

EL RETO CLÍNICO

Dr. Miguel Ángel Hernández Solorio¹, Dr. Octavio Martínez Villegas¹,
Dr. Emmanuel Gilberto Martínez Morales¹, Dr. Rubén Serrano¹, Dr. Jaime Aguilar Pozos¹

¹Pediatras Unidad Médica de Alta Especialidad #48 IMSS, Capítulo León
Bol Cient Cult Col Ped Gto 2023;1(1):10-13

¡Hola! Soy el Dr. Miguel Ángel Hernández Solorio, pediatra, pertenezco al Capítulo León; estaré acompañándolos en esta sección cada trimestre en esta sección en la que pondremos a prueba nuestra habilidad clínica, hoy revisaremos un excelente caso:

Lactante de 11 meses con antecedente de estenosis ureteral izquierda e hidronefrosis, por lo que un mes previo, se colocó un catéter doble J. La función renal estaba disminuida en 18%. El riñón derecho tenía función conservada. Sin otros antecedentes de relevancia. Acudió por presentar crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas en una ocasión con tres minutos de duración y fiebre no cuantificada; cuatro días previos presentó vomito de contenido gástrico en una ocasión y cuatro evacuaciones diarreas abundantes, no fétidas, sin moco, sin sangre. A su llegada a urgencias presenta fiebre de 39.5°C, se ingresa a hospitalización y se confirma que continúa con evacuaciones diarreas. La biometría hemática mostró plaquetas y leucocitos normales. El examen general de orina presentó proteinuria +, hemoglobina ++, nitritos positivos, esterasa leucocitaria +++, Leucocitos de 20-25 por campo y función renal normal. Se sospechó infección de vías urinarias por lo que se inició tratamiento con cefalosporina de tercera generación por vía intravenosa y se ingresa a hospitalización. Ya no

presentó fiebre, pero a los dos días inicia con presencia de dificultad respiratoria, con tiraje intercostal, taquipnea, quejido espiratorio y disminución de la saturación de la hemoglobina, además de edema generalizado y deterioro del estado de alerta por lo que se decide manejo avanzado de la vía aérea. Los exámenes de laboratorio mostraron anemia microcítica, hipocrómica, plaquetas de 155,000/microlitro, leucocitos normales, elevación de azoados con creatinina sérica de 3.4 mg/dL y urea de 128.4 mg/dL; ácido úrico en 14.6 mg/dL, hipoalbuminemia de 1.7 g/dL. Electrolitos séricos con potasio de 3.4 mEq/L, triglicéridos de 572 mg/dL, DHL de 351 UI/L, proteína C reactiva 197 mg/dL. Se refiere a unidad de tercer nivel.

¿Cuál sería el dato clínico que más nos llama la atención?

- a) Deterioro respiratorio
- b) Edema generalizado
- c) Deterioro del estado de alerta
- d) Evacuaciones diarreas

De los resultados de laboratorio ¿Qué nos llama la atención?

- a) Plaquetopenia
- b) Elevación de azoados
- c) Hiperuricemia
- d) Hipertrigliceridemia
- e) Elevación de la PCR.

Signos vitales de frecuencia cardíaca 122 por minuto, frecuencia respiratoria 30 por minuto,

temperatura 36°C, presión arterial 92/62, Saturación de O² 94%. A la exploración física se encuentra paciente con edema generalizado, pupilas isocóricas y normorreflécticas, con intubación orotraqueal, adecuada expansión de ambos hemitórax, escasos estertores crepitantes, en abdomen con ascitis, extremidades con edema + en las 4 extremidades, resto de la exploración sin alteraciones. Se inicia cuantificación de líquidos con índice urinario de 0.2ml/kg/h. Se toma una gasometría arterial con acidosis metabólica severa. Lactato de 1 mmol/L.

Hasta este momento ¿Tenemos una posibilidad diagnóstica?

- a) Falla renal aguda
- b) Choque séptico de foco urinario
- c) Patología linfoproliferativa
- d) Edema agudo pulmonar

Los exámenes de laboratorios de control mostraron en la biometría hemática, anemia moderada con Hb 8.4 g/dL Ht 25.3%, microcítica hipocromica, RDW 18.3%, plaquetopenia severa 35,000/μL, leucocitos normales. Hipoalbuminemia de 1.9 g/dL; azoados creatinina de 2.8 mg/dL, urea 121.9 mg/dL, potasio de 2.5 mmol/L, DHL de 308 UI/L. Pruebas de función hepática normales. Enzimas pancreáticas normales. Bilirrubinas normales.

¿Qué Diagnóstico podemos integrar en el paciente?

- a) Lesión renal
- b) Choque séptico de foco urinario
- c) Síndrome urémico hemolítico

d) Neumonía adquirida en la comunidad

Puede ser la posibilidad de encontrar un choque séptico por la plaquetopenia, deterioro neurológico, hemodinámico y foco urinario documentado con oligoanuria, pero el paciente no ameritó manejo con vasopresores ni ha estado hipotenso, al contrario las presiones arteriales han estado por arriba del percentil 75 para la edad. Si cuenta con datos de lesión renal aguda pese a tener un riñón, pero por edema, evacuaciones diarreas, trombocitopenia, anemia, datos de falla renal aguda con acidosis metabólica persistente y crisis convulsivas, se sospechó de síndrome urémico hemolítico; que por las características clínicas se sospecha que sea un cuadro atípico.

Recordemos que el síndrome urémico hemolítico o microangiopatía trombótica es una entidad caracterizada por anemia hemolítica, trombocitopenia y lesión renal aguda¹. Se puede asociar con la toxina Shiga, pero en uno de 1 de cada 3 pacientes no se ha asociado a la presencia de esta, aunque también se ha documentado la asociación con *S. pneumoniae* en 0.06 por cada 100000 niños².

La presentación atípica es una variante rara que causa disfunción endotelial asociada al complemento. Aunque presentan los mismos signos clínicos, no está asociada con los factores etiológicos comunes como la toxina Shiga producida por *E. coli* o *S. dysenteriae*³. En el caso de este paciente pese a que se tomó coprocultivo no se pudo identificar infección de *E. coli* o *Shigella*.

Generalmente estos casos se presentan de manera aguda y a

cualquier edad, las manifestaciones clínicas dependerán de la extensión de la lesión microvascular, así como de la aparición de trombosis con lesiones isquémicas de los diferentes órganos y sistemas afectados.

Las principales características clínicas son⁴:

- Anemia hemolítica
- Trombocitopenia
- Deterioro de la función renal con progresión a falla renal aguda con presencia de proteinuria leve, hematuria, la mayoría de los pacientes requieren terapia de reemplazo renal, así como hipertensión por enfermedad vascular y expansión de volumen.

En el caso de nuestro paciente presentaba las características clínicas principales, principalmente la falla renal progresiva con presencia de anasarca, lo cual probablemente este exacerbado por la afección renal previa.

Se valora por el servicio de hematología pediátrica con hallazgos de anemia, trombocitopenia, coombs directo negativo, incremento de azoados. Frotis de sangre periférica, con acantocitos y esquistocitos, sin cambios reactivos de serie linfocítica y mieloide. Sugiriendo el diagnóstico de microangiopatía trombótica. primaria, en este caso síndrome urémico hemolítico.

La valoración por nefrología pediátrica, que aún sin cumplir criterios para un síndrome urémico hemolítico típico, existieron criterios de urgencia dialítica por lo que se

inició terapia renal sustitutiva con diálisis peritoneal. Pasa para continuar monitorización y vigilancia en terapia intensiva pediátrica.

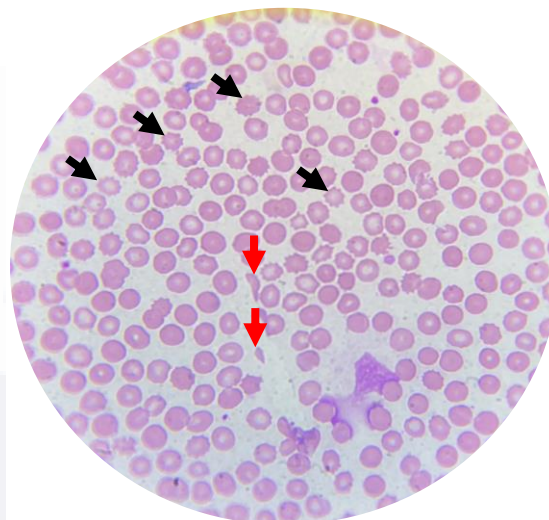


Figura 1. Frotis de sangre periférica en donde se observan esquistocitos (flechas negras) y acantocitos (flechas rojas)

Las complicaciones extrarrenales más frecuentes son las afecciones del sistema nervioso central con presencia de convulsiones, ceguera cortical, encefalopatía y somnolencia, así como afecciones pulmonares como hemorragia pulmonar; cardiovasculares (infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca y miocardiopatía), sistema gastrointestinal (hemorragia intestinal, diarrea, pancreatitis), y el sistema esquelético (rabdomiolisis)⁵.

Agradezco la participación de los Dres. Octavio Martínez Villegas, Emmanuel Gilberto Martínez, Rubén Serrano y Jaime Aguilar Pozos en la colaboración de este caso clínico. Esperemos con más retos clínicos ir entrenando mejor nuestra capacidad diagnóstica. Nos leemos en la próxima edición.

BIBLIOGRAFÍA

- Viteri B, Saland JM. Hemolytic Uremic Syndrome. *Pediatr Rev.* 2020 Apr;41(4):213-215. doi: 10.1542/pir.2018-0346. PMID: 32238553.
- Cody EM, Dixon BP. Hemolytic Uremic Syndrome. *Pediatr Clin North Am.* 2019 Feb;66(1):235-246. doi: 10.1016/j.pcl.2018.09.011. PMID: 30454746.
- Sridharan M, Go RS, Willrich MAV. Atypical hemolytic uremic syndrome: Review of clinical presentation, diagnosis and management. *J Immunol Methods.* 2018 Oct;461:15-22. doi: 10.1016/j.jim.2018.07.006. Epub 2018 Jul 19. PMID: 30031798.
- Raina R, Krishnappa V, Blaha T, Kann T, Hein W, Burke L, Bagga A. Atypical Hemolytic-Uremic Syndrome: An Update on Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Ther Apher Dial.* 2019 Feb;23(1):4-21. doi: 10.1111/1744-9987.12763. Epub 2018 Oct 29. PMID: 30294946.
- Formeck C, Swiatecka-Urban A. Extra-renal manifestations of atypical hemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2019 Aug;34(8):1337-1348. doi: 10.1007/s00467-018-4039-7. Epub 2018 Aug 14. PMID: 30109445; PMCID: PMC8627279.