

Manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con síndrome urémico hemolítico

Neurological manifestations in pediatric patients with hemolytic uremic syndrome

AUTORES:

Dra. Anzuaga Antonela
Fellow 1er año de Neurología infantil,
Dra. Pauni Micaela
Neurología infantil,
Dra. Blois Valeria
Fellow 2do año de Neurología infantil,
Dr. Gómez Jassir
Fellow 2do año de Neurología infantil,
Dra. Acevedo Vanina
Fellow 1er año de Neurología infantil,
Dra. Losardo Daniela
Neurología infantil,
Dra. Bresso Paula
Nefrología Infantil,
Dr. Barbosa Walter
Neurología infantil.

RESUMÉN

El síndrome urémico hemolítico (SUH) es una entidad endémica en nuestro país y constituye la primera causa de insuficiencia renal aguda en la edad pediátrica y la segunda de insuficiencia renal crónica.

Se define por la aparición simultánea de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y daño parenquimatoso renal.

Las manifestaciones iniciales incluyen insuficiencia renal aguda, hipertensión arterial y sintomatología neurológica hasta en un 30% de los casos aproximadamente. Dentro de las manifestaciones del sistema nervioso central se encuentran las convulsiones, irritabilidad, letargo, encefalopatía y coma. (1,2)

Realizamos un estudio descriptivo, retrospectivo a partir de la revisión de historias clínicas de 53 pacientes menores de 16 años de edad, con diagnóstico de SUH derivados al servicio de pediatría, tanto cuidados intermedios como UTIP del Hospital El Cruce en el periodo de tiempo

de enero del 2010 hasta septiembre del 2023 con el objetivo de describir la tasa de afectación neurológica y evaluar secuelas a largo plazo.

Conclusiones: De los 53 niños con diagnóstico de SUH, 14 presentaron manifestaciones a nivel del SNC, es decir un 26% del total. Las manifestaciones que prevalecieron fueron las convulsiones y el estatus convulsivo. 3 de 14 pacientes permanecieron con secuelas neurológicas, los 11 restantes presentaron recuperación completa (89%).

Si bien la afectación neurológica es menos común que la afectación renal, sigue siendo una causa de mortalidad aguda y discapacidad a largo plazo entre los pacientes con SUH.

Palabras clave: síndrome urémico hemolítico, complicaciones neurológicas, convulsiones, encefalopatía.

Abstract:

Hemolytic uremic syndrome is an endemic entity in our country which establishes the main cause of acute kidney failure in children. It also represents the second cause of chronic kidney failure. Its main clinical manifestations are microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia and kidney injury.

Early clinical manifestations are characterized by hypertension, acute kidney failure and neurological involvement in up to 30% of children with HUS. Seizures, irritability, lethargy, encephalopathy, and coma are the most common central nervous system manifestations. (1,2)

We identified 53 children under the age of 16, between January 2010 and September 2023 with a confirmed diagnosis of SUH

at El Cruce hospital. Patients came from intermediate care or had PICU admission. Our objective was to describe the neurological involvement rate in HUS and long term sequels.

Of the 53 patients with HUS, 14 had central nervous system manifestations, which represents 26% of children with the diagnosis. Most frequent manifestations included seizures and convulsive status. 3 of 14 patients remained with neurological sequels, the last 11 showed total recovery. Even though Neurological involvement is less common than renal injury, it still represents one of the causes of acute mortality and long term disability in patients with HUS.

Introducción:

El síndrome urémico hemolítico se caracteriza por presentar anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y diversos grados de insuficiencia renal. El riñón y el cerebro son los dos órganos principales implicados en las complicaciones de esta enfermedad. Si bien la afectación neurológica es menos común que la enfermedad renal, es la causa más frecuente de mortalidad aguda y discapacidad a largo plazo entre los pacientes con SUH.

Según la literatura, la afectación neurológica en la etapa aguda se informa en aproximadamente el 30% de todos los SUH endemo epidémicos. Las manifestaciones más comu-

nes del sistema nervioso central (SNC) son convulsiones, irritabilidad, letargo, encefalopatía y coma. (1)

El mecanismo fisiopatológico de estos hallazgos aún no está claro. Lo más probable es que se trate de una combinación de lesión vascular y disfunción endotelial inducida por toxina shiga junto con la liberación de citoquinas en el contexto de trastornos metabólicos y/o hipertensión. (1)

Los objetivos de nuestro trabajo son: describir la tasa de afectación neurológica en pacientes pediátricos con síndrome urémico hemolítico, y evaluar secuelas neurológicas a largo plazo.

Materiales y Métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo y transdisciplinario de las historias clínicas de pacientes menores de 16 años derivados al hospital El Cruce con diagnóstico de SUH en el periodo que abarca desde enero del año 2010 hasta septiembre del 2023.

Resultados

Se identificaron 53 niños con SUH, 14 de ellos presentaron compromiso del SNC (26%). Los síntomas neurológicos de mayor prevalencia fueron: estatus convulsivo y convulsiones sintomáticas. (Gráfico 1). 3 de éstos 14 permanecieron con secuelas neurológicas (11%), las cuales fueron: tetraparesia espástica (GMF-5) con epilepsia refractaria (N:1) y epilepsia focal (N:2). Y los otros 11 restantes presentaron recuperación neurológica completa (89%) (Gráfico 2).

En 13 pacientes se realizaron estudios de neuroimágenes y únicamente en 3 se describen lesiones dentro de la RMN de cerebro. (ver imágenes 3 y 4)

En 2 pacientes se obtuvieron resultados alterados en el electroencefalograma, relacionados al estatus epiléptico del debut del SUH. 14 pacientes requirieron tratamiento con anticonvulsivantes de primera línea durante la internación y 3 de ellos continuaron en tratamiento crónico.

Discusión bibliográfica

En Argentina, donde el SUH es endémico, se producen aproximadamente 400 casos nuevos por año. La enfermedad constituye la primera causa de insuficiencia renal aguda en la edad pediátrica y la segunda de insuficiencia renal crónica. El SUH es responsable del 20% de los trasplantes renales en niños y adolescentes. En estudios realizados en la década del 90, se encontraron evidencias de infección por STEC en 59% de los casos de SUH, y E. coli O157 fue el serogrupo prevalente. En el 2000 (Resolución N° 346/00), el Ministerio de Salud estableció la notificación obligatoria al Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica (SI.NA.V.E.), con modalidad semanal e individualizada en la Planilla C2. En el 2005, 22 Unidades Centinela para la vigilancia del SUH comenzaron a funcionar en las jurisdicciones con las tasas de incidencia más elevadas. (3)

Children´s Health Ireland realizó un estudio retrospectivo con 240 pacientes menores de 16 años con SUH, desde el año 2005 al 2018. Las manifestaciones neurológicas fueron reportadas en aproximadamente el 30% de todos los casos. Las manifestaciones más comunes del SNC fueron convulsiones, irritabilidad, letargo, encefalopatía y coma. Los datos recolectados informaron buen pronóstico a largo plazo en el 90% de los casos con recuperación completa, y baja mortalidad (4.5%). (2)

En conclusión, hay escasa literatura a nivel nacional e internacional sobre cómo repercute dicho síndrome a nivel del SNC, sin embargo, los resultados que se desprenden de nuestro trabajo son comparables a la bibliografía.

Conclusión

En nuestra población identificamos que el 26% de los pacientes con SUH tuvieron complicaciones neurológicas, de estas complicaciones el 89% presentó una recuperación total y el 11% permaneció con secuelas permanentes. Asimismo, observamos que las lesiones inflamatorias en las neuroimágenes fueron transitorias, lo que hace innecesario repetir nuevos estudios por el buen pronóstico clínico. Es-

tos hallazgos coinciden con la literatura publicada hasta la actualidad.

Finalmente, observamos que la posibilidad del cuidado de pacientes con SUH en unidades de alta complejidad favorece la rápida pesquisa de complicaciones neurológicas y su adecuado tratamiento.

GRÁFICO 1:

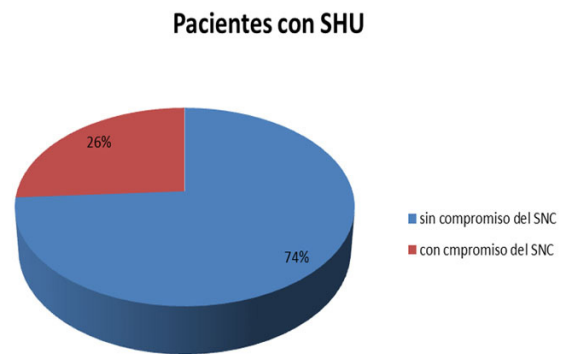


GRÁFICO 2:

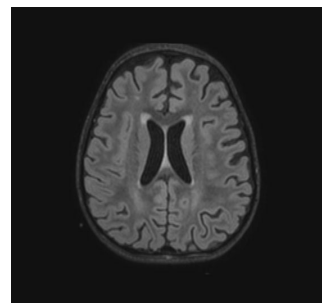
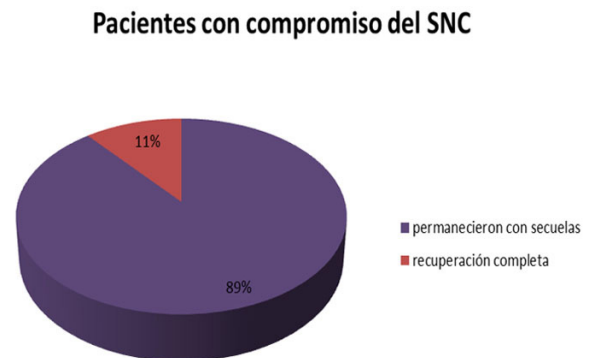


Imagen 1: RMN de cerebro, corte axial, secuencia T2, hiperintensidad bilateral de sustancia blanca periventricular posterior.

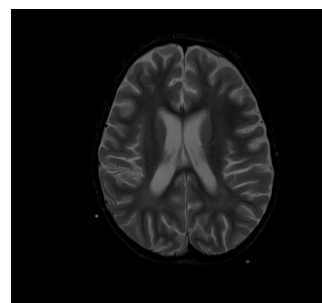


Imagen 2: RRMN de cerebro, corte axial, secuencia FLAIR, mismo paciente, hiperintensidad bilateral de sustancia blanca periventricular posterior.

Referencias

1. Myda Khalid. Sharon Andreoli. "Extrarenal manifestations of the hemolytic uremic syndrome associated with Shiga toxin-producing *Escherichia coli* (STEC HUS)". *Pediatric Nephrology*. 2019. <https://doi.org/10.1007/s00467-018-4105-1>
2. Caoimhe Costigan. Tara Raftery. Anne G. Carrol. Dermot Wildes. Claire Reynolds. Robert Cunney. Niamh Dolan. Richard J. Drew. Bryan J. Lynch. Declan J. O'Rourke. Maria Stack. Clodagh Sweeney. Amre Shahwan. Eilish Twomey. Mary Waldron. Michael Riordan. Atif Awan. Kathleen M. Gorman. "Neurological involvement in children with hemolytic uremic syndrome". *European Journal of Pediatrics*. 2022. <https://doi.org/10.1007/s00431-021-04200-1>
3. Marta Rivas, Elizabeth Miliwebsky, Isabel Chinen, Natalia Deza, Gerardo A. Leotta. "Epidemiología del síndrome urémico hemolítico en Argentina. Diagnóstico del agente etiológico, reservorios y vías de transmisión". *Medicina (Buenos Aires)* 2006; 66 (Supl. III): 27-32.