



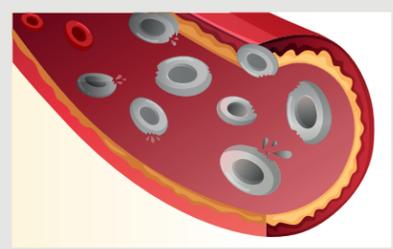
La ciencia detrás de la Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN)

es una enfermedad de la sangre potencialmente mortal que tiene significativos efectos físicos, mentales y emocionales en los pacientes.¹



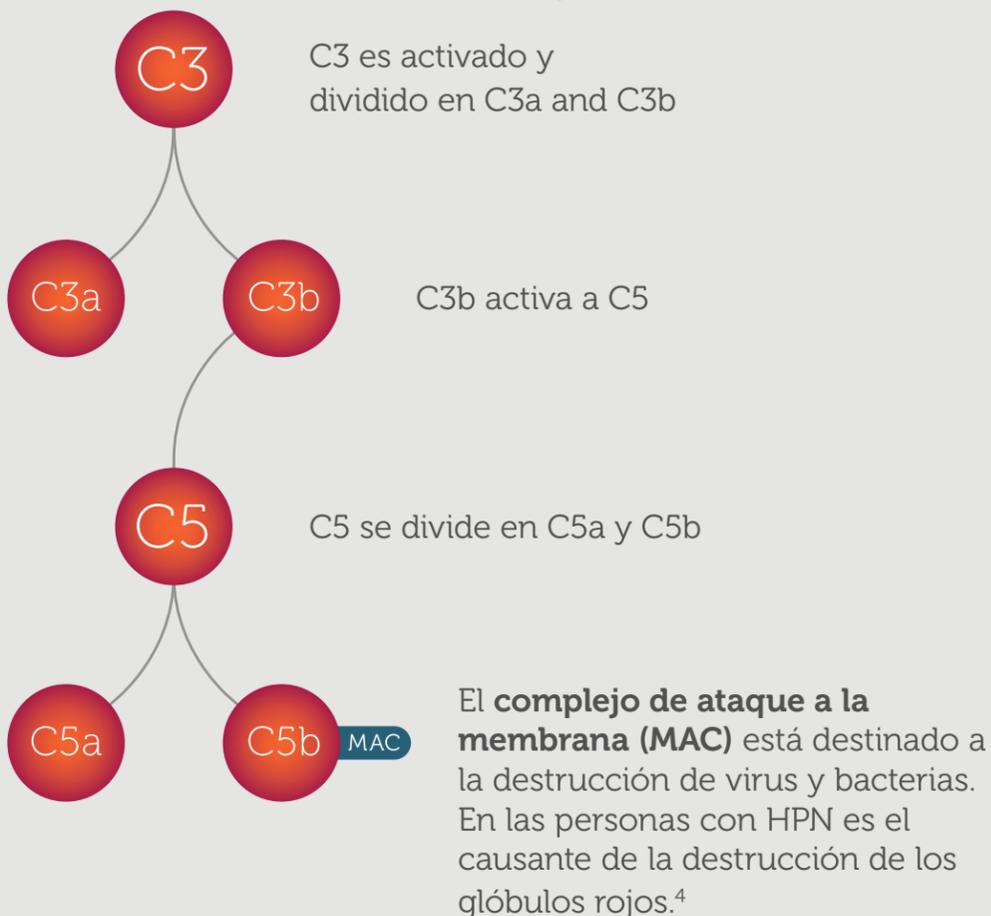
La HPN es una enfermedad **crónica** y **adquirida**, es decir, no es hereditaria. Está causada por una **mutación** de las **células madre de la médula ósea**, encargadas de la producción de las células de la sangre, entre ellas los glóbulos rojos. Debido a esta mutación, el sistema inmune de las personas con HPN ataca y destruye sus propios glóbulos rojos, al carecer de unas proteínas protectoras importantes.¹



La destrucción o "ruptura" de estos glóbulos rojos se conoce como **hemólisis**. Se produce después de que se inicie una cascada de actividad dentro del **sistema del complemento**, que es un **complejo sistema de vigilancia inmunológica** compuesto por múltiples proteínas que ayudan a destruir organismos peligrosos, como **virus o bacterias**, y se deshace de las células dañadas o envejecidas.^{2, 3}

Cascada del complemento⁴

A continuación, puedes ver una gráfica de la función de las **moléculas C3 y C5**, moléculas fundamentales, **dentro de la cascada de activación del complemento**.



Esforzándonos en ayudar

La HPN es una enfermedad relativamente desconocida con síntomas que pueden dificultar la vida cotidiana y está asociada a muchas complicaciones graves y potencialmente mortales.³

Sobi se esfuerza en ayudar a los pacientes a controlar su enfermedad y, en general, a mejorar su calidad de vida. Para más información, visite: <https://sobi.es/acerca-las-enfermedades-raras/patologia/hemoglobinuria-paroxistica-nocturna>

Contenido avalado por la **Asociación de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna (HPNE)**

Referencias:

1. Mitchell R, et al. Path to diagnosis of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: the results of an exploratory study conducted by the aplastic anemia and MDS international foundation and the national organization for rare disorders utilizing an internet-based survey. *SM Clin Med Oncol.* 2017;1(1):1001. 2. Devos T, et al. Diagnosis and management of PNH: Review and recommendations from a Belgian expert panel. *Eur J Haematol.* 2018;101:737–749. 3. Brodsky RA. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Blood.* 2014;124(18):2804–2811. 4. Merle NS, et al. Complement System Part I – Molecular Mechanisms of Activation and Regulation. *Front Immunol.* 2015;6:262. NP-25190 (Marzo de 2023)

© 2022 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) – All rights reserved.



Más información en la web sobi.es

