

SINDROME HEMOLITICO UREMICO. PRESENTACION DE UN CASO

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "JOSE LUIS MIRANDA", SANTA CLARA, VILLA CLARA

Dra. Olga Rodríguez Fernández, Dr. José Ores Viego** y Dr. Rafael Torrens de la Nuez****

RESUMEN

Se informa el caso de un niño de 4 meses de edad que presentó síndrome hemolítico urémico diagnosticado en el Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda" de Santa Clara, el cual recibió tratamiento dialítico a causa de la insuficiencia renal aguda provocada por dicha afección. El paciente tiene actualmente 3 años de evolución con parámetros clínicos y humorales satisfactorios.

INTRODUCCION

El síndrome hemolítico urémico (SHU) fue descrito por Casser en 1955 y se caracteriza por la aparición brusca de anemia hemolítica de tipo microangiopática, trombocitopenia y signos de afectación renal.¹⁻³ Inconstantemente puede asociarse con signos neurológicos y hemorragias digestivas.

Esta enfermedad ocurre con frecuencia en América del Sur y Suráfrica. En los climas templados tienden a aparecer casos agrupados en microepidemias.³ En Argentina ha sido estudiado un número considerable de pacientes. Hasta 1973, Gianantonio et al. informaron 678 pacientes.⁴ Por el contrario, en nuestro país es rara, pues solamente hemos encontrado 2 casos de ella, el último informado en el año 1975, el cual falleció.⁵

Habitualmente el SHU se presenta en niños sanos menores de 4 años de edad y afecta por igual a uno y otro sexos. Tiene un período prodrómico de

* Especialista de I Grado en Pediatría. Jefa del Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Santa Clara. Profesor Auxiliar ISCM-VC.

** Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Santa Clara. Profesor Asistente. ISCM-VC.

*** Jefe del Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

aproximadamente 7 días, caracterizado por trastornos gastrointestinales o enfermedades de las vías respiratorias altas.^{3,6}

La causa de este síndrome continúa siendo objeto de estudio, por lo que existen múltiples hipótesis para explicar su patogenia.⁷⁻¹² La mortalidad ha descendido actualmente desde cifras del 50 % al 4.5 y 6 %, a causa de una mejor atención a la insuficiencia renal aguda (IRA).^{3,13}

La observación de un niño con síndrome hemolítico urémico es el motivo de esta comunicación.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente O.M.G., historia clínica 205592, 4 meses, del sexo masculino, color de la piel blanca.

Antecedentes patológicos familiares y personales: nada significativo.

Motivo de ingreso: Palidez cutaneomucosa.

Historia de la enfermedad actual: paciente eutrófico que ingresa en nuestro hospital el 12 de julio de 1985 con antecedentes de presentar, 6 días antes de su ingreso, un estado catarral con fiebre de 2 días de evolución. Es llevado ante el facultativo por mostrar palidez cutaneomucosa, y que motiva se le indique una hemoglobina, la cual arroja cifras de 4.9 g % (49 g/L), y es ingresado para estudio de la anemia.

Examen físico: palidez cutaneomucosa marcada.

Estado nutricional: 75 Pc.

Hepatomegalia que rebasa en 3 cm el reborde costal (figura 1).

Esplenomegalia de 2 cm.

No se aprecian manifestaciones purpúricas.

Se realizan exámenes complementarios a su ingreso, y se detecta:

- Hemograma: hemoglobina 4.5 g % (45 g/L), hematócrito 16 vol % (0.16 g/L).
- Leucocitos: 13 700 mm³ (13.7 por 10⁹ /L).
- Segmentados: 30 % (0.30 /L).
- Linfocitos: 64 % (0.64 /L).
- Monocitos: 0.6 % (0.06 /L).
- Anisocitosis marcada con células fragmentadas.
- Conteo de reticulocitos: 3.6 % (36 por 10³).
- Hierro sérico: 98 g % (17.5 Umol/L).
- Hemoglobina corpuscular media (HCM): 21 Y Y.
- Volumen corpuscular medio (VCM): 72 μ^3 (72 U³).
- Concentración hemoglóbica corpuscular media (CHCM): 28 % (280 g/L).
- Prueba de Combs: Negativa.
- Resistencia osmótica: máxima 0.44 %, mínima 0.21 %.
- Transaminasa pirúvica: 6 UI.
- Medulograma: hiperplasia eritropoyética, sistema granulopoyético y megacariopoyético normales.
- Bilirrubina: total: 1.4 mg % (17.1 Umol/L); directa: 0.5 mg % (8.5 Umol/L); indirecta 0.9 mg % (8.6 Umol/L).



FIGURA 1. Se observa hepatomegalia.

Evolución. Al inicio el SHU interpretado como una anemia hemolítica de posible causa autoinmune, por lo cual es transfundido el paciente en varias ocasiones hasta el 3 de agosto de 1987 en que se observan edemas palpebrales discretos, orina escasa y hematúrica; posteriormente se comprobó una diuresis de 85 mL/24 horas; cifras de tensión arterial por encima del 95 Pc para su edad y sexo (140-90), por lo que se reconsideró el diagnóstico y la terapéutica que se seguirá.

En los exámenes complementarios realizados hasta ese momento se encontró:

- Lámina de periferia: células fragmentadas (esquistocitos) (figura 2).
- Cituria: leucocituria, hematuria y proteinuria ligera.
- Proteinuria de 24 horas: 0,8 g/L.
- Urea: 178 mg % (29.6 mmol/L).
- Creatinina: 2 mg % (176.8 Umol/l).
- Acido úrico: 7.4 mg % (440.2 Umol/L).
- Gasometría: acidosis metabólica ligera.
- Electrolitos, normales.

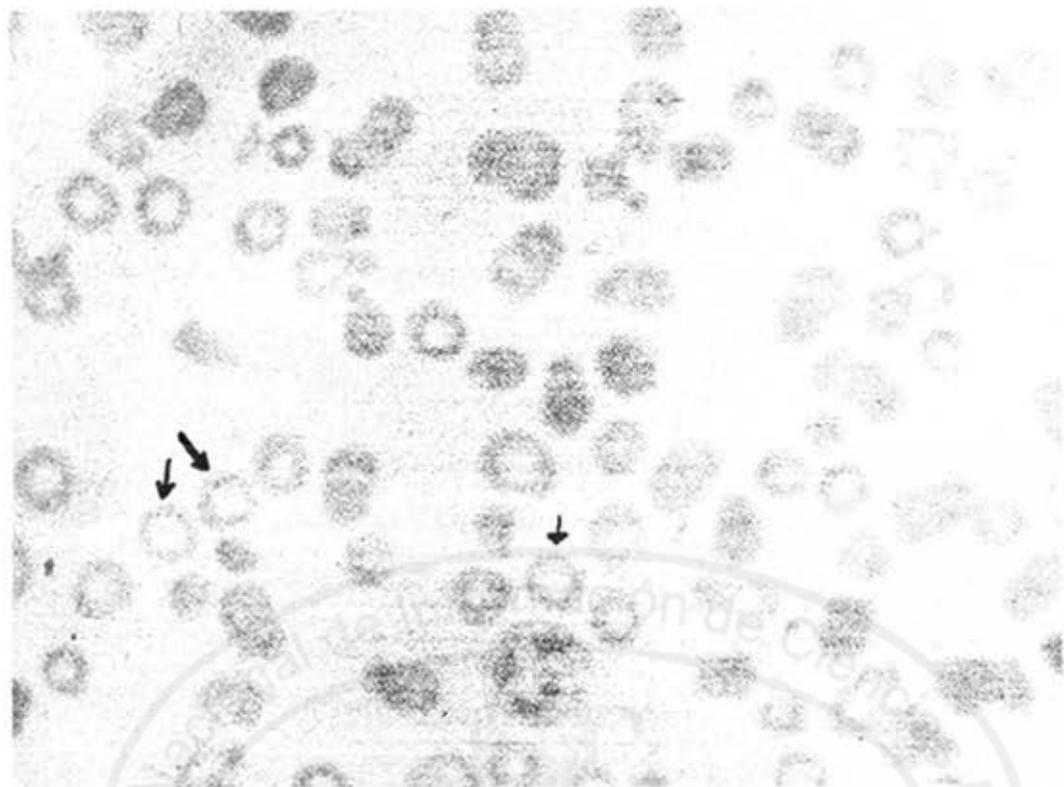


FIGURA 2. Presencia de células fragmentadas (esquistocitos).

- FeNa: 1.
- Coagulograma: trombocitopenia ($30\ 000\ \text{mm}^3$).
- Discreto aumento del tiempo de protrombina.
- No se encontró aumento de los productos de degradación de la fibrina.
- Depuración de creatinina: $20\ \text{mL/min}\ 1.73\ \text{m}^2\ \text{SC}$.
- Electrocardiograma (ECG): discreta sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo.
- Antígeno de superficie: negativo.

El conjunto de estos resultados nos permitió plantear que se trataba de un SHU, por lo cual se instituyó tratamiento con antihipertensivos, diuréticos y diálisis peritoneal, y se requirió en 4 ocasiones este procedimiento dialítico. A las 2 semanas de haberse diagnosticado la afección se observa una marcada mejoría clínica y humoral de la IRA, con cifras normales de azoados, diuresis adecuada, desaparición de la hipertensión arterial y de la trombocitopenia, sólo persiste la anemia de $8.4\ \text{g}\ %$ ($84\ \text{g/L}$).

A los 2 meses de evolución se le indicó biopsia renal por punción, y se diagnostica una glomerulonefritis proliferativa, por lo cual es imposible precisar con exactitud la presencia de alteraciones en la membrana basal (figura 3).

Se da el alta al paciente y se continúa el seguimiento por consulta. A los 6 meses de su egreso la anemia es aún de $8\ \text{g}\ %$ ($80\ \text{g/L}$), la microhema-



FIGURA 3. Glomerulonefritis proliferativa.

turia es ligera, no hay hipertensión arterial y las cifras de azoados son normales. Se decide repetir biopsia renal con inmunofluorescencia en el Hospital de Centro Habana, y se diagnostica una glomerulonefritis membrano-proliferativa Tipo I.

El 11 de febrero de 1988 el paciente se encuentra asintomático clínicamente, sólo persiste una anemia discreta y microhematuria con un filtrado glomerular de 52 mL/min 1.73 m^2 SC.

COMENTARIOS

El SHU es poco frecuente en nuestro medio, pero reviste especial interés valorar su diagnóstico ante un paciente menor de 4 años de edad con una IRA o una anemia hemolítica, pues instituir un tratamiento precoz y adecuado de esta enfermedad es uno de los factores que influye en la disminución de su mortalidad.^{3,13}

Todos los autores están de acuerdo en mencionar como los síntomas prodrómicos más frecuentes los gastrointestinales y los respiratorios, y son los primeros observados en el 80 % o más de pacientes, donde a veces las manifestaciones clínicas de enterocolitis severa pueden retardar el diagnóstico de esta entidad.¹⁻³

La patogenia continúa siendo oscura, pues en la misma aparecen involucrados un grupo de factores donde se incluyen el daño de la célula endotelial renal por diferentes agentes, que es seguido por depósitos de fibrina y el desarrollo de una anemia hemolítica microangiopática, mediante la cual los eritrocitos y las plaquetas son dañados mecánicamente, la presencia de sustancias circulantes liberadas por bacterias o virus, las alteraciones de la función plaquetaria, los factores inmunológicos, la predisposición hereditaria y las alteraciones del metabolismo de las prostaciclinas, entre otros.⁷⁻¹⁰

El SHU no sólo afecta a los riñones, eritrocitos y plaquetas, sino que puede afectar al intestino, hígado, corazón y SNC.³

La hepatoesplenomegalia y la anuria son relativamente constantes, y están presentes en el 30 al 40 % de los enfermos.³

La hipertensión arterial y las convulsiones pueden a su vez acompañar a esta enfermedad, y es la alteración hematológica fundamental la anemia hemolítica microangiopática. Puede existir además, trombocitopenia, tiempo de protrombina prolongado y a veces aumento de los productos de degradación de la fibrina.^{2,3}

La nefropatía se manifiesta por hematuria, proteinuria, edema, oliguria o anuria, hipertensión arterial, aumento del nitrógeno sérico y creatinina.^{3,6,13}

El pronóstico de esta enfermedad se encuentra ensombrecido por varios factores, entre los cuales se destacan las características de la fase prodrómica, la duración de la anuria, la presencia de SHU familiar o recurrente, y las alteraciones anatomopatológica descritas, como: necrosis cortical, microangiopatía trombótica con predominio glomerular o vascular, que son factores esenciales en el pronóstico de estos enfermos.^{2,6,13,14}

Se señala además, que la forma con predominio glomerular puede tener una mejor evolución que las restantes, y que en numerosas ocasiones esta forma histológica puede simular una glomerulonefritis membranoproliferativa Tipo I.^{4,14}

Todos los autores concuerdan en que el tratamiento de elección en estos pacientes es la diálisis peritoneal, pues se ha comprobado que después de la utilización de este procedimiento terapéutico como tratamiento de la IRA, se ha observado un descenso acentuado de la mortalidad, como es informado en las series de Habib y Gianantonio.^{3,4}

Los criterios de tratamiento con la heparina no son sin embargo los mismos que hace algunos años, ya que en estudios controlados con esta terapéutica se observó una mortalidad del 54 % en los pacientes tratados, contra el 30 % en los no tratados. No se ha podido demostrar hasta ahora la utilidad de otros medicamentos como son: los activadores de la fibrinólisis, aspirina y dipiridamol.^{4,13}

Recientemente los enfoques terapéuticos basados en la hipótesis de las alteraciones que se observan en la prostaciclina (PGI₂) han incitado proponer intercambios plasmáticos y hasta de prostaciclinas.

SUMMARY

The case of a four month old boy who presented hemolytic-uremic syndrome, diagnosed at the "José Luis Miranda" Teaching Provincial Hospital, Santa Clara, is reported. The child was dialyzed because of acute renal failure caused by such affection. At the present time the patient has evolved for three years with satisfactory clinical and humoral parameters.

RESUME

On rapporte le cas d'un petit enfant de 4 mois qui a présenté le syndrome hémolytique urémique. Il a été diagnostiqué à l'Hôpital pédiatrique provincial universitaire "José Luis Miranda", de Santa Clara, et a été traité par dialyse en raison de l'insuffisance rénale aiguë entraînée par cette affection. A l'heure actuelle l'enfant est âgé de 3 ans et les paramètres cliniques et humoraux sont satisfaisants.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. GOLDSTEIN, M.: Tratado de nefrología. T. 2. Ciudad de La Habana, Ed. Científico Técnica, 1982, p. 869.
2. FONG, J. ET AL.: Síndrome urémico hemolítico: nociones actuales y tratamiento. Clin Pediatr Norteam 4:811-831, 1982.
3. HABIB, R.: Nephrologie pédiatrique. 3. ed., Paris, Ed. Flammarion, 1983, p. 401.
4. GIANANTONIO, C. G. ET AL.: The hemolytic uremic syndrome. Nephron 11:174, 1973.
5. ALFANO LO PRETE, L. ET AL.: Síndrome hemolítico urémico: informe de un caso. Rev Cubana Pediatr 47(6):697-702, nov.-dic. 1975.
6. GOMEZ CAMPDERA, F. J.; L. M. GOMEZ: Síndrome hemolítico urémico en la infancia. Rev Clin Esp 167(2):71-77, oct. 31, 1982.
7. BEATTIR, T. ET AL.: Studies on prostaglandin metabolism in hemolytic uremic syndrome. Int J Pediatr Nephrol 2:130, 1981.
8. DRUMMOND, K. N.: Hemolytic uremic; then and now. N Engl J Med 312(2):116, Jan. 10, 1985.
9. ALON, U. ET AL.: Hemolytic uremic syndrome associated with streptococcus pneumoniae: report of a case and review of the literature. Am J Dis Child 138(5):496-499, May, 1984.
10. COSIO, F. G. ET AL.: Decreased plasma fibronectin levels in children with hemolytic uremic syndrome. Am J Med 78(4):549-554, Apr. 1985.
11. LEVIN, M. ET AL.: Platelet derived growth factors as possible mediators of vascular proliferation in the sporadic hemolytic uremic syndrome. Lancet 2(8511):830-833, Oct. 11, 1986.
12. STRATTA, P. ET AL.: Haemolysis acute renal failure and haemolytic uraemic syndrome. Nephron 41(1):119-120, Sept. 1985.
13. GOMEZ CAMPDERA, F. J. ET AL.: Síndrome hemolítico urémico en la infancia: correlación clínica patológica y evaluación de 10 episodios. Rev Clin Esp 167(2):79-84, Oct. 31, 1982.
14. _____: Síndrome hemolítico urémico en una niña simulando una glomerulonefritis membrano-proliferativa de mala evolución. Rev Clin Esp 171(5):289-292, Mar. 15, 1984.

Recibido: 27 de septiembre de 1988. Aprobado: 10 de diciembre de 1988.
Dra. Olga Rodríguez Fernández, Calle 7ma. bloque 15, apto 19, entre 6ta. y 4ta., reparto Escambray, Santa Clara, Villa Clara 50100, Cuba.