravulizumab oder einen der sonstigen Bestandteile; Patienten mit nicht ausgeheilte Infektion mit *Neisseria meningitidis* bei Behandlungsbeginn; Patienten ohne aktuellen Impfschutz gegen *Neisseria meningitidis*, es sei denn, sie erhalten eine geeignete Antibiotikaprophylaxe bis zu zwei Wochen nach der Impfung. **Nebenwirkungen:** Sehr häufig ($\geq 1/10$): Infektion der oberen Atemwege, Nasopharyngitis, Kopfschmerz, Diarrhoe, Übelkeit, Fieber, Fatigue. Häufig ($\geq 1/100$, $< 1/10$): Schwindelgefühl, abdomineller Schmerz, Erbrechen, Dyspepsie, Ausschlag, Pruritus, Arthralgie, Rückenschmerzen, Myalgie, Muskelspasmen, grippeähnliche Erkrankung, Asthenie. Gelegentlich ($\geq 1/1.000$, $< 1/100$): Meningokokkeninfektion, Schüttelfrost. **Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln oder sonstige Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit:** siehe veröffentlichte Fachinformation. **Verschreibungspflichtig/Rezept- und apothekenpflichtig. Pharmazeutischer Unternehmer/Zulassungsinhaber:** Alexion Europe SAS, 103–105, rue Anatole France, 92300 Levallois-Perret, Frankreich. **Stand der Information:** November 2020