

XXVI | **REUNIÓN** PAMPLONA | 16 AL 18 DE JUNIO DE 2022

**SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
URGENCIAS DE PEDIATRÍA**



SUPERVIVENCIA SIN EVIDENCIA:
Aprendiendo para el futuro

CASO CLÍNICO

**Síndrome hemolítico urémico atípico, no
tan atípico como se pensaba**

Salas Navareño, R.M. ; Villanueva García, A. ; Ortega Morales, A.M. ; González Boyero, J.L. ; Toloza Cuta , N.A. ; Martín Lasheras, M.

Hospital Universitario Clínico San Cecilio

1. INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una enfermedad definida por la presencia de **anemia hemolítica microangiopática no inmune, trombocitopenia y fracaso renal agudo**. La causa más común es E. Coli productor de toxina Shiga, y recientemente se ha demostrado que la desregulación del complemento representa la mayoría de los casos no debidos a E. Coli.

3. CONCLUSIONES

El SHU es una entidad en la que debemos pensar ante fracaso renal agudo en pediatría. Las variantes del gen del factor H del complemento (CFH) y las proteínas relacionadas con CFH (CFHR) son las anomalías genéticas identificadas más frecuentemente en pacientes con SHU atípico. Su detección es de utilidad para determinar el posible beneficio de terapias como el Eculizumab.

2. CASO CLÍNICO

Niña de 4 años acude a Urgencias por dolor abdominal y diarrea de 5 días de evolución, con última diuresis desconocida. Se encuentra estable con deshidratación moderada, se inicia rehidratación rápida y se extrae analítica:

Datos de fracaso renal agudo

↑ Creatinina 5 mg/dL y Urea 200 mg/dL

Signos indirectos de hemólisis

↑ LDH y Bilirrubina, con hemoglobina inicialmente normal

Trombocitopenia

↓ 37000 plaquetas

Tras diagnóstico de DRA oligoanúrico se ingresa en UCI para realización de depuración extrarrenal por anuria persistente.

El estudio etiológico básico, con coprocultivo, actividad de ADAMS13, autoinmunidad y serologías, se recibe normal. Finalmente, en estudio genético se detecta **delección en homocigosis de CFHRB/CFHRI**, considerado factor de riesgo para SHU atípico que junto con desencadenante infeccioso pudo propiciar el cuadro de nuestra paciente.