

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

GENERALIDADES

- Raro
- Mediana Edad
- M=F

FISIOPATO

Disfunción de Células Madre

↓ CD55|59

ENF DE MÉDULA ÓSEA

- Citopenia leve **más común**
- Anemia aplásica **40%**
- Mielodisplasia **raro**
- LMA* **raro**

Dx

- Citometría de flujo con ↓ CD55/59

Tto

- Bloqueadores de complemento
Ravulizumab
Eculizumab
- Trasplante de médula ósea

↓ NO

- Disfunción erectil
- Disfagia
- Dolor abdominal

Trombosis

- Venosa > Arterial
- Típica ⊕ Atípica
*TVP** *Budd-Chiari*

Hemolisis

Intravascular >

- Severidad relacionada a # clones de HPN
- Frotis ⊖
- Hemolisis crónica ⊕ episódica ↑

Extravascular

- C3 → Macrófago
- Coombs ⊕
- Forma dominante de hemolisis post tratamiento

*Leucemia Mieloide Aguda
 *Trombosis Venosa Profunda