

ANÁLISIS INMUNOLÓGICA DE LA SINDROME UREMICO HEMOLITICO

MONTEIRO, FABRICIO (HRAS); GONCALVES, ALESSANDRA (UNB); CARRARETTO, ROSANNA (HRAS); PINHEIRO, JEFFERSON (HRAS); VENUTO, CAMILA (HRAS)

fabriciopmonteiro@gmail.com

ANTECEDENTES

El síndrome uremico hemolítico (SHU) se caracteriza por la combinación de insuficiencia renal aguda, trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática.

OBJETIVO

Realizar revisión literaria del perfil inmunológico de la SHU visando actualizar el conocimiento pediátrico.

METODOLOGÍA

Revisión de la literatura nacional y internacional de los últimos 20 años. Fuente: MEDLINE, LILACS-BIREME y COCHRANE.

RESULTADOS

El SHU es el resultado de la acción de numerosos factores etiológicos y patogénicos, causado principalmente por una verotoxina producida por cepas de *Escherichia coli*. El efecto dañino de las toxinas bacterianas sobre las células endoteliales renales y de otros órganos puede ser potenciado por otras sustancias, como los lipopolisacáridos, las interleucinas y el factor de necrosis tumoral. Las proteasas liberadas por los neutrófilos contribuyen también al daño de las células endoteliales y explican la relación entre la intensidad de la neutrofilia y un mal pronóstico.

La forma atípica presenta factores genéticos determinantes de las alteraciones del sistema complemento o factores predisponentes adquiridos. Además, las mutaciones en el factor H (FH) pueden afectar la regulación del complemento en la superficie de las células endoteliales. En general, el FH tiene afinidad para unirse a la superficie del C3b y promover su inactivación en la forma iC3b. La menor afinidad del FH por el C3b puede disminuir la eficiencia del mecanismo de inactivación de C3b. De esta forma, ocurre la desregulación del sistema complemento.

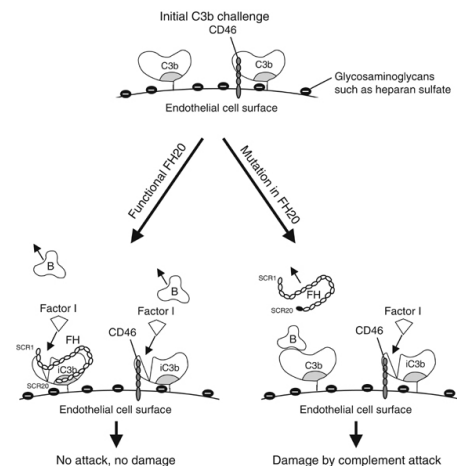


Figura 1- Modelo de como las mutaciones del factor H (FH) pueden afectar la regulación del complemento en la superficie de las células endoteliales. Delante de las circunstancias normales, el FH tiene afinidad suficiente para unirse a la superficie del C3b y promover su inactivación en la forma iC3b de acuerdo con CD46 (en la izquierda). La menor afinidad del FH por el C3b, debido a la mutación en el FH20, puede disminuir la desregulación del sistema complemento (en la derecha). FUENTE: *The EMBO Journal* (2006) 25, 1784–1794, Structure of complement factor H carboxyl-terminus reveals molecular basis of atypical haemolytic uremic syndrome.

CONCLUSIONES

El cuadro clínico puede ser variable y presentarse como síndrome de falla multiorgánica. La comprensión inmuno-patológica contribuye con la disminución de los índices de sub-diagnóstico e posibilita el cuidado adecuado del paciente.

REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

- Skerka C, Józsi M, Zipfel P, Dragon-Durey M, Fremaux-Bacchi V. Autoantibodies in haemolytic uremic syndrome (HUS). *Thromb Haemost* 2009;101:227-32.
- Abarrategui-Guarrido C, Melgosa M, Peña-Carrión A, Jorge EG, Córdoba SR, López-Trascasa, M. *et al.* Mutations in Proteins of the Alternative Pathway of Complement and the Pathogenesis of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome. *Am J Kidney Dis* 2008;52:171-80