

SHOCK COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ATÍPICO

Garnier Rodríguez MB. Martín Vela MC. Fraga Bilbao FE. Caparrós Nieto AB. Del Pino García M. Ternero Asenjo R.
Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias



Introducción

El síndrome urémico hemolítico (SHU) es una microangiopatía definida por la presencia de **anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y daño renal agudo**, que puede asociar manifestaciones extrarrenales. La mayoría de los casos son secundarios a infección por *E. Coli* productora de Toxina Shiga, y tan solo un 5% se debe a alteraciones de la vía alternativa del complemento, conociéndose como síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) primario.

Caso clínico

Paciente mujer de 20 meses de edad, que acude por un cuadro de 4 horas de evolución consistente en 6 vómitos alimentarios, 3 deposiciones líquidas sin productos patológicos, dolor abdominal y decaimiento progresivo.

Exploración física

TEP alterado a expensas de circulatorio, respiratorio y apariencia con palidez cutánea intensa, pulsos centrales adecuados y periféricos débiles; taquicardia, taquipnea, quejido intermitente, decaimiento, con postura en libro abierto y Glasgow 13-14.

Pruebas complementarias

Análítica sanguínea con leucocitosis con neutrofilia, trombocitosis leve, hipertransaminasemia leve y acidosis metabólica normoclorémica con anión GAP elevado.

Evolución

Inicialmente, shock con buena respuesta a expansión con SSF. Comienza con **deposiciones sanguinolentas** y permanece en **anuria** durante 48 horas a pesar de un adecuado aporte de líquidos y furosemida. Presenta datos clínicos y analíticos compatibles con **fallo renal agudo**, asociados a **anemia** y **descenso** del recuento **plaquetario**, anisopoiquilocitosis sin esquistocitos, LDH aumentada y test de Coombs directo negativo, con haptoglobina y C3 normal.

Tratamiento

A las 48 horas del inicio del cuadro, ante la sospecha de SHUa, se inicia **diálisis peritoneal y eculizumab**, con inicio de la diuresis a las 24 horas, con rápida mejoría clínica y analítica.

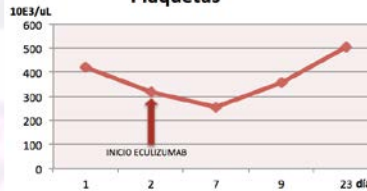
Seguimiento

En el estudio de la vía alterna del complemento se objetivó un **déficit del factor I**; en el genético una variante en **heterocigosis del gen CFI**. El estudio de heces resultó negativo.

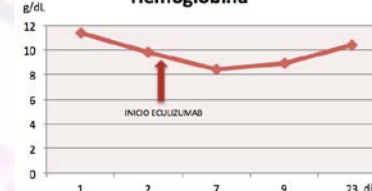
Creatinina



Plaquetas



Hemoglobina



Conclusiones

- ◆ La presencia de **diarrea** en el SHU es una manifestación clínica común.
- ◆ Los niveles de **haptoglobina** pueden ser **normales** en algunos casos, comportándose como un reactante de fase aguda.
- ◆ La agudeza, gravedad y secuelas requiere un adecuado diagnóstico diferencial, una alta sospecha diagnóstica y un inicio de tratamiento con **eculizumab** de forma precoz.
- ◆ En los últimos años ha habido grandes avances en el estudio de la vía del complemento y sus implicaciones en el desarrollo del SHUa.