

SINDROM HEMOLITIC UREMIC – PREZENTARE DE CAZ

Dr. Teodora Adam¹, Dr. Cornel Olimpiu Aldea¹, Prof. Dr. Sorin Claudiu Man²

¹Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii, Cluj-Napoca

²Disciplina Pediatrie III, Universitatea de Medicină și Farmacie „Iuliu Hațieganu”,
Cluj-Napoca

REZUMAT

Prezentarea dorește să ilustreze în mod didactic tabloul clinic, paraclinic și etapele stabilirii diagnosticului pozitiv în cazul sindromului hemolitic uremic (SHU), totodată ilustrând importanța diagnosticului diferențial pentru triada compusă din anemie hemolitică microangiopatică, trombocitopenie și insuficiență renală acută. S-a prezentat abordarea din punct de vedere al factorilor de prognostic, precum și particularitățile în ceea ce privește terapia SHU, aspecte ale evaluării insuficienței renale acute și necesitatea monitorizării pe termen lung a pacientului cu SHU.

Cuvinte cheie: sindrom hemolitic uremic, anemie hemolitică microangiopatică, trombocitopenie, injurie renală acută, copil

INTRODUCERE

În practica zilnică, medicii pediatri se bazează pe anamneză și examen obiectiv pentru a formula ipoteze diagnostice, totodată ținând cont de cele mai frecvente etiologii posibile și asigurându-se că sunt excluse cauzele amenințătoare de viață. Prezentarea de caz de față vine să sublinieze o astfel de abordare diagnostică.

ISTORIC

Pacientă în vârstă de 2 ani și 6 luni, cu un istoric personal de infecții respiratorii, s-a transferat în spitalul nostru pentru paloare și oligurie.

Boala actuală a debutat cu o săptămână anterior prin febră, rinoree și tuse, pentru care a urmat tratament cu paracetamol și trimetoprim-sulfametoxazol. În evoluție, pacienta a asociat vărsături, diaree apoasă, deshidratare, paloare, stare generală modificată, tablou clinic care a determinat prima spitalizare. Examenul obiectiv la internare a identificat

hipertensiune arterială (130/80 mmHg), spasticitate, somnolență alternând cu perioade de agitație, oligurie cu hematurie macroscopică. Paraclinic s-a decelat anemie (hemoglobină 6,5 g/dl), asociată cu trombocitopenie (30.000/μl), niveluri serice crescute ale ureei (80 mg/dl) și creatininei (3,4 mg/dl). Pacienta a fost tratată cu furosemid și manitol, dar a prezentat convulsii generalizate, controlate cu diazepam și fenobarbital.

EXAMEN OBIECTIV

În momentul transferului, TA a fost 100/60 mmHg (percentila 95-99/ percentila <90), fără diureză în ultimele 12 ore, paloare, stare generală alterată, somnolență, cu răspuns greu la stimuli verbali.

DIAGNOSTIC CLINIC

Tabloul clinic de gastroenterită acută succedată de oligurie și paloare sugerează în general sindromul hemolitic-uremic (SHU).

Adresa de corespondență:

Dr. Cornel Olimpiu Aldea, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii, Str. Moșilor nr. 68, Cluj-Napoca

E-mail: cornelaldea65@yahoo.com

PARACLINIC

S-au recoltat analize de laborator în vederea confirmării prezenței modificărilor diagnostice pentru SHU: (1) anemie hemolitică microangiopatică, (2) trombocitopenie, (3) injurie renală acută (IRA) (pentru cea din urmă criteriile diagnostice fiind: (a) azotemie, (b) dezechilibre hidro-electrolitice și (c) modificări ale echilibrului acido-bazic) (1-4).

Hemoleucograma a evidențiat anemie (hemoglobină 7 g/dl) hemolitică (reticulocite 6%) microangiopatică (schizocite pe frotiul sangvin periferic) și trombocitopenie (trombocite 17.000/μl). IRA a fost confirmată prin prezența (a) azotemiei (uree serică 200 mg/dl și creatinină serică 4,8 mg/dl), (b) dezechilibre hidro-electrolitice (sodiu 120 mmol/l, calciu ionizat 1,03 mmol/l) și (c) acidoză metabolică (pH 7,31, bicarbonat seric 14,8 mmol/l). În mod interesant, cazul prezenta valori ale potasiului seric la limita inferioară (3,7 mmol/l), cu toate că modificarea caracteristică în IRA este hiperkalemia. Această particularitate poate fi explicată de prodromul diareic cu vărsături asociate, care au contribuit la deficitul de potasiu.

Semnele și simptomele (paloare, oligurie, debutul după un episod de gastroenterită acută) au ridicat suspiciunea de SHU, ipoteză susținută prin analizele de laborator care au evidențiat anemie hemolitică microangiopatică, trombocitopenie și IRA cu acidoză metabolică și dezechilibre hidro-electrolitice.

Așadar, explorările paraclinice au confirmat prezența celor trei criterii de diagnostic pentru SHU. Având în vedere acest lucru, este necesar să fie realizat diagnostic diferențial? Răspunsul este „da”, deoarece asocierea între anemie hemolitică microangiopatică, trombocitopenie și IRA ar putea fi regăsită și în tabloul altor patologii.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Diagnosticul diferențial al SHU ar trebui efectuat în vederea excluderii altor patologii care prezintă anemie hemolitică microangiopatică, trombocitopenie și IRA (1-3).

În general, **diagnosticul final** ar trebui să:

1) Localizeze patologia („*diagnostic anatomic*”) → în acest caz **SHU**;

2) Sa se evidențieze factorul cauzator al bolii (*diagnostic etiologic*) → în acest caz **neidentificat** (coprocultura a fost negativă din cauza antibioticoterapiei inițiale);

3) Descrie modul în care boala a modificat funcția organului *afectat (diagnostic funcțional)* → **IRA**;

4) Caracterizeze tipul clinic de boală (*diagnosticul de formă clinică*) → **SHU cu prodrom diareic**;

5) Identifice complicațiile asociate evoluției clinice sau tratamentului (*diagnosticul complicațiilor*) → **Infecție de tract urinar (ITU) asociată cateterizării vezicale**.

Așadar, diagnosticul final pentru prezentul caz a fost SHU cu prodrom diareic cauzat de un microorganism neidentificat complicat cu ITU.

PROGNOSTIC

Factori de prognostic imediat rezervat în SHU:

- Anuria >7 zile;
- Oliguria >14 zile;
- Vârsta < 1 an sau > 5 ani;
- Absența diareei;
- HTA severă;
- Modificări nervos-centrale;
- Leucocite >20.000/μl;
- Hipocalcemia (5).

TABELUL 1. Diagnosticul diferențial al SHU

Patologia luată în considerare pentru diagnosticul diferențial	Elemente care nu susțin diagnosticul diferențial
Lupus eritematos sistemic	<ul style="list-style-type: none"> • Vârsta <10 ani • Fără rash • Fără artrită • Nivel normal al C3 (72 mg/dL)
Hipertensiune arterială malignă	<ul style="list-style-type: none"> • TA 110/60 mmHg (percentila 95-99/ percentila <90)
Tromboză bilaterală de venă renală	<ul style="list-style-type: none"> • Ecograf c dimensiuni normale ale rinichilor bilateral (în mod normal rinichii au dimensiuni crescute în tromboză)
Coagulare intravasculară diseminată	<ul style="list-style-type: none"> • Factorul trigger este de obicei sepsis-ul • Timp de protrombină normal (11,5 s) • Timp de tromboplastină parțial activată normal (22 s)
Purpură trombotică trombocitopenică	<ul style="list-style-type: none"> • Prodrom de gastroenterită (în loc de infecție virală) • Fără peteșii sau purpură • Puține manifestări nervos-centrale • Disfuncție renală severă (în loc de disfuncție renală moderată)

Pacienta a prezentat doi factori de prognostic rezervat (modificări nervos-centrale, hipocalcemie), iar numărul de leucocite a fost 17.000/ μ L.

Schema de tratament a inclus:

- Tratamentul anemiei cu masă eritrocitară: 2x15 ml/kg;
- Managementul trombocitopeniei prin terapie cu aspirină: 8 mg/kg/zi;
- Tratamentul IRA cu furosemid intravenos 2 mg/kg/zi; furosemidul nu reprezintă terapia etiologică, curativă a IRA, dar poate converti o IRA oligurică într-o formă de IRA non-oligurică, ceea ce s-a și întâmplat în cazul de față;
- Reechilibrare electrolică;
- Tratamentul complicațiilor: terapia ITU cu o doză de antibiotic ajustată la clearance-ului creatininei (ceftazidim 20 mg/kg/zi pentru un clearance al creatininei de 15 până la 6 ml/min/1,73 m²)

Evoluție și monitorizare

Pentru a înțelege evoluția clinică a IRA, trebuie cunoscute câteva aspecte:

- În IRA rata de filtrare glomerulară (RFG) variază între 0 și 10% din normal;
- Reducerea RFG se produce în primele 24 de ore după injuria renală;
- Nivelul creatininei serice crește lent (aproximativ 1 mg/dl/zi) și nu urmează scăderea bruscă a RFG (4,6-8).

Există două posibilități extreme: fie RFG scade la zero (Fig. 1), fie RFG scade la 10% din normal (Fig. 2). Dacă RFG se reduce la zero (Fig. 1), nivelul creatininei serice ar urma să crească continuu până când este inițiată dializa sau funcția renală este restabilită (4,6-8).

Dacă RFG scade la 10% din normal (Fig. 2), nivelul creatininei serice ar urma să crească încet până la atingerea unei valori platou care ar reflecta în mod fidel RFG. În cazul de față, valoarea de 3,4 mg/dl a creatininei serice nu a reflectat adevărata

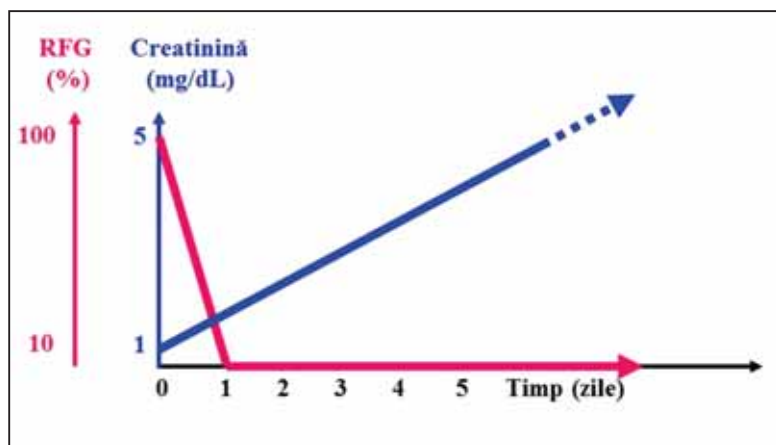


FIGURA 1. Evoluția creatininei serice dacă RFG scade la zero

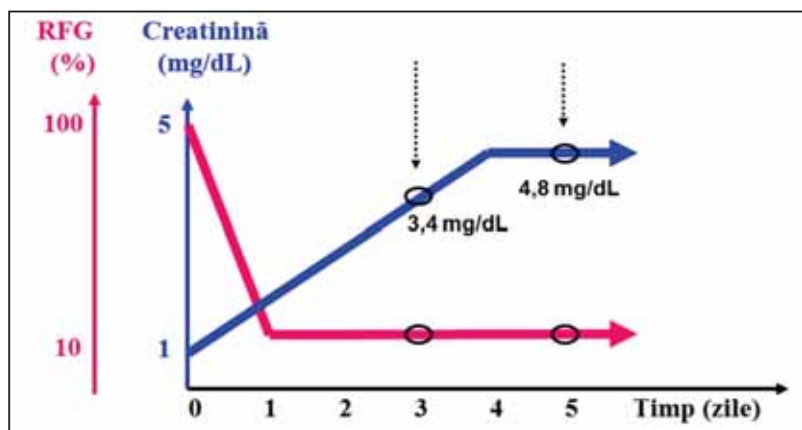


FIGURA 2. Evoluția creatininei serice dacă RFG scade la 10% din valoarea normală

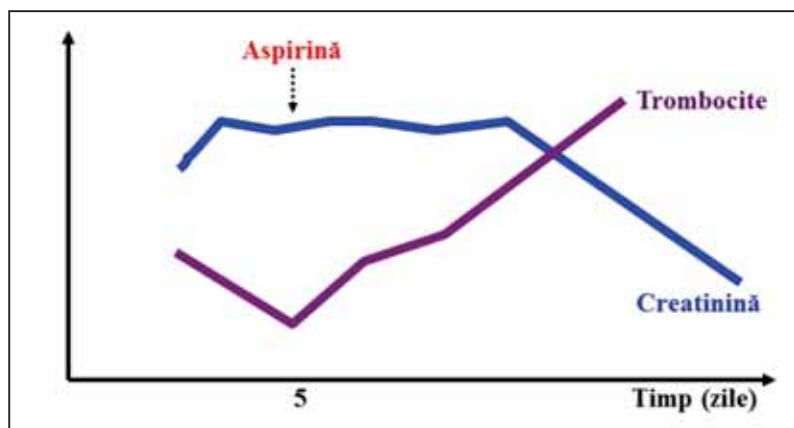


FIGURA 3. Evoluția creatininei serice și a numărului de trombocite după administrarea de acid acetilsalicilic

valoare a RFG; în schimb, valoarea platou de 4,8 mg/dl a arătat severitatea afectării funcționale renale. Așadar, în cazul prezentat, o creștere a creatininei de la 3,4 la 4,8 mg/dl nu a avut semnificația unei agravări a bolii renale, pur și simplu valoarea de 3,4 mg/dl a creatininei serice nu a reflectat încă adevărata valoare a RFG. Aceasta conduce la cel puțin două aspecte practice:

1) nivelul creatininei serice trebuie să fie măsurat zilnic cel puțin până când se atinge o valoare platou;

2) este indicat să se presupună că RFG este sub 10% atunci când se calculează dozele de medicamente, indiferent de valoarea creatininei serice, măsurată la un moment dat (se va ține cont de faptul că în primele zile de evoluție ale IRA nivelul

creatininei ar putea să nu reflecte în mod fidel gradul afectării renale) (4,6-8).

Tratamentul cu aspirină a fost inițiat pentru a controla trombocitopenia, cu o evoluție favorabilă, numărul de trombocite fiind corectat, după cum este evidențiat în Fig. 3.

La externare, anemia a fost ameliorată (hemoglobină 10,5 g/dl), funcție renală normalizată (uree serică 29 mg/dl, creatinină serică 0,78 mg/dl), cu un număr normal de trombocite și examen de urină normal (3-4 hematii/câmp, albumină 1+).

Cazul a fost monitorizat până când pacienta a împlinit 18 ani, nefiind identificate complicații pe termen lung ale SHU (hipertensiune arterială, proteinurie, hematurie, boală renală cronică).