

## **Falla renal aguda fulminante por hemoglobinopatía C/β-talasemia en adolescente:**

## **Desafío diagnóstico ante nefropatía hipertensiva y microangiopatía trombótica**

**Fulminant acute renal failure due to hemoglobin C/β-thalassemia in adolescents: Diagnostic challenge in the face of hypertensive nephropathy and thrombotic microangiopathy**

**Insuficiência renal aguda fulminante devido à hemoglobina C/β-talassemia em adolescentes:**

**Desafio diagnóstico diante da nefropatia hipertensiva e da microangiopatia trombótica**

Recibido: 26/12/2025 | Revisado: 30/12/2025 | Aceptado: 30/12/2025 | Publicado: 31/12/2025

**Cristhian Camilo Velandia-Mosquera**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-1074-1055>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [cristhian.velandia01@uceva.edu.co](mailto:cristhian.velandia01@uceva.edu.co)

**Juan Andrés Galeano Ruiz**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-3851-029X>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [juan.galeano02@uceva.edu.co](mailto:juan.galeano02@uceva.edu.co)

**Mariana Aguirre Ospina**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-8833-6266>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [Marianaaguirreinternado@gmail.com](mailto:Marianaaguirreinternado@gmail.com)

**Mauricio Andrés Bríñes Rengifo**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-9868-5668>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [mauricio.brines01@uceva.edu.co](mailto:mauricio.brines01@uceva.edu.co)

**Natalia Martínez Arias**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-6875-3127>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [nmartinez@uceva.edu.co](mailto:nmartinez@uceva.edu.co)

**Martha Liliana Girón Girón**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8056-6519>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [mlgiron@uceva.edu.co](mailto:mlgiron@uceva.edu.co)

**Diego Fernando Lopez Muñoz**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6156-1619>  
Universidad Central del Valle del Cauca, Tuluá, Colombia  
E-mail: [dflopez@uceva.edu.co](mailto:dflopez@uceva.edu.co)

### **Introducción**

Se aborda el desafío de la insuficiencia renal fulminante en adolescentes donde confluyen factores hematológicos complejos como la hemoglobinopatía C con β-talasemia, desencadenando hemólisis y daño tubular severo. Objetivo: El presente reporte tiene como propósito describir la cronología clínica, los hallazgos de laboratorio y la gestión terapéutica de un cuadro poco habitual: una hemoglobinopatía C/β-talasemia no reconocida, desencadenante de LRA fulminante en contexto de hipertensión severa y sospecha de MAT. Metodología: Este es un reporte de caso observacional elaborado bajo guías CARE, complementado con una revisión narrativa de literatura reciente sobre nefropatía por pigmentos y microangiopatía. Presentación del Caso: Un adolescente de 17 años consultó por edema y disnea, presentando hipertensión crítica (200/130 mmHg) y anuria. Los exámenes revelaron acidosis metabólica, creatinina de 31.2 mg/dL y anemia de 6.9 g/dL, sin trombocitopenia. Al descartarse hemólisis microangiopática por ausencia de esquistocitos, la electroforesis confirmó hemoglobinopatía C (35.3%) y β-talasemia (Hb A<sub>2</sub> 62.1%). Pese al soporte dialítico y ventilatorio, el paciente falleció por falla multiorgánica. Discusión: Se analiza la interacción patogénica letal entre la liberación masiva de hemo, estrés oxidativo y nefrotoxicidad pigmentaria, agravada por hipertensión maligna, un mecanismo que mimetiza cuadros microangiopáticos y dificulta el diagnóstico. Conclusión: El caso subraya la urgencia de investigar hemoglobinopatías estructurales ante falla renal aguda y anemia inexplicada en jóvenes. Se recomienda la electroforesis temprana en estos escenarios para evitar retrasos terapéuticos y fomentar la cooperación interdisciplinaria entre nefrología y hematología.

**Palabras clave:** Lesión renal aguda; Insuficiencia renal aguda; Hemoglobinopatías; Beta-talasemia; Microangiopatía trombótica; Hipertensión maligna.

### Abstract

**Introduction:** The challenge of fulminant renal failure in adolescents is addressed, where complex hematological factors such as hemoglobinopathy C with  $\beta$ -thalassemia converge, triggering hemolysis and severe tubular damage. **Objective:** The purpose of this report is to describe the clinical chronology, laboratory findings, and therapeutic management of an unusual condition: an unrecognized hemoglobin C/ $\beta$ -thalassemia, triggering fulminant AKI in the context of severe hypertension and suspected TMA. **Case Presentation:** A 17-year-old adolescent presented with edema and dyspnea, exhibiting critical hypertension (200/130 mmHg) and anuria. Tests revealed metabolic acidosis, creatinine of 31.2 mg/dL, and anemia of 6.9 g/dL, without thrombocytopenia. Upon ruling out microangiopathic hemolysis due to the absence of schistocytes, electrophoresis confirmed hemoglobinopathy C (35.3%) and  $\beta$ -thalassemia (Hb A<sub>2</sub> 62.1%). Despite dialysis and ventilatory support, the patient died from multi-organ failure. **Discussion:** The lethal pathogenic interaction between massive heme release, oxidative stress, and pigment nephrotoxicity, aggravated by malignant hypertension, is analyzed; this mechanism mimics microangiopathic conditions, complicating diagnosis. **Conclusion:** The case underscores the urgency of investigating structural hemoglobinopathies in young patients with acute renal failure and unexplained anemia. Early electrophoresis is recommended in these scenarios to avoid therapeutic delays and foster interdisciplinary cooperation between nephrology and hematology.

**Keywords:** Acute kidney injury; Acute renal failure; Hemoglobinopathies; Beta-thalassemia; Thrombotic microangiopathy; Malignant hypertension.

### Resumo

**Introdução:** Aborda-se o desafio da insuficiência renal fulminante em adolescentes, onde convergem fatores hematológicos complexos, como a hemoglobinopatia C com  $\beta$ -talassemia, desencadeando hemólise e danos tubulares graves. **Objetivo:** O objetivo deste relato é descrever a cronologia clínica, os achados laboratoriais e o manejo terapêutico de uma condição incomum: uma hemoglobinopatia C/ $\beta$ -talassemia não diagnosticada, que desencadeou lesão renal aguda fulminante no contexto de hipertensão grave e suspeita de microangiopatia trombótica. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso observacional elaborado sob as diretrizes CARE, complementado por uma revisão narrativa da literatura recente sobre nefropatia por pigmentos e microangiopatia. **Apresentação do Caso:** Um adolescente de 17 anos consultou por edema e dispneia, apresentando hipertensão crítica (200/130 mmHg) e anúria. Os exames revelaram acidose metabólica, creatinina de 31,2 mg/dL e anemia de 6,9 g/dL, sem trombocitopenia. Ao descartar hemólise microangiopática pela ausência de esquistócitos, a eletroforese confirmou hemoglobinopatia C (35,3%) e  $\beta$ -talassemia (Hb A<sub>2</sub> 62,1%). Apesar do suporte dialítico e ventilatório, o paciente faleceu por falência de múltiplos órgãos. **Discussão:** Analisa-se a interação patogênica letal entre a liberação massiva de heme, estresse oxidativo e nefrotoxicidade pigmentar, agravada pela hipertensão maligna, mecanismo que mimetiza quadros microangiopáticos e dificulta o diagnóstico. **Conclusão:** O caso destaca a urgência de investigar hemoglobinopatias estruturais diante de insuficiência renal aguda e anemia inexplicável em jovens. Recomenda-se a eletroforese precoce nestes cenários para evitar atrasos terapêuticos e fomentar a cooperação interdisciplinar entre nefrologia e hematologia.

**Palavras-chave:** Insuficiência renal aguda; Lesão renal aguda; Hemoglobinopatias; Beta-talassemia; Microangiopatia trombótica; Hipertensão maligna.

## 1. Introducción

La insuficiencia renal aguda fulminante en adolescentes representa un desafío diagnóstico significativo cuando confluyen factores hematológicos y renales. Las hemoglobinopatías estructurales como la combinación de hemoglobina C con  $\beta$ -talassemia pueden desencadenar hemólisis crónica o episódica, aumento de la liberación de hemoglobina libre y hemo, estrés oxidativo y daño tubular pigmentario, lo cual favorece el desarrollo de nefropatía por pigmentos y lesión renal aguda (LRA) (Mahmud et al., 2022; Baltu et al., 2023). Además, la coexistencia de presión arterial elevada mediante nefropatía hipertensiva severa da lugar a daño arteriolar y glomerular que puede imitar o solaparse con microangiopatía trombótica (MAT) renal (Kim et al., 2022).

Desde la perspectiva hematológica, las variantes de hemoglobina estructural disminuyen la deformabilidad eritrocitaria, promueven la destrucción intravascular de glóbulos rojos y liberan hemoglobina libre que, al filtrarse, forma cilindros pigmentarios tóxicos para el túbulo proximal e induce necrosis tubular aguda (NTA) (Baltu et al., 2023). En investigaciones recientes, la "Nefropatía por cilindros de hemoglobina" se ha descrito como causa poco frecuente pero grave de LRA, con creatininas elevadas al ingreso y requerimiento frecuente de terapia de reemplazo renal (Khandker et al., 2023). Por otro lado, la MAT renal es una lesión caracterizada por daño endotelial, agregación plaquetaria y microtrombos en arteriolas y capilares, con

manifestaciones clínicas que pueden incluir anemia hemolítica microangiopática (AHMA), trombocitopenia e hipertensión maligna, complicando el diagnóstico diferencial (Genest et al., 2022).

La literatura sugiere que la forma “renal-limitada” de MAT es frecuentemente subdiagnosticada, lo que retrasa el inicio de terapias dirigidas como inhibidores del complemento o plasmaféresis, y empeora el pronóstico renal (Genest et al., 2022). En paralelo, los estudios sobre pacientes con talasemia indican que la función renal está comprometida con una prevalencia considerable de disfunción tubular, proteinuria y depuración de creatinina disminuida, lo que establece una predisposición a la progresión hacia enfermedad renal crónica (ERC) incluso sin episodios agudos previos (Ruffo et al., 2023). Por tanto, en adolescentes con hemoglobinopatías, la aparición súbita de LRA debe despertar la sospecha de interacción entre hemólisis, daño tubular por pigmentos, hipertensión severa y microangiopatía.

Este caso clínico presenta a un adolescente con LRA fulminante, anemia severa por hemoglobinopatía C/β-talasemia y crisis hipertensiva, lo cual pone de manifiesto la convergencia de tres mecanismos patogénicos: hemólisis estructural, daño renal por presión e injuria microvascular. Resulta crucial un abordaje diagnóstico que incluya electroforesis de hemoglobinas o HPLC, biomarcadores de hemólisis (LDH, haptoglobina, esquistocitos), panel de complemento, evaluación de ADAMTS13 y, cuando esté indicado, biopsia renal. Asimismo, la estrategia terapéutica debe contemplar soporte dialítico precoz, control intensivo de la presión arterial y corrección de la hemólisis, para intentar mitigar el daño irreversible y mejorar el pronóstico.

El presente reporte tiene como propósito describir la cronología clínica, los hallazgos de laboratorio y la gestión terapéutica de un cuadro poco habitual: una hemoglobinopatía C/β-talasemia no reconocida, desencadenante de LRA fulminante en contexto de hipertensión severa y sospecha de MAT. Se pretende proporcionar una reflexión sobre los factores clave que permitieron alcanzar el diagnóstico, discutir la literatura reciente y proponer un algoritmo clínico para guiar la evaluación de adolescentes con un perfil similar.

## 2. Metodología

Se realizó una investigación cualitativa con un pequeño sesgo cuantitativo (Pereira et al., 2018) y un tipo específico de estudio de caso único (Yin, 2015; Toassi & Petry, 2021). El presente estudio corresponde a un reporte de caso clínico observacional y descriptivo, elaborado conforme a la guía CARE (CARE case report guidelines) para garantizar transparencia y rigor metodológico. Se revisó la historia clínica completa del paciente. Se preservó la confidencialidad del paciente mediante la omisión de nombres, instituciones y cualquier dato identificable, en cumplimiento de los principios éticos de la Declaración de Helsinki. Los hallazgos clínicos fueron organizados cronológicamente, identificando los principales eventos diagnósticos y terapéuticos. Posteriormente se realizó una revisión narrativa en bases de datos PubMed, Scopus y Scielo, seleccionando artículos publicados entre 2019 y 2025 relacionados con hemoglobinopatías, nefropatía hipertensiva, microangiopatía trombótica y lesión renal aguda. El objetivo metodológico fue analizar la interacción entre los mecanismos hematológicos y renales presentes, establecer el diagnóstico diferencial y discutir la relevancia clínica del caso en contextos de recursos limitados.

## 3. Caso Clínico

Adolescente de 17 años, previamente sano, consultó por edema generalizado de dos semanas de evolución, cefalea intensa, oliguria y disnea progresiva. Fue valorado inicialmente en atención primaria, donde se documentó presión arterial de 190/120 mmHg y se prescribieron antihipertensivos orales sin respuesta. Ante la persistencia de los síntomas y el deterioro clínico, fue remitido a un servicio de urgencias de mayor complejidad. Al ingreso, se encontró consciente, con facies edematosas, palidez mucocutánea y presión arterial de 200/130 mmHg. Presentaba taquicardia de 110 lpm, taquipnea de 24 rpm, crépitos bibasales y signos de sobrecarga hídrica.

Los paraclínicos iniciales mostraron creatinina 31.2 mg/dL, BUN 155 mg/dL, potasio 6.9 mEq/L, bicarbonato 10 mEq/L y anión gap 32, compatibles con acidosis metabólica severa e insuficiencia renal aguda. El hemograma reportó hemoglobina 6.9 g/dL, hematocrito 19.4 %, plaquetas  $152 \times 10^3/\mu\text{L}$  y leucocitos  $6.9 \times 10^3/\mu\text{L}$ , evidenciando anemia severa normocítica sin trombocitopenia. El uroanálisis reveló proteinuria 300 mg/dL y microalbuminuria 601 mg/L. Los gases arteriales mostraron pH 7.09 y exceso de base  $-14.5 \text{ mEq/L}$ .

Ante la sospecha de nefropatía hipertensiva severa o glomerulonefritis rápidamente progresiva, se inició tratamiento con hidralazina y labetalol intravenosos para control tensional, furosemida en infusión continua, y calcio gluconato, insulina con dextrosa y salbutamol nebulizado para manejo de la hiperkalemia. Por persistencia de anuria y sobrecarga hídrica, se indicó hemodiálisis de urgencia con sesión inicial de tres horas, obteniendo mejoría parcial del equilibrio ácido-base. Se administraron dos unidades de glóbulos rojos empacados ante la anemia sintomática, y se inició eritropoyetina subcutánea a dosis de 50 UI/kg.

Durante los días siguientes, la evolución fue tórpida, con episodios de hipertensión sostenida y disnea progresiva. Se decidió ingreso a unidad de cuidados intensivos, donde requirió ventilación mecánica invasiva por edema pulmonar agudo y soporte dialítico continuo. Los estudios complementarios descartaron infección activa, lupus eritematoso sistémico y vasculitis. El examen de frotis periférico no mostró esquistocitos, disminuyendo la probabilidad de síndrome urémico-hemolítico clásico.

La electroforesis de hemoglobina en medio ácido evidenció Hb C 35.3 %, Hb A<sub>2</sub> 62.1 % y Hb A<sub>1</sub> 2.6 %, compatibles con hemoglobinopatía C/β-talasemia compuesta. Este hallazgo permitió reinterpretar la anemia como resultado de hemólisis crónica estructural y anemia urémica, con posible nefropatía por cilindros de hemoglobina contribuyendo al deterioro renal. A pesar del manejo integral, persistieron la anemia, la hiperkalemia y la dependencia de soporte dialítico.

Durante la cuarta semana de hospitalización, el paciente presentó hipotensión refractaria, acidosis metabólica severa y progresión del edema generalizado, sin recuperación de la diuresis. Se instauró manejo avanzado con vasopresores, diálisis continua y restricción hídrica estricta, sin respuesta clínica favorable.

El paciente presentó desenlace fatal posterior a falla multiorgánica secundaria a insuficiencia renal aguda, anemia hemolítica crónica y crisis hipertensiva refractaria. El diagnóstico final consignado fue falla renal aguda fulminante secundaria a hemoglobinopatía C/β-talasemia, nefropatía hipertensiva severa y daño tubular pigmentario.

Este caso ilustra la compleja interacción entre hemólisis crónica, lesión tubular por hemoglobina y daño endotelial hipertensivo, responsables de una evolución rápida e irreversible hacia falla renal terminal. Resalta la importancia de realizar estudios de hemoglobina en pacientes jóvenes con anemia inexplicada y compromiso renal, para evitar retrasos diagnósticos y orientar oportunamente el tratamiento.

Las siguientes Tablas 1, 2 y 3 presenta información de resultados de laboratorio, perfil hematológico y estudios complementarios además de especializados:

**Tabla 1** - Resultados de laboratorio iniciales de función renal y equilibrio ácido-base.

Parámetro	Resultado	Valores de referencia	Interpretación clínica
Creatinina sérica	31.2 mg/dL	0.5–1.2 mg/dL	Falla renal aguda severa
Nitrógeno ureico (BUN)	155 mg/dL	10–40 mg/dL	Retención nitrogenada grave
Potasio sérico	6.9 mEq/L	3.5–5.0 mEq/L	Hiperkalemia severa con riesgo arrítmico
Sodio sérico	137 mEq/L	135–145 mEq/L	Normal
Bicarbonato	10 mEq/L	22–28 mEq/L	Acidosis metabólica severa
Anión gap	32 mEq/L	8–16 mEq/L	Elevado, compatible con acidosis de tipo urémica
pH arterial	7.09	7.35–7.45	Acidemia severa
Exceso de base	–14.5 mEq/L	–2 a +2 mEq/L	Déficit metabólico importante
Diuresis en 24 h	<200 mL	>800 mL	Oligoanuria

Fuente: Datos de investigación (2025).

**Interpretación:** Los resultados confirmaron una lesión renal aguda fulminante con acidosis metabólica, hiperkalemia y retención nitrogenada, justificando el inicio inmediato de hemodiálisis de urgencia.

**Tabla 2** - Perfil hematológico y hallazgos compatibles con hemólisis estructural.

Parámetro	Resultado	Valores de referencia	Interpretación clínica
Hemoglobina	6.9 g/dL	12–16 g/dL	Anemia severa
Hematocrito	19.4 %	36–45 %	Concordante con anemia
VCM	85 fL	80–96 fL	Normocítica
CHCM	35 g/dL	32–36 g/dL	Normal
Plaquetas	$152 \times 10^3/\mu\text{L}$	$150\text{--}450 \times 10^3/\mu\text{L}$	Normal–bajo
Leucocitos	$6.9 \times 10^3/\mu\text{L}$	$4\text{--}10 \times 10^3/\mu\text{L}$	Normal
Reticulocitos	3.3%	0.5–1.5 %	Sugiere hemólisis compensada
Frotis periférico	Sin esquistocitos	—	No compatible con microangiopatía clásica
LDH sérica	900 U/L	<250 U/L	Indicativa de hemólisis
Bilirrubina indirecta	4,5 mg/dL	<1.2 mg/dL	Refuerza hemólisis
Haptoglobina	<20 mg/dL	50–220 mg/dL	Consumo por hemólisis

Fuente: Datos de investigación (2025).

**Interpretación:** El conjunto de hallazgos hematológicos confirmó anemia multifactorial (urémica y hemolítica estructural), orientando la sospecha hacia una hemoglobinopatía subyacente.

**Tabla 3** - Estudios especializados y pruebas complementarias.

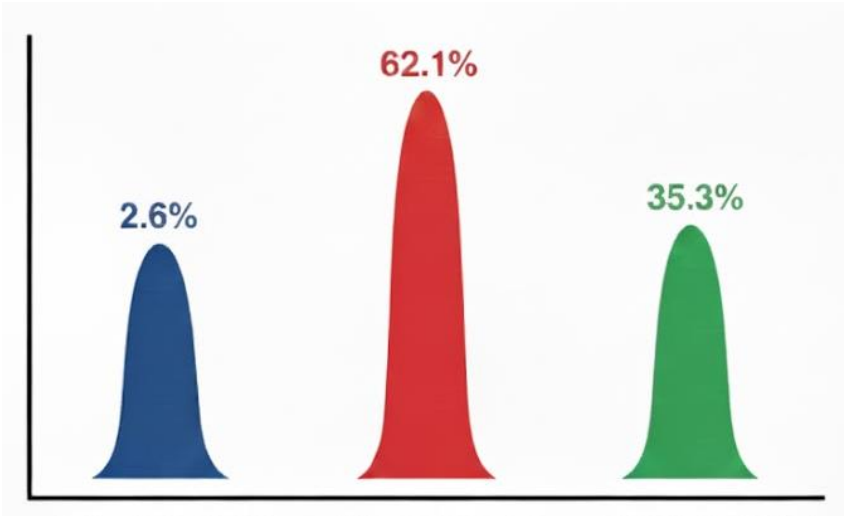
Prueba	Resultado	Valores o hallazgos esperados	Interpretación diagnóstica
Electroforesis de hemoglobina (medio ácido)	Hb C 35.3 %, Hb A <sub>2</sub> 62.1 %, Hb A <sub>1</sub> 2.6 %	Hb A > 95 %, Hb A <sub>2</sub> < 3.5 %, Hb C ausente	Patrón compatible con <b>hemoglobinopatía C/β-talasemia compuesta</b>
Uroanálisis	Proteinuria 300 mg/dL, microalbuminuria 601 mg/L, densidad 1.010	Proteinuria < 150 mg/dL	Nefropatía significativa con daño glomerular
Ecografía renal	Riñones aumentados de tamaño, ecogenicidad difusa, sin litiasis	Tamaño y ecogenicidad normales	Lesión renal aguda sin obstrucción
Complemento sérico (C3, C4)	Normal	Normal-bajo en HUS atípico	No sugiere activación del complemento
ANA y ANCA	Negativos	Negativos	Descartan etiología autoinmune
ADAMTS13	No disponible	—	No se evaluó por limitaciones técnicas

Fuente: Datos de investigación (2025).

**Interpretación:** Los estudios especializados permitieron descartar causas autoinmunes y microangiopáticas, confirmando el papel de la **hemoglobinopatía estructural** como origen principal de la hemólisis y del daño renal agudo.

Ahora la Figura 1 explica la electroforesis de hemoglobina:

**Figura 1** - Electroforesis de hemoglobina.



Fuente: Autoría propia.

**Interpretación de la electroforesis de hemoglobina**

La electroforesis en medio ácido mostró tres fracciones bien definidas: hemoglobina A<sub>2</sub> (62.1 % de color rojo) como componente predominante, hemoglobina C (35.3 % de color verde) en proporción elevada y una fracción residual de hemoglobina A<sub>1</sub> (2.6 % de color azul). Este patrón difiere notablemente del perfil normal —donde la Hb A<sub>1</sub> representa más del 95 % del total— y es característico de una hemoglobinopatía compuesta C/β-talasemia.

La presencia simultánea de Hb C y Hb A<sub>2</sub> aumentada refleja la coexistencia de una mutación estructural (sustitución Glu→Lys en el codón 6 del gen β-globina) junto con una mutación β-talasémica que reduce la síntesis de cadenas β normales. Esta combinación provoca un desequilibrio en la formación de tetrámeros de hemoglobina, favoreciendo la hemólisis crónica y la precipitación intracelular.

Desde el punto de vista fisiopatológico, esta alteración explica la anemia normocítica severa, el aumento de reticulocitos y la nefropatía por cilindros de hemoglobina, hallazgos congruentes con el curso clínico del paciente

#### 4. Resultados y Discusión

La presentación del adolescente con insuficiencia renal aguda fulminante, anemia hemolítica y crisis hipertensiva ejemplifica la interacción patogénica entre hemólisis por hemoglobinopatía, lesión tubular por pigmentos y daño microvascular renal. La liberación masiva de hemoglobina y hemo libre induce estrés oxidativo, captura de óxido nítrico y disfunción endotelial que producen vasoconstricción renal, isquemia y necrosis tubular; asimismo, la hemoglobina filtrada puede precipitar con proteína de Tamm-Horsfall formando cilindros obstructivos que agravan la insuficiencia renal (Vachvanichsanong et al., 2006; Pereira et al., 2016).

En niños y adolescentes la etiología de insuficiencia renal aguda es amplia y las series hospitalarias subrayan que la identificación temprana del mecanismo etiológico y el soporte renal oportuno mejoran el pronóstico funcional y disminuyen la mortalidad (Vachvanichsanong et al., 2006). En pacientes con talasemias o variantes estructurales de hemoglobina existe predisposición a alteraciones tubulares crónicas, proteinuria y deterioro progresivo de la filtración glomerular por mecanismos combinados de hemólisis crónica, sobrecarga férrica y tratamientos transfusionales, lo que incrementa la vulnerabilidad frente a episodios agudos (Demosthenous et al., 2019; Sumboonnanonda et al., 2009).

El diagnóstico diferencial debe incluir microangiopatía trombótica secundaria a hipertensión maligna o activación del complemento, así como necrosis papilar y otras causas de necrosis tubular aguda; la ausencia de trombocitopenia marcada y esquistocitos orienta hacia lesión por pigmento, pero no excluye daño endotelial coexistente, por lo que son recomendables frotis, LDH, haptoglobina y estudio de ADAMTS13 cuando sea posible (Shavit et al., 2010; Barbour et al., 2012). Informes de series y revisiones enfatizan la superposición clínica entre estas entidades y la importancia de la correlación clínico-patológica (Kasinathan et al., 2020; Juarez et al., 2023).

El tratamiento integral debe priorizar control hemodinámico y antihipertensivo estricto, soporte renal con diálisis si procede y medidas para limitar la hemólisis, incluidas transfusiones dirigidas y corrección de factores precipitantes. (14) Investigaciones recientes exploran estrategias experimentales para neutralizar el hemo libre y modular la inflamación oxidativa, aunque su uso clínico aún es limitado (Mahmud et al., 2020).

En conclusión, la combinación de hemólisis aguda sobre un sustrato de alteración tubular crónica puede provocar IRA fulminante que requiere diagnóstico diferencial amplio y manejo multidisciplinario precoz para optimizar la recuperación renal y prevenir progresión a enfermedad renal crónica (Demosthenous et al., 2019; Kasinathan et al., 2020). Es recomendable seguimiento con marcadores de daño tubular y estudios confirmatorios para orientar pronóstico y prevención. La educación del paciente y familia sobre signos de alarma, es fundamental (Pereira et al., 2016).

Ahora la Tabla 4 evidencia un algoritmo diagnóstico diferencial:



**Tabla 4** - Algoritmo diagnóstico diferencial en un adolescente con anemia severa y falla renal aguda fulminante.

Criterio clínico / analítico	Hemoglobinopatía C/β-talasemia	Microangiopatía trombótica (HUS atípico/TTP)	Nefropatía hipertensiva severa	Relevancia para el caso
<b>Inicio clínico</b>	Insidioso, con anemia crónica y episodios de hemólisis aguda	Agudo, con anemia hemolítica microangiopática y fallo renal	Gradual o súbito con crisis hipertensiva	El paciente presentó anemia previa y debut renal fulminante
<b>Edad de presentación</b>	Infancia o adolescencia (hereditaria)	Niñez o adultez temprana	Adolescencia o adultez	Coincide con debut adolescente
<b>Presión arterial</b>	Normal o elevada por daño renal secundario	Elevada por activación del sistema renina-angiotensina	Elevada (>180/120 mmHg) con daño orgánico	Hipertensión maligna presente
<b>Hemoglobina y VCM</b>	Anemia normo-microcítica, VCM bajo o normal	Anemia normocítica	Variable, por daño renal	Hb 6.9 g/dL, VCM 85 fL, normocítica
<b>Frotis periférico</b>	Eritrocitos con punteado, sin esquistocitos	Esquistocitos frecuentes (>1%)	Sin esquistocitos	Ausencia de esquistocitos descartó MAT clásica
<b>Plaquetas</b>	Normales o ligeramente disminuidas	Marcada trombocitopenia	Normales o elevadas	Plaquetas $152 \times 10^3/\mu\text{L}$
<b>LDH y bilirrubina indirecta</b>	Elevadas por hemólisis crónica	Elevadas por hemólisis microangiopática	Elevadas en casos severos	LDH alta y bilirrubina indirecta elevada
<b>Haptoglobina sérica</b>	Disminuida por hemólisis estructural	Disminuida por hemólisis	Normal o ligeramente baja	Disminuida
<b>Electroforesis de hemoglobina</b>	Hb C > 30 %, Hb A <sub>2</sub> ↑, Hb A ↓	Normal	Normal	Diagnóstica para hemoglobinopatía C/β-talasemia
<b>Complemento sérico (C3, C4)</b>	Normal	Disminuido en HUS atípico	Normal	Normal
<b>ADAMTS13</b>	Normal	Disminuido < 10 % en PTT	Normal	No realizado
<b>Biopsia renal (si disponible)</b>	Cilindros pigmentarios de hemoglobina, daño tubular	Microtrombos glomerulares, necrosis cortical	Arterioloesclerosis, hemorragia fibrinoide	Compatible con nefropatía pigmentaria secundaria
<b>Tratamiento principal</b>	Soporte transfusional, eritropoyetina, control de hemólisis, diálisis	Plasmaféresis, inhibidores del complemento (eculizumab)	Antihipertensivos IV, diálisis, control tensional	Manejo integral realizado sin respuesta favorable
<b>Pronóstico</b>	Variable, puede progresar a ERC	Grave si no se trata precozmente	Depende del control de la presión	Desenlace fatal por falla multiorgánica

Fuente: Datos de investigación (2025).

## 5. Limitaciones del caso

Entre las principales limitaciones de este caso se destaca la ausencia de estudios genéticos confirmatorios del gen HBB, que hubieran permitido caracterizar de forma precisa el tipo de mutación β-talásica presente. Tampoco se contó con biopsia renal debido a la condición crítica del paciente y al riesgo hemorrágico asociado, lo que impidió confirmar histológicamente la presencia de nefropatía por cilindros de hemoglobina o lesiones microangiopáticas. La falta de determinación de la actividad de ADAMTS13 y de paneles de complemento limitó la exclusión definitiva de un síndrome urémico-hemolítico atípico. Asimismo, el seguimiento clínico fue corto por la evolución fulminante del cuadro, lo que restringió la evaluación de la respuesta terapéutica a largo plazo. A pesar de estas limitaciones, la integración clínica, hematológica y bioquímica permitió establecer un diagnóstico razonado y resaltar la importancia de considerar las hemoglobinopatías compuestas en el espectro de las causas de falla renal aguda severa.



## 6. Conclusión

Este caso resalta la relevancia de considerar las hemoglobinopatías estructurales compuestas como causa subyacente de falla renal aguda en adolescentes, especialmente cuando coexisten anemia severa, hipertensión y datos de hemólisis sin trombocitopenia. La combinación de hemoglobinopatía C/ $\beta$ -talasemia generó una hemólisis intravascular sostenida con depósito tubular de hemoglobina, precipitando un cuadro de nefropatía pigmentaria fulminante y crisis hipertensiva refractaria. El reconocimiento oportuno de estos mecanismos es fundamental para orientar el diagnóstico diferencial frente a microangiopatía trombótica o nefropatía hipertensiva primaria, entidades con implicaciones terapéuticas distintas.

Desde el punto de vista clínico, este reporte enfatiza la importancia de solicitar estudios de electroforesis de hemoglobina en pacientes jóvenes con anemia inexplicada y deterioro renal, incluso en ausencia de antecedentes familiares. Asimismo, evidencia la necesidad de fortalecer la cooperación interdisciplinaria entre nefrología y hematología, junto con la implementación de protocolos diagnósticos rápidos en entornos con recursos limitados. Documentar y analizar casos como este amplía la comprensión del vínculo hemato-renal y contribuye al aprendizaje clínico colectivo.

## Referencias

- Baltu, D., Avcu Oral, N., Kesici, S. et al. (2023). Hemoglobin cast nephropathy: a rare but serious complication of hemolysis in a pediatric patient. *Turk J Pediatr.* 65(5), 874-80. doi:10.24953/turkjpmed.2022.1067.
- Barbour, T., Johnson, S., Cohn, S. & Hughes, P. (2012). Thrombotic microangiopathy and associated renal disorders. *Nephrol Dial Transplant.* 27(7), 2673-85. doi:10.1093/ndt/gfs279.
- Blatsos, A., Alalwan, A. A., Razeem, M. & Laird, A. (2024). Fg Acute kidney injury secondary to hypertension-related thrombotic microangiopathy: a case report and literature review. *Cureus.* 16(10), e71067. doi:10.7759/cureus.71067.
- CARE. (2025). CARE Case Report Guidelines. <https://www.care-statement.org/>
- Demosthenous, C., Vlachaki, E., Apostolou, C. et al. (2019). Beta-thalassemia: renal complications and mechanisms. *Hematology.* 24(1), 426-38. doi:10.1080/16078454.2019.1599096.
- Genest, D. S., Patriquin, C. J., Licht, C., John, R. & Reich, H. N. (2022). Renal thrombotic microangiopathy: a review. *Am J Kidney Dis.* 81(5), 591-605. doi:10.1053/j.ajkd.2022.10.014.
- Juarez, A., Galindo, L. & Gondal, M. (2023). Hypertension-induced thrombotic microangiopathy leading to end-stage renal disease. *Cureus.* 15(1), e33890. doi:10.7759/cureus.33890.
- Kasinathan, G. (2020). Renal failure in thalassemia: thinking outside the box. *Clin Case Rep.* doi:10.1002/ccr3.2738.
- Khandker, S. S., Jannat, N., Sarkar, D. et al. (2023). Association between glomerular filtration rate and  $\beta$ -thalassemia major: a systematic review and meta-analysis. *Thalassemia Rep.* 13(3), 195-205. doi:10.3390/thalassrep13030018.
- Kim, Y. J. (2022). A new pathological perspective on thrombotic microangiopathy. *Kidney Res Clin Pract.* 41(5), 524-32. doi:10.23876/j.krcp.22.010.
- Mahmud, S., Dernell, C., Bal, N. et al. (2020). Hemoglobin cast nephropathy. *Kidney Int Rep.* 5(9), 1581-5. doi:10.1016/j.ekir.2020.06.019.
- Mahmud, S., Dernell, C., Bal, N., Gallan, A. J., Blumenthal, S., Koratala, A., Sturgill, D. (2020) Hemoglobin cast nephropathy. *Kidney Int Rep.* 5(9), 1581-5. doi:10.1016/j.ekir.2020.06.019.
- Pereira, B. J. et al. (2016). Renal papillary necrosis in a patient with sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 38(3), 267-70. doi:10.1016/j.bjhh.2016.05.004.
- Pereira, A. S. et al. (2018). Metodologia da pesquisa científica. [Free ebook]. Santa Maria. Editora da UFSM.
- Ruffo, G. B., Russo, R., Casini, T. et al. (2023). Nephrological complications in hemoglobinopathies: SITE good practice. *J Clin Med.* 12(23), 7476. doi:10.3390/jcm12237476.
- Shavit, L., Reinus, C. & Slotki, I. (2010). Severe renal failure and microangiopathic hemolysis induced by malignant hypertension – case series and review of literature. *Clin Nephrol.* 73(2), 147-52. doi:10.5414/CNP73147.
- Sumboonnannonda, A., Sanpakit, K. & Piyaphanee, N. (2009). Renal tubule function in beta- thalassemia after hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Nephrol.* 24(1), 183-7. doi:10.1007/s00467-008-0949-0.
- Toassi, R. F. C. & Petry, P. C. (2021). Metodologia científica aplicada à área da saúde. (2ed). Editora da UFRGS.

Vachvanichsanong, P. et al. (2006). Childhood acute renal failure: 22-year experience in a university hospital in southern Thailand. *Pediatrics*. 118(3), e786-91. doi:10.1542/peds.2006-0557.

Yin, R. C (2015). O estudo de caso. Editora Bookman