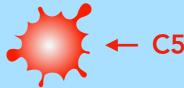
Paroxysmale Nächtliche Hämoglobinurie (PNH)







erworbene Mutation mit Membrandefekt komplementvermittelte Hämolyse

Klinik

dunkler Morgenurin, Bauchschmerzen, Thrombosen

Diagnostik

Panzytopenie spezifische Zytologie und Molekulargenetik

hämolytische Krise

ggf. bei Infektionen

Therapie

Eculizumab (Hemmung C5)
Antikoagulation
ggf. Stammzell-Transplantation

potentiell letal