

陣發性夜間血紅素尿症

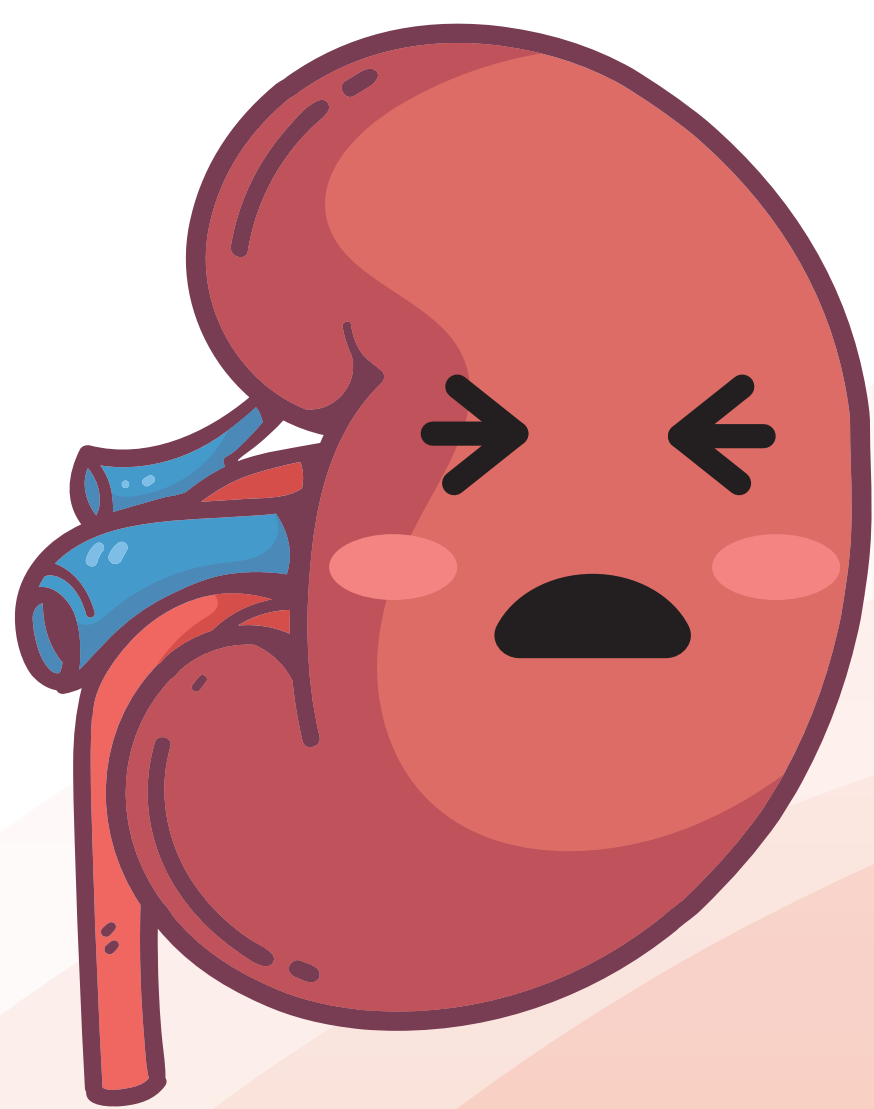
Paroxymal Nocturnal Haemoglobinuria (PNH)

💧 一種罕見的血液疾病，每一百萬人中，有一到十個個案。

💧 後天、長期、可突然惡化、並可能致命。

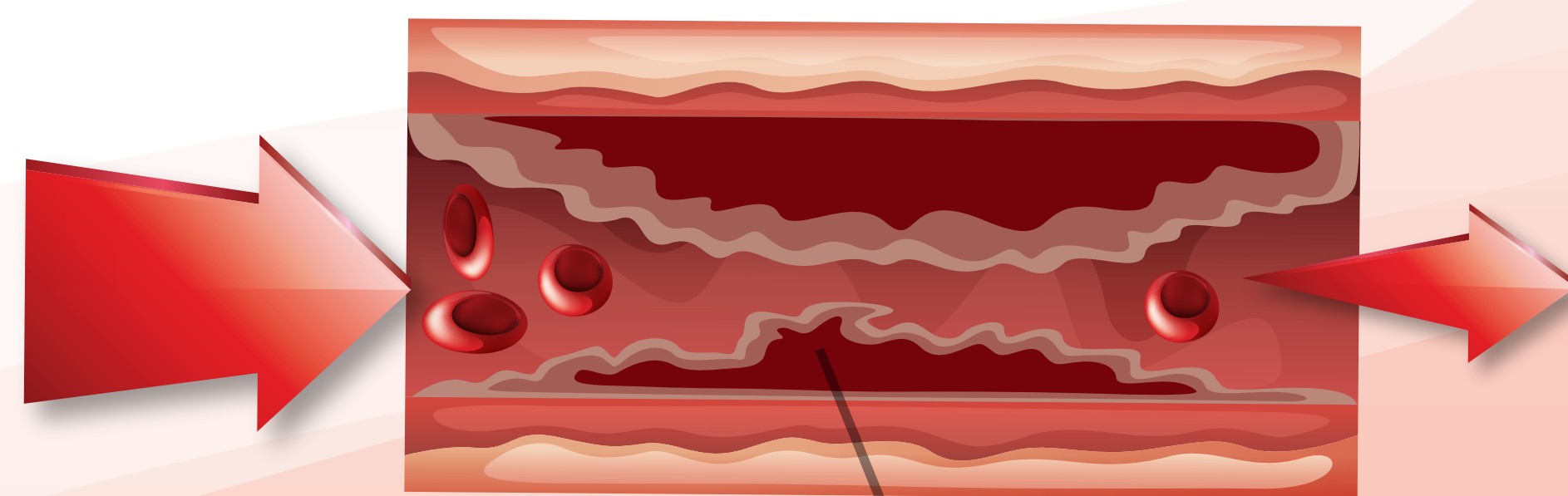
PNH可引起：

腎功能受損



急性腎損傷 (AKI)和
慢性腎衰竭 (CKD)

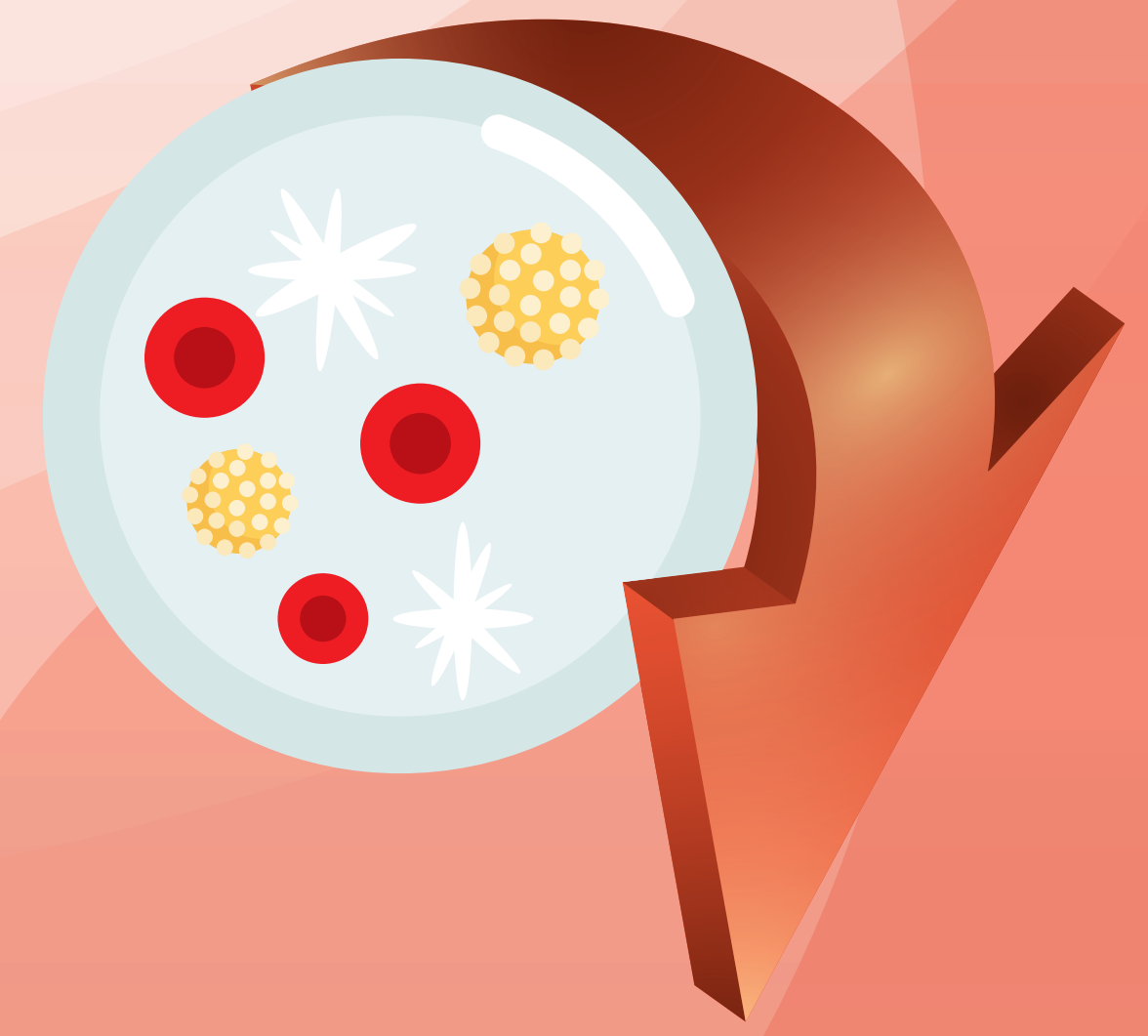
血管栓塞



血塊

血塊在不尋常的部位出現，
如肝靜脈、腦靜脈

**骨髓造血
功能不良**



紅血球、白血球或
血小板異常或數目減少

PNH的普遍初期症狀：

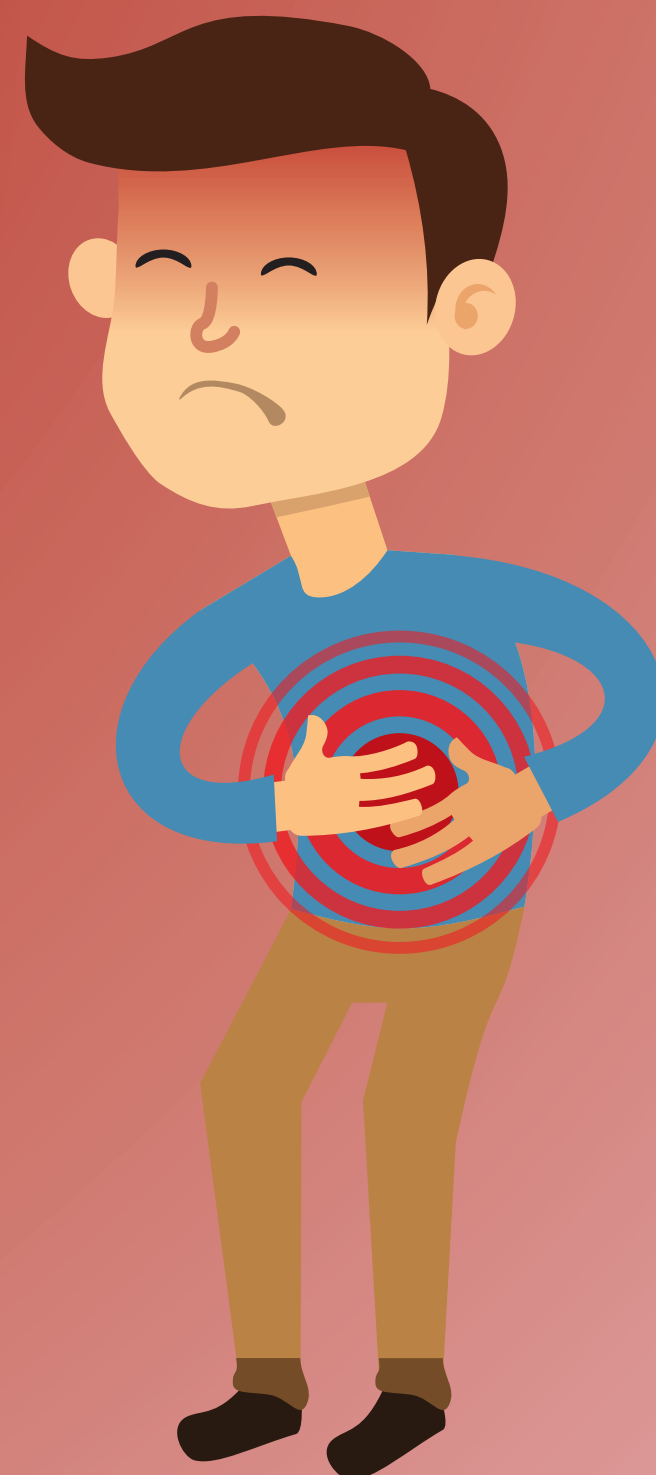
疲倦



吞嚥困難



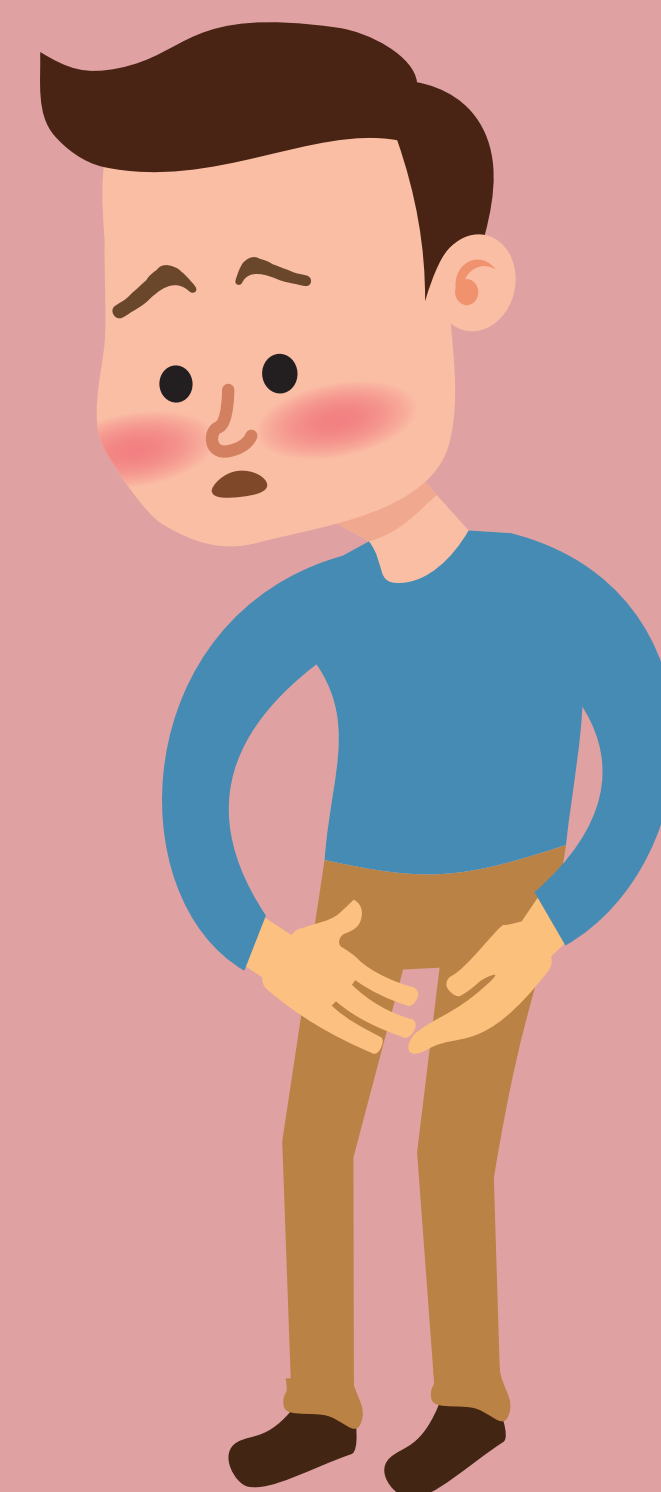
痙攣性腹痛



呼吸困難



勃起障礙



部份患者的尿液在一些時間可以變成如可樂般的紅棕色，而通常在早晨時特別嚴重。



雖然血紅素尿是PNH的明顯症狀，但大部分患者在發病初期都沒有血紅素尿的症狀。患者不應因為缺少血紅素尿症狀而延遲就醫。



陣發性夜間血紅素尿症成因：



PNH是由造血幹細胞的後天PIGA基因突變引起



基因突變的紅血球缺少穩定補體系統的蛋白質保護，受補體和免疫系統攻擊，而產生溶血反應。

補體系統和
免疫系統

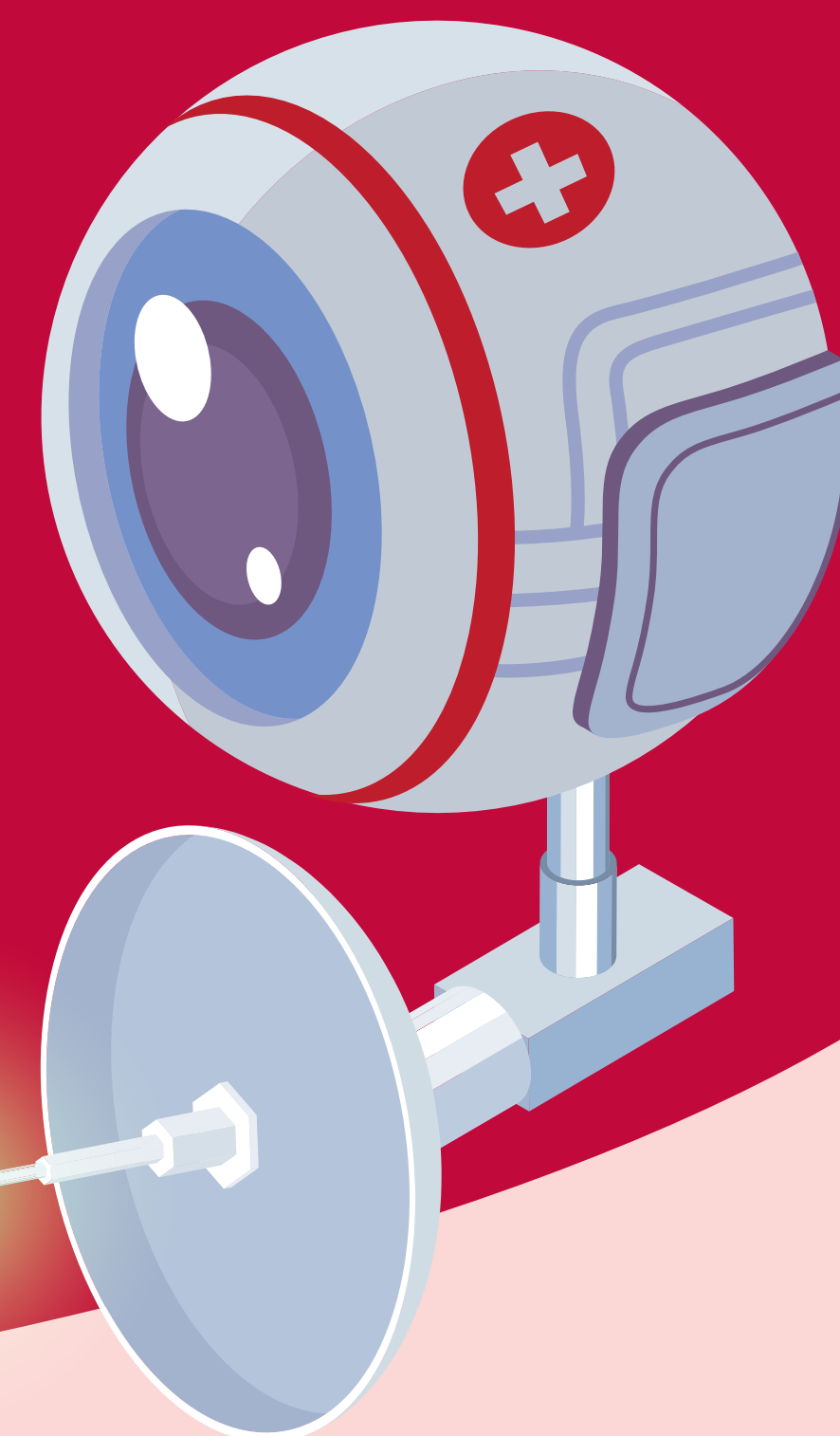
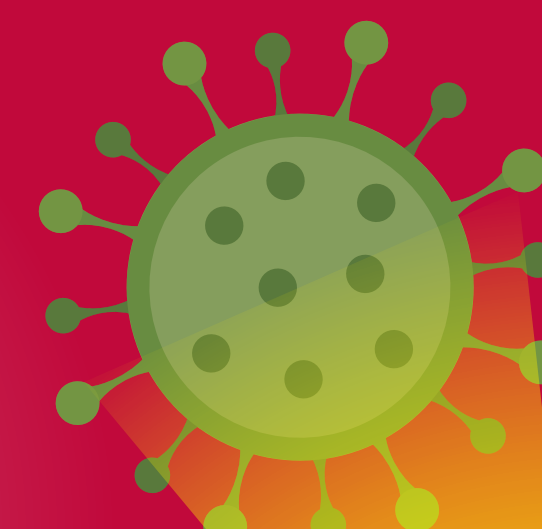


PNH 紅血球

溶血反應

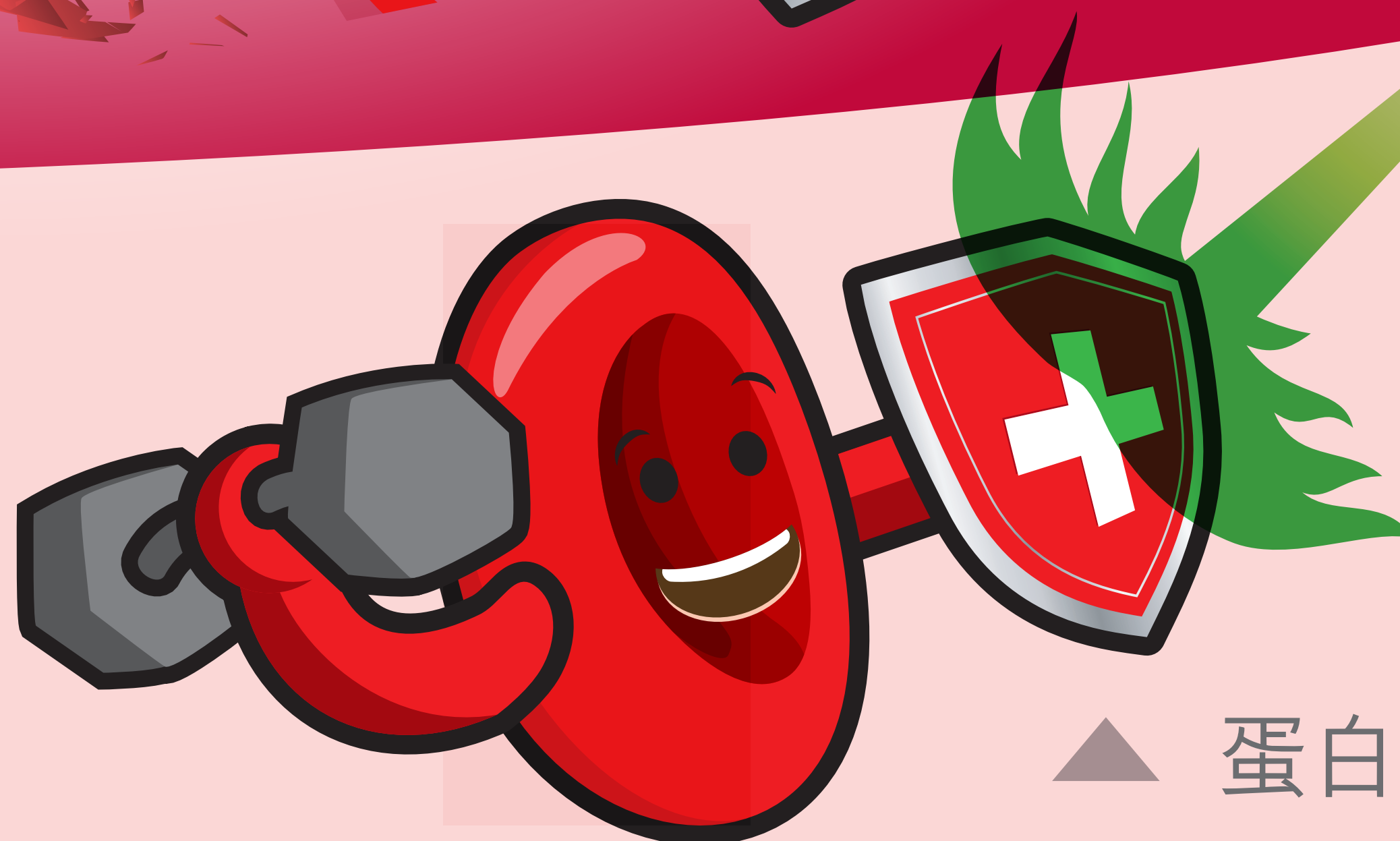


缺少
蛋白質保護



補體系統是免疫的一部分，消滅細菌及其他外來入侵

正常 紅血球



蛋白質保護

正常紅血球膜蛋白上有一些穩定補體系統的蛋白質，保護紅血球免受補體系統和免疫系統攻擊。



協作機構：



香港罕見疾病聯盟
RARE DISEASE HONG KONG

支持機構：





PNH是一種罕見疾病，患者需要在血液專科跟進以獲得最合適的治療。



PNH的治療以症狀處理和控制併發症為主。



如果需要治療，以下是其中一些有機會使用到的治療方案。視乎病情，病人有機會接受單一種治療或同時接受多種治療：

血管栓塞治療和預防：

C5補體
抑制劑

抗凝血

貧血治療：

C5補體
抑制劑

輸注
紅血球

鐵劑

類固醇

葉酸和
維他命
B12

如欲了解更多疾病資訊，請到香港罕見疾病聯盟網頁：www.rdhk.org

或香港藥學服務基金：www.pcfhk.org 下載 PNH 病人小冊子



協作機構：



香港罕見疾病聯盟
RARE DISEASE HONG KONG

支持機構：

