

INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE EL SUH ATÍPICO

El Síndrome Urémico Hemolítico Atípico (SUH Atípico) es un trastorno autoinmune poco común que afecta la sangre y los riñones. Se calcula que existen entre 300 y 600 pacientes con SUHa en los Estados Unidos, la mayoría de ellos niños pequeños. Cada caso de esta enfermedad es un tanto diferente y por ello es difícil realizar el diagnóstico e incluso es más difícil de tratar. Los síntomas iniciales pueden incluir fatiga extrema, hinchazón, vómitos, palidez, fiebre y, a menudo, diarrea. En algunos casos, los pacientes atraviesan recaídas intermitentes, mientras que en los casos más graves, sufren síntomas crónicos y nunca alcanzan la remisión. El diagnóstico del SUH Atípico puede ser devastador para la familia, porque a menudo lleva meses de atención con el paciente hospitalizado, diálisis a largo plazo y un drástico cambio en el estilo de vida.

EXISTEN DOS CLASES DE SUH: TÍPICO Y ATÍPICO. ¿CUÁL ES LA DIFERENCIA?

1. El SUH Típico puede ser provocado por la bacteria *E. coli* o por otras bacterias y patógenos transmitidos en los alimentos. En el SUH típico, la mayoría de los casos no se repetirán después de la aparición inicial (que en general dura de 4 a 6 semanas). Estos casos pueden presentar daño renal a largo plazo y problemas con la presión arterial alta.
2. El SUH Atípico puede ser provocado por diversas razones, incluida la neumonía o la enfermedad gastrointestinal —y por motivos desconocidos. La mayor diferencia entre las dos clases es que el SUH Atípico es impredecible y puede tener recaídas o reaparecer con frecuencia.

¿QUÉ LE SUCEDE AL ORGANISMO DURANTE EL ATAQUE?

El Síndrome Urémico Hemolítico Atípico inicialmente hace que el sistema inmune del organismo, en un estado de confusión, lance un ataque masivo contra sus propias células. Este ataque hace que los glóbulos rojos estallen y se trasladen hacia los riñones; esto crea coágulos minúsculos microscópicos que provocan anemia grave e insuficiencia renal. Cuando los riñones dejan de funcionar, el organismo no logra liberarse de las toxinas, disminuye la cantidad de orina producida y aumenta la cantidad de proteínas presentes en la orina. Este proceso puede dañar los riñones en forma permanente. Los riñones que funcionan mal también pueden causar presión arterial alta e hinchazón, que pueden producir estrés en el corazón y los pulmones. En casos aislados, se pueden desarrollar coágulos sanguíneos en otras partes del organismo; en estos casos, algunos pacientes con SUHa también sufren eventos neurales tal como la actividad convulsiva. Este proceso es muy peligroso y puede ser fatal si no se trata en un centro especializado.

¿QUIÉN PUEDE TRATAR ESTA ENFERMEDAD?

Contar con especialistas informados es fundamental para el éxito del tratamiento del SUH Atípico. En general, un nefrólogo (el especialista en riñones) y un Oncólogo/ Hematólogo son los médicos de cabecera. Además participan otros especialistas tales como cardiólogos y expertos en el sistema inmune. Debido a la rareza de esta enfermedad, muchos médicos nunca han tenido experiencia en el tratamiento de un caso de SUH Atípico. A menudo las familias tienen que recorrer extensas distancias simplemente para recibir atención experimentada.

¿CUÁLES SON LAS OPCIONES DE TRATAMIENTO?

Actualmente, esta enfermedad no tiene cura. El SUH Atípico no tiene un “protocolo de tratamiento” estándar como sucede normalmente con la mayoría de las demás enfermedades. Estos son algunos de los tratamientos más comunes:

TRANSFUSIONES DE SANGRE: En general, las transfusiones de sangre han sido la primera línea de tratamiento. Típicamente, los pacientes con SUHa ingresan al hospital con niveles de anemia que ponen en riesgo la vida del paciente. Un paciente podría recibir concentrado de glóbulos rojos, sangre entera y/o plaquetas para lograr estabilizar su situación actual. Estos productos ayudan a que la sangre regrese a un nivel normal durante un período breve, pero no sirven para tratar la enfermedad. Durante una recaída, un paciente con SUH Atípico podría depender de cientos de generosos donantes de sangre para seguir con vida.

TRATAMIENTOS CON PLASMA: Los tratamientos con plasma han sido la forma más tradicional de tratar a los pacientes con SUH Atípico. El plasma donado se transfunde a un paciente con SUHa, denominado infusión plasmática. En los casos difíciles, en cambio, se puede utilizar la plasmátesis, un proceso mediante el cual se remueve y reemplaza el plasma del organismo con el plasma del donante.

DIÁLISIS: El SUH Atípico puede causar que los riñones del paciente dejen de funcionar en forma permanente o temporal. Si los riñones del paciente no pueden funcionar adecuadamente, los pacientes deben recibir diálisis. Es posible utilizar la diálisis como un reemplazo provisorio de los riñones. Si bien es necesaria para mantenerse con vida, la diálisis puede ser peligrosa y riesgosa en los pacientes jóvenes.

Debido a la naturaleza continua del proceso de la enfermedad y al daño posterior a los riñones, casi todos los pacientes con SUH Atípico reciben ampliamente medicamentos para la presión arterial y otros fármacos que ayudan a regular la capacidad del organismo de producir glóbulos rojos y la capacidad de regular los electrolitos.

TRASPLANTES: Muchos pacientes con SUH Atípico sufren insuficiencia renal permanente. Los trasplantes no son una opción viable para estos pacientes hasta encontrar un tratamiento o cura que provoque la remisión de la enfermedad.



The Foundation
for Children with
Atypical HUS

(La Fundación Para Niños con SUH Atípico)

PRUEBAS GENÉTICAS

En los Estados Unidos, la planta principal de pruebas genéticas para los pacientes con SUH Atípico está en la Universidad de Iowa. Existen solo algunos otros pocos laboratorios en todo el mundo que llevan a cabo estas pruebas. Aproximadamente el 50% de los pacientes sufre mutaciones genéticas específicas. Comprender los componentes genéticos de la enfermedad es importante para ayudar a los investigadores a determinar los futuros posibles tratamientos para la enfermedad.

SOLIRIS: UNA NUEVA ESPERANZA PARA EL TRATAMIENTO

En 2011, la FDA aprobó el primer y único tratamiento para el SUH Atípico. Se conoce con el nombre de Soliris (eculizumab) y funciona al inhibir la activación no controlada del complemento, que ayuda a reducir la microangiopatía trombótica y muchas de las complicaciones asociadas con el SUH Atípico. Soliris está autorizada tanto para pacientes pediátricos como para pacientes adultos con SUH Atípico. Los ensayos clínicos han demostrado que Soliris puede ayudar a reducir las manifestaciones clínicas de la enfermedad y puede mejorar la calidad de vida de los pacientes. La disponibilidad de Soliris permite que los pacientes y los médicos consideren el trasplante renal, debido a la menor probabilidad de que la enfermedad recurra en el riñón nuevo.

DE QUÉ MODO USTED PUEDE AYUDAR

Aunque el SUH Atípico no tiene cura, ha habido nuevas investigaciones, tratamientos e información disponible en los últimos años. Esto ha dado a las familias una nueva esperanza de que la cura está muy cerca; posiblemente dentro de los próximos años. Su contribución a esta Fundación proporciona financiamiento para la investigación en curso así como recursos y capacitación para las familias que luchan contra esta enfermedad. Las familias que participan en la Fundación Para Niños con SUH Atípico le agradecen su apoyo.

Conozca más sobre las familias con SUH Atípico, los investigadores y los profesionales que están trabajando para detener esta enfermedad: www.Atypicalhus.org. Además, podrá encontrar más información en: www.Atypicalhus50megs.com

