

Síndrome hemolítico urémico. Experiencia en 154 casos

M.C. Jaime Cordero T.^{1,2}; M.C. José Baeza R.^{1,2}; M.C. Oscar Fielbaum C.¹; M.C. Carlos Saieh A.^{2,3};
M.C. Mario Varela G.³; M.C. Eugenio Rodríguez S.³; M.C. Patricio Olivos M.¹;
E.U. Carmen Hernández F.¹; E.U. Jeanette González M.¹

Hemolytic uremic syndrome

One hundred and fifty four patients with hemolytic uremic syndrome (HUS) were admitted from year 1968 throughout 1989 to a public children's hospital (n = 139) and to a private general clinic (n = 15) at Metropolitan Santiago, Chile. Their mean age at admission was 16 months, 64% of them were 6 to 18 month old. One third of patients were admitted at spring season. The prodromal phase lasted between 1 and 19 days. In 92% of cases there was antecedent diarrhea and 31% showed neurological involvement. Anuria was present in 44 patients (21%) lasting an average of 7 days; sixty one affected children (40%) became hypertensive. Sixty patients (39%) underwent peritoneal dialysis, remaining cases were given maintenance treatment for acute renal failure (ARF). No specific treatment was used except heparin in 5 children along the first years of these series. Ten patients (6%) died during the acute phase of their disease, but death occurred in only 2 of the 76 most recent cases, probably because of more accurate diagnosis and greater experience of the professional team in the management of ARF, even though very heterogeneous clinical presentations were observed along the whole observation period. Three patients developed chronic renal failure.

(Key words: hemolytic uremic syndrome, HUS, acute renal failure.)

El síndrome hemolítico urémico (SHU) constituye una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal aguda en niños, especialmente en menores de 4 años¹⁻⁵. Descrito originalmente por Gasser hace más de 30 años⁶, ha quedado claro que hay muchas etiologías que producen este síndrome, caracterizado por anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda^{1, 2, 5, 7, 15}. De distribución mundial, uno de los hechos más llamativos de esta enfermedad son sus variaciones en la distribución geográfica, edad de presentación, curso evolutivo, gravedad y secuelas en las distintas series^{1, 3, 4, 19, 20, 23}. En nuestro país, Viñólosa publicó en 1962 los primeros 4 casos²⁴, apareciendo posteriormente nuevos informes²⁵⁻²⁷ que mostraron su presencia en Chile, aparentemente con menor severidad que en otras publicaciones.

Nuestro grupo ha atendido a lo largo de 22 años a 154 niños con SHU; ellos han sido estu-

diados y manejados con criterios relativamente uniformes. Presentamos la experiencia adquirida, señalando las principales características de la enfermedad en nuestro medio, sus formas de presentación y evolución, así como sus secuelas.

PACIENTES Y METODO

Se analizaron las características clínicas, de evolución y sobrevida de 154 niños que ingresaron a la unidad de tratamiento intensivo (UTI) del hospital Luis Calvo Mackenna, entre enero de 1968 y diciembre de 1989 (139 pacientes), y de la Clínica Las Condes (15 pacientes), entre enero de 1984 y diciembre de 1989. El diagnóstico de SHU se basó en 148 casos en la presencia de anemia hemolítica con glóbulos rojos fragmentados al frotis, trombopenia (recuento de plaquetas menor de 100.000 x mm³) e insuficiencia renal aguda (nitrógeno ureico mayor de 30 mg% y sedimento urinario con proteinuria-hematuria), en ausencia de otras causas que explicaran los hallazgos clínicos y de laboratorio, especialmente septicemia. En 6 pacientes que no presentaban insuficiencia renal (nitrógeno ureico menor de 30 mg% y diuresis normal) el diagnóstico fue considerado ante la existencia de anemia hemolítica, trombopenia y evidencia de daño renal agudo en el sedimento de orina (proteinuria, hematuria), junto con antecedentes de enfermedad diarreica y después de descartar otras causas de estas manifestaciones.

1. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Luis Calvo Mackenna.
2. Departamento de Pediatría. Clínica Las Condes.
3. Unidad de Nefro-Urología. Hospital Luis Calvo Mackenna.

Seenta y cuatro pacientes provenían del área oriente de Santiago, 28 eran de otros sectores y 62 fueron derivados desde diversas regiones del país.

Durante todo el período los pacientes fueron estudiados en forma similar, efectuándose al ingreso: hemograma completo, pruebas de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial), gases venosos, electrolitos séricos, calcemia, fosfemia, examen de orina, nitrógeno ureico y creatinina. En la etapa aguda, para valorar el compromiso hematológico, se efectuaron hematocrito diariamente y hemograma día por medio, hasta estabilización de la hemólisis y desaparición de la trombopenia; luego éstos se hicieron semanalmente. Para evaluar la función renal se controlaron diariamente diuresis, nitrógeno ureico y creatinina hasta obtener dos valores en descenso o iniciar diálisis, distanciando posteriormente los controles a un mínimo de dos por semana hasta su alta. Las mediciones de calcio, fósforo y electrolitos se repitieron con similar periodicidad.

Todos los pacientes fueron sometidos a balance hídrico, aportándose los ingresos en base a las pérdidas insensibles (lactantes 20 ml·kg·día y preescolares 15 ml·kg·día) más pérdidas por deposiciones, diuresis y vómitos, con fórmulas de bajo contenido proteico (colados de manzana). En pacientes sin diálisis peritoneal se efectuó corrección de la acidosis metabólica si el CO₂ total era inferior a 12 meq/l y tratamiento de la hiperkalemia (potasio sérico mayor de 5 meq/l) con resinas de intercambio (Kayexalate®). Ante la existencia de hipertensión con diastólica sobre el percentil 95²⁸ utilizó inicialmente en las crisis agudas diazóxido (5 mg·kg·dosis) y actualmente nifedipino (0,3 mg·kg·dosis oral) y ante su persistencia hidralazina y/o propanolol. Los criterios de diálisis fueron anuria (diuresis menor de 12 ml·día) por más de 48 horas, oliguria (diuresis menor a 12 ml·día) asociada a nitrógeno ureico en ascenso (mayor de 100 mg%), hipertensión, compromiso neurológico, hipervolemia o trastornos electrolíticos (hiperkalemia hiponatremia). La instalación de catéter para peritoneo-diálisis se efectuó en los primeros 29 niños mediante la punción con trocar y, posteriormente, con microlaparotomía con un trayecto subcutáneo. Hasta el año 1983 se utilizaron catéteres rígidos que eran removidos a las 48 horas y desde entonces catéteres blandos de silastic que se mantienen hasta obtenida la remisión del síndrome urémico y el restablecimiento de la diuresis. Se utilizaron transfusiones de glóbulos rojos (5 ml·kg) cuando la cifra de hemoglobina (Hb) eran menores de 7 g% o el hematocrito (Hto) menor que 20%. La infusión de plaquetas fue considerada con recuentos menores de 20.000 x mm³, siempre y cuando hubieran manifestaciones hemorrágicas importantes.

En cada paciente se confeccionó, para su análisis, una ficha tipo, registrándose edad, sexo, estado de la nutrición (peso/talla, libre de edema). El nivel socioeconómico fue clasificado según la situación previsional, calificando a los pacientes en acomodados (aquellos que pagaban sus gastos de hospitalización directamente o a través de instituciones previsionales de salud), asegurados (trabajadores beneficiarios del Servicio de Seguro Social) e indigentes (sin posibilidades de costear la hospitalización por sus medios ni protección social).

Se tabularon los síntomas prodrómicos con especial

referencia a la enfermedad diarreica y los principales hallazgos en el examen físico de admisión. Se analizaron las características del compromiso hematológico y renal, su intensidad, duración y necesidad de corrección terapéutica. Según la evolución de la diuresis en su hospitalización, los pacientes fueron agrupados en tres categorías: anúricos, oligúricos y con diuresis normal, valorándose en cada grupo sus cifras de nitrógeno ureico máximo, incidencia de compromiso neurológico, hematológico y uso de diálisis.

En los pacientes fallecidos se registraron los principales hallazgos clínicos y anatomopatológicos.

Los seis pacientes con nitrógeno ureico y creatinina normal fueron analizados por separado, describiéndose sus características clínicas y de laboratorio.

En 75 pacientes, la evolución posterior al alta fue controlada por un período mínimo de seis meses. En cada control se evaluaron la presión arterial, la creatinina sérica y el examen de orina. En los primeros meses se contaron también los glóbulos rojos y las plaquetas en sangre periférica.

RESULTADOS

La distribución por edad de los 154 pacientes se muestra en la figura 1. El 68,9% se agrupó entre los 6 y 18 meses. Sólo 5 niños eran mayores de 3 años y uno menor de 3 meses. Los únicos casos que se presentaron en dos hermanos, con intervalos de pocos días, ocurrieron en escolares y fueron precedidos por exantema. La frecuencia de los sexos fue similar, 74 eran varones y 80 mujeres. Según la situación previsional, 65% correspondían al grupo acomodado y 12,7% al de indigentes; el estado de nutrición era adecuado en 92%.

Un tercio de los niños (33%) fue ingresado en primavera, no existiendo diferencias en las admisiones en los meses restantes (verano 23%, otoño 24%, invierno 20%). Los primeros 78 pacientes fueron reunidos en 15 años (1968-1982) y 76

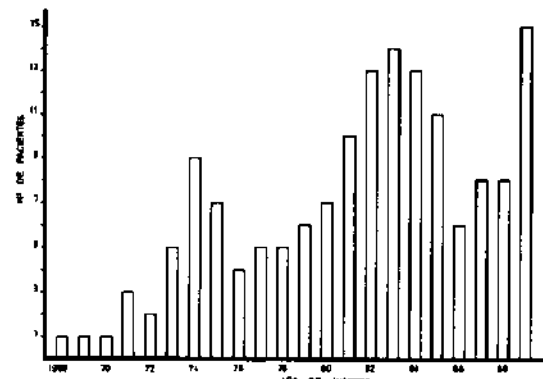
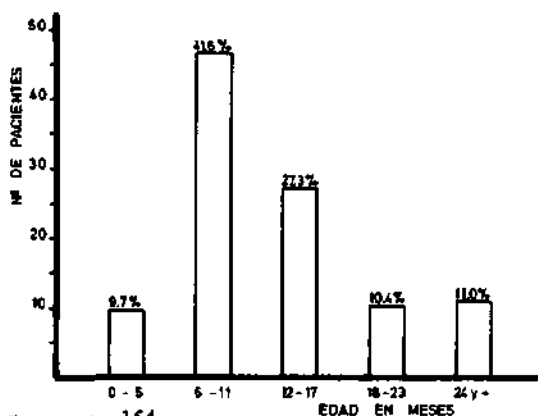


Figura 1: Distribución de 154 niños con SHU, según año de ingreso.



n : 154.
Rango : 2-107 meses.
 \bar{x} : 13,7 meses.
Md : 11 meses.

Figura 2: Distribución por edad de 154 niños con síndrome hemolítico urémico.

en los últimos 7 (1983-1989) (figura 2), siendo el número de ingresos anuales en el último período de 7 a 15 casos. La mayoría de los niños derivados de regiones provenían de la zona sur del país, destacando que 14, en los últimos 7 años, eran de Coyhaique, en la XI Región.

Prodromos. Los principales síntomas previos al ingreso y signos en el momento de la admisión se presentan en la tabla 1. En 141 niños (91,5%) la instalación del SHU fue precedida por diarrea con un intervalo promedio, entre ésta y el ingreso, de 6 días (rango 1 a 19 días), la que en 85 casos (60,3%) tuvo características disintéricas. Entre los pacientes sin diarrea, 7 presentaron previamente signos de infección respiratoria alta, 3 exantema y en otros tres el comienzo fue brusco, sin claros síntomas

Tabla 1

Síntomas previos a la hospitalización y signos a la admisión en 154 niños con síndrome hemolítico urémico

Síntomas o signos	n	%
Diarrea	141	91,6
Palidez	150	97,4
Vómitos	98	63,6
Oliguria	65	42,2
Edema	50	32,5
Compromiso neurológico	48	31,2
Púrpura	39	25,3
Fiebre	38	24,7
Deshidratación	18	11,7

prodromicos. Un alto porcentaje presentó vómitos, destacando la persistencia de éstos después de ocurrido el ingreso, independientemente de la evolución de la diarrea. La palidez fue el signo más destacado a la admisión; el estado de hidratación era adecuado en la mitad de los pacientes, un tercio presentaba edema y la minoría signos de deshidratación. Cuarenta y ocho niños tenían compromiso neurológico (somnolencia, coma, convulsiones). Entre los que sufrieron convulsiones (n = 27), la mayoría las tuvo antes de ingresar, las crisis fueron generalizadas y repetidas (x = 2,3 episodios por paciente), adoptando en dos casos características de "status". También, en su mayoría, estos pacientes fueron dializados y en ninguno se repitieron las crisis después de transcurridas 48 horas en nuestra unidad.

En tres niños, los signos abdominales hicieron plantear un problema de solución quirúrgica: dos fueron operados por sospecha de peritonitis y otro de invaginación intestinal. Como hallazgos menos frecuentes encontramos ictericia en 7, hematuria macroscópica en 6, hemorragia digestiva en 4, y prolapso rectal en 2.

Compromiso hematológico. Todos estos pacientes presentaron anemia hemolítica severa (Hb \leq 6,5 g%), con marcada fragmentación de glóbulos rojos e índices reticulocitarios con doble corrección mayor de 3 en 73% de ellos. Al ingresar, las concentraciones sanguíneas de Hb eran inferiores a 7 g% en 78 niños y 112 requirieron transfusiones de glóbulos rojos durante su hospitalización. En 26% de los casos ocurrieron episodios severos, reiterados, de hemólisis en las dos primeras semanas con descensos paralelos del Hto bajo 20%. En el momento del alta la anemia persistía en 86 pacientes, pero su duración máxima no excedió los 80 días. La trombopenia no fue un hallazgo constante (71,4%); en la mayoría de los que la presentan (77,8%) se normalizó el recuento en la primera semana (duración x = 5,5 días; rango 2-15 días) y en 40% éstos excedieron de 500.000 plaquetas por mm³ en los días siguientes. Las alteraciones de las pruebas de coagulación fueron infrecuentes, mostrando 17,8% de los casos tiempo de protrombina inferior al 60%. En tres niños se utilizaron infusiones de plaquetas, por asociarse, su trombopenia, a sangramiento importante.

Compromiso renal. En todos los casos el sedimento urinario estaba alterado, siendo genera-

lizada la presencia de proteinuria y menos frecuente que ella la hematuria (83%), cilindruria (68%) y leucocituria (33%). La evolución de la diuresis, la incidencia de hipertensión, de trastornos electrolíticos y de ácidos y bases y su duración se describe en la tabla 2. Hubo oliguria o anuria en 107 niños (72,3%); en los últimos 76 casos, sin embargo, aumentó el número de niños con diuresis normal (40,6%). Había hipertensión arterial en un alto número de pacientes al ingreso, en la mayoría fue transitoria y en sólo 10 niños persistía la alta, normalizándose en 5 en los primeros meses. Las alteraciones de las concentraciones de electrolitos plasmáticos y de los ácidos y bases fueron de corta duración; estuvieron presentes casi exclusivamente en los casos con oliguria o anuria y se corrigieron rápidamente mediante diálisis.

El promedio de las concentraciones de nitrógeno ureico en el suero, la severidad del compromiso hematológico, la incidencia de síntomas neurológicos y el uso de diálisis en los pacientes, según la evolución de la diuresis, se describe en la tabla 3. Los pacientes anúricos exhibieron las cifras más elevadas de nitrógeno ureico, la mitad

presentó compromiso neurológico, todos requirieron diálisis y el tiempo promedio de estadía en la unidad fue de 24,4 días. En este grupo fallecieron 7 niños. La mayoría de los casos cursaron con oliguria; ellos tuvieron menor incidencia de compromiso neurológico y sólo un tercio requirió diálisis; su permanencia promedio en el hospital fue de 13,5 días. Ninguno de los niños con diuresis normal presentó alteraciones neurológicas o fueron dializados; ellos egresaron después de 6,5 días de estadía, promedio. Como se aprecia en la tabla 3, la severidad de la hemólisis fue similar en los tres grupos y, aunque en los niños anúricos el recuento plaquetario promedio fue menor, la incidencia de trombopenia no fue significativamente diferente.

Sesenta pacientes fueron dializados (39%) y su indicación más frecuente fue anuria u oliguria asociada a compromiso neurológico (69,9%), oliguria e hipertensión (14,3%), oliguria y creatinemia o N-ureico en ascenso en los restantes. El N-ureico promedio al iniciar la diálisis fue de 121 mg%. Durante el primer período se dializaron 34,6% y entre los años 1983 y 1989, 46% de los casos.

Tabla 2

Características del compromiso renal en 148 pacientes con síndrome hemolítico urémico (1)

Parámetro	n	%	Duración*
Anuria (<12 cc/24 hrs)	44	29,7	7,3 (4-21)
Oliguria (<12 cc/kg/día)	72	48,7	4,8 (2-11)
Diuresis normal	32	21,6	
Nitrógeno ureico (>30 mg%)	148	100,0	14,6 (2-44) ²
Hipertensión (diastólica >P 95)	61	41,2	4,6 (1-15) ³
Hiperkalemia (>5 meq/l)	51	34,5	2,6 (2-4)
Hiponatremia (<130 meq/l)	39	26,4	3,3 (1-8)
Acidosis (EB-9 meq/l)	57	38,5	2,6 (1-5)

(1) Se excluyen 6 pacientes con nitrógeno ureico normal.

(2) 17 pacientes egresan con nitrógeno ureico elevado.

(3) 10 pacientes egresan con hipertensión arterial.

* Días: \bar{x} (rango).

Tabla 3

Distribución de 154 niños con síndrome hemolítico urémico, según evolución de la diuresis

Diuresis	n	Nitrógeno ureico x mg%	Hb \bar{x} % g	Plaquetas \bar{x} mm ³	Diálisis %	Compromiso neurológico %
Anuria	44	125,6	6,5	49.600	100	50,0
Oliguria	72	91,4	6,7	53.600	25	36,1
Normal	38	54,3	6,4	68.300	0	0,0

Los pacientes que evolucionaron sin insuficiencia renal tenían todos antecedente de diarrea, 5 consultaron por palidez y uno por hematuria macroscópica. A la admisión, en ninguno se encontró edema ni hipertensión arterial, tres recibieron transfusión de glóbulos rojos. La duración de la anemia fue similar a la del resto de los pacientes, pero ellos mostraron una normalización más rápida del sedimento urinario en los controles posteriores.

Letalidad. Fallecieron 10 pacientes, todos tuvieron diarrea como prodromo, siete cursaron con anuria y tres con oliguria. En 7, ingresados en los primeros años de este estudio (1968-1976), la muerte se produjo en las primeras 48 horas de hospitalización, antes de completar un primer período de diálisis (\bar{x} = 13 perfusiones); destacamos en ellos un promedio de 4,8 días de hospitalización previa al inicio de la diálisis (regiones), compromiso neurológico desde el ingreso (coma en 4 y convulsiones en 4) y severo compromiso renal. La anatomía patológica, estudiada en 6 de ellos, además del compromiso renal (necrosis cortical = 2, microangiopatía trombótica = 4) mostró en 5 hemorragia, petequias y equimosis cerebrales; en 3, compromiso pulmonar (hemorragia, edema) y en 2, suprarrenal. Tres pacientes fallecieron en etapa más tardía: uno en 1980 después de 23 días de oligoanuria, en que, asociado al compromiso renal, desarrolla una septicemia a *Pseudomonas*; otro, a consecuencia de una perforación intestinal causada por un catéter rígido de diálisis, sufrió una peritonitis estercorácea con septicemia a *Candida albicans*, compromiso hepático, meningeo y pulmonar, falleciendo a los 29 días de ingresar (1983); el tercero murió inesperadamente al sexto día de ser admitido, cuando se encontraba en recuperación de un período inicial de diálisis; con nitrógeno ureico 56 mg%, kalemia 4,4 mEq/l e iniciándose la diuresis, demostrándose en la autopsia contenido alimentario en la vía aérea. Las primeras 8 muertes ocurrieron entre 1968 y 1982 (letalidad, 10,3%) y las dos restantes desde 1983 a 1989 (letalidad, 2,3%).

Seguimiento. En el grupo controlado, de 17 pacientes que egresaron con creatinina elevada para su edad, ésta se normalizó en 14 (7 en el primer mes, 5 antes de los 6 meses y 2 antes de los 2 años), uno falleció al cabo de un año en insuficiencia renal, otro fue sometido a trasplante luego de 15 años de evolución y otro tiene aún la creatinina plasmática elevada, pero esta-

ble después de 8 años. Cinco pacientes persistieron con hipertensión arterial los primeros meses, tres la normalizan en un lapso variable de tres meses a 6 años y dos siguen con hipertensión leve 6 años después del comienzo del SHU. Dos pacientes fueron dados de alta con compromiso neurológico, uno con retraso psicomotor e hidrocefalia, que requirió de instalación de derivación, y otro con atrofia cerebral (tomografía) y ceguera cortical que se recupera en su evolución posterior. No se registraron recidivas del SHU en esta serie.

COMENTARIO

Durante el período estudiado apreciamos un aumento de los casos ingresados, estabilizándose en los últimos 7 años, pero sin que ningún año hubiera adoptado características de epidemia. Esta situación no sólo se dio en pacientes procedentes de la Región Metropolitana, sino también de otras regiones. Aunque es difícil determinar si este mayor número de admisiones es producido por mayor incidencia del síndrome, creemos que está influido por mejor conocimiento de la enfermedad, que ha permitido aumentar su detección y poner en evidencia formas menos severas, comprobándose su amplio espectro de severidad, desde casos leves a formas anúricas graves.

En nuestra serie la enfermedad aparece afectando al grupo de lactantes menores con sólo 11% de niños mayores de 2 años, situación similar a lo informado en otras publicaciones nacionales^{25, 26} y de Iberoamérica²⁹, que difiere de la experiencia en Norteamérica y Europa, donde la mayoría de los casos se presenta en niños mayores^{17, 9, 19}. La ausencia de predilección por sexo y un prodromo preferentemente de diarrea^{9, 15, 16, 21, 22, 26} se confirma también en esta serie, pero a diferencia de otras^{9, 21} no encontramos que los pacientes sin prodromo diarreico o de mayor edad mostraran una evolución más tórpida (no hay fallecido ni secuelas en este grupo).

Es altamente llamativa la condición socioeconómica de la población con SHU, que difiere del habitual predominio de asegurados e indigentes en nuestros hospitales estatales, siendo coincidente con la informada en Argentina¹. Esta situación se mantiene también en series pequeñas como la de Coyhaique, en que los niños afectados correspondieron en su mayoría a hijos de profesionales de salud o de otras instituciones

estatales que se encontraban residiendo transitoriamente en la correspondiente región. La alta incidencia de SHU para la población que ahí vive constituye para nosotros una interrogante que hace suponer su desencadenamiento por factores ambientales.

La severidad y duración de la anemia hemolítica no difiere de lo conocido^{1, 2, 13}, y la palidez que ocasiona constituye uno de los signos que frecuentemente motivan la consulta. Los hallazgos en el hemograma de glóbulos rojos fragmentados, junto a un prodromo de diarrea, deben motivar la búsqueda sistemática del compromiso renal, especialmente si se trata de un lactante.

La ausencia de trombopenia al momento de su diagnóstico no es infrecuente, siendo probable que esta situación sea condicionada por su presentación fugaz y precoz en el curso del síndrome o su estudio tardío, pudiendo en ocasiones encontrarse recuentos elevados como consecuencia de encontrarse en la etapa de recuperación. A pesar de la trombopenia, cuando existe, la hemorragia clínicamente evidente es poco frecuente y la necesidad de transfundir plaquetas, excepcional.

Las alteraciones neurológicas, manifiestas en muchos casos como síndrome convulsivo, sólo ocurrieron en un tercio de los pacientes, relacionándose estrechamente con la severidad del compromiso renal y siendo difícil ponderar su importancia como elemento pronóstico en forma aislada. La rápida mejoría con la diálisis y la ausencia de convulsiones tardías muestra la implicancia del síndrome urémico en su génesis, aunque se supone que no es el único factor desencadenante³¹. La gravedad del compromiso renal varió ampliamente, existiendo en todos evidencia de daño renal agudo. Anuria y oliguria se presentaron con frecuencia similar que en la experiencia de Gianantonio¹, en cuyos pacientes su duración fue mayor (anuria, \bar{x} : 25 días; oliguria, \bar{x} : 14 días) que en los nuestros, denotando en estos últimos menor severidad del síndrome. El porcentaje de pacientes que evolucionaron con diuresis normal es similar a lo descrito^{1, 16, 17, 21}. En este grupo encontramos que la enfermedad no constituyó un problema serio de manejo, resolviéndose sin requerir de terapia de diálisis, lo que difiere de los casos anúricos u oligúricos con alta incidencia de compromiso neurológico, necesidad de diálisis y larga hospitalización, concentrándose en ellos la mortalidad.

Los seis casos descritos con nitrógeno ureico normal fueron considerados SHU después de descartar otras causas de hemólisis, trombopenia y compromiso renal, razonamiento sustentado por la revisión de las grandes series publicadas, especialmente aquellas en que la severidad del SHU es menor, que incluyen numerosos casos similares a los nuestros^{1, 16, 21}. Esto ha motivado el estudio de casos inaparentes entre el grupo familiar de niños afectados, demostrándose su existencia³². Es, sin duda, un mayor grado de conocimiento del síndrome y su búsqueda más cuidadosa lo que ha llevado a descubrir estas formas menos severas del SHU, que antes, probablemente, pasaban inadvertidas. Es probable que su incidencia sea mayor si consideramos que la mayoría de los pacientes procedentes de provincia pueden ser seleccionados por su severidad.

La alta letalidad en los primeros casos de esta serie está íntimamente relacionada con su tardanza en el diagnóstico y en el empleo de terapia correcta (infusión de líquidos, uso de diálisis), falleciendo estos pacientes por complicaciones del síndrome urémico. En cambio, en dos de los tres últimos casos un cuadro infeccioso agregado determinó el deceso. La eventual contribución de un catéter rígido de peritoneo diálisis en la perforación intestinal del paciente fallecido en 1983, motivó que en los últimos 70 casos usásemos exclusivamente catéteres blandos de silastic®, cuya ventaja adicional es que se pueden conservar sin retirar hasta la resolución de la insuficiencia renal.

La buena situación previsional de un número importante de nuestros pacientes (en controles con médico de atención privada) y un elevado porcentaje de niños de otras regiones determinó que el seguimiento sea sólo parcial, de 49% de los casos; sin embargo, en este grupo está incluida la mayoría de los casos más severos. En un elevado porcentaje, la función renal mejoró y la hipertensión arterial persistente fue poco frecuente. Sólo tres pacientes desarrollaron insuficiencia renal crónica, lo que contrasta con las experiencias iniciales comunicadas por Gianantonio²⁸ y algunos centros europeos³² en que su frecuencia es más alta y el pronóstico más sombrío. Los factores responsables de esta buena evolución posterior en nuestra serie, podrían estar determinados por menor severidad del compromiso renal, afectación preferente de niños menores y prodromo de diarrea en la mayoría de ellos.

Del análisis de nuestra casuística es posible señalar que el SHU en nuestro medio es de evolución más benigna que en otros. El mejor conocimiento de la enfermedad es probable que sea el factor primordial del aumento en el número de ingresos a nuestra unidad, siendo el diagnóstico precoz y uso consecuente de diálisis peritoneal en los casos severos, los factores más importantes que han logrado disminuir su letalidad.

Aunque el SHU demuestra una amplia variabilidad en su severidad, la mayoría de los pacientes pueden ser divididos a su admisión en dos grandes grupos: los levemente afectados, con diuresis normal, sin hipertensión, trastornos importantes electrolíticos o ácido base y con indemnidad neurológica, cuyo manejo puede ser efectuado en hospitales regionales o unidades no especializadas, mientras que las formas anúricas u oligúricas con o sin compromiso neurológico o hipertensión deben ser derivadas precozmente a centros especializados que dispongan de experiencia y manejo de la insuficiencia renal aguda con posibilidades de emplear sin problemas métodos de sostén renal (peritoneo-dialisis y, eventualmente, hemodialis).

RESUMEN

Se analizan 154 pacientes con síndrome hemolítico urémico (SHU), atendidos en 22 años. La edad promedio era de 16 meses y en 64% entre 6 y 18 meses. Un tercio de los ingresos ocurrió en primavera. Los síntomas prodrómicos aparecieron en un rango de 1 a 19 días antes de la admisión; 92% tenía deposiciones líquidas y 31% compromiso neurológico. La anuria estuvo presente en 44 pacientes (21%), durando, en promedio, 7 días. Sesenta y un casos (40%) sufrieron hipertensión arterial en algún período de su evolución. La diálisis peritoneal se realizó en 60 (39%) pacientes; el resto recibió solamente tratamiento de mantención para la insuficiencia renal aguda. No se emplearon tratamientos específicos, excepto heparina en 5 niños en los primeros años. Fallecieron 10 pacientes (6%) en la etapa aguda, pero sólo 2 de los últimos 76 casos analizados. Esta disminución de la letalidad posiblemente obedece a diagnósticos más oportunos y a mayor experiencia del equipo profesional en el manejo de la insuficiencia renal aguda, destacando, sin embargo, una amplia heterogeneidad en la presentación clínica del SHU durante el

período analizado. Tres pacientes quedan con insuficiencia renal crónica.

(Palabras clave: síndrome hemolítico urémico, insuficiencia renal aguda.)

REFERENCIAS

1. Gianantonio C.: Hemolytic uremic syndrome. Andreucci (ed.). Acute renal failure. Boston Martinus Nijhoff Publishing 1984; 327-339.
2. Miller K., Kim Y.: Hemolytic uremic syndrome. Holliday M., Vernier R., Barrat T. (eds.). Pediatric Nephrology. Baltimore Williams & Wilkins 1987; 482-490.
3. Loirat C., Sonsino E., Vargas Moreno A. et al: Hemolytic uremic syndrome. Acta Paediat Scand 1984; 73: 505-514.
4. Trompete R., Schwartz R., Chantler C. et al.: Haemolytic uremic syndrome: an analysis of prognostic features. Arch Dis Child 1983; 58: 101-105.
5. Alon U., Adler S., Chan J.: Hemolytic uremic syndrome associated with Streptococcus pneumoniae. Am J Dis Child 1984; 138: 496-499.
6. Gasser C. von, Gautier E., Steck A., Sieberman R.E., Oeschlin R.: Hämolytisch-urämische syndrome. Bilaterale Nierenrindennekrosen bei akuten erworbenen hämolytischen, anämien. Schweiz Med Wochenschor 1985; 85: 905-909.
7. Karmali M., Petric M., Lim C., Fleming P., Arbus G., Lior H.: The association between idiopathic hemolytic uremic syndrome and infection by verotoxin producing Escherichia coli. J Infect Dis 1985; 151: 775-782.
8. Dennberg T., Friedberg M., Holmberg L. et al.: Combined plasmapheresis and hemodialysis treatment for severe hemolytic uremic syndrome following Campylobacter colitis. Acta Paediatr Scand 1982; 71: 243-245.
9. Communicable Disease Surveillance Center, British Paediatric Association: Haemolytic uraemic syndrome. Br Med J 1986; 292: 116-117.
10. Butler T., Islam R., Azad K., Jones P.: Risk factors for development of hemolytic uremic syndrome during shigellosis. J Pediatr 1987; 110: 894-897.
11. Drummond K.: Hemolytic uremic syndrome. Then and now. N Engl J Med 1985; 312: 116-118.
12. Bitzan M., Karch H., Altroggi H., Strehlan J., Bläker F.: Hemolytic uremic syndrome associated with a variant Shiga-like cytotoxin of Escherichia coli O111. Pediatr Infect Dis J 1988; 7: 128-132.
13. Fong J.S.C., De Chedarevian J., Kaplan B.: Hemolytic uremic syndrome current concepts and management. Pediatr Clin N Am 1982; 29: 835-856.
14. Craig J., Sheehan T.: The haemolytic uraemic syndrome and bone marrow transplantation. Br Med J 1987; 295: 887.
15. Levin M., Barrat T.M.: Haemolytic uraemic syndrome. Arch Dis Child 1984; 59: 397-400.
16. Wieringer P., Monnens L., Schretlen E.: Haemolytic uraemic syndrome. Epidemiological and clinical study. Arch Dis Child 1974; 49: 432-436.

17. Sorrenti L., Lewy P.: The haemolytic uraemic syndrome. Experience at a Center in the Midwest. *Am J Dis Child* 1978; 132: 59-62.
18. Kaplan B., Chesney R., Drummond K.: Hemolytic uremic syndromes in families. *N Engl J Med* 1975; 292: 1090-1093.
19. Harens P., O'Rourke P., Hahn J., Higgins J., Walker A.: Laboratory and clinical variables to predict outcome in hemolytic uremic syndrome. *Am J Dis Child* 1988; 142: 961-964.
20. Sharpstone P., Evans R., O'Shea M., Alexander L., Lee H.: Haemolytic uraemic syndrome. Survival after prolonged oliguria. *Arch Dis Child* 1968; 43: 711-716.
21. Olivos P., Cordero J., García S., Lamas R., Saieh C., Rodel C.: Síndrome hemolítico urémico. *Rev Chil Pediatr* 1978; 49: 67-76.
22. Mathieu H., Leclerc F., Habib R., Royer P.: Etude clinique et biologique de 37 observations de syndrome hemolytique et uremique. *Arch Franc Ped* 1969; 26: 369-390.
23. Habib R., Leclerc F., Mathieu H., Royer P.: Comparaison clinique et anatomo-pathologique entre les formes mortelles et curables du syndrome hemolytique et uremique. *Arch Franc Ped* 1969; 26: 417-432.
24. Vildósola J., Bravo M., Emparanza E.: Síndrome hemolítico urémico en la infancia 1962; 5: 292-309.
25. Cerda M., Taboada H., Solar E., Casterán J.C., Cofré C., Del Valle M., Ponce S.: Síndrome hemolítico urémico. *Rev Chil Pediatr* 1984; 55: 29-33.
26. Figueroa S., Bidegain M., Rodríguez S., Rodríguez W., Valenzuela J., Galletti A.: Síndrome hemolítico urémico. *Rev Chil Pediatr* 1987; 58: 58-61.
27. Llorente I.: Síndrome hemolítico urémico. *Rev Chil Pediatr* 1974; 45: 253-254.
28. Anónimo: Hipertensión arterial. Normas técnicas. Ministerio de Salud, Chile, 1989.
29. Gianantonio C., Vitacco M., Mendilaharsu F., Gallo G.: The hemolytic uremic syndrome. Renal status of 76 patients at long-term follow up. *J Pediatr* 1968; 72: 757-765.
30. Leberman E.: Hemolytic uremic syndrome. *J Pediatr* 1972; 60: 1-16.
31. Sheth K.J., Swick H.M., Haworth N.: Neurologic involvement in hemolytic uremic syndrome. *Ann Neurol* 1986; 19: 90-93.
32. Tune B., Groshing T., Plumer L., Mendoza S.: The hemolytic uremic syndrome in siblings: A prospective survey. *J Pediatr* 1974; 85: 682-683.
33. Kaplan B.S., Proesmans W.: Seminars in Hematology 1987; 24: 148-160.