

Síndrome hemolítico urémico

Aline García,* Ytel Garcilazo,* Antonio Bahena,* Carlos Rojas,* Carlos Rodríguez *

Resumen

El síndrome urémico hemolítico (SUH) es un síndrome con afectación aguda multiorgánica, sus principales manifestaciones son anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia sin causa aparente; la mayoría de los pacientes cursan con alteraciones renales o neurológicas, con una incidencia de 4.5 casos por millón por año, presentamos el caso de un masculino de 52 años de edad que ingresa al servicio de urgencias por cuadro de ocho días de evolución caracterizado por malestar general, debilidad, anorexia, tres días previos a su ingreso dolor abdominal inespecífico acompañado de hematemesis y vómito de contenido gástrico, el día de su ingreso presenta somnolencia, desorientación, dislalia y bradilalia. La presencia de anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia sin otra causa aparente puede orientar hacia el diagnóstico de SUH en pacientes adultos.

Palabras clave. Trombocitopenia. Anemia. Falla renal.

Abstract

Hemolytic uremic syndrome (HUS) is an acute syndrome with abnormalities in multiple organ systems. The presenting features are essentially the same in most patients, beginning with thrombocytopenia and microangiopathic hemolytic anemia without another apparent cause; in addition, many patients have neurologic and/or renal abnormalities, with an incidence of 4.5 cases/million per year. We present a case of a 52 year old male presented to the emergency department for eight days with malaise, fatigue, weakness, anorexia, three days before admission nonspecific abdominal pain, hematemesis and vomiting of gastric content; the day of admission shows drowsiness, disorientation, dyslalia and bradylalia. The presence of microangiopathic hemolytic anemia and thrombocytopenia without other findings suggest HUS in adult patients.

Key words. Thrombocytopenia. Anemia. Kidney failure.

INTRODUCCIÓN

El síndrome urémico hemolítico (SUH) se caracteriza por anemia hemolítica, trombocitopenia y falla renal causada por trombos plaquetarios en la microcirculación renal y de otros órganos. Más de 90% de los enfermos con SUH sobrevive a la fase aguda con un adecuado tratamiento, recuperándose en la mayoría de los casos la función renal y 10% restante evoluciona hacia insuficiencia renal crónica¹

El SUH se divide en dos grandes grupos:

1. **SUH típico:** Se desencadena por agentes infecciosos como *E. coli*, que produce exotoxinas (shigatoxina).
2. **SUH atípico:** Puede ser genético, adquirido o idiopático, entre sus características se encuentran:^{1,2}
 - Trombocitopenia con un recuento menor a 150,000/ μ L.
 - Anemia hemolítica microangiopática, con hemoglobina menor de 10 mg/dL (en la mayoría de los casos) y menor de 6.5 mg/dL, hasta en 40% de

los casos, lactato deshidrogenasa > 460 U/L e hiperbilirrubinemia no conjugada y Coombs negativo.

- Insuficiencia renal aguda, creatinina y BUN mayor de la percentila 97 para la edad.

CASO CLÍNICO

Hombre de 52 años de edad, con sobrepeso, antecedentes de tabaquismo (índice tabáquico de un paquete/año), consumo de alcohol ocasional. Se presenta a la unidad de urgencias con cuadro de ocho días de evolución, caracterizado por malestar general, astenia, adinamia e hiporexia. Tres días previos a su ingreso presenta dolor abdominal difuso e inespecífico, vómito de contenido gastroalimentario y hematemesis en cuatro ocasiones. El día de ingreso presentó somnolencia, desorientación, bradilalia y dislalia, ictericia conjuntival, ictericia tegumentaria, deshidratación moderada de mucosas, abdomen globoso por panículo adiposo, blando, doloroso a la palpación media y profunda en marco cólico, peristalsis normoactiva, sin datos de irritación peritoneal, no se palpó hepato- ni esplenomegalia, sin red venosa colateral, neurológicamente Glasgow de 15, con bradipsiquia y bradilalia.

* Departamento de Enseñanza (Medicina Interna), Fundación Clínica Médica Sur.

Los estudios de laboratorio a su ingreso fueron: hemoglobina 15.9 g/dL, hematocrito 45%, trombocitopenia (plaquetas 44,000/ μ L), leucocitosis (28,400 mm^3), insuficiencia renal aguda, creatinina 7.2mg/dL, depuración de creatinina 11.2 mL/min/ m^2 , hiponatremia hipotónica (sodio 128 mEq/L), déficit de sodio 420 mEq/L, potasio 1.8 mEq/L, déficit de potasio 90 mEq/L, bilirrubina total 4.4 mg/dL, bilirrubina directa 0.95 mg/dL, bilirrubina indirecta 3.46 mg/dL, ALT 42 U/L, AST 182 U/L, fosfatasa alcalina 90 U/L, GGT 60 U/L, deshidrogenasa láctica 1816 U/L, amonio 57 μ M, gasometría arterial con alcalosis metabólica pH 7.68, pCO_2 33.9 mmHg, pO_2 62.7 mmHg, lactato 1.8 mM, bicarbonato 41.4 μ M.

Se ingresó con diagnóstico de hepatopatía aguda, sangrado de tubo digestivo alto, insuficiencia renal aguda, desequilibrio hidroelectrolítico. Se inició hidratación con soluciones parenterales más reposición de electrolitos. Durante su estancia persistió anúrico, en laboratorios subsecuentes con anemia normocítica normocrómica (hemoglobina 8.4 g/dL), elevación de azoados, creatinina (8.2 mg/dL), persistencia de leucocitosis (21,300 mm^3) y posteriormente fiebre. Se inició hemodiálisis más ultrafiltración; por persistencia del dolor abdominal se solicitó amilasa (156 U/L) y lipasa (47 U/L); así como, tomografía de abdomen en donde se documentó pancreatitis con índice Balthazar D, Ranson 7 puntos y Apache II de 13 puntos. Durante los siguientes días cursó con fiebre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia severa, elevación de bilirrubina, aumento de DHL y presencia de esquistocitos en frotis, por lo que se diagnosticó SUH. Se inició tratamiento antimicrobiano, transfusión de plasma y plasmaféresis en cinco ocasiones, así como transfusión de paquetes globulares. Se realizó además panendoscopia evidenciando esofagitis grado D de los Ángeles y estenosis del bulbo duodenal de más de 90% por lo que se realizó dilatación neumática. Por último, se llevó a cabo colangiopancreatografía retrograda endoscópica que demostró coledocolitiasis. Se realizó esfinterotomía y extracción de litos más colocación de prótesis. Los días subsecuentes se mantuvo afebril, hemodinamicamente estable, con función renal con tendencia a la mejoría y sin requerir hemodiálisis. Se egresó a otra institución para continuar manejo.

DISCUSIÓN

De acuerdo con la evolución clínica, cronológica de los eventos, y de acuerdo con lo revisado en la literatura el SUH puede asociarse a pancreatitis y coledocolitiasis,

en este tipo de casos los valores de hemoglobina se encuentran entre 8-9 mg/dL, así como marcadores de hemólisis.

A pesar de los hallazgos reportados y las similitudes encontradas con otras series aún se encuentra en estudio el mecanismo de patogénesis del SUH posterior a un episodio de pancreatitis, se han desarrollado varias teorías como daño endotelial con lesiones microvasculares con activación de neutrófilos así como toxicidad por óxido nítrico e incremento en la secreción del factor Von Willebrand, aunque aún no se ha dilucidado. El 10% de los casos publicados con esta patología tiene un factor causal identificado, como lo son: embarazo, enfermedades vasculares, cáncer y algunas drogas como mitomicina, además de la ya mencionada patología pancreática y en algunos casos personas con virus de inmunodeficiencia humana positivas.^{3,4}

Dentro del tratamiento, la plasmaféresis ha sido el pilar ya que modifica el pronóstico de la enfermedad. Otras terapias consideradas es el uso de agentes antiagregantes como el dipiridamol o aspirina, ya que disminuyen niveles de prostaciclina y la consecuente agregación plaquetaria, dicho tratamiento se llevó a cabo en este caso con una evolución favorable, lo que concuerda con lo manejado en otras series de casos y el cambio del pronóstico que también se ha demostrado.⁵

Para el seguimiento después de un episodio de SUH se recomienda cada mes durante el primer año tomar biometría hemática, creatinina sérica, lactato deshidrogenasa, fracciones C3 y C4 del complemento y haptoglobina y una vigilancia posterior cada tres a seis meses.^{6,8}

El tratamiento sobre las manifestaciones hematológicas y renales, junto con la diálisis peritoneal precoz y frecuente, ofrece las mejores perspectivas de recuperación en la fase aguda y en caso de que el SUH esté asociado a pancreatitis se requieren medidas de soporte que incluyan hemodiálisis. Varios estudios retrospectivos en los adultos sugieren que la terapia con plasma mejora la mortalidad y la recuperación renal en pacientes con SUH.^{9,10}

CONCLUSIÓN

El SUH puede asociarse a pancreatitis y coledocolitiasis, en este tipo de casos los valores de hemoglobina se encuentran entre 8-9 mg/dL, así como marcadores de hemólisis.

Es de suma importancia reconocer las características del SUH como consecuencia de pancreatitis para realizar un diagnóstico oportuno y tratamiento eficaz.

REFERENCIAS

1. Noris M, Remuzzi G. Hemolytic uremic syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2005; 16: 1035-50.
2. Repetto HA. Epidemic hemolytic uremic syndrome in children. *Kidney Int* 1997; 52: 1708-19.
3. Bone RC, Henry JE, Petterson J, Amare M. Respiratory dysfunction in thrombotic thrombocytopenic purpura. *Amer J Med* 1978; 65: 262-70.
4. Jackson B, Files JC, Morrison FS, Scott-Conner CEH. Thrombotic thrombocytopenic purpura and pancreatitis. *Amer J Gastroenterol* 1989; 84: 667-9.
5. Alvarez MA, Rojas R, Velasco F, Torres A. Resolution of hemolytic-uremic syndrome complicating acute pancreatitis after surgery. *J Clin Gastroenterol* 1991; 13: 118-9.
6. García-Cano J, Vazquez Rodríguez de Alba J. Pancreatitis aguda en el seno de la purpura trombocitopenica thrombotica. *Ann Med Interna* 1992; 9: 551-3.
7. Silva VA. Thrombotic thrombocytopenic purpura/hemolytic uremic syndrome secondary to pancreatitis. *Amer J Hematol* 1995; 50: 53-6.
8. Aaron L, Bellaiche G, Coulon A, Lusina D, Nouts A, Ley G, et al. Pancréatite aiguë biliaire compliquée d'un syndrome hémolytique et urémique. *Gastroenterol Clin Biol* 1997; 21: 1003-4.
9. Daryanani S, Wilde JT. Relapsing thrombotic thrombocytopenic purpura in association with recurrent pancreatitis. *Clin Lab Haematol* 1998; 20: 317-8.
10. Holt A, Cochran M, Thomas T. Haemolytic uraemic syndrome with acute edematous pancreatitis. *Australian N Z J Med* 1998; 28: 69.

Correspondencia:

Diana Aline García Arteaga
Departamento de Enseñanza (Medicina Interna)
Fundación Clínica Médica Sur
Puente de Piedra No.150
Col. Toriello Guerra
C.P 14050 México, D.F.
Correo electrónico: aline196@hotmail.com