
SINDROME UREMICO HEMOLITICO: Revisión

Clara Beatriz Córdoba, Adolfo Ramón Blanco, Juan Sebastián Malawka Henain,
Dra. Verónica Vanessa del Carmen Ojeda.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El Síndrome Urémico Hemolítico es una entidad clínica y anatomopatológica caracterizada por la aparición brusca de anemia hemolítica, compromiso renal agudo y trombocitopenia, consecuencia de una microangiopatía de localización renal predominante, pero que puede afectar también otros parénquimas como sistema nervioso central y/o gastrointestinal.

OBJETIVO: Realizar una revisión actualizada sobre el tema: Síndrome Urémico Hemolítico motivados por su creciente incidencia en nuestro país.

MATERIALES Y MÉTODOS: Para la realización del presente trabajo nos basamos en la búsqueda de artículos científicos en revistas medicas a través de la base de datos: Medline, Cochrane. También utilizamos Tratados de Pediatría: Morano, Nelson, Meneghello.

CONCLUSIONES: 1) El Síndrome Urémico Hemolítico representa la causa mas frecuente de insuficiencia renal aguda en los niños pequeños y su incidencia esta aumentando. 2) Más del 90% de los enfermos sobrevive a la fase aguda si se aplica tratamiento radical de la insuficiencia renal aguda, la mayoría de ellos recupera la función renal normal. 3) Un 10% de todos los casos de síndrome urémico hemolítico evoluciona con daño renal hacia insuficiencia renal crónica. Cuyos efectos se pueden prolongar hasta la edad adulta. 4) La introducción precoz de la diálisis peritoneal ha reducido notablemente la mortalidad. 5) El tratamiento medico cuidadoso de las manifestaciones hematológicas y renales, junto con la diálisis peritoneal precoz y frecuente, ofrece las mejores perspectivas de recuperación en la fase aguda.

PALABRAS CLAVES: Síndrome Urémico Hemolítico, Diálisis Peritoneal, Insuficiencia Renal Aguda, Anemia Hemolítica Microangiopática.

SUMMARY

INTRODUCTION: The Syndrome Hemolytic Urémic is a clinical entity and anatomopatológica characterized by the sudden appearance of anemia hemolítica, renal acute commitment and trombocitopenia consequence of a microangiopatía of location renal predominant, but that can affect also other parénquimas as nervous central and / or gastrointestinal system.

AIM: To realize a review updated on the topic, Syndrome Urémico Hemolítico motivated by his increasing effect in our country.

MATERIALS AND METHODS: For the accomplishment of the present work we base on the search of scientific articles on medical magazines across the base of information: Medline, Cochrane. Also we use books of Pediatrics: Morano, Nelson, Meneghello.

CONCLUSIONS: 1) The Syndrome Uremic Hemolytic represents the reason mas frequent of renal acute insufficiency in the small children and his this effect aumentando. 2) More than 90 % of the patients survives the acute phase if radical treatment is applied of the renal acute insufficiency, the majority of they recovers the renal function normal. 3) 10 % of all the Syndrome uremic hemolytic's cases evolves with renal hurt damage towards chronic renal insufficiency. Whose effects can extend up to the adult age. 4) The precocious introduction of the dialysis peritoneal has reduced notably the mortality. 5) The medical careful treatment of the manifestations hematológicas and renal, together with the dialysis peritoneal precocious and frequent, it offers the best perspectives of recovery in the acute phase.

KEY WORDS: Syndrome Urémic Hemolytic, Dialysis Peritoneal, Renal Acute Insufficiency, Anemia Hemolítica Microangiopática.

INTRODUCCION

El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) es una entidad clínica y anatomopatológica caracterizada por la aparición brusca de anemia hemolítica, compromiso renal agudo (insuficiencia renal aguda 90%, hematuria y/o proteinuria), y trombocitopenia consecuencia de una microangiopatía de localización renal predominante, pero que puede afectar también otros parénquimas como sistema nervioso central y/o gastrointestinal.⁽¹⁾

Este síndrome fue descripto por primera vez por Gasser y col en Suiza, en 1955^(2, 3); y en

Argentina los primeros casos fueron estudiados por el Dr. Carlos Gianantonio a partir de 1964.⁽⁴⁾

Actualmente se conoce que puede aparecer en cualquier parte del mundo y que su frecuencia está aumentando. Existen zonas endémicas en Argentina con alta incidencia, debido posiblemente a la elevada frecuencia de enfermedades diarreicas agudas producidas por toxinas tipo Shiga.⁽⁵⁾

Su trascendencia clínica se fundamenta en constituir la causa mas frecuente de insuficiencia renal aguda (IRA)^(2-4, 6, 7) y de hipertensión

arterial (HTA) en el grupo de lactantes y niños pequeños.⁽²⁾ Además es la segunda causa de insuficiencia renal crónica y de trasplante renal en niños en la Argentina.⁽⁴⁾

En la actualidad, la principal etiología del SUH es la infección gastrointestinal por cepas de *Escherichia coli* productoras de toxinas del tipo Shiga (verotoxinas), que da origen a un cuadro diarreico prodrómico (SUH-D+), generalmente de características hemorrágicas o disintéricas.⁽⁸⁾ Los niños con SUH presentan síntomas de gastroenteritis (dolor abdominal, náusea o vómitos, fiebre, anemia.)⁽⁹⁾

Como un período de incubación de aproximadamente una semana ocurre entre el principio de la diarrea y el inicio del síndrome, los médicos deberían mantener un alto índice de sospecha; el temprano examen de laboratorio es importante para diagnosticar y manejar este síndrome.⁽⁹⁾ La capacidad de iniciar un adecuado e inmediato manejo dependerá de poder establecer el diagnóstico, el cual requiere de rigurosos criterios diagnósticos para poder orientarnos.^(1, 10) Por esto, en Argentina, todos los esfuerzos están dirigidos a obtener un mayor conocimiento de la etiología y la fisiopatología de esta enfermedad, con el fin de mejorar su tratamiento.⁽¹¹⁾

OBJETIVO

Realizar una revisión actualizada sobre el tema: Síndrome Urémico Hemolítico motivados por su creciente incidencia en nuestro país.

MATERIALES Y METODOS

Para la realización del presente trabajo nos basamos en dos tipos de fuentes: material escrito y material on-line.

➤ **Material Impreso:** se ha utilizado bibliografía clásica de libros de Pediatría como ser: Morano, Nelson, Meneghello. Además de diversas revistas científicas nacionales y extranjeras que tengan publicados trabajos y estudios clásicos sobre el tema tales como: New England Journal of Medicine, SAP. También utilizamos artículos de la hemeroteca de la Facultad de Medicina de la UNNE.

➤ **Internet:** para acceder a estudios y publicaciones actualizadas se recurrieron a los buscadores Medline, Cochrane (trabajos y estudios científicos) y Google (para acceder a sitios de organismos oficiales.) Las palabras claves utilizadas fueron: Syndrome Uremic Hemolytic, Dialysis Peritoneal, Renal Acute Insufficiency, Anemia Hemolítica Microangiopática. Los textos en inglés se leyeron con traductores on-line: www.reverso.com, y fueron analizados y corregidos por traductor de inglés técnico.

La búsqueda se restringió a artículos publicados en el período 2001-2006.

DESARROLLO

Definición: El Síndrome Urémico Hemolítico es un desorden multisistémico caracterizado por presentar IRA, Anemia Hemolítica microangiopática y trombocitopenia grave, con microangiopatía de selectiva localización renal, manifestaciones de lesión isquémica en otros órganos como sistema nervioso central, retina, miocardio, páncreas e intestino.⁽⁴⁾

Epidemiología: Actualmente nuestro país presenta el registro más alto de S.U.H en todo el mundo⁽²⁾ con aproximadamente 420 casos nuevos declarados anualmente y una incidencia de 12,2/100.000 niños menores de 5 años de edad. Es una enfermedad endémica con un aumento estacional de casos en primavera y verano. Afecta principalmente a niños entre los 6 meses y los 5 años de edad;⁽⁴⁾ generalmente los pacientes son niños eutróficos, de clase media, con buenas condiciones sanitarias y ambientales.^(2, 4)

En cuanto a las razas, la mayoría de los estudios muestran que los niños blancos son más susceptibles que los negros.⁽⁵⁾

En el año 2005 comenzó a funcionar una Unidad Centinela en el *Hospital Pediátrico Juan Pablo II* de Corrientes para la vigilancia de SUH. Para dicha provincia la tasa de incidencia de SUH fue de 3,8 casos/100.000 niños menores de 5 años en 2005.⁽¹²⁾

Clasificación del SUH.⁽⁵⁾ En la actualidad existen varias clasificaciones, pero la de KAPLAN es considerada una de las más prácticas, la cual se muestra a continuación:

◆ Idiopático

◆ Secundario a:

1. Infecciones asociadas con SUH: *E.coli* O157:H7, *Shigella dysenteriae* tipo I, *Streptococcus pneumoniae*
2. Infecciones circunstanciales: *Salmonella typhi*, *Campylobacter fetus jejuni*, *Yersinia pseudotuberculosis*, Bacterioides, virus Portillo, *Cocksackie* virus, ECHO virus, influenza, Epstein Barr, rotavirus, VIH, etc.
3. Forma genética: herencia autosómica recesiva y formas dominantes.
4. Asociado con drogas: anticonceptivos orales, ciclosporinaA, mitomicina.
5. Durante el embarazo, postrasplante de médula y riñón, asociado con glomerulopatías y procesos malignos.
6. Formas recurrentes esporádicas autosómicas recesivas o dominantes.

Etiología: Aunque siempre se relaciona la presencia de SUH con el antecedente de diarreas tipo invasivas, no es así en todos los casos,

pues existe una división importante en SUH típico o D⁺, que presenta como antecedente enfermedades diarreicas agudas, y el atípico o D⁻, que no tiene este antecedente.⁽⁵⁾

Diferencias entre el síndrome hemolítico urémico típico (SUH D+) y el SUH atípico (SUH D-)⁽⁵⁾

Características	SUH D+	SUH D-
Antecedentes patológicos familiares	No	Si
Edad	< 1 año	> 5 años
Variedad estacional	Sí	No
Pródromos	Diarrea	No diarrea
Hipertensión endocraneana	Moderada	Severa
Complicaciones	Poco comunes	Comunes
Histología	Microangiopatía glomerular	Arteriopatía
Recurrencia	Rara	Común
Frecuencia	90 % de los casos	10 % de los casos
Evolución	Buena	Mala
Factor vW disfuncional	Presente	Ausente
Alteración factor H	No	Sí

El 90% de la causa de SUH presenta pródromo de diarrea (SUH D+) asociadas a bacterias patógenas productora de citotoxina: E.Coli 0157-H7 (Verotoxina) y Shigella Dysenteriae (Shiga Like Toxina I y II)⁽¹³⁾

La forma de S.U.H no asociada a pródromo de diarreico (SUH D-) obedece a diversas etiologías:^(4,6,13)

- Forma hereditaria autosómica recesiva y dominante.
- Inmunológicas asociadas a déficit de complemento y déficit de prostaciclina.
- Asociada a drogas (CiclosporinaA, anticonceptivos orales, mitomicina, cisplatino).
- Lupus eritematoso sistémico.
- Hipertensión Maligna.
- Causa Infecciosa (S. pneumoniae, Bartonella, virus).
- Preeclampsia, embarazo y periodo postparto.
- Nefritis por radiación.
- Tumores Maligno

En adelante nos referiremos exclusivamente al SUH D+.

Fisiopatología: El SUH se vincula con la exposición a animales y sus excretas, bebidas o vegetales contaminados, o con el consumo de carne, principalmente bovina, insuficientemen-

te cocida, ya que el intestino de los animales es el reservorio natural de cepas de *Escherichia coli* productoras de toxinas tipo Shiga (STEC). La patogénesis del SUH es compleja, y la enfermedad se atribuye en especial al efecto citotóxico por inhibición de la síntesis proteica que producen toxinas proteicas tipo Shiga (STXs), principales factores de virulencia de las cepas STEC. Estas bacterias proliferan en la luz del colon del huésped y no invaden la mucosa, pero producen las exotoxinas mencionadas, que ingresan al medio interno, se ligan a receptores en las células endoteliales, renales o neurales, son incorporadas a las mismas y ejercen su efecto patogénico a nivel del ribosoma eucariota.⁽¹⁴⁾

En los vasos sanguíneos se produce ulceración endotelial, con depósito de fibrina, las plaquetas se activan y adhieren a dicho sitio, generando trombosis y alteración de la función del órgano blanco. Principalmente, se afectan intestino, riñón y SNC. Se observa caída del filtrado glomerular debido a la microtrombosis, llevando a la retención de urea, creatinina, ácido úrico y fosfatos. Debido al consumo de plaquetas se produce trombocitopenia, con aparición de hemorragias espontáneas. La interacción endotelial-plaquetaria y el reclutamiento de leucocitos polimorfonucleares agrava aun más el daño endotelial. Se produce anemia hemolítica debido a la destrucción de los glóbulos rojos en la sangre al circular por los vasos dañados.⁽⁴⁾

Anatomía Patológica: Las lesiones más llamativas se encuentran en el riñón y afectan fundamentalmente a los capilares glomerulares en forma focal y segmentaria. El endotelio está tumefacto y existe un espacio claro subendotelial. En las áreas de mayor agresión endotelial se comprueba el depósito de fibrina. Estas lesiones pueden acompañarse de necrosis fibrinoide y trombosis de arteriolas y arterias de mediano calibre. En este caso la confluencia de áreas de infarto conduce a la necrosis cortical renal bilateral. Lesiones de microangiopatía con necrosis tisular se encuentran además en la pared del colon, en el encéfalo, miocardio, páncreas, adrenales, piel, pulmones y en menor escala en otros órganos.⁽¹⁵⁾

Cuadro clínico: Se estima que aproximadamente el 10 % de las infecciones por *E. coli* productor de verotoxinas, en niños menores de 10 años, evolucionan hacia el SUH.⁽⁵⁾

El síndrome presenta un pródromo típico con diarrea y enfermedad de las vías aéreas superiores. La diarrea puede ser sanguinolenta. El pródromo se produce entre 5 días y 2 semanas previas al comienzo del síndrome clásico. En el examen inicial, el niño se encuentra pálido e irritable, con petequias y edema. Se puede

presentar deshidratación si la diarrea es importante. También es frecuente la hipertensión. El niño puede tener oliguria o anuria.⁽¹⁶⁾

El paciente con afección leve puede presentar sólo anemia, trombocitopenia y azoemia. En cambio, el enfermo grave mostrará las complicaciones de los trastornos metabólicos, que incluyen hiperpotasemia, acidosis metabólica, hipocalcemia e hiponatremia o hipernatremia. La disfunción neurológica se manifestará por convulsiones, coma y accidente cerebrovascular. La insuficiencia cardíaca puede ser el resultado de hipertensión, sobrecarga de volumen y anemia severa.⁽¹⁶⁾

La **triada clínica** fundamental de SHU consiste en:⁽⁶⁾

- a) Insuficiencia renal aguda.
- b) Anemia hemolítica microangiopática.
- c) Trombocitopenia.

Diagnóstico:

Interrogatorio:⁽¹⁰⁾ habitualmente la historia de los pacientes con S.U.H esta muy bien delimitada. Del interrogatorio cuidadoso surge la orientación diagnóstica.

Antecedentes de enfermedad actual: vómitos, fiebre, cólicos, deposiciones mucosanguinolentas, catarro de vías aéreas superiores. Disminución de la diuresis y en algunos casos anuria. Sintomatología neurológica: irritabilidad, somnolencia, convulsiones, palidez de aparición brusca, manifestaciones hemorrágicas (petequias o equimosis), hematomas.

Antecedentes personales mediatos: medicaciones, vacunaciones, enfermedades padecidas (con registro de fechas). Concurrencia a guarderías infantiles, escuelas o clubes. Lactancia, alimentación complementaria.

Antecedentes heredo familiares: SUH padecido por hermanos o primos. Registro de fechas de padecimiento. Síntomas gastrointestinales en los convivientes. Alimentación.

Examen físico:⁽¹⁰⁾ Registrar especialmente peso, tensión arterial, ritmo, frecuencia cardíaca y respiratoria, coloración de piel y mucosas, presencia de hematomas, petequias y/o equimosis, edemas, hepatomegalia, signos de edema pulmonar, edemas de otra localización, examen neurológico, fondo de ojo y búsqueda de globo vesical.

Laboratorio⁽²⁾ El diagnóstico se corrobora con elementos de laboratorio, pero fundamentalmente con el hallazgo de un frotis de sangre periférica típico.

Alteraciones hematológicas: la presencia de anemia hemolítica es constante, con fragmentación eritrocitaria (**Hematíes de característica anormales, triangulares, en casco, esféricos y variedad de forma bizarra.**) Las concentraciones de hemoglobina pueden caer a valores tan bajos como 4-5 g/dl, la intensidad de la hemólisis es máxima en la primera se-

mana, y luego declina. La respuesta reticulocitaria es precoz y oscila entre el 1 al 20 %. Los niveles bajos de haptoglobina serian evidencia que se trata de un proceso de hemólisis intravascular. La leucocitosis es un signo frecuente (podrían tener un rol en la patogenia del S.U.H, ya que son mediadores de lesión endotelial.)

Las plaquetas casi siempre descienden en la primera semana a cifras inferiores a 100.000/mm³.

Los estudios de la coagulación muestran actividad normal o alta del factor VIII, factor V, fibrinógeno, monómeros de la fibrina y productos de degradación del fibrinógeno. La tercera parte de los pacientes tienen acortamiento del tiempo parcial de tromboplastina.

La antitrombina III usual, es normal, pero puede estar francamente descendida.

Alteraciones Renales: todos los pacientes presentan microhematuria y en menos de un tercio de los casos es microscópica. El sedimento urinario puede presentar todo tipo de cilindros. Hay proteinuria de rango muy variable.

Otros hallazgos de laboratorio: valores de bilirrubina y transaminasas hepáticas pueden ser normales o elevados. La lácticodehidrogenasa esta aumentada, descenso de la fracción C₃ del complemento.

Diagnóstico Diferencial: ^(2, 17)

- 1) Invaginación intestinal: en los casos con predominio del cuadro colónico(dolor abdominal intenso, deposiciones diarreicas con sangre, abdomen distendido, placa abdominal que sugiere a veces obstrucción)
- 2) Sepsis
- 3) Meningitis.
- 4) Deshidratación con IRA.
- 5) Púrpura trombótica trombocitopénica.

Tratamiento: ^(2, 7, 18, 19)

El paciente con diagnóstico de SUH debe ser siempre internado.

El tratamiento del SUH epidémico en la etapa aguda esta orientado al manejo de: la IRA (balance adecuado de líquidos y electrolitos), la anemia hemolítica, la hipertensión arterial, las manifestaciones y/o complicaciones extra-renales.

Aporte de líquidos: Se aportaran de la siguiente manera:

Pérdidas insensibles (PI) + Perdidas concurrentes (PC) + Déficit previo.

Considerando las perdidas insensibles: 33 cc cada 100 cal metabolizadas.

Si el paciente esta en IRA y deshidratado, se aportaran los líquidos necesarios hasta alcanzar la normo hidratación. Si esta anúrico, solo se aportaran las PI mas las PC. El niño debe ser balanceado estrictamente cada 4-6 h.

Los **trastornos electrolíticos** generados por la caída de filtrado mas frecuentes son:

Hiperkalemia: potasio sérico igual o mayor a 5,5 mEq/l, se administra: resinas de intercambio con calcio preferentemente, a 1 g/kg/dosis, disminuyendo el potasio 1 mEq/l, con cada dosis. Pueden repetirse las dosis con intervalos de 4 a 6 h. En situaciones poco frecuentes con K⁺ sérico elevado y alteraciones electrocardiográficas, se administra gluconato de calcio al 10% a 1 ml/kg, por infusión lenta y control de la frecuencia cardiaca, o glucosa insulina 1U de insulina corriente por cada 3 g de glucosa infundida (aporte de glucosa 0,5 g/kg/dosis).

Hiperuricemia: se administra alopurinol 5 mg/kg/día por vía oral, cada 12 hs ajustado según la depuración de creatinina 10-50 ml/min para el ajuste de toda medicación que tenga excreción renal que el niño necesite.

Hipocalcemia: como en toda IRA, es frecuente observar en el SUH descenso de los valores del Ca⁺⁺ sérico; generalmente, el niño no tiene síntomas ni signos relacionados con hipocalcemia, por lo cual no requiere corrección. Es importante tener en cuenta que el Ca⁺⁺ esta unido a albúmina, por lo que una disminución de la albúmina sérica modifica la concentración de calcio que sé esta determinando. Por esto, debe realizarse la siguiente corrección: por cada gramo de albúmina por debajo de 4, se debe sumar 0,8 al calcio sérico total.

Acidosis Metabólica: generada por insuficiencia renal; si se inicia tratamiento dialítico, no se corrige la acidosis metabólica inicialmente y se aporta bicarbonato de sodio a 1-2 mEq/kg, con lo cual se bufferea la producción diaria de hidrogeniones.

Sí el Ph es menor a 7,25 con riesgos para la contractilidad miocárdica, se prefiere corregir usando formula de exceso de hidrogeniones, y se mantiene la corrección hasta iniciar el tratamiento dialítico.

Hiponatremia: generalmente se corrige con diálisis peritoneal.

Diálisis Peritoneal:⁽⁷⁾ Desde su implementación, ha permitido el manejo adecuado de líquidos y electrolitos en lactantes y niños, y se ha reducido la morbimortalidad en la IRA, como así también el manejo del aspecto nutricional en estos pacientes.

Las **indicaciones** de diálisis peritoneal, que requieren **un solo criterio** son:

- Compromiso Neurológico: es indicación de inicio de tratamiento dialítico, hemos visto la franca recuperación neurológica en estos niños a las pocas horas de iniciado el tratamiento.
- Anuria de 48 hs o más.

Más de dos criterios:

- Hiponatremia + acidosis + hipervolemia.
- Anuria + acidosis + hipervolemia.
- Urea con un aumento > 60 mg/día

- Evitar desnutrición, aportando las calorías necesarias para cubrir la meta calórica de cada paciente.

Hipertensión Arterial: En general, es secundaria a hipervolemia, si el niño esta en tratamiento dialítico, la disminución de sodio corporal y la ultrafiltración con perdida de agua, permite el manejo de la hipertensión arterial sin medicación. Si no esta en diálisis, se administra siempre bloqueantes de calcio a 0,25-0,50 mg/kg/dosis, vía oral, cada 12 h; dosis máxima de 20 mg/día⁽⁷⁾.

Anemia hemolítica: Si bien la indicación de transfusión actual en anemia es hemoglobina <6; en estos pacientes con instalación aguda de anemia, la posibilidad de repetir nueva lisis de glóbulos rojos, acidosis, y probable requerimiento de anestesia para colocación de cánula peritoneal, hacen que con hemoglobina 8 g% o hematocrito que descendió mas de 5%, con clínica de descompensación (taquicardia, soplos), requiera transfusión con glóbulos rojos desplasmalizados a 10 ml/kg/dosis⁽⁷⁾ en forma lenta.⁽²⁾

Los antibióticos en general no son útiles para el tratamiento⁽⁴⁾, salvo en pacientes con clínica de enteritis y coprocultivo positivo para gérmenes enteropatógenos⁽¹⁷⁾ y aumentan la gravedad del cuadro⁽⁴⁾, posiblemente debido a una mayor liberación y absorción de las citotoxinas⁽³⁾. Las Quinolonas, Trimetropim y Flu-razolidone son potentes inductores de expresión del gen de la shiga-toxina2 e incrementa el nivel de toxina en intestino⁽⁵⁾.

Actualmente, solo podemos hablar de tratamiento conservador, una vez diagnosticado el síndrome, pero poco se ha realizado para modificar algunos parámetros clínicos durante la etapa aguda (ej., días de anuria), que son responsables de las secuelas especialmente a nivel renal en un lapso variable, en un porcentaje de niños con SUH⁽⁷⁾.

Considerando la etiopatogenia del SUH típico, se realizo terapia anticoagulante con heparina de bajo peso molecular y antitrombina III con el propósito de inhibir la cascada de coagulación a nivel Factor X y efectuar seguimiento de función renal a largo plazo⁽⁷⁾. El grupo tratado con heparina de bajo peso molecular mas antitrombina mostró mejor evolución clínica en la etapa aguda y menor requerimiento transfusional⁽¹⁸⁾.

El tratamiento actual de la nefropatía evolutiva secundaria a SUH esta dirigido a impedir los efectos de la hiperfiltración y se basa en dos pilares fundamentales: la dieta hipoproteica-normosódica, y el uso de inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina II, (IECA)⁽¹⁹⁾.

Evolución: Más del 90% de los enfermos sobrevive a la fase aguda si se aplica tratamiento radical de la IRA, la mayoría de ellos recupera la función renal normal⁽⁶⁾. Un 10% de todos los casos de S.U.H evoluciona con daño renal hacia insuficiencia renal crónica (IRC) cuyos efectos se pueden prolongar hasta la edad adulta⁽¹⁹⁾.

En el periodo agudo la mortalidad es de 2.5 a 4%⁽¹⁹⁾; las causas más frecuentes son hiperkalemia, infarto agudo de miocardio, tromboembolismo pulmonar, hemorragia en sistema nervioso central, sepsis⁽⁷⁾.

El pronóstico depende de la duración del periodo oligúrico (grave con oligoanuria mayor a 3 semanas) y de la gravedad del compromiso encefálico⁽⁷⁾.

Los **Criterios de alta**⁽⁷⁾ en estos pacientes en la etapa aguda:

Hematocrito Estable: generalmente presentan hematocritos menores a los esperados para la edad, pero sin síntomas de anemia y con un último episodio de hemólisis 5-7 días antes del alta.

Manejo adecuado de agua y potasio: la gran mayoría presenta diuresis >20cc/kg/día o poliuria en la fase de salida, por lo cual requieren aporte de potasio en forma de cloruro, según pérdidas urinarias y concentración de potasio sérico.

Habitualmente, se observa disminución de la urea que alcanza, en la gran mayoría a los casos, valores normales al alta, no así la creatinina, que se mantiene en descenso, pero elevada en relación con la esperada para la edad. Cuando más prolongada fue la anuria, más lenta es la curva de descenso de creatinina.

Factores de mal Pronóstico en SUH epidémico.^(7, 10)

- Anuria >7 días.
- Edad. a mayor edad, más complicaciones extrarrenales.
- Persistencia de creatinina elevada durante los 6 meses posteriores al alta.
- Persistencia de índice proteinuria/creatininuria elevado.
- Microalbuminuria >15 µg/min luego del primer año de evolución.
- Cumplimiento inadecuado de la dieta normoproteica lo que genera hiperfiltración con utilización
- Precóz de su reserva funcional.
- Hipertensión arterial severa persistente.
- Leucocitosis > 20.000

El pronóstico a corto plazo del SUH ha mejorado considerablemente en los últimos años, especialmente debido al mejor manejo de la falla renal aguda, sin embargo, poco se conoce del pronóstico a largo plazo.⁽²⁰⁾

Seguimiento por consultorio externo⁽⁷⁾

Controles Clínicos:

a) *Peso, presión arterial.*

b) *Dieta Hiposódica y normoproteica,* la restricción de sodio, no más de 2 g/día se mantiene hasta el sexto mes de evolución, luego se libera gradualmente, con controles de presión arterial aproximadamente a los 7 días de recibir aporte de sodio. Si no hay cambios en la presión arterial, continua con aporte de sodio. La restricción proteica debe mantenerse toda la vida.

Los niños que tuvieron SUH deben ser evaluados semestralmente por la nutricionista para ajustar el total de gramos de proteínas de la dieta, según la edad y la talla.

Controles de Laboratorio:

Se solicita al alta: hemograma con plaquetas, urea, creatinina, ionograma, estado ácido-base venoso, orina completa, depuración de creatinina y proteinuria de 24 hs (si controla esfínteres), si no se maneja con índice proteinuria/creatininuria.

A partir del año de evolución, solicitamos microalbuminuria y ecografía renal.

Los controles ambulatorios con análisis se realizan: a los 7 días, a los 15 días, al mes, al tercer mes, al sexto mes, y luego anualmente.

Con relación a los esquemas de vacunación, consulta frecuente de los pediatras, los niños pueden recibir el esquema completo de vacuna triple y cuádruple; en los que presentaron compromiso neurológico en la etapa aguda y, en la evolución, están clínicamente estables, se aconseja vacunar usando las formas acelulares de estas vacunas.

Complicaciones: Las complicaciones del SUH pueden implicar los sistemas renales (insuficiencia renal aguda, hematuria, hipertensión arterial, proteinuria) gastrointestinales (estrangulación o perforación, pancreatitis, colitis severa) o neurológicos (estado mental alterado, signos neurológicos focales)⁽⁹⁾.

Teniendo en cuenta que no existe ninguna vacuna que proteja de la infección de STEC, la identificación de factores de riesgo es crítico para implementar nuevas estrategias que reduzcan la ocurrencia de SUH en Argentina. También es necesario fortalecer estos hallazgos de manera que pueda determinarse el papel de la transmisión persona-persona y animal-persona como responsables de la endemicidad de la enfermedad en nuestro país⁽¹²⁾.

CONCLUSION

El S.U.H. representa la causa más frecuente de IRA en los niños pequeños y su incidencia está aumentando.

Más del 90% de los enfermos sobrevive a la fase aguda si se aplica tratamiento radical de

la IRA, la mayoría de ellos recupera la función renal normal. Un 10% de todos los casos de S.U.H evoluciona con daño renal hacia IRC. Cuyos efectos se pueden prolongar hasta la edad adulta.

La introducción precoz de la diálisis peritoneal ha reducido notablemente la mortalidad. El tratamiento médico cuidadoso de las manifestaciones hematológicas y renales, junto con la diálisis peritoneal precoz y frecuente, ofrece las mejores perspectivas de recuperación en la fase aguda.

BIBLIOGRAFIA

- Cuellar Garzón LS, López Cruz RL, Gastelbondo Amaya R, Ibáñez Pinilla M. Síndrome hemolítico urémico y trasplante renal (segunda parte). Rev colombiana de pediatría [en línea] diciembre 2005 [fecha de acceso 9 de octubre de 2006]; 40(4). URL disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/pediatria/pediatria40405-sindrome.htm>
- Morano J, Rentería MS, Silber R, Spizzini FD. Tratado de Pediatría. 3ra Ed. Buenos Aires: Editorial Atlantic; 2004: 939-942.
- Avendaño LH, Aljama García P, Rodríguez MA, Díaz DD, De los Ríos JE, Peláez SL. Nefrología Clínica. Madrid(España): Editorial Medica Panamericana;1997: 217-225.
- Rivero MA, Padola NL, Etcheverría AI, Parma AE. Escherichia coli enterohemorrágica y Síndrome urémico hemolítico en Argentina. Medicina (Buenos Aires). 2004; 64: 352-356.
- Fagundo JCJ, Delgado Ginebra Y, Castillo González D, Pavón Moran V, Gámez Pérez A, Sánchez Mallo LA. Síndrome hemolítico urémico. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.[en línea] 2003 [fecha de acceso 9 de octubre de 2006]; 19 (2-3). URL disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/hih/vol19_2_03/hih02203.htm
- Nelson WE, Behrman RE, Kligman RM, Arvin AM. Tratado de Pediatría. 15ta Ed. Santiago de Atahualtepec (México):McGraw-Hill Interamericana Editores S.A.;1998:vol 2:1861-1862.
- Fayad A, Vallejo G, Cañepa C. Síndrome urémico hemolítico. Experiencia en 1059 pacientes entre 1976 y 2000. Rev Hosp Niños BAires. 2001,43 (195): 288-294.
- Cavagnaro FSM, Gana AJC, Lagomarsino EF, Vogel SA, Gederlini GH. Síndrome hemolítico urémico. Experiencia en un centro pediátrico. Rev Med Chile [online] julio 2005 [fecha de acceso 17 de Agosto de 2006] 133 (7): 781-787. URL disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872005000700005&lng=en&nrm=iso>.SSN0034-9887.
- Samiya Razzaq MD. Hemolytic Uremic Síndrome. American family Physician [en línea] 2006 september 15 [fecha de acceso 20 de noviembre de 2006]; 74 (6). URL disponible en: <http://www.aafp.org/afp/20060915/991.html>.
- Cuellar Garzón LS, López Cruz RL, Gastelbondo Amaya R, Ibáñez Pinilla M. Síndrome hemolítico urémico en la población infantil en Bogotá, 1992-2002 (Primera parte). Rev colombiana de pediatría [en línea] 2005 septiembre [fecha de acceso 21 de noviembre de 2006]; 40 (3). URL disponible en: <http://encolombia.com/medicina/pediatria/pediatria40305-sindrome.htm>
- Exeni R. Aspectos clínicos del síndrome hemolítico urémico. En Highlights Congreso Conjunto Nefro/Hiper/Tras 2001. Medwave [en línea] marzo 2002 [fecha de acceso 20 de noviembre de 2006]. URL disponible en: <http://www.medwave.cl/medios/congresos/archivospdf/exenimarzo2002.pdf>
- Cicuta ME, Deza N, Roibón WR, Pereira D, Benitez MC, Arzu RO, Boehringer SI. Detección de Escherichia coli productor de toxina shiga en reses bovinas y carne molida de Corrientes, Argentina. Revista de Veterinaria [en línea] 2006 [fecha de acceso 28 de noviembre de 2006];17 (1): 20-25. URL disponible en: <http://www.vet.unne.edu.ar/revista/17-1/RevVetvol17-06-deteccin.pdf>
- Sosa del Valle J, Pascale R, Pascual C, Mai K, Grichener J, Fayad A. Síndrome urémico hemolítico asociado a Streptococcus pneumoniae. A propósito de un caso. Rev Hosp Niños Baires. 2002; 44 (199): 226-229.
- Gadeas MDP, Varela G, Bernada M, Sirok A y col. Primer aislamiento en Uruguay de Escherichia coli productora de toxina Shiga del serotipo 0157:H7 en una niña con Síndrome urémico hemolítico. Rev Med Uruguay [online] 2004 [fecha de acceso 9 de octubre de 2006]; 20: 79-81. URL disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0303-32952004000100009&lng=en&nrm=iso&tlng=es
- Meneghello J, Fanta E, Paris E, Rosselot J. Pediatría. 4ta Ed. Santiago de Chile(Chile): Publicaciones Técnicas Mediterráneo; 1991: vol 2: 1298-1299.
- Oski, Frank A, De Angelis CD, Feigin RD, Warshaw JB. Pediatría: principios y prácticas. Buenos Aires (Argentina): Editorial Medica Panamericana; 1993: vol 2: 1062-1063.
- Hammermüller E, Macchi A. Síndrome urémico hemolítico (S.U.H.) Criterios de Atención.Hosp.De Pediatría Prof Dr J.P.Garrahan. 2000. vol.1: 75-80.
- Fayad A, Scazziota A, Vallejo G, Sandoval M, Campea C, Altman R. Síndrome urémico hemolítico. Nuevas terapéuticas. Rev Hosp Niños Baires. 2001,43 (195): 295-297.
- Galeti MG, Gallo G. Síndrome urémico hemolítico. Tratamiento de la glomerulopatía secundaria. Medicina (Buenos Aires). 2005, 65: 395-401.
- Zampana OP, Delucchi BA, Hevia JP et al. Síndrome hemolítico urémico en Santiago de Chile: Evolución de la función renal y factores pronósticos. Rev Chil pediatr [online] jan 2005 [citado el 12 de octubre de 2006]; 76 (1): 48-56. URL disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062005000100006&lng=es&nrm=iso>.ISSN0370-4106