Aprendamos sobre la

Hemoglobinuria paroxística nocturna



¿Qué es?

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es un trastorno adquirido que hace que se produzca muerte prematura y deterioro de la producción de células sanguíneas. Puede ocurrir a cualquier edad, pero generalmente se diagnostica en la edad adulta temprana.

¿Cuál es su causa?

Una mutación en un gen llamado PIGA, genera la ausencia de dos proteínas ancladas al glucosilfosfatidilinositol (GPI), CD55 y CD59, conduce a la activación descontrolada del complemento que explica la hemólisis y otras manifestaciones de la HPN.

¿Cómo se diagnostica?

- Síntomas del paciente
- Exámenes de sangre y orina
- Prueba de Ham (evalúa fragilidad de la sangre)
- Citometría de flujo sanguíneo periférico para detectar la ausencia o deficiencia grave de GPI-AP en ≥2 linajes.

Síntomas

- Fatiga
- Ictericia conjuntival (ojos amarillos)
- Dolor abdominal
- Dolor de espalda
- Dolor en el pecho
- Impotencia sexual masculina
- Dolor de cabeza
- Orina de color oscuro
- Dificultades respiratorias
- Tendencia a sangrado y formación de hematomas
- Formación de coágulos en sangre

© Unidad de Gestión del Conocimiento

¿Cuál es su tratamiento?

Para el manejo de la Hemoglobinuria Paroxística Nocturna, en Medicarte contamos con un equipo interdisciplinario en salud, que acompañan el paciente y su familia ayudando a contribuir con la mejora en la calidad de vida. Dentro del tratamiento además se encuentra:

- Manejo de los síntomas
- Esteroides y medicamentos antitrombosis
- Eculizumab
- Trasplante de médula ósea

Fuente: Parker CJ. Update on the diagnosis and management of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2016 Dec 2;2016(1):208-216.
Brodsky RA. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood. 2014 Oct 30;124(18):2804-11. doi: 10.1182/blood-2014-02-522128.
Carretero Colomer M. Hemoglobinuria paroxística nocturna. Abordaje de una enfermedad rara. Offarm. 2009;28(3):60-1.

VIGILADO Supersalud