

Quelques faits à propos de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN)

L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) est une rare maladie du sang qui touche de manière égale les hommes et les femmes. Ici, les globules rouges se décomposent prématurément à cause du manque de protéines spécifiques qui les protègent normalement du système immunitaire de l'organisme. Ce phénomène appelé *hémolyse* peut générer plusieurs symptômes associés à l'HPN, dont des caillots sanguins potentiellement mortels.

- L'HPN constitue une maladie très rare qui touche de 0,5 à 1,5 personnes par tranche d'un million dans la population générale
- Même si l'HPN peut frapper de gens de tous les âges, l'âge typique de diagnostic se situe à environ 30 ans

Recevoir le diagnostic d'une maladie complexe comme l'HPN peut vous affecter et affecter vos proches. Toutefois, l'accès à des soins spécialisés et à des traitements efficaces peut considérablement améliorer votre santé, tandis que le soutien de votre famille, de vos amis et de groupes d'entraide peut vous aider à conjuguer avec les hauts et les bas.

Quelques signes et symptômes de l'HPN

- Fatigue
- Caillots sanguins
- Accident vasculaire cérébral ou crise cardiaque
- Souffle court
- Douleurs abdominales
- Rythme cardiaque élevé
- Urine foncée
- Difficulté à avaler
- Dysfonctions érectiles
- Peau pâle
- Problèmes cognitifs

Causes de l'HPN

- L'HPN est causée par une mutation dans le corps du gène PIG-A, essentiel à la production de protéines protectrices pour les cellules
- Les cellules souches mutées dans le corps se dupliquent, ce qui engendre un plus grand nombre de cellules souches de la moelle osseuse avec la mutation PIG-A
- Ces cellules souches mutées se transforment en cellules sanguines nommées cellules sanguines HPN ou clones HPN

Pourquoi l'HPN se développe-t-elle?

- Il n'est pas encore facile de comprendre pourquoi des gens développent une HPN, alors que ce n'est pas le cas pour d'autres
- Une HPN n'est ni héréditaire ni contagieuse
- L'HPN peut survenir isolément ou être associée à d'autres problèmes sanguins comme l'anémie aplasique ou le syndrome myélodysplasique

Comment traite-t-on l'HPN?

Votre médecin travaillera avec vous afin d'établir un plan de traitement de l'HPN. Ledit traitement pourrait inclure :

Thérapie de soutien

- **Traitement anticoagulant** visant à prévenir ou à traiter les caillots sanguins par la fluidification du sang
- **Transfusions sanguines** pour augmenter la numération globulaire
- **Traitements chélateurs du fer** afin de réduire l'excès de fer provenant des transfusions
- **Acide folique (folate)** pour accroître les niveaux de folate

Thérapie à base de médicaments

- **Inhibiteurs de complément** pour diminuer l'hémolyse, prévenir les caillots sanguins et améliorer l'anémie et le taux de survie en empêchant le système immunitaire de détruire prématurément les globules rouges

Traitement ciblé

- **Transplantation de moelle osseuse** dans le but de remplacer les cellules souches de la moelle osseuse du patient par les cellules saines provenant d'un donneur, ce qui est considéré comme un remède potentiel pour certaines personnes aux prises avec l'HPN

Vivre avec l'HPN

Connaître votre maladie et la gérer de manière active, chercher du soutien et apporter les ajustements de soins nécessaires, voilà des gestes pouvant vous aider à conserver une vie épanouie avec l'HPN.

Connaissances

- Échangez avec des professionnels de la santé et des groupes de patients de l'HPN afin de **comprendre la maladie**, puis sensibilisez vos proches pour instaurer un contexte de soutien

Soins autoadministrés

- Conservez une **alimentation nutritionnelle équilibrée** riche en fer et en vitamines, **restez hydraté** pour réduire les caillots sanguins et, dans un objectif de bien-être général, pratiquez des activités de **pleine conscience** comme le yoga

Soutien de votre milieu

- **Recherchez l'aide** de conseillers, des membres de votre famille et de vos amis ou encore de groupes de soutien pour affronter les impacts émotionnels et psychologiques de l'HPN

Mode de vie sain

- **Ajustez vos routines quotidiennes** pour gérer les symptômes de l'HPN, en plus d'intégrer des **exercices pertinents** après avoir consulté votre médecin et votre professionnel de la santé au sujet des **vaccins et des soins préventifs**

Surveillance et soins fréquents

- **Respectez les traitements prescrits**, gérez les **effets secondaires** en collaboration avec vos soignants, **surveillez les indices** d'hémolyse et de caillots sanguins, et conservez un **registre détaillé** des traitements et des symptômes en vue de vos prochains rendez-vous médicaux

Pour plus de renseignements à propos de l'HPN,
consultez le fascicule [Série éducative de l'ACAAM : Hémoglobinurie paroxystique nocturne \(HPN\)](#)

Afin d'en savoir plus sur les groupes et programmes de soutien entre pairs au Canada pour les gens vivant avec l'HPN, contactez l'**Association canadienne de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie** à info@aamac.ca ou au 1 888 840-0039, ou visitez aamac.ca.

L'ACAAM remercie la D^r Monika Oliver, BSc MD FRCPC, Division de médecine par aphérèse et Division d'hématologie de l'Hôpital de l'Université de l'Alberta, pour la révision médicale et la rédaction de cette fiche d'information. Ce document est publié grâce au soutien de :

