

Shock hemorrágico y encefalopatía. ¿Un nuevo síndrome?

J. M. MARUGÁN, F. TRESIERRA y R. PALENCIA

RESUMEN: Se presenta un paciente con un cuadro agudo de shock, hemorragias, alteración de las pruebas de coagulación, distermia y diarrea, que sobrevivió con una encefalopatía residual, y que puede incluirse en el síndrome de «shock hemorrágico y encefalopatía», de reciente descripción. Con este motivo se comentan algunas cuestiones de esta entidad, cuya individualización se discute. **PALABRAS CLAVE:** SHOCK. HEMORRAGIA. ENCEFALOPATÍA.

HAEMORRHAGIC SHOCK AND ENCEPHALOPATHY. IS THIS A NEW SYNDROME? (SUMMARY): It is presented a patient with an acute illness of shock haemorrhages, coagulation disturbance alterations of the temperature and diarrhoea, which survived with an encephalopathy, and that he would contain in an entity of recent description, the «haemorrhagic shock and encephalopathy» syndrome. Therefore, we comment some aspects of this disease whose individualization is debated. **KEY WORDS:** SHOCK. HAEMORRHAGE. ENCEPHALOPATHY.

INTRODUCCIÓN

En 1983 LEVIN y cols. (1) describieron lo que parecía ser un nuevo síndrome que afectaba a lactantes previamente sanos, los cuales súbitamente presentaban un cuadro de encefalopatía, shock, hipertermia, diarrea acuosa, coagulación intravascular diseminada y disfunción hepato-renal; la mortalidad era muy elevada, con graves secuelas neurológicas en los supervivientes. Este cuadro fue denominado «Shock hemorrágico y encefalopatía» (SHE). No pudo determinarse su etiología. Con posterioridad otros autores (2, 3, 4, 5, 6, 7, 8) han realizado nuevas aportaciones, aunque todavía hay aspectos que permanecen sin aclarar.

Presentamos un paciente con un cuadro que por sus características puede

ser incluido en el SHE, comentando los principales aspectos de esta situación.

CASO CLÍNICO

La paciente es una hembra, tercera hija de padres sanos, sin antecedentes familiares significativos. El embarazo cursó con infección urinaria en el tercer mes (cuyo tratamiento desconocemos). El parto y el período neonatal fueron normales. A la edad de 1 mes y 9 días ingresa de urgencia con un cuadro iniciado dos días antes con irritabilidad, deposiciones blandas y verdosas, rechazo de tomas y palidez.

En la *exploración* destacaba una palidez cutaneomucosa e irritabilidad; la fontanela anterior de 2 × 2 cm. es normotensa. Frecuencia cardíaca 120 latidos/mi-

nuto. Frecuencia respiratoria 40/minuto. Temperatura axilar 36,4°C. Perímetro cefálico 38 cm. La auscultación cardiopulmonar, palpación abdominal, faringe y el resto de la exploración física han sido normales.

La *analítica* practicada al ingreso presenta unos hematíes de $2,95 \times 10^6/\text{mm}^3$, hemoglobina 6,6 gr. %, hematocrito 27 %, leucocitos $7.800/\text{mm}^3$ (Neutrófilos 58 %, cayados 6 %, linfocitos 36 %), plaquetas $180.000/\text{mm}^3$, urea 45 mg. %, sodio 140 mEq./l., potasio 4,5 mEq./l. proteínas totales 4,9 gr. %, GOT 24 UI/l. GPT 9 UI/l., tiempo de protrombina 23 seg. (control 13 seg.) (actividad protrombínica 34 %), tiempo de tromboplastina parcial (TTPA) 55 seg. (control 33 seg.), test de Coombs directo e indirecto negativos.

En las horas inmediatas se incrementa la palidez, aparecen hematemesis y meconas, así como signos evidentes de insuficiencia cardíaca, sangrando persistentemente por los puntos de extracción veno-

sa. La paciente es digitalizada y sometida a transfusión de sangre, que tuvo que repetirse con posterioridad. Se mantuvo fluidoterapia intravenosa y se administraron antibióticos de amplio espectro. El cuadro hemorrágico cedió en las primeras 24 horas, estabilizándose hemodinámicamente. En la exploración se evidenciaba una hipotonía generalizada, irritabilidad, manteniendo deposiciones semilíquidas, con hipotermia. Al tercer día se objetiva hepatomegalia y fiebre de 38,5°C, que se prolongará durante una semana. Los cultivos de sangre, LCR, orina y resto de cultivos periféricos resultaron negativos. Las pruebas de coagulación fueron normales en control posterior.

Cuatro días más tarde se constata un incremento del perímetro cefálico de 4 cm. (42 cm.), con fontanela anterior 3×4 cm. a tensión aumentada, dehiscencia de suturas, mirada en sol poniente y vómitos. Realizada una neuromencefalografía (por la imposibilidad de efectuar otros exámenes en aquel momento) muestra un

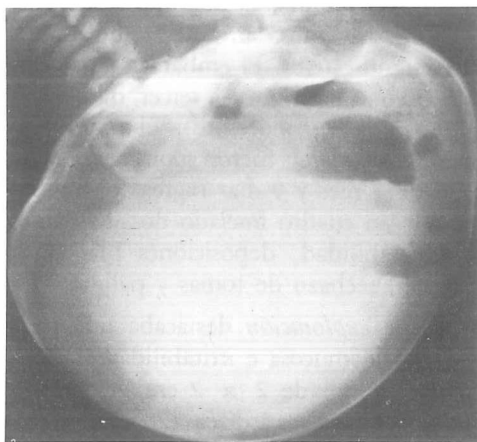


FIG. 1. Dilatación ventricular y múltiples quistes evidenciados en la neuromencefalografía

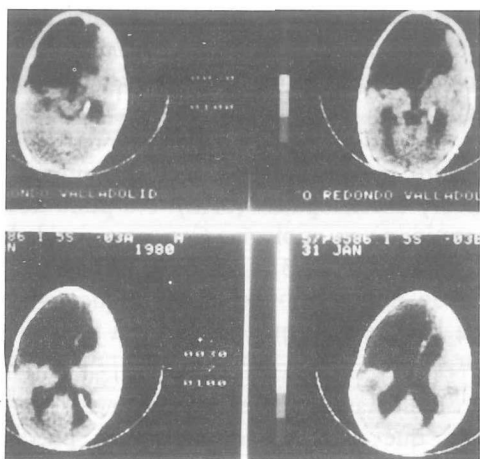


FIG. 2. Dilatación ventricular con voluminoso quiste porcentríco izquierdo

sistema ventricular dilatado en todas sus porciones y múltiples quistes porencefálicos, de tamaño diverso y localización frontoparietal izquierda (Fig. 1), por lo que se procede a la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

En la evolución se constata un retraso psicomotor, evidenciando la exploración una hemiparesia derecha; ha presentado una crisis convulsiva tónico-clónica de apariencia generalizada, que no se ha repetido (efectúa profilaxis con fenobarbital). Una TAC de control muestra dilatación del sistema ventricular con voluminoso quiste porencefálico frontal izquierdo (Fig. 2).

DISCUSIÓN

El paciente que aportamos presentó un cuadro agudo de encefalopatía, shock, hemorragias, alteraciones de las pruebas de coagulación y diarrea, con distermia, que pensamos permiten su inclusión en el SHE pese a la carencia de algunos datos de interés que, por la necesidad de instaurar un tratamiento urgente, no se investigaron.

El SHE es una entidad de reciente individualización y sobre la cual se han realizado ya diversas aportaciones, aunque nos parece cuestionable el que se trate de un nuevo síndrome. Se trata de una situación que aparece en niños previamente sanos, de preferencia en el primer año de vida. Se afectan ambos sexos (algunos [7] señalan predominio en varones) y no parece existir especial incidencia racial o estacional. En la mitad de los casos se encuentra una historia familiar de trastornos neurológicos y muertes inexplicadas.

Desde el punto de vista *clínico*, la enfermedad va precedida en 2/3 de los casos, por un cuadro prodrómico generalmente consistente en síntomas leves e inespecíficos, como diarrea, vómitos, fiebre o síntomas de infección de vías respiratorias altas. Se han establecido (7) unos criterios de utilidad para el diagnóstico en base a los datos aportados por distintos autores (Tabla 1). El cuadro clínico es de inicio brusco, casi siempre con convulsiones repetidas e hipertermia, entrando el paciente en un estado de coma; suele presentar taquicardia, taquipnea e

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNOSTICOS (n = 38)

	SI	NO	NO CONSTA
Encefalopatía	38	—	—
Shock	35	1	2
Coagulación intravascular diseminada	34	4	—
Diarrea	34	3	1
Anemia aguda	30	3	5
Descenso de plaquetas	31	2	5
Acidosis	35	1	2
Transaminasas elevadas	36	—	2
Afectación función renal	32	5	1
N H ₃ normal	27	6	5
Cultivos negativos	33	1*	4

* Uno tuvo un enterovirus en el LCR. Tomado de (7).

hipotensión, objetivándose un shock severo y rebelde al tratamiento. En las horas siguientes se observan hemorragias a cualquier nivel, siendo las más frecuentes en el tracto gastrointestinal y en los lugares de punción venosa, así como una diarrea profusa acuosa o sanguinolenta, apareciendo también signos clínicos de hipertensión intracraneal. La hepatomegalia es constante.

Entre los *estudios complementarios*, el laboratorio muestra una acidosis metabólica marcada, hipertransaminasemia, frecuentemente elevación de la urea, creatinina y sodio plasmáticos, y leucocitosis. En las horas siguientes se establece una coagulación intravascular diseminada, y un rápido descenso de la hemoglobina plasmática. Las cifras de glucemia, amonemia, calcemia y bioquímica de LCR son normales. Los estudios bacteriológicos y virológicos a través de cultivos de sangre, LCR y cultivos periféricos, así como tests serológicos para anticuerpos frente a distintos virus conocidos como causa de shock hemorrágico fulminante, en los supervivientes (1, 7), no han conseguido identificar hasta el momento un agente causal común. Asimismo, la investigación sérica de los tóxicos más habituales ha sido también negativa (7). El EEG mostrará anomalías difusas graves (1, 5), y la TAC signos de edema cerebral.

El tratamiento es sintomático: se basará en la corrección del shock, habitualmente severo y resistente a la terapia, requiriendo a veces masivos volúmenes de fluidos, infusiones de bicarbonato, transfusiones de sangre y/o plasma fresco para corregir la anemia aguda y el cuadro de CID, y prevención y tratamiento del edema cerebral.

La *evolución* suele ser fatal, y en los pocos supervivientes las secuelas neurológicas residuales son casi constantes (1, 4, 7). Sin embargo, también se han descrito ca-

sos más leves y con mejor pronóstico (2, 8). La acidosis metabólica y la disfunción hepática y renal se corrigen al restaurar el volumen circulante normal, pudiendo ser debidas a una mala perfusión tisular, y estarían por tanto en función de la severidad del shock (1, 7).

Los *hallazgos necrópsicos* son muy constantes: se observan hemorragias petequiales en múltiples órganos, el intestino contiene un líquido hemorrágico y generalmente un infiltrado inflamatorio en la lámina propia de intestino delgado. En algunos casos hay un aumento de tamaño de los ganglios linfáticos intestinales y atrofia de vellosidades, pero no hay signos de pancreatitis (9). También es frecuente una necrosis hepática moteada centrolobulillar. El cerebro aparece de forma constante intensamente adematoso.

La *etiopatogenia* de este síndrome es desconocida. No se ha observado contacto con enfermedades infecciosas conocidas, viajes al extranjero, ni exposición a fármacos ni tóxicos de otro tipo. No parece haber tampoco incidencia estacional (1, 7), aunque en una serie publicada (4) hay un ligero predominio invernal. En ningún caso los estudios microbiológicos han permitido identificar una causa infecciosa común. Se han planteado distintas hipótesis para explicar este trastorno. En la descripción inicial del síndrome (1) se hallaron en los pacientes bajas concentraciones de alfa-1-antitripsina, con niveles elevados de tripsina plasmática, sugiriendo que la enfermedad podría estar en relación con una liberación masiva de enzimas proteolíticas a la circulación, con la consiguiente destrucción de la microcirculación. Este hallazgo no se ha comprobado más tarde (8), y podría incluso deberse a la propia hipertermia que, en su afectación multisistémica, podría involucrar también al páncreas (10).

Otros autores insisten en la posibilidad de que se trate de un golpe de calor (4,

10, 11, 12, 13, 14), indistinguible clínicamente del SHE, en lactantes sobreadopados en el curso de una infección leve. Sin embargo, en la mayoría de casos no hay evidencia de exceso de abrigo (6, 7, 9). También es llamativa la semejanza entre el SHE y el shock tóxico, por ello no hay que descartarlo como posible causa del síndrome, que es precedido frecuentemente por una infección viral que alteraría la flora bacteriana normal, con sobrecrecimiento de bacterias productoras de toxinas (3, 7, 9, 15). Otras hipótesis sugieren una relación con el síndrome de pancreatitis idiopática aguda infantil (16), o bien una exposición a agentes tóxicos o infección vírica aún no identificados. No se cues-

tiona su relación con el síndrome de Reye porque éste tiene características clínicas, analíticas y anatomopatológicas distintas.

La inespecificidad de las manifestaciones clínicas (posibles todas ellas en otras situaciones), la carencia de datos de laboratorio patognomónicos, y el desconocimiento de su etiopatogenia (para la que se han propuesto diversas hipótesis), llevan a plantearse si es realmente un nuevo síndrome o simplemente un nuevo término para designar a una patología conocida antes con otra nomenclatura. Pese a esto, diversos autores (1, 7, 8, 9) consideran que cuando las manifestaciones se toman en conjunto constituyen un cuadro característico.

BIBLIOGRAFIA

1. LEVIN, M.; KAY, J. D. S.; GOULD, J. D., *et al.*: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: A new syndrome with a high mortality in young children*. Lancet, 1983; 2: 64-67.
2. MCGUCKEN, R. B.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome*. Lancet, 1983; 2: 1.087.
3. MORRIS, J. A.; MATTHEWS, T. S.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: a new syndrome in young children*. Lancet, 1983; 2: 278.
4. BACON, C. J.; BELLMAN, M. H.: *Heatstroke as a possible cause of encephalopathy in infants*. Br. Med. J., 1983; 287: 328.
5. SCHRAGER, G. O.; SHAH, A.: *Haemorrhagic shock/encephalopathy syndrome in infancy*. Lancet, 1983; 2: 396.
6. LAFEVER, H. N.; VOORT, E.; DE GROOT, R.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome*. Lancet, 1983; 2: 795.
7. Joint British Paediatric Association and Communicable Diseases Surveillance Centre Surveillance Scheme for Haemorrhagic Shock Encephalopathy Syndrome. Surveillance Report for 1982-4. Br. Med. J., 1985; 290: 1.578-9.
8. WHITTINGTON, L. K.; ROSCELLI, J. D. and PARRY, W. H.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: further description of a new syndrome*. J. Pediatr., 1985; 106: 599-602.
9. EDITORIAL: *Haemorrhagic shock and encephalopathy*. Lancet, 1985; 2: 534-536.
10. BACON, C. J.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: a new syndrome in young children*. Lancet, 1983; 2: 278.
11. BACON, C.; SCOTT, D.; JONES, P.: *Heatstroke in well-wrapped infants*. Lancet, 1979; 1: 422-425.
12. BEAUFILS, F.; AUJARD, Y.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome*. Lancet, 1983; 2: 1.086.
13. BACON, C. J.: *Heatstroke and haemorrhagic shock and encephalopathy*. Lancet, 1983; 2: 918.
14. BACON, C. J.: *Over heating in infancy*. Arch. Dis. Child., 1983; 58: 673-4.
15. MORRIS, J. A.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy*. Lancet, 1983; 2: 686.
16. MORENS, D. M.: *Haemorrhagic shock, encephalopathy, and the pancreas*. Lancet, 1983; 2: 967.