

Síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía. Un desafío de diagnóstico

(Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. A challenge of diagnosis)

Eduardo Quintero Aguirre,* Lucy Hildelena Balbuena Robles,** Laura Angélica Maceda Vela*

RESUMEN

El SSHE (síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía), es un cuadro de diagnóstico poco frecuente con alto índice de mortalidad y secuelas; de etiología no determinada. Las evidencias clínicas y anatomopatológicas iniciales y estudios de imagen recientes sugieren que la lesión inicial es la agresión al SNC. La lesión multiorgánica, obliga al diagnóstico diferencial con entidades como: golpe de calor, choque, síndrome urémico-hemolítico, entre otros. La evolución clínica y alteraciones bioquímicas, no son patognomónicas, pero en conjunto, permiten establecer criterios diagnósticos. Se presenta el caso de un lactante previamente sano con cuadro agudo de fiebre elevada (40.5 °C), vómito, cianosis y piel marmórea; evoluciona a falla multiorgánica; destacando, hemorragia digestiva, deterioro neurológico, crisis convulsivas y coma, elevación de enzimas hepáticas, acidosis metabólica, anemia, y bacteriología negativa. El caso cumplió con 8 de 9 criterios de Levin-Bacon. Logrando sobrevivir con secuelas neurológicas. La aplicación de protocolos para el diagnóstico temprano, y la neuroprotección desde el manejo inicial ofrecerá mejor pronóstico. La literatura nacional, no reporta casos previos que hayan sobrevivido.

Palabras clave: Shock, encefalopatía, coagulopatía, acidosis, fiebre.

SUMMARY

We present the case of a young infant of 3 months old, who had was high fever (40 °C) of abrupt onset the previous night; in the first 24-36 h, the baby has developing shock, neurological impairment with coma and seizures, bloody diarrhea, metabolic acidosis, renal failure, anemia, platelet fill and hepatic enzymes rise (TGO, TGP, CPK), bacteriologic cultures were negative. With intensive vital support treatment and blood derivatives reposition, progressive clinical and biochemical improvement was observed 72-96 hours after, the patient survived event, impairment neurological function however was present. The case show consistence with eight of nine criteria for HSES definition. Differential diagnosis must be made with Reye syndrome, toxic shock, heat shock and other catastrophic conditions.

Key words: Shock, encephalopathy, coagulopathy, acidosis, fever.

El síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía (SSHE) es una entidad descrita por autores anglosajones en la década de los 80; recientemente se ha informado, algunos casos en varios países (Japón, México, Turquía) pero no se ha logrado obtener algún dato clínico, bioquímico, de imagenología o anatomopatológica que permita precisar una entidad diagnóstica, aun en series con de-

cenos de pacientes que hasta ahora se han reportado.¹⁻³ Desde un punto de vista etiológico no se le ha encontrado asociada a infecciones virales, trastornos en la termorregulación y a factores de orden genético en personas que pudiesen ser susceptibles a padecer el SSHE: sea en personas que por su edad pudieran estar relacionadas con su inmadurez en la termorregulación o en la independencia inmunológica de los niños¹⁻³ e incluso se ha considerado que puede ser una etapa de alteraciones como las del choque por calor.

La evidencia es de que el daño inicial se origina en el SNC con edema, hemorragia y microtrombos, en más del 50% de los pacientes y no se observan estas lesiones por TAC o RMN sino después de 24 a 72 horas de iniciado el coma o de las convulsio-

* Jefe del Servicio de Urgencias del Hospital Infantil Pediátrico Xochimilco, SSGDF.

** Médico Pediatra del Hospital General de Zona 2A Troncoso, IMSS.

*** Médico no Familiar del Hospital General Centro Médico Nacional La Raza, IMSS. Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica.

nes,^{1,4-6} este complejo sintomático suele ser de inicio súbito en los lactantes menores: con fiebre alta, falla multiorgánica y con afectación del SNC (coma y convulsiones), choque, CID, falla renal y acidosis metabólica, anemia, plaquetopenia, elevación de enzimas (TGO, TGP, CPK), retención azoada y cultivos bacteriológicos negativos incluso del LCR, no se ha podido descartar la posibilidad de que sea una virosis.^{2,6}

La evolución de los pacientes se caracteriza por un pico máximo de disfunción hemodinámica y bioquímica entre las 30 y 72 horas de iniciada la enfermedad, para luego mostrar una tendencia a tener una progresiva estabilidad con presencia de serias secuelas neurológicas (29%) y una mortalidad alta (36-50%). Desde los primeros casos reportados se ha observado un comportamiento característico del síndrome, lo que ha permitido establecer criterios de diagnóstico, se considera que si estos pacientes cumplen con nueve criterios el diagnóstico del caso se considera *definitivo*; si tiene ocho o al menos siete la posibilidad se considera *probable* y la información clínica recabada es insuficiente, es otro el diagnóstico probable o bien de algún evento que proceda al cuadro clínico.¹ En tal caso debe considerarse el diagnóstico diferencial con otras entidades como septicemia, síndrome urémico-hemolítico, shock tóxico, síndrome de Reye, errores congénitos del metabolismo y otras.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Lactante masculino de tres meses, previamente sano, de padres jóvenes, fue obtenido a término por cesárea; su peso de 3,450 g, sin asfixia; fue alimentado al seno por un mes y actualmente con leche industrializada. Tenía ya BCG, una dosis de la vacuna pentavalente y dos de la de Sabin. Sin otros antecedentes de importancia.

Tres días antes a su ingreso al hospital (23 octubre 2008) tuvo una infección de vías respiratorias altas, sin fiebre, por lo que fue valorado por el médico quien le indica ambroxol y paracetamol. En forma súbita, por la madrugada, tuvo fiebre elevada (40.5 °C), vómito, respiración jadeante, cianosis y piel marmórea, por lo que a las 08:10 am ingresa a urgencias en condiciones críticas, con datos clínicos de choque y depresión del sensorio, luego se agregan evacuaciones inicialmente líquidas hasta llegar a hematoquezia y mostró hematuria y sangrados por sitios de punción, además de oliguria y hepatomegalia. Luego se asocian crisis convulsivas efímeras y bradicardia que lo lleva a paro cardiorrespiratorio,

fue revertido con maniobras avanzadas. En las siguientes 48 h persistía con datos de choque, con llenado capilar 4" y saturación de 2 de 67%, hipotensión arterial e hipotermia (35.8 °C). Recibe reanimación hídrica, asistencia respiratoria, apoyo hemodinámico farmacológico y protección encefálica (DFH, sedación-analgésia), se hace reposición de pérdidas hemáticas, la corrección de trastornos electrolíticos ácido-base y se le indica cobertura antimicrobiana amplia (Figura 1).

A las 72 horas de su ingreso se observó recuperación del estado hemodinámico, automatismo respiratorio, control de las hemorragias y recuperación de flujo urinario (3.3 mL/kg/h) persistiendo las manifestaciones de daño neurológico: con depresión del sensorio, espasticidad, opistótomos, y movimientos de chupeteo; 24 h después se le inicia alimentación enteral mínima y la disminución progresiva de las medidas de apoyo intensivo y el 5 de noviembre se considera que las fallas multiorgánicas habían sido superadas, y se advierte que la succión y deglución del niño se habían recuperado pero se apreciaron secuelas neurológicas (paresia espástica de las cuatro extremidades) (Figura 2). Egres a para continuar seguimiento en la consulta externa donde actualmente se continúa su manejo con terapia de rehabilitación.

Estudios paraclínicos: Un resumen de los resultados y la evolución del niño son descritas en los cuadros 1 a 6.

Es importante señalar que al ingreso no coagulaba el plasma, ni se detecta TP, TPT y fibrinógeno.

Después de la reposición de hemoderivados, al quinto día: I TP 12.3 seg, TPT 20.1 seg y el fibrinógeno 185 mg/dL.



Figura 1. Manejo durante el periodo crítico.



Figura 2. Secuelas neurológicas en fase temprana.

BACTERIOLOGÍA

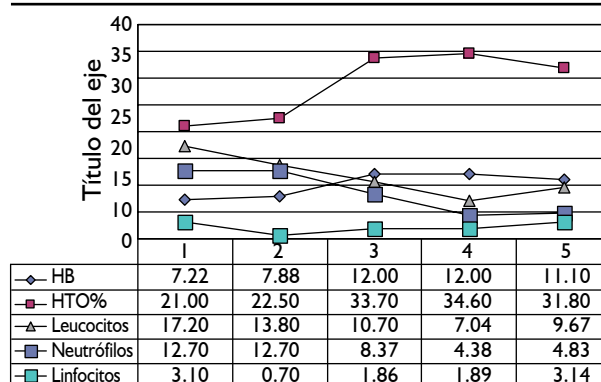
Los hemocultivos, el coprocultivo, el cultivo de la punta del catéter venoso central y del vesical, fueron reportados negativos. La citología fecal mostraba datos no inflamatorios.

DISCUSIÓN

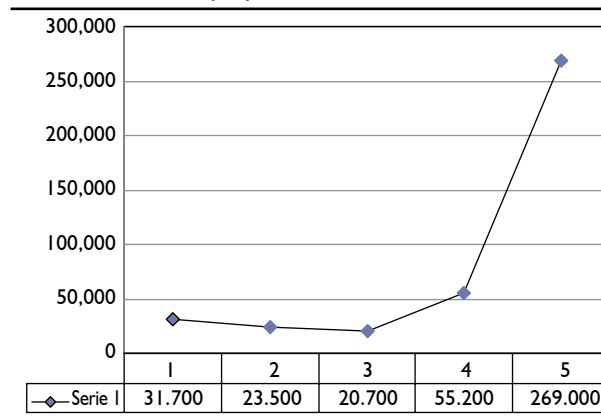
Este caso comparte las características descritas de SSHE referidas en varios artículos de la literatura revisada por los autores y que a continuación se resume: Se trata de un lactante menor de tres meses, sano, que inicia su padecimiento con IVAS, tres días antes: sin fiebre, que presenta por la madrugada fiebre súbita de 40.5 °C, registrada por los padres y confirmada horas después a su ingreso al Servicio de Urgencias (08:10 am). Esta forma de inicio coincide con lo informado por Bacon¹ quien menciona que la mayoría de los casos estudiados por él, acudieron a su hospital entre las 8 y 11 am y con lo reportado por Jardine,³ quien describe que en los niños y lactantes los casos inician sus manifestaciones en la madrugada,^{1,3} resaltando que generalmente se trata de niños sanos, entre los tres meses tres años de edad. Por otra parte Levin² refiere que este síndrome se presenta en niños hasta los 14 años.²

Desde el punto de vista epidemiológico en la literatura anglosajona no se describe que haya alguna característica geográfica o cierta tendencia secular o estacional clara o bien definida, pero parece haber una mayor incidencia de esta enfermedad en los meses de invierno con predominio en enero y febrero: lo que parece sugerir no estar asociada a algún factor ambiental;^{1,2} es pertinente señalar que el presente caso ocurrió en otoño (octubre-noviembre).

Cuadro 1. HB, Hto. Fórmula blanca. Caída en las cifras de Hb y Hto, recuperación ulterior a reposición de hemoderivados y resolución de choque. En la fórmula blanca se observa leucocitosis con neutrofilia iniciales con recuperación posterior a la corrección del choque y mejoría del estado del paciente.



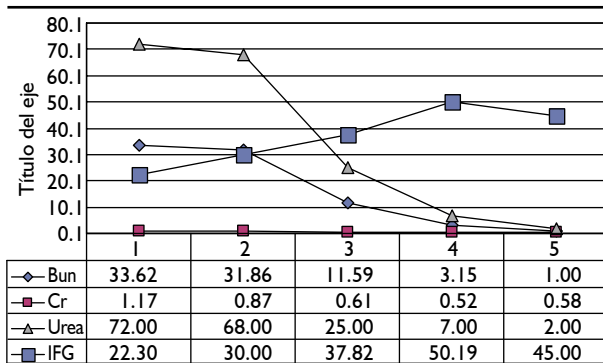
Cuadro 2. Plaquetas. Plaquetopenia al ingreso, persistencia por 96 h. cursando con CID. Corrección al superar el estado de choque y transusión de hemoderivados.



Por otra parte, se describe entre 60 y 80% de los casos que presentan manifestaciones leves de una infección de las vías respiratorias altas, como en el caso que aquí se describe: que inició su enfermedad con fiebre alta de evolución aguda y que lo llevó a paro cardiorrespiratorio con afectación multiorgánica, en las primeras horas de hospitalización.³

También se describe que el acmé de las manifestaciones clínicas graves ocurre en las primeras 30 a 72 h de evolución: con deterioro neurológico, crisis convulsivas y postura de «descerebración» que persiste a pesar de mostrar mejoría y haber logrado la estabilidad hemodinámica. Estos niños presentan falla renal y hepática con coagulopatía e invariablemente acidosis metabólica;^{1-3,6,7} infortunadamente no hay marcadores bioquímicos para

Cuadro 3. Azoados. IFG. Retención de azoados al momento del ingreso y del desarrollo del choque, descenso de las cifras con la corrección del choque e incremento progresivo del IFG estimado por fórmula de Schwarz.



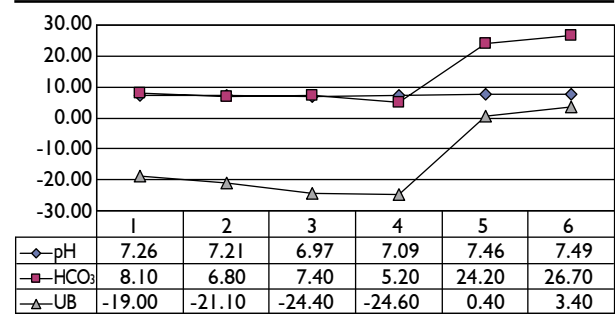
este síndrome, al menos hasta este momento, y en los casos hasta ahora descritos, incluyendo los de este reporte, parece ser característico en las primeras 36 horas alrededor de la mitad de los casos que manifiestan el mayor número de las anormalidades bioquímicas, destacando entre ellas la acidosis metabólica, la retención de azoados, la elevación de enzimas hepatocelulares (TGO, TGP, CPK) y trastornos de la coagulación,³ anormalidades que con adecuado manejo intensivo suelen remitir en los primeros tres días de iniciadas sus manifestaciones clínicas.

En este paciente, en el momento del mayor deterioro clínico, coincidieron: la presencia de diarrea profusa que se torna sanguinolenta, las crisis convulsivas y la acidosis metabólica (*Cuadro 4*) en tanto que la falla respiratoria, que lo condujo a choque y paro cardiorrespiratorio, se revirtieron.

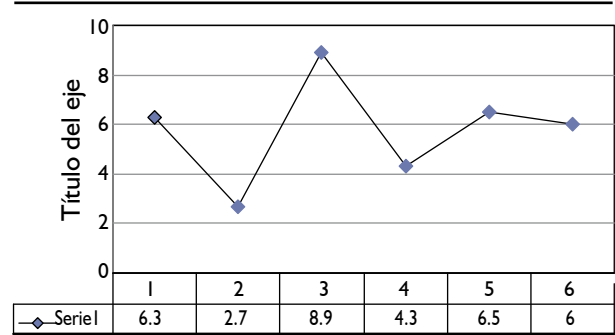
A este respecto Jardine³ menciona que en su estudio para el diagnóstico del SSHE en sus pacientes debieron cumplir con los siguientes requisitos: cultivos de sangre negativos, incremento de TGO, TGP, CPK, descenso de las cifras de hematócrito y plaquetas en las primeras dos determinaciones y conjunto con los valores de BUN, creatinina y lactato, debiendo persistir hasta 24 h después a partir de su ingreso; señala que de no ocurrir lo descrito tácitamente se descarta el diagnóstico de SSHE.³ En este paciente se observó el comportamiento bioquímico similar al descrito por Jardine.

También se ha pretendido definir el lapso en el que los pacientes con este síndrome recuperan las cifras normales en los estudios de laboratorio, sin embargo las observaciones clínicas reportadas sugieren que es de más de cinco días. En este caso la CPK, las transaminasas y las bilirrubinas remitieron a cifras normales entre el tercero y

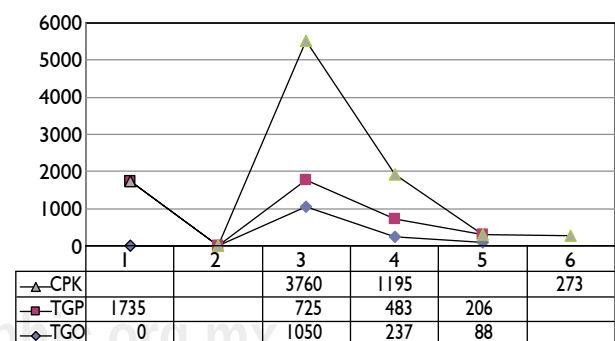
Cuadro 4. Reserva alcalina. Acidosis metabólica desde el ingreso del paciente, la baja en la reserva alcalina y su incremento y la normalización al superar el choque.



Cuadro 5. Lactato. Elevación de lactato en fase aguda de choque, con tendencia a normalización con la recuperación del choque.



Cuadro 6. CPK, TGP, TGO. Característico incremento de enzimas especialmente CPK que alcanza valores mayores de 5000 en el acmé de la gravedad, disminución progresiva conforme mejoran las condiciones del paciente y se supera el choque.



cuarto día, coincidiendo con la estabilidad hemodinámica (*Cuadro 1*); respecto a la mejoría en la cuenta de plaquetas (*Cuadro 2*), de azoados y la tasa de filtración glomerular (estimada por la fórmula de Schwartz) (*Cuadro 3*), mejoraron a partir del tercer día de su ingreso a la terapia intensiva, logrando la corrección de la acidosis metabólica en las primeras 36 horas (*Cuadros 4-6*).

Debido a la gravedad del paciente y la carencia de equipo de tomografía en el hospital, no fue posible hacer este tipo de estudios en la fase aguda de la enfermedad. Por otra parte, pese a la gravedad clínica del paciente y a sus múltiples complicaciones, la evolución gradual de su recuperación se logró en corto tiempo; sin embargo con secuelas neurológicas.

Referencias

1. Bacon CJ, Hall SM. Haemorrhagic shock encephalopathy syndrome in the British Isles. *Arch Dis Child* 1992; 67: 885-993.
2. Levin M, Pincott JR, Hjelm M. Hemorrhagic shock and encephalopathy: Clinical, pathologic, and biochemical features. *J Pediatr* 1989; 114: 194-203.
3. Jardine DS, Bratton SL. Using characteristic changes in laboratory values to assist in the diagnosis of hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome *pediatrics*. 1995; 96: 1126-31.
4. Oñate VE, Martí MI, Landa MJ. Síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía (I). *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 489-91.
5. Oñate VE, Martí MI, Landa MJ. Síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía (II). *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 491-2.
6. Rinka H, Yoshida T, Kubota T, Tsuruwal M, Fukel A, Yoshimoto A. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome –the markers for an early HSES diagnosis *BMC. Pediatrics* 2008; 8: 43-56.
7. Rivas RR, Flores AE, Ortega HS, Rodríguez VA, Cazares LS, Meneses ER. Síndrome de choque hemorrágico y encefalopatía. Una causa de muerte infantil. *Enf Inf Microbiol* 2009; 29: 15.

Correspondencia:

Dr. Eduardo Quintero Aguirre
Tuxpan 8 Despacho 202 Col. Roma Sur
CP. 06760 Del. Cuauhtémoc
Tel. 55748094, Cel. 0445554329337
Fax. 52651800 - 3267