

Síndrome hemolítico-urémico recurrente

M. González Herrero*, J. Toledano*, B. de Julián**

*Pediatras. Ambulatorio Levante Sur. Córdoba.

**Enfermera. Ambulatorio Levante Sur. Córdoba.

Resumen

Presentamos un caso de síndrome hemolítico-urémico (SHU) familiar y recidivante en una niña de 3 años.

El SHU comprende la asociación de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda.

Constituye una de las principales causas de insuficiencia renal aguda en la infancia.

Palabras claves: Síndrome hemolítico-urémico, Insuficiencia renal aguda.

Abstract

We present a case of familial and recurrent hemolytic-uremic syndrome in a 3 years old girl. Hemolytic-uremic syndrome is the association of microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute renal failure.

It is one of the major causes of acute renal failure in children.

Key Words: Hemolytic-uremic syndrome, Acute renal failure.

Caso clínico

Niña de 3 años, cuya madre y tía materna presentaron en la infancia episodios aislados de SHU.

A los 14 meses, tras una gastroenteritis aguda, comienza con palidez, astenia, petequias y orinas oscuras, ante la sospecha de SHU se deriva al hospital de referencia donde ingresa con oligoanuria y hematuria macroscópica.

Al ingreso presenta cifras de urea de 165 mg/dl y creatinina 1,1 mg/dl ; acidosis metabólica. Cifras máximas de

urea/ creatinina 183/1,7 en las primeras horas, con descenso progresivo a partir de la aplicación de diálisis peritoneal. Anemia hemolítica con hemoglobina de 7 gr/dl, esquistocitos 17 por mil. Plaquetas 54.000. Se administra plasma fresco y concentrado de hematíes.

Seis meses después, sin antecedente infeccioso conocido, presentó un segundo episodio de orinas oscuras, motivo por el que acude a urgencias, donde se realiza hemograma y bioquímica sanguínea con el hallazgo de anemia he-

molítica, trombopenia e inicio de insuficiencia renal aguda y sedimento urinario con hematuria, leucocituria y presencia de cilindros hialinos granulosos. Durante su ingreso se detectó infección urinaria por *Proteus*. En este episodio precisó diálisis peritoneal durante cuatro días, diuréticos, antihipertensivos y hemoderivados.

El tercer episodio acontece a los 15 meses del primero; tras un catarro infeccioso de vías altas comienza con hematuria e insuficiencia renal aguda leve, controlándose con diuréticos, sin necesidad de aplicar diálisis.

En el momento actual se desconoce la etiología, siendo el factor H del complemento normal. La paciente permanece asintomática.

Discusión

El SHU acontece generalmente en niños menores de 4 años tras una infección entérica, siendo *E. coli* el principal patógeno implicado¹, y menos frecuentemente tras infección respiratoria. Puede aparecer asociado a otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico.

Se han descrito casos familiares de SHU tanto de herencia autosómica dominante como recesiva, siendo en los casos familiares más frecuentes las recidivas².

El gen relacionado con la forma dominante de SHU se localiza en el cromosoma 1q, al igual que el gen que codifica el factor H del complemento. El déficit de esta proteína reguladora del sistema complemento está implicada en la patogenia de la forma hereditaria dominante de SHU^{3,4}.

La forma recesiva de SHU se caracteriza por una precoz y persistente hipocomplementemia. El estudio genético revela una mutación en la región que codifica el factor H del complemento, esto da lugar a que el factor H se sintetice y exprese correctamente pero está alterado su transporte intracelular y secreción, originando una forma precoz y recurrente de SHU⁴.

La clínica aparece tras un intervalo libre de 5 a 10 días, con astenia, irritabilidad, oliguria y letargia. Coincidiendo con la anemia hemolítica se detecta hematuria y proteinuria, un grado variable de oligoanuria, hipertensión arterial, hemorragias gastrointestinales y síntomas neurológicos⁵.

El diagnóstico se realiza al demostrar en las extensiones de sangre periférica las características morfológicas de anemia hemolítica microangiopática. El test de Coombs es negativo. Las plaquetas se encuentran disminuidas y la afectación renal varía desde una insuficiencia

renal leve a severa con necesidad de diálisis. Las pruebas de coagulación son normales.

El inicio brusco de insuficiencia renal aguda en un niño debe sugerir esta posibilidad.

El tratamiento es sintomático. Tras el empleo de la diálisis ha mejorado el pronóstico⁶. Los corticoides no están indicados. Deberá considerarse el uso de antihipertensivos.

El pronóstico está influenciado por la duración de la oligoanuria⁷ y de las complicaciones del sistema nervioso central, que acontecen hasta en un 30% de los pacientes⁵. Más del 90% de los afectados superan la fase aguda. En los casos recurrentes y hereditarios el pronóstico se ensombrece³. El pronóstico a largo plazo está condicionado por la evolución de la nefropatía.

Bibliografía

1. Banatvala N, Griffin PM, Greene KD, et al. *The United States National Prospective Hemolytic-uremic syndrome study: microbiologic, serologic, clinical and epidemiologic findings*. J Infect Dis 2001; 183(7): 1063-70.
2. Niaudet P, Gagnadoux MF, Broyer M, et al. *Hemolytic uremic syndrome: hereditary forms and forms associated with hereditary diseases*. Adv. Nephrol Necker Hosp 2000; 30: 261-80.
3. Landau D, Shalev H, Levy-Finer G, et al. *Familiar hemolytic-uremic syndrome associated with complement factor H deficiency*. J Pediatr 2001; 138(3): 412-7.
4. Ying L, Katz Y, Sclesinger M, et al. *Complement factor H gene mutation associated with autosomal recessive atypical hemolytic uremic syndrome*. Am J Hum Genet 1999; 65(6): 1538-46.
5. Eriksson KJ, Boyd SG, Tasker RC. *Acute neurology and neurophysiology of hemolytic-uremic syndrome*. Arch Dis Child 2001; 84(5): 434-5.
6. Bihmma R, Coovadia HM, Adhikon M, et al. *Re-evaluating criteria for peritoneal dialysis in "classical" hemolytic-uremic syndrome*. Clin Nephrol 2001; 55(2): 133-42.
7. Mencia Bartolome S, Martínez de Azagra A, De Vicente Aymet A y cols. *Síndrome hemolítico urémico. Análisis de 43 casos*. An Esp Pediatr 1999; 50(5): 467-70.

