



Rahman Ricardo,
Zalba Javier,
Bibiloni Norma,
Amoreo Oscar,
Ruscasso Javier,
Suárez Ángela,
Cobeñas Carlos,
Spizirri Ana

*Servicio de nefrología.
Hospital Sor María Ludovica.
La Plata.*

✉ sormaria@netverk.com

Síndrome urémico hemolítico clásico

definición

Se denomina Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) a una entidad clínica y anatomopatológica, de origen habitualmente infeccioso y de características endemo epidémicas, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia, con grados variables de afectación de la función renal. Resulta frecuente el compromiso neurológico, ocasional (aunque grave), la lesión colónica (colopatía isquémica) y excepcional el compromiso de otros órganos (páncreas, corazón). Se presenta generalmente en los 2 primeros años de vida, aunque puede observarse en niños de 2ª infancia y adolescentes, con mayor frecuencia en los meses cálidos.

El SUH clásico, está asociado generalmente al ingreso por la vía digestiva de gérmenes productores de Verotoxina, predominantemente la *Escherichia coli*, que es endémico en nuestro país. Se lo incluye dentro del grupo de "enfermedades causadas por contaminación de alimentos".

Está precedido, en la mayoría de los casos, por un período prodromico con signos de gastroenteritis (diarrea sangui-nolenta, enterorragia, vómitos, dolor abdominal).

Es la causa más frecuente de insuficiencia renal aguda en menores de 5 años y la 2ª causa de insuficiencia renal crónica y de requerimiento de diálisis o trasplante renal en pedia-tría, en nuestro país. La anuria u oligoanuria prolongadas y el compromiso extrarrenal grave (en especial neurológico o colónico) resultan factores de mal pronóstico.

En abril de 2000 (Resolución N° 346/00), el Ministerio de Salud estableció la notificación obligatoria al Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica (SI.NA.V.E.), con modalidad semanal e individualizada en la Planilla C2. (Epidemiología).

Criterio de internación: todo paciente con presunción de padecer SUH.

1. historia clínica

1.1. antecedentes familiares

Convivientes con cuadro actual o reciente de gastroenteri-tis o SUH.

1.2. antecedentes personales

Ingesta en los días previos al inicio del período prodrómico de alimentos en dudoso o mal estado de preservación, preparación (cocción, manipulación) o higiene tales como lácteos no pasteurizados, carnes insuficientemente cocidas, verduras mal lavadas, comidas preparadas por otras personas, embutidos, etc.

1.3. antecedentes de la enfermedad actual

Momento de inicio del cuadro gastroenteral

Características de la diarrea: presencia de sangre, duración, intensidad y síntomas agregados (dolor y/o distensión abdominal, vómitos, prolapso rectal). La ausencia de diarrea no invalida el diagnóstico de SUH típico.

Palidez (momento de su aparición, intensidad), lesiones hemorrágicas cutáneas (petequias, equimosis, sufusiones)

Diuresis: conservada/ disminuida (inicio), edema

Signos neurológicos: somnolencia/irritabilidad, convulsiones, coma, etc.

Tratamientos efectuados: antibióticos, antidiarreicos, antiespasmódicos, hidratación oral o parenteral, anticonvulsivantes, transfusiones de sangre.

2. cuadro clínico

Estado de hidratación: edema, valoración de la dinámica circulatoria, hipervolemia (ritmo de galope, taquicardia, rales crepitantes, hepatomegalia congestiva) deshidratación, trastornos de perfusión.

Signos neurológicos: estado de conciencia, irritabilidad/somnolencia, convulsiones, coma, paresias, parálisis

Piel y mucosas: palidez, lesiones hemorrágicas (petequias, sufusiones, hematomas)

Diuresis disminuida (valoración del ritmo diurético).

Abdomen: dolor (peritonismo), distensión, ruidos hidroaéreos.

Deposiciones observadas: características (diarreicas, con o sin sangre). Prolapso rectal

Consideraciones clínicas especiales

El compromiso neurológico moderado a grave implica un mayor riesgo del paciente y requiere tratamiento anticonvulsivante, diálisis inmediata, medidas de sostén hemodinámico y consulta neurológica. Inclusive puede necesitarse asistencia respiratoria.

La presencia de diarrea sanguinolenta profusa/ enterorragia, sumada a distensión abdominal, dolor a la palpación profunda, peritonismo, íleo, vómitos (débito bilioso o borbáceo) e imágenes ecográficas o radiológicas sugestivas de compromiso intestinal son elementos de sospecha de colopatía isquémica. Esta situación de alto riesgo, con elevada tasa de morbimortalidad requiere colocación de sonda nasogástrica, ayuno y consulta quirúrgica. Se considera de riesgo la colocación de cánula peritoneal y se evaluará otra variante de diálisis.

Una forma sumamente infrecuente en nuestro país, no asociada con daño secundario a Verotoxina es el SUH atípico. Está caracterizado habitualmente por una edad mayor de presentación, comienzo y progresión solapados y progresión lenta de la enfermedad, falta de pródromo diarreico, fallo renal de mayor gravedad acompañado en algunos casos de hipertensión grave y ocasionalmente hipocomplementemia. Existen casos familiares, recurrentes.

3. controles a realizar al ingreso

3.1. Clínicos: peso, talla, TA, FC, FR, T°, diuresis (cuantificada), deposiciones (número y características), sensorio, balance hídrico (valoración del grado de hidratación).

3.2. Laboratorio: hemograma completo (o estudio hematológico) con recuento de plaquetas y frotis en busca de hematiés fragmentados, ionograma, urea y creatinina séricas, estado ácido-base, análisis de orina completo, coprocultivo
Enviar muestra de sangre y materia fecal para la

detección de Verotoxina, preferentemente antes de transfundir al paciente, al laboratorio central del hospital (en horarios no habituales al laboratorio de guardia); (la muestra de sangre se repite, de ser posible, a los 14 días).

3.3. Imágenes: RX de tórax en caso de ser necesario para evaluar el grado de hipervolemia (cardiomegalia, infiltrados pulmonares). RX y ecografía de abdomen en caso de sospecha de colopatía isquémica. TAC (opcional, en cuadros neurológicos graves).

3.4. Interconsultas: Nefrología (en todos los casos), Cirugía (frente a sospecha de colitis isquémica) y Neurología en cuadros con compromiso neurológico grave.

4. diagnósticos diferenciales

Sepsis

Invaginación intestinal

Intoxicación

SUH atípico

Shigellosis

Insuficiencia renal aguda secundaria a deshidratación

Meningitis

5. tratamiento

5.1. de emergencia

5.1.1. Sobrehidratación (hipervolemia) y/o hiponatremia sintomática: Requiere DP con soluciones hiperosmolares (o hemodiálisis).

5.1.2. Hiperkalemia > 6 mEq/l): El paciente debe ser monitoreado. Administrar muy lentamente gluconato de Ca al 10% IV en dosis de 0,5ml/kg/dosis. Su efecto es rápido pero de breve duración (30 a 60 minutos). Simultáneamente administrar resinas de intercambio catiónico (1g/kg/dosis) al 20% en agua destilada por VO o en enema a retener, excepto frente a la presunción de colopatía isquémica. Otras alternativas

son: nebulizaciones con agonistas β_2 (salbutamol) 2,5mg (10 gotas) en menores de 25 kg y 5mg (20 gotas) en mayores de 25 kg y la administración de solución de glucosa IV en 2-3 hs a 0,5-1g/kg + 3 unidades de insulina por cada g de glucosa. Ambos actúan los 30' y la duración de su efecto es de 4 a 6 horas.

Las precedentes son medidas de urgencia mientras se instituye el tratamiento dialítico.

5.1.3. Acidosis metabólica grave (bicarbonato sérico < 10-12 mEq/l). En especial en pacientes oligoanúricos requiere diálisis. Se asocia habitualmente con hipervolemia e hiperkalemia, lo que agrava el cuadro. El aporte I.V. de bicarbonato de sodio 1-2 mEq/kg, resulta adecuado en aquellos pacientes con intensa acidosis metabólica, pero se contraindica en aquellos pacientes anúricos, hipervolémicos, antes de iniciar la diálisis.

5.1.4. Anemia severa (hematocrito < 18%/, Hb < 6g/dl o trastornos hemodinámicos resultantes de la misma) requiere transfusión lenta de glóbulos rojos sedimentados a 10ml/kg, con mucha precaución en niños oligoanúricos e hipervolémicos.

5.1.5. Afectación neurológica. Se transfunden con hematocrito < 20%). En caso de convulsiones administrar Diazepam (0,1-0,5 mg/kg) IV o sublingual). Generalmente se prosigue con un anticonvulsivante de base tal como fenobarbital (dosis de ataque 15 mg/kg EV y mantenimiento a 3-5 mg/kg/día VO) y/o difenilhidantoina IV (dosis de ataque 18-20 mg/kg/dosis) y mantenimiento a 5 mg/kg/día. La dosis de mantenimiento se ajustará a los niveles sanguíneos (modificados por la diálisis).

5.2. Tratamiento de la Insuficiencia renal

5.2.1. Tratamiento conservador

Agua y electrolitos: inicialmente realizar una restricción total hasta valorar diuresis y obtener resultados de laboratorio (excepto en des-

hidratación y/o shock). Posteriormente se administrarán según necesidades, diuresis y tolerancia. En general se evita el administrar Na y K, considerando la necesidad de administrar Ca en niños oligoanúricos. En la mayoría de los casos los pacientes deben perder peso. Transfusiones de glóbulos rojos sedimentados: ver más arriba.

La alimentación se administrará del modo más precoz posible de acuerdo con el grado de compromiso del aparato digestivo, estado neurológico y tolerancia del paciente. La dieta deberá ser básicamente hipoproteica (1-1,5 g/kg/día) e hiposódica. En lactantes resulta preferible el aporte en base a leche maternizada (menor contenido de Na, electrolitos y proteínas). Si la tolerancia es mala se puede intentar realizar alimentación por medio de sonda nasogástrica o nasoduodenal. La alimentación parenteral se instituye tempranamente en casos de colopatía o imposibilidad de utilizar la vía digestiva.

5.2.2. diálisis (peritoneal o hemodiálisis según condiciones)

"La indicación de diálisis depende menos de arbitrarios criterios bioquímicos que de la valoración del curso probable del fallo renal" (TM Barratt)

Indicaciones

Anuria/oligoanuria mayor de 24 horas

Hiperkalemia

Hipervolemia

Acidosis grave

Hiponatremias graves

Compromiso neurológico moderado o severo

6. condiciones de alta

Diuresis normalizada con aporte hídrico libre

Hematocrito estable > 18%

Urea < 1g/l

Recuperación neurológica

TA normal (con o sin tratamiento)

Deposiciones normales

Buena actitud alimentaria y tolerancia normal a la misma

7. indicaciones al alta y controles alejados (deben ser efectuados en todos los casos en el servicio de nefrología)

Dieta hipoproteica (entre 1 y 1,5 g/kg/ día) según la gravedad del cuadro agudo y los valores de urea y creatinina

Dieta hiposódica (en general por 6 meses) de acuerdo a gravedad de la etapa aguda y TA

Controles clínicos, TA, función renal, medio interno, proteinuria (microalbuminuria), según evolución de los valores

Los controles clínicos y de laboratorio alejados se continúan hasta la edad adulta según evolución del paciente. Resulta fundamental un seguimiento prolongado, aunque los valores de laboratorio sean normales, dado que pueden aparecer anormalidades, aún muchos años después de la etapa aguda.

bibliografía

1. Mendilaharsu F, Adragna M. *Microangiopatía trombótica en Pediatría*. Nefrología Pediátrica. Editado por la Sociedad Argentina de Pediatría (2003) p:193-201.
2. Loirat C, Taylor C.M. *Hemolytic Uremic Syndromes*. En Barratt TM y col. *Pediatric Nephrology* 5ª Ed Lippincot Williams and Wilkins (2004) P:886-915
3. Bibiloni N. *Síndrome Urémico Hemolítico*. En Morano J y col. *Pediatría* 3ª Ed. P: 939-942
4. Spizzirri F, Rahman R, Bibiloni N, Ruscasso J, Amoreo O. *Childhood hemolytic uremic syndrome in Argentina. Long-term follow-up and prognostic features*. (original article) *Pediatric Nephrology* 1997; 11:156-160.
5. Spizzirri F. y col. *Haemolytic uremic syndrome: presence or absence of diarrheal prodromes*. *The Journal of Pediatrics* (diciembre 1997)131(6): 937 (letter to the editor).