

## 347/1804 - SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO. PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN TRAS TRATAMIENTO

J. Naranjo Muñoz<sup>a</sup>, C. Naranjo Muñoz<sup>b</sup> y J. Andrés Vera<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Médico Residente de 4º año de Nefrología. Hospital Puerta del Mar. Cádiz. <sup>b</sup>Médico de Familia. Unidad de Gestión Clínica Arcos de la Frontera. Cádiz. <sup>c</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Olivillo. Cádiz.

### Resumen

**Descripción del caso:** Varón de 26 años sin antecedentes personales de interés que acude a urgencias por náuseas y vómitos de 20 días de evolución. En las últimas 24 horas refiere recorte de la diuresis, sin otra sintomatología asociada. No toma habitual de medicación.

**Exploración y pruebas complementarias:** Creatinina 25,5 mg/dl, urea 273 mg/dl, anemia severa con hemoglobina 5,9 g/dl, plaquetopenia 102.000, destacando LDH 1.219 IU/L. En sedimento urinario microhematuria. Exploración normal, salvo signos de deshidratación. La radiografía de tórax y ecografía abdominal son normales. Estudio de anemia y frotis compatible con anemia hemolítica urémica. ADAMTS13 es normal. Autoinmunidad, serología, proteinograma, complemento e inmunoglobulinas siendo normales. Fondo de ojo normal. PCR de toxina SHIGA y coprocultivo fueron negativos.

**Orientación diagnóstica:** Al detectar un FRA en un paciente joven con anemización y elevación de LDH debemos de pensar en una anemia hemolítica, aunque debemos descartar glomerulonefritis y patología obstructiva de las vías urinarias.

**Diagnóstico diferencial:** Glomerulonefritis rápidamente progresiva, fracaso renal agudo de origen obstructivo, síndrome hemolítico urémico.

**Comentario final:** Se realiza biopsia renal que presenta microangiopatía trombótica compatible con SHU. Se realiza vacunación frente meningococo B y ACW135Y, y se inicia profilaxis con ciprofloxacino previo al inicio con eculizumab. El paciente dejó de precisar trasfusiones sanguíneas y HD con normalización de cifras de plaquetas y hemoglobina. La diuresis presentó un incremento paulatino. Fue dado de alta a los 20 días del inicio de tratamiento con una creatinina de 2,8 mg/dl. El síndrome hemolítico urémico atípico es una enfermedad causada por disregulación de la vía alternativa del complemento con elevada morbi-mortalidad. El diagnóstico del SHUa se realiza por exclusión, descartando la PTT, el STEC-SHU (ausencia de Shiga toxina) y las MAT secundarias. Eculizumab es un anticuerpo monoclonal contra C5 que previene la formación del complejo ataque de membrana y que ha demostrado su utilidad en el SHUa. En nuestro caso el paciente presentaba datos clínicos de gran afectación. La instauración precoz del eculizumab fue clave en la buena evolución hematológica y renal (abandono de HD) que presentó el paciente.

### Bibliografía

1. Campistol JM, et al. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso; Nefrología. 2013;33(1):27-45.

**Palabras clave:** Síndrome hemolítico urémico atípico. Fracaso renal agudo.