



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA



CURSO CLINICO Y FACTORES PRONOSTICOS DEL
SINDROME UREMICO HEMOLITICO EN PACIENTES
PEDIATRICOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRIA.

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA:
DRA. ROSAURA FABIAN VELASCO
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN NEFROLOGIA PEDIATRICA



MEXICO, D. F.

2000

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE POSGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

CURSO CLINICO Y FACTORES PRONOSTICOS DEL SINDROME
UREMICO HEMOLITICO EN PACIENTES PEDIATRICOS ATENDIDOS
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PRESENTA
DRA. ROSAURA FABIAN VELASCO

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
NEFROLOGIA PEDIATRICA.

México, D.F.

Año 2000

Agradezco infinitamente a Dios y a mi familia el haberme permitido concluir con satisfacción uno más de mis objetivos.....

Agradezco con todo mi corazón a mis maestros, en especial al Dr. Samuel Zaltzman, ya que no sólo me brindó sabiduría, experiencia y conocimiento, si no también me enseñó a tratar de ser un excelente médico y defender contra todo mis ideales.....

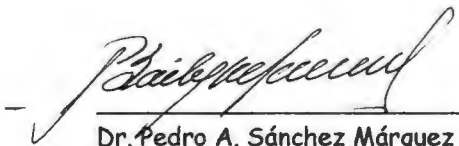
Gracias a todos aquellos pacientes, a su paciencia, bondad y conocimiento, ya que fueron más que un libro abierto.....

ÍNDICE

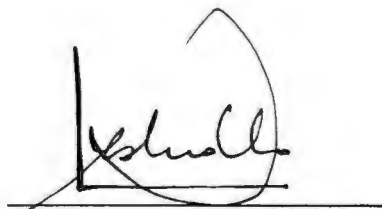
| | |
|---------------------------------|----|
| RESUMEN..... | 1 |
| INTRODUCCIÓN..... | 2 |
| JUSTIFICACIÓN..... | 5 |
| MATERIAL Y MÉTODOS..... | 6 |
| RESULTADOS..... | 7 |
| DISCUSIÓN..... | 9 |
| CONCLUSIONES..... | 11 |
| ANEXOS..... | 12 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS..... | 31 |

INF
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN

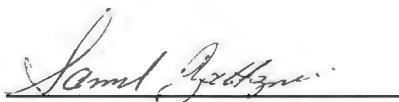
CURSO CLINICO Y FACTORES PRONOSTICOS DEL
SINDROME UREMICO HEMOLITICO EN PACIENTES
PEDIATRICOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE PEDIATRIA



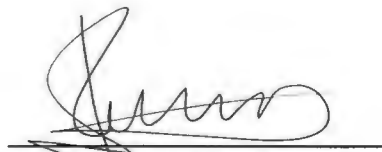
Dr. Pedro A. Sánchez Márquez
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



Dr. Luis Heshiki Nakandakari
JEFE DEL DEPARTAMENTO
DE ENSEÑANZA DE PRE Y
POSGRADO



Dr. Samuel Zaltzman Girshevich
PROFESOR TITULAR DEL CURSO



Ing. José Luis Pablos Hoch
TUTOR DEL TRABAJO
DE INVESTIGACION

CURSO CLÍNICO Y FACTORES PRONÓSTICOS DEL SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

Dr. Samuel Zaltzman Girshevich,* Dra. Rosaura Fabián Velasco** Ing. José Luis Pablos Hoch*** Departamento de Nefrología. Instituto Nacional de Pediatría.

*Jefe del Servicio de nefrología. **Residente de 5º año de nefrología.

***Tutor del trabajo de investigación.

RESUMEN.

Antecedentes. El Síndrome Urémico Hemolítico (S.U.H) se caracteriza por una triada que consiste en anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia y falla renal de grado variable. Es una entidad poco común, y cuando se presenta su diagnóstico es en ocasiones difícil debido a la diversidad de su sintomatología, afecta más a niños menores de 5 años, sin embargo puede presentarse a cualquier edad, sin predominio de sexo y ocurre más frecuentemente en verano.

Se ha asociado a este síndrome a E. Coli (O157: 7) como causante principal más frecuente. Aunque todavía no hay un acuerdo sobre el tratamiento, se ha visto que su detección oportuna y las medidas de apoyo cuando se presenta la falla renal, en conjunto a un diagnóstico temprano, han contribuido a disminuir la mortalidad.

Material y métodos. Se estudiaron retrospectivamente a 12 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de (S.U.H), de 1991 a 1999. Se determinaron a su ingreso, durante su evolución hospitalaria y egreso datos clínicos y de laboratorio que incluyeron exámenes específicos de la biometría hemática, química sanguínea y examen general de orina. Se consideró el tratamiento establecido e indicaciones de biopsia renal.

Resultados y conclusiones. Los 12 pacientes presentaron anemia hemolítica microangiopática y elevación de azoados, solo 58% tuvo plaquetopenia. El 75% presentó diarrea, de éstos en ninguno se realizó estudios especiales para descartar E. Coli (O157: H7). Todos recibieron infusión de plasma, plasmaféresis, fármacos inhibidores de la adhesión plaquetaria, esteroides, diálisis, solos o en combinación. Con el tratamiento establecido, después de 3.5 semanas de hospitalización 75% mantuvieron hemoglobina, plaquetas y creatinina normales. Dos (17%) evolucionaron a la insuficiencia renal terminal, el paciente restante egresó como alta voluntaria. Cinco ameritaron biopsia renal ante una evolución tórpida, solo en 3 se obtuvo espécimen el cual mostró microangiopatía trombótica. Un paciente presentó recaída de la enfermedad 18 meses después de su diagnóstico.

INTRODUCCION

En 1955 el Síndrome Urémico Hemolítico (S.U.H) fue descrito por Gasser y colaboradores como una entidad que se presentaba en niños y cuyas manifestaciones clínicas eran similares al descrito por Moschowitz en 1924, pero con la diferencia del predominio de afección renal^{1, 2}. Este síndrome se integró por una triada caracterizada por anemia hemolítica microangiopática trombocitopenia y afección renal de diverso grado. El S.U.H. ha sido descrito en asociación con infecciones causadas por E Coli cuya cepa más frecuente es la O157:H7, sin embargo existen otras cepas y otra gran variedad de bacterias y virus que se han reportado por otros autores que se han asociado con este síndrome^{3, 4, 5}. Hay dos principales subgrupos en la población pediátrica: el primero llamado típico, aquel que se asocia con un pródromo diarreico y generalmente la E. Coli productora de verotoxina. El segundo llamado atípico cuyo antecedente de diarrea no existe y tiene antecedente a la recaída y a un mal pronóstico, cuyas causas no son propias de un proceso infeccioso y se asocian generalmente a fármacos, glomerulopatías, eclampsia, anormalidades inmunológicas, entre otras^{3, 4}. El reservorio de la E. Coli es el ganado bovino y generalmente es transmitido por alimentos contaminados o agua contaminada por heces o ingesta de carne o leche cruda. Se han descrito transmisión directa de persona a persona^{5, 6}. El periodo de incubación ha sido de 3 a 4 días hasta un lapso de 10 días. Se ha encontrado una alta tasa de infección en niños menores de 5 años, aunque individuos de todas las edades pueden ser infectados. La mayoría de los casos ocurren entre los meses de junio a septiembre. Otros autores han manifestado que el sexo femenino y la raza negra son más frecuentemente afectados, sin embargo otros refutan estas aseveraciones^{7, 8, 9}.

Las epidemias han predominado en las regiones de Norteamérica incluyendo Oregon, Michigan, Washington, Minessota, Wisconsin, Dakota del norte y Montana, aunque en otras ciudades han habido epidemias, tal es el caso de Argentina, tal y como lo han reportado algunos autores¹⁰.

Aunque se han planteado diversas teorías en la fisiopatología, el evento final conlleva a la lesión de la célula endotelial de los capilares glomerulares, arteriolas y otros vasos mediada por las verotoxinas. En el caso de un SUH atípico donde la inexistencia de la verotoxina es una de las características fundamentales la asociación directa del factor desencadenante producirá las lesiones típicas del S.U.H^{11, 12}.

La afección a nivel renal involucra al glomérulo y las arteriolas, sin embargo las lesiones (depósitos de fibrina y microtrombos) pueden estar presentes en otros órganos tales como cerebro, pulmón, colon, hígado, corazón, páncreas, glándulas adrenales entre otros. Las manifestaciones son

floridas; desde infección asintomática, hasta colitis hemorrágica. La falla renal se desarrolla rápidamente, y tiene diverso grado de afectación. La anemia dependerá del grado de hemólisis^{12, 13,14}. Fiebre ocurre en una tercera parte de los pacientes, manifestaciones neurológicas ocurren en un 30%. Manifestaciones menores incluyen letargo, irritabilidad y temblores son comunes. Manifestaciones inusuales incluyen rabdomiólisis, diabetes mellitus por necrosis pancreática, pancreatitis, obstrucción intestinal aguda. El diagnóstico se basa en la detección del E Coli en heces por diversos métodos, por determinación de anticuerpos en suero y la detección de la toxina en alimentos contaminados^{16, 17}.

El diagnóstico requiere de la documentación de anemia hemolítica microangiopática, Un frotis de sangre periférica puede demostrar la presencia de eritrocitos fragmentados¹⁸. La trombocitopenia se presenta en un 85% de los niños y depende de la evaluación médica inicial, ya que ésta puede ser breve. La falla renal se manifiesta de acuerdo al daño, desde anuria o simplemente con elevación de azoados. El sedimento urinario puede mostrar hematuria, proteinuria leve o cilindros granulosos. Otras anomalías de laboratorio incluyen elevación de las enzimas hepáticas, triglicéridos bilirrubinas y ácido úrico, disminución de las proteínas totales y albúmina pueden estar presentes.^{19, 20, 21}

El diagnóstico diferencial incluye: púrpura trombocitopénica trombótica, lupus eritematoso sistémico, endocarditis bacteriana, prótesis cardiaca, preeclampsia, hipertensión maligna, trombosis de vena renal, glomerulonefritis postinfecciosa, vasculitis sistémicas coagulación intravascular diseminada, síndrome de Kassalbach-Merritt, enfermedad de Wilson, entre otras^{18,19}.

Diversos factores podrían limitar la detección de este síndrome, uno de ellos es la falta de reconocimiento por los clínicos del espectro de la enfermedad, la falla del aislamiento del germen en las heces y la limitación de su estudio por parte de los laboratorios, su corto periodo de detección del organismo en las evacuaciones (idealmente 7 días antes del primer síntoma) así como el frecuente uso de antibióticos antes de obtener el cultivo.²¹

La terapia generalmente se trata en la etapa aguda, con corrección hidroelectrolítica si la diarrea compromete el estado hídrico, así mismo el mantenimiento de las medidas de apoyo cuando existe insuficiencia renal.

La terapia convencional consiste en el pronto reconocimiento y trato de la falla renal. La terapia de diálisis se ha instituido cuando se tienen criterios; tanto la hemodiálisis, hemofiltración y la diálisis peritoneal son efectivas.²²

La terapia no convencional ha propuesto una diversidad de intervenciones que incluyen: infusiones de plasma, plasmaféresis, gamaglobulina intravenosa, prostaciclina, vitamina E, inhibidores de la toxinas de shiga, etc. para prevenir los microtrombos la heparina, dipiridamol, salicilatos urokinasa y estreptokinasa son de los muchos otros fármacos que se han utilizado por diversos autores con diverso grado de éxito o fracaso. Cabe decir que la terapia no convencional es principalmente utilizada en pacientes con SUH atípico, aunque puede haber excepciones.²⁴

La mortalidad se consideraba en un 30-40% para 1960 y ha disminuido hasta el 4% tres décadas después. Esto se ha debido al resultado del mejoramiento de las terapias dialíticas, así como al reconocimiento más temprano de la enfermedad. La muerte se presentaba casi siempre asociado a las alteraciones de la falla renal aguda, hipertensión severa, miocarditis o alteraciones neurológicas. La mortalidad es significativamente más alta en el SUH atípico. Antes de la terapia con plasma el 44% de los niños con SUH atípico fallecían durante el episodio agudo.

La afectación de la función renal varía de acuerdo a la serie consultada, sin embargo algunos autores consideran que la falla renal crónica ocurre en un 4- 10% de los niños con SUH típico, otro 40% presenta secuelas como proteinuria, disminución de la tasa de filtración glomerular, hipertensión, entre otras. La recuperación de la función renal ha sido correlacionada con la patología renal. Sin embargo algunos autores opinan lo contrario. El resto no tienen afectación renal posterior al episodio de SUH.²⁵

JUSTIFICACION

El síndrome Urémico Hemolítico se caracteriza por una triada que consiste en anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia y disfunción renal de grado variable. Es una entidad poco común, y cuando se presenta su diagnóstico a veces es difícil debido a la diversidad de signos y síntomas, afecta principalmente a niños menores de 5 años, sin embargo puede presentarse a cualquier edad, sin predominio de sexo, ocurre con mayor frecuencia en verano. Dos principales subgrupos son descritos en los niños: el primero incluye casos típicos con pródromo diarreico agudo, frecuentemente causado por E. Coli (O157: H7). El segundo grupo (atípico) puede heredarse como autosómico recesivo o dominante, aunque también se ha asociado a drogas antineoplásicas, anticonceptivos orales, ciclosporina, enfermedades glomerulares, Enfermedad de Kawasaki, déficit de cobalamina C, anormalidades de complemento sérico, entre otras. Se ha descrito el S.U.H típico como el más frecuente. Han predominado las epidemias en Estados Unidos, sin embargo en los países latinoamericanos, Argentina es uno de los que ha reportado mayor número de casos, en México se desconoce su curso clínico, comportamiento epidemiológico y factores pronósticos, ya que solo existen reportes aislados de algunos casos.

MATERIAL Y METODOS

Este es un estudio del tipo observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal efectuado en niños menores de 18 años, ambos sexos, atendidos en el Instituto Nacional de pediatría, entre 1991 y 199, que cumplieron con los criterios diagnósticos del Síndrome Urémico Hemolítico.

Se excluyeron del estudio pacientes cuyos expedientes no se encontraron completos. Se evaluaron en el cuadro clínico inicial: sexo, edad, lugar de origen, mes en que se originó la enfermedad y durante la estancia hospitalaria, características clínicas, tales como presencia de fiebre, dolor abdominal, diarrea, palidez, oliguria, hipertensión, crisis convulsivas, astenia, adinamia y ataque al estado general. En los exámenes de laboratorio: nitrógeno ureico (mg/dl), proteínas (mg/dl) y eritrocitos (células por campo) en una orina aislada, hemoglobina (gr%), plaquetas (mmc), células en casco en frotis de sangre periférica, reticulocitos (%), coombs directo (positivo o negativo), fibrinógeno (mg%) y bilirrubina indirecta (ésta última sólo durante la primera semana de hospitalización); criterios de biopsia renal (si se presentaron); los parámetros clínicos y de laboratorio se consideraron al término de su estancia o de su última cita en el Hospital.

Se realizó un análisis descriptivo gráfico, numérico, en éste último se obtuvieron las medidas aritméticas de cada una de las variables estudiadas. Se utilizó el paquete Computacional Statistical Pacage for the Social Sciences (S.P.S.S.). Versión 6.0 Marija. J. Norusis Inc. For Windows Base System User's Guide 1993.

RESULTADOS

Se estudiaron retrospectivamente a 12 pacientes, desde 1991 a 1999 de los cuales (6) 50% fueron masculinos (figura 1), la edad varió desde 1 mes a 13 años 11 meses, con un promedio de 9 años un mes (figura 2).

El mes predominante en la aparición de la enfermedad fué septiembre (4) 30% (figura 3). No hubo preferencia del estado de la República de origen.

El cuadro de presentación inicial de los niños que acudieron fué: 8 (67%) fiebre (figura 4); 11 (92%) dolor abdominal (figura 5); 9 (75%) diarrea (figura 6); 8 (67%) palidez; 11 (92%) oliguria (figura 7); 11 (92%) edema (figura 8); 11 tuvieron hipertensión diastólica mayor de 90 mmHg y de éstos 6 fue más severa, ya que fue mayor 100 mmHg (figura 9); 3(25%) tuvo crisis convulsivas (figura 10) y 8 (67%) astenia, adinamia, ataque al estado general.

En cuanto a los datos de laboratorio todos los pacientes presentaron anemia, que osciló de 3.3 a 9.0 gr% con un promedio de 6.0 gr% (± 1.7) (figura 11). De los 12 pacientes 7 (58%) presentaron trombocitopenia (menor de 150 mil mmc) 2 de éstos fue menor de 7 mil y los 5 restantes estuvo entre 40 y 140 mil mmc (± 102). El resto no presentó trombocitopenia (figura 12). Todos tuvieron reticulocitosis, que osciló de 5% a 21% con promedio de 14 % (± 5) (figura 13). 11 (92%) pacientes presentaron células en casco en el frotis de sangre periférica (figura 14). Sólo en 6 pacientes se determinó fibrinógeno, y de éstos 1 lo presentó ligeramente bajo (105 mg%) (figura 15). Todos presentaron coombs directo negativo. Se midieron bilirrubinas en todos los pacientes durante la primera semana de la presentación del cuadro clínico y solo en 2 (17%) tuvieron la fracción indirecta elevada.

El 100% presentó hiperazoemia, los valores de nitrógeno ureico oscilaron entre 48 y 269 mg/dl con un promedio de 136.0mg/dl (± 59) (figura 16). La creatinina se elevó en el 100% y varió de 2.7 a 15 mg/dl con promedio de 6.15 mg/dl (± 4) (figura 17). En el examen de orina inicial todos tuvieron eritrocituria y proteinuria, ésta última osciló entre 100 y 500 mg/dl.

En cuanto al tratamiento, 6 (50%) recibieron solo transfusión de plasma fresco, 3 (25%) fueron tratados con diálisis más plasma fresco, 1 (8%) con transfusión de plasma fresco, hemodiálisis y plasmaféresis y sólo 2 (17%) recibieron plasma fresco, diálisis, esteroides y fármacos que inhiben la adhesión plaquetaria (figura 18).

En 5 pacientes se realizó biopsia renal cuyas indicaciones fueron elevación progresiva de azoados y evolución tórpida, uno de éstos acompañado de proteinuria en rango nefrótico. Solo en tres se pudo obtener espécimen apropiado y el resto la biopsia fue fallida por no obtenerse material adecuado.

Con el tratamiento mencionado antes (diálisis, transfusión de plasma fresco, plasmaféresis, esteroides y fármacos que modifican la adhesión plaquetaria, solos o en combinación), 9 (75%) pacientes después de 3.5 semanas mostraron una remisión de la hemólisis, con recuperación de los niveles de hemoglobina y desaparición de la reticulocitosis y mejoría de la trombocitopenia, solo la presencia de células en casco persistió por un período mayor de tiempo, a veces hasta 8 semanas. Dos (16.6%) evolucionaron a la insuficiencia renal crónica terminal. Llamó la atención que en éstos dos últimos casos presentaron en el cuadro inicial mayor elevación de azoados (creatinina de 14 y 15 mg/dl, N.U 176 y 146 mg/dl); desde el punto de vista hematológico, anemia severa (6.3 y 3.8 gr%) y reticulocitosis marcada (14 y 12 %).

Solo 1 caso presentó una recaída hematológica la cual se presentó 18 meses después de su cuadro inicial, teniendo un pródromo diarreico, con trombocitopenia y reticulocitosis acompañándose con elevación de azoados e hipertensión arterial severa, destacándose que este paciente fue tratado con esteroides y continúa con este medicamento hasta la actualidad.

En cuanto a la evolución clínica 11 de los 12 pacientes se mantuvieron hospitalizados entre 4 y 9 semanas y paciente restante se egresó 24 hrs después por alta voluntaria desconociéndose su evolución; 2 desarrollaron insuficiencia renal crónica terminal por lo que requirieron un programa de diálisis crónica, de éstos 1 fue trasplantado y el otro fue derivado a otra Institución. De los 9 (75%) pacientes restantes, tres no fueron vistos después de su egreso hospitalario, aunque cabe mencionar que sus azoados, hemoglobina y su tensión arterial eran normales; de los 6 restantes 2 tuvieron seguimiento entre 1 y 8 meses después de su egreso hospitalario y posterior a este tiempo ya no acudieron. Los otros 4 han continuado con su seguimiento que ha variado de 9 meses hasta 7 años desde su egreso hospitalario. Todos éstos mantienen azoados, y hemoglobina normales, solo 1 tiene hipertensión controlada y dos tienen eritrocituria y proteinuria.

DISCUSION.

Doce niños entre 1 mes y 13 años 11 meses fueron diagnosticados como Síndrome Urémico Hemolítico. Todos presentaron en el cuadro agudo de su evolución hemólisis, la cual se caracterizó en el 100% de los casos por descenso de los niveles de hemoglobina y reticulocitosis, 92% células en cascado en el frotis de sangre periférica, 58% trombocitopenia e hiperazoemia en el 100% de los casos. Diversos autores refieren que la presencia de anemia hemolítica microangiopática y daño renal confirman el diagnóstico y los síntomas o signos dependerán del predominio de afección del órgano o sistema afectado.^{2,3,4} Solo (75%) presentaron un pródromo diarreico. Otros autores han descrito que la triada de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, daño renal y la fuerte asociación de un pródromo diarreico causado por E. Coli (O157:H7) constituyen el diagnóstico^{5,8,10}. Sin embargo en los pacientes que presentaron diarrea no se aisló algún germen y no se realizaron cultivos especiales y tipificación para descartar a E. Coli (O157:H7). Se ha determinado en otras series que es difícil aislar algún microorganismo ya que algunos factores como uso previo de antibióticos, la existencia de un corto periodo para poder determinarse en las evacuaciones o fallas en la técnica de aislamiento, son entre otros factores los que hacen imposible su detección oportuna^{14,15}.

El S.U.H. predominó en la edad escolar, que no concuerda con la frecuencia de afectación de otros autores, ya que se ha reportado que este síndrome se presenta con mayor frecuencia en menores de 5 años.^{2,8} En este estudio no hubo preferencia de afectación de sexo, sin embargo otros reportes describen que el sexo femenino es el más frecuentemente afectado.¹ De acuerdo a la presentación clínica ésta fue relacionada con un cuadro típico precedente de diarrea, dolor abdominal, fiebre, palidez, acompañado de daño renal el cual se manifestó por oliguria, edema e hipertensión arterial en más del 90% de los casos. Se ha descrito que la presentación de un cuadro atípico, es decir, que no preceda de un cuadro infeccioso, su presentación sea en menores de un año o en mayores de 10, la existencia de falla renal o hemólisis severa desde el inicio, evolución tórpida, recaídas de la enfermedad, son considerados entre otros; factores pronósticos^{11,13}.

En este estudio cabe destacar que 2 pacientes desde su inicio presentaron mayor elevación de azoados (creatinina de 14.2 y 15 mg/dl, N.U. 176 y 146 mg/dl) así como mayor hemólisis (hemoglobina 3.8 y 6.3 gr% con reticulocitos de 14 y 12%), ambos pacientes evolucionaron a la insuficiencia renal crónica. Uno de ellos presentó un cuadro atípico en la presentación de la enfermedad, y ambos fueron mayor de 5 años.

En los pacientes que requirieron de biopsia renal por presentar evolución tórpida la correlación con el diagnóstico fue precisa ya que en los tres pacientes en los que se obtuvo espécimen resultaron con datos de microangioaptía trombótica. Estos son los hallazgos histopatológicos clásicos hallados en los pacientes que presentan este síndrome, ya que se ha descrito la presencia de microtrombos en las arteriolas glomerulares, depósitos de fibrina, plaquetas y engrosamiento de las arteriolas, entre otras características.^{11,12}

Diversos tratamientos se han establecido en otros estudios, y se han propuesto una diversidad de intervenciones que incluyen: infusiones de plasma fresco, plasmaféresis, gamaglobulina intravenosa, prostaciclina, inhibidores de la toxina de Shiga, fármacos inhibidores de la adhesión plaquetaria y esteroides, todos y cada uno de ellos solos o en combinación con resultados diversos.^{22,23,24} No ha habido un consenso de la utilización de algún tratamiento, sin embargo debido al pronto reconocimiento de la falla renal y de las medidas terapéuticas de apoyo como la diálisis, han disminuido las complicaciones y secuelas.^{20,23} En el estudio la terapéutica establecida (infusión de plasma, plasmaféresis, fármacos inhibidores de la adhesión plaquetaria y esteroides, los cuales solos o combinados) remitieron la hemólisis y restauraron la función renal en 9 de los 12 pacientes estudiados. Tampoco se ha establecido en que momento debe iniciarse estos tratamientos, pero cuando se utilizan en la fase aguda de la presentación del síndrome, casi siempre se remite la hemólisis y se mejora la función renal, de acuerdo a la experiencia de otros autores.^{21,25}

CONCLUSIONES

- 1) El Síndrome Urémico Hemolítico fue más común en la edad escolar, no hubo predominio de sexo y se presentó más frecuente en meses de verano.
- 2) El cuadro clínico más frecuente fue la presencia de fiebre, dolor abdominal y diarrea, acompañándose de anuria, edema e hipertensión.
- 3) En el 75% de los pacientes con diarrea no se les realizó cultivos especiales para descartar a E. Coli.
- 4) Al inicio del cuadro clínico todos presentaron anemia hemolítica microangiopática, de éstos sólo el 58% trombocitopenia y en todos hubo hiperazoemia.
- 5) Dos pacientes evolucionaron a insuficiencia renal terminal, ambos eran mayores de 5 años y desde el inicio de su evolución presentaron marcada elevación de azoados y hemólisis.
- 6) Nueve de los 12 pacientes recibieron: infusión de plasma, plasmaféresis, diálisis, esteroides, fármacos que inhiben la adhesión plaquetaria; solos o en combinación remitieron la hemólisis e hiperazoemia.
- 7) Las indicaciones de biopsia renal fueron: evolución tórpida, elevación progresiva de azoados y proteinuria en rango nefrótico.
- 8) Al término de su internamiento 9 de los 12 pacientes mantenían creatinina, nitrógeno ureico y hemoglobina normales. Tres ya no acudieron una vez que egresaron, dos tuvieron un seguimiento inconstante y cuatro acuden actualmente, uno presenta hipertensión controlada y dos hematuria y proteinuria asintomática.

FIGURA 1. PACIENTES SEGÚN SEXO

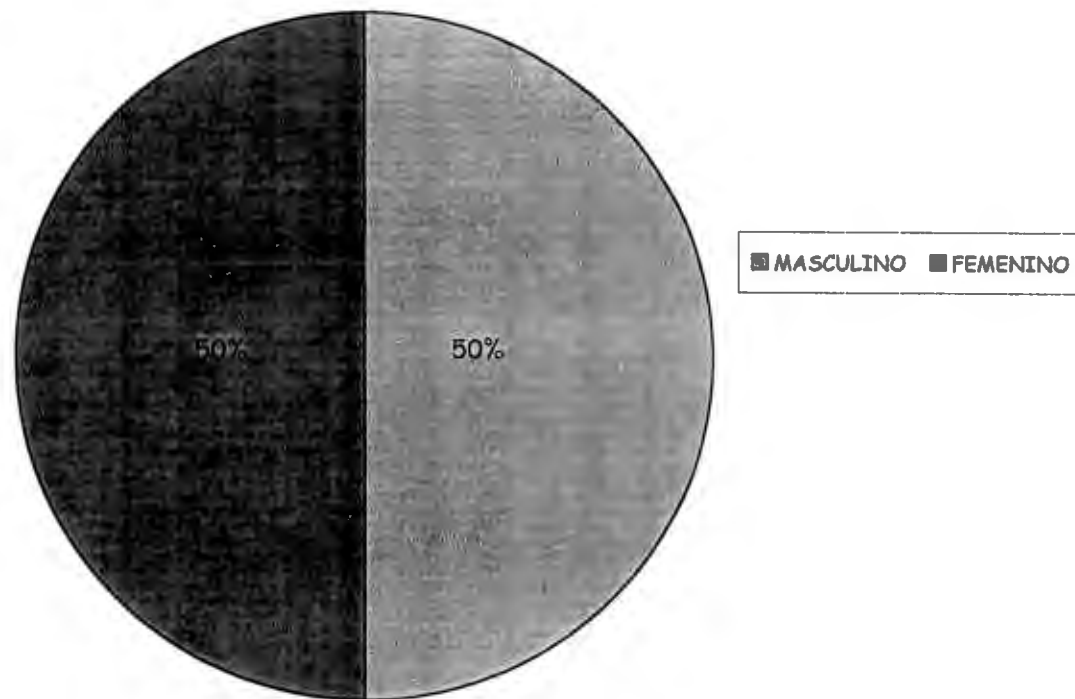


FIGURA 2. PACIENTES SEGÚN EDAD

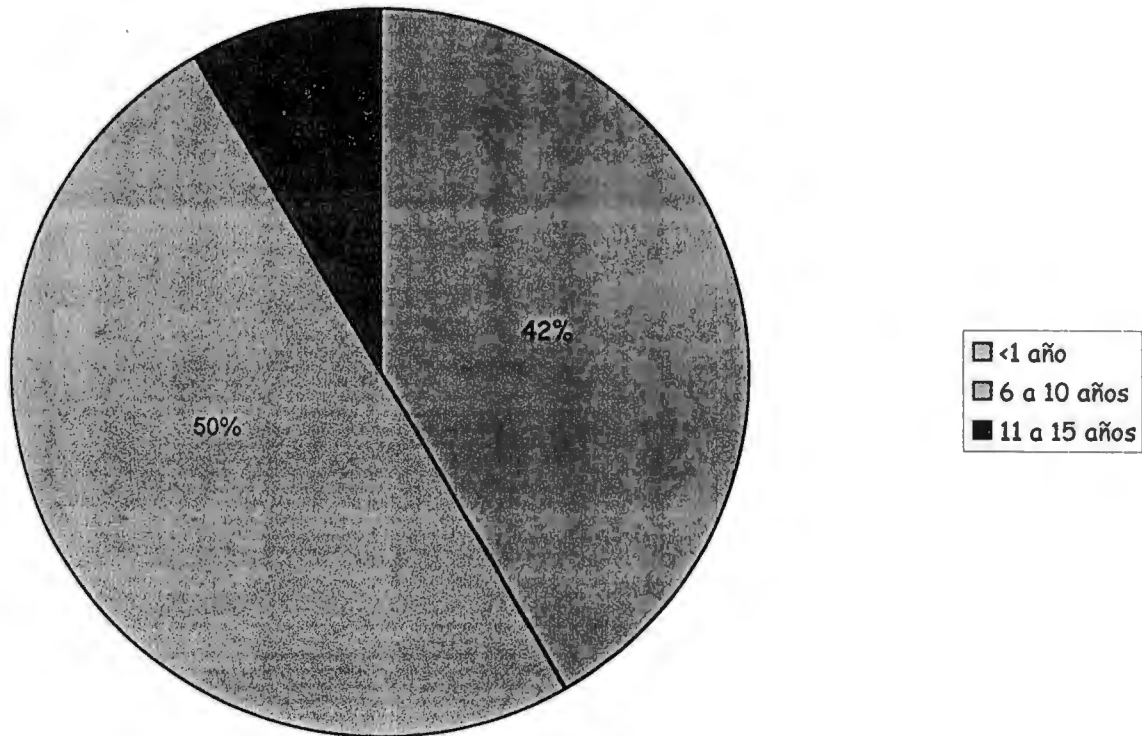


FIGURA 3. MES EN QUE SE PRESENTA LA ENFERMEDAD

(15)

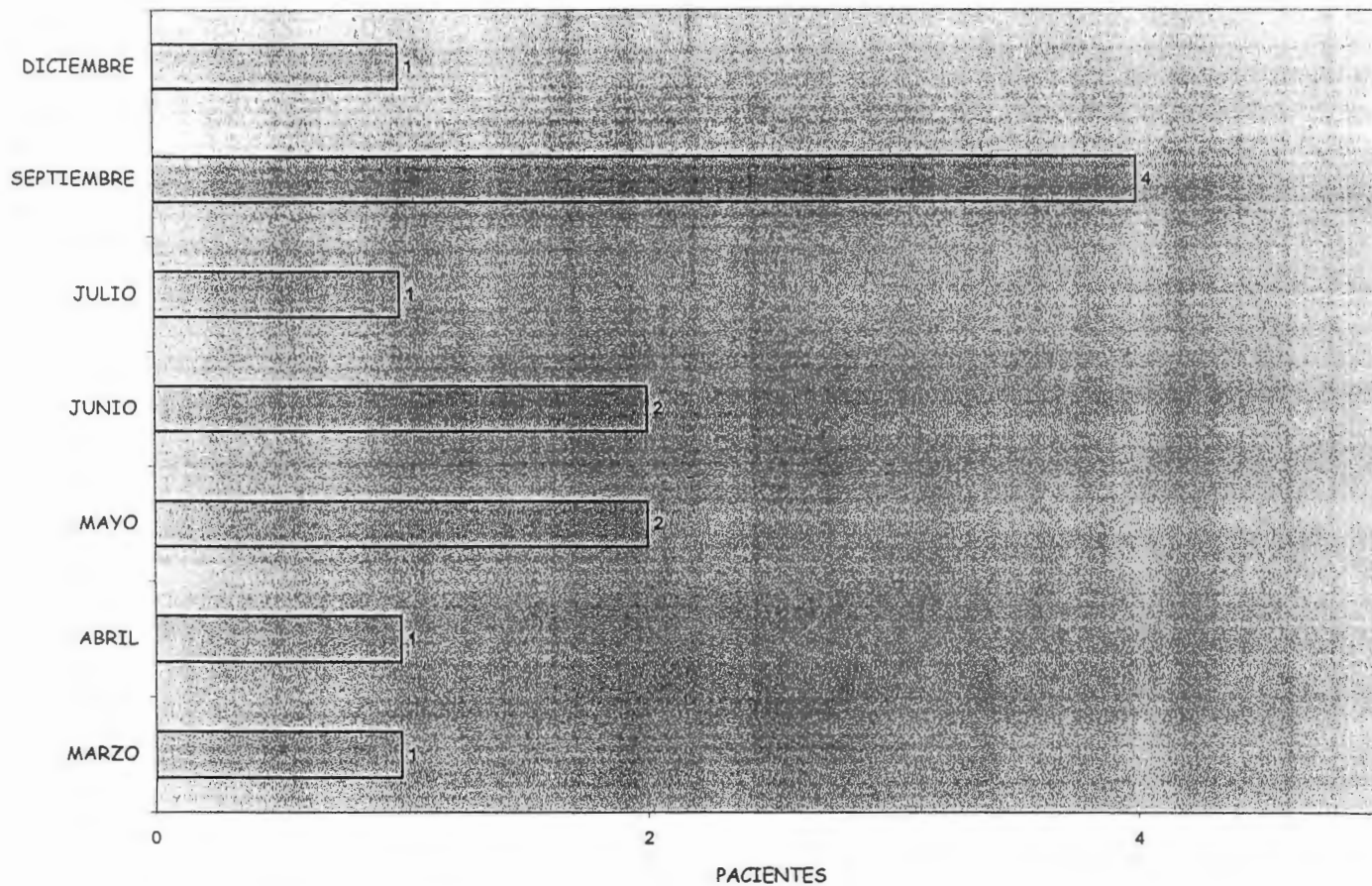


FIGURA 4. PACIENTES CON FIEBRE DURANTE SU EVOLUCION

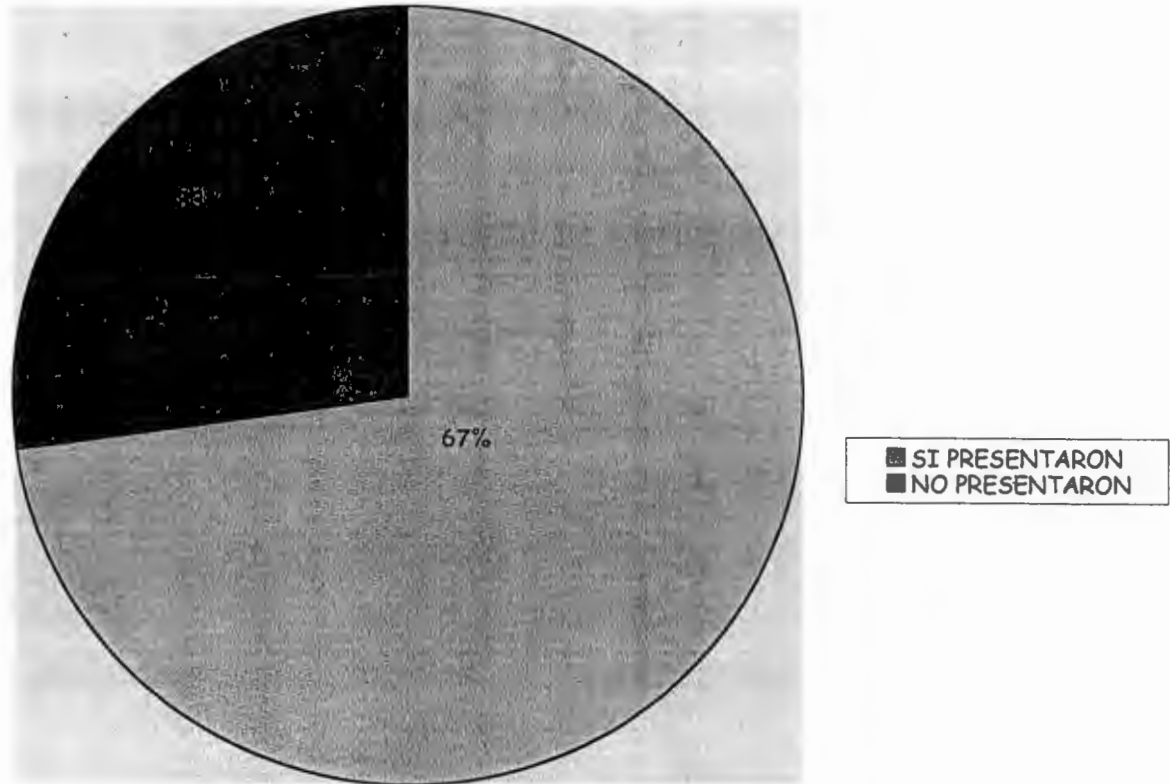


FIGURA 5. PACIENTES QUE PRESENTARON DOLOR ABDOMINAL DURANTE SU EVOLUCION.

(17)

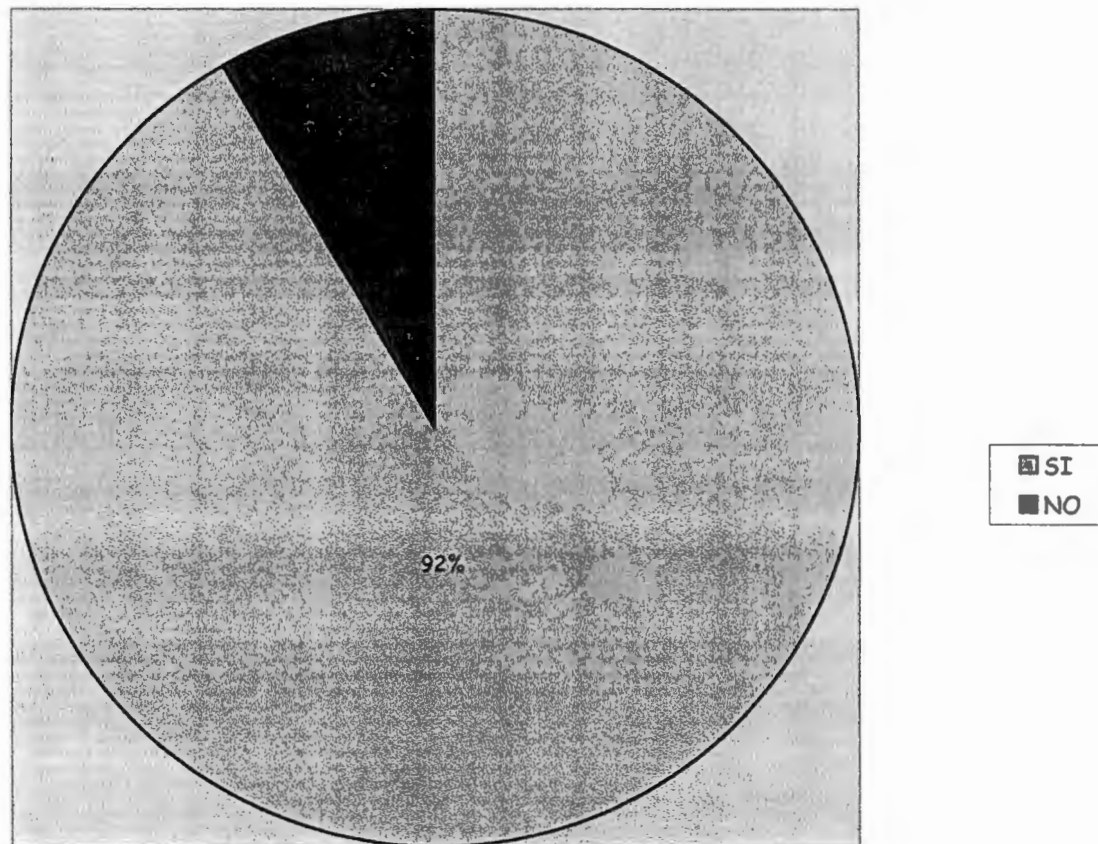


FIGURA 6. PACIENTES QUE PRESENTARON DIARREA DURANTE SU EVOLUCION

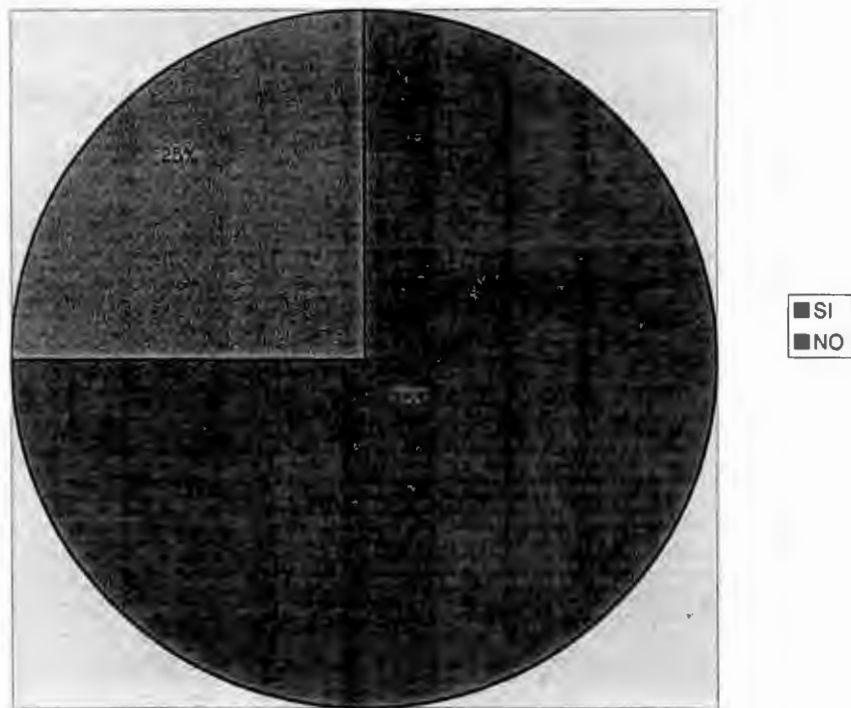
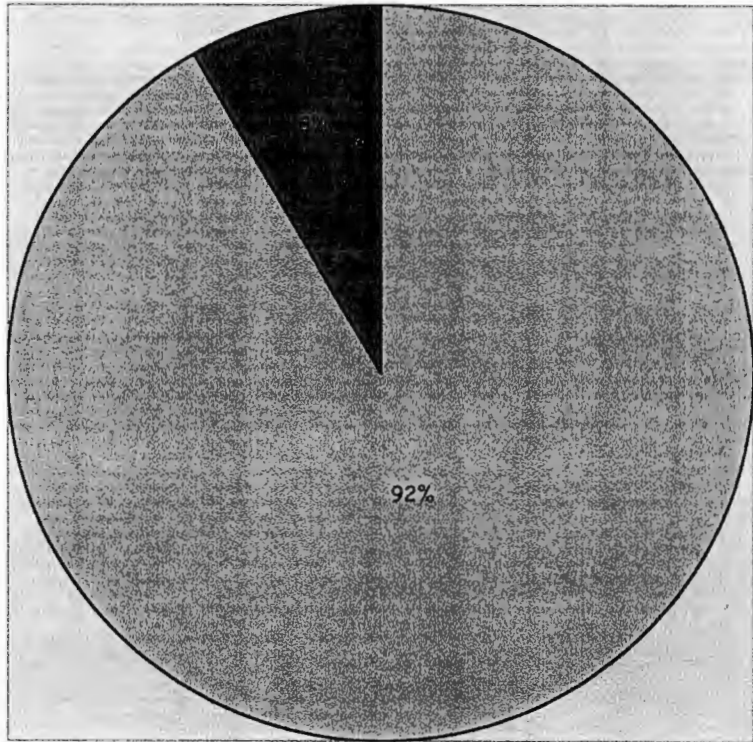
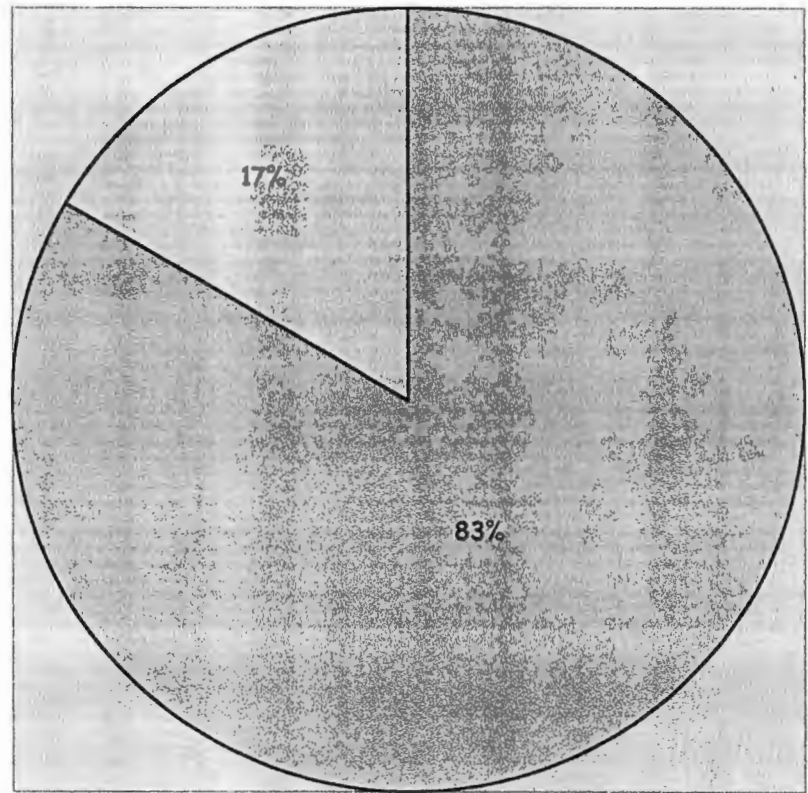


FIGURA 7. PACIENTES CON OLIGURIA DURANTE LA HOSPITALIZACION



■ SI PRESENTÓ
■ NO PRESENTÓ

FIGURA 8. PACIENTES CON EDEMA DURANTE LA HOSPITALIZACION



■ SI PRESENTÓ
□ NO PRESENTÓ

FIGURA 9. HIPERTENSIÓN DIASTÓLICA AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

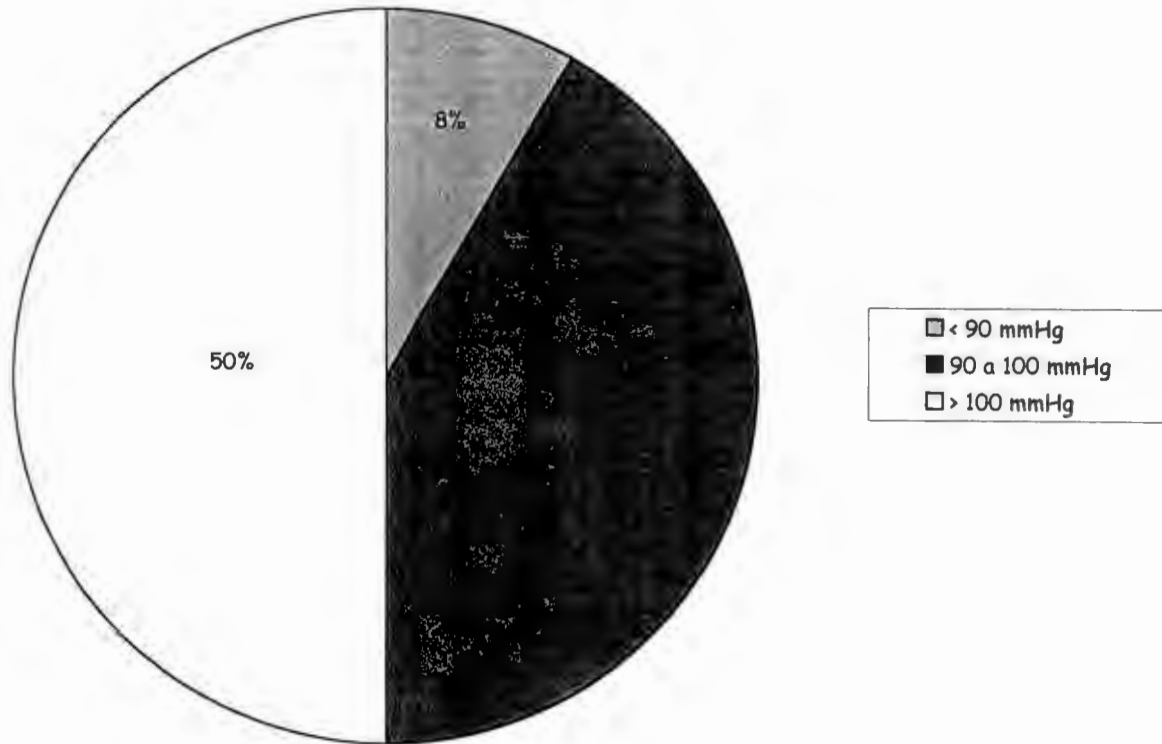


FIGURA 10. PACIENTES QUE PRESENTARON CRISIS CONVULSIVAS DURANTE SU EVOLUCION

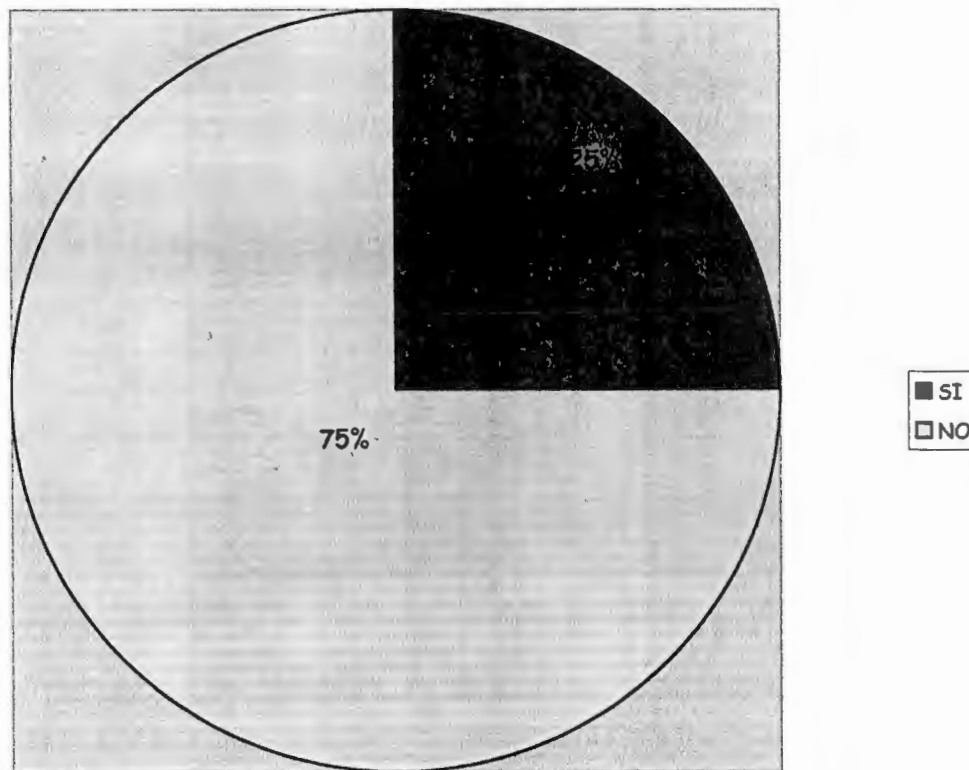


FIGURA 11. NIVELES DE HEMOGLOBINA AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

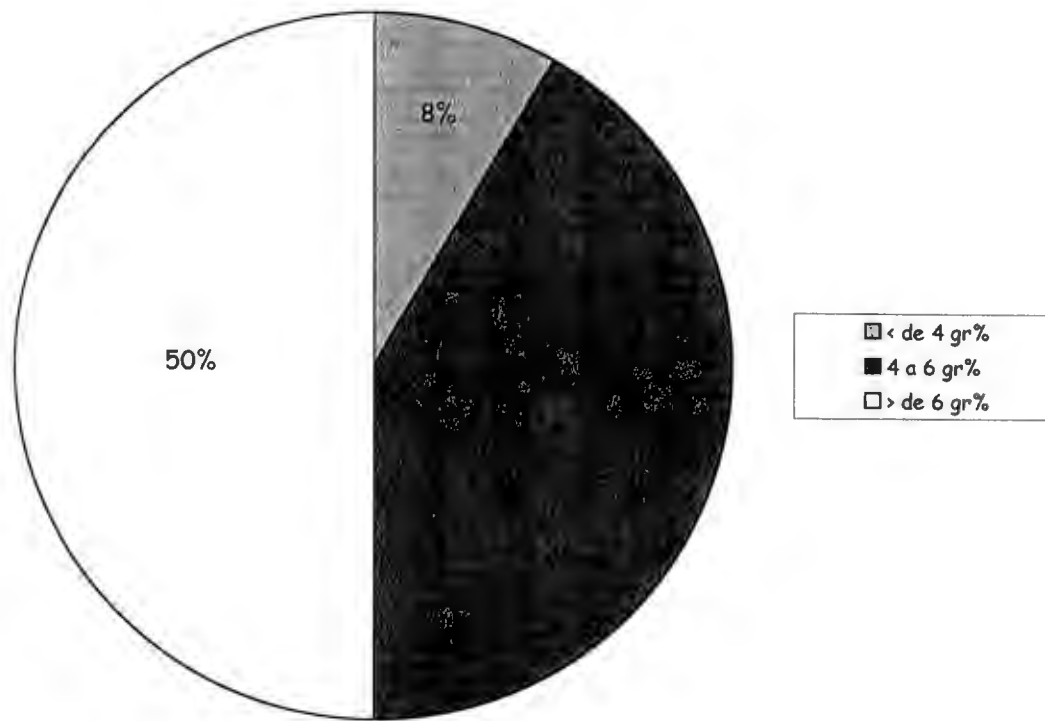


FIGURA 12. NIVEL DE PLAQUETAS AL INICIO DE LA EVOLUCION CLINICA

(24)

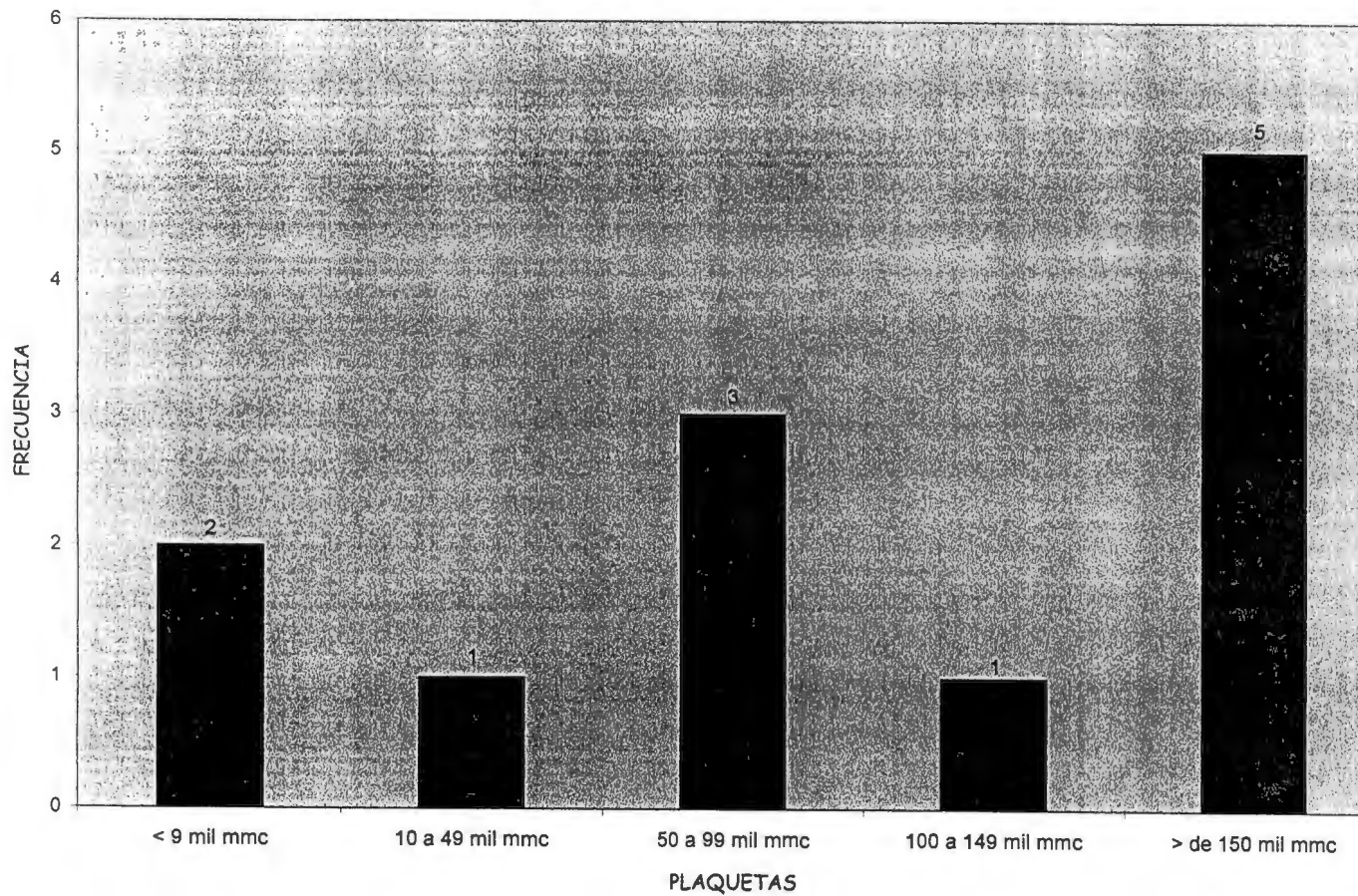


FIGURA 13. RETICULOCITOS AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

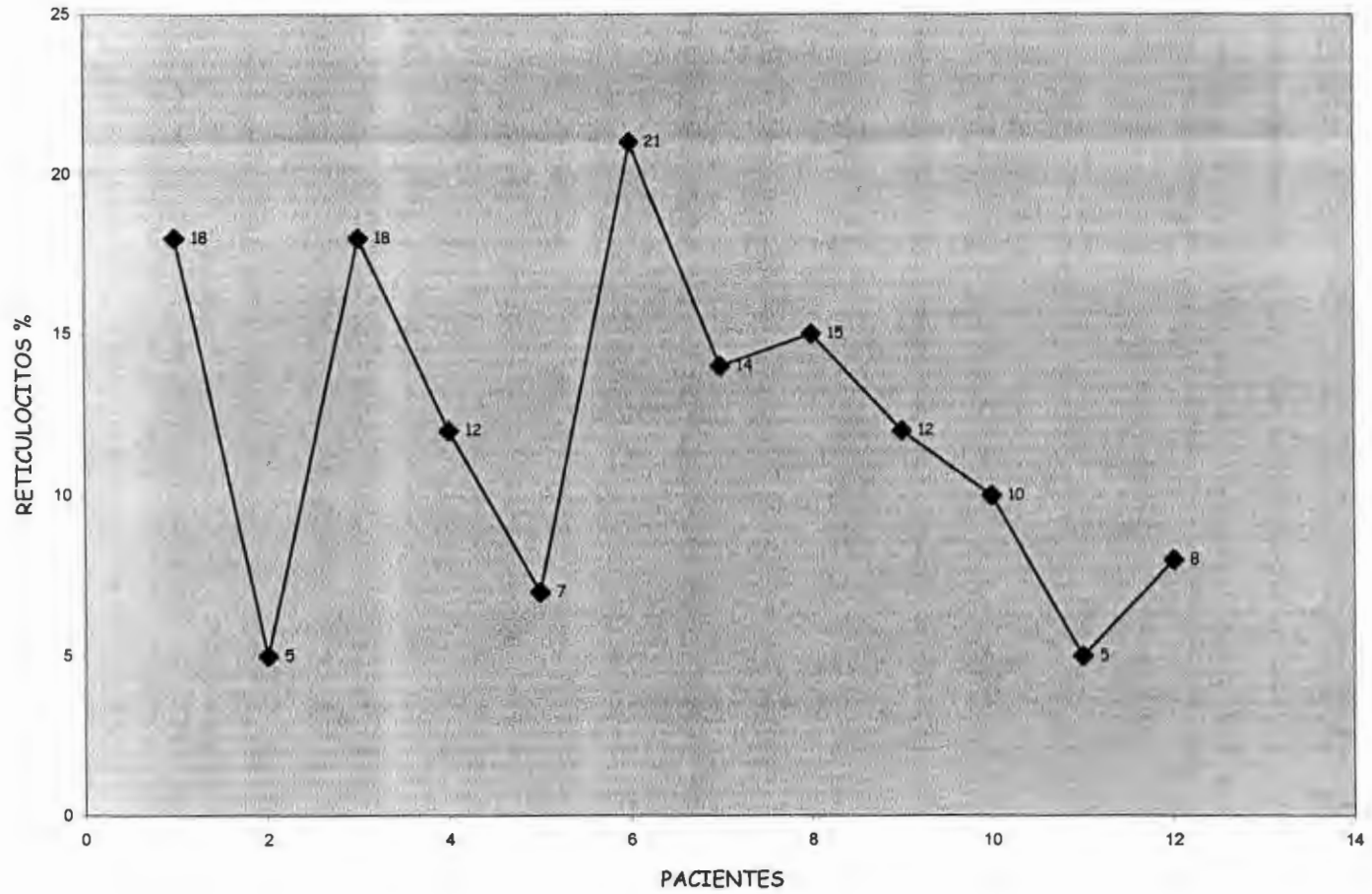


FIGURA 14. CÉLULAS EN CASCO EN FROTIS DE SANGRE PERIFÉRICA AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

(92)

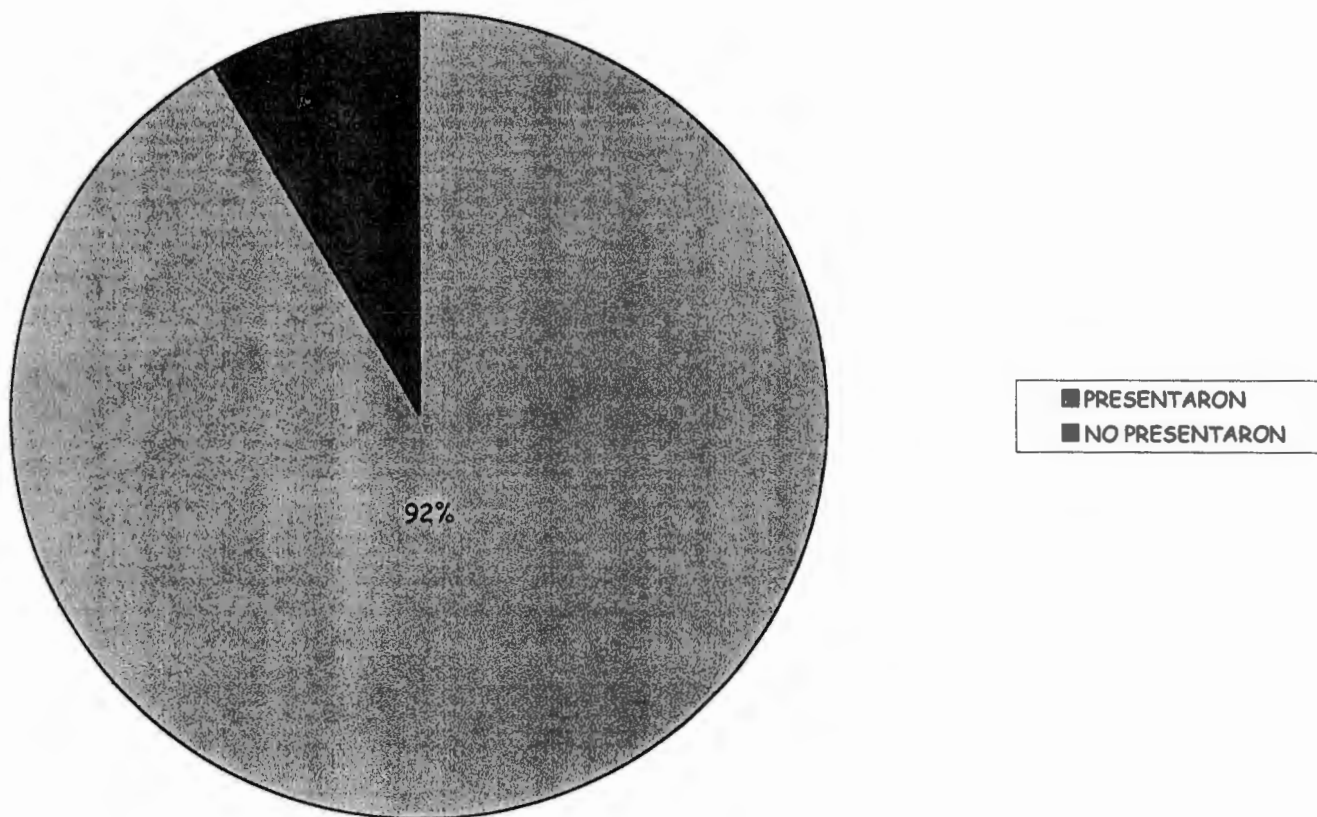


FIGURA 15. NIVEL DE FIBRINÓGENO DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN

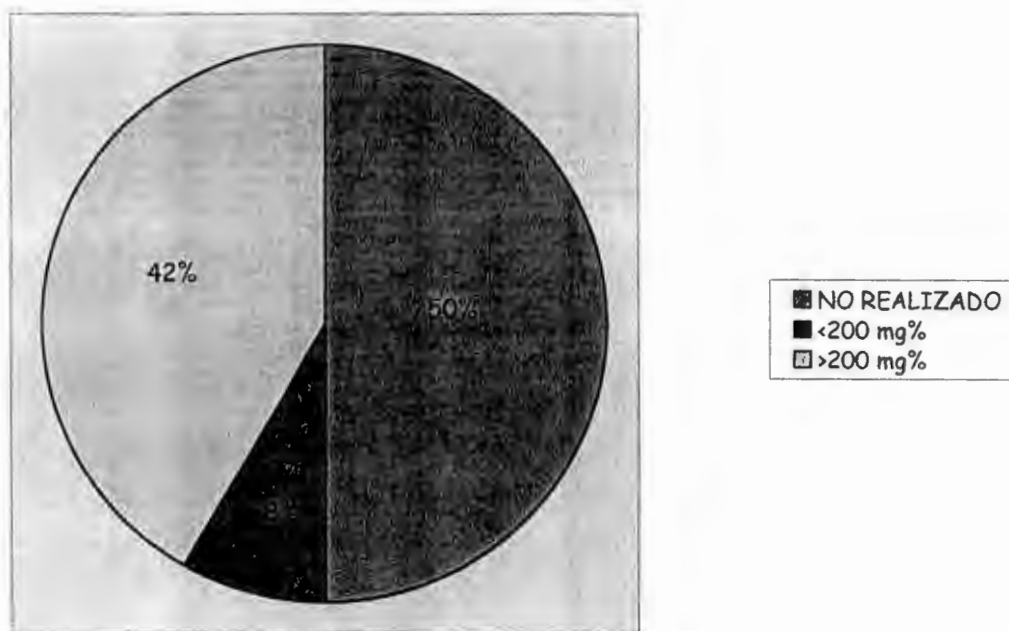


FIGURA 16. NITRÓGENO UREICO AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

(28)

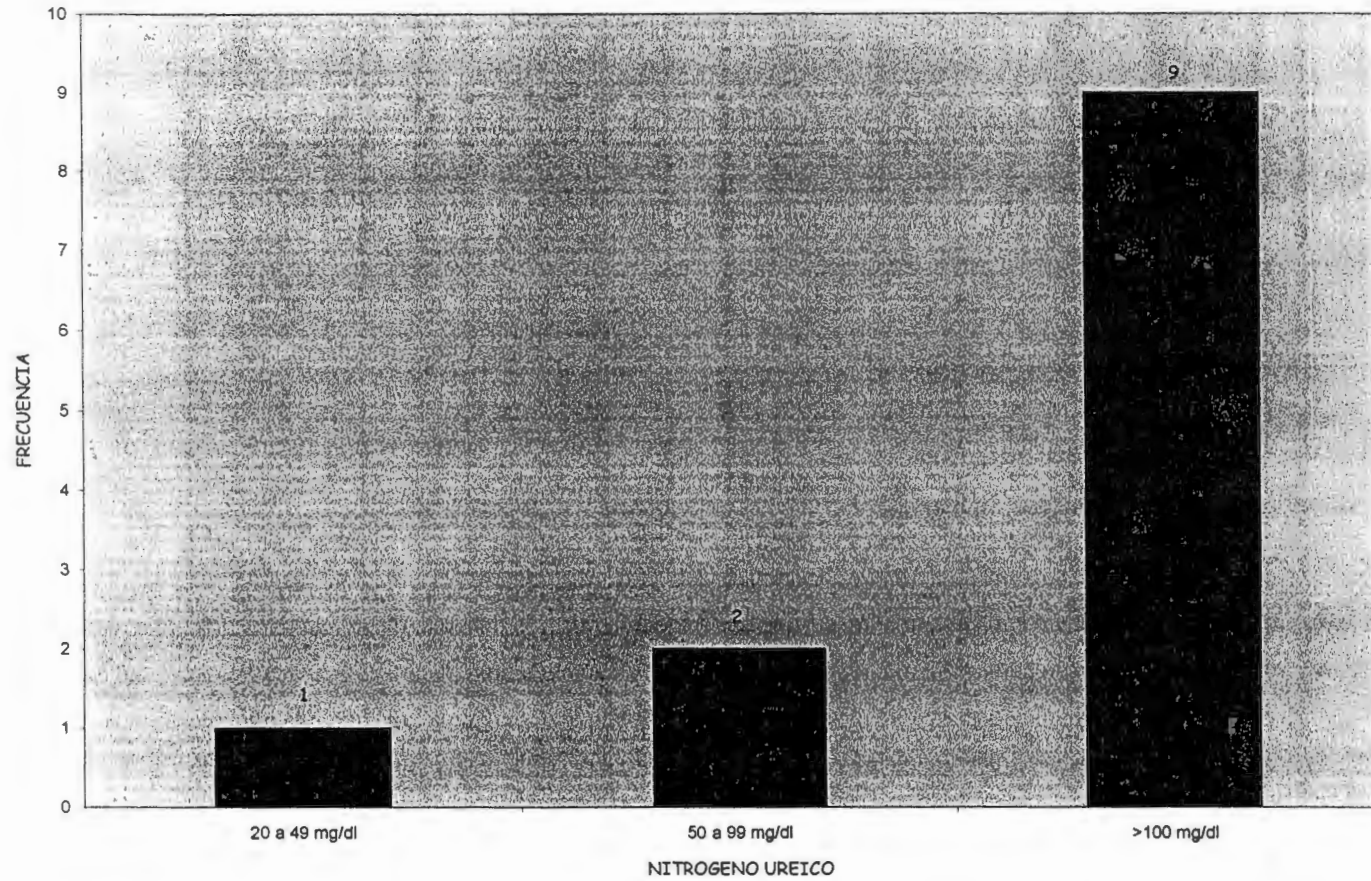


FIGURA 17. CREATININA AL INICIO DEL CUADRO CLINICO

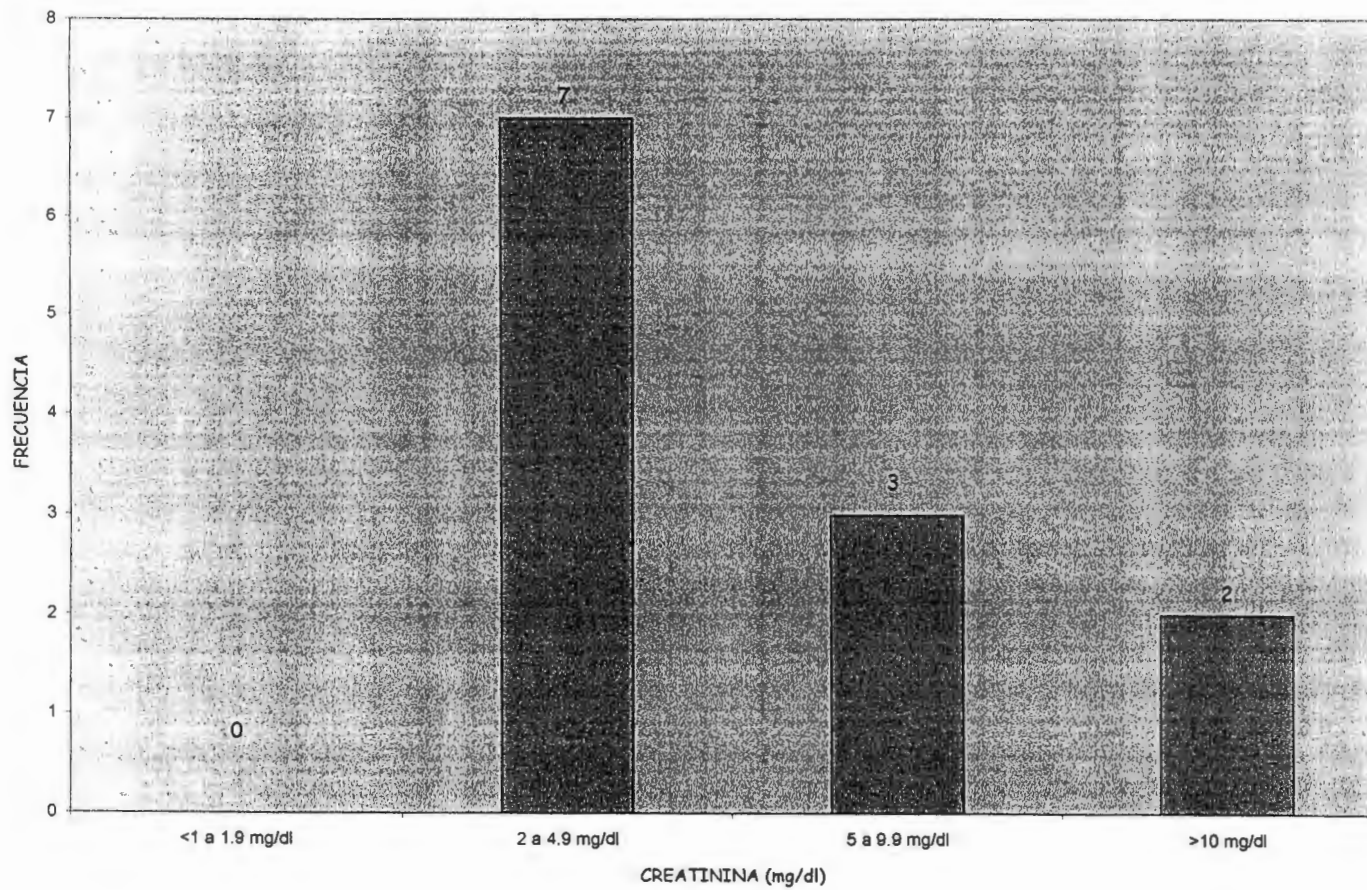
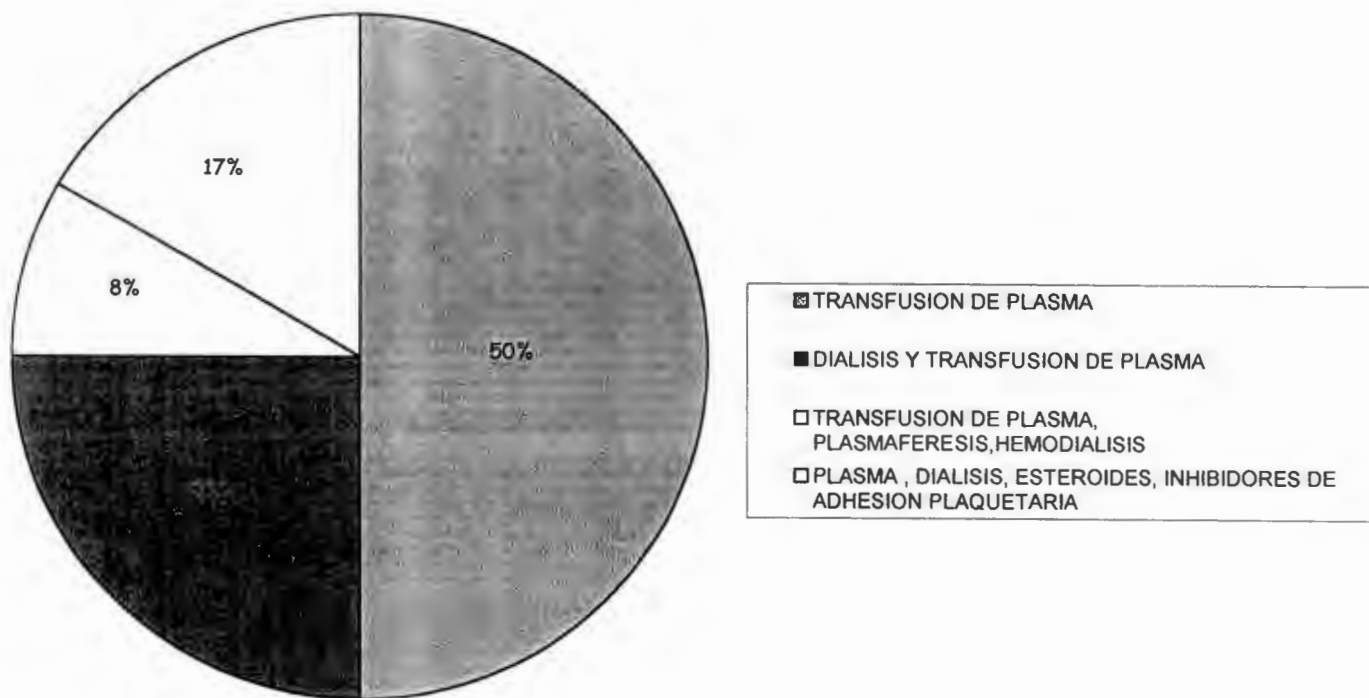


FIGURA 18. TRATAMIENTO DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN



1. Bernard S. Kaplan, Rusell W. Chesney, Hemolytic Uremic Syndrome in families. The New England Journal of medicine. May 22 1975, pp. 1090-1093.
2. Bernard S. Kaplan, Thompson Peter. Hemolytic Uremic Syndrome in children. Pediatrics Clinics of North America, vol. 23 no. 4 Nov. 1976, pp. 771-777.
3. M. Ekberg Holmberg. Hemolytic Uremic Syndrome. Acta Paediatr Scand 66, 1977, pp. 693-698.
4. Lieberman E. Hemolytic Uremic Syndrome. J. Pediatric 80: 1 1972, pp. 17-23.
5. Pickering, Larry K., Obrig G Tom, Stapleton F Bruder. Hemolytic-Uremic Syndrome and enterohemorrhagic Escherichia coli. Pediatric Infect Dis J. 13: pp 459-76.
6. Spika S John S. Parsons John E. Nordenberg Dale. Risk factors for development of hemolytic Uremic syndrome during shigellosis. The Journal of Pediatrics. June 1987. Pp. 894-897.
7. Thomas S. Whitam, Kaye Wachsmuth, Wilson A. Richard. Genetic evidence of clonal descent of Escherichia coli O157:H7 associated with hemorrhagic colitis and hemolytic uremic syndrome. The Journal of infections disease. Vol. 157 No. 6 June 1988. Pp. 1125-33.
8. Grimm, C. Paul Malcom R. Fracp. Hemolytic Uremic Syndrome: the most common cause of acute renal failure in childhood. Pediatrics annals, 23:9/september 1994, pp 505-11.
9. Pascuale Coratelli, Buongiorno erasmo, Passavanti Giuseppe. Endotoxemia in Hemolytic Uremic Syndrome. Nephron 1988, 50, pp. 365-67.
10. Mohamed A. Karmali, Martin Petric, Corazón Lin. The association between idiopathic Hemolytic Uremic Syndrome and infection by verotoxin-producing Escherichia coli. The Journal of Infections diseases. Vol. 151 No. 5 may. 1985. Pp. 775-82.
11. Taylor C.M. Monnens, A H. Advances in haemolytic uraemic syndrome. Arch Dis Child, 1998; 78 pp. 190-193.
12. Remuzzi Giuseppe, Ruggenenti piero. The Hemolytic Uremic Syndrome. Kidney Int. Vol. 53, Supp. 66 1998. <S-54-S57.
13. Siegler L. Richard. The hemolytic Uremic Syndrome. Pediatric Clinics of North America. Vo. 42 no. 6 Dec. 1995 pp. 1505-1529.

14. Cleary Thomas G Lopez Eduardo. The Shiga-like toxin-producing Escherichia coli and hemolytic Uremic Syndrome. The pediatric Infectious disease Journal. Vol. 17 No. 10 Oct. 1989, pp. 770-24.
15. Levine M. Myron. Escherichia coli that cause diarrhea: enterotoxigenic, enteropathogenic, enteroinvasive, enterohemorrhagic, and enteroadherent. The Journal of Infectious diseases, Vol. 155 No. 3 March 1987, pp. 378-89.
16. Stratton L. Michael, Adelman Ray, Shapiro R. Stephen. Non obstructive anuria in children: Hemolytic Uremic Syndrome. Urology March 1977. Vol. IX No. 3 pp. 256-59.
17. O'Regan, Chesney W R. Kaplan B.S. Drummond. Red cell membrane phospholipid abnormalities in the hemolytic uremic syndrome. Clinical Nephrology, Vol. 15 No. 1 1980, pp. 14-17.
18. Ornt B. Daniel, Griffin M. Patricia, Wells G. Joy. Hemolytic uremic syndrome due to Escherichia coli O157:H7 in a child with multiple infections. Pediatric Nephrology Vol. 6 1992, 270-272.
19. Tarr I. Phillip, Neill A. Marguerite, Clausen R Carla. Escherichia coli O157:H7 and the hemolytic Uremic Syndrome: Importance of early cultures in establishing the etiology. The Journal of infections diseases 1990; 162, pp. 553-56.
20. Cole R. Barbara. Plasma infusion therapy in hemolytic uremic syndrome: is it warranted? Pediatric Nephrology, Vol. 5 1998, pp. 101-104.
21. Khanh B.T., Bhatena Dinyar, Vazquez Martha. Role of heparin therapy in the outcome of adult hemolytic uremic syndrome. Nephron, Vol. 16, 1976. Pp. 292-301.
22. Perez Nestor, Spizzirri Francisco, Rahmann Ricardo. Steroids in the hemolytic uremic syndrome. Pediatric Nephrology. Vol. 5 1998. Pp. 101-104.
23. Rosseau E. Blais N, O'Regan. Decreased necessity for dialysis with loop diuretic therapy in hemolytic uremic syndrome. Clinical Nephrology, Vol. 35 No. 3, 1991, pp. 119-22.
24. Robson W.L.M. Leung K.C. The successful, treatment of atypical hemolytic uremic syndrome with plasmapheresis. Clinical Nephrology, Vol. 35 No. 3 1991, pp. 119-22.
25. Tapper David, Tarr Phillip, Avner Ellis, Brand Jhon. Lessons learned in the management of hemolytic uremic syndrome in children. Journal of Pediatric Surgery. Vol. 30 No. 2 1988. 286-87.



INF
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN