



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
 FACULTAD DE MEDICINA
 DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO
 TÍPICO Y ATÍPICO EN NIÑOS

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
 PEDIATRÍA



P R E S E N T A

DRA. WENDY MEDINA RIOS

ASESOR DE TESIS

DR. SAÚL VALVERDE ROSAS

MÉXICO D.F. FEBRERO 2014





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. GÓMEZ CHICO VELASCO REBECA.

DIRECTORA ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADEMICO



DR. VALVERDE ROSAS SAUL

MEDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE NEFROLOGIA

DEDICATORIAS

A mi esposo, amigo y cómplice Asael, quien siempre ha estado en todo momento apoyándome. Siendo mi mayor fuerza e inspiración para buscar nuevos objetivos y conseguir mis metas. Siempre a mi lado, no atrás, no adelante, siempre caminando juntos. No hay más palabras que logren expresar mi infinito amor.

A mis padres y hermanos quienes nunca lograron entender a detalle la realidad de las guardias, el no comer, no dormir. Pero siempre cubriéndome durante el sueño, alimentándome al ver mi semblante. Por estar a cada momento.

INDICE

- I. Antecedentes
- II. Marco teórico
- III. Planteamiento del problema
- IV. Justificación
- V. Objetivos generales y específicos
- VI. Hipótesis
- VII. Métodos
- VIII. Plan de análisis estadísticos
- IX. Descripción de variables
- X. Resultados y Discusión
- XI. Conclusiones
- XII. Cronograma de actividades
- XIII. Referencia Bibliográfica
- XIV. Limitación del estudio
- XV. Anexos

ANTECEDENTES

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es un trastorno de la microvasculatura, clínicamente definido por anemia hemolítica microangiopática (negativa en el test de Coombs) y trombocitopenia, que afecta preferentemente a los riñones, y que se manifiesta con hematuria, oligoanuria y falla renal.

Tradicionalmente, pueden distinguirse dos formas de SHU. La forma más frecuente (en el 90% de los casos) se denomina SHU clásico o típico y se asocia con diarrea provocada por infección por *Escherichia coli*, productor de la toxina Shiga (STEC), capaz de unirse a receptores Gb3 (globotriaosilceramida) de la superficie de las células endoteliales y provocar la destrucción de éstas de forma directa o a través de la activación de mecanismos inflamatorios y procoagulantes.

Noventa por ciento de los niños con Síndrome urémico típico desarrollan diarrea prodrómica de características generalmente melénicas, que conduce a la deshidratación y a desequilibrio hidroelectrolítico.

Existen factores de riesgo relacionados al pronóstico de estos pacientes, entre los más importantes y de mayor relevancia se encuentra la presencia de proteinuria, los niveles de creatinina, hipertensión arterial, disminución de la filtración glomerular, la presencia de síntomas neurológicos (coma, infarto, convulsiones, alteración del estado de alerta) los cuales son pronóstico para evolucionar a enfermedad renal terminal o inclusive la muerte.

Existen estudios que describen una relación entre el incremento de la severidad de la enfermedad renal aguda y un peor pronóstico, incluyendo la elevación de glóbulos rojos con neutrofilia, elevación de la creatinina sérica o de la concentración de urea, síntomas neurológicos, colitis isquémica e hipertensión arterial.

El tratamiento de esta forma es puramente sintomático (transfusión de concentrado de hematíes, tratamiento de la insuficiencia renal aguda). Las formas atípicas son menos frecuentes, pero a menudo de peor pronóstico. El SHU atípico puede asociarse a mutaciones del gen del factor H, a un déficit de proteasa del factor von Willebrand, a un déficit congénito del metabolismo de la vitamina B12 y a determinados fármacos, o ser en apariencia primario.

La mayoría de los pacientes presentan recurrencias y más de un 50% desarrollan una insuficiencia renal terminal (IRT).

La infusión de plasma o la plasmaféresis son las estrategias terapéuticas empleadas habitualmente tras la aparición de un primer episodio de SHUa y han permitido disminuir la mortalidad de un 50 a un 25%. La infusión de plasma permite reemplazar los reguladores del complemento con mutaciones por proteínas funcionales, mientras que la plasmaféresis sería oportuna para la eliminación de las proteínas con mutaciones, o de los autoanticuerpos antifactor H.

Se considera que existen cuatro vías de proteínas reguladoras, el factor H, cofactor de proteína de membrana, factor I y dos proteínas convertasa C3.

En los años 90's se inició la gran diferenciación entre Síndrome Urémico hemolítico causado por la toxina de Escherichia coli y el síndrome urémico hemolítico atípico, o entre el SHUa causado por desregularización del complemento y púrpura trombocitopénica, con lo cual, no mostraba un beneficio claro de la plasmaféresis en pacientes con SHUa. Cuando estas diferenciaciones se aclararon, se ha considerado a la terapia con plasmaféresis la mejor opción para estos pacientes. Sin embargo continúan en estudio debido a debates entre grandes investigadores si en verdad es beneficioso o repercute aún más en la evolución y pronóstico de los niños.

El tratamiento de soporte con soluciones hidroelectrolíticas es importante en el manejo de los pacientes con Síndrome urémico hemolítico. Una vez que se logra el estado de hidratación adecuado se requiere practicar diálisis peritoneal en la mayoría de los casos. Esto es debido a que generalmente el grado de insuficiencia renal es grave y cursan con oliguria o anuria, y la mayoría de los pacientes necesitan la administración parenteral de cargas líquidas como vehículo para la administración de antibióticos, plasma fresco, transfusiones sanguíneas y plaquetas.

En el Hospital Infantil de México se han realizado dos tesis de postgrado:

1. Riojas Carrasco José, "Estudio sobre Síndrome Urémico Hemolítico" 1964-1967
2. Hoil Parra José Alfredo "Síndrome Urémico Hemolítico asociado a Escherichia Coli 018:H" 1989

En México existen otras publicaciones en relación al Síndrome Urémico hemolítico:

1. Reyes Rosano Miguel Ángel "Síndrome Urémico Hemolítico conceptos actuales" Especialidad en Nefrología-UNAM, 1996.
2. Luna Rojas carolina "Síndrome Urémico Hemolítico: presentación de un caso clínico" Especialidad en Pediatría Medica UNAM, Facultad de Medicina, 1987

Se ha realizado un artículo de Revisión en relación a los factores pronóstico del Síndrome Urémico hemolítico típico:

1. Amit X. Garg, et.al. Long-term Renal Prognosis of Diarrhea-Associated Hemolytic Uremic Syndrome. JAMA, September 10, 2003—Vol 290, No. 10

MARCO TEORICO

1.1 Síndrome Urémico hemolítico típico

1.1.1 definición

El síndrome urémico hemolítico es una enfermedad aguda, de gran severidad y de gran afección a los niños. Se define por la triada de la falla renal aguda, anemia microangiopática hemolítica y trombocitopenia en niños sin alguna otra explicación de coagulopatías.

Más del 90% se deben a la toxina shiga por infecciones de *E. coli.*, diferentes serotipos pueden causar SHU, el de mayor prevalencia tanto en Estados Unidos como en Europa son debidos a la toxina O157:H7, O111:H8, O103:H2, O123, O26 o debido a la toxina Shiga like, así como otras bacterias como *Streptococo pneumoniae*. Un amplio espectro de complicaciones extrarenales se pueden desencadenar siendo las más comunes las gastrointestinales y de sistema nervioso central. (1,2,3,4, 10).

Generalmente se presenta en pacientes previamente sanos que manifiestan de inicio datos de gastroenteritis sanguinolenta. Siendo de gran dificultad en ocasiones diferenciar entre púrpura trombocitopénica trombótica cuando se coexisten fiebre y alteraciones del SNC. (6,10,11)

Ocurre principalmente en niños menores de 5 años, con una incidencia anual de 6.1 casos por cada 100,000 niños menores de 5 años, comparado con total de 1 a 2 casos de cada 100,000. (1,3,11)

1.1.2 epidemiología

La incidencia global se estima en 2,1 casos cada 100.000 personas por año, con un pico en menores de 5 años (6,1/100.000/año) siendo menor el riesgo en personas de 50 a 59 años (0,5/100.000/año).

La infección por *Escherichia coli* O157:H7 es más común en los meses cálidos del verano, siendo 3 días la media entre la exposición a la toxina de la *Escherichia coli* y la enfermedad (rango 1 a 8). Afecta principalmente a niños de 6 meses a 5 años. (8)

1.1.3 Transmisión

Luego de la aparición del SHU relacionado a *Escherichia coli*, la toxina puede ser eliminada en las heces por varias semanas luego de la resolución de los síntomas. La *Escherichia coli*

O157:H7 coloniza el intestino sano del ganado bovino pero, además, ha sido aislada en ovejas, cabras, caballos, perros y aves. Ha sido encontrada en estiércol, bebederos y otros lugares de las granjas, lo que explica el alto riesgo de infección en zonas rurales. El microorganismo es transmitido a los seres humanos a través de los alimentos, el agua y directamente de persona a persona. La mayoría de las epidemias por alimentos contaminados han sido atribuidas a derivados de productos bovinos, en particular a carnes y leches frescas.

La hamburguesa con deficiente cocción es el vector que favorece más de la mitad de los casos epidémicos reportados. (8)

1.1.4 Etiología

a) Idiopática.

b) Debido a:

I- Causas infecciosas:

- Asociado con diarrea (*Escherichia coli* O157:H7 u O104:H4)

- Asociado a *Shigella dysenteriae* tipo 1.

- Asociado con neuraminidasa (*Streptococo pneumoniae*).

- Asociado con otras infecciones circunstanciales (*Salmonella Typhi*, *Campylobacter fetus jejuni*, *Yersinia pseudotuberculosis*, *Bacteroides*, Virus Portillo, Cocksackie, Influenza, Epstein Barr, Rotavirus, Virus de la Inmunodeficiencia Humana, Microtatiobios).

II- Causas no infecciosas (esporádico):

- Familiar (herencia autosómica recesiva y formas dominantes).

- Tumores.

- Drogas (contraceptivos orales, ciclosporina A, mitomicina C, FK 506, OKT3, metronidazol, penicilina, cisplatino, daunorubicina, arabinósido de citosina, deoxycifurmicina, ticlopidina, quinina).

- Embarazo.
- Enfermedades sistémicas.
- Trasplantes (médula ósea, riñón).
- Glomerulonefritis.
- Formas recurrentes esporádicas autosómica recesiva o dominante.

Se considera a la infección por *Escherichia coli* Enterohemorrágica (ECEH) como la principal etiología de SHU. Esto se debe a que regiones endoepidémicas se aísla con mayor frecuencia la *Escherichia coli* O157:H7 que es una enterobacteria que no fermenta el sorbitol y es productora de verocitotoxina o toxinas parecidas a la toxina Shiga. (8)

1.1.5 fisiopatología

Se atribuye en especial al efecto citotóxico por inhibición de la síntesis proteica que producen las toxinas proteicas tipo Shiga (Stxs). Luego de ingresar a la circulación la toxina, se une al receptor Gb3 de las células endoteliales (principalmente en el riñón) lo que provoca inicialmente edema celular y posteriormente la liberación de citoquinas inflamatorias, como anticuerpos anticitoplasmáticos de los neutrófilos, factor de necrosis tumoral e interleucinas.

En los vasos sanguíneos se produce ulceración endotelial, con depósito de fibrina, las plaquetas se activan y adhieren a dicho sitio, generando trombosis y alteración de la función del órgano blanco. Principalmente se afectan intestino, riñón y sistema nervioso central. Se observa caída del filtrado glomerular debido a la microtrombosis, llevando a la retención de urea, creatinina, ácido úrico y fosfatos. Debido al consumo de plaquetas se produce trombocitopenia, con aparición de hemorragias espontáneas. La interacción endotelial plaquetaria y el reclutamiento de leucocitos polimorfonucleares agrava aún más el daño endotelial.

Se produce anemia hemolítica debido a la destrucción de los glóbulos rojos en la sangre al circular por los vasos dañados. (8, 12)

La anemia hemolítica microangiopática resulta de la ruptura del trombo endotelial y es la anormalidad más frecuente, precediendo a la falla renal. (12)

1.1.6 Manifestaciones clínicas

En la infancia típicamente es precedido por un cuadro de dolor abdominal y diarrea acuosa con o sin sangre con un promedio de 6 días de evolución previos al diagnóstico. Pueden asociarse vómitos y fiebre. Posteriormente, el paciente se vuelve más irritable, presenta palidez, petequias y púrpuras. Evoluciona a la oliguria o anuria. Es rara la deshidratación. La invaginación intestinal, o vólvulos intestinales complican el cuadro. Pasado el período prodrómico, se desencadena bruscamente el período crítico de la enfermedad que incluye la insuficiencia renal aguda, manifestaciones hematológicas, neurológicas, hipertensión arterial, y compromiso extrarrenal que puede incluir corazón, páncreas, cerebro e hígado, entre las más frecuentes.

La triada clínica fundamental del SHU consiste en insuficiencia renal aguda, anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia. Constituye la principal causa de insuficiencia renal aguda y la segunda causa de insuficiencia renal crónica. (8,5,12).

Manifestaciones hematológicas: Es de comienzo brusco y habitualmente el motivo de hospitalización por su repercusión sobre el estado general del niño. Se manifiesta con intensa palidez, y en casos de hemólisis muy intensa, ictericia. El hematocrito desciende a niveles que oscilan entre el 18% y el 24% al ingreso. Se caracteriza por la presencia de esquizocitos, glóbulos rojos fragmentados conocidos clásicamente como “crenados” o “crenocitos”. Esta peculiar forma de los eritrocitos sugiere el diagnóstico y en la mayoría de los casos aparecen precozmente, aunque pueden observarse en el segundo o tercer día de internado el niño o aun más tarde. Se observa aniso y poiquilocitosis, reticulocitosis, policromatofilia y eritroblastos circulantes.

Trombocitopenia. Las cifras de plaquetas descienden invariablemente a niveles entre 10.000 y 100.000 /mm³. La trombocitopenia tiende a normalizarse entre los 8 y 15 días de la enfermedad y puede ser seguida por un período de trombocitosis, sin manifestaciones clínicas. La persistencia de la plaquetopenia, así como su descenso cuando parecía haber comenzado su recuperación, son marcadores de una evolución desfavorable. Las hemorragias severas son excepcionales, pero puede encontrarse equimosis en zonas de roce, protuberancias óseas o en sitios de punción, acompañadas en algunos pacientes de petequias.

Leucocitos. Son características la leucocitosis con neutrofilia y circulación de elementos inmaduros. Se ha discutido la relación entre la severidad de la leucocitosis y la gravedad en la evolución.

Manifestaciones Renales: El Síndrome Urémico hemolítico típico es una causa importante de enfermedad renal aguda tanto en niños como en adolescentes. Algunos de estos pacientes nunca presentan recuperación de la función renal y algunos presentan un segundo evento de falla renal años posteriores a una recuperación aparente de la función renal. La cual se puede explicar por un número reducido de nefronas funcionales y por lesión secundaria de hiperfiltración lo cual conlleva a daño renal. (13)

Insuficiencia renal aguda. Todos los pacientes presentan algún grado de insuficiencia renal que puede ser transitoria y leve en algunos niños. La mayor parte de los pacientes presenta insuficiencia renal aguda severa, con períodos de oligoanuria de duración variable. La oligoanuria hace que generalmente los pacientes ingresen con retención hidrosalina leve, aunque en algunos casos presentan hipervolemia con repercusión hemodinámica, que obliga a medidas terapéuticas de emergencia que en la mayoría de estos casos incluye procedimientos de diálisis. El examen de orina muestra hematuria microscópica en todos los casos, y macroscópica en alrededor del 30% de los niños. Se encuentra proteinuria de intensidad variable.

Existen alteraciones tubulares proximales, particularmente glucosuria e hiperaminoaciduria en el período agudo de la enfermedad. El ascenso en las cifras de urea y creatinina suele ser rápido. La función renal se recupera lentamente, y con frecuencia se presentan alteraciones electrolíticas y acidosis metabólica intensa. La hiperkalemia es la complicación más peligrosa y la causa habitual de muerte antes de instituir la diálisis peritoneal como tratamiento en estos niños. La hiperkalemia depende de las causas propias de la insuficiencia renal aguda a la cual se agregan la hemólisis, la resolución de las trombosis, la hemorragia digestiva y el intenso catabolismo. La hiponatremia debe ser motivo de alarma ya que sus manifestaciones neurológicas pueden ser muy severas. (5,13)

Hipertensión arterial. Se presenta en los primeros días de la enfermedad y es secundaria a la sobrecarga de volumen. La hipertensión es generalmente transitoria, pero en ocasiones puede dominar el cuadro clínico y ser de muy difícil manejo. Es más grave en algunos casos de SUH atípico, en los que se suma el compromiso arterial. (5)

Manifestaciones neurológicas: La mayoría de los niños presenta manifestaciones del sistema nervioso central que varían entre una ligera irritabilidad hasta cuadros convulsivos. Muy raramente pueden presentarse coma y rigidez de descerebración. Antes de atribuir las manifestaciones neurológicas a microtrombosis del sistema nerviosos central, deben descartarse trastornos hidroelectrolíticos que puedan causar las manifestaciones clínicas; en

particular, hipo e hipernatremia, hipocalcemia e hipomagnesemia y síndromes de hiperosmolaridad provocadas por hiperglicemia extrema, causada por el daño pancreático y por el aporte de glucosa en la diálisis peritoneal. La punción lumbar es un procedimiento de

excepción, por el peligro que representan los trastornos de coagulación, la plaquetopenia y, si existiese, el edema cerebral.

Por ello es preferible el uso de procedimientos diagnósticos no invasivos como la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética. (5)

Manifestaciones pancreáticas: La incidencia de daño pancreático en las series publicadas es 8-10%. El daño pancreático ocurre por trombosis de la microvasculatura y se expresa por disfunción de los islotes, mientras que la función exócrina permanece intacta. Las manifestaciones varían entre anomalías de la prueba de tolerancia glucosada hasta diabetes post-SHU. La hiperglicemia es la manifestación cardinal, agravada en niños que reciben tratamiento con diálisis peritoneal por el contenido alto de glucosa de las soluciones.

Manifestaciones cardíacas: En algunos casos estas manifestaciones son secundarias a alteraciones en el equilibrio electrolítico. La hipertensión arterial, cuando existe, es otro factor adicional al desarrollo de insuficiencia cardíaca. Por otra parte, puede existir compromiso intrínseco de miocardio por la trombosis de la microvasculatura, y miocarditis causada por el agente infeccioso. Los cambios electrocardiográficos y las determinaciones seriadas de troponina puede ayudar en demostrar la existencia y la evolución del daño miocárdico isquémico. La miocarditis ha sido descrita en pacientes con SHU asociado a infección con virus Cocksakie B4. (5)

1.1.7 Tratamiento

El manejo de los pacientes con D+ SHU se basa principalmente en medidas de soporte y enfocados al daño renal y el control de la hipertensión. Se realiza transfusión de concentrado eritrocitario cuando existe sintomatología asociada a anemia. Mientras la transfusión de concentrado plaquetario es rara debido a que puede contribuir a la formación de microtrombos. Los antiagregantes plaquetarios, inmunoglobulina, anticoagulantes, agentes trombolíticos, prostaciclina y corticoesteroides no han demostrado beneficios en los pacientes.

El manejo con fluidos y electrolitos de los pacientes con D+ SHU y D-SHU es similar. La nutrición de estos pacientes es muy importante y puede ser de manera intravenosa, oral o enteral. Se recomienda mientras esta no incremente o desencadene dolor, o incremente la diarrea y no se comprometa la integridad del tracto gastrointestinal.

Tanto la diálisis peritoneal o la hemodiálisis se consideran cuando el aporte de líquidos o el

desequilibrio hidroelectrolítico no se corrigen adecuadamente o hay repercusión de la función cardiopulmonar.

Como principio fundamental cuando el BUN sea mayor de 100mg/dl, se debe realizar diálisis aun sin alteraciones hidroelectrolíticas.

La hipertensión se debe tratar para la prevención de encefalopatía y datos de congestión cardiaca. (6)

1.2 Síndrome Urémico hemolítico atípico

1.2.1 Definición

Se define como la triada: no inmune (Coombs negativo, falsos positivos de *Streptococo pneumoniae*), anemia hemolítica (hemoglobina <10 g/dl) con fragmentación eritrocitaria (esquistocitos), trombocitopenia (plaquetas < 150,000/mm³) e insuficiencia renal (creatinina sérica por encima de límites de normalidad por edad). Lactato deshidrogenasa elevado y niveles indetectables de haptoglobinas confirman hemólisis intra vascular. (7)

De los casos de SHU, el 10% se clasifica como Síndrome urémico hemolítico atípico (SHUa), debido a no ser causados por la toxina shiga like o *streptococo pneumoniae*. Tiene un pronóstico pobre, con altos rangos de mortalidad mayores al 25% y con progresión rápida a falla renal terminal en el 50% de los pacientes. Esto se cree deberse a la activación incontrolada del sistema del complemento. (1)

1.2.2 histopatología

Las lesiones se caracterizan por engrosamiento de los capilares y arteriolas, edema endotelial y acumulo subendotelial de proteínas y restos celulares. El espacio subendotelial se amplía y ocurre obstrucción de trombos plaquetarios en la luz del vaso. Ocurre hemólisis, siendo evidentes los fragmentos o eritrocitos distorsionados en el frotis de sangre. Afectando típicamente a nivel renal (glomérulos y arteriolas), posteriormente el sistema nervioso, corazón, pulmones, tracto gastrointestinal y el páncreas. (1)

1.2.3 epidemiología

La incidencia de SHUa se estima en el 2% por millón en EUA (7)

1.2.4 etiología

Un número incrementado de causas genéticas para SHUa han sido descritas. Incluyendo la asociación con la mutación de los genes codificadores para la regulación de la vía alterna

del complemento, deficiencia del factor de proteasa que cliva a Von Willebrand y defectos intracelulares del metabolismo de la vitamina B12. Hay otras causas idiopáticas que se asocian con herencia autosómica recesiva y autosómica dominante.

-defecto en la regulación del complemento

La mutación en los genes que codifican las proteínas del complemento incluidas C3, factor H, factor B, factor I, y el cofactor de proteína de membrana se asocian con el SHUa, estimando que aproximadamente el 60% de los casos de SHUa resultan de la mutación de estos genes. Resultando en la disregulación del sistema del complemento lo cual condiciona a la activación excesiva y al daño endotelial.

Solo 50% de los pacientes con mutación en el factor H, factor I o cofactor de proteína de membrana eventualmente desarrollaran SHUa, lo cual indica que existen además factores de riesgo para desarrollar la enfermedad. (2)

-Mutaciones del factor H

Esta mutación fue descrita por Warwicker et al. Descubriendo que esta mutación es la más frecuente en los pacientes con SHUa, correspondiendo al 25 al 30% de los casos. El factor H, actúa como cofactor del factor I, mediante la inactivación de C3b, compitiendo con el factor B en la unión de C3b.

Otras mutaciones se localizan en el gen y se asocian con niveles deficientes de antígeno del factor H. interesantemente la supervivencia renal es mayor en pacientes con niveles bajos de factor H en comparación de aquellos con niveles normales de este factor. Los pacientes con mutación homocigota tiene niveles muy deficientes de antígeno de factor H, C3, factor B y CH50. El Síndrome urémico hemolítico atípico asociado a mutación del factor H, suele presentarse durante la infancia o niñez, inclusive en adultos. La anemia hemolítica es marcada durante el inicio de la enfermedad y durante la recaída, con niveles de haptoglobina bajos durante el transcurso de la enfermedad. La hipertensión severa es frecuente. Progresar rápidamente a falla renal terminal y hay un alto riesgo de recurrencia posterior a trasplante renal de un 75 a 90%. (2)

-Mutaciones en MCP (membrane cofactora de proteína)

Esta mutación se observa en el 5% de los casos de SHUa. El MCP es el cofactor del factor I para la degradación de C3b y C4b. La enfermedad se caracteriza por la aparición en la infancia, con un resultado de la función renal favorable en la mayoría de los pacientes. (2)

-Mutaciones del factor I

La frecuencia de esta mutación va del 3 al 10%. Identificando más de 15 mutaciones diferentes. La mayoría son mutaciones heterocigotas. Es el resultado de un defecto cuantitativo o cualitativo de la proteína.

Se presenta en la infancia y esta progresa a daño renal terminal en más del 50% de los casos. (2)

-Mutaciones C3

Las mutaciones en C3 son de tipo heterocigotas. La presentación de edad es de 6.5 años (rango de 8 meses a 40 años). (2)

-Mutaciones factor B

Estas se reportan en el 1 al 3% de los casos de SHUa. La falla renal terminal ocurre en el 70% de los pacientes.

-Mutaciones trombomodulina

La trombomodulina es un cofactor en el inicio de la vía anticoagulante de la proteína C. se ha demostrado que acelera la inactivación de C3b por el factor I. en estudios in vitro se ha demostrado que esta mutación resulta en la disminución de la capacidad de inactivar C3b, lo cual conlleva a la activación excesiva del complemento.

-Anticuerpos antifactor H asociado a SHUa

La presencia de anticuerpos contra factor H se observa en el 6 al 10% de los casos, de predominio en niños entre 9 y 12 años. Este anticuerpo interfiere en la unión del factor H y C3 convertasa. La mayoría de los pacientes tiene delección homocigota en los genes CFHR1 y CFHR3.

La evolución clínica se caracteriza por una alta recurrencia de recaídas. La progresión a falla renal terminal se observa en el 20 al 35% de los casos.

1.2.5 Tratamiento

PLASMAFERESIS

El recambio plasmático intensivo (de 40 a 60ml/kg) es la primera línea de tratamiento en el SHUa durante la etapa aguda. La respuesta a esta tratamiento varía de acuerdo al componente afectado del complemento. Cuando existe deficiencia de factor H o I, alrededor de dos terceras partes de los pacientes remitirán la enfermedad con este tratamiento. Sin diferencia en la remisión con o sin el uso de plasmaféresis en aquellos con mutaciones

MCP. Y aquellos con mutaciones en los anticuerpos contra factor H necesitan tanto de plasmaféresis junto con terapia inmunosupresora. (2)

Aproximadamente el 60% de los pacientes con Síndrome urémico hemolítico tienen mutaciones en los genes que codifican el complemento como el factor H, factor I, factor B y factor C3. 20% corresponden a mutación del factor H, 15% del MCP y 5 al 10% del factor I.

La plasmaféresis es benéfica en los pacientes con D-SHU, especialmente cuando hay síntomas neurológicos presentes. (6)

El pronóstico para los pacientes con mutación del factor H o del I es pobre, llegando aproximadamente el 70% a falla renal terminal.

Mientras que la terapia con plasma parece ser beneficiosa en pacientes con mutación en el factor H e I, el efecto positivo en aquellos con mutaciones CD46 son dudosos. (9)

La plasmaféresis se consideró desde un inicio en los pacientes con Síndrome urémico hemolítico al demostrar su eficacia en los pacientes con Purpura trombocítica trombótica (PTT).

Sin embargo, durante los años 90's, la distinción entre Síndrome urémico hemolítico causado por la toxina shiga de E.coli y el Síndrome urémico hemolítico atípico, o entre SHUa debido a disregulación del complemento y PTT debido a herencia o inmunidad no se había establecido. (9)

ECULIZUMAB

Es un anticuerpo monoclonal que se une a C5 y previene la generación de C5a y la formación de complemento contra la membrana. Siendo más efectiva la terapia prolongada que el uso de una sola dosis. El tiempo de duración de la terapia aún se encuentra en debate. (2)

TRASPLANTE RENAL

Debido a la alta incidencia de recurrencia de falla renal en estos pacientes la cual ocurre en el 50% de los trasplantados, es incierto su beneficio.

El riesgo de recurrencia depende del tipo de mutación, por lo cual es suma importancia conocer el genotipo para considerar a un paciente para ser candidato a trasplante renal, en los casos en los que el Síndrome urémico hemolítico ocurren de novo, se recomienda no ser candidato a este tipo de tratamiento.

En el 2007, en un consenso se recomendó la combinación de trasplante renal-hepático en pacientes con SHUa con baja tasa de éxito, esto incluía a pacientes con mutaciones del factor H o I que habían perdido un riñón debido a la recurrencia de la enfermedad o que

tuvieran un familiar con la misma mutación genética que perdieron un riñón trasplantado por recurrencia de la enfermedad. (2)

1.3 FACTORES PRONÓSTICO

Las complicaciones del SHU son renales, gastrointestinales y neurológicas. La complicación renal más severa es la Enfermedad renal crónica. Aproximadamente el 12% de los pacientes desarrollan enfermedad renal terminal o la muerte. Aproximadamente el 10% de estos pacientes desarrollan alteraciones a nivel del sistema nervioso central y subsecuentemente coma, hemiparesias o infarto. (12)

Los pacientes con SHU típico presentan un mejor pronóstico que aquellos con Síndrome Urémico hemolítico atípico. (12)

En el período agudo, la mortalidad oscila entre el 2% al 4% y menor al 10% . Actualmente, la mortalidad se presenta solamente en formas arteriales con grave daño renal y severo compromiso neurológico e intestinal. En la mayoría de los pacientes, la anemia hemolítica y la trombocitopenia mejoran en una o dos semanas mientras que la función plaquetaria continúa alterada por un período mayor de tiempo. Superado el período agudo, 70% a 75% de estos niños curan sin secuelas. Normalizan la función renal y la tensión arterial y la proteinuria se hace negativa. La microhematuria puede persistir por un período mayor de tiempo. (6,12)

Un pronóstico menos favorable se debe a la duración de la enfermedad, duración de la anuria mayor de 3 días, edad menor de 3 años, irritabilidad, convulsiones o síntomas neurológicos. Los cuales conllevan a Enfermedad renal terminal o inclusive la muerte. (3, 10)

Otros factores de mal pronóstico son leucocitos >30,000/mm, plaquetas <30,000/mm, Niveles elevados de creatinina sérica, Hiperkalemia de 5.6 a 7.5mmol/L. Por lo cual es suma importancia el monitoreo y la identificación temprana de estos factores para disminuir la mortalidad de estos pacientes. (3)

Más del 10% de los pacientes con Síndrome urémico hemolítico presentan secuelas renales. (10)

En la mayoría de los casos de pacientes que sobreviven a la fase aguda de SHU representan un alto porcentaje a futuro con daño renal crónico, en Estados Unidos, es una causa importante de Trasplante renal en los niños. (14)

1.3.1 Hipertensión arterial

La etiología de la hipertensión en la fase aguda del SHU no es clara. Posiblemente se deba al aumento de la producción de endotelina. En relación, la presencia de trombosis y lesión de la íntima y media se han asociado a mayor índice de mortalidad. (11)

1.3.3 Complicaciones neurológicas:

Las complicaciones neurológicas son un factor determinante en la morbilidad y el más común causante de muerte. Los mecanismos incluyen oclusión trombótica, cambios microangiopáticos de las vénulas, lesión directa de la toxina, isquemia, lesión por reperfusión, hipertensión y trastorno metabólico. El daño neurológico ocurre en un 50 a 100% de los niños con Síndrome urémico hemolítico, la presentación más común son convulsiones parciales, coma, irritabilidad y signos de focalización (hemiparesia o afasia) seguido de secuelas en la mayoría de los casos. Los estudios de neuroimagen incluyen datos de isquemia generalmente localizados en ganglio basal y tálamo. (10)

La falla cardíaca es secundaria a disminución del volumen circulante, con elevación de las troponinas sugestivas de infarto al miocardio. (10)

1.3.4 proteinuria

La proteinuria se ha demostrado es un factor de riesgo para desencadenar complicaciones renales tardías, sin embargo, una porción substancial de los pacientes con secuelas no presentan proteinuria. La microalbuminuria es considerado un indicador temprano de hiperfiltración y es considerado un predictor de daño renal progresivo. (13)

La persistencia de la proteinuria se ha identificado como factor de mal pronóstico en los pacientes. El régimen óptimo de monitorización del estado clínico de los niños aun no es claro. (13)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los factores de riesgo asociados a mal pronóstico en los pacientes con Síndrome Urémico hemolítico típico y atípico en el Hospital Infantil de México para desarrollar Enfermedad Renal Terminal o la muerte?

¿Cuáles son factores de mejor pronóstico en los pacientes con Síndrome Urémico hemolítico para no desarrollar Enfermedad renal terminal en el Hospital Infantil de México?

JUSTIFICACION

De acuerdo a las manifestaciones clínicas de cada paciente con síndrome urémico hemolítico, es la severidad de la afección renal, así como la identificación temprana de los factores de mal pronóstico y el inicio de tratamiento enfocado a cada uno de ellos, disminuye el riesgo e incidencia de presentar Enfermedad renal terminal y la muerte.

Debido a la poca difusión y conocimiento de esta patología, el diagnóstico no se realiza de manera temprana y por consiguiente el inicio del tratamiento no se realiza oportunamente, lo cual repercute en la salud de los pacientes.

Si el personal médico se familiariza con la enfermedad, la diagnóstica a tiempo y tiene conocimientos sobre los valores de normalidad de cada uno de los factores de riesgo para un pronóstico desfavorable, probablemente la tasa de mortalidad y el daño renal severo se pueden evitar o disminuir en porcentaje.

En este hospital son pocos los casos registrados de los niños que desarrollan el síndrome urémico Hemolítico, por lo tanto, es un tema poco conocido por el Médico Pediatra quien es el primer contacto, y quien debe iniciar el abordaje enfocado hacia un diagnóstico probable.

Con este estudio, se identificará cuáles son los principales síntomas y signos de los pacientes en relación a la magnitud del daño renal. Y de acuerdo a la experiencia tanto teórica como empírica, evaluar los factores de mejor pronóstico para no presentar secuelas posteriores al evento agudo de la enfermedad, identificándolos a tiempo y con esto, en un futuro inmediato, poder ofrecerles el tratamiento ideal y menos perjudicial para la presencia de Enfermedad renal terminal.

OBJETIVO GENERAL:

1. Identificar los principales factores de riesgo para desarrollar Enfermedad renal terminal o la muerte en los pacientes con Síndrome Urémico Hemolítico típico y atípico.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

2. Identificar la sintomatología a tiempo al momento de presentarse un niño con Síndrome urémico hemolítico.
3. Conocer las diferencias entre la presentación típica y atípica del Síndrome urémico hemolítico.
4. Determinar las causas del síndrome atípico o típico
5. Ofrecer el tratamiento adecuado y óptimo a los pacientes que presenten esta patología.
6. Por medio de estudios retrospectivos y por serie de casos dentro del Hospital Infantil de México, establecer cuál es el tratamiento idóneo para cada una de las manifestaciones clínicas asociadas a mal pronóstico.
7. Reconocer si el uso de diálisis de acuerdo a los pacientes de este hospital, es benéfico o exacerba la lesión renal.
8. Conocer la eficacia del tratamiento con diálisis y plasmaféresis.
9. Establecer si la diálisis es el mejor tratamiento del síndrome urémico hemolítico típico o si hay nuevos estudios que indiquen nuevos y mejores tratamientos.
10. El tener mayor conocimiento sobre el tratamiento se espera disminuir las secuelas como daño a órganos blanco y con ello mejorar el pronóstico funcional de los pacientes.

HIPOTESIS

1. Establecer cuáles son los factores de riesgo involucrados en el peor pronóstico de los pacientes con síndrome Urémico hemolítico típico y atípico, reconocer cuáles son los factores relacionados a un mejor pronóstico en relación a Enfermedad renal terminal y muerte.

METODOS

Tipo de estudio: Trabajo de análisis de casos y estudio retrospectivo.

Se realizará búsqueda de información bibliográfica reciente tanto de revistas médicas, libros y artículos médicos.

Se realiza por medio de expedientes de pacientes que fueron hospitalizados por Síndrome urémico hemolítico del hospital Infantil de México, analizando los factores de riesgo como la presencia de hipertensión arterial, elevación de la creatinina y BUN, la presencia de proteinuria, manifestaciones neurológicas, disminución en la filtración glomerular, y cual o cuales de ellos se asocian a un peor pronóstico. Aquellos pacientes que fueron tratados con diálisis se valorarán los días de estancia intrahospitalario contra los que fueron manejados con otro tipo de terapia. Estableciendo la incidencia en el Hospital Infantil de México entre estos dos grupos para desarrollar enfermedad renal terminal o inclusive la muerte.

Se recopilará la información acerca del Síndrome urémico Hemolítico tanto de artículos, revistas y libros que contengan la información más reciente y veraz sobre los principales factores de riesgo y los principales factores que evitan el daño renal severo y crónico, se analizarán los resultados de los mismos de acuerdo a la evolución de los pacientes estudiados.

PLAN DE ANALISIS ESTADISTICOS

Realizado por medio de estadística descriptiva través de cálculo de proporciones y frecuencias para variables categóricas y cálculo de estadísticos de agrupación y dispersión para variables cuantitativas.

DESCRIPCION DE VARIABLES

VARIABLE CUALITATIVA DICOTOMICA	CONCEPTO	ESCALA
Síndrome Urémico Hemolítico	Es un trastorno de la microvasculatura, clínicamente definido por anemia hemolítica microangiopática (negativa en el test de Coombs) y trombocitopenia, que afecta preferentemente a los riñones, y que se manifiesta con hematuria, oligoanuria y fracaso renal.	Típico Atípico
Insuficiencia renal aguda	Es un síndrome clínico de inicio rápido, apareciendo aproximadamente en horas o días y caracterizado por una pérdida rápida de la función renal con aparición de una progresiva azoemia (acumulación de productos residuales nitrogenados) y aumento de los valores séricos de creatinina	Presente Ausente
Insuficiencia renal crónica	la pérdida progresiva, generalmente irreversible, de la tasa de filtración glomerular que se traduce en un conjunto de síntomas y signos denominado uremia y que en su estadio terminal es incompatible con la vida	Leve Moderado Severo
Niño	Condición orgánica que diferencia al macho de la hembra en los seres humanos	Masculino
Niña	Condición orgánica que diferencia a la hembra del macho en los seres humanos	Femenino

VARIABLE CUANTITATIVA CONTINUA	CONCEPTO	ESCALA
Creatinina sérica	La inulina, creatinina es un producto endógeno de la conversión hepática a creatina del musculo esquelético a creatinina.	Recién nacido: 0.3-1.0mg/dl Lactante: 0.2-0.4mg/dl Niño: 0.3-0.7mg/dl Adolescente: 0.5-1.0mg/dl
Urea nitrogenada	Producto de desecho del metabolismo de las proteínas	Prematuro <1 semana: 3-25mg/dl Recién nacido: 4-12mg/dl Lactante/niños: 5-18mg/dl Adulto: 6-20mg/dl
Filtración glomerular	Líquido procedente de la	-Neonatos <34SDG:

	ultrafiltración del plasma sanguíneo en la cápsula de Bowmann a través de las paredes capilares de los glomérulos renales.	2-8 días: 11-15ml/min/1.73m ² 4-28 días: 15-28ml/min/1.73m ² 30-90 días: 40-65ml/min/1.73m ² -Neonatos >34 SDG: 2-8 días: 17-60ml/min/1.73m ² 4-28 días: 26-68ml/min/1.73m ² 30-90 días: 30-86ml/min/1.73m ² 1-6 m: 39-114ml/min/1.73m ² 6-12 m: 49-157ml/min/1.73m ² 12-19 m: 62-191ml/min/1.73m ² 2 ^a -adulto: 89-165 ml/min/1.73m ²
Proteinuria	Presencia de proteínas en la orina	>150mg/24hrs
VARIABLE DISCRETA	CUANTITATIVA	ESCALA
Hipertensión arterial	padecimiento caracterizado por aumento persistente de la tensión arterial	De acuerdo a percentilas por edad y sexo

RESULTADOS DEL ESTUDIO Y DISCUSIÓN

Se realizó un estudio retrospectivo de del año 2002 al 2012 de los pacientes internados en el Hospital Infantil de México con el diagnóstico de síndrome Urémico hemolítico tanto típico como atípico.

Se obtuvo una muestra de 37 pacientes, de los cuales 1 fue diagnosticado como SHU atípico y los otros 36 pacientes como SHU típico de acuerdo a la clínica de estos y estudios de laboratorio realizados durante su estancia intrahospitalaria.

En la tabla 1, se reportan los datos más relevantes de estos pacientes para poder orientarnos sobre los datos de ingreso clínicos y laboratoriales, así como las principales complicaciones relacionadas a la patología ya comentada.

De los 37 pacientes con Síndrome urémico hemolítico en los últimos 10 años, correspondientes a los años 2002 al 2012. El 54% de los pacientes fueron del sexo femenino (total de 20 pacientes) y el 45.9% (total de 17 pacientes) correspondió al sexo masculino.

En la tabla 1 podemos observar que 36 pacientes presentaron Síndrome Urémico hemolítico típico, y solo 1 pacientes con atípico, el cual por los datos referidos en la tabla, podemos observar que presentó hipertensión arterial y proteinuria en rangos significativos, siendo lo más relevante en este paciente la recaída a los 9 meses de inicio de la enfermedad, con necesidad de múltiples antihipertensivos y aún sin recuperación de la tasa de filtración glomerular en rangos óptimos a los 6 meses de vigilancia, al año ni en la última cita, con recuperación gradual.

El mayor porcentaje en cuanto a grupo de edad fue del 45.9% correspondiente al grupo de 1 a 2 años, de los cuales el 35,2% corresponde al sexo femenino y el 64.7% al sexo masculino. En segundo lugar se encuentra el grupo de <1 año con un 32.4% de los cuales, el 75% fueron del sexo femenino y el 25% del sexo masculino. En tercer lugar se encuentra el grupo de 3 a 5 años con un 13.5%, con 60% y 40% correspondientes al sexo femenino y masculino respectivamente. Y por último el grupo de >5 años con un 8.1%, del cual fue un 66.6% del sexo femenino y el 33.3% del sexo masculino. Gráfica 1

Uno de los principales factores a valorar en este estudio es la evolución de la tasa de filtración glomerular para vigilancia de progresión hacia la enfermedad renal crónica terminal que se puede presentar en los niños con Síndrome Urémico hemolítico. Esta tabla muestra la TFG al ingreso con cuadro agudo de la enfermedad. En la cual, el 67.5% de los pacientes presentó una tasa de filtración glomerular menor de 15ml/min/1.73m², de los cuales el 32% de este grupo fueron pacientes menores de un año de vida, el 48% fueron pacientes de 1 a 2 años, el 16% pacientes de entre 2 a 5 años y 4% pacientes mayores de 5 años. El 21.6% de los pacientes presentó una tasa de filtración glomerular de 15 a 29ml/min/1.73m², de los cuales el 37.5% de los pacientes fueron menores de 1 año, el 37.5% pacientes de 1 a 2 años y 12.5% del grupo de entre 2 a 5 años y el mismo porcentaje en mayores de 5 años.

El 8.1% de los pacientes presentó TFG de 30 a 59ml/min/1.73m², de los cuales 66.6% fueron en rango de edad de 1 a 2 años y el 33.3% en menores de 1 año. El 0% de los pacientes presentó TFG de 60 a 89ml/min/1.73m². Y el 5,4% de los pacientes presentó TFG mayor de 90ml/min/1.73m². Tabla 2

Con respecto al uso de plasmaféresis, se realizó en 7 pacientes, de los cuales el 57.1% fue en niñas y el 42.8% en niños, se realizó en aquellos niños que presentaron datos de hemólisis durante el cuadro agudo de la enfermedad, tanto en Síndrome Urémico atípico como típico. Requiriendo desde 4 hasta 11 sesiones de acuerdo a los datos clínicos y por laboratorio de la evolución de cada uno de los siete pacientes.

El grupo de <1 año correspondió al 14.2% (sexo femenino), del grupo de 1 a 2 años correspondió al 42.8% (sexo masculino), el tercer grupo de 2 a 5 años con un 28.5% (niñas) y en >5 años con un 14.2% (niñas). Gráfica 2

Valorando las complicaciones de acuerdo a la evolución clínica de los pacientes, encontramos los siguientes resultados: la primera complicación fue la presencia de Hipertensión arterial con un total de 15 pacientes de los 37, el cual representó el 40%. La presencia de hipertensión arterial junto con crisis convulsivas en un 18.9%, hipertensión arterial junto con hiperuricemia en un 16.2% y la presencia de HTA con hiperuricemia y crisis convulsivas o encefalopatía urémica en un 5.4%, la hiperuricemia que requirió administración de alopurinol representó el 6.2%. Ninguno de los 37 pacientes presentó alteraciones neurológicas aisladas. Tabla 3

Con respecto a estos resultados, el uso de antihipertensivos fue desde 1 hasta más de 5 medicamentos, de acuerdo a las cifras tensionales de los niños. Siendo de suma importancia al ser la primera complicación la presencia de hipertensión arterial a pesar del uso adecuado, dosis adecuadas y vigilancia periódica de estos pacientes.

La mayoría de los pacientes durante su estancia intrahospitalaria estuvo bajo tratamiento antihipertensivo con 2 fármacos. Se compararon las principales complicaciones al año y en la última cita de los pacientes de acuerdo al número de medicamentos requeridos. Del total de los pacientes, 29 fueron los que requirieron manejo antihipertensivo. Los resultados indicaron que las principales complicaciones se encontraron en el grupo que utilizó 2 antihipertensivos.

Al año, la principal complicación la presencia de proteinuria significativa con un total de 9 de los 29 pacientes, representado por el 31%. Cuatro pacientes permaneció con hipertensión arterial correspondiente al 13.7%, el 3.4% correspondiente a una muerte. Y el mayor porcentaje de los paciente no presentó ninguna complicación al año, con un total de 15 pacientes de los 29 que requirieron manejo antihipertensivo durante el Síndrome urémico hemolítico con un 51.7%.

En la última cita de cada uno de los pacientes, al igual que la primera gráfica, nos indica que la mayoría de los pacientes que continuó con cualquier complicación fue del grupo de los pacientes que se les administraron 2 antihipertensivos diferentes. De estos 9 pacientes a los 6 meses con proteinuria significativa, el 17.2% continuó con esta complicación. El 3.4% corresponde a un paciente del cual se desconoce evolución por no acudir a sus citas.

Del total de estos 29 pacientes, la principal complicación en la última cita se debe a proteinuria significativa con un 17.2% representado por 5 pacientes. 13.7% correspondió a 4 pacientes los cuales ya no continuaron acudiendo a sus citas programadas por el servicio de nefrología y de estos 29 pacientes de los cuales, 4 persistieron con HTA a los 6 meses de seguimiento, observamos que al año ya ninguno continuó con esta complicación.

Lo más significativo es que de estos 29 pacientes que requirieron en su estancia intrahospitalaria de 1 a 5 o más antihipertensivos, 20 se reportaron sin ninguna complicación en la última cita, representado por el 68.9%.

Sorpresivamente ninguno presentó hipertensión arterial en el último control. Sin manejo de antihipertensivos por no requerirlo. Gráfica 3

De los 37 pacientes, 28 requirieron apoyo con diálisis. A los 6 meses, la principal complicación fue proteinuria significativa con un total de 9 pacientes (24.3%) únicamente del grupo de pacientes que requirió diálisis, al año la principal complicación también fue la proteinuria significativa en 3 pacientes (8.1%) también en aquellos niños que fueron dializados durante su estancia intrahospitalaria. La segunda complicación fue tanto la hipertensión arterial con un total de 6 pacientes, 3 de ellos sin apoyo dialítico y 3 requiriendo diálisis (16.2%) a los 6 meses, y al año ya no se presentaba hipertensión arterial en ninguno de los pacientes. Una niña murió (2.7%) a pesar de estar dializándose. Un total de 19 niños, 14 con diálisis y 5 sin diálisis (51,35%) sin ninguna complicación a los 6 meses, y al año un total de 26 niños sin manifestar ninguna complicación (70.2%) siendo importante el aumento de niños con apoyo dialítico de hasta 20 pacientes. A los 6 meses 1 paciente se dio de alta por adecuada evolución y se desconoce la evolución de otra (5.4%). Al año de vigilancia en la consulta externa se desconoce la evolución de 6 niños y 1 alta de un paciente que requirió diálisis y otro paciente que no requirió diálisis (18.9%), al año contamos con 36 pacientes por la defunción antes de los 12 meses de vigilancia. Gráfica 4

En la tabla 4 se puede observar que las complicaciones en los pacientes con plasmaféresis son menores que en aquellos pacientes que no se les realizó. De los 37 pacientes, únicamente 7 fueron candidatos a realizarse plasmaféresis, un único paciente presentó como complicación al año la persistencia de hipertensión arterial. Contra 30 pacientes de los 37 que no requirieron plasmaféresis, con un total de 15 pacientes con complicaciones al año de seguimiento del total de 37 pacientes. La primera complicación de los 15 pacientes con complicaciones al año de seguimiento fue la persistencia de proteinuria en rangos significativos con un total de 9 pacientes de 30 que no requirió plasmaféresis (30%), la segunda complicación fue hipertensión arterial con un total de 4 pacientes (13.3%), en tercer lugar proteinuria significativa junto con hipertensión arterial (HTA) en 1 paciente (3.3%) y antes del año de seguimiento 1 paciente la cual no fue candidata para realizar plasmaféresis murió (3.3%).

Lo cual nos indica que aquellos pacientes que requirieron de plasmaféresis presentan una mejor evolución, con mínimas complicaciones posteriores al evento agudo del síndrome Urémico hemolítico tanto típico como atípico, a diferencia de aquellos con diálisis, los cuales presentan un porcentaje similar de complicaciones con aquellos que no requieren recambio dialítico.

De los mismos 7 pacientes comentados en la tabla previa (tabla 4), observamos que este grupo no persistió con ninguna complicación en la última cita de control por parte del servicio de nefrología, con recuperación total de las lesiones. De los 30 pacientes que no requirieron plasmaféresis, observamos que el número de pacientes con persistencia de complicaciones disminuyó en la última cita, disminuyendo de 15 pacientes a los 6 meses de inicio de la enfermedad, a un total de 4 pacientes con persistencia de complicaciones en la última cita de control en la consulta externa. Siendo la principal complicación persistencia de proteinuria en rangos significativos con un total de 4 pacientes (100%, contra 8 pacientes previos).

Esta tabla al igual que la previa nos sigue enfocando a que la plasmaféresis es un tratamiento que favorece la recuperación temprana de los pacientes con síndrome Urémico Hemolítico, tanto típico como atípico. Tabla 5

En el estudio de revisión retrospectiva, contamos con un total de 37 pacientes en los últimos 10 años que fueron ingresados a esta Institución por la presencia de datos clínicos y de laboratorio que apoyaron el diagnóstico de Síndrome Urémico hemolítico típico y atípico. En la tabla se muestra la tasa de filtración glomerular de acuerdo a los pacientes que requirieron diálisis y los que no fueron candidatos a esta. Con un total de 28 pacientes que fueron dializados y 9 pacientes que no lo requirieron. Siendo el 75.6% los pacientes con diálisis y el 24.3% los que no fueron dializados.

A los 6 meses: 21 de los 28 pacientes (75%) con diálisis mantuvieron su tasa de filtración glomerular por arriba de 90ml/min/1.73m² y 7 de los 9 pacientes (77.7%) sin apoyo dialítico mantuvo la misma TFG a los 6 meses de seguimiento. Seis pacientes con TFG entre 60 a 89ml/min/1.73m² (21.4%) y 1 paciente en el mismo rango sin diálisis (11.1%). De los 21 pacientes, se reportó una defunción a pesar de haber requerido diálisis (3.5%). De los pacientes sin diálisis 1 se desconoce su TFG a los 6 meses ya que no acudió a su cita de control.

Al año, 27 pacientes de los 28 que requirieron diálisis hospitalaria, restando un paciente el cual se reportó como fallecimiento, 19 mantuvieron TFG mayor de 90ml/min/1.73m² (70.3%) contra 6 pacientes sin diálisis (66.6%) en este mismo rango. Se reporta un total de 5 pacientes dializados en TFG de 60 a 89 (18.5%), 6 pacientes sin englobarlos en rango de tasa de filtración glomerular por falta de reporte en expedientes al no acudir a su cita (16.6%). Sin contar con pacientes que hayan presentado enfermedad renal crónica terminal ni muerte al año de seguimiento. Tabla 6

CONCLUSIONES

De los cual se concluye que la mayoría de los pacientes que requieren apoyo dialítico, presentan recuperación de la tasa de filtración glomerular tanto a los 6 meses posteriores del inicio de la enfermedad como a largo plazo. Una paciente falleció por la presencia de complicaciones del sistema nervioso central y hemodinámicas aun con diálisis. De los pacientes que no requirieron diálisis debido a la evolución favorable por no tener implicación en la función renal, tuvieron una evolución satisfactoria con una estancia intrahospitalaria más corta comparada con los que tuvieron implicación renal y apoyo dialítico.

Aquellos pacientes que fueron candidatos a plasmaféresis, fueron aquellos niños que presentaron datos de hemólisis, requiriendo desde 4 a 11 sesiones de acuerdo a la evolución clínica y por hallazgos de laboratorio. En los cuales podemos observar que comparados contra aquellos que únicamente fueron candidatos de diálisis, el porcentaje de las principales complicaciones fue mucho menor tanto a los 6 meses y a largo plazo por la consulta externa de nefrología. Los cual nos indica que la plasmaféresis es un tratamiento eficaz y que además interviene en el pronóstico de los niños con Síndrome Urémico Hemolítico tanto típico como atípico.

De los resultados obtenidos de los 37 expedientes de pacientes con síndrome Urémico hemolítico, tanto típico como atípico, podemos observar que durante la estancia intrahospitalaria, la principal complicación fue la presencia de hipertensión arterial sistémica (de acuerdo a edad y sexo de cada paciente), la cual durante el seguimiento al año y en sus citas posteriores, este porcentaje disminuyó considerablemente, con necesidad de tratamiento médico en la minoría de los niños. Sin ser factor de mal pronóstico para evolucionar a Enfermedad renal crónico terminal ni progresión al fallecimiento.

Las alteraciones del sistema nervioso central, tanto la presencia de crisis convulsivas, coma, o ataque cerebro vascular se presentaron en 9 pacientes (siendo la única manifestación en nuestros pacientes la presencia de crisis convulsivas), de los cuales ninguno presentó secuelas posteriores por lo que no se requirió manejo anticonvulsivante al egreso de esta institución. La presencia de crisis convulsiva, no fue un factor de mal pronóstico para evolución a falla renal.

Otra de las complicaciones fue la proteinuria en rangos significativos, de la cual podemos observar en la evolución de los 36 pacientes vivos, que el porcentaje de la proteinuria en rango significativo fue disminuyendo en forma progresiva en los pacientes que recibieron un procedimiento de diálisis y aquellos que no la requirieron durante la fase aguda de la enfermedad. La proteinuria fue evaluada a través del examen general de orina y proteinuria cuantitativa de 12 horas.

La única excepción fue una paciente de 8 meses de edad quien se documentó diagnóstico de SHU típico quien desde su ingreso presentaba ya datos clínicos de mal pronóstico como la hipertensión arterial, afección del sistema nervioso central y falla renal, requiriendo procedimiento de diálisis inmediatamente a su ingreso evolucionando al fallecimiento a pesar del procedimiento dialítico.

Con estos datos, podemos concluir que los pacientes que son internados en esta institución por SHU, presentan una evolución favorable, con recuperación de la tasa de filtración glomerular en la mayoría de ellos al año de vigilancia, el porcentaje menor de los pacientes que no han alcanzado la recuperación total de la TFG, se ha ido recuperando esta de forma progresiva. El manejo oportuno y multidisciplinario ha permitido que los pacientes tengan un mejor pronóstico.

Lo más relevante, fue observar que los 7 niños que requirieron plasmaféresis tuvieron una mejoría en la tasa de filtración glomerular y menor porcentaje de complicaciones en comparación con los pacientes que requirieron únicamente diálisis.

Lo cual justifica que este procedimiento se debe realizar en los pacientes que tengan criterios clínicos para el uso de este procedimiento. En los pacientes que requirieron plasmaféresis se recortó el número de días con procedimiento dialítico en comparación a los que no se les realizó plasmaféresis sino únicamente diálisis.

BIBLOGRAFIA

1. Marina Noris, Ph.D., and Giuseppe Remuzzi, M.D. Atypical Hemolytic Uremic Syndrome, *New England Journal of Medicine* 2009;361:1676-87
2. Olivia Boyer and Patrick Niaudet, Hemolytic Uremic Syndrome: New Developments in Pathogenesis and Treatment. *International Journal of Nephrology* Volume 2011, Article ID 908407, 10 pages doi:10.4061/2011/908407.
3. Malla K, Malla T, Md Hanif. Prognostic indicators in Haemolytic Uraemic Syndrome. *Kathmandu University Medical Journal* (2004) Vol. 2, No. 4, Issue 8, 291-296
4. Krogvold et al. *Scandinavian Journal of Trauma, Resuscitation and Emergency Medicine* 2011, 19:44
5. Ramon A. Exeni, Síndrome Hemolítico manifestaciones clínicas: Tratamiento. *Revista Departamento de Nefrología (Supl. III)*, (Buenos Aires) 2006; 66 (Supl. III): 6-10
6. James J. Corrigan, Frank G. Boineau, Hemolytic-Uremic Syndrome. *Pediatrics Review*, vol 22. No.11 November 2001
7. Chantal Loirat and Véronique Frémeaux-Bacchi, Atypical Hemolytic Uremic syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011, 6:60
8. Silvia Andrea Barslund, Jorge Antonio Benitez, Luis Horacio Parra, Síndrome Urémico Hemolítico, *Revista de Posgrado de I 16 a VIa Cátedra de Medicina*. N° 170 – Junio 2007
9. Jean-Claude Davin, Nynke Buter, Jaap Groothoff, Joanna van Wijk, Antonia Bouts, Lisa Strain, Tim Goodship. Prophylactic plasma exchange in CD46-associated atypical haemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol* (2009) 24:1757–1760 DOI 10.1007/s00467-009-1188-8
10. B. Borgatta, N. Kmet-Luna, J. Relloc. *E. coli* O104:H4 outbreak and haemolytic uraemic syndrome. *Elsevier Doyma*. November 2011.
11. Mitra Mehrazma, Nakisa Hooman, Hasan Otukesh. Prognostic Value of Renal Pathological Findings in Children with Atypical Hemolytic Uremic Syndrome. *Iranian Journal of Kidney Diseases* | Volume 5 | Number 6 | November 2011
12. Samiya Razzaq. Hemolytic Uremic Syndrome: An Emerging Health Risk. *American Family Physician* Volume 74, Number 6 September 15, 2006
13. Randall Lou-Meda, Robert S. Oakes, Jarom N. Gilstrap, Christopher G. Williams, Richard L. Siegler. Prognostic significance of microalbuminuria in postdiarrheal hemolytic uremic syndrome. *Pediatric Nephrology*. DOI 10.1007/s00467-006-0283-3, July 2006.

LIMITACION DEL ESTUDIO

Son pocos los casos reportados en el hospital Infantil de México sobre pacientes con Síndrome Urémico hemolítico, con lo cual la información será limitada sobre el manejo de esta patología por lo cual se recopilará la información de los últimos 10 años de los casos reportados. De los años 2007-2012 en el Hospital Infantil de México.

La información recopilada será de los últimos 10 años (2002-2012) de revistas, artículos y libros médicos los cuales nos aporten información sobre el tratamiento.

Los estudios son muy pocos en la Institución en relación al Síndrome Urémico hemolítico, siendo dos hasta el momento y sin presentar un enfoque en relación a los factores de mal pronóstico para desarrollar Enfermedad renal crónica o la muerte, lo cual limita la información de los pacientes en el hospital Infantil de México.

Nombre	Edad	P.A.	BH ingreso	Frotis % células en casco	Cr y AU ingreso	EGO	TFG ingreso	Antihipertensivos anticonvulsivantes o alopurinol	Diálisis	Plasmaféresis	TFG a los 6 meses	Schwartz, Cr y EGO última cita
O.M.O	7ª10 m	Fiebre Diarrea con sangre sin moco	Hb: 8.0 Hto:22.3 Plaq:82mi Leucos 7700 N 61% B 1% L 24% M 12% RETIS: 1.6%	2%	Cr 12.6 AU:19.1	Ph 6.5 D 1010 Alb trazas Hb ++++ Eritros 3900 Leucos 1200 Bact +	4.8	* Captopril	- Colocación catéter Tenckhoff día 2 - diálisis peritoneal con sol estándar	NO	96	SW:101 Cr 0.6 AU5.0 Ego: sin proteinuria
P.A.S.	2ª2m	Palidez Astenia y adinamia, Vómito Diarrea con moco y sangre,	Hb:6.5 Hto:12.5 Plaq:247mil Leucos 16300 L 45% N 45% M 7% RETIS 16.2%	3-5xc	Cr 4.7 AU:17.4	ph 6 D 1010 Alb ++++ Eritros incontables. Leucos incontables. Cilindros eritrocitarios y granuloso	10.1	*Alopurinol	- colocación catéter Mahurkar día 1 - hemodiálisis	NO	118	SW:125 Cr 0.4 Ego: sin proteinuria
M.H.C.	2ª8m	Palidez Diarrea con sangre sin moco	Hb: 8.5 Hto: 23.6 Plaq:280mil Leucos 10500 B 7% L 36% N 40% M 17% RETIS 15.2%	6%	Cr: 3.9 AU:15.4	Ph 5.0 D 1012 Alb ++++ Hb ++++ Eritros 800 Leucos 25000 Cilindros cereos y granuloso	12.1	*Propranolol *captopril *alopurinol	NO	NO	74	SW: 73.2 Cr 0.5 EGO: sin proteinuria
M.R.D.	1ª2m	Palidez Vómito Diarrea con moco y sangre	Hb: 3.9 Hto:11.7 Plaq:355mil Leucos 27800 B 10% L 26% N 56% M 6% RETIS 3.8%	Sin frotis	Cr: 2.2 AU:17	pH 6 D 1009 Alb +++ Acetonas trazas Hb +++ Erit 190mm3 Leucos 800mm3 Cilindros hemáticos	18.7	*captopril *Alopurinol	NO	No	146	SW:168.4 Cr: 0.4 Ego: sin proteinuria
L.L.K	1ª9m	Anuria Edema Palidez Fiebre Vómito Diarrea con moco y sangre	Hb:10.2 Hto:30.6 Plaq:35mil Leucos 17800 B 3% L 43% N 53% M 0% RETIS 2.8%	Sin frotis	Cr 4.8 Au: 16.3	Sin EGO	8.8	*Alopurinol	- colocación catéter Tenckhoff día 2 -diálisis peritoneal sol estándar	NO	138	S:174,1 Cr: 0.3 Ego: sin proteinuria
G.M.G.	1ª11 m	Diarrea con moco y sangre	Hb:17.3 Hto:50.3 Plaq:267mil Leucos 19600 L 15% N 78% B 4% M 0% RETIS: no	7-8xc	Cr 4.7 AU 17.4	Sin EGO	9.3	*verapamilo *hidralazina *Captopril	- colocación catéter rígido día 5 -diálisis peritoneal sol estándar - hemodiálisis	NO	98	SIN CONTROL DESDE ALTA ABRIL 11

Y.O.L.p	10m	Palidez Hematuria Diarrea 12con moco y sangre Vómito Fiebre	Hb:7.6 Hto:22.5 Plaq:134mil il Leucos 11700 B 1% L 5% N 43% M 3% RETIS 14.8%	Sin frotis	Cr 0.6 AU 4.8	ph 6 D 1020 Eritros abundantes Prot 500 Sangre 250	54	NO	NO	no	No asistió	No asistió
R.M.M	1ª11 m	Vómito Edema Oliguria Diarrea sin moco ni sangre	Hb:5.0 Hto:13.3 Plaq:33mil Leucos 16100 L 47% N 43% M 7% B 0% ADE 21.3%	Sin frotis	Cr 7.6 AU 17	ph 7.3 D 1010 Alb ++++ Eritros incont. Leucos 2000 Cilindros granulosos +	6.8	*Verapamilo *Captopril	- colocación catéter rígido día 1 -Diálisis peritoneal sol.standard	NO	134	SW:183 Cr 0.3 AU 3.4 EGO:sin proteinuria
C.G.B.	1ª3m	Epistaxis Edema Vómito Diarrea con moco y sangre	Hb: 9.1 Hto 27.3 Plaq:52mil Leucos 18900 B 2% L 44% N 47% M 7% RETIS 5.4%	Sin frotis	Cr 5.2 AU 15.9	Ph 5.0 D 1008 Alb ++++ Hb +++ Eritros incontables Leucos 0 Cilindros eritrocitarios Nitritos +	7.8	*Captopril *Alopurinol	- colocación catéter tenchkoff día 2 -diálisis peritoneal sol estándar	NO	116	SW:127 Cr 0.5 AU: 3.2 EGO: sin proteinuria
D.J.C.	7m	Diarrea con moco y melena Vómito Crisis convulsivas	Hb: 8.0 Hto 21.6 Plaq:22mil Leucos 19000 N 21% B 0% L 69% M 9% RETIS-----	6%	Cr 4.2 AU 14.7	Sin EGO	5.1	*Captopril *Verapamilo *hidralazina, *Alopurinol	- colocación catéter tenchkoff -diálisis peritoneal sol hipertónica y estándar	NO	92	SW: 99 Cr 0.6 AU4.1 Ego: albumina +
S.R.J.	1ª2m	Diarrea sin moco ni sangre Vómito Fiebre	Hb: 6.6 Hto 18.6 Plaq:299mil il Leucos 11900 N 42% B 3% L 54% M 1% RETIS 23.8%	Sin frotis	Cr4.3 AU: sin reactivo	EGO: Ph 6.0 D 1006 Alb + Cetonas trazas Hb ++ Eritros 1000 Leucos 800	8.9	No	- colocación catéter Tenchkoff -diálisis peritoneal sol.standard	NO	94	SW:96 Cr: 0.6 AU: 4.9 EGO: alb trazas
V.R.R.	4ª	Diarrea con moco sin sangre. Vómito Dolor abdominal Crisis convulsivas	Hb: 8.4 Hto 24.4 Plaq:45mil l Leucos 11600 N 26% B 15% L 49% M 10% RETIS 4.0%	5%	Cr 7.4 AU 21.7	Sin EGO	7.5	*Verapamilo *Captopril *Alopurinol	- colocación catéter tenchkoff - diálisis peritoneal sol estándar	NO	128	SW:143 Cr:0.4 AU: sin reactivo EGO: sin alt Última cita abril 08
A.C.P.J.	10m	Diarrea Vómito Palidez	Hb: 7.0 Hto 27.9 Plaq:82mil l Leucos 15700 N 33% B 0% L 61%	7%	Cr 1.5 AU 14.5	Ph 5.0 D 1015 Prot 150 Hb 250 Eri 15-20xc leu 2- 4xc bact ++ Cel epi 2-4xc Cilindros granulosos	22.5	*Captopril *Alopurinol	NO	NO	108	SW: 115.5 Cr 0.5 AU 4.6 EGO: cristales de oxalato ++

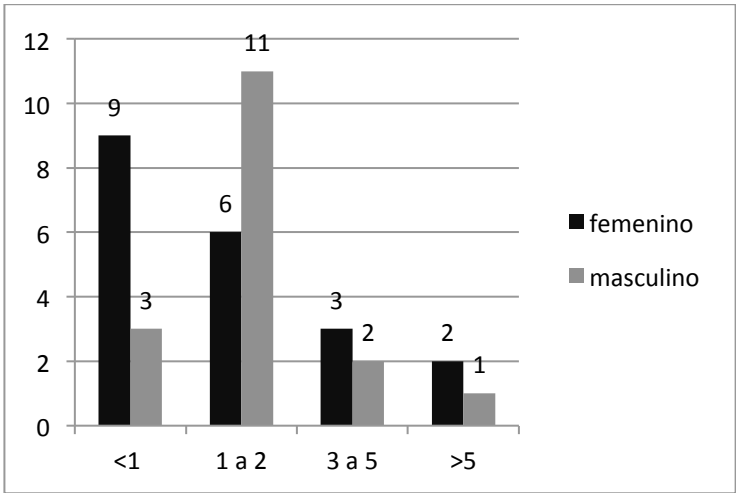
			M 4% RETIS 17.2									
S.M.S.	10m	Diarrea, con moco sin sangre. Vómito. Edema. Anuria	Hb: 10.8 Hto 34.2 Plaq:288mil Leucos 19700 N 62% B 1% L 33% M 4% RETIS 2.8	7%	Cr 5.5 AU sin reactivo	Sin EGO	7	*Captopril	- Colocación catéter tenchkoff - diálisis peritoneal sol estándar	NO	72.2	SW77 Cr 0.5 AU No Ego: alb trazas Hb trazas Sin contar con más citas.
M.R.J	1ª1m	Diarrea con moco y sangre Vómito	Hb: 5.7 Hto 16.9 Plaq:37mil Leucos 19100 N 45% B 3% L 47% M 4% RETIS 11.2	24.2%	Cr 2,2 AU 12.9	Ego Ph6 D 1007 alb + Hb +++ erit 4100mm3 leu 1400mm3 Cilindros hemáticos, granulados y leucocitarios	19.75	*Verapamilo *Captopril	NO	NO	153	SW 174 Cr 0.3 AU NO EGO: sin proteinuria ALTA al año 5 meses
M.G.C.	11m	Diarrea sin moco ni sangre Vómito Crisis convulsivas	Hb: 8.6 Hto 26.5 Plaq:33mil Leucos 8900 N 33% B 0% L 55% M 4% RETIS ---	Sin frotis	Cr 3.4 AU 16	Sin EGO	9.6	*Verapamilo *Captopril *Verapamilo *Propranolol *DFH	- colocación catéter tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar	no	89	SW 88 Cr 0.6 AU 3.8 EGO: albumina trazas
S.M.A.	5m	Diarrea sin moco ni sangre. Oliguria	Hb: 6.9 Hto 18.5 Plaq:82mil Leucos 18800 N 52% B 6% L 40% M 2% RETIS7.6	Sin frotis	Cr 4.3 AU 18.2	Ph 7 D 1007 Hb trazas Leucos 400 Bact +	6.4	*Hidralazina *Captopril *verapamilo *propranolol	- Colocación catéter tenchkoff -Diálisis hipertónica - Hemodiálisis Diálisis sol estándar	no	145	SW 156 Cr 0.4 AU 6.4 Prot 12 hrs: 14.2mgm2sch EGO alb +
R.B.E.	3ª11m	Diarrea con moco sin sangre. Vómito Fiebre	Hb: 7.5 Hto 21.1 Plaq:38mil Leucos 11600 N 32% B 0% L 52% M 10% RETIS 2.4	11%	Cr 0.3 AU 4.9	Ph 5.5 D 1009 Alb ++++ Acetona +++ Hb ++++ Erit 2500 Leucos 10000 Bact ++ c. granulados	177	No	No	no	184	Sin acudir a citas
C.S.M.	2ª1m	Diarrea con moco y sangre. Fiebre Vómito Crisis convulsivas	Hb: 9.4 Hto 26 Plaq:107mil Leucos 27000 N 37% B 9% L 45% M 8% RETIS 2.0	6%	Cr 7.0 AU 18.8	Sin EGO	6.9	*Captopril	- Colocación catéter Tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar	no	94	SW: 96.2mgm2 Cr 0.6 AU no EGO: alb trazas y cristales oxalato
D.F.E.	8m	Diarrea sin moco ni sangre Vómito Fiebre Palidez	Hb: 5.5 Hto16.1 Plaq:46mil Leucos 14300	13%	Cr 1.9 AU 8.8	Ph 7 D 1015 Cetonas 5 prot 500 sangre 250 leuc 2xc eri abundantes bact	14.2	*Captopril	- Colocación catéter Tenchkoff -diálisis peritoneal	no	116.4	SW: 125.8 Cr 0.4 AU no EGO: sin proteinuria

		Edema.	N 28% B 7% L 57% M 0% RETIS 16			++			sol estándar			
N:G.A	11m	Diarrea con sangre Vómito Edema Oliguria	Hb 4.2 Hto 11.8 Plaq 14mil Leucos 9700 N 37 B 8 L 53 M 2 Ret 4.6%	20%	Cr 5.7 AU 16.3	Sin EGO	5.5	+Hidralazina *Captopril	- Colocación catéter tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar	no	120	SW: 122mlm2 Cr 0.5 AU no EGO: alb trazas
C:F:A	10m	Diarrea 15d, 5/d, sin moco ni sangre Vómito 5d, 2/d gástrico	Hb 9.1 Hto 26 Plaq 162000 Leucos 8300 N 70 B 2 L 19 Ret 65	11%	Cr 7.4 AU 13.9	Ph 5 D 1010 Alb 150 glu 50, sangre 50 bact +	4.2	*Captopril *Losartan	- Colocación catéter tenchkoff -diálisis peritoneal sol estándar	no	88.3	SW: 91.9 Cr 0.7 AU no EGO: alb trazas, acetonas +++
S:C.A.	1ª3m	Diarrea con moco y sangre Palidez Anuria Edema	Hb 7.3 Hto 22.6 Plaq 123000 Leucos 8500 N 62 B 1 M 6 Retis 5%	14%	Cr 6.1 AU 19.7	Sin EGO	6.4	*Captopril *Verapamilo *Captopril	- Colocación catéter Tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar	No	125	SW: 123 Cr 0.5 AU no EGO alb trazas, proteinuria 12 hrs: 4.8mgm2scd
R.S.M.	1ª6m	Diarrea sin moco ni sangre Fiebre vómito	Hb 8.9 HTO 26.2 Plaq 50mil Leucos 19300 B 5 L 15 M1 Retis 3.6%	4%	Cr 4.1 AU no	Sin EGO	10.59	*Verapamilo *Captopril	- Colocación catéter Tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar e hipertónica	no	120	SW: 124.3 Cr 0.5 AU 2.8 EGO: alb trazas
M.V.P	11m	Diarrea con moco y sangre Vómito Fiebre edema anuria	Hb 7.9 Hto 22.8 Plaq 170mil Leucos 20700 N 72 B 0 L 17 M 8 Retis ----	Sin frotis	Cr 6.2 AU 16.8	Sin EGO	5.2	*Hidralazina *Captopril	- Colocación catéter Tenchkoff -Diálisis peritoneal sol estándar - Hemodíalisis -Diálisis peritoneal sol estándar	no	70.8	SW: 71.9 Cr 0.6 AU 4.2 EGO: alb trazas Prota 12hrs: 4mgmlhr
H.A.V	1ª5m	Diarrea con moco y sangre Palidez Astenia y adinamia	Hb 7.7 Hto 21.3 Plaq 315000 Leucos 13300 N 34 B 0 L 62 M 4 Retis 12.8%	4%	Cr 0.8 AU 6.0	Ph 5 D 1020 Alb 150 Hb 250 Eri abun Leu 5-7xc Cilindros granulosos 3-4xc bact ++	54.3	No	No	no	125	Sw126.5 Cr 0.4 AU 4.3 EGO: sin proteinuria
L.C.M	8m	Diarrea con moco sin	Hb 7.4 Hto 20.8	11.6%	Cr 1.4	Sin EGO	20.25	*Amlodipino *Prazocin	- Colocación	no	Finada	Finada

		sangre. Edema Palidez	Pla ^q 62mil Leucos 8200 N 52 B 4 L 41 M 3 Retis ----		AU ----				catéter Tenckhoff - diálisis peritoneal sol estándar				
G.P.M	7m	Oliguria Lesiones petequiales	Hb 7.4 Hto 20.8 Pla ^q 79mil Leucos 6900 N 55 b 0 L 39 M 6 Retis ----	11.4%	Cr 1.6 AU 12.1	Ph 6 D 1014 alb ++++ hb ++++ eri 400 lue 1000 cilindros hemáticos y granulosos + bact ++	20.25	*Hidralazina *Captopril: *losartan *Prazocin *Propranolol	- Colocación catéter Tenckhoff -Diálisis peritoneal sol estándar e hipertónica	10 sesiones a los 9 meses inicio de la enferme dad	63.5	SW: 68.35 Cr: 0.7 AU 4.8 EGO sin proteinuria	
H.R.V.	1 ^a 6m	Diarrea sin moco ni sangre Vómito Anuria	Hb 5.4 Hto 16.2 Pla ^q 35mil Leucos 11200 N 51 B 4 L 43 M 2 Retis 14.6	Sin frotis	Cr 7.7 AU 23.1	Ph 7.5 D 1025 alb ++++ acetona bajo hb trazas eri 11900 leu 2100 cilindros hemáticos	5.1	No	- Colocación catéter rígido -Diálisis peritoneal sol hipertónica y estandar	no	111	SW: 112.75 Cr 0.6 AU 4.6 Ego: alb trazas Proteinuria 12hrs: negativa	
C.G.A.	1 ^a 4m	Vómito Hematemesis Fiebre	Hb 5.0 Hto 17 Pla ^q 15mil Leucos 17mil N 31 B 17 L 45 M 6 Retis 0.2%	7%	Cr 2.2 AU ---	Ph 5.0 D 1025 Alb +++ Hb ++ Eri 10-12xc leu 12- 14xc Cilindros granulosos 2-3xc cristales urato amorfo +++	20	*hidralazina *propranolol	No	No	127	SW: 129.2 Cr 0.6 AU: -- EGO: alb trazas	
G.V.C.	1 ^a 11 m	Vómito Diarrea sin moco ni sangre Fiebre Anuria	Hb 6.8 Hto 18.9 Pla ^q 121mil Leucos 20700 N 40 B 11 L 46 M 0 Retis ---	9.7%	Cr 8.1 AU---	Sin EGO	6.0	*propranolol *verapamilo *hidralazina *alopurinol	- colocación catéter rígido -diálisis peritoneal sol estándar e hipertónica y estandar	Si l: día 3 F: día 5 6 sesiones	94	SW: 94.18 Cr 0.8 AU 4.2 EGO: sin proteinuria	
M.C.Y.	1 ^a 1m	Diarrea con moco y sangre Edema Palidez	Hb 3.8 Hto 11.7 Pla ^q 126mil Leucos 10800 N 50 B 10 L 36 M 5 Retis 3.3	Sin frotis	Cr 3.1	Ph 5.0 D 1025 Alb ++ hb ++++ eri 300 leu 400 Cristales ácido úrico	11	*propranolol *hidralazina *captopril	- colocación catéter rígido -diálisis peritoneal sol estándar	Si l: día 3 F: día 8 En 11 ocasiones por hemólisis	91	SW: 133.8 Cr 0.6 AU --- EGO: Sin proteinuria	
L.M.D	2 ^a 9m	Vómito Diarrea sin moco ni sangre	Hb 3.5 Hto 9.9 Pla ^q 41mil Leucos 9400 N 30 B 6 L 50 Restis---	Sin frotis	Cr 10.9	Ph 5.0 D 1010 Alb +++ hb +++ eri 6-12xc leu 3-4xc bact +	5.1	*captopril *propranolol *nitroprusiato	- colocación catéter rígido -diálisis peritoneal sol estándar e hipertónica	Si l: día 4 F: día9 En 4 ocasiones por hemólisis	95.4	SW: 111.5 Cr 0.7 AU 4.3 EGO: alb trazas	
V.V.J.	1 ^a 8m	Diarrea con moco y sangre	Hb 7.3 Hto 21.3 Pla ^q	8.6%	Cr 1.5 AU 15.1	Ph 5.0 D 1025 Alb ++ hb +++ eri	30.4	*propranolol	No	no	103	Sin asistir hace 3 años	

		Fiebre Palidez	215mil Leucos 11900 N 57 B 2 L 33 M 5 Retis 11%			incontables Leucos 600 cilindros hemáticos						
C.V.A.	3ª7m	Diarrea sin moco ni sangre Vómito Dolor abdominal	Hb 9.9 Hto 28.2 Plaq --- Leucos 7600 N 57 B 0 L 40 M 3 Retis ----	6.4%	Cr 7.4 AU 21.5	Ph 6.0 D 1013 Alb ++ Hb +++ Eri incontables Leucos 0-1xc Bact escasas	7.5	*alopurinol *furosemide	- colocación catéter rígido -diálisis peritoneal sol estándar	Si I: día 2 F: día 5 7 sesiones	135	
P.F.C.	1ª7m	Diarrea con moco sin sangre Palidez Edema	Hb 8.9 Hto 26.1 plaq 51mil Leucos 14200 N 62 B 4 L 28 M 6 Retis 3.7	Céls en casco ++	Cr 2.9 AU ---	Ph 5.0 D 1020 Alb ++++ Acetona + Hb +++ Eri1800 Leu 2000 Cilindros hemáticos, granuloso	16.5	*propranolol *hidralazina *DFH	- colocación catéter rígido -diálisis peritoneal sol estándar	Si I: día 1 F: día 8 En 9 sesiones	146	-sin acudir desde oct 02
N.G.D.	12ª9 m	Diarrea con sangre sin moco Vómito Dolor abdominal Crisis convulsivas	Hb 8.6 Hto 24 Plaq 79mil Leucos 6800 N 54 B 11 L 23 M 8 Retis 5.4	19.6%	Cr 7.5 AU6.9	Ph 6.0 D 1015 Alb ++ Glu + Hb +++ Eri abundantes Leucos 2xc Cilindros granulosos Bact +	11.7	*hidralazina *clonidina *prazocin *nitroprusiato de sodio *captopril *nijedipino *propranolol *losartan	- colocación catéter mahurkar ExtraHIM (3 sesiones hemodiálisis) - hemodiálisis	Si I: día 5 F: día 22 8 sesiones	81	Sin acudir desde feb 06

Grupo de edad por sexo



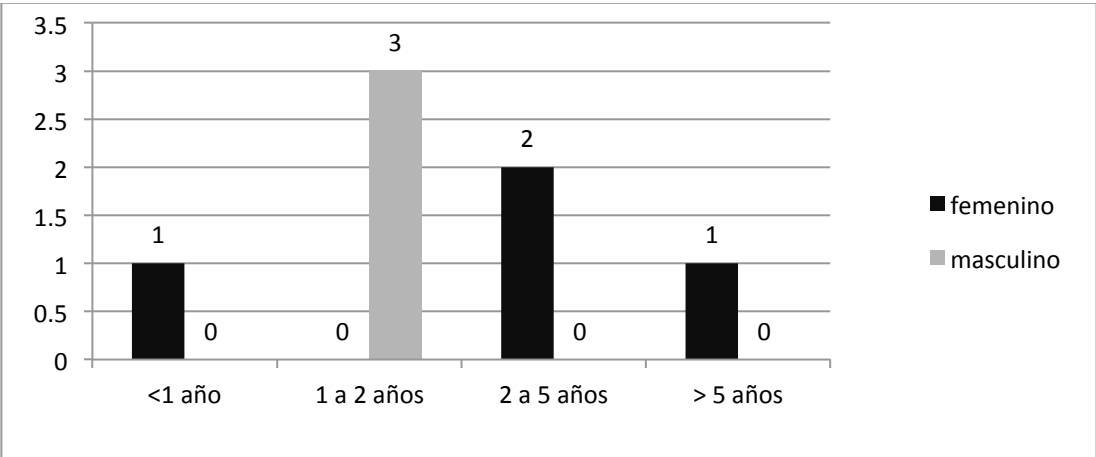
GRAFICA 1

Tasa de filtración glomerular al ingreso

TFG al ingreso	<1año	1-2 años	2-5 años	>5 años
>90 ml/min/1.73m ²			1	
60-89 ml/min/1.73m ²				1
30-59 ml/min/1.73m ²	1	2		
15-29 ml/min/1.73m ²	3	3		1
<15ml/min/1.73m ²	8	12	4	1

Tabla 2

Pacientes con PLASMAFERESIS

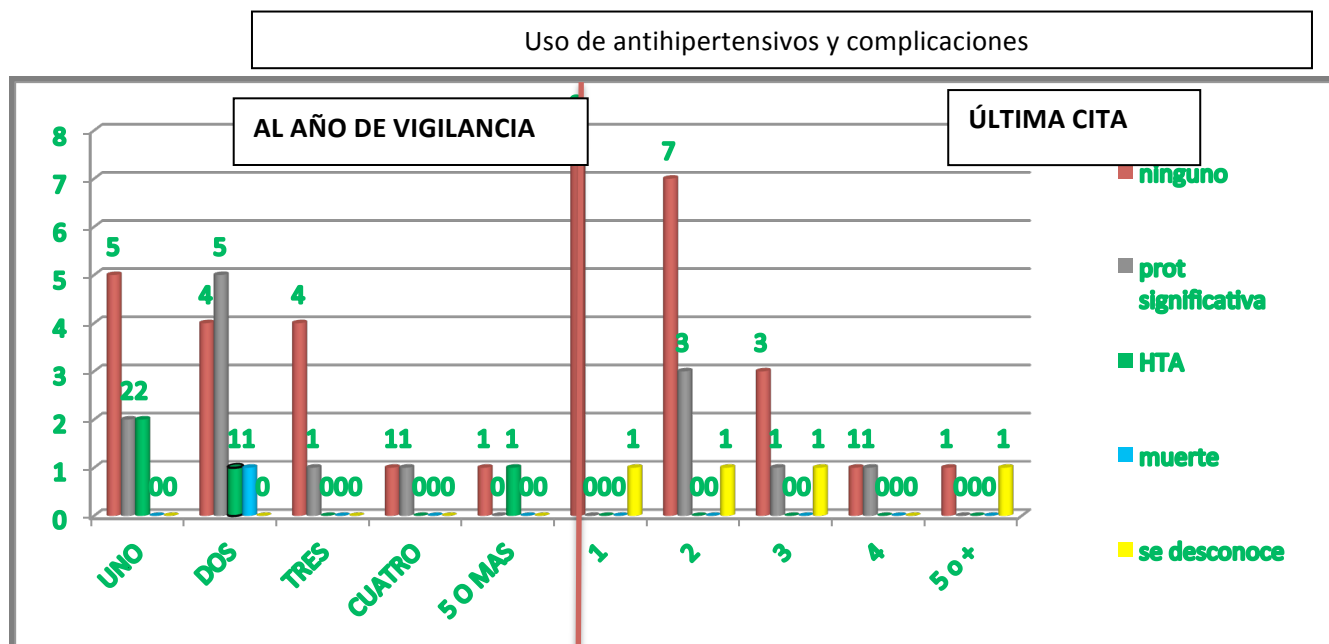


Gráfica 2

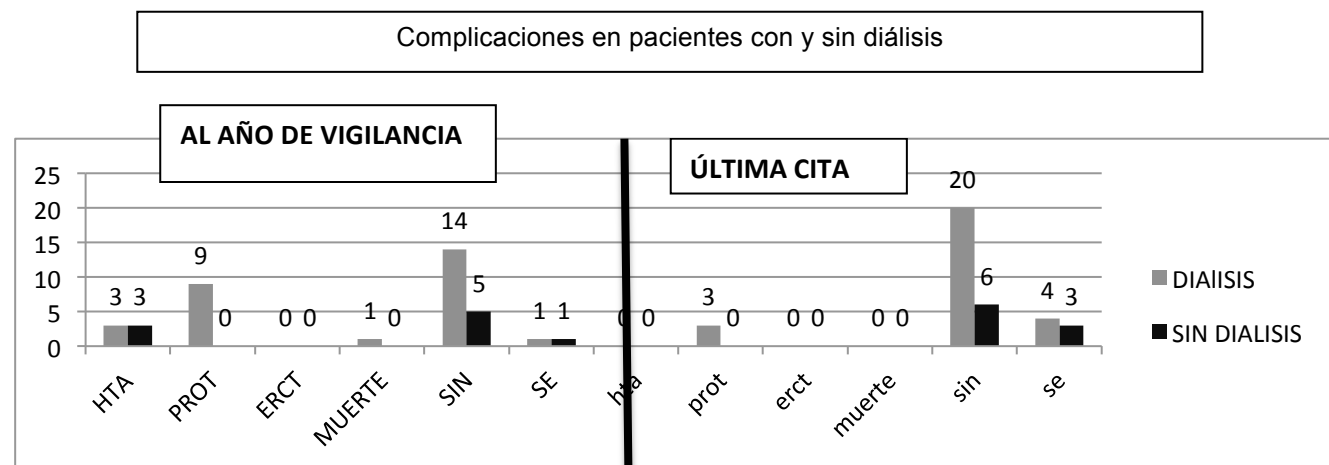
Principales complicaciones durante su ingreso y estancia hospitalaria

Grupo edad	Hipertensión arterial		hiperuricemia		HTA + Convulsiones o encefalopatía urémica		HTA + hiperuricemia		HTA + convulsiones + hiperuricemia	
	masculino	femenino	masculino	femenino	masculino	femenino	masculino	femenino	masculino	femenino
<1 año	1	5				3	1			1
1 a 2 años	6	1		1	2		2	1		
2 a 5 años		1		1	1		2			1
>5 años	1					1				

*primera franja representa al sexo masculino y la segunda al sexo femenino. Tabla 3



Gráfica 3



gráfica 4

Factores de mal pronóstico al año de seguimiento con y sin plasmaféresis

<i>factores de mal pronóstico al año de seguimiento</i>	<i>Con plasmaféresis</i>	<i>Sin plasmaféresis</i>
HTA	1	4
Proteinuria significativa	0	9
Proteinuria significativa + HTA	0	1
ERCT	0	0
Muerte	0	1

Tabla 4

Factores de mal pronóstico con y sin plasmaféresis en última cita de seguimiento

<i>factores de mal pronóstico en última cita</i>	<i>Con plasmaféresis</i>	<i>Sin plasmaféresis</i>
HTA	0	0
Proteinuria significativa	0	4
ERCT	0	0
Muerte	0	0

Tabla 5

Tasa de filtración glomerular con y sin diálisis a los 6 meses y al año de seguimiento

TFG	DIALISIS		SIN DIALISIS	
	A los 6 meses	A los 6 meses	Al año	Al año
>90 ml/min/1,73m ²	21	7	19	6
60-89 ml/min/1.73m ²	6	1	5	
30-59 ml/min/1.73m ²				
15-29 ml/min/1.73m ²				
<15ml/min/1.73m ²				
Se desconoce		1	3	3
Alta				
Muerte	1			

=9

= 28

= 9

=27

Tabla 6