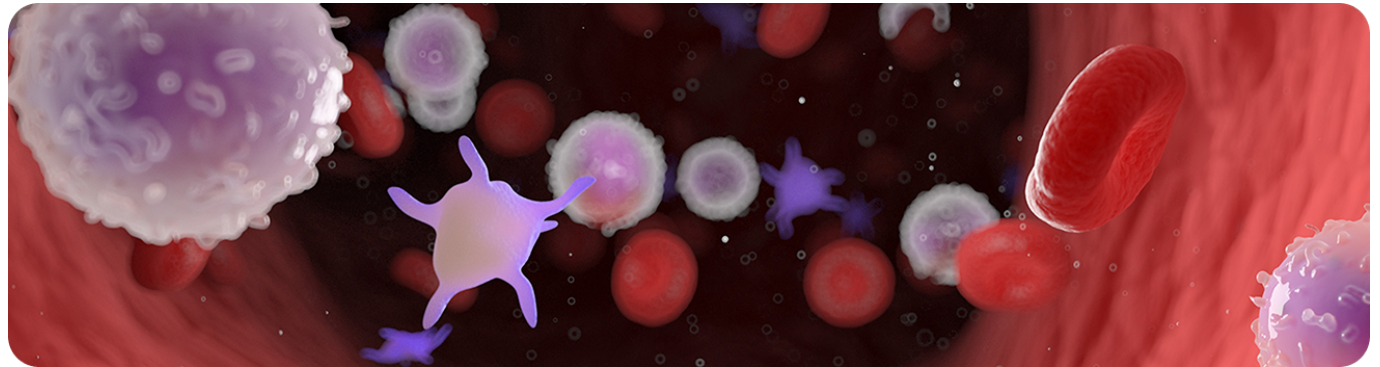
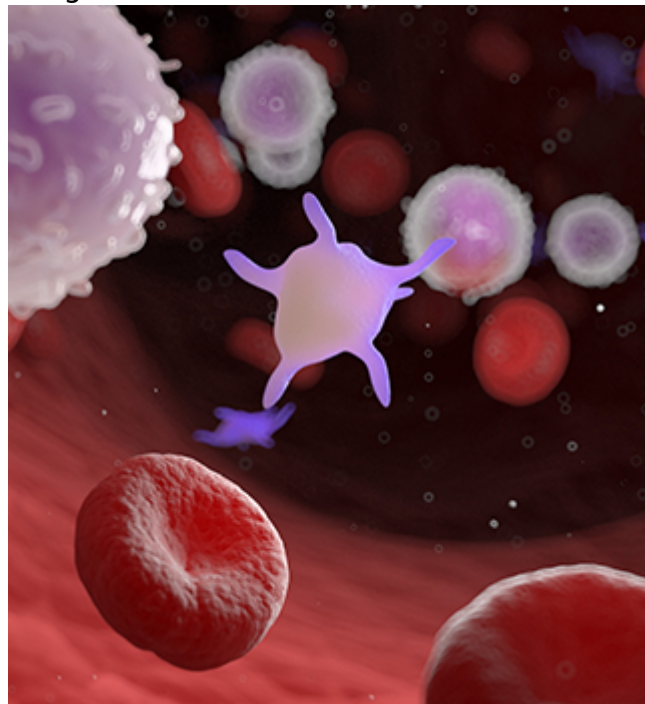


## HPN y aplasia medular



Image



## HPN y aplasia medular

La asociación de la **hemoglobinuria paroxística nocturna** con la **aplasia medular** es **muy frecuente**, generalmente precediendo al diagnóstico de HPN<sup>1</sup>.

Aunque se pueden detectar células HPN en otras enfermedades hematológicas, desde el punto de vista clínico y terapéutico se consideran pacientes de HPN los que presentan **clínica hemolítica y/o trombótica**<sup>1</sup>.

## ¿Qué es la aplasia medular?

La aplasia medular es una enfermedad **originada** por la lesión de las **células hematopoyéticas**, lo que conduce a la **desaparición progresiva de los precursores en la médula ósea**<sup>2</sup>. La falta de producción de hematíes, leucocitos y plaquetas genera anemia, leucopenia y trombocitopenia, y ocasiona la tríada clásica de síndrome anémico, infeccioso y hemorrágico<sup>3</sup>.

Image

La **causa de AM** es **desconocida en más del 70%** de los casos, y por ello, se denominan **AM idiopáticas o primarias**<sup>3</sup>.

Entre las causas identificables de aplasia medular adquirida las más frecuentes son las debidas a<sup>2</sup>:

Image



### Fármacos y agentes químicos

Image



### Infecciosas

(hepatitis viral y otros agentes infecciosos)

Image



**Enfermedades de naturaleza inmune**

---

## **Clon HPB y aplasia medular**

Image

Los **clones de HPN** están involucrados en **más de la mitad de los casos de AM** y en **aproximadamente el 10-20%** de los casos de **síndrome mielodisplásico**<sup>4</sup>.

El desarrollo de estos clones de HPN es un efecto relativamente común y temprano en la evolución de la aplasia. Habitualmente se observan clones de HPN transitorios en AM y desaparecen gradualmente cuando las células madre hematopoyéticas recuperan la normalidad después de la inmunosupresión<sup>5</sup>.

---

## **Abordaje terapéutico de la HPN y la AM**

La realización de una **anamnesis y exploración física** completa es esencial para la identificación de causas relacionadas con el desarrollo de una AM. Es importante conocer que los pacientes con AM pueden desarrollar mutaciones adquiridas que pueden permanecer estables durante años o evolucionar hacia una HPN<sup>2</sup>.

Una vez diagnosticada la AM es fundamental realizar pruebas de HPN<sup>6</sup>:

Image



**Prueba de HPN negativa:** deberá repetirse cada 6 meses y espaciarse a una vez al año en ausencia de signos y síntomas<sup>6</sup>.

Image



**Prueba de HPN positiva,** se deberá repetir cada 3 meses y solo reducir la frecuencia si la proporción de células HPN se mantiene estable<sup>6</sup>.

Como se ha comentado, se pueden detectar **pequeños clones de HPN en más del 50% de los pacientes con AM**, sin llegar a evidenciarse hemólisis. Sin embargo, los clones de mayor tamaño son clínicamente significativos y pueden dar lugar a hemólisis y un aumento del riesgo de trombosis<sup>6</sup>.

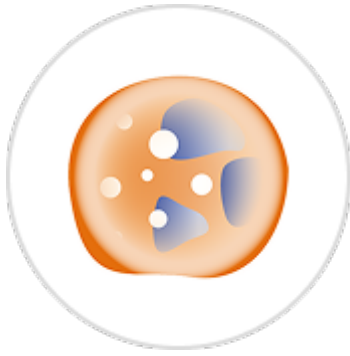
Así, cuando la HPN se asocia con AM, se puede detectar evidencia de hemólisis, asociada a citopenias<sup>5</sup>:

Image



**Hb <10 g/dL**

Image



**Neutrófilos <1.000/μL**

Image



**Plaquetas <80.000/μL**

El tratamiento de la HPN asociada con AM se basa principalmente en el **tratamiento del fallo de la médula ósea subyacente**, lo que puede requerir tratamiento inmunosupresor o trasplante alogénico de la médula ósea<sup>5</sup>.

Image

Actualización 2023

# HPN

## GUÍA CLÍNICA

Consenso Español para el Diagnóstico y  
el Tratamiento de la **HEMOGLOBINURIA  
PAROXÍSTICA NOCTURNA**



Con el aval de:



Sociedad Española de  
Hematología y Hemoterapia



GRUPO DE TRABAJO  
EN HPN DE LA SEHH

### Guías clínicas y consensos de HPN

PDF

[Descargar](#)

---

**AM:** aplasia medular; **Hb:** hemoglobina; **HPN:** hemoglobinuria paroxística nocturna.

**Referencias:**

1. Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia. Consenso Español para el Diagnóstico y el Tratamiento de la hemoglobinuria paroxística nocturna. [Internet] Disponible en: <https://www.sehh.es/publicaciones/guias-recomendaciones/guia-clinica-en-hpn> Último acceso: marzo 2025.
2. Grupo Español de Trasplante Hematopoyético y Terapia Celular (GETH). Guía para el diagnóstico y tratamiento de las insuficiencias medulares 2024. Disponible en: [https://www.geth.es/media/attachments/2024/06/04/gua\\_aplasia\\_medular\\_vok-sin-marcas.pdf](https://www.geth.es/media/attachments/2024/06/04/gua_aplasia_medular_vok-sin-marcas.pdf) Último acceso: marzo 2025.
3. Fierrez ES, et al. Anemia aplásica. Hemoglobinuria paroxística nocturna. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado. 2016 Oct;12; 20:1159-1169.
4. Lian Y, et al. Evolution patterns of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria clone and clinical implications in acquired bone marrow failure. Exp Hematol. 2019 Sep;77:41-50.
5. Devalet B, et al. Pathophysiology, diagnosis, and treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a review. Eur J Haematol. 2015 Sep;95(3):190-8.
6. Killick SB, et al. Guidelines for the diagnosis and management of adult aplastic anaemia. Br J Haematol. 2016 Jan;172(2):187-207.

FA-11384967  
03/2025

---

**Source URL:**

<https://www.pro.novartis.com/es-es/hematopro/patologias/hemoglobinuria-paroxistica-nocturna/hpn-aplasia-medular>