

SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ATÍPICO ASOCIADO AL EMBARAZO: REPORTE DE UN CASO



HOSPITAL GENERAL ZONA NORTE PUEBLA
BENEMERITA UNIVERSIDAD AUTONOMA DEL ESTADO DE PUEBLA



DR RODRIGUEZ SANTANA MARCO ANTONIO 1/ DRA VERA ECHEVERRIA ZULMA YAZMIN 1/ DR GUTIERREZ SANTIAGO CARLOS AGUSTO2 / DR CHANONA TOALA EDUARDO ANTONIO2

1. RESIENTE DE DE GINCOLOGIA 2 MEDIC ADSRITO A GINECOLOGIA Y MEDICO ADSCRITO A LA TERAPIA INTENSIVA

INTRODUCCIÓN

El síndrome urémico hemolítico atípico asociado en el embarazo es una patología muy poco frecuente, con una incidencia de 1 por cada 250,000 embarazos, de presentación clásica en el puerperio .

Se clasifica en 2 formas: típico, asociado a infección por E. coli productora de toxina Shiga hasta en un 90% de los casos, y el 10% en atípico, de los cuales el 50-60% de las veces se asocia a pacientes con grupos de genes dentro del sistema de complemento, donde el embarazo es un disparador de esta enfermedad.

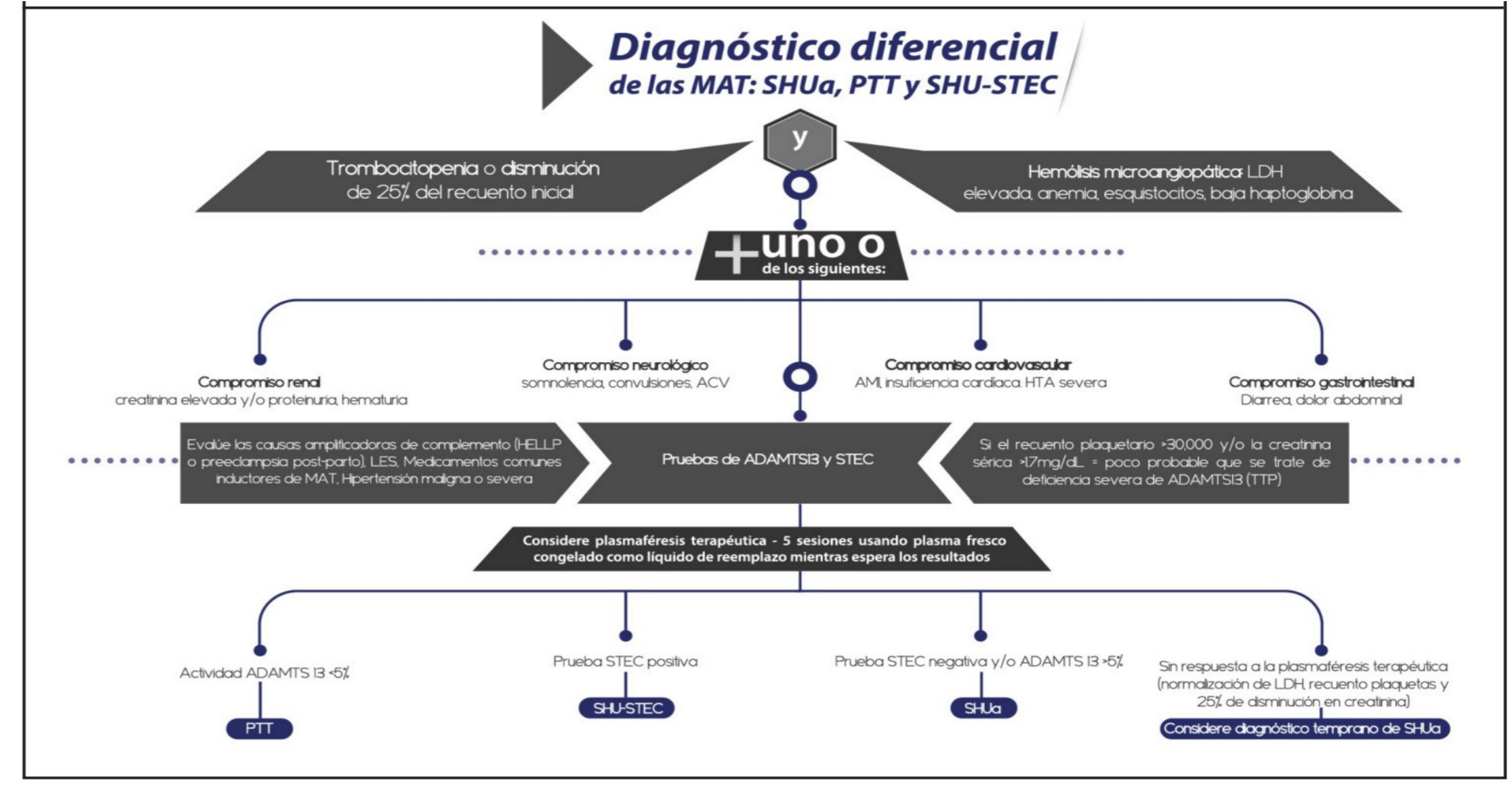
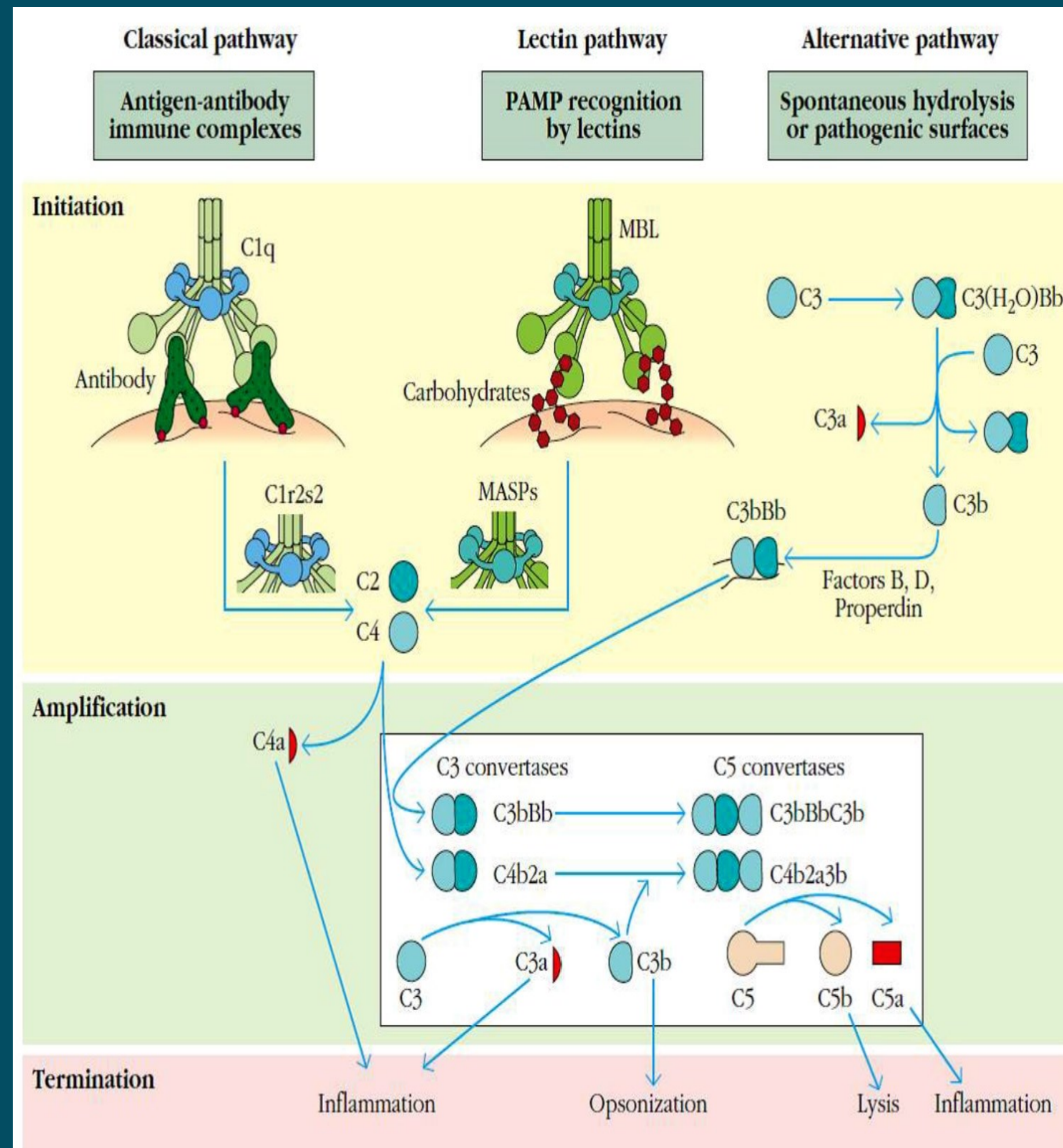
Se reconoce como una enfermedad genética que amenaza la vida, caracterizada por la activación no controlada del complemento, ocasionando anemia hemolítica no

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de 22 años, sin antecedente de importancia, multigesta, el padecimiento se inicia con cefalea frontal EVA 8-10, cursando con elevación de la cifras tensionales, por lo que se decide interrupción del embarazo vía abdominal , posteriormente cursa con crisis convulsivas tónico clónicas, con cifras tensionales elevadas TA 160/100 MMHG, la cual fue tratada con Midazolam y esquema Zuspan modificado, se traslada a Hospital de 2do nivel, donde ingresa con ingresando con se encuentran lesión renal aguda KDIGO III, valorada por Nefrología quien inicia tratamiento sustitutivo de la función renal, se coloca el catéter para hemodiálisis así como catéter venoso central, referida a otros Hospital de 2do nivel en Puebla, donde ingresa a UCIA . Posteriormente cursa con perdida súbita del estado de conciencia, descontrol de cifras tensionales, desaturación por

día, prednisona 2mg/kg/día, complemento C3 (260mg/dl) C4 (168mg/dl) , ADAMS-13 70%. Al 5to día inicia con mejoría hematológica, así como cifras tensionales dentro de parámetros normales, sin datos de hipovolemia. Una vez confirmado el diagnostico de síndrome hemolítico urémico atípico del embarazo, al no contar en un Hospital de 2do nivel con plasmaféresis y anticuerpo monoclonal se lleva a cabo tratamiento basado en: transfusión en total 8 concentrados globulares, 10 plasmas frescos congelados y 10 concentrados plaquetarios, control de cifras tensionales (calcio antagonista de liberación prolongada, beta bloqueador , ara 2 y antagonista de los receptores alpha2 a dosis máximas) inmunoglobulina y esteroide durante 3 semanas, así como tratamiento con terapia sustitutiva con Hemodiálisis durante 3 semanas.

lo que se decide manejo avanzado de la vía área, se documenta elevación de niveles de azoados por lo que se inicia prueba de estrés Furosemida (1.5mg/kg) y datos de pancitopenia (Hb 7.8, plaquetas de 32,000), niveles de transaminasas dentro de parámetros normales, por el descenso importante de hemoglobina se valora por Ginecología, descartando datos de sangrado activo a nivel de obstétrico sin identificarse otro foco activo de sangrado Se realiza tomografía toraco-andominal la cual reporta: líquido mínimo en corredoras, tórax con derrame pleural laminar bilateral. Se realiza extubación sin complicaciones, iniciando a las 24 horas con bioquímicos con datos de hemolisis (DHL 4651, BT:22 BI: 12 BD: 0.9. HB 78) , por lo que se solicita COOMBS DIRECTO el cual es reportado NEGATIVO, se solicita HAPTOGLOBINA < 7.2 , reticulocitos corregidos 8.8%, valorada por el servicio de Hematología quien inicia tratamiento con inmuglobulina a dosis 1 gramo/kg/



DISCUSIÓN

El aumento del complemento durante el estado de gestación es controlado en mujeres normales mediante proteínas reguladoras, como DAF, MCP y CD59, las cuales se encuentran localizadas en la superficie celular del trofoblasto. Por el contrario, en mujeres con alteraciones en la regulación del complemento, como ocurre en el SHUA, podría explicar la aparición abrupta del SHUA asociado al embarazo,

Las lesiones del SHUA afectan, predominantemente, los vasos renales, el carácter difuso de la MAT conduce a la afectación de la microvasculatura multiorgánica, lo que explica la aparición de signos y síntomas extrarrenales. Los más frecuentes son los de tipo neurológico (48%), incluyendo irritabilidad, somnolencia, confusión, convulsiones, encefalopatía, accidente cerebrovascular, hemiparesias, hemiplejía o coma.

Diagnostico mediante detección de hemólisis intravascular no inmunológica, presencia de esquistocitos, Coombs negativo, valores de hemoglobina bajos o niveles de haptoglobina no detectable, triada 1) hemólisis microangiopática, 2) trombocitopenia, y 3) daño a órganos, con mayor frecuencia la lesión renal aguda

CONCLUSION

El caso presentado de SHU atípico asociado en el embarazo en un Hospital de 2do nivel es el primer caso que se presenta en dicho nosocomio que a pesar de no contar con plasmaféresis y anticuerpo monoclonal, la paciente curso con evolución a la mejoría, en México se ha confirmado pocos casos de la patología y solo algunos se les ha administrado el tratamiento específico , Su diagnostico es difícil al no contar con la mayoría de las pruebas en ginecología, es una microangiopatía poco frecuente en el embarazo.

	PREECLAMPSIA	HELLP	AFLP	PTT	SHU
Momento de presentación	3.º trimestre	3.º trimestre	3.º trimestre	2.º-3.º trimestre	Posparto
Fiebre	-	-	-	+/-	+/-
Síntomas neurológicos	+	+/-	+/-	+++	+/-
Síntomas abdominales	+/-	+/-	+++	+++	+
Hipertensión arterial	+++	++	+	+	++
AHM	+/-	+++	+	+++	++
Trombocitopenia	+/-	+++	+	+++	+++
Coagulopatía	-/+	++	+++	+/-	+/-
LDH	+	++	+++	+++	++
Disfunción renal	+/-	+	++	+/-	+++
Proteinuria	+++	++	+/-	+/-	+++
Disfunción hepática (AST/ALT)	+/-	+++	+++	-/+	-/+
Aumento de BR	+/-	++	+++	+++	+++
Hipoglucemia	-	-	+++	-	-
ADAMTS13	Normal	Normal	> 30%	< 10%	> 20-30%
Tratamiento	Parto	Parto	Parto	Recambio plasmático	Tratamiento de soporte