

Comunicación breve

Trombosis mesentérica y accidente cerebrovascular hemorrágico en pacientes con síndrome urémico hemolítico enteropático

Dres. Amalia Anguita*, Irene Grimoldi*, Pablo Dieser*, Alejandrina Sacchi*, Andrés Aguirre*, Juan Bande*, Juan C. Vasallo*, Mabel Berrueta*, Raúl Gaivironsky* y Norberto Polack*

Resumen

Se presentan dos niños con síndrome urémico hemolítico asociado a diarrea, el primero con accidente cerebral vascular, con extenso sangrado occipital y el segundo debutó con trombosis de arteria mesentérica que requirió una urgente resección del íleon terminal hasta la unión recto-sigmoidea. Ambos pacientes padecieron insuficiencia renal grave y tuvieron buena evolución clínica posterior.

Palabras clave: síndrome hemolítico enteropático, trombosis mesentérica, accidente cerebrovascular.

Summary

We report two children with hemolytic uremic syndrome associated with diarrhea. The first child presented with an extensive intracranial bleed secondary to a cerebrovascular accident and the second patient was admitted with a mesenteric thrombosis that required immediate resection of the terminal ileum and proximal colon.

Both children developed transient acute and severe renal failure which resolved with supportive therapy. Later clinical course showed improvement of the acute complications.

Key words: hemolytic-uremic syndrome, mesenteric thrombosis, cerebrovascular accident.

INTRODUCCIÓN

El síndrome urémico hemolítico (SHU) enteropático es causa frecuente de insuficiencia renal aguda (IRA) en pacientes menores de 4 años en nuestro país.¹ Se caracteriza por diarrea mucosanguinolenta seguida de IRA, anemia y plaquetopenia microangiopática, con compromiso neurológico variable.²

El compromiso extrarrenal es el mayor determinante de la morbimortalidad en esta enfermedad.³⁻⁷ El compromiso trombotico de grandes vasos y la afección multiorgánica son complicaciones poco frecuentes. Ambas determinan un alto grado de mortalidad en la etapa aguda de la enfermedad.⁸ Otros órganos

que pueden afectarse son páncreas (diabetes insulínica dependiente), corazón (miocarditis, infarto), hígado (hepatitis), músculo (rabdomiólisis), pulmón (edema, hemorragia).^{3-5,8}

Describimos la evolución favorable de dos pacientes con SHU enteropático que presentaron fallo multiorgánico (compromiso de más de cuatro órganos)⁹ con trombosis mesentérica, accidente cerebrovascular y compromiso renal grave.

Paciente 1

Un niño de 2 años, previamente sano, que fue derivado a la sección de terapia intensiva del SENIP con diagnóstico de SHU enteropático de 14 días de evolución. El cuadro debutó con diarrea mucosanguinolenta seguida de insuficiencia renal, oligoanuria durante 14 días (urea 300 mg/dl, creatinina 10 mg/dl), anemia hemolítica, plaquetopenia e hipertensión arterial moderada. Fue medicado en el lugar de derivación con cefotaxima y amikacina por sospecha de sepsis. Cuatro días antes de su derivación presentó convulsiones tonicoclónicas generalizadas y focalizadas secundarias a accidente cerebrovascular hemorrágico tèmoro-parieto-occipital derecho, confirmado por tomografía cerebral computada (*Fotografía 1*). Las mismas fueron controladas con una dosis de carga de fenobarbital y difenilhidantoína.

Al ingreso se constató insuficiencia renal oligoanúrica (urea 400 mg/dl, creatinina 10 mg/dl), plaquetopenia (50.000/mm³), anemia hemolítica microangiopática (hematócrito 21%), hemorragia digestiva, hipertensión arterial mode-

* Servicio de Neonatología e Internación Pediátrica (SENIP). Hospital Francés. Buenos Aires.
Correspondencia: Dra. Amalia Anguita. Dr. Luis Belaustegui 3220. (1416) Ciudad de Buenos Aires.

rada (140/90), Glasgow 10/15, hemiparesia izquierda y anopsia bilateral (confirmada con potenciales evocados). Por serología, se confirmó verotoxina tipo 2 positiva.

Evolucionó con fallo multiorgánico (neurológico, hematológico, renal, gastrointestinal y cardiovascular). Requirió tra-

tamiento con diálisis peritoneal por 21 días, nifedipina y propranolol por hipertensión arterial. Además de las crisis hemolíticas, continuó con hemorragia digestiva con productos de degradación del fibrinógeno (PDF) normales, coagulograma patológico (Quick 40%, KPTT 65 seg.). Requirió para controlar el sangrado dos transfusiones de crioprecipitados, cuatro de glóbulos rojos, dos de plaquetas, plan de plasma a 10 ml/kg/día durante dos días asociado a vitamina K (6 dosis). Necesitó soporte inotrópico desde que ingresó a nuestro servicio por 48 horas y nutrición parenteral por 11 días.

A los 34 días egresó con deterioro del filtrado glomerular (urea 120 mg/dl, creatinina 1,26 mg/dl), proteinuria significativa medicada con enalapril, acidosis metabólica perdedora de bicarbonato diagnosticada por fracción de excreción de bicarbonato en orina que requirió aporte de bicarbonato, hipertensión arterial controlada con nifedipina y propranolol. La hemiparesia mejoró pero persistió la anopsia bilateral. Se indicó kinesioterapia de rehabilitación y dieta.

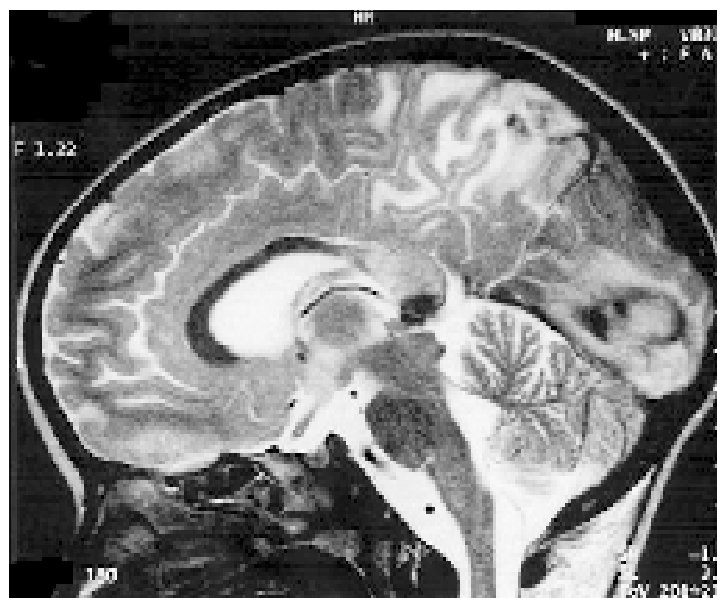
Al decimoprimer mes de seguimiento no presentaba secuelas motoras, la agudeza visual había mejorado, la función renal era normal, se encontraba normotenso y sin proteinuria, en tratamiento con enalapril.

Paciente 2

Una niña de 2 años y 8 meses, sin antecedentes patológicos, ingresó por deshidratación leve secundaria a gastroenteritis con deposiciones mucosanguinolentas de 72 horas de evolución. El laboratorio de ingreso mostró microhematuria con función renal normal (urea 20 mg/dl, hematócrito 43%), coprocultivo con *E.coli* enteropatógena y *Klebsiella pneumoniae*, hemocultivos y urocultivos negativos. El diagnóstico se realizó a través de la evolución clínica de la paciente debido a que no se aisló la verotoxina.

A las 24 horas de internación ingresó a la sección terapia intensiva de SENIP por presentar shock séptico, abdomen sugestivo de peritonitis que requirió resección de íleon terminal hasta la unión rectosigmoidea por trombosis mesentérica (Fotografía 2), lo que motivó una ostomía iliosigmoidea. Evolucionó con fallo multiorgá-

FOTOGRAFÍA 1



FOTOGRAFÍA 2



nico, presentando compromiso renal, hematológico, neurológico, digestivo y cardiovascular asociado a shock séptico (urea máxima 260 mg/dl, creatinina 7 mg/dl) que requirió al tercer día hemodiafiltración (4 días) y hemodiálisis (15 días). La ecografía renal reveló aumento de la ecogenicidad. El centellograma realizado a los 11 días de internación evidenció insuficiencia funcional con perfusión conservada de ambos riñones. Recibió inotrópicos (8 días) y asistencia respiratoria mecánica (6 días). Requiere cinco transfusiones de glóbulos rojos, tres de plaquetas y una de plasma por diátesis hemorrágica concordante con plaquetopenia ($40.000/\text{mm}^3$), anemia hemolítica microangiopática (hematócrito 21%), coagulograma patológico (Quick 55% y KPTT 60 segundos), fibrinógeno 120 mg/dl, PDF 80 mg/dl.

Al sexto día de internación presentó convulsiones y se realizó impregnación con fenobarbital, se completó el estudio con EEG, que mostraba ondas lentas sin foco; la tomografía axial computada informaba atrofia cerebral y el fondo de ojo era normal. A los 8 días comenzó con hipertensión arterial en valores de 150/90, que fue controlada con nifedipina. A los 11 días de internación, cuando se encontraba estable y compensada, presentó un nuevo episodio de hemólisis (hematócrito 21%) y plaquetopenia ($80.000/\text{mm}^3$) con hemorragia digestiva. Al 13° día de internación fue derivada a otro centro asistencial por razones de cobertura social, donde requirió 5 días más de hemodiálisis.

Luego de un año de evolución la paciente recuperó su función renal sin microproteinuria, se encontraba normotensa sin medicación, sin secuelas neurológicas, con recuperación del tránsito intestinal.

DISCUSIÓN

El compromiso extrarrenal es el mayor determinante de muerte en la etapa aguda del SHU; actualmente su prevalencia en nuestro país es de 2,59%^{1,3,4,10} y a su vez influye en la morbilidad a largo plazo. La causa de muerte es generalmente debida a una intercurriencia infecciosa o grave compromiso neurológico, intestinal o cardíaco. La colitis puede ser severa con necrosis y perforación, siendo rara la trombosis de

grandes vasos. Esta requiere intervención quirúrgica precoz, para evitar el síndrome de colon tóxico.¹¹⁻¹⁴ El compromiso del sistema nervioso central se asocia, por lo general, a trastornos hidroelectrolíticos y compromiso microangiopático. El accidente cerebrovascular hemorrágico, al igual que el compromiso trombotico de grandes vasos del tubo digestivo, es ocasional.^{2-4,14}

Si bien la mortalidad del SHU en la actualidad ha descendido,¹ cuando se presentan complicaciones graves la bibliografía muestra una alta mortalidad.¹³⁻¹⁵ Se presentan en este trabajo dos pacientes con compromiso renal y extrarrenal severo asociado a fallo multisistémico con evolución alentadora.

La mortalidad del fallo multiorgánico en niños oscila entre el 50-54% y el 84%.¹³ No encontramos en la literatura la frecuencia específica de mortalidad de esta patología asociada a SHU, por lo tanto ignoramos si el fallo multiorgánico asociado a anemia-uremia presenta los mismos indicadores pronósticos que otras etiologías comunes en la edad pediátrica.

Probablemente, el tratamiento precoz agresivo que incluya hemodiafiltración o diálisis peritoneal, manejo de la hipertensión arterial, trastornos hidroelectrolíticos, hemorrágicos y en particular, la resección del colon necrosado y la rehabilitación para recuperación neurológica,^{6,14} favorecería la buena evolución en estas patologías de tan elevada morbimortalidad. z

BIBLIOGRAFÍA

1. Comité de Nefrología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Síndrome urémico hemolítico. Arch. argent.pediatr 1995; 93: 407.
2. Trevathan, Dooling E. Large thrombotic strokes in hemolytic-uremic syndrome. J Pediatr 1987; 111:863-865.
3. Remuzzi G, Ruggenti P. The hemolytic uremic syndrome. Kidney Int 1998; 53 (Supp 66):S54-S57.
4. Jeong Y, Kim I et al. Hemolytic uremic syndrome: MR findings of CNS complications. Pediatr Radiol 1994; 24:485-586.
5. Gallo E, Gianantonio C. Extrarenal involvement in diarrhoea-associated hemolytic uremic syndrome. Pediatr Nephrol 1995; 9:117-9.
6. Upadhyaya K, Siegel N et al. The importance of nonrenal involvement in hemolytic-uremic syndrome. Pediatrics 1980; 65:115-120.
7. Palomeque A, Roca González A et al. Hemolytic uremic syndrome. Evaluation of clinical and prognostic factors. An Esp Pediatr 1993; 39:391-4.
8. Exeni R, López E, Gianantonio C, et al. Síndrome

- urémico hemolítico. Arch.argent.pediatr 1994; 92:294-308.
9. Geller M. Multisystem failure in a child with HUS. Crit Care Nurse 1990; 10(4):56-64.
 10. Repetto HA. Epidemic haemolytic-uremic syndrome in children. Kidney Int 1997; 52:1708-1719.
 11. Schwartz D et al. Segmental colonic gangrene: A surgical emergency in the hemolytic uremic syndrome. Pediatrics 1978; 62:54-56.
 12. Saltzman DA, Chavers B et al. Timing of colonic necrosis in hemolytic uremic syndrome. Pediatr Surg Int 1998; 13:268-70.
 13. Casado Flores J, Mora E. Síndrome de disfunción multiorgánica en niños. En: Casado Flores J, Serrano A. Niño críticamente enfermo. Madrid: Díaz de Santos, 1996:25-36.
 14. Muñoz G, Cerda M y col. Necrosis total de colon como complicación del síndrome urémico hemolítico. Bol Med Hosp Infant Mex 1990; 47 (11):783-786.
 15. Siegler RL. Spectrum of extrarenal involvement. J Pediatr 1994; 124:511-518.