

SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

UBICACIÓN NOSOLÓGICA ACTUAL

Horacio A Repetto

Servicio de Pediatría. Hosp Nac Prof A Posadas

Facultad Medicina. UBA

SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

Síndrome: conjunto de síntomas y signos producido por lesiones y/o alteraciones funcionales similares que permiten un diagnóstico inicial.

Enfermedad (entidad nosológica): alteraciones de la salud generadas por una causa (etiología) común y mecanismos (patogenia) comunes que producen una lesión similar.

SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

- “The Hemolytic uremic syndrome is a syndrome”

Editorial. Kaplan BS, Drummond KN. New England Journal of Medicine (1978) 298: 964

SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

Gasser, Gautier, Steck, Siebenmann, Oechslin (1955).

URÉMICO

Compromiso renal

Examen de orina:
proteinuria, hematuria,
cilindruria

Insuficiencia renal

↑ urea y creatinina
oliguria o anuria

HEMOLÍTICO

Anemia microangiopática

Hemólisis extraeritrocitaria:
hematíes fragmentados
(esquistocitos)

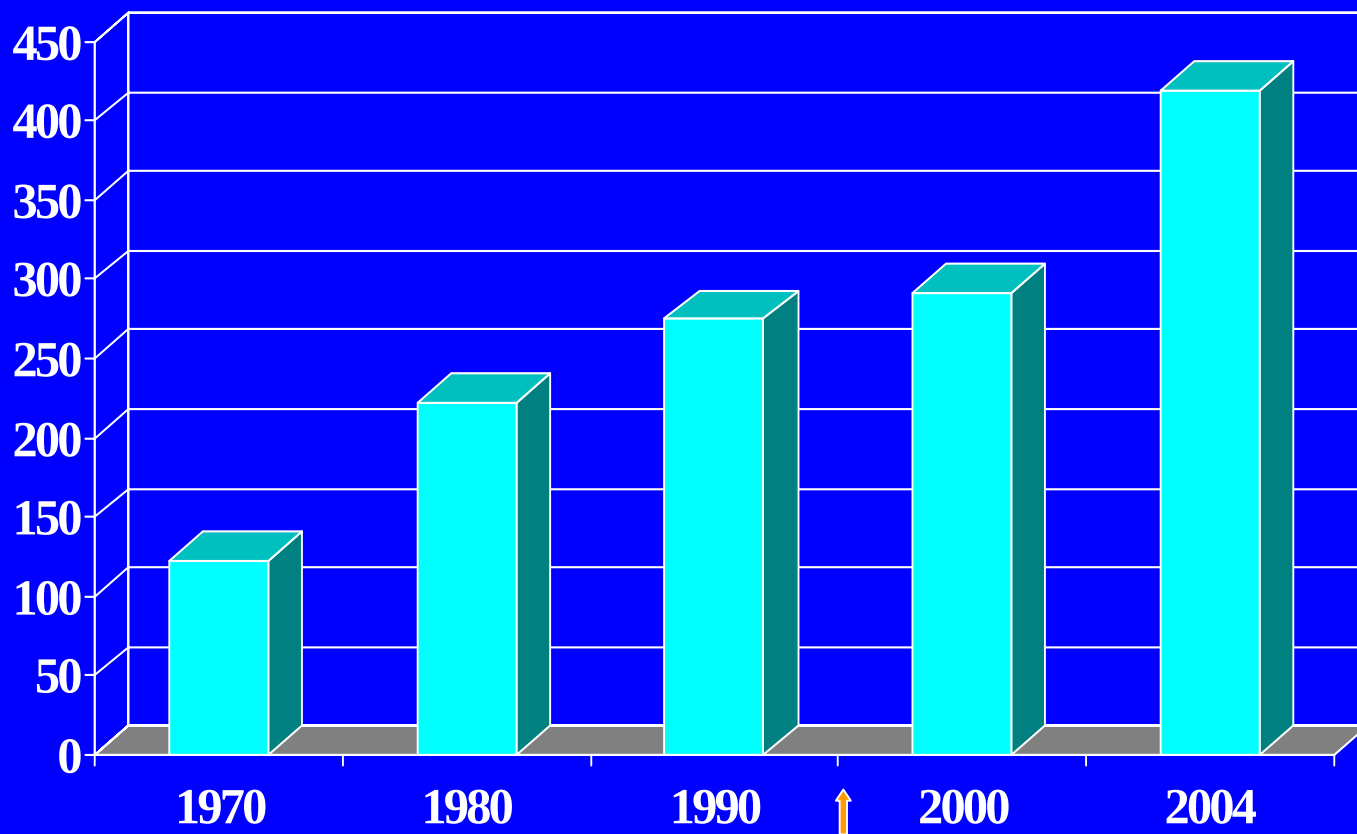
Trombocitopenia

CAUSAS GENERALES	CAUSA Y MECANISMO	ENTIDADES Y CARACTERIST.
INFECCIOSAS	Escherichia Coli y shigella: STx (verotoxina) Str. Pneum.: neuraminidasa	D+ “Clásico” Epidémico
GENÉTICOS	Relacionado al Complemento: factor H (inh. vía alterna) factor I (idem) MCP (cliva C3b) vWmultímeros: ADAMTS 1 3 (proteasa)	Recurrente y Tx Recurrente Recurrente y Tx
FAMILIAR	Desconocido. Probable genético	AD – AR
IMMUNOL.	vW factor: Ac ADAMTS 1 3 Ac factor H	PTT Adulto
TÓXICO	CyA – Tacrolimus - Sirolimus Mitomicina	
ENFERMEDAD SISTÉMICA	Cancer. Embarazo. GNs RechazoTx. HP Maligna	

SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO EPIDEMIOLOGÍA

- ARGENTINA: 95% por STx
- ALEMANIA: 50% POR STx

SUH – INCIDENCIA ANUAL



COM
NEFRO

SUH Clásico: Diarrea +.

- Gianantonio: año 1962, 1964.
- Forma más frecuente de SUH en pediatría.
- Causa más común de IRA en pediatría.
- Argentina: 2da etiología de IRC.
- Frecuencia: $\sim 20/100000 < 5 \text{ años} / \text{año}$.

SUH Clásico. (ETA)

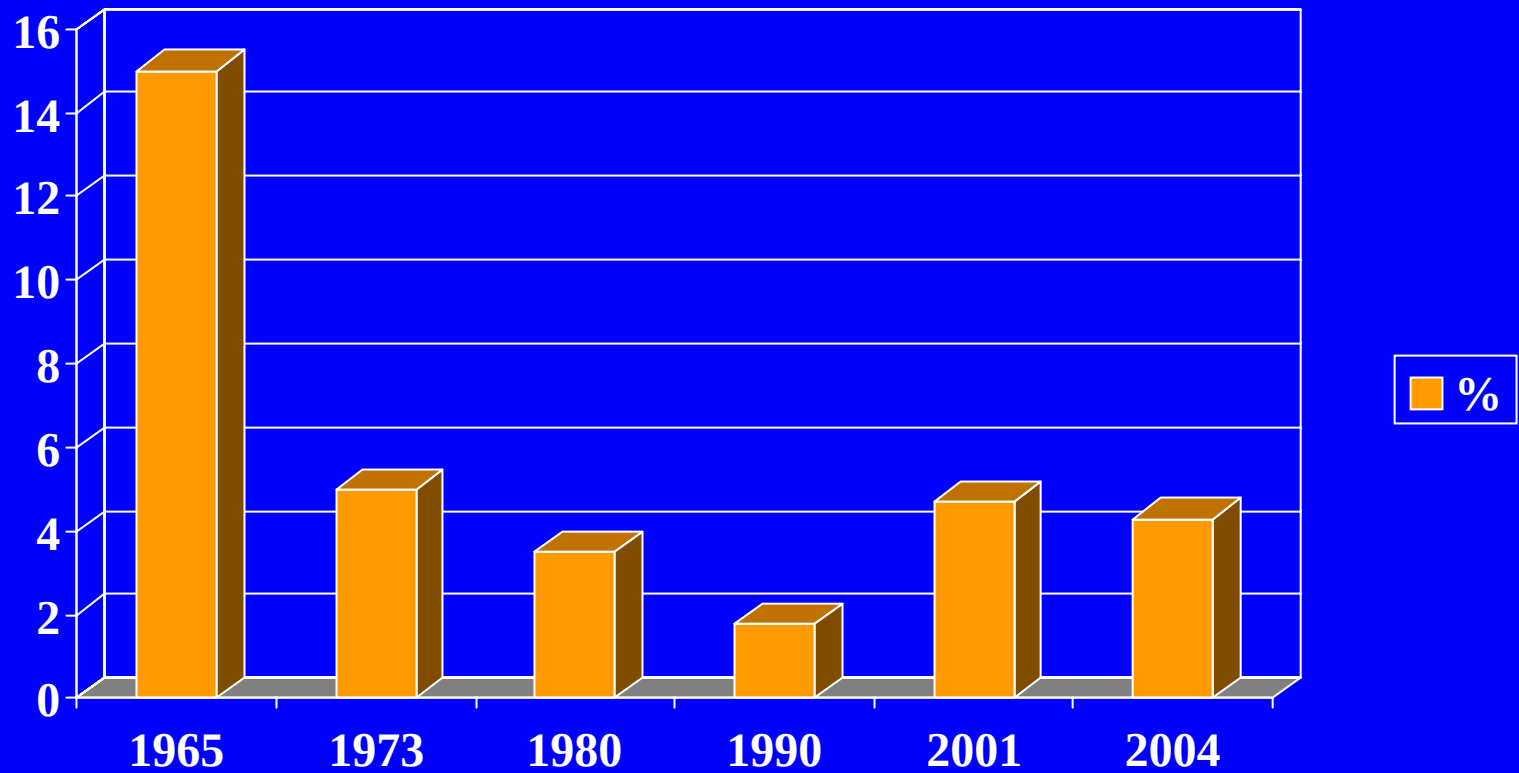
E.Coli enterohemorrágica
productora de shiga
toxina “verotoxina”
(Stx 1 y 2 s).

Karmali. 1987

SUH Clásico: STEC.

- Predominio estacional: verano.
- Edad: 2 meses a 10 años, media de 14 meses. 96% < de 5 años
- Consumo de carnes poco cocidas, leche y jugos de frutas no pasteurizados, frutas, verduras y aguas contaminadas.
- Contagio persona a persona y animales
- Diarrea en 93 %, sanguinolenta en 70%.

SUH -LETALIDAD



SUH – ENDEMO-EPIDEMICO

RESUMEN

ESTADÍO AGUDO

Mortalidad < 5% (0.5 – 4.5% entre 1978 - 2002)

Tratamiento: de sostén

POST AGUDO

Sobrevida > 95% 1/3 en riesgo de sec. crónicas

Infrecuentes: Déficits motores, sensoriales o intelectuales

Estrecheces intestinales

Diabetes

Miocardio

SUH – EPIDEMICO EVOLUCIÓN RENAL

En ~ de 30% progresión debida a mecanismos relacionados a la destrucción nefronal inicial

- 1- estadio agudo + grave → sin recuperación de IRA**
- 2- recuperación parcial FR → IRT en 2 a 5 años.**
- 3- recuperación del CCr. Proteinuria persistente c/s hipert. art:
IRT > 5 años**

Tratamiento: prevención de progresión de la IRC

Transplante: indicado. Bajo riesgo de recurrencia.

No aumentada por los inhibidores de la calcineurina

Relacionado con Complemento

Déficit de Factor H.

Cuantitativo o Cualitativo

- **Mutación del gen que codifica la proteína.**

Concentración (60 mg/dL). Actividad (AH50%)

- **Activación excesiva de la vía alterna del complemento.**
- **Depósito de C3 en membranas y células endoteliales.**

Relacionado con Complemento

Déficit de MCP.

- **MCP: cofactor proteico de membrana.**
- **Inhibidor fisiológico de la vía alterna del complemento.**
- **Mutación genética: disminución de su expresión en la superficie celular, con activación excesiva de la vía alterna del complemento.**

Relacionado con coagulación

Déficit de ADAMTS 13

- ADAMTS 13: proteasa de clivaje de polímeros de vWF.
- vWF: agregación plaquetaria.
- vWF: producido en células endoteliales y megacariocitos.
- vWF: almacenado como polímeros (UL-vWF) en gránulos plaquetarios y cuerpos de Weibel-Palade de cel. endoteliales.
- UL-vWF: mayor agregación plaquetaria.

Déficit de ADAMTS 13

Forma hereditaria.

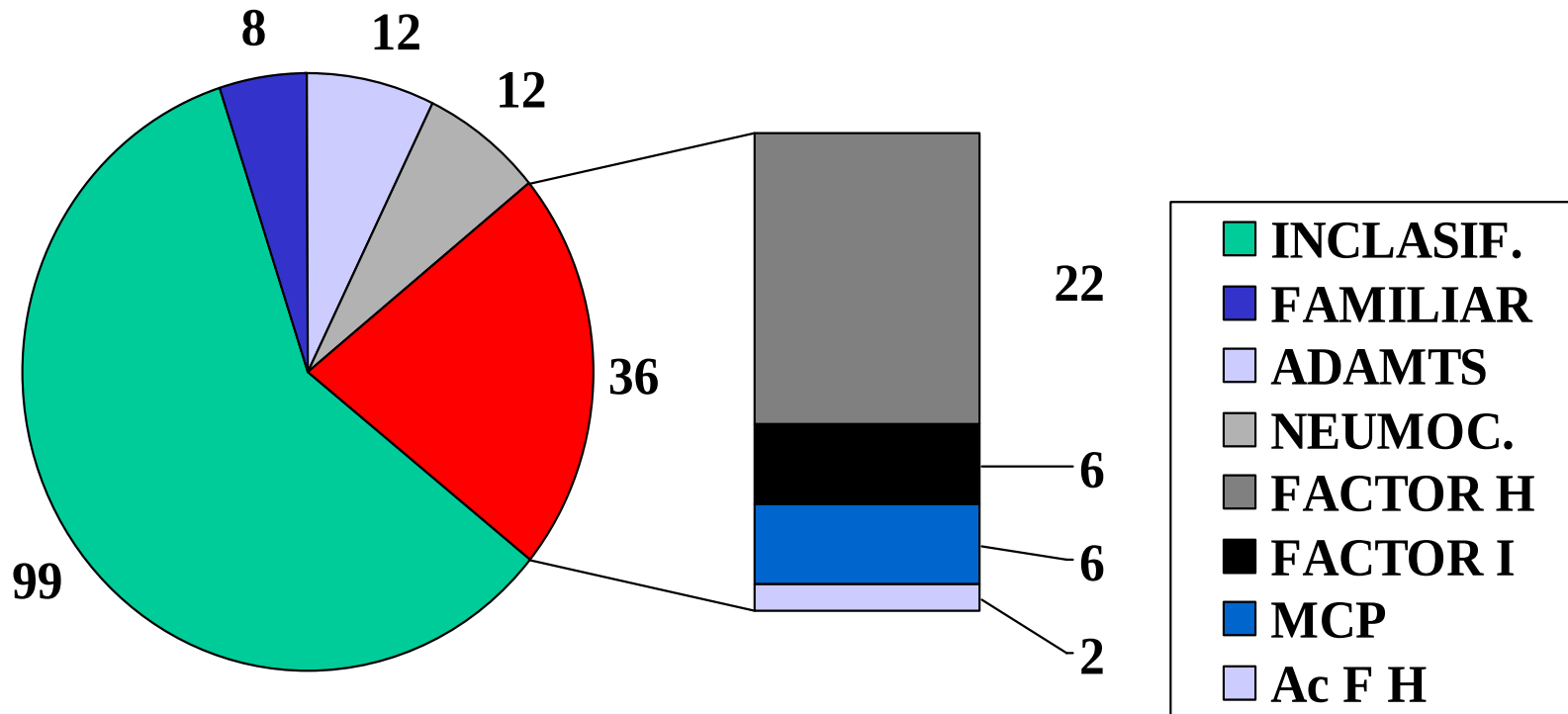
- Mutación de gen que codifica proteasa (cromosoma 9)
- Actividad enzimática < 5% y ULvWF aumentados en plasma en forma permanente.

Forma adquirida.

- Autoanticuerpos antiproteasa.
- Actividad enzimática < 5% y ULvWF aumentados en plasma en forma transitoria.

SUH D (-) y VTEC (-) 167 pts.

Registro Grupo Investig. Pediatr. Europeo de SUH



CONDUCTA TERAPEÚTICA

- 1- ESTABLECER ETIOLOGÍA
NO MEDICAR DIARREA CON SANGRE
TRAT. INTENSIVO SI INFECCIÓN NEUMOCÓC.
- 2 - SI STEC + TRAT. DE SOSTÉN
- 3 - SI (D –) Y SOSPECHA DE ATÍPICO
INICIAR INFUSIÓN DE PLASMA
- 4 - SI A_c ANTIPROTEASA: PLASMAFERESIS
- 5 - SI MCP SUSPENDER PLASMA