



Sociedad Argentina de Pediatría

Dirección de Congresos y Eventos

Filial Córdoba



Manejo inicial del SUH

Dra Marta Adragna

Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan

Microangiopatía trombótica

- Anemia hemolítica microangiopática: esquistocitos o crenocitos
- Trombocitopenia
- Compromiso renal (proteinuria y Hemoglobinuria hasta IRA)

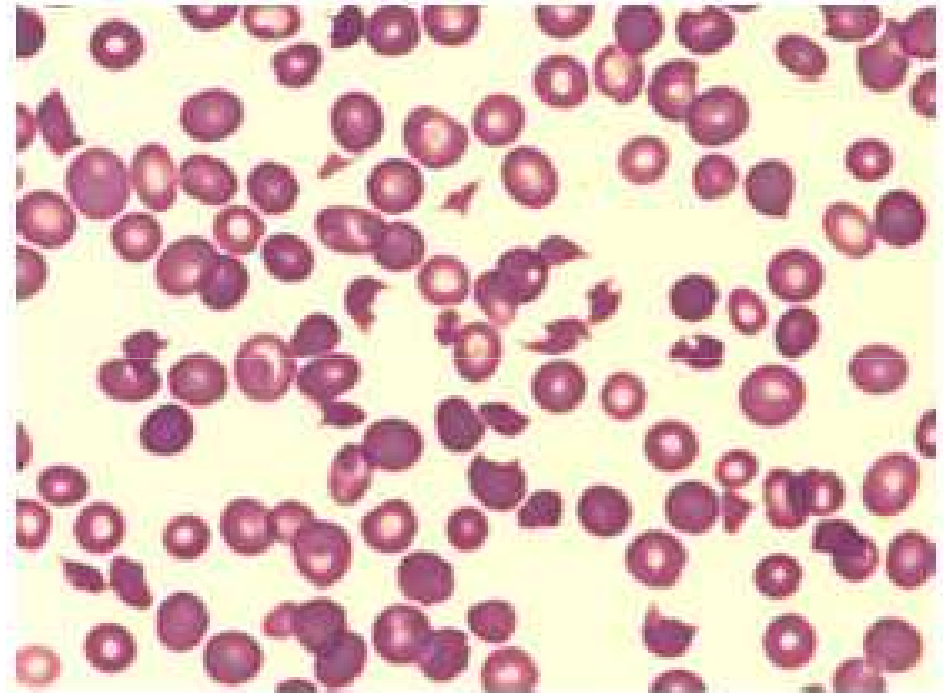
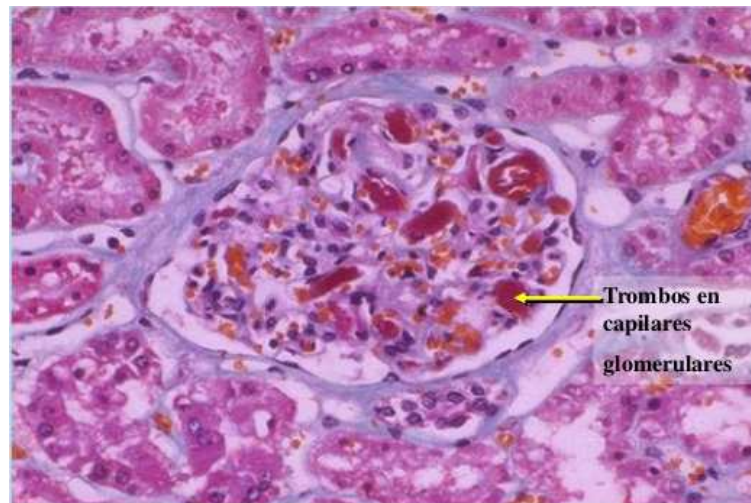
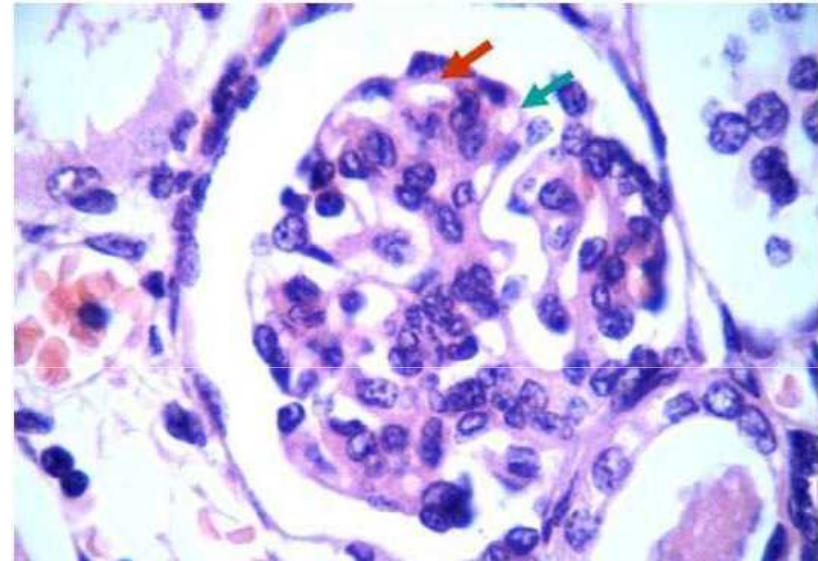


Figura 1 Abundantes esquistocitos, anisocitosis y presencia de hematíes con punteado basófilo. Ausencia de plaquetas.

Microangiopatía trombótica

- Ensanchamiento del endotelio de arteriolas y capilares y trombos intraluminales



SUH

- D + , típico , clásico , epidémico ,
- STEC

- D - , atípico , idiopático
- < 1% de los SUH



1ª descripción completa



THE HEMOLYTIC- UREMIC
SYNDROME
GIANANTONIO C, VITACCO
M, MENDILHRZU F,
RUTTY A, MENDILHRZU J.
THE JOURNAL OF
PEDIATRICS 1964,64:478-
491



Nephron

Editors: G. M. BERLYNE, Beersheva; S. GIOVANNETTI, Pisa

Publishers: S. KARGER, Basel

SEPARATUM (Printed in Switzerland)

Nephron 11: 174-192 (1973)

Para Marta un cariño

Alfredo

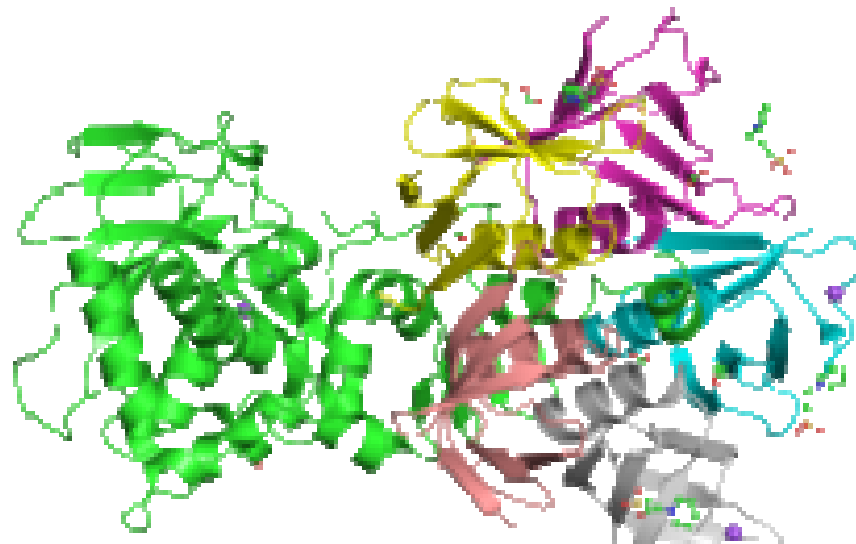
The Hemolytic-Uremic Syndrome

C. A. GIANANTONIO, MARGARITA VITACCO, F. MENDILAHARZU,
G. E. GALLO and E. T. SOJO

Hospital de Niños, Buenos Aires

STEC

- Karmali 1983 : asociación con Escherichia Coli productora de verotoxina o shigatoxina (STEC) 2 tipos de toxinas : Stx 2 prevelente (100 veces mas tóxica que la 1)
- Dosis infectiva : <100UFC/g. de alimento



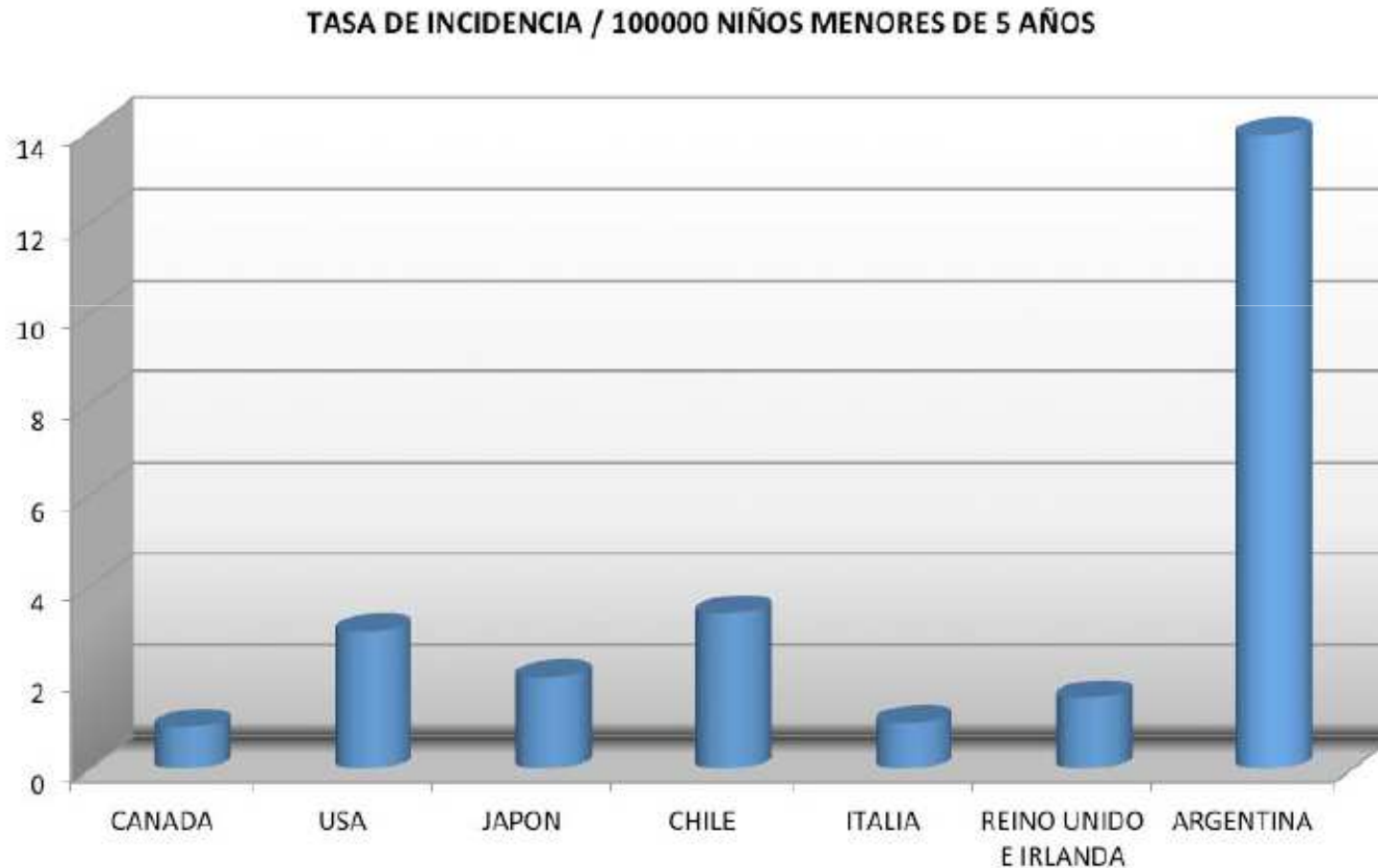
2a causa de Enfermedad Renal Crónica en
pediatría en nuestro país

Son el 15% de los transplantados renales
pediátricos

*Grimoldi y col. Enfermedad renal crónica, diálisis y trasplante. Estudio multicéntrico: 1996-2003 Arch.
argent. pediatr.2008 v.106 n.6*

*MonteverdeM y col. Sobrevida de paciente e injerto en niños con trasplante renal .Experiencia del
Hospital Garrahan en 2 períodos.Medicina Infantil 2016,23(2):108*

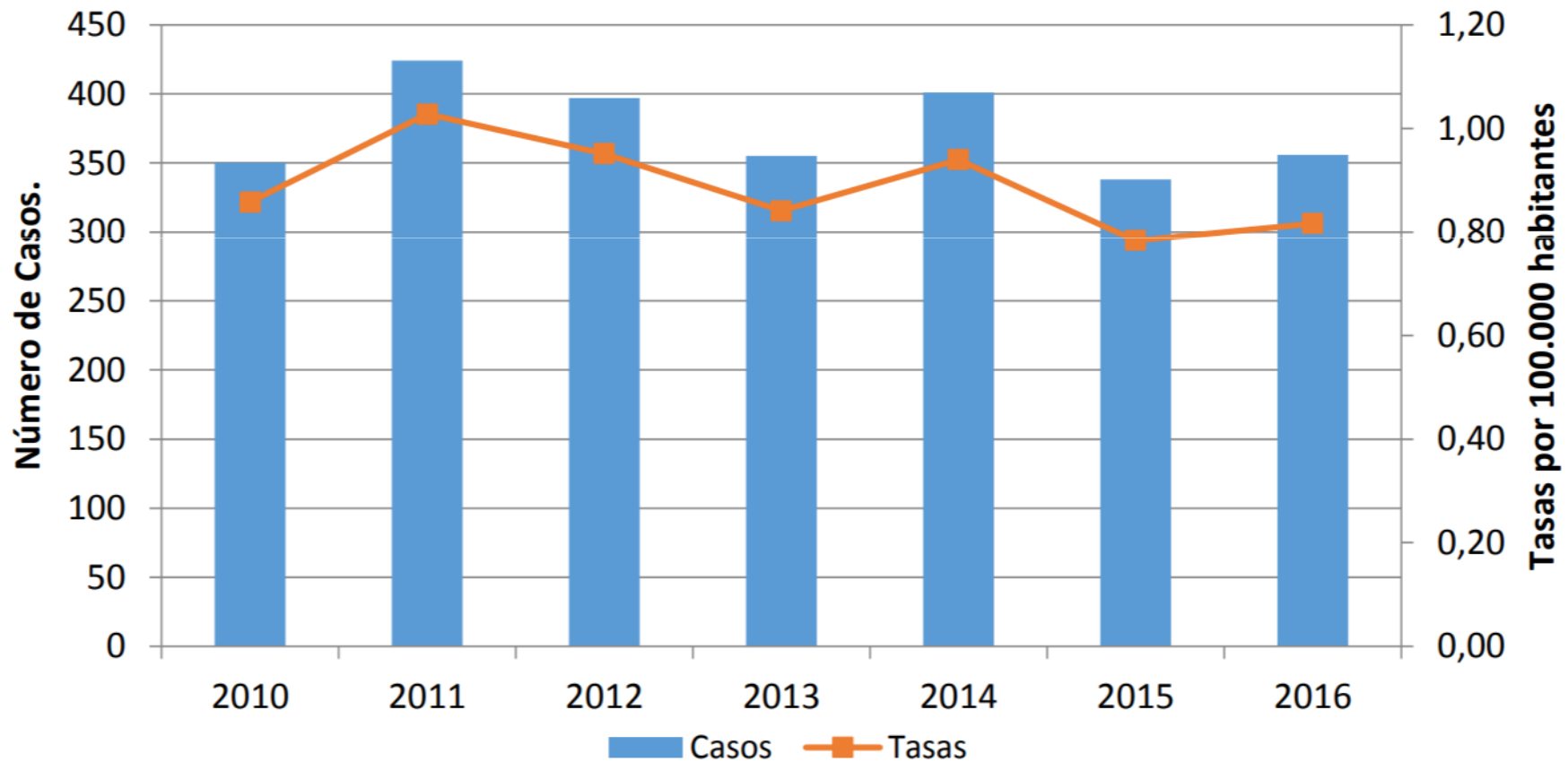
- Tasa de notificación : 10-13/100 000 niños menores de 5 años **más alta del mundo**



Fuente Departamento de Epidemiología Alimentaria – DGHYSA

Casos y Tasa de SUH en Argentina 2006-2016 (SNVS)

Gráfico 1: Casos y tasas notificados de SUH. Argentina. Años 2010-2016.



**Gráfico 2: Casos y Tasas notificados de SUH en menores de 5 años. Argentina.
Años 2010-2016.**

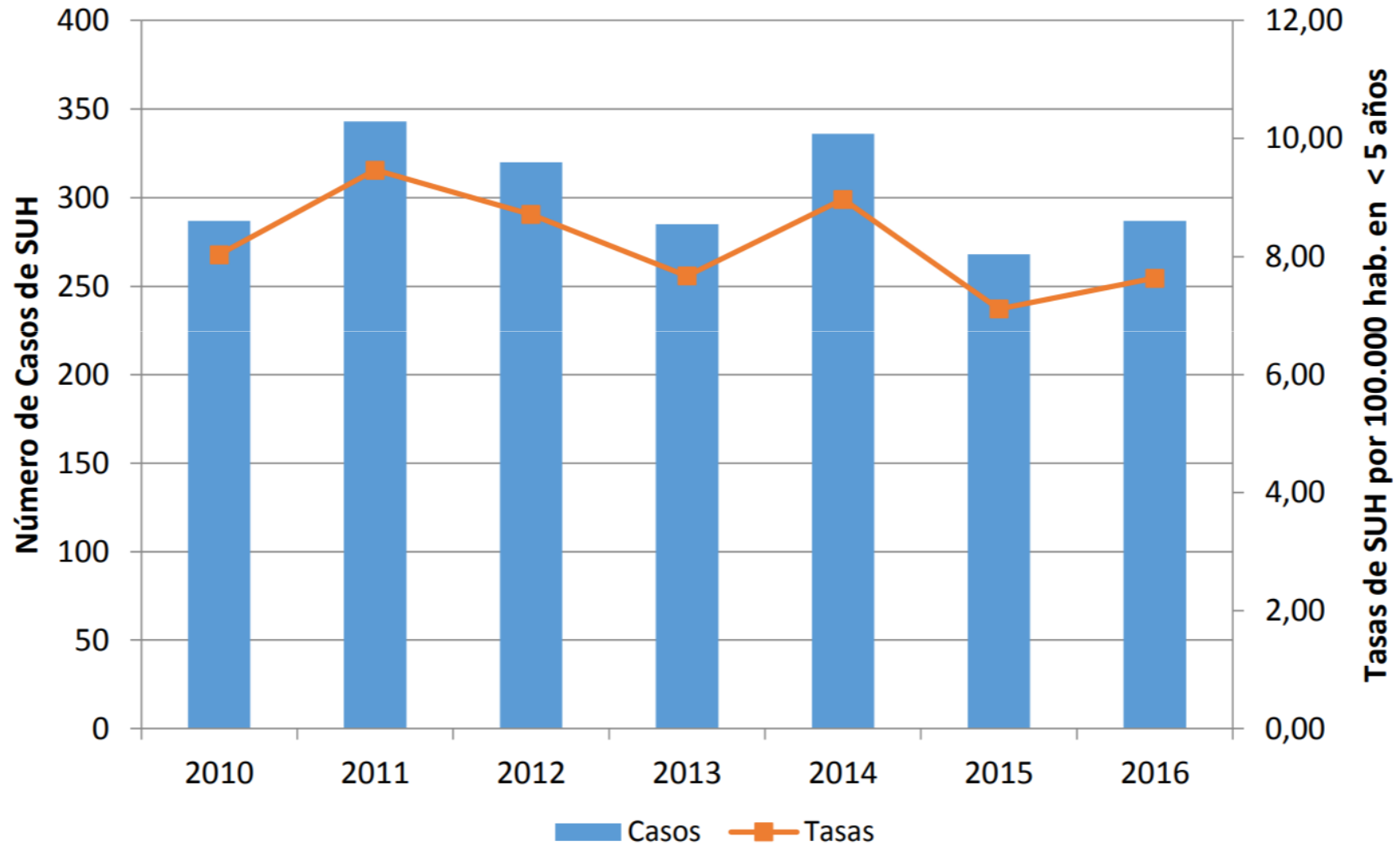
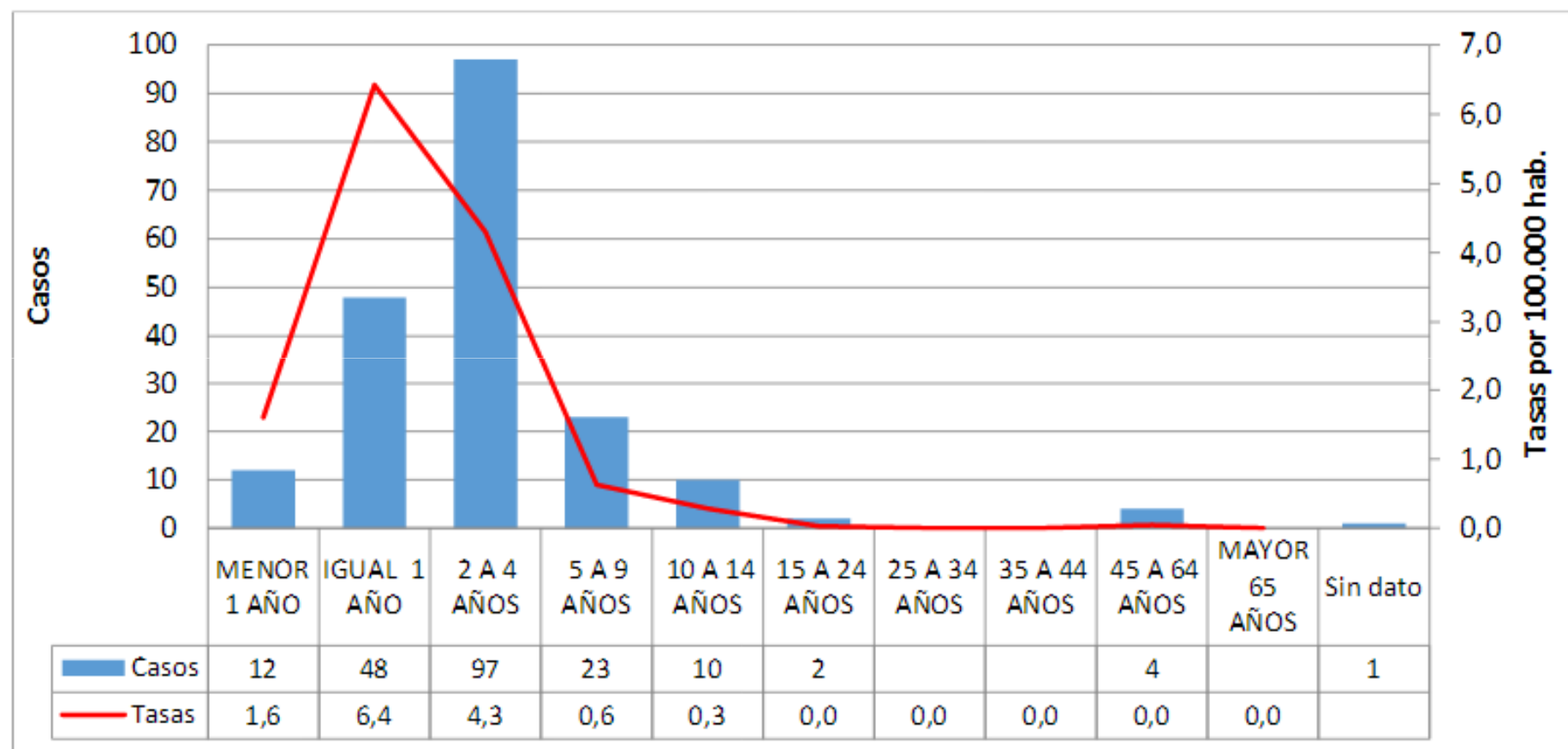


Gráfico 4: Distribución de los casos de SUH notificados según grupo de edad. Argentina. Año 2017 hasta SE34. (N=197)

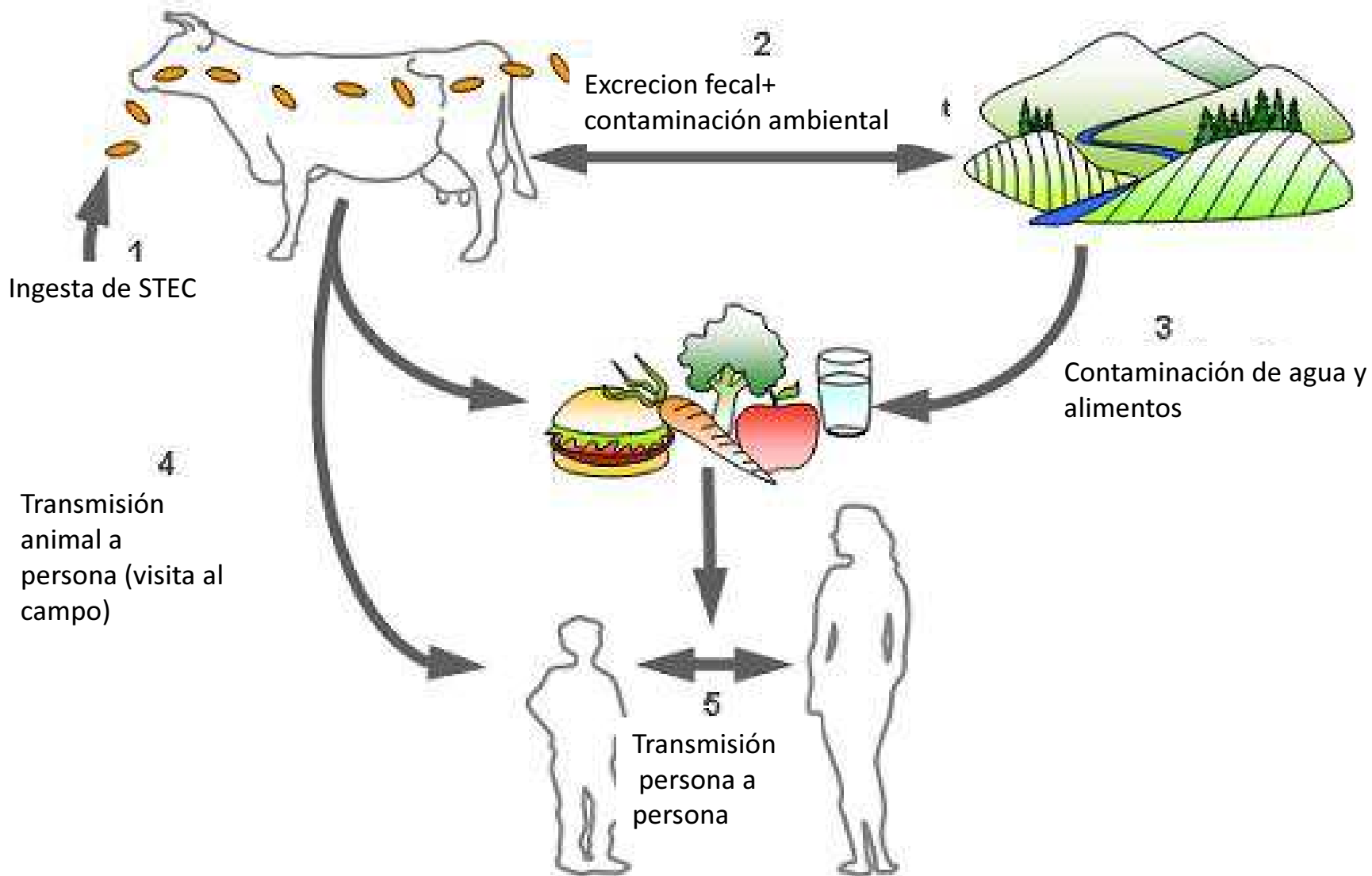


Fuente: Elaboración propia en base a datos del Sistema Nacional de Vigilancia de la Salud (SNVS C2-SIVILA-UCSUH).

Reservorios

- Ganado vacuno, preferentemente terneros
- 30% STEC no-O157 en hamburguesas y carne picada
Parma et al. Eur. J. Epidemiol. 2000, 16: 757
- Carnicerías – Gualeguaychú (2000)
3.8% STEC O157 en carne picada
4.8% STEC O157 en embutido fresco
3.3% STEC O157 en embutido seco
Chinen et al. J. Food Protection 2001; 64: 1346-51
- Supermercados – Mar del Plata (1998-2000)
8,4% en hamburguesas supercongeladas
0,9% en quesos de pasta blanda
Gomez et al. Rev. Arg. Microbiol. 2002, 34: 66-71
- Restaurantes de Comidas Rápidas – CABA (2001-2002)
11,2% STEC O157 en hamburguesas de carne cruda
3,3% STEC O157 en hamburguesas de carne cocida
7,6% STEC O157 en hamburguesas de pollo crudas
4,0% STEC O157 en hamburguesas de pollo
Epsztein y col. II CAMA, 2003
- Otros : animales de vida libre : vicuñas, llamas, agua, jugos de frutas no pasteurizados

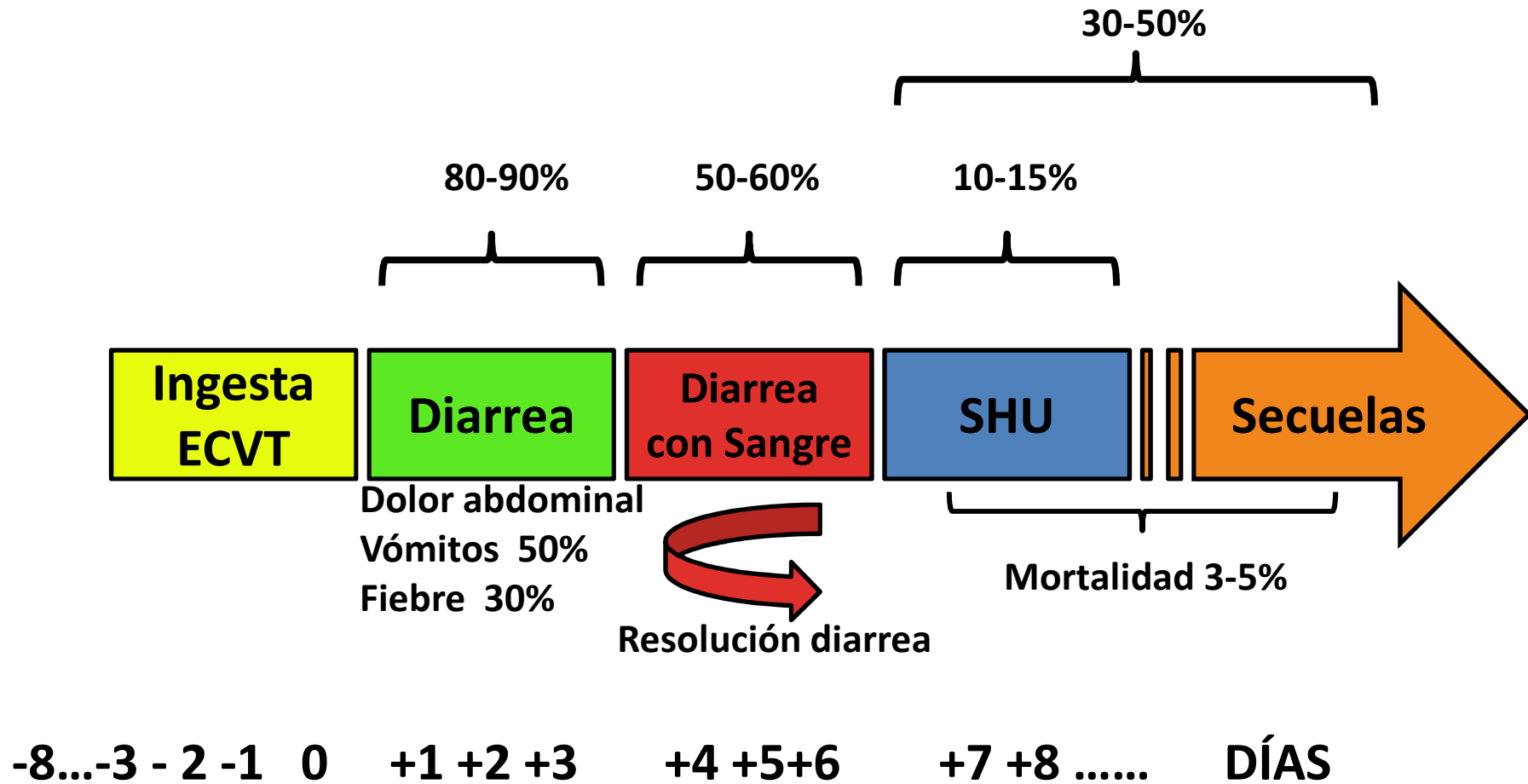
Infección por STEC



Por qué nos importa

- Hay 55 millones de vacunos
- Se faenan 10 millones
- Consumo de carne: 62 Kg/persona/año

Progresión de la infección por **STEC**



- Que conducta tomamos ante una diarrea sanguinolenta STEC +?
- Que medidas iniciales tomamos cuando hicimos el diagnóstico de SUH?

Características clínicas de la diarrea inflamatoria

	Inflamatoria	No inflamatoria
Diarrea	Frecuente y poco voluminosa	Voluminosa
Aspecto de las heces	Mucosanguinolentas	Acuosas
Dolor abdominal	Hipogastrio/difuso/FII*	Mesogastrio/difuso
Fiebre	Frecuente	Poco frecuente
Sensación de urgencia	Sí	No
Tenesmo o dolor rectal	Frecuente (si existe proctitis)	No
Localización	Preferentemente colon	Preferentemente I. delgado

* FII: Fosa iliaca izquierda.

CUADRO 2. Agentes más frecuentes en diarrea aguda: *diarrea con sangre*.

ETIOLOGÍA	CARACTERÍSTICAS GENERALES	FORMA DE TRANSMISIÓN
• Virales <i>Rotavirus</i>	Forma poco frecuente de presentación.	Fecal-oral y respiratoria.
• Bacterianas <i>E. coli enteroinvasiva</i>	Lactantes y niños más susceptibles.	Agua y alimentos contaminados.
<i>E. coli</i> enterohemorrágica	Productora de verotoxina. Se relaciona con S.U.H.	Alimentos contaminados.
<i>Shigella (flexneri, sonnei, boydii)</i>	Disentería bacilar. Artritis reactivas a las 2-3 semanas. Más frecuente entre 6 meses y 2 años.	Agua y alimentos contaminados y fecal-oral.
<i>Salmonella</i>	Alrededor del 10% de los episodios	Alimentos contaminados.
<i>Campylobacter jejuni</i>	Período de incubación 1-7 días. Clínica similar a <i>Shigella</i> .	Aves de corral. Aguas contaminadas.
<i>Yersinia</i>	En niños mayores puede manifestarse como pseudoapendicitis y acompañarse de poliartritis o artralgias, eritema nudoso.	Alimentos contaminados.
• Parasitarias <i>Entamoeba histolytica</i>	Período de incubación 2-4 semanas. Poco frecuente en niños.	Persona - persona. Agua y alimentos contaminados.

Paciente con diarrea con sangre - disentería

1. Detección del microorganismo:
 - Coprocultivo
 - Toxina libre en materia fecal

2. Citar a las 24-48hs para ver evolución y resultado de copro

Si copro + para STEC o PCR +

- Realizar además del ex físico:

Orina completa con higiene adecuada y laboratorio con hemograma, urea, creatinina, ionograma, EAB venoso (si tuviera disponible)

- Dar pautas de alarma a la familia y al pediatra.
- Evitar el contagio intrafamiliar
- Debe controlarse con orina cada 48hs y ante signos clínicos: nuevo laboratorio en sangre por lo menos durante 1 semana y espaciar hasta 10 a 14 días.
- Cultivos semanalmente y con 2 negativos en condiciones de retomar escolaridad

Sospecha de SUH-formas de presentación

- Clásica: niño de primera infancia, bruscamente decaído, pálido, con algún vómito, febrícula, con diarrea generalmente sanguinolenta, colónica que no lo deshidrata severamente (actual o pasada). En lactantes: edemas de manos y pies. Menos frecuente: HTA
- Lactantes: invaginación intestinal, prolapso rectal
- Disentería grave, megacolon tóxico
- Niño mayor con cuadro tipo apendicular
- Cuadro neurológico con convulsiones
- Shock séptico

Laboratorio

Hemograma con frotis y recuento de plaquetas

Función renal (urea, creatinina)

Ionograma, EAB venoso

Orina completa (hematuria, proteinuria)

Rx Tórax frente (tele)

Otros según clínica : ecografía abdominal, Rx abdomen,
TAC cerebral,

Diagnóstico etiológico

- Materia fecal o hisopado anal para:
 - 1- Aislamiento y caracterización del microorganismo:
identificación de las cepas de STEC en materia fecal por PCR multiplex
Especificidad 95%, sensibilidad 85%
 - 2- Búsqueda de Stx. libre en materia fecal, mediante neutralización del efecto citotóxico en células Vero, empleando anticuerpos monoclonales para Stx1 y Stx2.
 - Suero para detección de anticuerpos anti LPS STEC (ELISA) O157, O145 y O121 en suero
- En series de nuestro país, la suma de los 3 métodos diagnósticos permitió identificar la asociación SUH e infección por STEC en ~60% de los pacientes con SUH D+***

Diagnósticos diferenciales

1. Gastroenteritis con IRA
2. Invaginación intestinal: en los casos con predominio del cuadro colónico (dolor abdominal intenso, deposiciones diarreicas con sangre, abdomen distendido, placa abdominal que sugiere a veces obstrucción, ecografía)
3. Apendicitis
4. Púrpura Shonlein Henoch
5. CID en sepsis , trauma severo y neoplasias.

Tratamiento inicial-Aporte hídrico

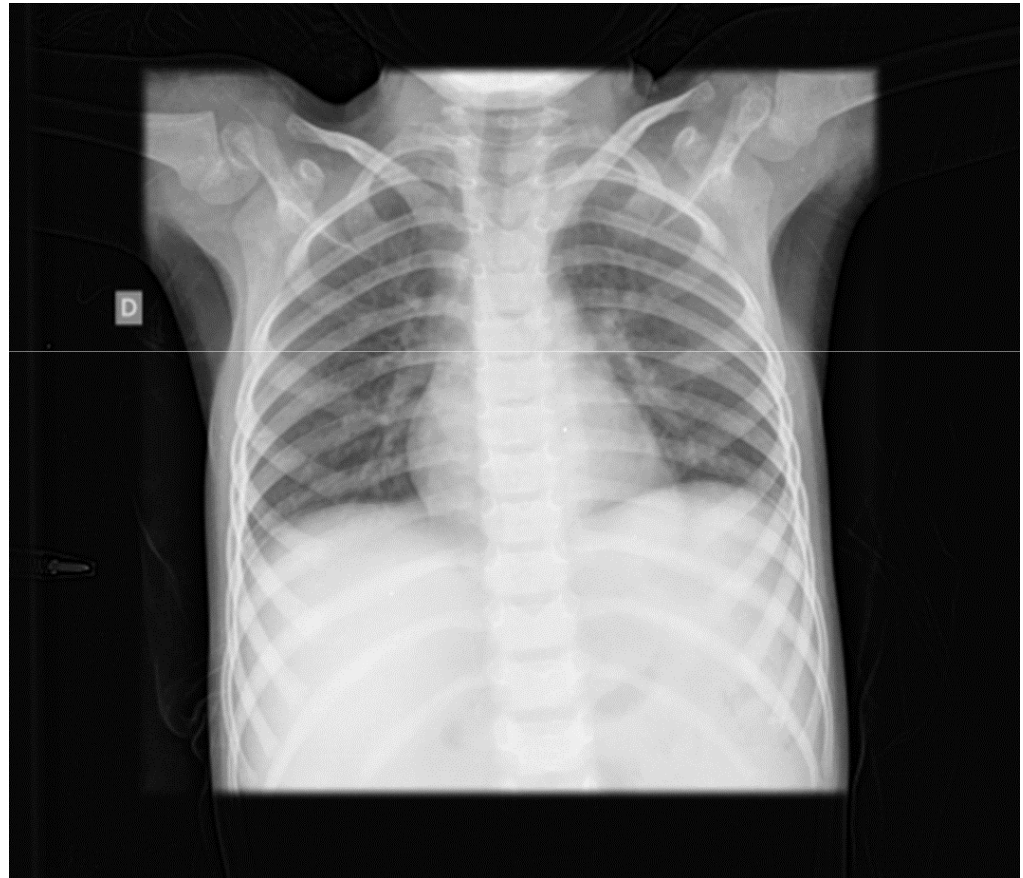
- SIEMPRE
NORMOHIDRATAR

Evaluar estado de hidratación: examen físico, signos vitales.

Grave: $\geq 10\%$ expansión con SF

Leve a moderada: SF 10ml/kg para reponer déficit

Hipoalbuminemia que provoca edemas: FC, TA y RxTx





- No expansión
- Valorar con el examen físico, signos vitales y diuresis el aporte de fluidos basales EV u enteral (oral o por SNG con leche deslactosada)
- Si HTA por hipervolemia: restricción hídrica a PI y bloqueante cálcico /balance hídrico negativo

Dehydration at admission increased the need for dialysis in hemolytic uremic syndrome children Pediatr Nephrol (2012) 27:1407–1410

Alejandro Balestracci Sandra Mariel Martin Ismael Toledo Caupolican Alvarado Raquel E. Wainsztein

Abstract

Background Oligoanuric forms of postdiarrheal hemolytic uremic syndrome (D+ HUS) usually have more severe acute stage and higher risk of chronic sequelae than nonoligoanuric forms. During the diarrheal phase, gastrointestinal losses could lead to dehydration with pre-renal injury enhancing the risk of oligoanuric D+ HUS. Furthermore, it had been shown that intravenous volume expansion during the prodromal phase could decrease the frequency of oligoanuric renal failure. Thus, we performed this retrospective study to determine whether dehydration on admission is associated with increased need for dialysis in D+ HUS patients.

Case-diagnosis/treatment Data from 137 children was reviewed, which were divided into two groups according to their hydration status at admission: normohydrated ($n=86$) and dehydrated ($n=51$). Laboratory parameters of the dehydrated patients reflected expected deteriorations (higher urea, higher hematocrit and lower sodium, bicarbonate, and pH) than normohydrated ones. Likewise, the dehydrated group had a higher rate of vomiting and need for dialysis (70.6 versus 40.7 %, $p=0.0007$).

Conclusions Our data suggests that dehydration at hospital admission might represent a concomitant factor aggravating the intrinsic renal disease in D+ HUS patients increasing the need for dialysis. Therefore, the early recognition of patients at risk of D+ HUS is encouraged to guarantee a well-hydrated status.

Pediatric patients with multi-organ dysfunction syndrome receiving continuous renal replacement therapy

STUART L. GOLDSTEIN, MICHAEL J.G. SOMERS, MICHELLE A. BAUM, JORDAN M. SYMONS, PATRICK D. BROPHY, DOUGLAS BLOWEY, TIMOTHY E. BUNCHMAN, CHERYL BAKER, THERESA MOTTES, NANCY MCAFEE, JONI BARNETT, GLORIA MORRISON, KRISTINE ROGERS, and JAMES D. FORTENBERRY

- 116p. Con fallo multiorgánico que requirieron terapias de reemplazo continuas por sepsis o shock cardiogénico mostraron una menor sobrevida a mayor sobrecarga hídrica

Recordar

- Normohidratar
- La expansión de volumen precoz en la fase de inicio (prodrómica) de la enfermedad puede disminuir la frecuencia de fallo renal oligoanúrico pero ésta es menos efectiva si la enfermedad ya se ha establecido.
- Revalorar frecuentemente con ex. físico, signos vitales con TA y diuresis!!!!!!!!!!!!

Electrolitos

- Hiponatremia: en el estadio inicial suele ser por pérdidas, se recomienda en aporte de Na. Al instalarse el daño parenquimatoso es de causa dilucional y se indica restricción hidrosalina.
- Hiperkalemia: aporte restringido de K y medidas para normalizar la kalemia, eventual diálisis.
- Hiperfosforemia: quelantes del fósforo V.O: carbonato de calcio (40%) 8 g/1,73 m². Evitar los compuestos con aluminio y antiácidos que contengan Mg o citrato.
- Hipocalcemia: si es sintomática se recomienda gluconato de calcio al 10% a 1ml/kg en 30 a 60 minutos con monitoreo ECG.

Otras

- Acidosis metabólica: mantener el bicarbonato entre 22-24 mEq/l y el pH >7.20. En el paciente con IRA sin sobrecarga de volumen y sin criterios de diálisis indicar aporte de bicarbonato para corrección del déficit excepto en casos de acidosis leve.
- Hiperuricemia: se recomienda el uso de allopurinol (10 mg/kg/d) para uricemias mayores a 8 mg/dl

Compromiso hematológico

Anemia: considerar las transfusiones de GR menor de 7 g/dl o bien con Hb > 7 g/dl cuando el paciente presenta clínica de anemia aguda.

Plaquetas: La transfusión profiláctica de plaquetas no está indicada.

Sólo se sugiere indicar infusión de plaquetas cuando el recuento es $\leq 50.000/\text{mm}^3$ y el paciente requiere cirugía o presenta sangrado activo

Bleeding risk for surgical dialysis procedures in children with hemolytic uremic syndrome

Brent R. Weil · Sharon P. Andreoli · Deborah F. Billmire

sugieren que el catéter de DP y la colocación de CVC pueden realizarse con seguridad en la mayoría de los niños con SUH, sin necesidad de transfusión de plaquetas a pesar de la trombocitopenia asociada.

Impact of platelet transfusions in children with post-diarrheal hemolytic uremic syndrome

Alejandro Balestracci • Sandra Mariel Martin •
Ismael Toledo • Caupolican Alvarado •
Raquel Eva Wainsztein

- Sugieren que la transfusión de plaquetas no agrava el curso de la enfermedad. Por el contrario, no se observaron complicaciones hemorrágicas en el grupo de pacientes que no recibieron una transfusión de plaquetas. Hasta que estas observaciones sean confirmadas por estudios adicionales, los beneficios y el riesgo de la transfusión de plaquetas deben equilibrarse cuidadosamente en base a los casos individuales.

Manejo de la TA

* Generalmente es volumen dependiente, por lo tanto debe realizar balance negativo de líquidos

*Se sugiere la indicación de bloqueantes cálcicos como tratamiento inicial:

- Nifedipina: 0,25-0,5 mg/kg/día (dosis máxima 10 mg/dosis), cada 12-24 hs
- Amlodipina: 0.1-0.5 mg/kg/d cada 24 hs (dosis máxima: 10 mg/d)

*No utilizar inhibidores de enzima de conversión (enalapril) por el riesgo de reducción de la perfusión renal y agravamiento de la IRA

Nutrición:

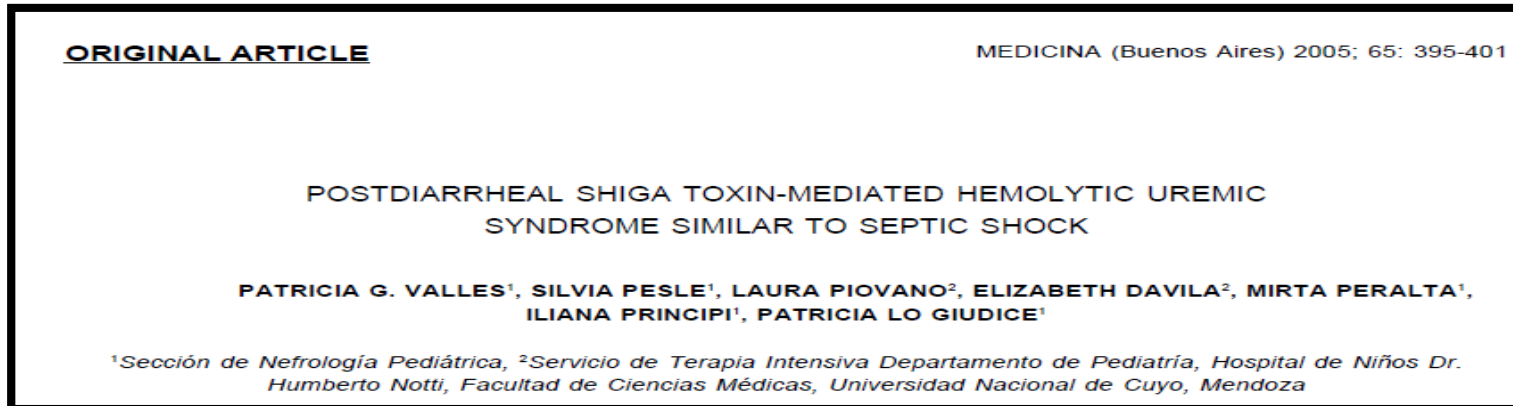
- Patología muy catabólica. En lo posible desde el inicio debe aportarse la meta calórica no < 120 cal/kg en lactantes y de 1300-1600 cal/día en niños mayores.
- Aporte proteico según RDA para edad (70% alto valor biológico).
- Restringir el aporte de sodio, potasio y fósforo.
- Utilizar de preferencia la vía enteral (VO o SNG)
- Considerar el uso de leche maternizada enriquecida con polimerosa y aceite o triglicéridos de cadena mediana (TCM) o leche libre de lactosa si el paciente presenta aún diarrea.

Terapia de reemplazo renal

- a. Signos de uremia
- b. Sobrecarga de volumen con manifestaciones clínicas.
- c. Acidosis metabólica grave ($\text{ph} \leq 7.20$) con o sin sobrecarga de volumen, especialmente en pacientes con oligoanuria.
- d. Anomalías hidroelectrolíticas: hiperkalemia ($\text{K} > 7 \text{ mEq/l}$) o hipo/hipernatremia sin respuesta al tratamiento médico.
- e. Necesidad de aporte nutricional en un niño con oligoanuria.
- f. Aumento progresivo de los niveles de urea ($> 160\text{-}200 \text{ mg/dl}$ por día) si la recuperación de la función renal no es esperable.

DPI-HD-HDF continúa según estado clínico del paciente

Manejo del compromiso severo SNC



- Estudio prospectivo (1999-2003) en niños con parámetros hemodinámicos clínicos de shock séptico.
- El protocolo incluyó infusiones de plasma fresco congelado, pulsos de metilprednisolona (10 mg / k / día) durante tres días consecutivos e intercambio plasmático durante cinco días, comenzando después del ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI). Los 12 pacientes con mayor puntuación de riesgo de mortalidad pediátrica (PRISM): 18 +/- 2 después de la admisión a la unidad de cuidados intensivos (UCI), requirieron diálisis durante 17.4 +/- 4 días, asistencia mecánica con ventilador durante 10 +/- 1 día y principios de inotrópicos de apoyo a 10,5 +/- 1 días. La disfunción neurológica incluyó convulsiones tónico-clónicas generalizadas que duraron 5,4 ± 1 días, n: 8. Las convulsiones focales estaban presentes en los pacientes restantes. La cardiomiopatía dilatada estuvo presente en 6 niños. Ocho niños sufrieron colitis hemorrágica. Nueve pacientes sobrevivieron. Dentro de un año de la lesión, secuelas neurológicas, escala de resultados de Glasgow (GOS) 3 y 4, estuvieron presentes en dos pacientes, insuficiencia renal crónica en un paciente.

Gracias!

