



FACULTAD DE MEDICINA “HIPÓLITO UNANUE”

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y LABORATORIALES DEL SÍNDROME URÉMICO
HEMOLÍTICO EN NIÑOS HOSPITALIZADOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
SALUD DEL NIÑO DE BREÑA. PERIODO MARZO 2018 – ABRIL 2019

Línea de investigación:

Salud pública

Tesis para optar el título profesional de Médico Cirujano

Autora:

Gonzales Paredes, Mariela Tessy

Asesor:

Figuroa Quintanilla, Dante
(ORCID: 0000-0001-7227-4914)

Jurado:

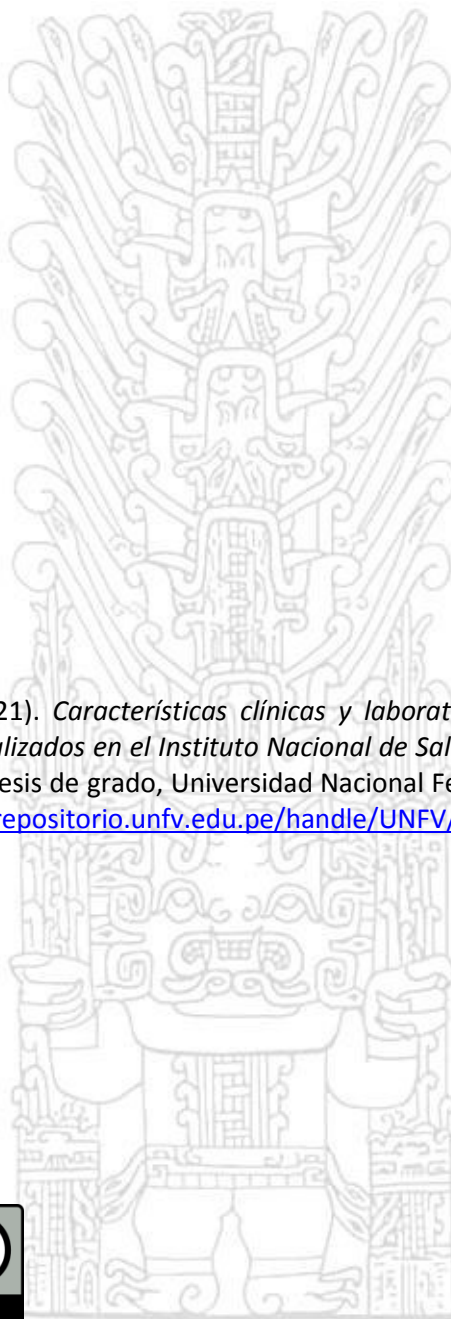
Guevara Florian, Victor Angel

La Rosa Botonero, José Luis

Tantaleán Da Fieno, José Alberto Javier

Lima - Perú

2021



Referencia:

Gonzales Paredes, M. (2021). *Características clínicas y laboratoriales del síndrome urémico hemolítico en niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño de Breña. Periodo marzo 2018 – abril 2019* [Tesis de grado, Universidad Nacional Federico Villarreal]. Repositorio Institucional UNFV. <http://repositorio.unfv.edu.pe/handle/UNFV/5197>



Reconocimiento - No comercial - Sin obra derivada (CC BY-NC-ND)

El autor sólo permite que se pueda descargar esta obra y compartirla con otras personas, siempre que se reconozca su autoría, pero no se puede generar obras derivadas ni se puede utilizar comercialmente.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>



Universidad Nacional
Federico Villarreal

VRIN | VICERRECTORADO
DE INVESTIGACIÓN

FACULTAD DE MEDICINA “HIPÓLITO UNANUE”

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y LABORATORIALES DEL SÍNDROME
URÉMICO HEMOLÍTICO EN NIÑOS HOSPITALIZADOS EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO DE BREÑA. PERIODO MARZO 2018-**

ABRIL 2019

Línea de investigación: Salud pública

Tesis para optar el título profesional de Médico Cirujano

AUTOR:

Gonzales Paredes, Mariela Tessy

ASESOR:

Figuroa Quintanilla, Dante

JURADO

Guevara Florian, Victor Angel

La Rosa Botonero, José Luis

Tantaleán Da Fieno, José Alberto Javier

Lima-Perú

2021

Dedicatoria

A mi madre, Yolanda, por ser ejemplo de fortaleza y creer en mis sueños. A mis hermanos, Liz, Gina y Elvis, por ser ejemplo de superación. A Frank por su infinita paciencia y amor incondicional. A mi padre, Marcial, siempre vivirás en mi corazón.

Agradecimiento

Al Dr. Julio Marín Portocarrero por su gran enseñanza en la elaboración de mi proyecto de investigación. Al Dr. Dante Figueroa por incentivar la investigación desde mi pregrado.

Índice

Resumen	V
Abstract	VI
I. Introducción.....	1
1.1 Descripción y formulación del problema	2
1.2 Antecedentes.....	2
<i>1.2.1 Antecedentes internacionales.....</i>	<i>2</i>
<i>1.2.2 Antecedentes nacionales</i>	<i>6</i>
1.3 Objetivos	8
<i>1.3.1. General</i>	<i>8</i>
<i>1.3.2. Específicos</i>	<i>8</i>
1.4 Justificación	9
II. Marco teórico.....	11
2.1 Bases teóricas sobre el tema de investigación	11
III. Método.....	20
3.1. Tipo de investigación	20
3.2. Ámbito temporal y espacial:	20
3.3. Variables	20
3.4. Población y muestra:	20
3.5. Instrumento:	20
3.6. Procedimientos:	20
3.7. Análisis de datos	21
IV. Resultados	22
V. Discusión de resultados	36
VI. Conclusiones	40
VII. Recomendaciones.....	42
VIII.Referencias	43
IX.Anexos	49
Anexo A. Operacionalización de variables.....	49
Anexo B. Ficha de Recolección de Datos.....	52

Resumen

El Síndrome Urémico Hemolítico se caracteriza por la triada clínica de anemia hemolítica microangiopática no autoinmune, trombocitopenia y falla renal aguda. **Objetivo:** Determinar las características clínicas y laboratoriales del síndrome urémico hemolítico en los niños hospitalizados en el INSN. **Método:** Descriptivo, transversal, retrospectivo. Los datos de las historias se consignaron en una ficha de recolección de datos y se procesaron con el software estadístico Excel. **Resultados:** Predominio del sexo masculino, grupo etario entre 2 a 3 años, presencia de diarrea en el 92%, diuresis disminuída en el 85%, vómitos en el 85%; HTA en el 30%, anemia leve en el 39%, anemia moderada 39% y severa en el 39%; Plaquetopenia en el 92%, creatinina elevada en el 100%, la TFG disminuída en el 92%, Haptoglobina disminuída en el 84%, DHL elevada en el 84%, el C3 disminuída en el 54%. **Conclusiones:** Existen características clínicas renales y extrarrenales. De las características renales evidenciadas en este trabajo tenemos oligoanuria, Hipertensión arterial, las características extrarrenales tenemos principalmente, convulsiones, edemas, vómitos. El presente ha demostrado que el SUH presenta un cuadro prodrómico que la presencia de diarrea (92%), que puede o no persistir durante la hospitalización. Las características laboratoriales presentan al incremento de la creatinina sérica que estuvo presente en el 100% de los pacientes, seguido de la disminución de la Tasa de Filtrado Glomerular presente en el 92%. El 92% y el 85% de los pacientes presentaron Plaquetopenia y anemia (principalmentesevera y moderada) respectivamente; en el 84% de los pacientes se obtuvo Haptoglobina disminuída y deshidrogenasa láctica elevada. Presencia de proteinuria cualitativa en el 54%. Se obtuvo que el 62% de pacientes presentaron hiponatremia, el 77% tuvo bicarbonato disminuído. No se logró identificar el tipo de SHU porque no se encontraron en las historias clínicas las variables respectivas para hacerlo.

Palabras claves: síndrome urémico hemolítico, niños, trombocitopenia, insuficiencia renal.

Abstract

Hemolytic Uremic Syndrome is characterized by the clinical triad of non-autoimmune microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute renal failure. **Objective:** To determine the clinical and laboratory characteristics of hemolytic uremic syndrome in children hospitalized at the INSN. **Method:** Descriptive, transversal, retrospective. The data of the histories were recorded in a data collection sheet and were processed with the statistical software Excel. **Results:** Prevalence of the male sex, age group between 2 to 3 years, presence of diarrhea in 92%, decreased diuresis in 85%, vomiting in 85%; HT in 30%, mild anemia in 39%, moderate anemia in 39% and severe in 39%; Plaquetopenia in 92%, creatinine elevated in 100%, GFR decreased in 92%, Haptoglobin decreased in 84%, DHL elevated in 84%, C3 decreased in 54%. **Conclusions:** There are renal and extrarenal clinical features. Of the renal characteristics evidenced in this work we have oligoanuria, arterial hypertension, the extrarenal characteristics we have mainly, seizures, edema, vomiting. The present has shown that HUS presents a prodromal picture than the presence of diarrhea (92%), which may or may not persist during hospitalization. The laboratory characteristics show the increase in serum creatinine that was present in 100% of the patients, followed by the decrease in the Glomerular Filtration Rate present in 92%. 92% and 85% of the patients presented with plaquetopenia and anemia (mainly severe and moderate) respectively; In 84% of the patients, decreased Haptoglobin and elevated lactic dehydrogenase were obtained. Presence of qualitative proteinuria in 54%. It was found that 62% of patients had hyponatremia, 77% had decreased bicarbonate. It was not found to identify the type of HUS because the respective variables to do so were not found in the medical records.

Key words: hemolytic uremic syndrome, children, thrombocytopenia, kidney failure.

I. Introducción:

El SUH, descrito por primera vez en 1955 por Gasser & col, es una entidad clínica que presenta la triada de trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y lesión renal aguda. Según se iba conociendo la fisiopatología de esta entidad, fueron Karmali & col. quienes asociaron el SUH con el cuadro de diarrea producida por la toxina de la *Escherichia Coli* hallada en las heces de los niños afectados, lo que significó un gran avance en el entendimiento de su patogénesis y clasificación clínica. (Bello, 2016; Pones et al, 2011)

La mayoría de los casos se presentan en niños menores de cinco años y están asociados a cuadros de diarrea generado por alguna bacteria productora de la toxina Shiga, a esta presentación se le conoce como SUH Típico (Eymann et al., 2016). En menor porcentaje el SUH se asocia a ciertas alteraciones primarias que se conocen como genéticas y adquiridas que corresponden a las mutaciones del Factor H (CFH) y proteínas relacionadas (CFHR) de la Proteína Cofactor de Membrana (MCP), C3, factor I del complemento (CFI), Factor B (CFB), Trombomodulina (THBD) y Anticuerpos contra el factor H, Otras denominadas secundarias son las condiciones amplificadoras del complemento corresponden a infecciones (virales, bacterianas y parásitos), vacunas, neoplasias, pancreatitis, embarazo, puerperio, esto se le conoce como SUH Atípico. Ambas clasificaciones, primarias y secundarias, se les denomina SHU Atípico. (Sepúlveda et al. 2018; Mena y Puig, 2019)

La incidencia del SUH en Europa y América del norte es de 1 caso por cada 100000 niños menores de 15 a 18 años siendo de 1.9-2.9 casos por 100000 niños en menores de 5 años. En América Latina la incidencia es diez veces más alta. En Argentina se presenta de 10 a 17 casos por cada 100000 niños menores de 5 años. (Saborio, 2019; Barrera et al., 2020).

Se debe considerar que esta entidad puede presentar un mal pronóstico si no es diagnosticada y tratada oportunamente; debido ello y a los escasos estudios sobre el tema en el

Perú creí necesario realizar una investigación con la finalidad de conocer las características clínicas y laboratoriales del SUH en los niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño de Breña.

1.1 Descripción y formulación del problema

¿Cuáles son las características clínicas y laboratoriales del síndrome urémico hemolítico en los niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño? Periodo marzo 2018-abril 2019.

1.2 Antecedentes:

1.2.1 Antecedentes internacionales

Alfandary et al. (2020) publicaron en PubMed un estudio sobre “Hemolytic Uremic Syndrome: A Contemporary Pediatric Experience” que consistió en una revisión retrospectiva de todos los niños israelíes diagnosticados con SUH en 4 centros médicos importantes en Israel durante 1999-2016. Se conformaron 4 grupos según la etiología del SUH de las guías internacionales: I, lesión heredada o adquirida de la cascada del complemento (SUH atípico); II, infección asociada a toxina shiga, SHU típico, neumococo; III, enfermedad coexistente; IV: otras causas desconocidas; se identificaron 75 niños con SUH; la incidencia media anual fue de $1,5 \pm 0,7$ casos / 106 por año. Se concluye que en Israel la incidencia es menor que en la mayoría de países ya que la presentación de esta entidad asociada a toxina shiga es muy rara. El SHU atípico es el grupo etiológico definido más grande; se identificaron algunas características distintivas que podrían facilitar su diagnóstico. El sistema de clasificación actual deja una alta tasa de SUH de "causa desconocida".

Bruyand et al. (2019) publicaron en Pubmed los resultados de un estudio prospectivo “Paediatric haemolytic uraemic syndrome related to Shiga toxin-producing Escherichia coli, an overview of 10 years of surveillance in France 2007 to 2016”. Francia cuenta con un sistema de vigilancia nacional desde el 2006 que permite monitorear las tendencias espaciales y

temporales de la incidencia de SUH pediátrico, describir las características de los casos y detectar grupos de casos para orientar las medidas de prevención y control. Durante los 10 años de estudio, la tasa de incidencia (RI) de SUH pediátrico fue de 1,0 por 100.000 niños-años, con una mediana de 116 casos / año. La mediana de edad en el momento del diagnóstico de SUH fue de 30 meses. Durante todo el período de estudio, el SUH fue precedido por diarrea en el 90% casos, de los cuales el 50% tuvieron diarrea sanguinolenta. La mediana de retraso entre el inicio de la diarrea y el diagnóstico de SUH fue de 6 días. Durante todo el período de estudio, se observó insuficiencia renal aguda en el 71% de los casos, la mediana del nivel de creatinina plasmática fue de 188 $\mu\text{mol} / \text{L}$ y la mediana del recuento de plaquetas en sangre fue de 39.000 / μL . La mitad de los pacientes requirió transfusión de sangre y el 32% requirió diálisis. Se notificaron once muertes. Los autores concluyen no hay gran variación en las tasas de incidencias durante los 10 años que duró el estudio. Sin embargo, los cambios en los serogrupos de toxina shiga asociada a *Escherichia Coli* (STEC) a lo largo del tiempo y los brotes detectados abogan por continuar la vigilancia epidemiológica y microbiológica.

Mena y Puig (2019) realizaron el estudio en el Hospital Pediátrico Docente de Centro Habana que fue publicado en la Revista Cubana de Pediatría titulado “Avances en el conocimiento de la patogénesis del síndrome hemolítico urémico” que tiene como objetivo reordenar los conocimientos sobre el síndrome urémico hemolítico en los pediatras que tienen el manejo de esta enfermedad en los servicios de urgencias, hospitalización y unidades de cuidados intensivos, realiza una revisión bibliográfica SUH típico y atípico; las define, describe además de hacer referencias sobre el tratamiento, concluyendo en que debe esta patología debe tener su diagnóstico y tratamiento precoz y oportuno ya que estos serían la clave para prevenir las complicaciones de esta entidad.

Balestracci et al. (2017) publicaron en la revista de la Sociedad Española de Nefrología el artículo “Síndrome urémico hemolítico asociado a diarrea sin trombocitopenia” siendo un

estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal cuyo objetivo fue determinar la prevalencia de SUH asociado a diarrea sin trombocitopenia, así como describir las características clínicas de los pacientes con esta característica, para lo cual revisaron 161 historias clínicas de pacientes con SHU en el periodo 2000-2016, reconociendo 9 casos con edad promedio de 17 meses. El estudio concluye que la prevalencia de SUH con diarrea sin trombocitopenia fue de 5.6%, siendo el mayor porcentaje casos leves. Un paciente demandó diálisis peritoneal lo cual advierte que la normalización del recuento de plaquetas no implica, en todos los casos, la resolución de la enfermedad.

Ahmed et al. (2017) publicaron un estudio retrospectivo en la Revista Sudanesa de Pediatría, indexada a Pubmed sobre “Characteristics and outcome of hemolytic uremic syndrome in Sudanese children in a single Centre in Khartoum State”. Revisaron historias clínicas de 39 niños con diagnóstico de SUH que fueron atendidos en el hospital de Soba, Jartum durante el periodo 2004-2012. Estudiaron la demografía, características clínicas, laboratorio y los factores de riesgo pronósticos. El 59% reportó presentar diarrea (D+) y 41% no presentó diarrea (D-). El SUH predominó en el sexo masculino, la edad promedio fue 65,4 meses. En la fase aguda, las convulsiones, el coma, la anuria / oliguria y la hipertensión estuvieron presentes en el 25%, 17,9%, 51,3% y 53,8%, respectivamente. La anemia grave, la trombocitopenia y la leucocitosis en el 71,8%, 97,4% y 28,2%, respectivamente. Al alta se detectó hipertensión arterial en el 23,1%. Las características clínicas y de laboratorio no fueron significativamente diferentes en los casos D + y D-. Se realizó diálisis en el 84,6% y la mortalidad aguda fue del 12,8% siendo significativamente mayor en D +. En el seguimiento a corto plazo el 51,3% presentó recuperación renal completa, el 15,4% Enfermedad renal crónica (ERC) 3-4, el 12,8% ERC 5 requirieron tratamiento renal sustitutivo (TRS) y el 20,5% fallecieron. La creatinina sérica media más alta y la hipertensión al alta fueron factores de riesgo de resultado adverso. A pesar de la institución del TSR y la terapia de apoyo, nuestros

datos mostraron un resultado menos favorable del SUH.

Cavero y Alonso (2018), médico del servicio de Nefrología en el Hospital 12 de octubre, Madrid, España, publicaron la investigación “Síndrome hemolítico urémico: estado actual” que concluye en que SUH tiene afectación sistémica y que por ende peligran la vida de quien lo padece. Cavero refiere la importancia del conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad para lograr el diagnóstico etiológico y con ello realizar el tratamiento idóneo. Se sabe que es una enfermedad rara, pero con diagnóstico sencillo basado en signos clínicos que sugieren isquemia de distintos órganos (en especial cerebro y riñones) y datos analíticos que muestran la anemia hemolítica microangiopática.

Jenssen et al. (2016) publicaron en la revista BMC Infectious Diseases indexada a Pubmed, “Clinical features, therapeutic interventions and long-term aspects of hemolytic-uremic syndrome in Norwegian children: a nationwide retrospective study from 1999–2008. Es un estudio descriptivo, retrospectivo. Los datos sobre las características clínicas, las intervenciones terapéuticas y los aspectos a largo plazo fueron recopilados directamente de las historias clínicas, hallándose 47 casos en total de SUH; 38 asociados a diarreas (grupo 1) y 9 sin asociación (Grupo 2); 29/38 y 5/9 desarrollaron oligoanuria, 22/38 y 3/9 necesitaron diálisis. Se identificaron complicaciones extrarrenales; 9/38 y 2/9 fueron neurológicas, 6/38 y 1/9 gastrointestinales graves, 10/38 y 2/9 respiratorias, y finalmente la sepsis en 11/38 y 3/9 casos, respectivamente. Se observaron complicaciones cardíacas en dos casos del grupo 1. En los pacientes en los que se dispóníade datos sobre el seguimiento ≥ 1 año después del ingreso, 8/21 y 4/7 tenían proteinuria persistente y 5/19 y 4/5 tenían hipertensión persistente en el grupo 1 y 2, respectivamente. Dos pacientes del grupo 1 y un paciente del grupo 2 fueron diagnosticados con enfermedad renal crónica y un paciente del grupo 1 requirió un trasplante renal. Dos pacientes del grupo 1 fallecieron en la fase aguda (tasa de muerte; 5%). Los autores concluyen que los casos de SUH tienen afectación multiorgánica con alto porcentaje de

complicaciones graves. Incluye complicaciones renales y extrarrenales relacionadas con el SNC, cardíacas, respiratorias, gastrointestinales graves y sepsis. Esto recalca que los pacientes con SUH deben ser controlados cuidadosamente para detectar afectación extrarrenal en la fase aguda.

Cubillos et al. (2015) realizaron un estudio descriptivo que se publicó en la Revista Chilena de Pediatría titulado “Microalbuminuria en pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome hemolítico urémico” con el objetivo de evaluar la lesión renal utilizando el índice microalbuminuria /creatininuria en 24 niños diagnosticados con SUH desde enero 2001 hasta marzo del 2012; obteniendo que la enfermedad predominó en el sexo femenino con 13 pacientes (54%), edad 24 meses, diarreas en 22 pacientes (91%) , diálisis peritoneal en 11 pacientes (45.8%) con un promedio de 9 días, microalbuminuria persistente en 8 pacientes (33%) de ellos 5 fueron varones y 3, mujeres. 4 pacientes con microalbuminuria persistente recibieron tratamiento antiproteinúrico que se normalizó al 100%, 3 con microalbuminuria no recibieron tratamiento debido a que la creatinina era < 50 mg/g. Los autores concluyen en que el porcentaje identificado en su estudio sobre microalbuminuria persistente en niños con diagnóstico con SUH es análogo a lo que refiere la literatura, además de recomendar realizar estudios prospectivos multicéntrico.

1.2.2 Antecedentes nacionales

Lulli y Miyahira (2015) publicaron “Frecuencia de secuela renal pos evento agudo en síndrome urémico hemolítico” en la Revista Médica Herediana; un estudio descriptivo, retrospectivo consistió de la revisión de las historias clínicas de pacientes menores a 14 años con el diagnóstico de SUH que se atendieron en el servicio de Nefrología Pediátrica en el periodo 1997-2012, siendo 12 historias clínicas que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión del estudio. Se midieron los parámetros clínicos y laboratorio en cuatro momentos, al ingreso, durante la hospitalización, al alta y durante los controles posterior al alta. Hubo leve

predominio de la enfermedad en el sexo masculino, la edad promedio fue de 17.83 meses. Al ingreso y durante la hospitalización, los 12 casos presentaron disminución de la tasa de filtrado glomerular (TFG), 10 de ellos tuvieron además hipertensión arterial (HTA). Cuatro pacientes tuvieron disminución de la TFG, HTA, proteinuria y hematuria. Nueve pacientes requirieron diálisis peritoneal entre 2 y 13 días. Las manifestaciones extrarrenales más frecuentes fueron convulsiones y leucocitosis a predominio de neutrófilos. Los pacientes al alta tenían algún parámetro alterado, en los casos de la presión arterial, proteinuria y creatinina sérica disminuyeron; el hematocrito y el flujo urinario aumentaron; la TFG mejoró. Durante el seguimiento de los 6 meses posterior al alta 3 pacientes presentaron sólo proteinuria, 3 sólo hipertensión y sólo 1 disminución de la TFG. Por lo tanto, se concluye que el SUH agudo manifiesta secuelas renales luego del episodio y también factores predictores que describe la literatura.

Sakihara et al. (2012) publicaron un estudio descriptivo retrospectivo y longitudinal en la Revista Peruana de Pediatría el año 2012 “Epidemiología y Clínica del Síndrome Urémico Hemolítico (SUH). Análisis de tres períodos de observación” 1er periodo 1976 - 1996, 2do periodo 1997 – 2001 y 3er periodo 2002 – 2009. Con un total de 412 pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico hemolítico (SUH) en el INSN Breña, para obtener información sobre la situación epidemiológica en nuestro medio. Analizar el comportamiento clínico demográfico, terapéutico, El estudio concluye en que la Tasa de Incidencia Hospitalaria (TIH) se ha incrementado sustancialmente durante los tres periodos del estudio con predominio de presentación en menores de 2 años y en el sexo masculino. Presencia de la tendencia bimodal (primavera – verano), en todo el tiempo de observación. En el tercer periodo del estudio se observa incremento de pacientes del interior del país (15%), aumento de la forma no oligúrica de IRA (39%) y presencia de dos casos de SUH familiar autosómico dominante. La letalidad fue del 2.2%.

Mansilla (2011) realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal publicado en la Revista Peruana de Pediatría el año 2012 “Características clínico-epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico en el INSN 2002-2009” con un total de 174 niños hospitalizados con edades entre 2 a 60 meses. Reporta que la tasa de incidencia fue de 2.01x1000 hospitalizados, preponderó en el sexo masculino, con edad de 18 meses, procedentes de Lima y Callao en estaciones de verano y primavera asociados a cuadros de diarrea disintérica en la mayoría de casos. En el 76% de los pacientes predominó el desarrollo de la triada clásica del SUH, además de evidenciarse casos de convulsión, HTA. Incremento de lesión renal aguda con incremento de la forma no oligúrica. Letalidad de 2.3% del total de casos.

1.3 Objetivos

1.3.1. General:

1. Determinar las características clínicas y laboratoriales del síndrome urémico hemolítico en niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Periodo marzo 2018-abril 2019.

1.3.2. Específicos:

1. Describir las características clínicas más frecuentes del SUH en niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Periodo marzo 2018-abril 2019.

2. Conocer las formas clínicas más frecuentes de presentación del SUH en niños hospitalizados en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Periodo marzo 2018-abril 2019.

3. Evaluar las características laboratoriales del desarrollo de SUH en niños en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Periodo marzo 2018-abril 2019.

1.4 Justificación

El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) constituye una enfermedad con prevalencia e incidencia poco descrita, durante los últimos años en nuestro medio. El estudio realizado por la Dra. Mansilla en el INSNB el 2012 manifiesta el incremento en la tasa de incidencia hospitalaria por quinquenios de 2.01 x 1000 hospitalizados. Esta patología puede afectar a cualquier grupo etáreo, predominantemente a niños en edades de 3 a 5 años produciendo anemia hemolítica, trombocitopenia y lesiones renales, siendo esta la primera causa de insuficiencia renal aguda en niños; así mismo puede dar manifestaciones extrarrenales como el compromiso neurológico, cardíaco, respiratorio, gastrointestinal, sepsis, etc.

Conocemos que el Instituto Nacional de Salud del Niño de Breña (INSNB) es un ente de referencia nacional por ende múltiples pacientes identificados en el interior del país, en donde hay escasos profesionales especializados, deberían tener un manejo multidisciplinario tal y como lo amerita esta patología, además de poder conocer la magnitud en casos y en complicaciones. Esto nos muestra el estudio realizado por la Dra. Sakihara que data del 2012 realizado en el INSNB refiriendo que se han incrementado los pacientes procedentes del interior del país durante sus tres periodos consecutivos desde el año 1976 hasta el 2009. Por tanto, es importante que el INSNB tenga datos actualizados sobre incidencia, manifestaciones clínicas y de laboratorio para identificar los aspectos susceptibles de ser tratados y lograr el manejo integral de estos pacientes.

Los estudios internacionales concluyen que existe un número considerado de pacientes y es el diagnóstico precoz el que ha permitido la disminución de las complicaciones con la consiguiente disminución de la morbimortalidad y costos económicos a los que conduciría si la enfermedad presentara secuelas luego del evento agudo.

Debido a las escasas investigaciones en los últimos años a nivel nacional es que

considero necesario realizar este estudio con el objetivo de identificar las manifestaciones clínicas y laboratoriales del Síndrome Urémico Hemolítico en el Instituto Nacional de Salud de Breña para que sea un aporte al conocimiento de esta enfermedad y principalmente para que pueda ser reconocida y considerada como posibilidad diagnóstica en vista de ser causa principal de la Insuficiencia renal en niños.

II. Marco teórico

2.1 Bases teóricas sobre el tema de investigación

Fue descrito por primera vez en 1950 por dos estudiantes de medicina que trabajaban con el Dr. Carlos Giantonno en el Hospital Italiano de Buenos Aires, al observar a tres niños con diarrea con sangre, edema y convulsión. Posteriormente, en 1955, Gasser y otros realizaron un reporte clínico de cinco niños con características similares que murieron con necrosis renal. (Bello, 2016)

Definición:

SUH es una enfermedad sistémica de etiología multicausal, se caracteriza por ser una microangiopatía trombótica de la microcirculación glomerular y otros lechos vasculares. Su fenotipo clínico definitorio es la lesión renal aguda (LRA), anemia microangiopática y la trombocitopenia. (Cavagnaro, 2019; Cheung y Trachtman, 2014)

Clasificación:

La clasificación depende de quién dañe la célula endotelial. Se considera el diagnóstico de SUH típico cuando es ocasionado por bacterias formadoras de la Toxina SHIGA como *Escherichia Coli*, patógenos formadores de Verotoxina como *Shigella dysenteriae* y de forma menos frecuentes aquellos ocasionados por *Streptococcus Pneumoniae* (Alfandary et al., 2020; Noris y Remuzzi, 2005).

El SUH Atípico se caracteriza por la formación del complejo ataque membrana (CAM) como consecuencia de los defectos genéticos o adquiridos en la activación de vía alterna del complemento (Goodship et al., 2017). La etiología del SHU atípico se clasifica en primarias y secundarias. (Sepúlveda et al., 2018)

Las primarias corresponden a las mutaciones del Factor H (CFH) y proteínas relacionadas (CFHR) de la Proteína Cofactor de Membrana (MCP), C3, Factor I del

complemento (CFI), Factor B del complemento (CFB), Trombomodulina (THBD) y Anticuerpos contra CFH. Las secundarias y condiciones amplificadoras del complemento corresponden a infecciones (virales, bacterianas y parásitos), vacunas, neoplasias, pancreatitis, enfermedades autoinmunes, trasplante de órganos sólidos y hematopoyéticos, isquemia cerebral e isquemia-reperusión (Mena y Puig, 2019)

Síndrome urémico hemolítico típico:

Epidemiología:

El SUH típico reporta una incidencia en Europa y América del norte de 1 caso por cada 100000 niños menores de 15-18 años, en América Latina es diez veces más alta con predominio en Argentina que presenta de 10 a 17 casos por cada 100000 niños menores de 5 años. Se presenta generalmente en niños de 3 a 5 años fundamentalmente en el sexo masculino (Saborio, 2019; Fakhouri et al., 2017)

Fisiopatología:

El daño de la célula endotelial es el punto de partida común de los dos tipos de SHU. Este daño endotelial va a dar lugar a una activación de las plaquetas con la consecuente agregación plaquetaria y formación de trombos en la microcirculación. Estos microtrombos causarán la obstrucción de la luz vascular y, por tanto, isquemia tisular. Además, cuando los hematíes atraviesen dichos trombos plaquetarios se romperán, dando lugar a una anemia hemolítica microangiopática mecánica. Las características analíticas de esta anemia serán, por tanto, descenso de hemoglobina, lactato deshidrogenasa (LDH) elevada y haptoglobina baja. A esto se añadirá trombocitopenia por consumo, debido a que las plaquetas se encuentran formando los microtrombos intravasculares. La presencia de esquistocitos en sangre periférica refleja la deformidad de los hematíes al chocar con los trombos. (Cavero y Alonso, 2018)

El SUH típico se caracteriza por expresar dos tipos de proteínas (Stx1 y Stx2) y sus

variantes, las cuales están compuestas por una subunidad A con actividad N-glicosidasa y cinco subunidades B que se encargan de unirla a su receptor de superficie, llamado globotriaosilceramida (Gb3). Se conoce que ambas Stx son idénticas en su secuencia en 60 %, aunque la Stx1 tiene mayor afinidad por el receptor y la Stx2 es epidemiológicamente más virulenta y relevante. Adicionalmente, posee el gen eae, que le confiere la capacidad de adherirse a la mucosa intestinal.

Posteriormente, es traslocada a la circulación sistémica a través del epitelio intestinal e introducida en las células susceptibles al unirse al Gb3, encargado de dirigir la Stx al endotelio glomerular donde causa lesión vascular por medio de la inhibición de la síntesis proteica, daño endotelial, apoptosis, incremento de la respuesta inflamatoria y activación trombocítica. El grado de expresión de Gb3 en las células endoteliales de los diferentes lechos vasculares explica la gran variabilidad de la sensibilidad a la shigatoxina.

En condiciones normales, el endotelio vascular está vasodilatado, es tromborresistente, antiadhesivo y con fenotipo antiinflamatorio, pero bajo el efecto de la Stx se producen cambios en el patrón de expresión de mRNA en células endoteliales específicas que generan diferentes procesos fisiopatológicos que derivan en un estado protrombótico. (Bello, 2016)

Síndrome urémico hemolítico atípico:

Epidemiología:

El SUH atípico tiene una incidencia estimada entre 0,5 y 2 pacientes por millón (Noris y Remuzzi, 2009; Licht et al, 2015) ocurra cualquier edad, desde el período neonatal hasta la edad adulta. Representa el 11% de los SUH en niños (Noris y Remuzzi, 2009) Es casi igualmente frecuente en niños y niñas cuando el inicio se produce durante la niñez (Loirat y Frémeaux, 2011) Sus consecuencias son catastróficas: 5-25% de mortalidad y 50% desarrollan enfermedad renal crónica terminal (ERCT) solo durante la fase aguda, proporción que aumenta

en el tiempo.(Noris y Caprioli, 2010) Se han documentado una o más anomalías genéticas o adquiridas en el sistema de complemento en cerca del 60% de los pacientes con SHU atípico, siendo más frecuente la mutación en el factor H, factor I y proteína cofactor de membrana (MCP), así como la detección de anticuerpos contra proteínas del complemento en el 5-6% de los casos. Estas alteraciones genéticas conllevan la activación no controlada de la vía alterna del complemento, generando sobreproducción de complejo de ataque de membrana, la cual causa muerte de células endoteliales, edema, incrementando las sustancias protrombóticas en el área subendotelial, activación del sistema de coagulación y depósitos de fibrinas. Adicionalmente, hay sobreproducción simultánea de una fuerte anafilotoxina (C5a) que causa quimiotaxis, activación leucocitaria y endotelial, aumento de la permeabilidad vascular, fragmentación celular, inflamación y trombosis, resultando en obstrucción microvascular. Menos del 20% de los casos tienen una presentación familiar de muy mal pronóstico, y el 80% restante, una forma esporádica en la que se pueden identificar desencadenantes como sida, trasplante de órganos, cáncer, drogas (ciclosporina, tacrolimus, ticoplina, clopidrogel, etc.), cirugías, infecciones (virus, bacterias, hongos, parásitos), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípidos). (Bello, 2016)

Manifestaciones clínicas:

El SUH es una patología multisistémica por ende se presenta con distintos síntomas y signos, estos dependen del tiempo de evolución, severidad y órganos involucrados según el grado de afectación de la entidad (Fakhouri et al., 2017). La mayoría de los pacientes presentan un inicio abrupto de la enfermedad (Dixon, 2018)

Gastrointestinal: Presentan enfermedad diarreica que inicia de 3 a 8 días posterior a la ingesta de alimentos contaminados, la misma se manifiesta de forma acuosa, siendo disentérica en el 70% de las ocasiones asociada a dolor abdominal, náuseas y vómito en el 30% al 40% de los pacientes, en casos severos se presenta enterocolitis, pancreatitis, colitis hemorrágica,

perforación íleo-colónica, prolapso rectal, colestasis y peritonitis (Bello, 2016; Cody y Dixon, 2019)

Renal: Incluyen hematuria y proteinuria, disminución de la tasa de filtración glomerular e incremento en la creatinina. En el caso de la microalbuminuria, esta se considera un indicador temprano de afectación renal por hiperfiltración, algunos estudios demuestran microalbuminuria posterior al SUH en el 32% de los casos a los 3 años y el 22% a los 5 años. El 25% de los niños puede presentar afectación renal a largo plazo como proteinuria, hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica (Cubillos y Salas, 2015).

Neurológico: Visión borrosa, cefalea, letargia, convulsiones, irritabilidad, un evento cerebrovascular isquémico o hemorrágico, coma, hemiparesia, edema cerebral y ceguera cortical. (Bello, 2016; Cavero y Alonso, 2018). El compromiso neurológico ocurre debido a la disfunción endotelial, la hipertensión arterial y las alteraciones hidroelectrolíticas, especialmente la hiponatremia (Lopez et al., 2017) Las complicaciones neurológicas se asocian a un aumento en la mortalidad (Sparta et al., 2015).

Además, se encuentran las manifestaciones cardíacas como HTA, isquemia miocárdica secundaria al aumento de volumen manejado y a la hipertensión donde se ha reportado acumulación sanguínea en el espacio pericárdico, produciendo finalmente un taponamiento cardíaco, asimismo, existen otras manifestaciones como diabetes mellitus y pancreatitis En el SUH típico presenta ocasionalmente disentería y un antecedente de infección urinaria por su etiología más común de *E. coli* (Kaur y Kerecuk, 2016)

En contraste con el SUH típico, en el SUH atípico el comienzo de la enfermedad puede estar relacionado con diferentes eventos intermitentes desencadenantes como gastroenteritis virales, influenza, vacunación, estrés, etc (Fakhouri et al., 2017). Cabe mencionar que el 42% de los pacientes con SUH atípico se asocia a diarrea o gastroenteritis e infección de vías

respiratorias superiores (Dixon, 2018).

Finalmente, las manifestaciones extra renales reportadas en el 25% de los pacientes con SUH atípico son gangrena a nivel de falanges media y distal, que incluso puede llevar a amputación, estenosis de las arterias craneales y extracraneales y a nivel ocular se puede presentar isquemia retiniana y hemorragia del vítreo (Cavero y Alonso, 2018; Greenbaum, 2014)

Exámenes de laboratorio

- Hemograma de sangre periférica: se observa una anemia normocítica, aumento del recuento de reticulocitos, trombocitopenia.
- Análisis bioquímico de sangre: aumento de la concentración de bilirrubina libre y de la actividad de deshidrogenasa láctica y función renal alterada.
- Análisis de orina: se describen proteinuria y hematuria microscópica.
- Análisis del sistema de coagulación: hay un aumento de la concentración de productos de degradación de la fibrina (FDP) y a veces también del dímero D.
- Pruebas serológicas: pruebas de Coombs negativas.
- Estudio microbiológico: en HUS presencia de *Shigella dysenteriae* o cepas enterohemorrágicas de *E. coli* (EHEC) en heces, presencia de toxina Shiga en heces, en el suero presencia de anticuerpos de clase IgM contra los lipopolisacáridos EHEC.
- Estudio del sistema del complemento: en SUH atípico estudio de la actividad de C3, C4, CFH, CFI y anticuerpos anti-CFH en suero, medición de CD46, análisis de la mutación de genes. (Armas, 2020)

Tratamiento:

El tratamiento oportuno de soporte sigue siendo el enfoque principal en este síndrome,

se basa en la corrección hídrica y electrolítica adecuada según la necesidad del paciente, este manejo ha mejorado el pronóstico renal, mermado la necesidad de diálisis y además disminuyendo las secuelas a largo plazo.

Se puede presentar tanto aumento como disminución del volumen intravascular, de acuerdo con esto se procede con el manejo de volumen. La disminución en el volumen intravascular puede ocurrir a causa de diarrea, vómitos o por baja ingesta oral, en este caso se debe retornar a un estado de euvolemia. El aumento en el volumen intravascular se debe manejar con restricción hídrica, incluso puede ser necesario realizar diálisis, especialmente cuando existe un daño cardíaco o pulmonar (Niaudet et al. 2019)

Es importante valorar e individualizar la corrección de la hipertensión, se sugiere utilizar medicamentos bloqueadores de los canales de calcio como nifedipino 0.25 mg/kg o amlodipino 0.1mg/kg. En la causa neumocócica es necesario el manejo antibiótico de la infección subyacente (amoxicilina o cefalosporina de tercera generación en caso de meningitis y neumonía), caso contrario al SUH-STEC que es controversial el uso de antibiótico (Fakhouri et al., 2017; Kaur y Kerecuk, 2016)

Las indicaciones para iniciar terapia de reemplazo renal son: uremia sintomática, nitrógenourémico en la sangre > 100 mg/dl, sobrecarga severa de líquidos (mayor a 15 o 20% del peso corporal), no respuesta a diuréticos, desórdenes electrolíticos y ácido - básico refractarios e incapacidad de suplir la nutrición o hidratación por la necesidad de restricción hídrica (Bello, 2016; Cody y Dixon, 2019)

Se indica transfusión de paquete globular en caso de anemia severa (menor a 8 g/dl con repercusión hemodinámica), en los pacientes con hiperkalemia o sobrecarga hídrica esta se debe realizar durante la diálisis (Bello, 2016). La transfusión de plaquetas es controversial debido al riesgo de empeorar el cuadro de microangiopatía trombótica, su uso es restringido en pacientes con un sangrado significativo (Niaudet, 2019)

En el SUH atípico y en el SUH STEC con complicaciones graves neurológicas se aconseja el uso temprano del anticuerpo monoclonal anti C5 (Eculizumab), siendo este el primer y único anticuerpo aprobado para esta patología (Greenbaum, 2014; Niaudet, 2019). El uso del plasma fresco congelado sigue siendo controversial, aun así, en los casos de SUH atípico en los que no se pueda iniciar con Eculizumab se utiliza la transfusión de plasma fresco congelado, este por su contenido de complemento, remueve los factores mutados y los anticuerpos, el síndrome ocasionado por factor H responde mejor a este tratamiento (Bello, 2016)

Finalmente, el trasplante hepático es una posibilidad en el SUH atípico mediado por complemento, ya que el hígado es el precursor de estas proteínas (Niaudet, 2019)

Definición de términos:

Síndrome urémico hemolítico Típico: Microangiopatía producida por bacterias productoras de toxina Shiga, principalmente la bacteria *Escherichia Coli*.

Síndrome urémico hemolítico Atípico: Microangiopatía causada por alteraciones genéticas o adquiridas en las proteínas que participan en la vía alternativa del complemento, o por otras múltiples causas como fármacos, tumores, enfermedades autoinmunes, trasplante de médula ósea u órgano sólido, entre otros.

Síndrome urémico hemolítico Atípico primario: Patología debida a las alteraciones genéticas o adquiridas (autoanticuerpos) en las proteínas de la vía alternativa del complemento.

Síndrome urémico hemolítico Atípico secundario: Patología relacionada con enfermedades, infecciones o condiciones capaces de causar SHU al dañar directamente o a través de la desregulación de la vía alternativa del complemento la célula endotelial.

Toxina Shiga: Son los principales factores de virulencia expresados por las bacterias como *Escherichia Coli*, *Shigella dysenteriae* serotipo 1, etc. Actúa inhibiendo la síntesis proteica dentro de células blanco.

Anemia hemolítica microangiopática: Forma de anemia hemolítica causada por daño en el endotelio de los pequeños vasos o que ocasiona depósito de fibrina en los mismos. Durante el paso de la sangre en estos vasos lesionados se fragmentan y destruye glóbulos rojos por varios tipos de traumatismos mecánicos.

Plaquetopenia: Recuento menor de 150.000 plaquetas/mm³.

Lesión renal aguda: Disminución en la capacidad que tienen los riñones para eliminar productos nitrogenados de desecho, instaurada en horas a días.

Microalbuminuria: Indicador temprano de afectación renal por hiperfiltración y se ha considerado un predictor de daño progresivo renal en diversas entidades clínicas.

Haptoglobina: Proteína implicada en la protección frente al daño oxidativo producido por el hierro de la hemoglobina.

III. Método

3.1. Tipo de investigación

Estudio descriptivo, transversal, retrospectivo.

3.2. Ámbito temporal y espacial:

La investigación se realizó en el Instituto Nacional de Salud del Niño en el periodo marzo 2018-abril 2019.

3.3. Variables

Variable independiente: Características clínicas y laboratoriales.

Variable dependiente: Síndrome Urémico Hemolítico

3.4. Población y muestra:

Niños hospitalizados con criterios clínicos y laboratoriales de Síndrome Urémico Hemolítico en los servicios de Medicina y Nefrología del Instituto Nacional de Salud del Niño durante el periodo marzo 2018-abril 2019.

3.5. Instrumento:

Se utilizó como instrumento una ficha de recolección de datos donde se consignaron las siguientes variables: edad, peso, presión arterial, presión arterial media, nivel de conciencia, convulsión, tiempo de enfermedad, diarrea, vómitos, fiebre, hemoglobina, hematocrito, leucocitos, neutrófilos, plaquetas, Úrea, creatinina sérica hematuria, proteinuria, dosaje de Na, K, Ca, séricos; dosaje de gases arteriales, TFG (K x talla en cm/creatinina plasmática en mg/dl).

3.6. Procedimientos:

Se solicitó al servicio de estadística la base de datos con los números de historia clínica de pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico, posteriormente se revisaron las mismas de aquellos niños hospitalizados con este diagnóstico en el servicio de Nefrología del INSN durante el periodo marzo 2018-abril 2019 y que cumplan con los siguientes criterios de

inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico en edades comprendidas 2 meses a 14 años.

- Pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico que cumplan con las características clínicas y laboratoriales.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico menores de 2 meses y mayores de 14 años.

- Pacientes con diagnóstico previo de malformación renal congénita.

- Paciente con diagnóstico previo de purpura trombocitopénica idiopática.

- Paciente con diagnóstico previo de insuficiencia renal.

3.7. Análisis de datos

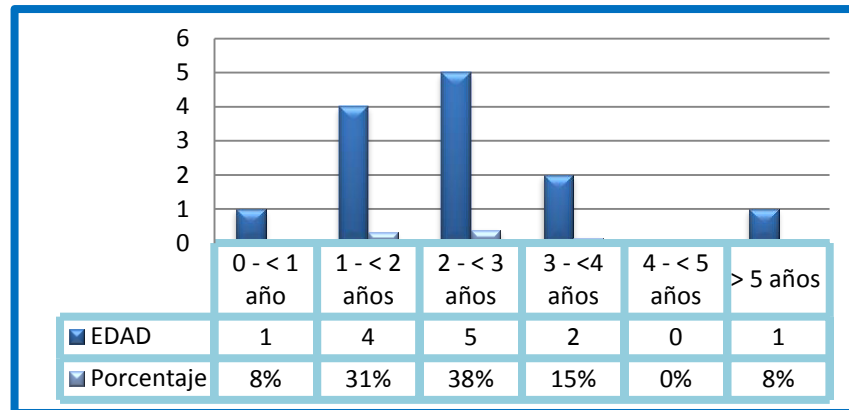
Luego de la recolección de datos se procesaron con el paquete estadístico EXCEL. Los resultados fueron analizados y presentados en gráficos estadísticos para la interpretación.

IV. Resultados

Datos sociodemográficos:

Figura 1

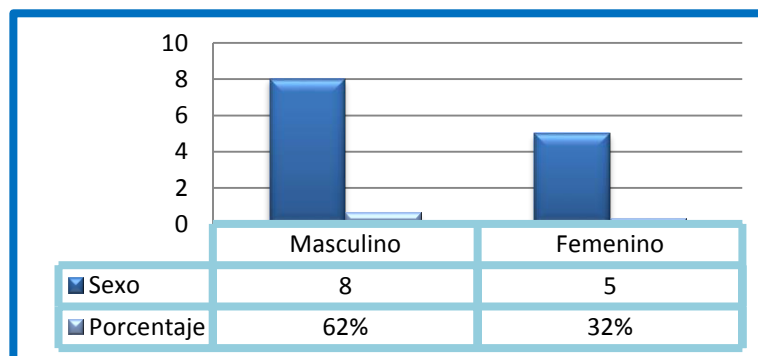
Edad



La figura 1 muestra que de los 13 casos en el factor edad: un paciente se estaba en el rango de 0 - < 1 año (8%), 4 pacientes en el rango de 1 a < 2 años (31%), 5 pacientes en el rango de 2 - < 3 años (38%), 2 pacientes en el rango de 3 - < 4 años (15%), 0 pacientes en el rango de 4 - < 5 años y 1 paciente en el rango de > 5 años (8%).

Figura 2

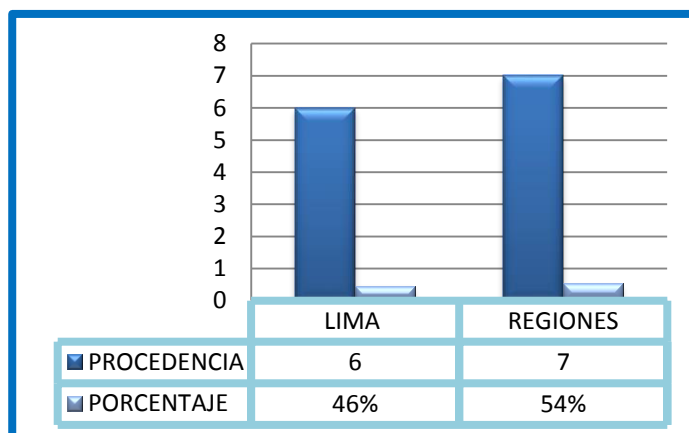
Sexo



La figura 2 muestra que de los 13 casos con respecto al factor sexo: ocho pacientes eran varones (62%) y cinco pacientes eran mujeres (38%).

Figura 3

Procedencia

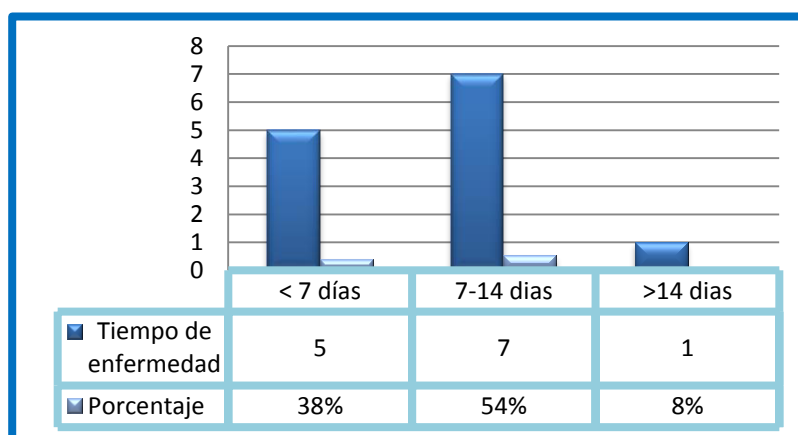


La figura 3 muestra que en el factor procedencia, de los 13 pacientes: 6 eran de Lima metropolitana (46%) y 7 pertenecían a otras regiones (54%).

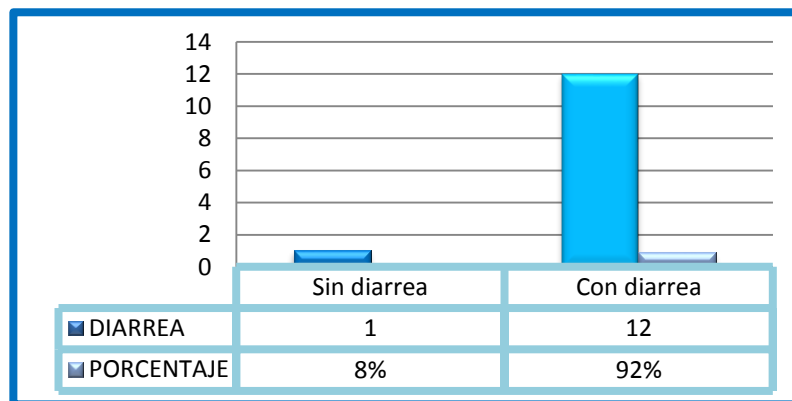
Datos clínicos

Figura 4

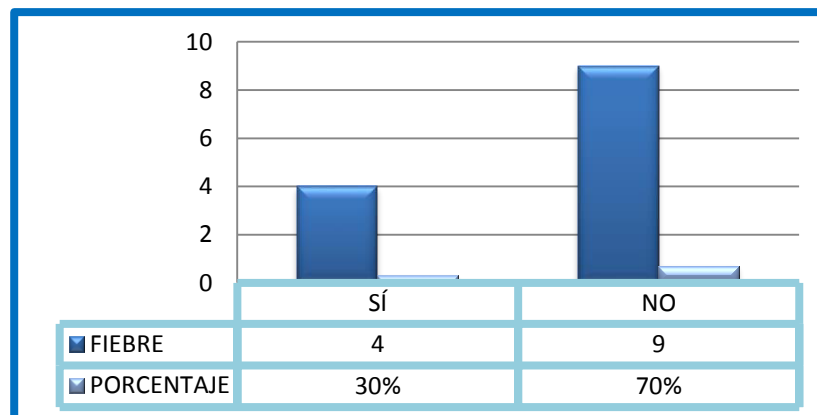
Tiempo de enfermedad



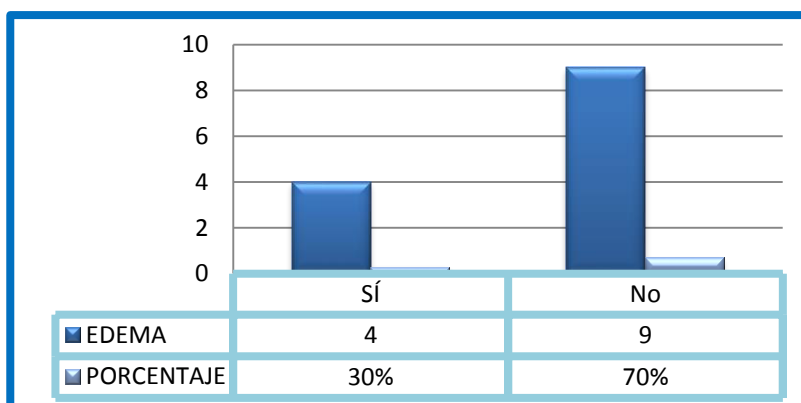
La figura 4 muestra el tiempo de enfermedad, de los 13 pacientes 5 de ellos tuvieron menos de 7 días (38%), 7 tuvieron entre 7 – 14 días (54%), 1 tenía >14 días (8%).

Figura 5*Diarrea*

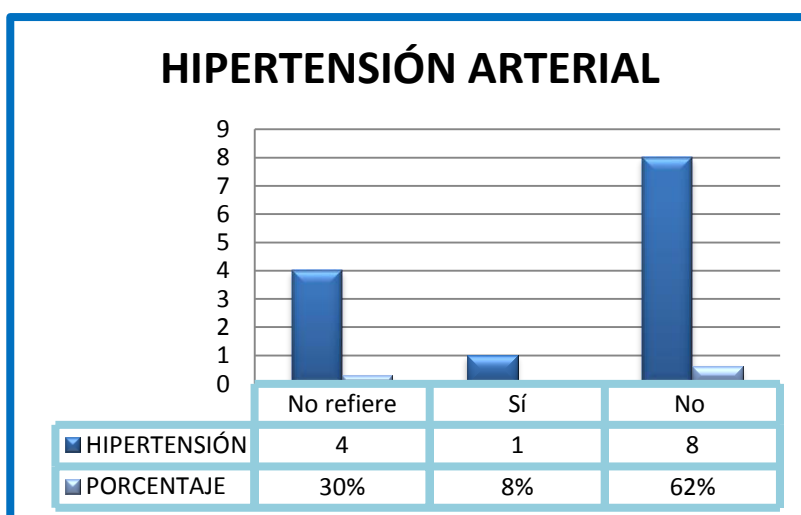
La figura 5 muestra que, de los 13 pacientes, en el factor diarrea 1 no presentaba diarrea (8%); mientras 12 sí presentaban diarrea (92%).

Figura 6*Fiebre*

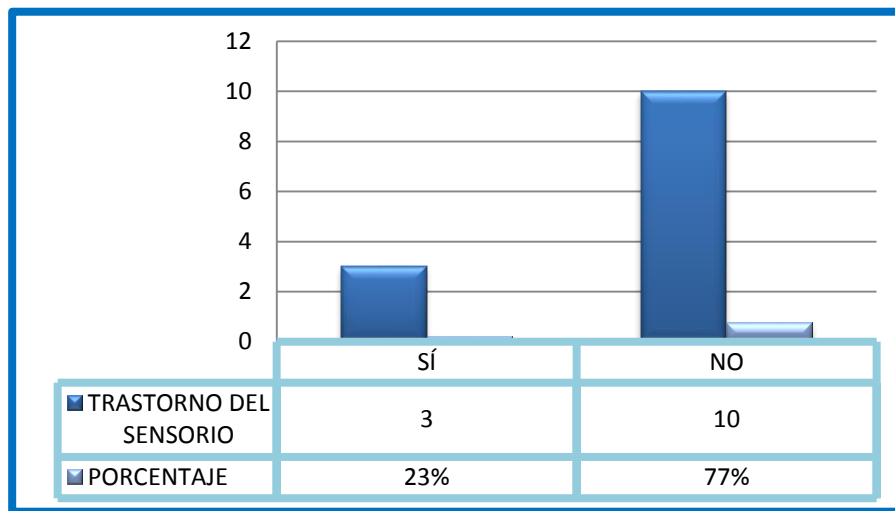
La figura 6 refiere que, en el factor fiebre, de los 13 casos cuatro presentaron fiebre (31%) y nueve no presentaban fiebre (69%).

Figura 7*Edema*

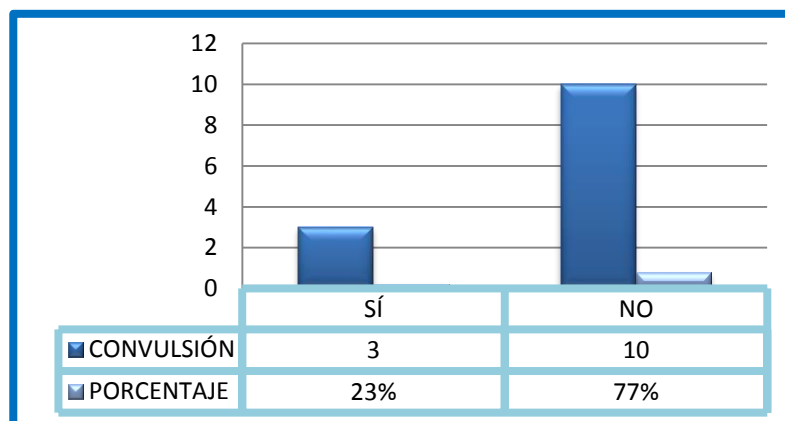
La figura 7 muestra que, de los 13 pacientes, con respecto al edema: 4 no presentaban edema (31%); 9 sí presentaban edema (69%).

Figura 8*Hipertensión arterial*

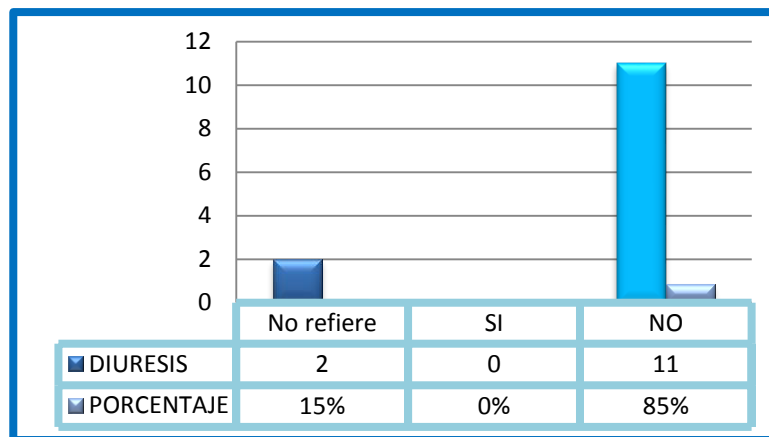
La figura 8 muestra que, de los 13 pacientes, con respecto a la hipertensión: 4 no referían (31%), 1 sí presentaba hipertensión (8%) y 8 no presentaban hipertensión (61%).

Figura 9*Trastorno del sensorio*

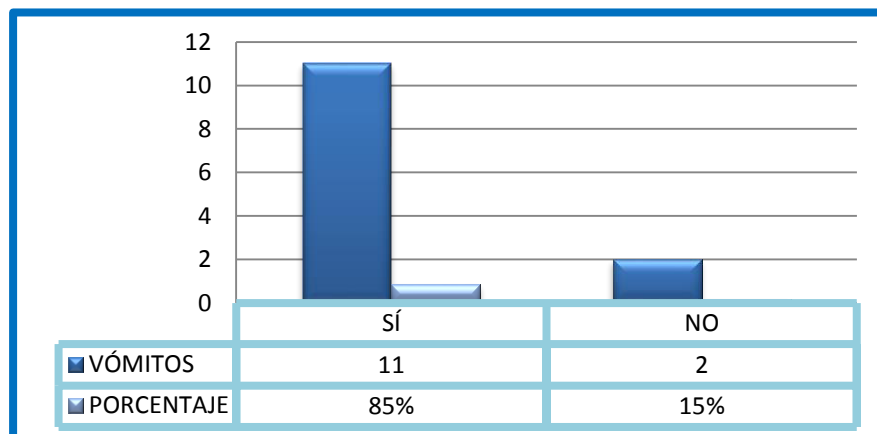
La figura 9 muestra que el trastorno del sensorio sí se manifestó en 3pacientes (23%) y 10 no tuvieron manifestaciones (77%).

Figura 10*Convulsión*

La figura 10 muestra que, de los 13 casos: 3 llegaron con convulsiones(23%) y 10 llegaron sin esta complicación (77%).

Figura 11*Diuresis*

La figura 11 muestra que 2 pacientes no tenían datos sobre la diuresis(15%), 0 pacientes tenían diuresis y 11 pacientes tenían oligoanuria (85%).

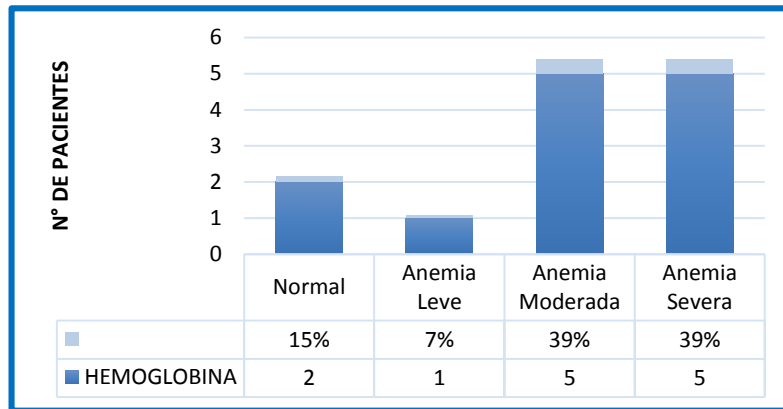
Figura 12*Vómitos*

La figura N° 12 muestra que 11 pacientes (85%) presentaron vómitos y 2 pacientes (15%) no.

Datos de laboratorio

Figura 13

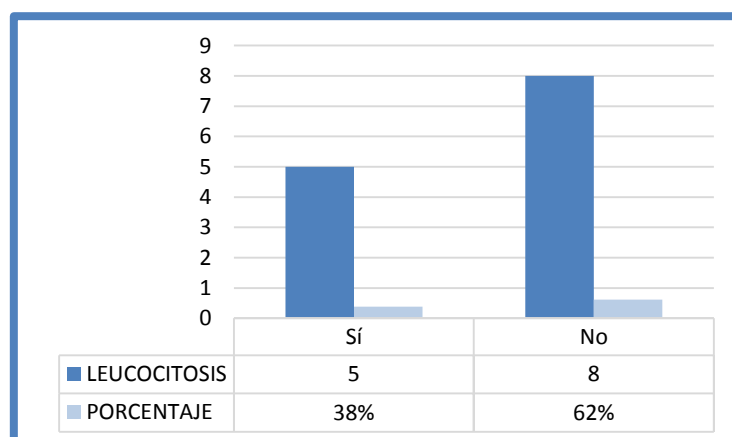
Anemia



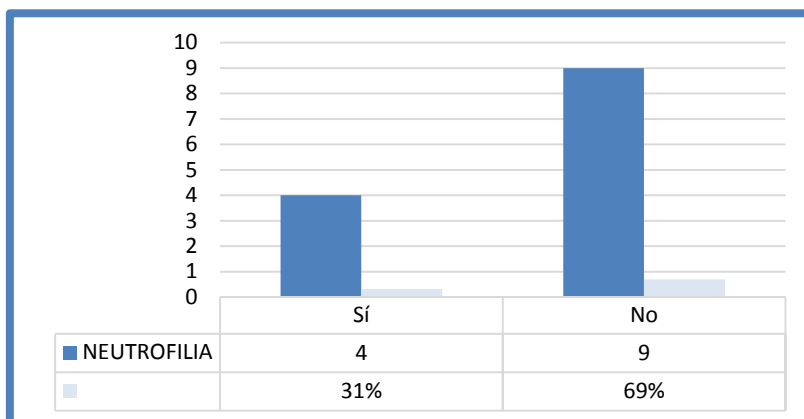
La figura 13 muestra el resultado de dos pacientes (15%) tuvieron rangos de normalidad catalogando como normal; once pacientes (85%) presentaron hemoglobina en rangos de anemia de ellos un paciente (7%) presentó anemia leve, cinco (39%) presentaron anemia moderada, 5 pacientes (39%) anemia severa.

Figura 14

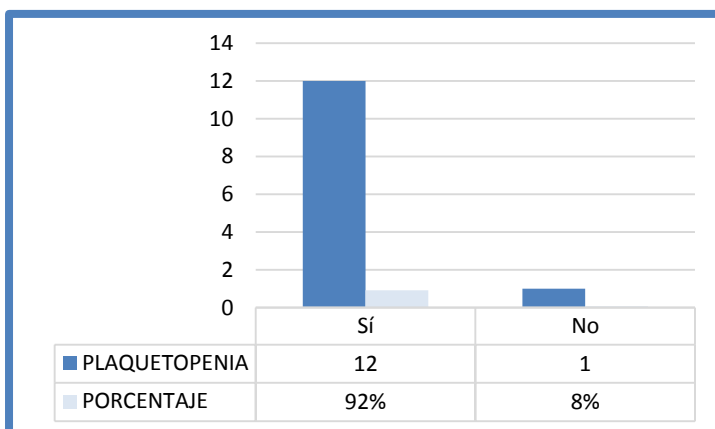
Leucocitosis



La figura 14 muestra resultados del recuento de Leucocitos. Ocho pacientes (62%) presentaron leucocitos en rangos normales, cinco pacientes (38%) presentaron leucocitosis.

Figura 15*Neutrofilia*

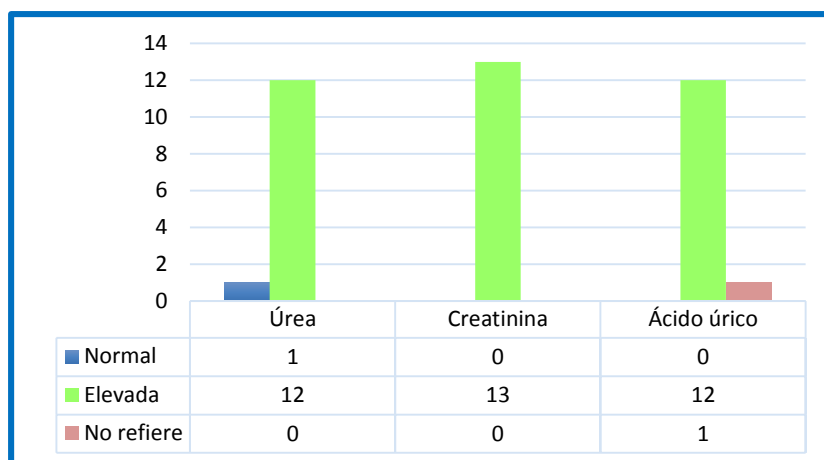
La figura 15 muestra el resultado del recuento de neutrófilos. Nueve pacientes (69%) tuvieron el resultado en rango referencial de normalidad, 4 pacientes (31%) presentaron niveles elevados.

Figura 16*Trombocitopenia*

La figura 16 se muestra el resultado del recuento de plaquetas. Un paciente (8%) no tuvo Plaquetopenia, 12 pacientes (92%) presentaron valores disminuidos de plaquetas decir plaquetopenia.

Figura N° 17

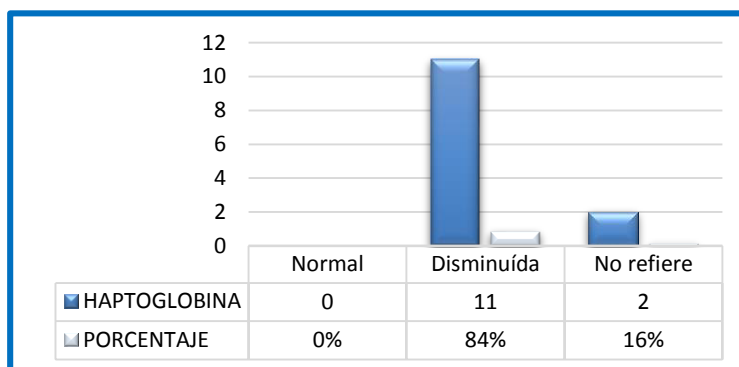
Evaluación renal



La figura 17 presenta los resultados de la evaluación renal que consideran a Úrea, Creatinina y Ácido Úrico. En la medición de Úrea se obtuvo un paciente con valores dentro de rangos referencias de normalidad, 12 con valores elevados. En la medición de creatinina, los 13 pacientes tuvieron valores elevados. En la medición del ácido 12 pacientes presentaron valores elevados y en 1 no hay referencia de medición en historia clínica.

Figura 18

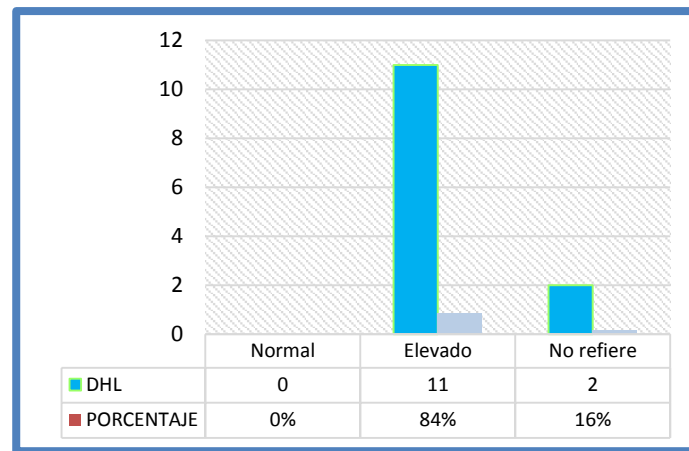
Haptoglobina



La figura 18 muestra el resultado de la medición de Haptoglobina, once pacientes (84%) presentaron niveles disminuídos y en 2 pacientes (16%) no hay referencia de medición en la historia clínica.

Figura 19

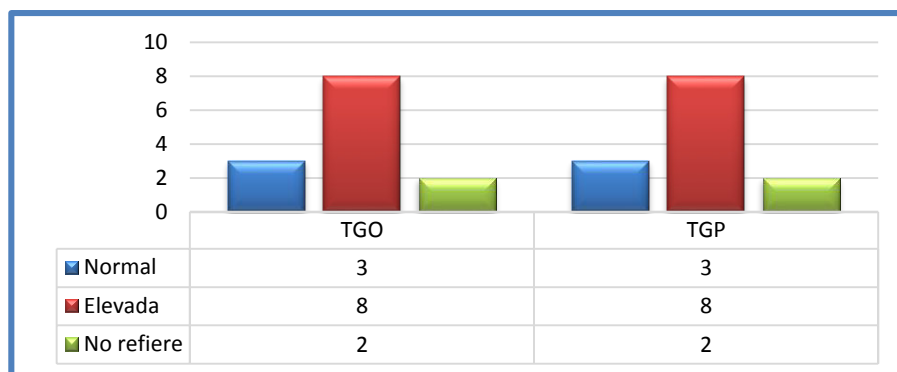
Deshidrogenasa Láctica



La figura 19 se muestra el resultado de la Deshidrogenasa Láctica (DHL), en 11 pacientes (84%) se encontraron niveles elevados y en 2 pacientes (16%) no hay referencia de medición en la historia clínica.

Figura 20

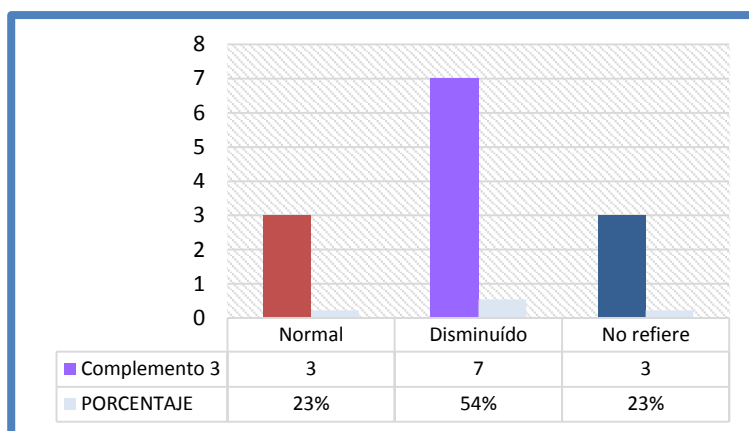
Evaluación hepática



La figura 20 muestra los resultados de la medición de Glutamato- oxalacetato transaminasa (GOT) y glutamato-piruvato transaminasa (GPT). Ambas mediciones presentaron que 3 pacientes (23%) tenían valores en el rango referencial de normalidad, 8 pacientes (61%) presentaron niveles elevados y en 2 pacientes (15%) no hay referencia de medición en la historia clínica.

Figura 21

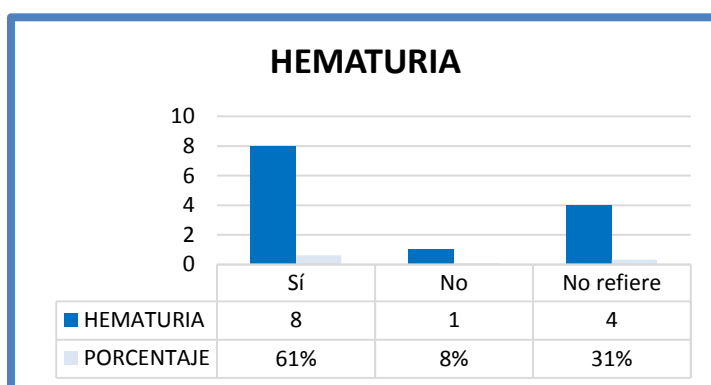
Complemento 3



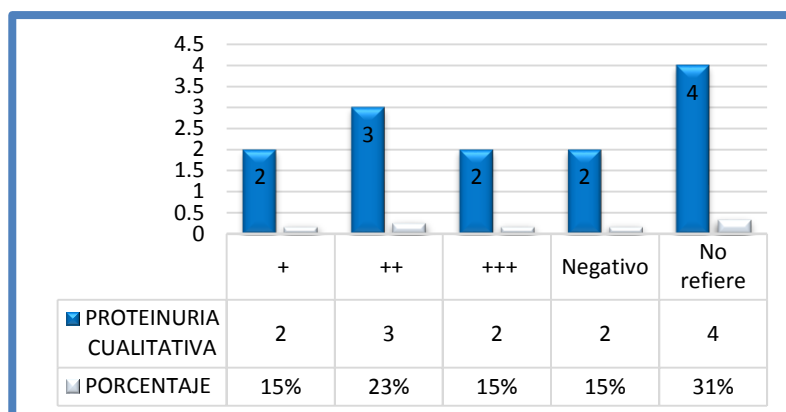
La figura 21 muestra el resultado de la medición del Complemento 3 (C3), 3 pacientes (23%) tuvieron como resultado valores en el rango referencial de normalidad, en 7 pacientes (54%) presentaron valores disminuídos y en 3 pacientes (23%) no hay referencia de medición en la historia clínica.

Figura 22

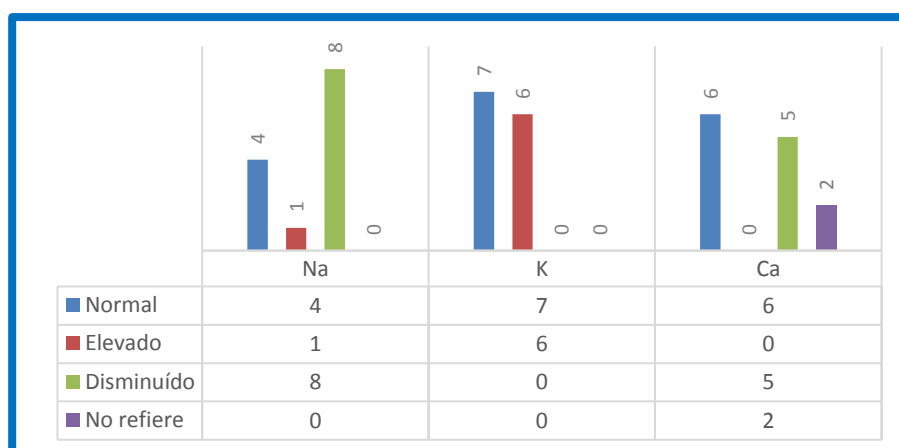
Hematuria



La figura 22 muestra el resultado de la medición de Hematuria; en 8 pacientes (61%) sí presentaron hematuria, uno no presentó hematuria y en 4 pacientes (31%) no tuvieron referencia de medición en la historia clínica.

Figura 23*Proteinuria cualitativa*

La figura 23 muestra el resultado de la valoración de proteinuria cualitativa; 2 pacientes (15%) tuvieron proteinuria una cruz (+), 3 pacientes (23%) tuvieron positivo dos cruces (++) , 2 pacientes (15%) tuvieron positivo tres cruces (+++), resultado negativo tuvieron 2 pacientes (15%) y en 4 pacientes (31%) no hay referencia de medición en la historia clínica.

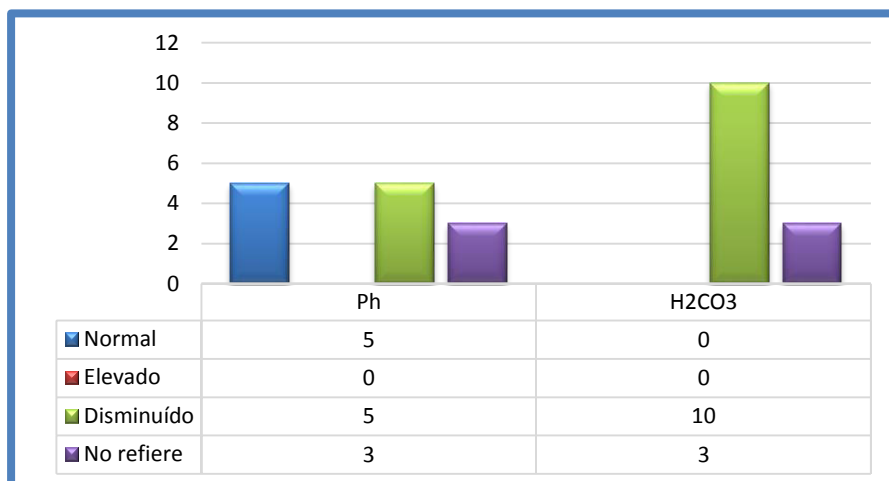
Figura 24*Electrolitos*

La figura 24 presentan los resultados de Electrolitos Na^+ , k^+ y Ca^{++} . En la medición del Na^+ se obtuvo que 4 pacientes (31%) presentaron valores en el rango referencial de normalidad,

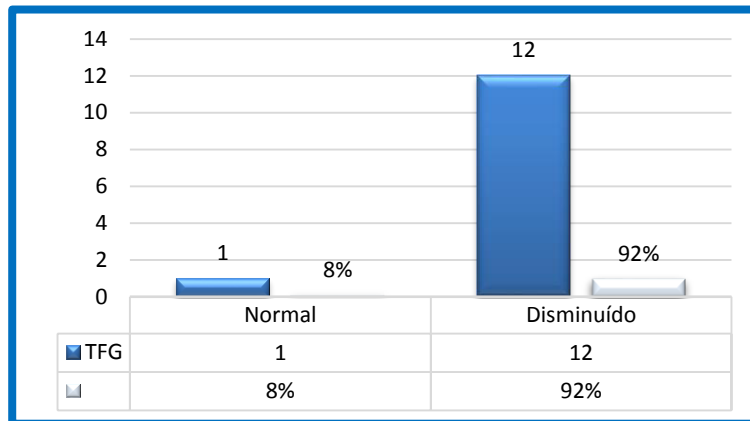
un paciente (7%) con valores elevados, 8 pacientes (62%) con valores disminuídos. En la medición del K^+ , 7 pacientes (54%) tuvieron valores en el rango referencial de normalidad, 6 pacientes (46%) tuvieron valores elevados. En la medición del Ca^{++} , 6 pacientes (46%) tuvieron valores en el rango referencial de normalidad, 5 pacientes (39%) presentaron valores disminuídos y en 2 pacientes (15%) no hay referencia de medición en historia clínica.

Figura 25

Análisis de gases arteriales



La figura 25 presentan los resultados del análisis de gases arteriales (AGA). Se considera al pH y al HCO_3^- . En la medición del pH se obtuvo que 5 pacientes (39%) presentaron valores en el rango referencial de normalidad, 5 pacientes (39%) con valores disminuídos y en 3 pacientes (23%) no hay referencia de medición en historia clínica. En la medición del HCO_3^- , 10 pacientes (77%) tuvieron valores disminuídos y en 3 pacientes (23%) no hay referencia de medición en historia clínica.

Figura 26*Tasa filtrado glomerular*

La figura 26 presenta el resultado del cálculo de la Tasa de Filtrado Glomerular (TFG), un paciente (8%) presentó el resultado en el rango referencial de normalidad, 12 pacientes (92%) presentaron la TFG disminuída.

V. Discusión de resultados

- El Síndrome Hemolítico Urémico es una condición que en algunos países es, sino la principal causa una de las principales que ocasionan falla renal en la población pediátrica. Presenta múltiples características sociodemográficas, clínicas y laboratoriales, de ellas quien la caracteriza es una triada clínica.
- Sobre las características de la población pediátrica analizada se encuentra un estudio realizado por la Dra. Sakihara en el año 2012 sobre Epidemiología y Clínica del Síndrome Urémico Hemolítico que concluye en que la edad de presentación en mayor porcentaje fue en menores de dos años, con ligero predominio del sexo masculino y cuya procedencia fue mayormente de Lima y Callao; en contraste con nuestro estudio cuya edad de presentación fue en el rango de 2 a 3 años con un 38% (n=5), predominio del sexo masculino 62% (n=8) y procedentes de Lima y diversas regiones del país con el 54% (n=7) y 48% (n=6) respectivamente. Los datos de edad y sexo del estudio tienen coincidencia también con la investigación realizada por Alfandary en el año 2019 sobre Síndrome urémico hemolítico: Una experiencia pediátrica contemporánea.
- Con respecto a las manifestaciones clínicas, estas se deben a la afectación multiorgánica de la enfermedad instalada; pero en la mayoría de casos según lo refieren diversos estudios nacionales e internacionales tenemos como cuadro prodrómico la presencia de diarrea lo que ratifica nuestro resultado en el 92% de los pacientes (n=12); por ejemplo el estudio realizado el 2015 por Paz Cubillos sobre microalbuminuria en pacientes pediátricos con SUH refiere que el 91% (n=22) presentó pródromo diarreico al igual que el estudio de Mohamed el año 2017 sobre características y resultados del SUH en niños sudaneses la diarrea fue pródromo de la enfermedad en el 59 % (n=23), este último estudio también refiere sobre la presencia de convulsiones, oligoanuria e hipertensión arterial en el 25% (n=10), 51.3% (n=20) y 53.8 % (n=21) respectivamente; en nuestro

estudio estas manifestaciones coinciden parcialmente ya que solo el 23% (n=3) presentó convulsiones, la hipertensión (como marcador de enfermedad renal) se encontró en el 8% (n=1) y la oligoanuria estuvo presente en el 85% (n=11). El estudio de la Dra. Mansilla realizado el 2012 publicado en la Revista de la sociedad peruana de Pediatría muestra que el 28% presentó crisis convulsivas, oliguria en el 61% y el 72% cursó con hipertensión arterial.

- Aunque el SUH tiene múltiples parámetros de laboratorio consideramos que mediante ellos se puede confirmar la triada que caracteriza esta condición, es decir Plaquetopenia, anemia hemolítica microangiopática y falla renal aguda como lo evidencia el estudio de la Dra. Mansilla donde el 76% de su población estudiada presentó la triada dejando un menor porcentaje para aquellos que no cumplían con alguno de los componentes de la triada; esto último que se menciona fue estudiado por el Dr. Balestracci en su investigación sobre SUH asociado a diarrea sin trombocitopenia que concluye que el 5.6% se manifestó de esta manera, se entiende que la trombocitopenia puede ser transitoria y no ser detectada cuando se realizan los exámenes de laboratorio. Es interesante tener estos antecedentes ya que en nuestro estudio se encontró que el 8% (n=1) tuvo el recuento de plaquetas en valores normales, el 15% (n=2) no presentó anemia y 85% (n=11) sí presentó anemia principalmente moderada y severa; por lo tanto, el 85% (n=2) cumple con la triada clásica y tenemos el 15% (n=2) con presentación incompleta.
- El cuadro de anemia hemolítica no autoinmune puede ser corroborado con la presencia de esquistocitos o deshidrogenasa láctica aumentada pues se sabe que esta es una enzima que se libera cuando el glóbulo rojo es destruido, característica propia del SUH, se evidenció que nuestro estudio se encontró elevada en el 84% (n=11). Escasos estudios mencionan que la Haptoglobina se encuentra disminuida porque se ha consumido al

tener que ligarse a la hemoglobina liberada por el eritrocito hemolizado como se presenta en el 84% (n=11) de los pacientes de la presente investigación.

- El estudio del Dr. Mohamed mostró que el 28.2% (n=11) tuvo leucocitosis, en el estudio de Canttoni realizado el 2015 sobre frecuencia de secuela renal pos evento agudo en SUH el 42% (n=5) presentó leucocitosis a predominio de neutrófilos esto es un porcentaje similar al nuestro que presenta el 38% (n=5) de leucocitosis con predominio de neutrófilos en 31% (n=4), esto nos hace pensar que no todos los casos son predominantemente bacterianos o al momento de la toma de muestra se encontraba en resolución la infección. Con respecto a la proteína del sistema de complemento C3 presentamos que el 54%(n=7) de los pacientes tuvieron niveles por debajo de los límites de normalidad, cuyo resultado se podría interpretar como manifestación de SUH atípico, la cual debería estudiarse a profundidad con análisis genético y otras pruebas que nos confirmen que se trataría de la presentación.
- La Dra. Mansilla refleja que existen trastornos hidroelectrolíticos: el 82% (n=143) de pacientes tuvieron hiponatremia, el 37% (n=65) hiperkalemia, el 40% (n=65) presentó hipocalcemia, este hecho coincide con nuestra investigación, aunque con valores disímiles para hiponatremia con 62% (n= 8), Hiperkalemia 46% (n= 6) e hipocalcemia con 39% (n=5).
- En la evaluación renal tenemos el valor de la creatina, proteinuria cualitativa y hematuria; dichos datos han sido estudiados por diversos autores con la finalidad de hallar el daño renal agudo. La Dra. Sakihara en su estudio del 2012 presenta que el 95% de los pacientes tuvieron proteinuria y hematuria evidentes; el Dr. Alfandary en su estudio del 2020 mostró que 36.8% (n=25%) de su población tuvo proteinuria, en este estudio se midió la proteinuria con la escala calorimétrica por tanto es cualitativa y estuvo presente en el 54 % (n=7) de los pacientes; la hematuria estuvo presente en el

61% (n=8). Conocemos que existen marcadores de enfermedad renal como lo menciona el Dr. Cantoni en su estudio el 83.33% (n=10) presentaron hipertensión y disminución de la TFG y de ellos 4 pacientes presentaron además proteinuria y hematuria. En este estudio tuvimos al 92% (n=12) de pacientes con TFG disminuída además de tener al 100% con creatinina elevada coincidentemente con el Dr. Balestranci quien manifiesta que la mayoría de sus pacientes presentaron creatinina elevada, daño renal agudo variable pues el 89% (n=8) conservaron el ritmo de diuresis.

VI. Conclusiones

- Luego del análisis de los resultados del presente estudio podemos concluir que el Síndrome Urémico hemolítico (SUH) se presenta mayormente en niños del sexo masculino (62%) con grupo etario predominante de 2 a 3 años (38%) con procedencia similar entre las regiones del interior del país (54%) y Lima (48%).
- El SUH presenta múltiples manifestaciones clínicas y laboratoriales. Se caracteriza principalmente por la triada, que combina ambas manifestaciones, de Plaquetopenia, anemia hemolítica microangiopática y falla renal aguda. Si bien la triada es característica pero no en todos los casos vamos a evidenciarla.
- Existen características clínicas renales y extrarrenales. De las características renales evidenciadas en este trabajo tenemos oligoanuria (85%). Las características extrarrenales puede afectar a la gran mayoría de órganos es así que tenemos principalmente Hipertensión arterial (30%), convulsiones (23%), edemas (69%), vómitos (85%). Los diversos estudios y el presente han demostrado que el SUH presenta un cuadro prodrómico que la presencia de diarrea (92%), que puede o no persistir durante la hospitalización.
- Se conoce que las formas de presentación del SUH son Típica y atípica, la primera debida a la asociación frecuente con la toxina shiga de la Escherichia Coli y la segunda se manifiesta por el incremento de la actividad de la vía del complemento que conlleva a la muerte de la célula endotelial a través de la formación de ataque de membrana que se desencadena por alteraciones genéticas o pueden ser adquiridas por diferentes factores. La condición prodrómica de diarrea puede presentarse hasta en el 30% de los casos según refiere la literatura. En nuestra investigación tenemos al 54% de pacientes con niveles bajos de la proteína del complemento conocida como C3, el 23%

tiene niveles normales y en 23% no tuvieron resultados.

- Se concluye que los datos laboratoriales coinciden con los estudios realizados previamente en el mismo nosocomio que se realizó este estudio, así como con ciertas investigaciones internacionales. Las características laboratoriales más resaltantes fueron el incremento de la creatinina sérica que estuvo presente en el 100% de los pacientes, seguido de la disminución de la Tasa de Filtrado Glomerular presente en el 92%, úrea y ácido úrico elevada en el 92%. El 92% y el 85% de los pacientes presentaron Plaquetopenia y anemia (principalmente severa y moderada) respectivamente; en el 84% de los pacientes se obtuvo Haptoglobina disminuída y deshidrogenasa láctica elevada. Presencia de proteinuria cualitativa en el 54%. Se obtuvo que el 62% de pacientes presentaron hiponatremia, el 77% tuvo bicarbonato disminuído.
- No se logró identificar el tipo de SHU porque no se encontraron en las historias clínicas las variables respectivas para hacerlo.

VII. Recomendaciones

- Estandarizar los análisis de laboratorio que deban solicitarse a fin de que se pueda identificar tempranamente el daño en los diferentes órganos.
- Implementar una prueba que permita identificar la toxina Shiga, pues se conoce que esta es la principal causa de daño endotelial.
- Se sugiere crear e implementar un sistema de vigilancia nacional con el objetivo que los pacientes puedan ser identificados, tratados a tiempo y realizar el seguimiento a corto, mediano y largo plazo.
- Se sugiere realizar capacitaciones sobre el Síndrome Urémico Hemolítico a los médicos generales, pediatras u otros profesionales que laboran en zonas con mayor índice de EDAs para reforzar la idea de que el SUH puede iniciarse con pródromos de diarrea y no desestimar el diagnóstico.

VIII. Referencias

- Ahmed, E., Abbakar, N., Abdel, M., y Ellidir, R. (2017). Characteristics and outcome of hemolyticuremic syndrome in Sudanese Children in a single Centre in Khartoum state. *Sudanese Journal of Paediatrics*, 17(2), 42-48. <https://doi.org/10.24911/SJP.2017.2.5>
- Alfandary, H., Rinat, C., Gurevich, E., Eisenstein, I., Goldberd, O., Kropach, N., Landau, E., (2020). Hemolytic Uremic Syndrome. *A Contemporary Pediatric Experience*, 144(3), 109-117. <https://doi.org/10.1159/000505401>
- Arce, D., (2015). Características clínicas y de laboratorio, así como respuesta al tratamiento en pacientes con síndrome hemolítico urémico del Instituto Nacional de Pediatría. *Universidad Nacional Autónoma de Mexico*.
- Armas, R. (2020). Medicina interna basada en la evidencia. *E.M. Praktyczma*. <https://empendium.com/manualmibe/chapter/B34>. II.15.19.3.2.
- Balestraci, A., Toledo, I., Meni, L., Leonardo, N., Caoc, G y Alvarado, C., (2017). Síndrome Urémico Hemolítico asociado a diarrea sin trombocitopenia. *Revista de la Sociedad Española de Nefrología*, 37(5), 508- 514. <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2016.12.009>
- Barrera N., Ratti, A., Flores, D., Quiñonez, K., (2020). Diagnóstico de Síndrome Urémico Hemolítico. *Rociamos*, 147-157. <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/508/819>
- Bello, D., (2016). Síndrome Urémico Hemolítico. *CCAP*, 14(4), 57-68. <https://scp.com.co/wp-content/uploads/2016/02/14-4-5.pdf>
- Bruyand, M., Mariani, P., Le Hello, S., A-king, L., Van Cauteren, D., Lefevre, S., Gouali, M., Jourdan, N., MAilles, A., Donguy, M., Loukiades, E., Sergentet, D., Loirat, C., Bonacorsi, S., Weill, F. y Valk, E., (2019). Paediatric haemolytic uraemicsyndrome related to Shiga toxin-producing Escherichia coli, an overview of 10 years of

- surveillance in France, 2007 to 2016. *Surveillance*, 24(8), 1-9.
<https://doi.org/10.2807/1560-7917.ES.2019.24.8.1800068>
- Buder, K., Latal, B., Nef, S., Neuhaus, T., Laube, G., Sparta, G., (2015). Neurodevelopmental long-term outcome in children after hemolytic uremic syndrome. *Pediatric Nephrology*, 3(30), 503-513. <https://doi.org/10.1007/s00467-014-2950-0>
- Cavagnaro, F. (2019). Síndrome Hemolítico Urémico asociado a Shigatoxina: ¿Cómo prevenirlo? *Revista Chilena De Pediatría*, 90(2), 139-144, de <https://doi.org/10.32641/rchped.v90i2.1044>
- Cavero, T. y Alonso, M. (2018). Síndrome Hemolítico Urémico. *Revista de Medicina Clínica*, 15(20), 1-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcle.2018.08.010>
- Cavero, T. y Alonso, M. (2017). Síndrome Hemolítico Urémico: Revisión Actual. *Medicina Clínica. Barcelona*, 2-3.
- Cheung, V. y Trachtman, H. (2014). Hemolytic Uremic Syndrome: toxins, vessels and inflammation. *Frontiers in Medicine (Lausanne)*, 1(42), 1-6.
<https://doi.org/10.3389/fmed.2014.00042>
- Cody, & Dixon. (2019). Hemolytic Uremic Syndrome. *Pediatric Clinical N Am*, 1(66), 235-246. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2018.09.011>.
- Cubillos, M. y Salas, P. (2015). Microalbuminuria en pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome hemolítico urémico. *Revista Chilena de Pediatría*, 86(2), 92-96.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.04.019>.
- Dixon, B. (2018). Atypical hemolytic uremic syndrome. *Pediatric Clin N Am*, 65(3), 509-525. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2018..02.003>
- Eymann, A., Coccia, P., Radavero, C., Lafi, G., Ferraris, V., Ramirez, J., Ferraris, J (2016). Prevalencia y evolución clínica del Síndrome Urémico Hemolítico típico entre

- hermanos. *Arch. Argent Pediatr*, 114(6), 549-556.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27869414/>
- Fakhouri, Z., Zuber, J., Fremeaux, V., Loirat, C., (2017). Haemolytic Uraemic Syndrome. *Seminars*, 681-696. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30062-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30062-4).)
- Fernandez, R., Bentacor, L., Mejias, m., Panek, A., Cabrera, g., Axeni, R., Palermo, M., (2011). Update on the treatment of endemic hemolytic uremic syndrome. Pathogenesis and treatment of the most severe systemic complication of infections by Shiga toxin-producing *Escherichia coli*. *Medicina (B Aires)*. 2011;71(4), 383–389.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21893458/>
- Goodship, Cook, Terense, H., Fakhouri, F., Fervenza, F., Fremeau, V., Kvanagh, D., Nester, C., Noris, M., Pickring, M., Rodríguez, S., Roumenina, L., Sethi, S., Smith, R., (2017). Atypical hemolytic uremic. *syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a "Kidney disease: Improving Global Outcomes"(KDIGO) Controversies Conference. Kidney*, 91, 539-541. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27989322/>
- Greenbaum, L. (2014). Atypical hemolytic uremic syndrome. *Advances In Pediatrics*, 335-336. <http://dx.doi.org/10.1016/j.yapd.2014.04.001>).
- Jenssen, G., Vold, L., Hovland, E., Jacob, H., Nygard, K., Bjerre, A., (2016). Clinical features, therapeutic interventions and long- term aspects of hemolytic-uremic syndrome in Norwegian children: a nationwide retrospective study from 1999-2008. *BMC Infectious Diseases*, 16(285), 1-10. <https://doi.org/10.1186/s12879-016-1627-7>
- Kaur, A. y Kerecuk, L., . (2016). Hemolytic uraemic syndrome. Simposiio. *Paediatrics and child health*, 9(26),344-348. <https://doi.org/10.1016/j.paed.2012.01.002>
- Licht, C., Ardissimo, G., Ariceta. G., Cohen, D., Cole, A., Gasteyer, C., Greenbaum, L., Johnson, S., Ogawa, M., Schaefer, M., Vande. J., Frémeaux, V., (2015). The global

- aHUS registry: methodology and initial patient characteristics *BMC Nephrology*, 16, 207. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26654630/>
- Loirat, C. y Frémeaux-Bacchi, V. (2011). Síndrome urémico hemolítico atípico. *Revista Orphanet de enfermedades raras*, 6, 60. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-6-60>
- Lopez, M., Huete, I. y Hernandez, M., (2017). Compromiso cerebro vascular agudo en síndrome hemolítico urémico: Descripción de dos casos pediátricos. *Revista Chilena de Pediatría*, 5(88), 640- 646. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062017000500011>
- Loza, R. (2015). Síndrome Urémico-hemolítico. Problemas aún no resueltos. *Revista Médica Herediana*, 69-70.
- Lulli, J. y Miyahira, J. (2015). Frecuencia de secuela renal pos evento agudo en síndrome urémico hemolítico. *Revista Médica Herediana*, 26, 86-93. http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X2015000200004&lng=es
- Mansilla, P. (2011). Características clínico-epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de Síndrome Urémico. *Revista de la Sociedad de Pediatría*, 65(3), 122-130. <https://irp-cdn.multiscreensite.com/c951d681/MOBILE/pdf/980274-diabetes-insipida-rpp-2012.pdf>
- Mena, R. y Puig, L. (2019). Avances en el conocimiento de la patogénesis del Síndrome Urémico Hemolítico. *Revista Cubana de Pediatría*, 91(3), 1-15. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-75312019000300015
- Niaudet, P. y Guillion, O., (2019). *Treatment and prognosis of shiga toxin producing Escherichia Coli Hemolytic uremic syndrome in children*. UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-shiga-toxin-producing-escherichia-coli-stec-hemolytic-uremic-syndrome-hus-in-children>
- Noris M., Caprioli, J., Bresin, E., Mossali, M., Pianetti, S., Gamba, S., Daina, E., Fenili, C.,

- Castelletti, F., Sorosina, A., Piras, R., Donadelli, R., Maranta, R., Van der Meer, I., Conway, E., Zipfel, P., Goodship, T., Remuzzi, G., (2010). Relative role of genetic complement abnormalities in sporadic and familial aHUS and its impact on the clinical phenotype. *Clinical Journal and Society Nephrology*, 5(10), 1844-1859. <https://doi.org/10.2215/CJN.02210310>
- Noris, M., Remuzzi, G., (2009). Atypical Hemolytic–Uremic Syndrome. *New England Journal Medical*, 361(17), 1676-1687. <https://doi.org/10.1056/NEJMra0902814>
- Noris, M., y Remuzzi, G., (2005). Síndrome urémico hemolítico. *JASN*, 16(4), 1035-1050. <https://doi.org/10.1681/ASN.2004100861>
- Ochoa, F. S. (2019). El síndrome urémico hemolítico y manejo renal de proteínas. *Revista argentina de Salud y Ciencia*, 22(8): 743-748. <http://dx.doi.org/10.21840/siic/153076>
- Pones, J., Salinas, C., y Loza, R., (2011). Síndrome Urémico Hemolítico de presentación neonatal. *Revista Médica Herediana*, 22 (1): 29-33. <https://doi.org/10.20453/rmh.v22i1.1097>
- Rosales, A., Hofer, J., Zimmerhackl, L., Jungtraithmayr, T., Riedl, M., Giner, T., Strasak, T., Orth, T., Würzner, R., Karch, H., . (2012) Need for Long-term Follow-up in Enterohemorrhagic Escherichia coli–Associated Hemolytic Uremic Syndrome Due to Late-Emerging Sequelae. *Clinical infectious diseases : an official publication of the Infectious Diseases Society of America*. 54(10), 1413–1421. <https://doi.org/10.1093/cid/cis196>
- Saborío, I., Durand, M., Villalobos, D., (2019). Síndrome urémico hemolítico en Pediatría. *Revista Médica Sinergia*. 4(4)., 55-56. <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872018000600770>.
- Sakihara, G., Mansilla, P., Valdivia, V., Mendoza, A., López, V., Pimentel, G., y Encinas, M., (2012). Epidemiología y Clínica del Síndrome Urémico Hemolítico (SUH). Análisis

de tres periodos de observación. *Revista Peruana de Pediatría*, 65(3), 111-121.

<https://irp-cdn.multiscreensite.com/c951d681/MOBILE/pdf/980274-diabetes-insipida-rpp-2012.pdf>

Sánchez, A., Dos Santos, C., Exeni, A., Antiago, A., y Exeni, R., (2017). Síndrome urémico hemolítico atípico. *Archivos Latinoamericanos De Nefrología Pediátrica*, 3-16.

<https://ri.conicet.gov.ar/handle/11336/45313>

Schelotto, F., Varela, G., y Grunberg, J., (2018). El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) en Uruguay. *Revista: Anales de la ANAV*, 436-438.

<http://sedici.unlp.edu.ar/handle/10915/66959>

Sepúlveda, R., Tagle, R., y Jara, A. (2018). Síndrome Urémico Hemolítico Atípico. *Revista Médica Chilena*, 146 (6), 770-779. <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872018000600770>.

Silvariño, R., Perez, G., Canzani, O., Larre, P., Acosta, N., Noboa, O., (2014). Síndrome urémico hemolítico atípico: ¿una entidad subdiagnosticada? Características clínicas y analíticas a propósito de dos casos. *Revista Médica Urugaya*, 30(1). 59-64.

http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902014000100007&lng=es&tlng=es.

IX. Anexos

Anexo A. Operacionalización de variables

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLES	CATEGORIZACIÓN	INDICADOR
Edad	Tiempo de vida de la persona	Edad consignada en la historia clínica	Cuantitativa Continúa	2m-1 año 1 año – 2años 2 años – 3 años 4 años- 5 años	Años
Sexo	Condición orgánica que se asignan en base a los órganos sexuales del individuo	Sexo consignado en la Historia Clínica	Cualitativa Nominal	Femenino Masculino	Fenotipo
Lugar de procedencia	Lugar de origen del paciente	Distrito que se consignó en la Historia clínica	Cualitativa Nominal	Lima Regiones	Distrito donde vive
Tiempo de enfermedad	Tiempo que transcurre desde el inicio de los síntomas hasta la hospitalización del paciente	Tiempo consignado en historia clínica	Cuantitativa nominal continua	<7 días 7- 14 días >14 días	Días
Diarrea	Disminución de la consistencia y/o incremento en la frecuencia de las deposiciones	Cambio en el ritmo habitual de las deposiciones, con alteración en la frecuencia y composición de las heces y presencia de moco y sangre.	Cualitativa Nominal	Sí No	Cambio habitual de las deposiciones.
Fiebre	Aumento de la temperatura corporal en respuesta de alguna enfermedad	Alza térmica registrada en la historia clínica al ingreso	Cualitativa Nominal	Sí No	Grados centígrados
Edema	Acumulación de líquido en los tejidos del cuerpo	Zona del cuerpo donde se evidencia fovea	Cualitativa Nominal	Sí No	Fovea
HTA	Elevación de la presión arterial por encima de los valores referenciales según edad	Medida de presión arterial que se consigna al ingreso en la historia clínica	Cualitativa Nominal	Sí No No refiere	Presión arterial sistólica y diastólica en milímetros de mercurio > p95
Trastorno del sensorio	Disminución del estado de conciencia	Estado de conciencia registrado al ingreso en la historia clínica	Cualitativa Nominal	Sí No	Escala de coma de Glasgow en lactantes y niños ≤14
Convulsión	Alteraciones periódicas de la actividad eléctrica cerebral lo que conlleva a hallazgos físicos como contracción y distensión repetida y temblorosa de uno o varios músculos de forma brusca y generalmente violenta.	Movimientos involuntarios evidenciados por familiar o personal de salud durante la estancia hospitalaria.	Cualitativa Nominal	Sí No	Descrito en la historia clínica
Diuresis	Cantidad de orina producida en un tiempo determinado.	>0.5 ml/kg/h	Cualitativa Nominal	Sí No No refiere	<0.5 ml/Kg/h en las últimas 6 horas
Vómitos	Contenido gástrico es llevado de forma forzada hacia y fuera de la boca por contracción sostenida de los músculos abdominales y diafragma.	Contenido gástrico eliminado por boca que es evidenciado por familiar o personal de salud,	Cualitativa Nominal	Sí No	Presencia de vómitos
Anemia	Disminución del nivel de hemoglobina	Resultado de Hemoglobina de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa Ordinal	Sin Anemia Anemia leve Anemia moderada Anemia severa	Niños de 2 a 6 meses: < 9.5mg/dl < 6 meses a 5 años: Leve: 10.0 - 10.9 mg/dl Moderado: 7.0 - 9.9 mg/dl Severo: < 7.0 mg/dl
Leucocitosis	Incremento en el recuento de las células sanguíneas ejecutoras de la respuesta inmunitaria	Resultado de Leucocitos de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa nominal	Sí No	2 m – 6 m: > 11900 /ul 6m-2 años > 10600/ul 2-6 años: > 8500/ul 4-6años: > 14.5x103/ul

Neutrofilia	Incremento del Tipo de leucocito polimorfonuclear con función fagocítica y en el inicio del proceso inflamatorio	Resultado de Neutrófilos de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa Nominal	Sí No	2 m- 1 año: > 3800/ul 1-4 años: > 3800 /ul
Plaquetopenia	Disminución de las células producidas por la fragmentación de megacariocitos	Resultado de Neutrófilos de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa nominal	Sí No	Plaquetas < 150 000/mm ³
Úrea	Principal producto final del metabolismo proteico y es excretada en su mayor parte por la orina.	Resultado de Úrea de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa Nominal	Normal Elevada No refiere	RN: 3-12 mg/dl Niño: 5-18 mg/dl
Creatinina	Producto de la degradación de las proteínas	Resultado de creatinina de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa Nominal	Normal Elevada No refiere	Lactante: N: 0.2-0.4 mg/dl Niños: N: 0.3-0.7 mg/dl
Ácido Úrico	Sustancia de desecho normal que se produce al descomponerse sustancias químicas llamadas purinas en el organismo.	Resultado de ácido úrico de laboratorio en sangre periférica.	Cualitativa Nominal	Normal Elevada No refiere	1m-12 m: N: 1.1-5.6 mg/dl 1-5 años: N: 1.7-5.8 mg/dl
Haptoglobina	proteína que actúa como antioxidante debido a su capacidad para unirse a la hemoglobina y prevenir el daño tisular provocado por esta en su forma libre.	Resultado de Haptoglobina de laboratorio,	Cualitativa Nominal	Normal Disminuída No refiere	6 meses - 16 años: 25-138 mg/dl
DHL	enzima que actúa sobre piruvatos y lactatos con una interconversión del dinucleótido de adenina-nicotinamida (DAN)	Resultado de DHL de laboratorio, en sangre periférica	Cualitativa Nominal	Normal Elevada No refiere	re: 160-300 U/L 50-300 U/L
Transaminasas	Enzimas del metabolismo intermedio, que catalizan la transferencia de grupos amino del ácido aspártico o alanina al ácido acetoglutárico, formando ácido oxalacético y ácido pirúvico.	Resultado de Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP) y transaminasa glutámico oxalacética (TGO) de laboratorio, en sangre periférica	Cualitativa Ordinal	Normal Elevada No refiere	<1 año: TGO: 25-75 U/L TGP: 11-54 U/L. 1 - 19 años: TGO: 0-40 U/L TGP: 1-30 U/L.
C3	Esta proteína forma parte del sistema del complemento	Resultado de C3 s emitido por laboratorio, en sangre periférica	Cualitativa Nominal	Normal Disminuída No refiere	1-12 m: 60-150 1-2 años: 80-170 Niños: 80-120 (mg/dl)
Hematuria	Presencia de eritrocitos en sangre en cantidad superior a lo normal	Resultado de sedimento de orina con presencia de sangre	Cualitativa Nominal	Sí No No refiere	> 3 o 4 Hematíes en sedimento urinario
Proteinuria	Presencia de proteínas en la orina por encima de los valores normales	Examen con tiras reactivas que viran de color por presencia de proteínas en orina.	Cualitativa Nominal	+ ++ +++	Tira reactiva con escala cromática
Na	Electrolito que el cuerpo necesita para mantener el equilibrio de los líquidos.	Resultado de sodio sérico.	Cualitativa Ordinal	Natremia normal Hiponatremia	Na < 130 mEq/l
K	Electrolitos que el cuerpo requiere para ayudar a controlar la actividad de los músculos y los nervios, mantienen los niveles de ciertos líquidos y cumplen otras funciones importantes.	Resultado de potasio sérico	Cualitativa Ordinal	Normal Hiperkalemia	N: Lactante: 4.1 -5.3 meq/l Niño: 3.4 – 4.7 meq/l
Ca Total	Catión que desempeña un papel biológico como cofactor enzimático, procesos biológicos y actividades hormonales que mantienen integridad del organismo.	Resultado de calcio sérico.	Cualitativa Ordinal	Normal Hipocalcemia	10 días- 2 años: 9-11 mg/dl 2-12 años: 8.8 - 10.8 mg/dl
PH sérico	Potencial de hidrógeno, esta medida permite identificar el	Resultado de gases arteriales	Cualitativa Ordinal	Normal Acidosis	Ph: N: 7.35-7.45

	grado de acidez o basicidad en la sangre.				
HCO ₃	Ión cargado negativamente que el organismo utiliza para poder mantener el equilibrio ácido-base	Resultado de gases arteriales	Cualitativa Ordinal	Normal Disminuído	Bicarbonato: 19-25 mEq/L VN
TFG	Flujo neto de ultrafiltrado que pasa a través de la membrana en la unidad de tiempo.	Cálculo realizado por personal médico	Cualitativa Ordinal	Normal Disminuído	$\text{TFG} < \frac{80 \text{ML/MIN} \times 1.73 \text{m}^2}{\frac{K \times \text{talla en cm}}{\text{Creatinina plasmática en mg/dl}}}$ <p>K: <1 año: 0.45 K: Niños: 0.55</p>

Anexo B. Ficha de Recolección de Datos

Datos Generales

1. HCl:
2. Procedencia:
3. Edad: años meses
4. Sexo: (M) (F)

CLÍNICA:

5. Tiempo de enfermedad:
6. Diarrea: (SI) (NO)
7. Fiebre (SI) (NO)
8. Edema: (SI) (NO)
9. HTA: (SI) (NO)
10. Sensorio comprometido (SI) (NO)
11. Convulsión (SI) (NO)
12. Diuresis (SI) (NO)
13. Vómitos (SI) (NO)

Laboratorio:

	Valor
Hemoglobina:	
Hematocrito:	
Leucocitos:	
Neutrófilos	
Plaquetas:	
Úrea:	
Creatinina:	
Ácido Úrico:	
Haptoglobina	
DHL	
Transaminasas	
C3	
Hematuria:	
Proteinuria cualitativa:	
Na:	
K:	
Ca:	
Ph:	
HCO ₃ :	
TFG (Fórmula Schwartz)