

**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE
POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**SÍNDROME DE CHOQUE
HEMORRÁGICO Y
ENCEFALOPATÍA.**

*Reporte de un caso en el Instituto Nacional de
Pediatría y revisión de la literatura.*

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

QUE PRESENTA:

DR. EDUARDO CÁZARES RAMÍREZ

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

TUTOR DE TESIS:

DR. MARIO ACOSTA BASTIDAS


MÉXICO D.F. FEBRERO 2007

**C I D
NO CIRCULA**



SÍNDROME DE CHOQUE HEMORRÁGICO Y ENCEFALOPATIA.


Reporte de un caso en el Instituto Nacional de Pediatría y revisión de la literatura.



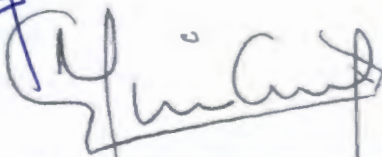
DR. GUILLERMO SOLOMON SANTIBAÑEZ
DIRECTOR GENERAL INP
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRIA



DR. JOSE REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. MARIO ACOSTA BASTIDAS
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE URGENCIAS PEDIATRIA
TUTOR DE TESIS

Un agradecimiento.....

A mis padres por su amor y apoyo incondicional.

Al Dr. Mario Alberto Acosta Bastidas, por su tutoría
conocimientos impartidos y confianza.

A mis pacientes por permitirme atenderlos y convertirse en los
mejores maestros que tuve.

ÍNDICE.

Introducción.....	4
Justificación.....	4
Marco teórico.....	4
Reporte de caso.....	14
Discusión.....	15
Conclusiones.....	15
Bibliografía.....	16
Anexo 1.....	19



INTRODUCCIÓN.

El síndrome de choque hemorrágico y encefalopatía es una entidad clínica de la cuál hasta el momento no se conoce la etiología.

Desde los primeros casos descritos por Levin et al. ¹ en 1983, se han logrado identificar características clínicas, de laboratorio, patológicas y se han integrado criterios para su diagnóstico.

El espectro clínico siempre incluye pacientes que se presentan con datos de choque e hipó perfusión; encefalopatía caracterizada por coma ó convulsiones, alteraciones renales y hepáticas, acidosis y el termino hemorrágico en el nombre del síndrome se refiere mas que a la etiología del choque, a la evidencia de coagulación intra vascular diseminada (CID) que provoca hemorragias en sitios de punción, gastrointestinal y cerebral entre otras.

El pronóstico es desfavorable en la mayoría de los casos y los sobrevivientes usualmente muestran daño neurológico grave e irreversible.

JUSTIFICACIÓN.

El CHE es una patología relativamente nueva con aproximadamente 153 casos reportados desde 1983, cuyas características clínicas muestran un curso grave y catastrófico en la mayoría de los casos, aún a pesar de que existen algunos reportes que muestran que puede cursar con un curso benigno. Aun en muchos de los casos en que se logra la supervivencia del paciente, el pronóstico incluye un déficit neurológico importante.

Debido a esto, es de especial importancia la difusión generalizada en el clínico de la descripción clínica, de laboratorio y de auxiliares diagnósticos para identificar los pacientes sospechosos de cursar con CHE e institucionalizar un protocolo de estudio y diagnostico oportuno, considerando que se trata de un diagnostico de exclusión. De igual forma, una vez que se identifiquen mas pacientes con CHE, se logran conocer cada vez mas las características clínicas que componen el síndrome y se podrán hacer mas intentos en búsqueda de los factores etiológicos y mecanismos fisiopatológicos del mismo, para tratar de encontrar un tratamiento específico y planeación de estrategias de prevención.

MARCO TEÓRICO.

Antecedentes.

Si bien Levin et al. ¹ en 1983 fue el primero en describir 10 pacientes con choque, encefalopatía y CID como características principales bajo el termino de síndrome de choque hemorrágico y encefalopatía (CHE), Bacon et al. hace

referencia a series francesas ² y una propia previamente publicada ³ con características clínicas similares a las de Levin en años anteriores a 1983.

Y desde entonces se hace referencia a la controversia que prevalece hasta hoy, pues el CHE y el golpe de calor comparten características similares y algunos autores afirman que el CHE y el golpe de calor no solo comparten espectro clínico, sino que se tratan de la misma entidad.

Levin describió 10 niños entre los 3 y 8 meses de edad, que se habían presentado en 1 año, con encefalopatía de inicio agudo; fiebre, choque, diarrea, coagulopatía, disfunción renal y hepática. Ocho de los diez pertenecían al género masculino, tres de ellos tenían antecedente de pródromo caracterizado por vómitos, diarrea, infección de vías respiratorias superiores. Siete de los diez pacientes murieron y los tres sobrevivientes resultaron con daño neurológico grave.

Entre algunas de las posibilidades etiológicas que se sugieren en la publicación de Levin se hace referencia a la similitud entre las denominadas fiebres hemorrágicas y específicamente con el síndrome de dengue hemorrágico, sugiriendo que en el CHE pudiese estar presente un fenómeno de hiperactividad inmunológica como el que se observa en el dengue.

Además en 8 de los casos se logro realizar otra serie de pruebas bioquímicas extras que en los dos primeros, demostrando que se observaban niveles bajos de a1-antitripsina y elevación de tripsina en plasma, sugiriendo la posibilidad de que esto pudiese estar dentro de la patogénesis del padecimiento como se explicara mas tarde en el apartado de etiología.

Este reporte hizo que en 1985 la asociación Británica de pediatría y el centro de investigación de enfermedades reportables (CSDC por sus siglas en ingles), publicara una investigación ⁴ en forma conjunta con un reporte de 1982-1984 en relación al CHE. Este reporte arrojó en total 44 casos concordantes con la posibilidad de CHE y de ellos 39 tenían información suficiente para realizar un análisis. Solo 7 casos resultaron con datos que los calificara como *típicos* de CHE y el estudio no arrojó datos etiológicos o epidemiológicos contundentes.

Para 1990 Carballo et al. ⁵ describe 19 pacientes con diagnostico de CHE, incluyendo características clínicas, bioquímicas, neurofisiológicas (mediante electroencefalografía y potenciales evocados) y patológicas, comparando su serie con la primera publicada por Levin. Con estos resultados propone una primera serie de criterios diagnósticos, haciendo mayor énfasis en el papel preponderante que pudiese tener la hiperpirexia en la fisiopatología del padecimiento.

En 1992 Bacon et al. ⁷, quien ya anteriormente había publicado series de pacientes similares mientras estudiaba el golpe de calor en niños, muestra el reporte de 1984-1988 de la asociación conjunta británica de pediatría y el CSDC. En esta ocasión se agrupan 65 nuevos pacientes catalogados con

diagnostico de CHE de una manera mas uniforme mediante una nueva serie de criterios diagnósticos propuestos, siendo estos criterios los que se toman en cuenta actualmente, de los 65 pacientes incluidos en un principio, 32 fueron clasificados como CHE definitivo. Esta es la serie mas larga, uniforme y completa pues muestra hallazgos clínicos; bioquímicos, hematológicos, epidemiológicos, microbiológicos y neurológicos.

Desde estos primeros reportes en la literatura se han encontrado alrededor del mundo (6,8,9,10,11,12,13) otras series o casos reportados demostrando el interés por parte de la comunidad médica hacia este padecimiento relativamente nuevo.

Definición.

En el artículo anteriormente descrito por Bacon et al. se proponen los siguientes criterios diagnósticos y la definición del CHE.

Los criterios incluyen a niños menores de 16 años con inicio agudo de:

1. Encefalopatía.
2. Choque.
3. CID.
4. Diarrea (puede ser con sangre)
5. Concentraciones de hemoglobina y plaquetas con descenso gradual.
6. Acidosis.
7. Elevación de enzimas hepatocelulares.
8. Disfunción renal. (azotemia, elevación de la creatinina)
9. Cultivos negativos en sangre y líquido cefalorraquídeo.

De acuerdo a estos criterios se agruparon los términos:

- *CHE definitivo*: Todos los 9 criterios satisfechos.
- *CHE probable*: Ya sea, 8 criterios satisfechos ó 7 criterios satisfechos pero sin información para descartar los dos restantes.
- *CHE indeterminado / negativo*: Ya sea, información insuficiente ó algún otro diagnostico más probable.

Epidemiología.

La prevalencia exacta del síndrome a nivel mundial es difícil de especificar, debido a que es una patología relativamente desconocida para el clínico, además de que se trata de un diagnostico de exclusión y en ocasiones no se tienen las herramientas necesarias para su diagnostico. Este desconocimiento se pone en evidencia en los artículos publicados por la asociación británica de enfermedades reportables ⁷, mostrando la diferencia entre la cantidad de los casos desde el reporte inicial por Levin en 1983 a 1992 fecha del reporte nacional mencionado.

No existe una frecuencia marcada en cuanto a la fecha de presentación de los casos, solo se logra observar en la mayoría de las series presentadas un ligero aumento en los meses invernales, específicamente enero y febrero sin que se observe una tendencia significativa.

La mayoría de los pacientes son tratados en un tercer nivel de atención ante la dificultad para su manejo y existe una marcada cantidad de niños (aproximadamente 90% en la mayoría de las series) que se encuentran en una edad menor a 1 año en el momento del diagnóstico, sin que tampoco exista una tendencia en cuanto a la mayor cantidad de casos entre sexos.

Etiología.

Se han nombrado numerosas posibilidades que pudiesen explicar los factores etiológicos del CHE, sin embargo todas las explicaciones propuestas han resultado inconsistentes.

En cuanto a las posibilidades infecciosas, se han aislado múltiples microorganismos en cultivos de orina, heces, secreciones nasofaríngeas y pulmonares ^{2,7,14} siendo consideradas flora usualmente encontrada en pacientes hospitalizados o contaminantes de las muestras. Los cultivos en sangre y líquido cefalorraquídeo han resultado negativos o igualmente considerados como contaminación. Makino et al. ¹⁵ utilizó análisis de reacción en cadena de polimerasa en un paciente con CHE en el cual encontró antígenos contra rota virus en heces, demostrando RNA de rota virus en sangre y líquido cefalorraquídeo, sin que esta posibilidad pareciera consistente por falta de otros reportes que ahondaran en este patógeno.

Se ha propuesto que dentro de la etiología del CHE exista la participación de una toxina producida por un patógeno no conocido, debido a las similitudes que se han observado con el síndrome de choque tóxico producido por *S. aureus* y *S. pyogenes* ¹⁶

Levin ^{2,14} mostró que en los pacientes con CHE se observaba una inusual disminución de α 1-antitripsina y aumento de tripsina en plasma. Siendo la primera un reactante de fase aguda y con un inusual comportamiento ante un desorden que se acompaña de falla multiorgánica, propuso que podría existir una deficiencia en sistema de inhibidores de proteasas como el que se observa en la deficiencia de α 1-antitripsina. De esta manera ante el inicio agudo de una respuesta inflamatoria, secundaria a infecciones que se considerarían triviales en otras circunstancias, se podría disparar la patogénesis del CHE. Sin embargo considera que lo más importante será determinar si el defecto propuesto es de carácter primario o tan solo un reflejo del consumo de este sistema inhibitor ante la liberación de proteasas por la reacción inflamatoria.

Sofer et al. ¹⁷ reporta en 1996 una serie de 20 pacientes en Israel con CHE, siendo 17 de estos pacientes beduinos y el resto judíos, la notable alta incidencia de CHE dentro del grupo de los beduinos, esto llama la atención de los autores y sospechan la posibilidad de que pudiese ser secundario a un desorden de origen hereditario, debido a que entre la población beduina existe alto porcentaje de consanguinidad, sin embargo la población a la que abarca el hospital para su atención esta compuesta en un 75% por beduinos y 25% por judíos, aunque no muestra cifras de los porcentajes entre estas dos etnias que visitan el hospital.

Finalmente, la posibilidad etiológica que más controversia ha generado en su confirmación ha sido la de la hiperpirexia como factor determinante para la fisiopatología del CHE. Esto combinado o no con un defecto en la termorregulación que obligue a que no existan medidas fisiológicas para controlar la elevación de la temperatura.

Bacon et al. ¹⁸ realizo un estudio en 1999 de casos y controles tratando de encontrar si existían diferencias significativas en cuanto a las circunstancias de calentamiento individual como del ambiente en los niños reportados con CHE. Los resultados mostraron cifras estadísticamente significativas en dos variables: a) la evidencia de la cabeza cubierta de forma parcial o completa junto con el resto del cuerpo y b) calentamiento de la habitación donde dormía el niño durante toda la noche.

Esta afirmación es apoyada mediante un estudio realizado por Jardine et al. ¹⁹ que demuestra mediante un modelo animal de hipertermia, la posibilidad de que la hiperpirexia mortal fuese secundaria a la imposibilidad para la eliminación del calor debido al atrapamiento del mismo entre las sabanas que arropan a los niños. El experimento consistía de 10 lechones en los que se simuló fiebre y se arroparon con sabanas, 5 de ellos considerados controles se dejaron enfriar espontáneamente una vez que alcanzaron 41 grados de temperatura, los 5 restantes se retiraron de la fuente de calor pero se mantuvieron arropados, lo que condiciono que alcanzaran temperaturas mortales.

Los resultados fueron comparados con un modelo matemático que simulaba el experimento en infantes, encontrando resultados similares. Sin embargo tanto Bacon y Jardine confían sus resultados en que los pacientes expuestos a la incapacidad para eliminar el calor no puedan desarroparse por ellos mismos. Y aunque si bien los casos de CHE son de una mayor incidencia en niños menores de 1 año, esto no explicaría la incidencia en grupos etarios mayores en los que los pacientes pueden retirarse del estímulo de calor o quitarse las ropas que los cubren de manera voluntaria.

Fisiopatología.

Si bien los mecanismos fisiopatológicos que desencadenan el CHE son desconocidos de manera certera una vez que la etiología del mismo tampoco

esta completamente descubierta, se han enunciado diversos mecanismos que generan la enfermedad con base en las diferentes teorías que tratan de explicar los factores causales. En general existen tres vertientes principales que tratan de explicar la etiología del CHE nombradas en el apartado anterior: Factores ambientales, infecciosos y una probable predisposición genética. De manera general los tres mecanismos propuestos desencadenan en falla multiorgánica una vez que la respuesta inflamatoria generada por la liberación de citocinas sobrepasa la compensación del paciente, evolucionando entonces a las características que componen el síndrome.

Ya se han descrito anteriormente las probables explicaciones que pudiesen formar parte del mecanismo fisiopatológico en relación a factores ambientales, específicamente la evidencia de la utilización de ropa en exceso para cobijar a los niños afectados, además de la pobre ventilación de la habitación en la que se encuentran, esto toma especial importancia en los niños menores de 1 año en los cuales los mecanismos termoregulatorios no son adecuados y existe una inhabilidad para disipar el calor mediante sudoración ^{20,21} Ante esta elevación de la temperatura corporal descontrolada, se presentaría isquemia intestinal que generaría una disrupción en la mucosa intestinal. Conway et al, ^{8,22} postuló que el HSE podría tratarse de una patología generada por efectos de endotoxinas intestinales. La mucosa intestinal es de forma natural impermeable a las endotoxinas que se acumulan en el tracto gastrointestinal, sin embargo ante eventos como hipoxia; hiperpirexia, hipotensión, trauma, infección, entre otros, esta mucosa es fácilmente propensa a la pérdida de continuidad, lo cual generaría la presencia de un estado de endotoxemia y sepsis con liberación de mediadores inflamatorios como el factor de necrosis tumoral (FNT), este a su vez estimularía la liberación de otras citocinas inflamatorias que darían lugar al espectro clínico que se observa en el CHE.

Ver anexo 1.

No solo la acción de los mediadores inflamatorios sería la causante de los efectos fisiopatológicos descritos en el CHE, las mismas endotoxinas se conocen con la capacidad de producir efectos como hipotensión, alterar el metabolismo celular, el consumo de oxígeno y desencadenar CID.

Aunque no se ha podido encontrar un agente infeccioso como el desencadenante del CHE, la posibilidad de una infección como etiología de este síndrome parece a todas luces probable una vez que el espectro clínico va acompañado de características clínicas de origen infeccioso (fiebre y una cantidad considerable de los casos, un pródromo de infección de vías aéreas y/o gastrointestinal leve). En este tenor, el insulto inicial dado como resultado de una infección por un probable agente infeccioso, generaría la presencia de fiebre que a su vez en pacientes con una termorregulación pobre antes mencionada, permitiría que se evolucionara hacia la hiperpirexia, con un estado de hipoperfusión sistémica, disminuyendo el flujo esplácnico y por consiguiente el intestinal y hepático. Esto traería como consecuencia la disfunción del sistema reticuloendotelial y la imposibilidad del hígado para neutralizar y

depurar las endotoxinas y mediadores inflamatorios que permitirían que se perpetuara la reacción inflamatoria de forma descontrolada y se alcanzara la falla multiorgánica, presentándose entonces el CHE.

Finalmente en el caso de que existiese una predisposición genética, no de forma específica al CHE sino a una serie de padecimientos que podrían coadyuvar a la presentación del CHE como estados de deficiencia de inhibidores de proteasas, deficiencia de proteínas con la función de controlar el estrés y padecimientos que generarían un estado de hiperpirexia como la hipotermia maligna.

Como ya se menciona anteriormente Levin et al, encontró la presencia de niveles disminuidos de α -1 antitripsina y realizó pruebas genéticas a familiares de primer grado de pacientes con CHE, evidenciando que 6 de 19 pacientes presentaban un fenotipo M negativo para α -1 antitripsina, postulando entonces que los pacientes con CHE podrían cursar con esta deficiencia que ante la liberación de tripsina y otras proteasas en un estado de estrés fisiológico no podrían controlar la respuesta inflamatoria generada. De la misma manera estos pacientes podrían cursar con la inhabilidad para generar proteínas de estrés cuya liberación esta mediada ante la presencia de temperaturas corporales elevadas y con la función de protección celular y regulación de respuesta inmune ante una infección, lo cual perpetuaría la respuesta inflamatoria hasta evolucionar a la falla multiorgánica.

Cuadro clínico.

La mayoría de las series presentan pacientes menores de un año de edad, que se consideraban como sanos antes de la presentación del CHE, aunque se han reportado pacientes con enfermedades preexistentes, en su mayoría con retraso psicomotor, labio y paladar hendido entre otras, sin que la frecuencia de estas enfermedades en relación con el CHE sea significativa. En la mayoría, la sintomatología es de inicio agudo, aunque se ha observado la presencia de un pródromo que pudiese sugerir una infección de vía aérea superior y/o gastrointestinal, siempre de características leves. El inicio de la sintomatología característica del CHE en todas las ocasiones es de inicio abrupto y sigue un curso catastrófico. Los padres refieren haber dejado al paciente en buen estado general una noche antes, u horas previas a encontrarlos gravemente enfermos, posteriormente se refieren con hipertermia no cuantificada y diaforesis. Cuando refieren medición de temperatura, a casi todos los encuentran febriles entre 39-41 °C, se han reportado igualmente pacientes eutermicos e hipotermicos,

Sin excepción la forma de presentación al momento de llegada al hospital es un estado de choque con hipo perfusión significativa, taquicardia e hipotensión; encefalopatía, que puede variar desde el estado comatoso, poca o nula respuesta a estímulos, crisis convulsivas o estado epiléptico, y diarrea que puede ser sanguinolenta o no.

Se observan patrones respiratorios inadecuados referidos como respiraciones superficiales, irregulares y taquipnea, sin embargo no se encuentra evidencia de afección pulmonar específica y estas respiración referida se cree pueda ser de origen central o por la acidosis con la que se presentan.

En transcurso de 24 hrs. se observa la presencia de CID, clínicamente con sangrados a nivel de sistema gastrointestinal, renal y sitios de venopunción, que pueden ser tan severos como para complicar el estado de preexistente de choque referido previamente y ameritar la reposición agresiva con productos sanguíneos y factores de coagulación. El estado de hipó perfusión con disfunción cardiovascular y lesión hipóxico-isquémica a nivel sistémico puede ser tan severo que se ha reportado infarto agudo del miocardio atribuido a esta causa ²³.

Una vez que se alcanza estabilización hemodinámica y neurológica, en el transcurso de 24 hrs., el paciente puede evolucionar hacia la mejoría, sin embargo se ha descrito un curso bifásico de la enfermedad con empeoramiento del estado neurológico posterior a un periodo de 12-24 hrs. de mejoría que se relaciona con peor pronóstico ²⁴.

Auxiliares de diagnostico.

Alteraciones Hematológicas.

Se hace especial énfasis en las mediciones de hemoglobina y hematocrito, así como en la cuenta plaquetaria, debido a que estos parámetros siguen un curso relativamente característico durante la evolución del CHE. En los tres casos se encuentran al inicio con valores dentro de parámetros normales, sin embargo conforme evoluciona la patología (en transcurso de 24-48 hrs.) se observa una declinación importante con plaquetopenia y anemia severas que pueden requerir transfusión.

Ante la presencia de CID, existe alargamiento de los tiempos de coagulación, así como disminución de fibrinógeno y presencia de dímeros-D, como marcadores de la presencia de la coagulopatía por consumo.

Se puede observar leucocitosis, sin que exista una diferencial específica entre el conteo de neutrófilos o linfocitos, de igual manera se reporta la presencia de formas inmaduras (bandemia)

Alteraciones Bioquímicas.

Se observa hipernatremia al momento del ingreso. En todos se encuentra acidosis metabólica, probablemente secundario al estado de hipó perfusión. Elevación de la creatinina sérica y urea.

Existe una elevación progresiva de enzimas hepatocelulares, por lo menos tres veces los valores normales, y estas se consideran dentro de los criterios diagnósticos. En los primeros casos reportados se menciona la necesidad de valores normales de amonio en plasma como criterio diagnóstico, esto debido al parecido del síndrome con características clínicas con el síndrome de Reye. Sin embargo actualmente el amonio plasmático puede o no estar elevado y ya no se considera como elemento esencial dentro del diagnóstico ³.

La creatinfosfoquinasa (CPK) se encuentra elevada en todos los casos sin que se haya logrado saber si forma parte de la fisiopatología. Existen hipótesis que relacionan este hallazgo con la posibilidad que el CHE comparte mecanismos fisiopatológicos con la hipertermia maligna o inclusive una predisposición genética a la misma ¹¹. De la misma forma Tsao et al, demostró la presencia de polineuropatía en un paciente con CHE, asociando la elevación del CPK con el uso de relajantes musculares no depolarizantes en infusión en el paciente críticamente enfermo ²⁵.

Jardine et al. ²⁶ realizó un estudio retrospectivo de 16 pacientes diagnosticados con CHE y determino los patrones de elevación de las diferentes pruebas de laboratorio, encontrando un patrón en la mayoría de ellos, proponiendo un protocolo de estudio de pacientes con sospecha clínica de CHE. Registró valores de laboratorio de CPK, ALT, AST, lactato, tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina, nitrógeno ureico (BUN), creatinina, dímeros D, hematocrito y plaquetas. Encontró que la elevación anormal de estos valores alcanzaba un pico dentro de las primeras 36 hrs. desde el ingreso y aproximadamente en 1 semana la gran mayoría de los valores retornaban a la normalidad.

Alteraciones radiológicas.

La radiografía de tórax no muestra hallazgos característicos para el diagnóstico ⁷. Cuando se ha realizado tomografía el hallazgo temprano más característico es presencia de edema que puede ser entre leve y moderado, los estudios de seguimiento muestran lesión cerebral difusa que se observa con presencia de encefalomalacia ²⁷. A pesar de la coagulopatía con la que se presenta el CHE, no es común el hallazgo tomográfico de hemorragia cerebral, aunque existen reportes de infartos hemorrágicos, cuya sospecha deberá de ser sustentada en el paciente que persiste con sintomatología neurológica a pesar de una tomografía inicial normal ²⁸.

Electroencefalografía.

Actividad lentificada generalizada es el hallazgo que más se observa en la fase temprana del CHE, además de esto, en aquellos pacientes en los cuales el

daño neurológico es mas grave, se observa una fase de descarga multifocal (tormentas eléctricas) posterior a la fase de lentificación, sugiriendo daño neurológico permanente no demostrado en las primeras mediciones, por lo que el monitoreo electroencefalográfico continuo puede ser de gran importancia para el tratamiento oportuno y mejora del pronóstico neurológico ²⁹.

Tratamiento.

No existe un tratamiento específico para el CHE, siempre es de sostén específico para cada una de las complicaciones y las acciones terapéuticas deben de ser oportunas y agresivas para corregir el estado de choque la coagulopatía y encefalopatía con o sin estado epiléptico para mejorar el pronóstico.

Pronostico.

La mortalidad en las diversas series varia entre 50 y 60% y muchos de los sobrevivientes permanecen con secuelas neurológicas graves, aunque existen reportes de pacientes con una recuperación completa ⁹. La presencia de coma profundo y estado epiléptico se han considerado como factores de mal pronóstico, entendiendo esto como muerte o daño neurológico severo ²⁴.

I N P
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN

REPORTE DE CASO.

Paciente femenino de 5 meses, sin antecedentes de importancia, con historia de 48 hrs. de evolución con cuadro gastrointestinal acompañado de vómitos, hiporexia, irritabilidad y fiebre no cuantificada. 24 hrs previas a su ingreso al departamento de urgencias, acude con médico quien cuantifica fiebre de 38.5 °C e inicia tratamiento con antiinflamatorio no esteroideo, ese mismo día se agregan evacuaciones líquidas no sanguinolentas y persiste con vómitos. El día de su ingreso refiere la madre anorexia y comienza con somnolencia hasta que aproximadamente 2 hrs. previas al arribo al hospital presenta crisis convulsivas tónicas generalizadas.

A la llegada a sala de urgencias se encuentra con estado epiléptico, coloración marmórea, febril con 40 °C de temperatura, FC 172, FR 77, TA 65/52 PAM (52), con evacuaciones líquidas, pulsos distales ausentes y llenado capilar de 5 segundos. Se decide intubación orotraqueal y se administra una dosis de diazepam intrarectal sin remisión de las convulsiones y ante la imposibilidad de obtener una vía periférica se realiza osteoclisis y se logran yugular las crisis convulsivas con midazolam por esta vía, se inicia posteriormente tratamiento con DFH. Campos pulmonares sin alteraciones, hígado 3 cm por debajo de borde costal, no esplenomegalia.

Se inicia tratamiento con cargas de cristaloides a 20 ml/kg/dosis en tres ocasiones, mejorando los datos de perfusión sistémica, se toman cultivos de sangre, orina y líquido cefalorraquídeo y se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxime a 150 mg/kg/día, se coloca catéter central yugular externo para monitorización hemodinámica. Al ingreso con Ph 7.10, Pco2 22, PO2 54, Hco3 6.8, EB -21, lactato 71, Hb 10.3 gr/dl, Hto 29.8 %, 6300 cels/mm3 leucocitos (neutrófilos 60%, linfocitos 36%, 91 mil plaquetas. TP 30.9%, TTP 50.3 segundos, Na 155 meq/l, K 4.8 meq/l, Ca 6.4 mg/l, . Urea 185 mg/100ml, BUN 86.8, creatinina 1.8 mg/100 ml.

Durante las siguientes 24 hrs. se logra estabilización hemodinámica y se observan datos de sangrado a nivel gastrointestinal, orina y en sitios de venopunción, fibrinógeno en 139 y presencia de dímeros D (6.66), por lo que se inicia infusión de plasma y se continúa con aplicación de vitamina K. AST 260, ALT 77, Fosfatasa alcalina 92, DHL 1881, GGT 20. Disminución máxima de Hb en 8.5 y plaquetas en 20 mil a las 24 hrs. de ingreso, con necesidad de transfusión de paquete globular y concentrado plaquetario. Cultivos en sangre, líquido cefalorraquídeo y orina negativos. EEG con severa lentificación generalizada sin actividad paroxística.

Permanece internada durante 10 días, y es egresada sin déficit neurológico y con una cita por consulta externa referida como saludable.

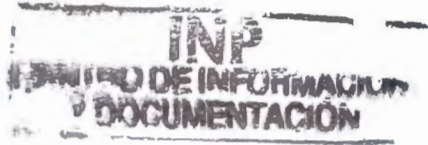
DISCUSIÓN.

El paciente que describimos cumple los criterios diagnósticos descritos para el CHE, junto con otras características encontradas en estudios auxiliares como el electroencefalograma. Cabe señalar que la evolución del paciente fue hacia la recuperación completa, a pesar de haberse presentado con presencia de estado epiléptico, cuya presencia se ha relacionado con muerte o daño neurológico grave.

CONCLUSIONES.

- El CHE es una patología que usualmente tiene un pronóstico adverso, de la cual no se conoce etiología y mecanismos fisiopatológicos exactos.
- No existe un conocimiento generalizado de su incidencia y se necesita un alto índice de sospecha para su diagnóstico.
- El paciente presentado en este reporte es un ejemplo clásico de CHE.
- Aunque ya existía un reporte previo de CHE en el INP, los casos presentados no contaban con un estudio extenso y desde entonces se ha comprendido mejor los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad.

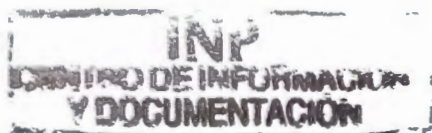
BIBLIOGRAFÍA.



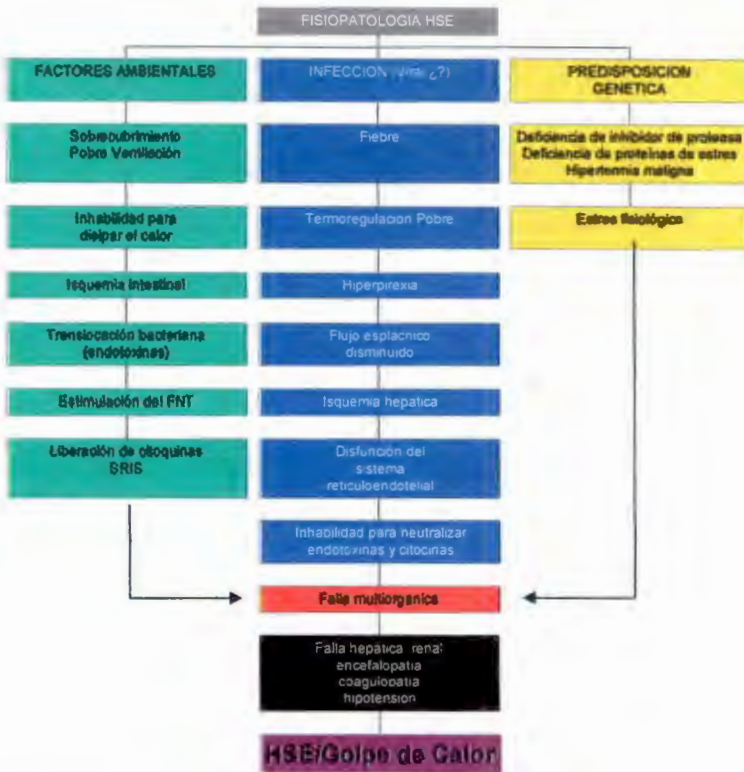
1. Levin M, Kay JDS, Gould JD, et al. Haemorrhagic shock and encephalopathy: a new syndrome with a high mortality in young children. *Lancet*. 1983; 2: 64-67.
2. Beaufils F, Aujard Y. Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome in young children. *Lancet*. 1983; 2: 1086 (Letter).
3. Bacon CJ. Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome in young children. *Lancet*. 1983; 2: 278 (Letter).
4. Joint British Paediatric Association and Communicable Disease Surveillance Centre, surveillance scheme for haemorrhagic shock encephalopathy syndrome: surveillance report for 1982-4. *Brit Med J* 1985; 290: 1578-79.
5. Chaves-Carballo E, Montes JE, Nelson B, Chrenka BA. Hemorrhagic shock and encephalopathy. Clinical definition of a catastrophic syndrome in infants. *Am J Dis Child* 1990; 144: 1079-82.
6. Bolaños R, Acosta M. Choque hemorrágico y encefalopatía. *Acta ped mex*. 1991; 5: 261-265.
7. Bacon CJ, Hall S M. Haemorrhagic shock encephalopathy syndrome in the british isles. *Arch Dis Child* 1992; 67: 985-993.
8. Conway EE, Varlotta L, Singer LP, Caspe WB. Haemorrhagic shock and encephalopathy: Is really a new entity?. *Ped Emerg Care* 1990; 6 (2): 131-134.
9. Bonham JR, Meeks A, Levin M, Gibson A, Hawkins K, Gerrard M. Complete recovery from hemorrhagic shock and encephalopathy. *J PEDIATR* 1992; 130(2): 440-443.
10. Teig N, Nuesslein TG. Haemorrhagic shock encephalopathy syndrome presenting with myoglobinuria. *Arch Dis Child* 1996; 74: 168-169.
11. Zuckerman GB, Conway EE, Singer L. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome and heatstroke: A physiologic comparison of two entities. *Ped Emerg Care* 1994; 10(3): 172-177.

12. Aksit S, Vardar F, Kantar M, Kavakli K, Yucel G, Buyukinan M. Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome in four Turkish children. *Acta Paediatr* 2000; 89: 620-3.
13. Weibley RE, Pimentel B, Ackerman NB. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome of infants and children. *Crit Care Med* 1989; 17(4): 335-338.
14. Levin M, Pincott JR, Hjelm M, Taylor F, Kay J, Holzel H, Dinwiddie R, Matthew DJ. Hemorrhagic shock and encephalopathy: Clinical, pathologic, and biochemical features. *J PEDIATR* 1989; 114(2): 194-203.
15. Makino M, Tanabe Y, Shinozaki K, Matsuno S, Furuya T. Haemorrhagic shock and encephalopathy associated with rotavirus infection. *Acta Paediatric* 1996; 85: 623-4.
16. Van Lierde S, Van Leeuwen WJ, Ceuppens J, Cornette L, Goubau P, Van Eldere J. Toxic shock syndrome without rash in a young child: Link with syndrome of hemorrhagic shock and encephalopathy?. *J PEDIATR* 1997; 131(1): 130-4.
17. Sofer S, Yerushalmi B, Shahak E, Berenstein T, Schulman H. Possible aetiology of haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome in the Negrev area of Israel. *Arch Dis Child* 1996; 75: 332-334.
18. Bacon CJ, Gaventa JM, Greenwood DC. Case control study of thermal environment preceding haemorrhagic shock encephalopathy syndrome. *Arch Dis Child* 1999; 81: 155-158.
19. Jardine DS, Haschke RH. An animal model of life-threatening hyperthermia during infancy. *J Appl Physiol* 1992; 73(1): 340-345.
20. Lee VA, Iliff A. The energy metabolism of infants and young children during post-prandial sleep. *Pediatrics* 1956; 18: 739-749.
21. Foster KG, Hey EN, O'Connell B. Sweat function in Babies with defects of the central nervous system. *Arch Dis Child* 1971; 46: 441-445.
22. Conway EE, Singer LP. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome of infants and children. *Crit Care Med* 1990; 18(17): 792. (Letter).
23. Sofer S, Shahak E. Myocardial infarction in hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Ped Emerg Med* 1989; 5(2): 99-101.
24. Thébaud B, Husson B, Navelet Y, Huault G, Landrieu P, Devictor D, Sebire G. Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: neurological course and predictors of outcome. *Intensive care Med* 1999; 25: 293-299.

25. Tsao ChY, Warren DL, Mendell JR, Batley RJ. Critical illness polyneuropathy in a 2-year-old girl with hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *J Child Neurol* 1995; 10(6): 486-88.
26. Jardine DS, Bratton SL. Using characteristic changes in laboratory values to assist in the diagnosis of hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Pediatrics* 1995; 96(6): 1126-1130.
27. Jardine DS, Winters WD, Shaw DW. CT scan abnormalities in a series of patients with hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 540-544.
28. Bratton SL, Jardine DS. Cerebral infraction complicating hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Pediatrics* 1992; 90(4): 627-8.
29. Harden A, Boyd SG, Cole G, Levin M. EEG features and their evolution in the acute phase of haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Neuropediatrics* 1991; 22: 194-197.



Anexo 1.



Fisiopatología de CHE. Tomado y modificado sin autorización de:
 Conway EE, Varlotta L, Singer LP, Caspe WB. Haemorrhagic shock and
 encephalopathy: Is really a new entity?. *Ped Emerg Care* 1990; 6 (2): 131-134.

INP
 CENTRO DE INFORMACIÓN
 DOCUMENTACIÓN