



**Società Italiana di  
Medicina Emergenza  
Urgenza Pediatrica**

*In questa pillola di Emergenza:*

Riccardo Lubrano

Isotta Gentile

Elena Bellilli

Hanno preparato un

aggiornamento sulla

Sindrome Emolitico

Uremica

## **In Germania un'epidemia di Sindrome Emolitico Uremica**

Come tutti abbiamo appreso dalla stampa, in questi giorni, in Germania si è sviluppata un'epidemia di sindrome emolitico uremica. L'epidemia sembra essere associata ad un'infezione intestinale causata da un ceppo particolare di E. Coli il O104.

Abbiamo perciò pensato di scrivere questa pillola di emergenza per fornire a tutti i colleghi pediatri un piccolo aggiornamento sulla patologia.

## **La Sindrome Emolitico Uremica (SEU)**

La SEU è clinicamente caratterizzata dalla triade:

- Anemia emolitica microangiopatica
- Piastrinopenia
- Insufficienza renale acuta

La sindrome appartiene al gruppo delle microangiopatie trombotiche, che si caratterizzano per trombosi occlusive del microcircolo. Tale

condizione fisiopatologica determina: piastrinopenia, anemia emolitica microngiopatica, e segni e sintomi correlati a danno d'organo.

Per quanto riguarda la malattia distinguiamo:

- a) una forma tipica caratterizzata dalla presenza di diarrea (D+)
- b) una forma atipica senza diarrea (D-)

La forma D+ rappresenta il 95% dei casi e si caratterizza per prodromi diarroici il più delle volte causati da un ceppo di E. Coli produttore Shiga tossine ( E. Coli entero-emorragico)

L'80% delle infezioni sembra essere legato alla presenza del ceppo 0157-H7.

Le Shiga tossine di questo ceppo sono in grado di danneggiare le cellule endoteliali favorendo così l'insorgenza di fenomeni trombotici. Queste tossine dopo aver attraversato la mucosa intestinale raggiungono preferibilmente il rene dove causano necrosi ed apoptosi a cui ovviamente per il danno endoteliale seguono i fenomeni trombotici tipici della malattia.

I bambini che si infettano con questo ceppo di coli, nei quattro sei giorni che precedono lo sviluppo della malattia, hanno sintomi gastrointestinali, spesso simili ad una colite ulcerosa ad un'enterite virale o ad una appendicite.

La diarrea è emorragica nel 70% dei casi già dal secondo giorno di malattia, spesso nel 30-60 % dei casi si accompagna a vomito ed ad un flusso urinario assente o ridotto.

Nel 33% dei casi sono anche presenti sintomi neurologici come: irritabilità, convulsioni o alterazione dello stato mentale.

La malattia può anche caratterizzarsi per: insufficienza cardiaca, aritmie il più delle volte causate da una degenerazione focale non infiammatoria del miocardio che colpisce i miociti e le cellule del sistema di conduzione, portandole a morte apoptotica con frequenti

aritmie e blocco completo della conduzione. La malattia si può caratterizzare anche per la presenza di crisi ipertensive.

Utile alla diagnosi è l'esame di uno striscio ematico periferico, che evidenzia la presenza di schistociti emazie frammentate ed ad elmetto.

Le piastrine scendono sotto le 100.000, spesso sotto le 60.000.

La LDH è elevata, e spesso maggiore di 1000 UI/l, e contemporaneamente sono presenti bassi livelli di aptoglobina indicando l'aumentata emolisi.

Elevati sono anche le concentrazioni sieriche di BUN e di creatinina.

Le emocolture sono generalmente negative in quanto l'invasione batterica rimane confinata all'intestino, le colture delle feci, invece, mostrano la presenza di un ceppo di coli in grado di produrre shiga tossine.

Per quanto riguarda la terapia, è bene evitare l'uso di antibiotici e di farmaci che rallentano la motilità intestinale. Infatti l'uso di questi farmaci aumenta l'incidenza di SEU, in quanto il rallentamento della motilità intestinale determina un aumentato tempo di contatto dei germi e delle tossine con la parete intestinale, e l'uso degli antibiotici, favorendo la lisi batterica, aumenta la concentrazione delle tossine nel lume intestinale. L'uso degli antibiotici aumenta di circa 17 volte la possibilità di sviluppare una SEU, e il loro impiego dovrebbe essere limitato ai soli casi di sepsi.

Importante è mantenere in questi pazienti un corretto bilancio idroelettrolitico, evitando la disidratazione o il sovraccarico idrico. A questo scopo, è bene monitorare il peso dei pazienti almeno tre volte al giorno, e mantenere uno stretto bilancio orario dei liquidi.

Le crisi ipertensive debbono essere trattate prontamente.

La terapia consiste principalmente in infusioni di plasma, che nei casi più gravi si può associare a plasmaferesi.

L'obiettivo di questo tipo di terapia è rimpiazzare gli inibitori persi e rimuovere contemporaneamente i fattori pro-trombotici.

La terapia va continuata fino a quando non si ha la normalizzazione della conta piastrinica e l'emolisi non si riduce ( LDH < 400 UI/l).

La mortalità in terza giornata (picco), e la sopravvivenza a 2 anni migliorano notevolmente qualora lo schema terapeutico scelto preveda l'associazione infusione di plasma e plasmaferesi.

Invece gli inibitori orali delle shiga tossine non hanno determinato importanti miglioramenti dell'andamento della malattia.

In caso di IRA, quale metodica depurativa, è preferibile utilizzare la dialisi peritoneale.