

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Primeiros 5 anos e meio de vigilância (2001/2006)



*Instituto Nacional de Saúde Ricardo Jorge de Lisboa*

*J.Machado*

*Unidade de Nefrologia Pediátrica*

*Hospital de Santa Maria*

*M.Almeida, J.E.Silva, R.Stone*

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## Fundamento:

**SHU é uma causa frequente de insuficiência renal aguda (IRA) na criança.**

**1) Caracteriza-se pela tríade:**

**IRA, anemia hemolítica microangiopática e trombocitopénia.**

**2) Múltiplas etiologias sendo a causa identificável mais frequente a**

**associada à infecção por *E.coli* produtora de ECST.**

---

*Desconhece-se a situação em Portugal*

---

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## Objectivos :

Avaliação epidemiológica actual da SHU na criança em Portugal :

- a) Incidência
- b) Identificação e análise etiológica, em particular a infecção por *E.coli* – estirpes produtoras de Verotoxina/SHIGA toxina-like (ECST).
- c) Avaliação da morbidade, evolução e mortalidade e relação com :  
Casos Típicos ( D<sup>+</sup> ) ou atípicos ( D<sup>-</sup> ) ( D: diarreia ).
- d) Identificar factores de risco.

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## Definição de caso:

Criança com menos de 16 anos, residente em Portugal na altura do início da doença, com um quadro de:

- 1) Insuficiência renal aguda:** > creatinina em relação com a idade, < débito de filtrado glomerular (Fórmula de Schwartz), oligoanúria (< 1ml/kg/h)
- 2) Anemia hemolítica microangiopática** (Hb < 10 g/dl, esquizocitos)
- 3) Trombocitopenia** (plaquetas <130.000/ $\mu$ l).

*(Estas alterações podem não ocorrer simultaneamente) .*

*(Estão excluídos os casos associados a sepsis, hipertensão arterial maligna, insuficiência renal crónica e doenças do colagénio) .*

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**Início do Estudo : 1 de Abril de 2001**

**Duração : 3 anos + 3 anos (?)**

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**29** notificações

```
graph TD; A[29 notificações] --> B[20 confirmados]; A --> C[8 duplicados]; A --> D[1 excluído];
```

**20** confirmados

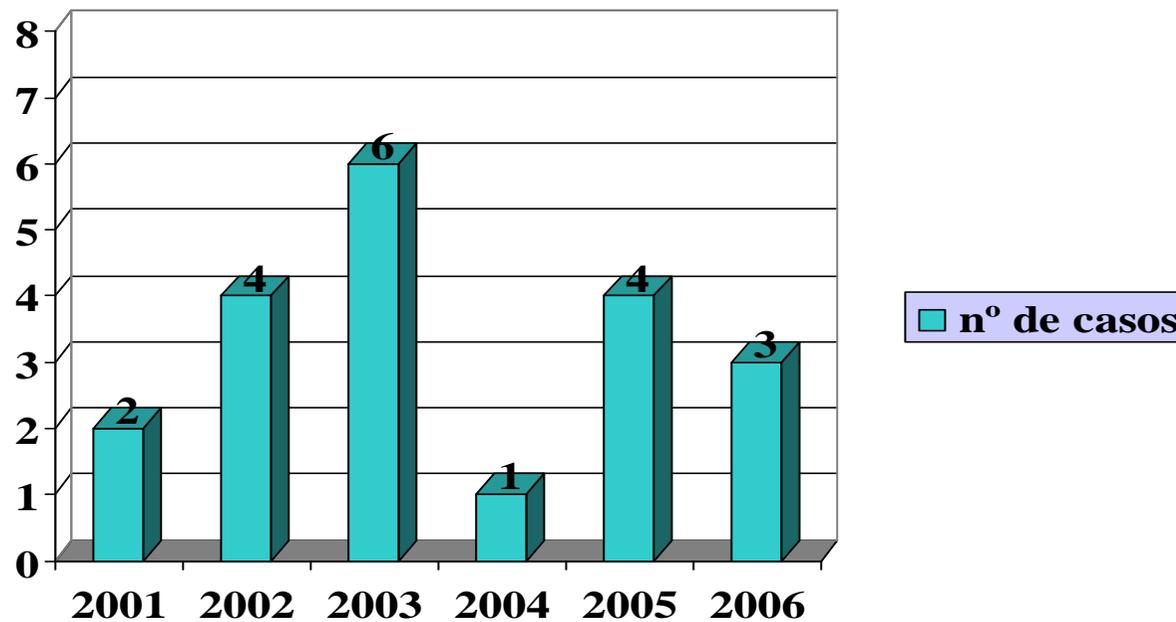
**8** duplicados

**1** excluído

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

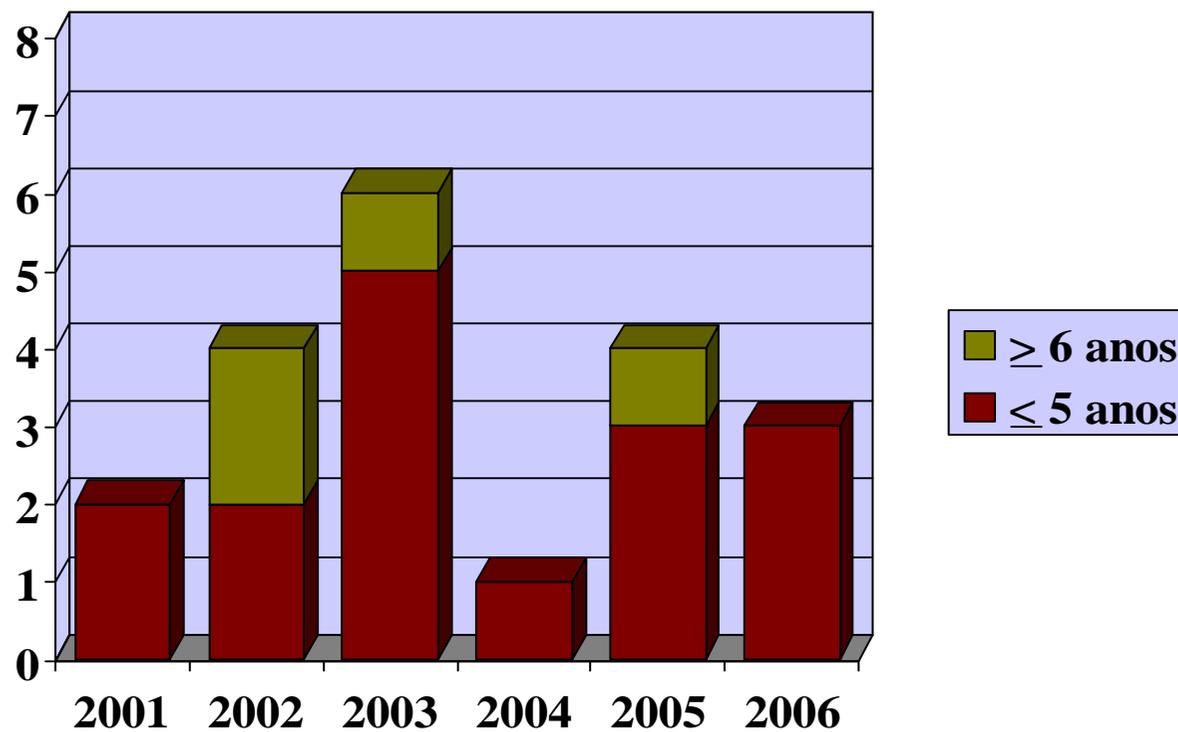
Gráfico : nº de casos /ano



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

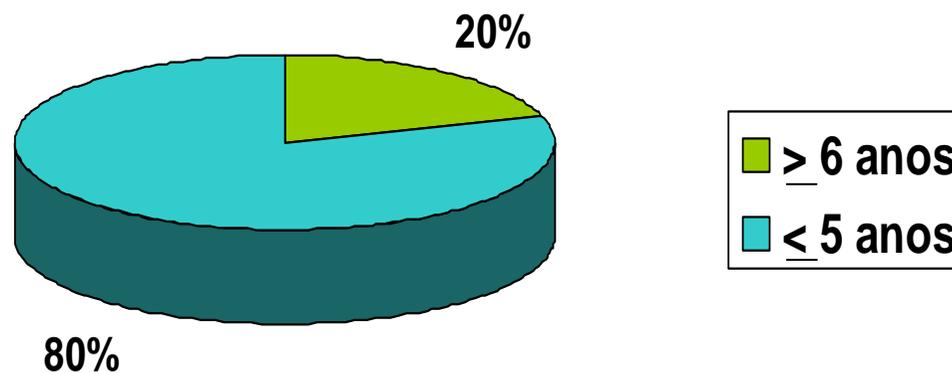
Gráfico : nº de casos /ano



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

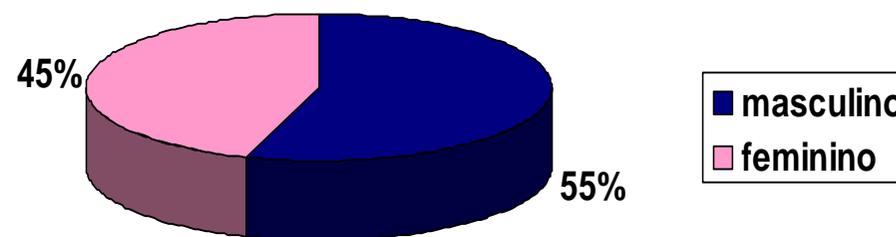
Gráfico : nº de casos /idade ( total ) nº 20



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

Gráfico : nº de casos /sexo ( total ) nº 20



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**8 casos confirmados : 4 + 4**

**Idade 6 < 5 anos ;( 1 < 1mês )**

**1 = 6 anos; 1 = 7 anos**

**Incidência : < 5 anos = 3,5 / 1.000.000**

**≤ 15 anos = 1,17 / 1.000.000**

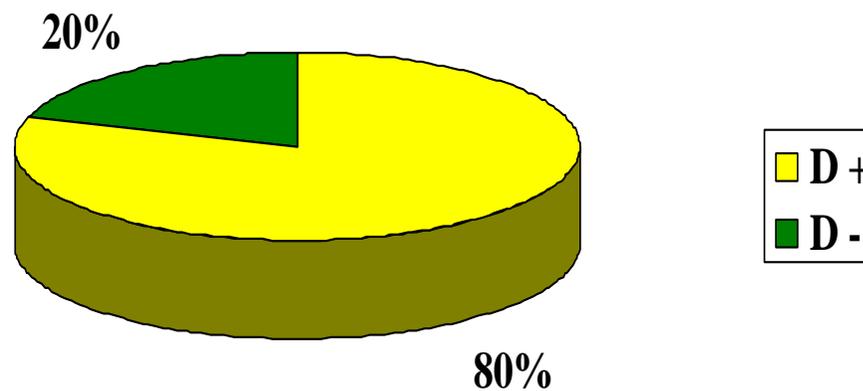
**( esperada : 5,85 - 7,8 / 1.000.000 )**

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**CLÍNICA: típicos ( D + ) / atípicos ( D - )**

nºcasos : 20 16 / 4

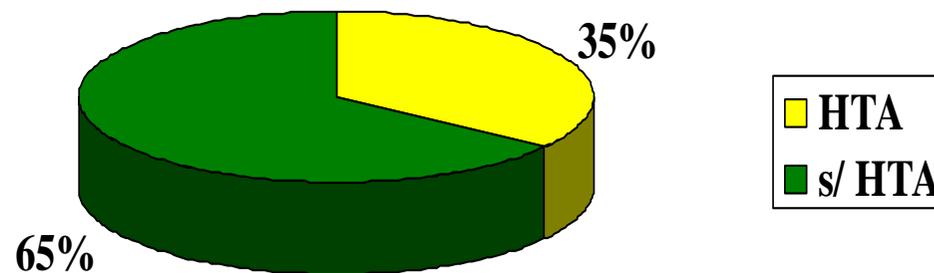


# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## CLÍNICA: HTA

nº casos : 20; 7 / 13

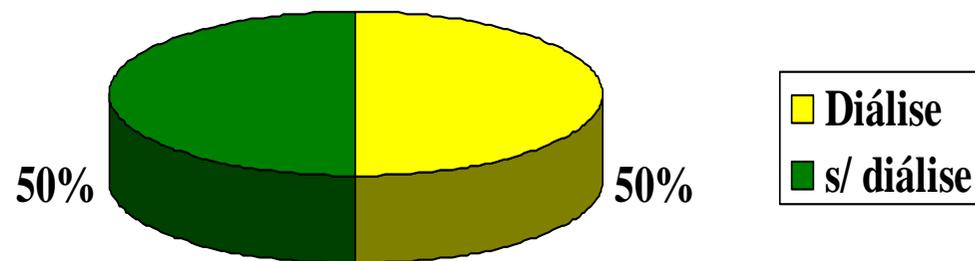


# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## CLÍNICA/Terapêutica: Diálise

nº casos : 20 ; 10 / 10



# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## **Evolução**

---

**17 / 20 ( 85 % ) : boa evolução**

---

**3 / 20 : 2 com I.Renal ( 1 com HTA)**

**1 óbito (c/ déficit de cobalamina A)**

---

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## **Evolução**

---

**A longo prazo : ( inquéritos 12 -24 M)**

---

**5 / 13 : I.Renal –  
HTA –  
Proteinúria –  
Microalbuminúria -**

---

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## Etiologia :

---

**18 / 20 : Coprocultura**

**4 / 18 + 1 *Shigella disenteriae* (IRJ) ( viagem a Cabo Verde )**

**+ 3 *E.coli* O157:H7 ; O:103 ; O:26**

---

**13 / 20 : Serologias (aguardam-se resultados )**

**2 : *E.coli* O:55**

---

***Total : 6 casos com agente identificado***

---

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## **Análise dos resultados do Estudo**

### **1 - Incidência abaixo do esperado**

#### **Razões ?**

- a) Falha na informação do estudo**
- b) Falha na colaboração**
- c) Incidência sobrestimada**

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## **Análise dos resultados do Estudo**

**2 - Nº baixo de envio de produtos biológicos para IRJ**

**Razões ?**

**a) Falha na informação ( sua importância)**

**b) Falha na colaboração**

**Propõe-se : a) Novo envio do Protocolo**

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**Apenas um maior esforço de melhoria da cobertura e adesão ao protocolo permitirá confirmar os resultados actuais.**

# **Síndrome Hemolítico-Urémico**

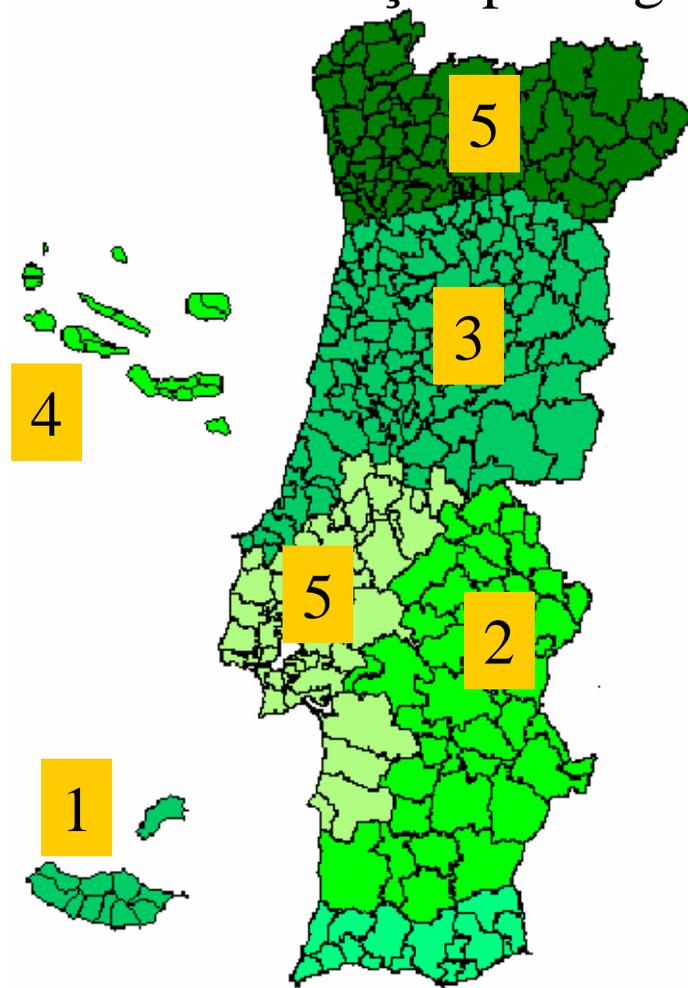
Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

**Apenas um maior esforço de melhoria da cobertura e adesão ao protocolo permitirá confirmar os resultados actuais.**

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

Distribuição por regiões



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)



International Network of  
Paediatric Surveillance Units

**Table 1. Characteristics of paediatric surveillance units contributing data**

Unit*	Study date	Study Duration (years)	Number of clinicians Reorting	Mean return rate monthly card (%)	Questionnaire return rate (%)
APSU	July 1994-Dec 2001	7.5	1050	95	97
BPSU	Jan 1997-Dec 2000	4		92	97
CPSP	Jan 2000-Dec 2001	2		82	89
NZPSU	Jan 1998-Dec 2003	6		95	100
PPSU	Jan 2001-Dec 2003	5	1480	32	46
SPSU	Jan 1997-Dec 2002	6		?	100

\*Australian, British, Canadian, New Zealand, Portuguese, Swiss Paediatric Surveillance Units.

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

Table 1. Characteristics of paediatric surveillance units contributing data

Unit*	Study date	Study Duration (years)	Number of clinicians Reorting	Mean return rate monthly card (%)	Questionnaire return rate (%)
APSU	July 1994-Dec 2001	7.5	1050	95	97
BPSU	Jan 1997-Dec 2000	4		92	97
CPSP	Jan 2000-Dec 2001	2		82	89
NZPSU	Jan 1998-Dec 2003	6		95	100
PPSU	Jan 2001-Dec 2003	5	1480	32	46
SPSU	Jan 1997-Dec 2002	6		?	100

\*Australian, British, Canadian, New Zealand, Portuguese, Swiss Paediatric Surveillance Units.

Table 2. Number and classification of reported HUS cases

Unit*	HUS cases reported	Male n (%)	Post-diarrhoeal n (%)	Post-diarrhoeal Sporadic n (%)	Post-diarrhoeal Outbreak cases n (%)	Atypical Cases n (%)	Early mortality n (%)
APSU	146	65 (53)	124 (84)	104 (71.2)	20 <sup>#</sup>	24 (16)	6 (4.4)
BPSU	413	194 (47)	395 (96)	379 (91.8)	16 <sup>+</sup>	16 (4)	11 (2.6)
CPSP	140	47 (39)	136 (97)	121 (86.4)	15 <sup>#</sup>	4 (3)	5 (3.6)
NZPSU	58	26 (56)	48 (83)	48 (82.8)	0	10 (17)	2 (3.5)
PPSU	16	8 (50)	14 (87.5)	16 (100)	0	2 (12.5)	1 (6.25)
SPSU	114	50 (50)	100 (88)	100 (87.7)	0	14(12)	5 (4.4)
<b>Total</b>	<b>887</b>	<b>390/877 (44.5)</b>	<b>815 (92.9)</b>	<b>768 (87.6)</b>	<b>51 (5.8)</b>	<b>70 (7.9)</b>	<b>30 (3.38)</b>

\*Australian, British, Canadian, New Zealand, Portuguese, Swiss Paediatric Surveillance Units.

<sup>#</sup> Single outbreak; <sup>+</sup> Five outbreaks comprising between two and five children.

# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)



International Network of  
Paediatric Surveillance Units

Table 2. Number and classification of reported HUS cases

Unit*	HUS cases reported	Male n (%)	Post-diarrhoeal n (%)	Post-diarrhoeal Sporadic n (%)	Post-diarrhoeal Outbreak cases n (%)	Atypical Cases n (%)	Early mortality n (%)
APSU	146	65 (53)	124 (84)	104 (71.2)	20 <sup>#</sup>	24 (16)	6 (4.4)
BPSU	413	194 (47)	395 (96)	379 (91.8)	16 <sup>+</sup>	16 (4)	11 (2.6)
CPSP	140	47 (39)	136 (97)	121 (86.4)	15 <sup>#</sup>	4 (3)	5 (3.6)
NZPSU	58	26 (56)	48 (83)	48 (82.8)	0	10 (17)	2 (3.5)
PPSU	16	8 (50)	14 (87.5)	16 (100)	0	2 (12.5)	1 (6.25)
SPSU	114	50 (50)	100 (88)	100 (87.7)	0	14(12)	5 (4.4)
<b>Total</b>	<b>887</b>	<b>390/877 (44.5)</b>	<b>815 (92.9)</b>	<b>768 (87.6)</b>	<b>51 (5.8)</b>	<b>70 (7.9)</b>	<b>30 (3.38)</b>

\*Australian, British, Canadian, New Zealand, Portuguese, Swiss Paediatric Surveillance Units.

<sup>#</sup> Single outbreak; <sup>+</sup> Five outbreaks comprising between two and five children.



# Síndrome Hemolítico-Urémico

Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

## *Nomes dos Notificadores :*

*Maria João Brito*

*Paula Pires Matos*

*José Esteves da Silva*

*Francisco Fernando Gomes*

*Oscar Vaz*

*José Alberto Gata*

*António Jorge Marques Correia*

*Ana Dias Alves*

*Deolinda Barata*

*Maria Eduarda Marques*

*Carlos Magno Jervi*

*Teresa Resende*

*Ana Barbara Salgueiro*

*Luis Manuel Melo Amorim da Cunha*

*Maria da Graça Machado Dias Ferreira*