

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⁺) ou atípicos (D⁻) (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/ μ 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

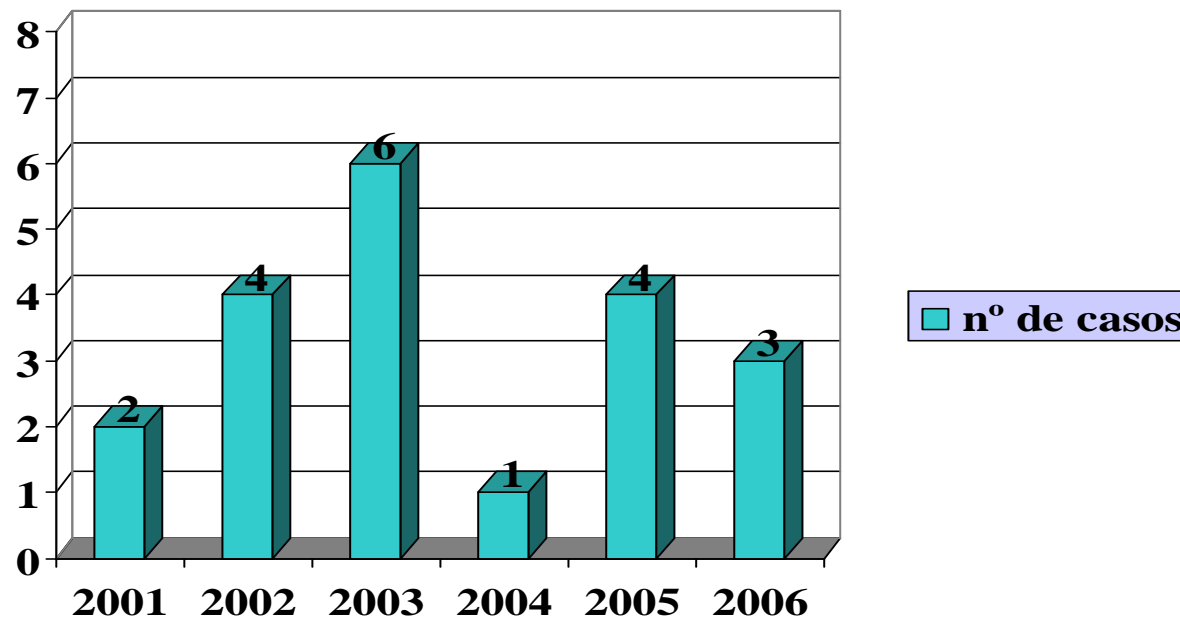
8 duplicados

1 excluído

Síndrome Hemolítico-Urémico

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

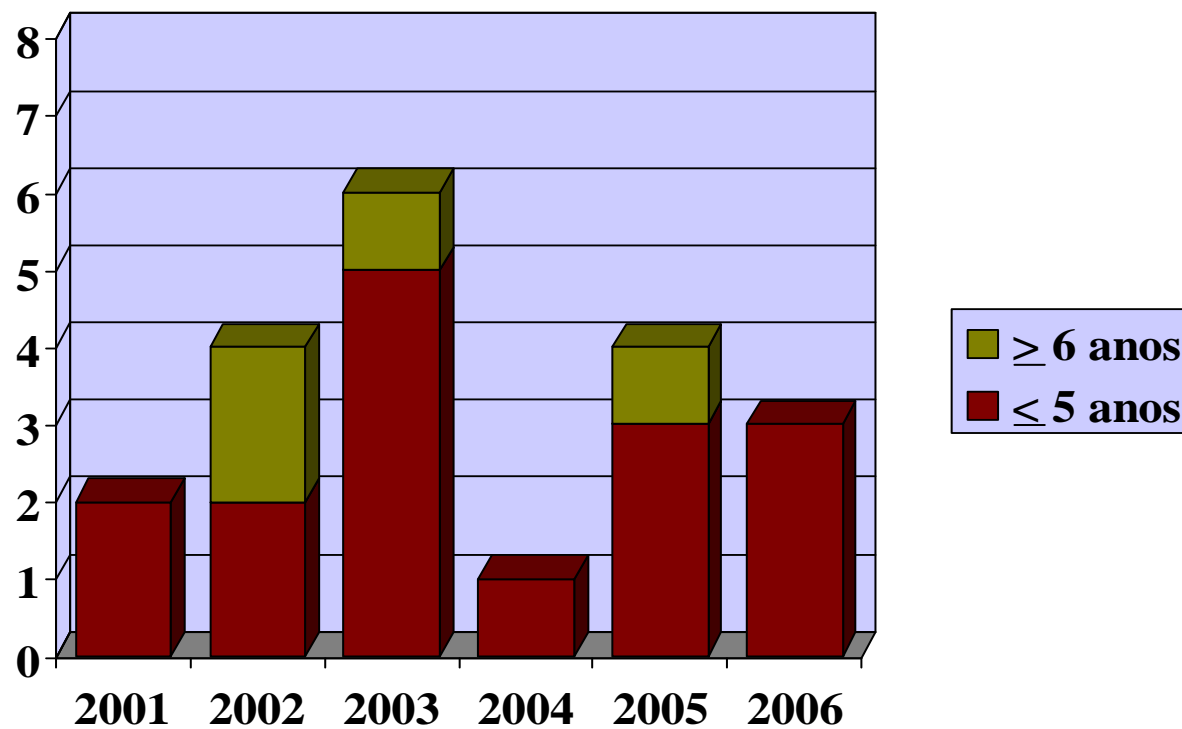
Gráfico : nº de casos /ano



Síndrome Hemolítico-Urémico

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

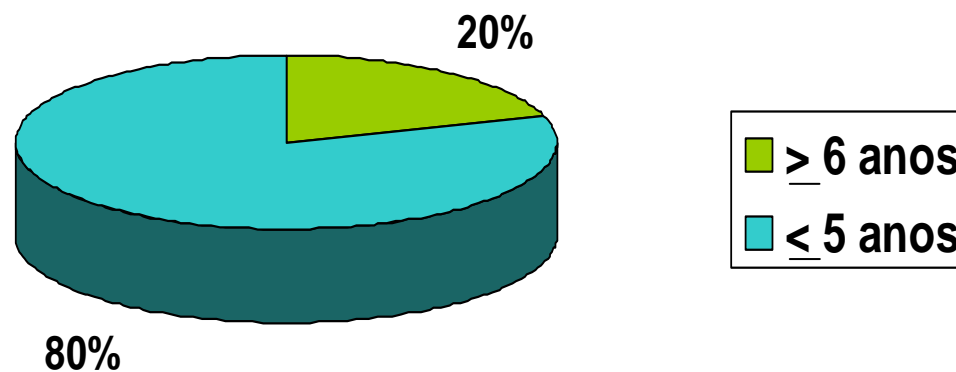
Gráfico : nº de casos /ano



Síndrome Hemolítico-Urémico

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

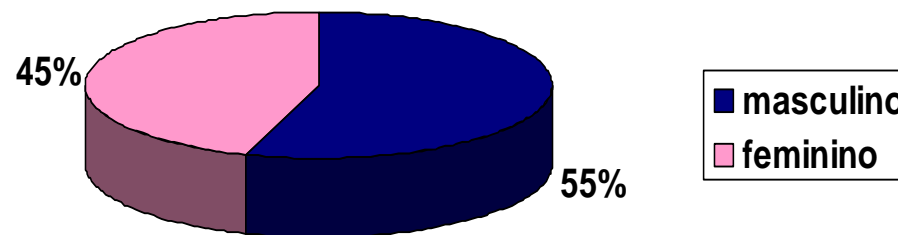
Gráfico : nº de casos /idade (total) nº 20



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

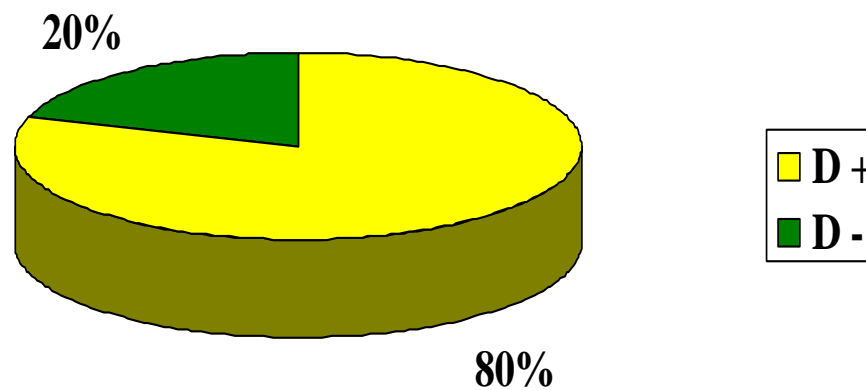
(esperada : 5,85 - 7,8 / 1.000.000)

Síndrome Hemolítico-Urémico

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

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

nºcasos : 20 16 / 4

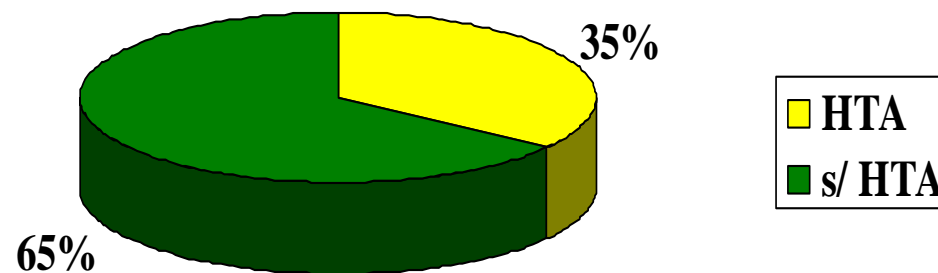


Síndrome Hemolítico-Urémico

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

CLÍNICA: HTA

nº casos : 20; 7 / 13

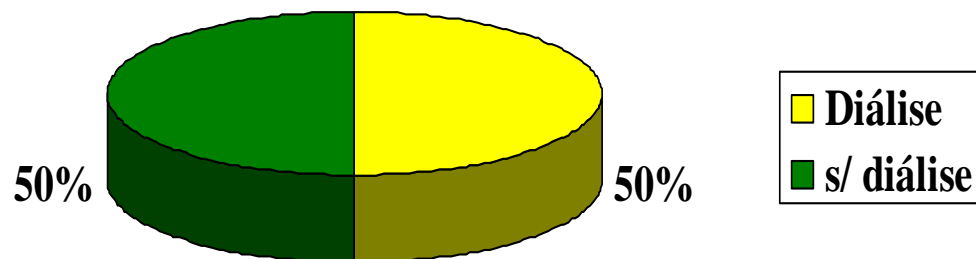


Síndrome Hemolítico-Urémico

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

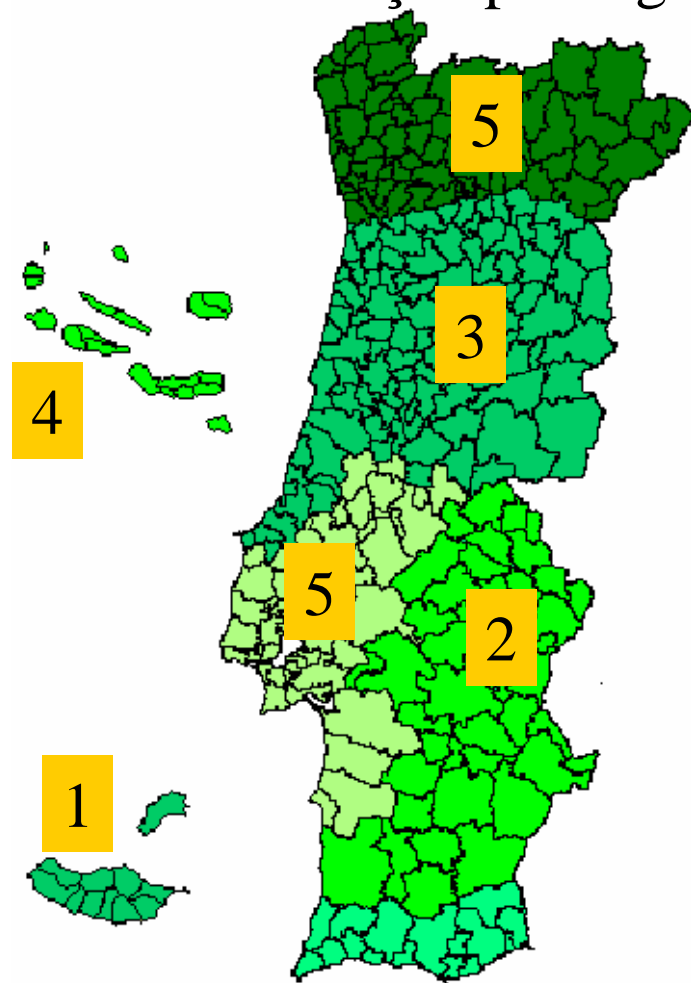
Resultados dos primeiros 5 anos e meio do Estudo (2001/2006)

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
CPSU	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 [#]	24 (16)	6 (4.4)
BPSU	413	194 (47)	395 (96)	379 (91.8)	16 ⁺	16 (4)	11 (2.6)
CPSP	140	47 (39)	136 (97)	121 (86.4)	15 [#]	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)
Total	887	390/877 (44.5)	815 (92.9)	768 (87.6)	51 (5.8)	70 (7.9)	30 (3.38)

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

[#] Single outbreak; ⁺ 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 [#]	24 (16)	6 (4.4)
BPSU	413	194 (47)	395 (96)	379 (91.8)	16 ⁺	16 (4)	11 (2.6)
CPSP	140	47 (39)	136 (97)	121 (86.4)	15 [#]	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)
Total	887	390/877 (44.5)	815 (92.9)	768 (87.6)	51 (5.8)	70 (7.9)	30 (3.38)

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

[#] Single outbreak; ⁺ 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