



Sociedad Española
de Calidad Asistencial

NORMA PARA LA CERTIFICACIÓN DE LA ATENCIÓN A LOS PACIENTES CON

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO PEDIÁTRICO

Estándares de calidad para el abordaje del SHUa Pediátrico

— Norma QualiSHUaPED

Avalado por:





Edita: **Sociedad Española de Calidad Asistencial.**

ISBN: **978-84-09-60642-9.**

Junio 2024

ÍNDICE

PÁGINAS

Norma para la certificación de la atención a los pacientes con **Síndrome Hemolítico Urémico Atípico Pediátrico**

06	Autores y coordinadores
09	Lista de Acrónimos
12	Introducción y justificación
	<ul style="list-style-type: none">• Descripción del Síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa).• Norma de certificación.• Método de valoración.• Solicitud de la Certificación.• Clasificación de los criterios/indicadores norma QualiSHUaPED.• Resumen de los criterios/indicadores de la norma QualiSHUaPED según el nivel de certificación.
25	Criterios/Indicadores Norma QualiSHUaPED
	<ul style="list-style-type: none">• Estructura• Proceso• Resultado
70	Bibliografía

AUTORES Y COORDINADORES



Autores



Dra. Gema Ariceta Iraola

Nefrología Pediátrica.
Hospital Universitario Vall d' Hebron.
Profesor de Pediatría de la Universidad
Autónoma de Barcelona.



Dr. Francisco de la Cerda Ojeda

Unidad de Nefrología Pediátrica.
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.



Dra. Carmen De Lucas Collantes

Nefrología Pediátrica.
Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.



Dra. M. Cristina Diaz de Heredia Rubio

Jefe de Sección del Servicio de Oncología
Pediátrica del Hospital Vall d'Hebron,
Barcelona.



Dra. Mª Luisa Matoses RuiPérez

S. Nefrología Infantil.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe
(Valencia)



Dr. Antonio Rodríguez Núñez

Catedrático U. de Santiago de Compostela.
Jefe de la Sección de Pediatría Crítica,
Cuidados Intermedios y Paliativos.
Complejo Hospitalario Universitario de
Santiago. Grupo de Investigación SICRUS y
SECIP. RICORS RD21/0012/0025 Instituto de
Salud Carlos III, Madrid.



Dr. Alejandro Zarauza Santoveña

Nefrología Pediátrica.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.



Dr. Jose J Mira Solves

Catedrático UMH, Elche.

Equipo de proyectos SECA.



Dr. Alvaro Madrid Aris

Cap de Servei.

Nefrologia Infantil i Trasplantament renal.

Hospital Materno Infantil Sant Joan de Déu.

Universidad de Barcelona.



Dr. Manel Santià Vila

Past President de la Sociedad Española de Calidad Asistencial.

Investigador del Insitut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).

Editor del Journal Healthcare Quality Research.

Coordinadores



Dr. Emilio Ignacio García

Equipo de proyectos SECA

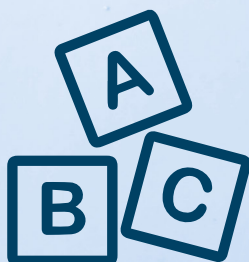


Alicia Sánchez García

Universidad Miguel Hernández.

2

LISTA DE ACRÓNIMOS



ADAMTS13

A disintegrin-like and metalloprotease with thrombospondin type 1 motif no. 13.

AF

Atención farmacéutica.

ASHUA

Asociación Síndrome Hemolítico Urémico Atípico.

C5

Fracción C5 del complemento.

C5a

Fracción C5a del complemento (es una anafilatoxina proinflamatoria).

CM-SHU

Síndrome Hemolítico Urémico Mediado por Complemento.

CMV

Citomegalovirus.

DGKE

Diacylglycerol Kinase Epsilon.

EBV

Virus de Epstein-Barr.

EMA

European Medicines Agency.

ESPN

Sociedad Europea de Nefrología Pediátrica (European Society of Pediatric Nephrology).

GGT

Gamma-Glutamil Transferasa.

GOT

Glutamato Oxaloacetato Transaminasa.

GPT

Glutamato Piruvato Transaminasa.

H1N1

Virus de la influenza tipo A.

JCI

Joint Commission International.

LDH

Enzima lactato deshidrogenasa.

MAT

Microangiopatía trombótica.

MCP

Proteína cofactor de membrana.

mTOR

Proteína mammalian Target of Rapamycin.

PCR

Reacción en Cadena de la Polimerasa.

PREMs

Patient reported experience measures.

PRM

Problemas relacionados con los medicamentos.

PROMs

Patient reported outcomes.

PTT

Púrpura trombótica trombocitopénica.

SARS-CoV-2

Coronavirus del Síndrome Respiratorio Agudo Grave de tipo 2.

SECA

Sociedad Española de Calidad Asistencial.

SECIP

Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos.

SHU

Síndrome Hemolítico Urémico.

SHUa

Síndrome Hemolítico Urémico Atípico.

STEC

Escherichia Coli productora de toxina Shiga.

UCI

Unidad de Cuidados Intensivos.

UCIP

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

UMH

Universidad Miguel Hernández de Elche.

VIH

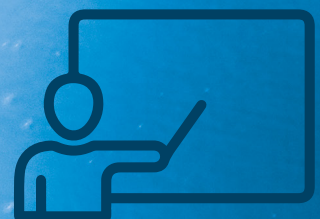
Virus de inmunodeficiencia humana.

VTEC

Escherichia Coli productora de verotoxina.

3

INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN



Descripción del Síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa)

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una entidad clínica rara que se define por la tríada de anemia hemolítica microangiopática no inmune, trombocitopenia y daño renal renal agudo ^[1].

El término MAT define una lesión histológica de arteriolas y capilares que se caracteriza por engrosamiento e inflamación de la pared vascular, desprendimiento de células endoteliales, ampliación del espacio subendotelial por acumulaciones de proteínas y material de lisis celular, y la presencia de trombos plaquetarios ocluyendo las luces vasculares. Existen 2 entidades clínicas caracterizadas por lesiones de MAT primaria, de causa y base fisiopatológica diferente: la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y el SHU ^[2].

La mayoría de los casos de SHU en pediatría son secundarios a una infección entérica por *Escherichia coli* productora de toxina Shiga (STEC) u otros gérmenes productores de verotoxina (VTEC) dando lugar a lo que se conoce como SHU típico o STEC (VTEC)-SHU. La toxina Shiga ejerce un efecto lesivo directo sobre el endotelio vascular, desencadenando diversos eventos celulares y vasculares que conducen al desarrollo de MAT. STEC-HUS es una de las causas más comunes de lesión renal aguda en niños ^[3]. Se estima que la diarrea asociada con STEC ocurre en 2,8 millones de casos/año en todo el mundo y la incidencia de STEC-HUS varía de 0,5 casos/100.000 habitantes en Finlandia ^[4] a 12 casos/100.000 habitantes en Argentina, donde es endémica ^[5].

En un porcentaje bajo (10%) de los casos, el SHU se produce como consecuencia de una desregulación de la vía alternativa del sistema del complemento, por causas genéticas o adquiridas (autoanticuerpos), que conduce al desarrollo de daño endotelial y fenómenos de MAT sistémica ^[6]. Este tipo de SHU relacionado con una desregulación del complemento se denomina SHU atípico (SHUa) o SHU mediado por complemento (CM-SHU).

En los pacientes con SHUa la desregulación de la vía alternativa del complemento, impide que en condiciones de activación del complemento (generalmente por la presencia de factores ambientales) se controle adecuadamente la actividad del complemento sobre las células propias, provocando daño endotelial, inflamación y trombosis secundaria ^[7,8].

El SHUa se considera una enfermedad ultrarrara. Existen muy pocos datos acerca de su incidencia y prevalencia, siendo limitados el conocimiento de la epidemiología real de enfermedad ^[9]. En Estados Unidos se estima que el SHUa tiene una incidencia anual de ~ 1-2 casos/millón de habitantes ^[10]. En Europa, en un estudio multicéntrico internacional reciente se observó una incidencia de 0,11 casos/millón de habitantes. Con relación a la prevalencia, la European Medicines Agency (EMA) estima que esta puede ser ~3,3 pacientes por millón de habitantes/año en menores de 18 años, con cifras inferiores en adultos ^[11]. El SHUa puede

aparecer a cualquier edad de la vida. En la edad pediátrica, el SHUa es potencialmente más grave en los menores de 2 años, ya que las formas genéticas más severas suelen debutar a edad temprana ^[12].

De los más de 1.000 pacientes con SHUa publicados en la literatura, se han detectado mutaciones en una o más proteínas del sistema del complemento en aproximadamente el 60% de ellos, aunque no se descarta que en el resto exista también un componente genético (con implicación de genes del complemento u otros tipos, como genes de la coagulación) y/o de autoinmunidad no identificados. De hecho, es destacable el hallazgo de autoanticuerpos contra el factor H del complemento (FH) en el 5-10% de los pacientes con SHUa. A diferencia del STEC-SHU, que suele ser un evento único, en ausencia de tratamiento específico el SHUa puede ser una entidad crónica y recidivante desencadenada por factores ambientales o triggers que causan activación incontroladas del sistema del complemento ^[7].

El diagnóstico de SHUa primario se realiza por exclusión, tras descartar un déficit de ADAMTS13 (PTT) o la infección por STEC (STEC-SHU). No obstante, el diagnóstico de SHUa constituye una urgencia y se recomienda una sospecha activa, que permitirá el tratamiento precoz. Considerando que la PTT es una entidad pediátrica rarísima, no se recomienda esperar al resultado del ADAMTS13 antes de iniciar el tratamiento con bloqueantes C5 del complemento ^[7].

En niños, algunos casos de MAT no mediados por complemento se asocian a mutaciones en DGKE, o bien a enfermedades metabólicas como la aciduria metilmalónica por déficit de CblC, o, más frecuentemente (5% de los casos de SHU en niños y de hasta el 15% en series de casos de Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)), con infecciones invasivas por serotipos de *Streptococcus pneumoniae* productores de la enzima neurominidasa (que exponen el criptoantígeno T en la superficie celular y originan el fenómeno de MAT), o con la infección por el virus H1N1 o SARS-CoV-2. En la población general, se han descrito asimismo casos de MAT asociados a infecciones víricas (CMV, VIH, parvovirus), procesos neoplásicos, fármacos (antitumorales como los inhibidores del factor de crecimiento vascular endotelial, inmunosupresores como los inhibidores de la calcineurina [ciclosporina y tacrolimus] o los inhibidores de la mammalian target of rapamycin [mTOR; sirolimus, everolimus], antiagregantes plaquetarios, antivirales u anticonceptivos orales, entre otros), la hipertensión arterial maligna, el trasplante de progenitores hematopoyéticos o de órganos sólidos, el embarazo y el posparto, enfermedades sistémicas autoinmunes o glomerulonefritis ^[11].

Es importante recalcar que en algunos pacientes no es posible demostrar ninguna de las mencionadas causas de MAT, mientras que en otros puede coexistir más de un factor etiológico, dando lugar a una clínica heterogénea y a un diagnóstico difícil al inicio del

cuadro, que es el momento crítico para iniciar un tratamiento precoz que evite secuelas a largo plazo ^[13].

De hecho, el solapamiento entre estas entidades no es infrecuente y se ha descrito, por ejemplo, que hasta un 25% de los pacientes con STEC-SHU en poblaciones seleccionadas presentan mutaciones en el sistema del complemento, pudiéndose considerar en estos casos que la infección por STED es el factor desencadenante y que la enfermedad subyacente sea en realidad un SHUa. También se han encontrado mutaciones en el sistema del complemento en un 27% de los pacientes con SHU postrasplante asociado al uso de inhibidores de la calcineurina y en un 33% de los pacientes con SHU asociado a enfermedades autoinmunes ^[11]. Estas cifras podrán cambiar en el futuro a medida que las investigaciones avancen. De momento se desconoce si determinadas situaciones clínicas son el detonante de la activación del complemento en individuos susceptibles genéticamente ^[2].

Resulta necesario subrayar que la clasificación de las MAT es un tema de actualidad y que existe un importante debate en la comunidad médica como consecuencia del constante avance en el conocimiento de la fisiopatología de estas entidades. En general se considera que la patogenia del SHUa se explica por la conjunción de factores de riesgo genética con otros factores ambientales, y que en presencia de factores desencadenantes potentes la enfermedad puede aparecer sin un claro riesgo genético o con un riesgo bajo, mientras que en individuos con alto riesgo genético, se precisa de un desencadenante ambiental leve para la aparición de la enfermedad ^[2].

En el año 2011, las agencias reguladoras de Estados Unidos y Europa aprobaron la indicación de Eculizumab para el tratamiento del SHUa ^[14]. Eculizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado que actúa inhibiendo la activación del C5 y bloqueando la generación de la anafilatoxina proinflamatoria C5a y la formación del complejo de ataque de membrana, causante de la lisis celular ^[15]. En estudios prospectivos en pacientes con SHUa, Eculizumab ha demostrado interrumpir eficazmente el proceso de MAT y sus consecuencias, asociándose con una rápida y significativa mejora de las alteraciones hematológicas y de la función renal, que se mantiene a largo plazo ^[16], así como con mejoras de la afectación sistémica y de la hipertensión arterial. Adicionalmente, hasta la fecha se han publicado series de pacientes con MAT aparentemente secundarias tratados de forma exitosa con Eculizumab (MAT asociada a fármacos, a trasplante de órgano sólido o de progenitores hematopoyéticos, a embarazo y a lupus eritematoso sistémico, entre otras entidades) ^[11]. El hecho de que el bloqueo del complemento (Eculizumab) se asocie con una buena respuesta clínica y una reversibilidad de la MAT sugiere que la desregulación del complemento de base por un tiempo limitado, no genética (o crónica) tiene probablemente un papel importante en muchos casos de SHUa secundarias, predisponiendo a los pacientes a su desarrollo.

Por su parte, en Junio de 2022, se aprobó en España la indicación de Ravulizumab para el

tratamiento del SHUa ^[17]. Ravulizumab es una molécula modificada a partir del Eculizumab que se caracteriza por una mayor biodisponibilidad con igual perfil de eficacia y seguridad que permite la administración en pauta de mantenimiento cada 4 u 8 semanas en pacientes con peso inferior o superior a 20 Kg respectivamente ^[18].

Ambos tratamientos son de administración endovenosa.

Norma de certificación

Este proyecto profundiza en un conjunto de recomendaciones que deberían cumplir los servicios clínicos que atienden a los pacientes pediátricos con Síndrome Hemolítico Urémico Atípico (SHUa) y cómo las mismas mejorarían sus procedimientos y resultados.

En este documento se presenta un conjunto de estándares que pueden servir de base para la certificación de los diferentes niveles de calidad con la que los pacientes infantiles pueden ser atendidos en los servicios de Nefrología pediátrica de los centros hospitalarios.

La certificación de centros sanitarios, servicios o unidades, constituye una de las estrategias más utilizadas para asegurar la calidad. Los sistemas de certificación, a los que estamos acostumbrados en el sector sanitario, se iniciaron en 1919, en EE. UU. de la mano de la Joint Commission International (JCI).

Todo proceso de certificación requiere de una serie de normas o guías de certificación.

Este trabajo, que hemos denominado Norma de Certificación para la correcta atención de los pacientes con Síndrome Hemolítico Urémico Atípico Pediátrico, contiene el conjunto de indicadores/estándares de calidad que deberían ser aplicados si hablamos en términos de una correcta atención al paciente menor de 18 años que padece SHUa (Norma QualiSHUaPED).

Certificarse significa que se cuenta con los medios, los procedimientos y los resultados adecuados para realizar una prestación de servicio determinada. Mediante la certificación se confirma, en este caso para servicios clínicos que atienden esta patología en edades pediátricas, que es merecedor de un reconocimiento concedido por una tercera parte que comprueba que cumple con los requisitos especificados en la Norma de Certificación. Se trata de un reconocimiento público de que los servicios que se prestan reúnen la calidad adecuada.

Para lograr esta certificación la Unidad o Servicio, debe asegurarse que cumple con una serie de requisitos, (contemplados en la Norma QualiSHUaPED), que dispone de evidencias

suficientes que puedan ser evaluadas para demostrarlo y que, previsiblemente, dicha certificación la podrá mantener durante un periodo dilatado de tiempo.

Los procesos de certificación suponen una serie de requisitos:

- Independencia del acreditador/certificador respecto de la unidad que va a ser certificada.
- Debe existir una norma de certificación conocida por las unidades o servicios que soliciten la certificación y así estar en condiciones de poder optar a dicha Certificación.
- Deben quedar definidos los criterios mínimos que permiten otorgar la certificación.

Por lo general, es el organismo certificador, en nuestro caso la Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA), quien establece la Norma y sus criterios, el procedimiento, designa los auditores, solicita la información que precisa y finalmente, emite el informe final acerca de la certificación que debe concluir con un dictamen favorable o señalando que no procede la certificación.

La Norma QualiSHUaPED es el fruto del consenso entre todas las partes interesadas e involucradas en la actividad objeto de este desarrollo. La norma es una excelente herramienta para mejorar la calidad en la gestión y en la propia prestación de servicios.

Este proyecto ha estado sujeto a una estricta base metodológica, basada en la mejor evidencia disponible, con el consenso de un amplio grupo de expertos y expertas de todas las especialidades que participan en la atención al paciente pediátrico con SHUa y ha sido avalado por la Asociación Española de Nefrología Pediátrica, Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos, Sociedad Española de Oncología y Hematología Pediátrica, Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria, Sociedad Española de Directivos de la Salud, Sociedad Española de Enfermería Nefrológica y la Asociación de pacientes con SHUa de España.

Esta norma se aplicará de la forma habitual en la que se lleva a cabo un procedimiento de certificación, es decir, se realizará utilizando un modelo mixto. En primer lugar, una autoevaluación por la entidad que desea dicho reconocimiento y posteriormente, la comprobación externa de que efectivamente es merecedora de esa certificación, mediante evaluación externa de las evidencias.

Para llevar a cabo la autoevaluación, la entidad solicitante, revisará, uno a uno, los criterios contemplados en la Norma QualiSHUaPED, recogerá las evidencias oportunas apoyadas en el dominio web www.qualishuaped.es y decidirá si finalmente concurre a la certificación.

Cada uno de los estándares requerirá una o varias evidencias que quedarán identificadas en la propia norma. En la mayoría de los casos, las evidencias vendrán dadas por un documento

acreditativo o en su defecto la propia Historia Clínica que pueda contener la información oportuna.

La evaluación externa se realizará por personal cualificado (panel de auditores), con experiencia en gestión de calidad o en gestión sanitaria. La tarea consistirá en comprobar, uno a uno, si se satisfacen los criterios de la Norma.

Este panel estará integrado por 1-2 profesionales que deben suscribir el código ético de la entidad acreditadora/certificadora, y además haber recibido formación oportuna para conocer cómo aplicar la Norma y entender el significado e implicaciones de cada uno de los criterios.

En caso de informe favorable, se ha establecido que la vigencia de una certificación de la Norma QualiSHUaPED sea de cuatro años. La unidad certificada tendrá la obligación de comunicar cualquier cambio sustancial que pudiera modificar las condiciones en las que se produjo la certificación, por ejemplo, cambios significativos en su estructura, modificación de procedimientos, sistema de evaluación, infraestructuras, etc., solicitando -si fuera el caso- una nueva auditoría de seguimiento para confirmar que se sigue siendo merecedor de la certificación concedida.

Los criterios/indicadores que componen la Norma QualiSHUaPED se definen como aquella condición que debe cumplir una determinada actividad, actuación o proceso para ser considerada de calidad, en este caso la atención al paciente pediátrico con Síndrome Hemolítico Urémico atípico.

La norma está compuesta de 35 criterios/indicadores que se clasifican en 10 de estructura, es decir, que hacen referencia a aspectos necesarios desde el punto de vista organizativo o de recursos. Además, la norma consta de 11 criterios de procesos (que hacen referencia a procedimientos o protocolos que deben estar integrados) y, por último, contempla 14 criterios/indicadores de resultados que intentan monitorizar la adecuación de los principales resultados que los pacientes deberían tener cuando son atendidos.

Cada uno de estos criterios/indicadores tiene descrito un nivel de referencia que debe ser alcanzado para considerar que el parámetro se cumple en una proporción adecuada. Además, todos han sido diseñados con una estructura uniforme de criterio, aclaraciones, fuente de información, evidencia que lo sustenta, nivel de cumplimiento y tipo de certificación para el que ha sido diseñado.

Estos 35 criterios/indicadores están identificados para poder obtener tres tipos diferentes de certificación: nivel certificado sería aquella que se obtiene si se superan los 16 estándares que en la norma están clasificados para ese nivel, avanzada si además se

superan los 8 estándares avanzados y finalmente un nivel de excelencia para unidades que superen además los 11 clasificados como excelente y por tanto la totalidad de los criterios/ indicadores. La norma queda resumida en las tablas 1 y 2. Los centros certificados, en sus diferentes niveles, serán publicados en la página Web de la Sociedad Española de Calidad Asistencial.

Método de valoración

El sistema de valoración se basará en un procedimiento mixto de autoevaluación y evaluación externa. En ambos casos, estarán apoyadas por una plataforma online que guiará los pasos a seguir y permitirá registrar la valoración de cada estándar.

La autoevaluación será efectuada por el personal del propio centro que solicita la certificación.

Los diferentes criterios que componen la norma de certificación podrán ser evaluados, según el caso, mediante auditoría de una selección aleatoria de historias clínicas y/o comprobando la existencia o no de documentación oficial o protocolos que permita determinar el cumplimiento del criterio.

Para aquellos criterios que no sean dicotómicos (es decir, existe o no la evidencia correspondiente), se aplicará un muestreo por lotes para determinar si se cumple de forma adecuada y suficiente con los estándares de calidad establecidos. De este modo se han delimitado umbrales de aceptación o rechazo en base a un nivel de cumplimiento mínimo establecido. La principal ventaja de este método es que se evalúa un pequeño número del lote total con el fin de aceptar o rechazar en función del resultado. Para este caso se utilizarán:

- Umbral: 80% .
- Estándar: 90%.
- Significación (α): 0,05, Intervalo de confianza al 95%.
- Error β : 0,2, Potencia del 80%.

Al tratarse de una enfermedad ultrarrara, el tamaño muestral de historias clínicas que cada centro hospitalario tendrá que revisar en total se adecuará a la casuística de los diferentes servicios del Sistema Nacional de Salud que puedan ser auditados y se ajustará proporcionalmente el número de no conformidades para aceptar o rechazar el estándar. En el muestreo, estarán incluidos solo pacientes pediátricos.

Todos los criterios de la norma que requieran ser auditados a través de las historias clínicas

se revisarán en el mismo grupo historias clínicas seleccionadas y se aplicará el mismo método y valoración. En el caso que durante la autoevaluación se detecten criterios que no se cumplen, el servicio podrá incorporar las medidas de mejora que consideren y transcurrido entre 3-6 meses podrá comprobar si el criterio se cumple. En estos casos, el auditor revisará los datos en las historias clínicas que correspondan con este último periodo.

Para lograr la certificación se deberá comprobar que se satisfacen, al menos, la totalidad de los estándares en el nivel de "Certificado".

Solicitud de la Certificación

Los centros interesados en la certificación que crean que satisfacen los estándares definidos pueden registrarse en <http://www.qualishuaped.es> realizar la autoevaluación y solicitar la auditoría correspondiente.

Tabla 1.

Clasificación de los criterios/indicadores norma QualiSHUaPED

Los niveles de certificación se irán obteniendo, si se superan la totalidad de estándares del nivel anterior.

- Criterios/Indicadores:

● ESTRUCTURA ● PROCESO ● RESULTADO

- Nivel de acreditación:

● CERTIFICADO ● AVANZADO ● EXCELENTE

	CERTIFICADO	AVANZADO	EXCELENTE	TOTAL
I ESTRUCTURA	7	2	1	10
I PROCESO	5	3	3	11
I RESULTADO	4	3	7	14
I TOTAL	16	8	11	35

Tabla 2.

Resumen de los criterios/indicadores de la norma QualiSHUaPED según el nivel de certificación

- Criterios/Indicadores del nivel Certificado:

E01	Se debe disponer de un equipo multidisciplinar con conocimiento y experiencia suficientes sobre el SHUa pediátrico que permita su correcto abordaje (cumplimiento unidad multidisciplinar básica).
E02	El hospital debe contar con espacio y herramientas adecuados para la atención de los pacientes pediátricos con SHUa (cumplimiento estructuras básicas).
E03	El hospital debe contar con personal de enfermería formado para la atención a los pacientes pediátricos.
E04	La medicación de los pacientes pediátricos con SHUa debe dispensarse desde el Servicio de Farmacia de cada hospital. El farmacéutico de cada hospital debe garantizar una dispensación y atención farmacéutica (AF) adaptadas a las necesidades farmacoterapéuticas de los pacientes y a la idiosincrasia de cada centro.
E05	Se debe disponer del fármaco indicado al paciente pediátrico con SHUa.
E06	Se debe disponer de un Laboratorio de Análisis Clínicos que permita disponer de las pruebas necesarias para el paciente pediátrico de SHUa en un plazo adecuado.
E07	El hospital debe tener acceso a las pruebas necesarias para el correcto diagnóstico de SHUa pediátrico.
P01	Se dispone de un protocolo de diagnóstico y manejo del SHUa pediátrico.

- P02** Se dispone de un protocolo de profilaxis antibiótica para el SHUa pediátrico.
- P03** Se dispone de un protocolo para el estudio genético acompañado de asesoramiento genético para pacientes pediátricos con SHUa y familiares.
- P04** En pacientes pediátricos ambulatorios se coordina la consulta y la administración del fármaco para disminuir las visitas al hospital y mejorar la calidad de vida del paciente.
- P05** Se dispone de un protocolo de seguimiento del paciente pediátrico con SHUa.
- R01** Se debe disponer de la trazabilidad de los pacientes pediátricos con SHUa que contemple resultados de morbilidad.
- R02** Los pacientes pediátricos con SHUa que reciben tratamiento con Eculizumab/ Ravulizumab/otros bloqueantes de la fracción C5 del complemento deben cumplir con los criterios de vacunación y/o profilaxis indicados en la ficha técnica del fármaco.
- R03** Se debe monitorizar la presión arterial del paciente pediátrico con SHUa desde el momento del ingreso, al alta de la UCIP/Hospital y en la fase crónica ambulatoria.
- R04** Se debe monitorizar la evaluación clínica neurológica de los pacientes pediátricos con SHUa con afectación neurológica.

- Criterios/Indicadores del nivel Avanzado:

- E01** Se debe disponer de un equipo multidisciplinar con conocimiento y experiencia suficientes sobre el SHUa pediátrico que permita su correcto abordaje (cumplimiento unidad multidisciplinar básica y extendida).
- E02** El hospital debe contar con espacio y herramientas adecuados para la atención de los pacientes pediátricos con SHUa (cumplimiento estructuras básicas y avanzadas).
- P06** Se llevan a cabo programas de formación continuada sobre SHUa pediátrico para los profesionales sanitarios.
- P07** Se realizan sesiones, reuniones o comités multidisciplinarios para la discusión de casos complejos de SHUa pediátrica.
- P08** Se disponen de vías de comunicación para la transición del paciente con SHUa del Servicio de Nefrología Infantil al de Adultos.
- R05** Se debe valorar el número de pacientes con SHUa que requieren diálisis al diagnóstico y quedan libre de diálisis en los 12 primeros meses de evolución.
- R06** Se debe disponer de un registro de complicaciones graves que presentan los pacientes con SHUa tratados con bloqueantes de la fracción C5 del complemento.
- R07** Se debe realizar educación sanitaria a los pacientes pediátricos con SHUa que incluya también a sus familiares y cuidadores.

- Criterios/Indicadores del nivel Excelente:

- E02** El hospital debe contar con espacio y herramientas adecuados para la atención de los pacientes pediátricos con SHUa (cumplimiento estructuras básicas, avanzadas y excelentes).
- P09** Se dispone de un protocolo de manejo y actuación de trasplante renal para el paciente pediátrico con SHUa.
- P10** Se dispone de un proceso de consulta de emergencia de forma directa entre el hospital y el paciente pediátrico con SHUa.
- P11** Se ofrece apoyo psicosocial integral al paciente pediátrico con SHUa y a sus familiares.
- R08** Se deben registrar y valorar la recuperación de la función renal y hematológica y analizar los patrones de respuesta al tratamiento.
- R09** Se debe registrar la recidiva de pacientes pediátricos con SHUa en el trasplante renal, tanto en pacientes tratados con Eculizumab/Ravulizumab como en los que se ha suspendido previamente el tratamiento.
- R10** Se debe registrar el número de pacientes pediátricos con SHUa con recidivas después de la suspensión del tratamiento y en el trasplante renal.
- R11** Se debe monitorizar la adherencia a los tratamientos (nefrológicos, neurológicos, etc.) y hábitos saludables (alimentación, actividad física) en el paciente pediátrico con SHUa.
- R12** Se debe promover la cultura de seguridad de los pacientes pediátricos con SHUa.
- R13** Se debe evaluar la calidad de vida de los pacientes pediátricos y su familia a través de encuestas específicas (PROMS).
- R14** Los pacientes pediátricos con SHUa y sus familias deben estar satisfechos con los servicios que reciben (PREMS).

**CRITERIOS/
INDICADORES
NORMA
QUALISHUaPED**

- 1 =
- 2 =
- 3 =

ESTRUCTURA

PROCESO

RESULTADO

CRITERIO

Se debe disponer de un equipo multidisciplinar con conocimiento y experiencia suficientes sobre el SHUa pediátrico que permita su correcto abordaje.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La idiosincrasia de la patología (diagnóstico precoz y toma de decisiones) hace necesario que se cuente con un equipo asistencial de referencia que tenga el conocimiento necesario para sospechar, identificar la enfermedad y realizar sin retraso el diagnóstico diferencial del SHUa. La variabilidad clínica del SHUa pediátrico, así como la complejidad de los tratamientos, hacen recomendable un abordaje holístico y multidisciplinar. El equipo referente debe ser capaz de abordar las distintas complicaciones que pueda presentar el paciente, ya sea durante la hospitalización en la fase aguda de la enfermedad, como en el seguimiento clínico de los niños con SHUa.

La unidad multidisciplinar básica debe estar compuesta como mínimo por:

- Nefrólogo/a pediátrico/a.
- Intensivista pediátrico/a.
- Hematólogo/a .

En la unidad multidisciplinar extendida podrán participar, según sea necesario:

- Especialistas pediátricos (pediatras de urgencias, cardiólogos/as y neurólogos/as, principalmente).
- Farmacéutico/a.
- Enfermero/a.
- Patólogo/a .
- Inmunólogo/a.
- Genetista.

La formación del equipo médico se evaluará a través de sus currículum vitae, los cuales deberán incluir detalles sobre formación especializada, tales como masters, expertos en nefrología pediátrica, acreditación por la Sociedad Europea de Nefrología Pediátrica (ESPN), la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP), realización de cursos de actualización, participación en redes europeas, entre otros criterios relevantes.

El equipo multidisciplinar debe contar con personal de enfermería. Los detalles específicos sobre los requisitos de enfermería necesarios para la certificación se indican en el Criterio E03.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Relación de puestos de Trabajo (RPT). Currículum Vitae de los miembros del equipo. Publicaciones. Memoria de actividades del equipo multidisciplinar. Procedimiento Normalizado de Trabajo. Cursos formativos organizados y realizados. Protocolo de actuación multidisciplinar. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Brocklebank V, Wood KM, Kavanagh D. Thrombotic Microangiopathy and the Kidney. Clin J Am Soc Nephrol. 2018;13(2):300-317. doi:10.2215/CJN.00620117

Campistol JM, Arias M, Ariceta G, et al. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. Nefrología. 2015;35(5):421-447. doi:10.1016/j.nefro.2015.07.005

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, Coppo R, Emma F, Johnson S, Karpman D, Landau D, Langman CB, Lapeyraque AL, Licht C, Nester C, Pecoraro C, Riedl M, van de Kar NC, Van de Walle J, Vivarelli M, Frémeaux-Bacchi V; HUS International. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. Pediatr Nephrol. 2016 Jan;31(1):15-39. doi: 10.1007/s00467-015-3076-8. Epub 2015 Apr 11. PMID: 25859752

Uriol Rivera MG, Cabello Pelegrín S, Ballester Ruiz C, et al. Impact of a multidisciplinary team for the management of thrombotic microangiopathy. PLoS One. 2018;13(11):e0206558. Published 2018 Nov 2. doi:10.1371/journal.pone.0206558

Bermúdez Barrezueta L, Belda Hofheinz S, Martínez De Azagra Garde A, Bobillo Pérez S, Nieto Faza M, Rodríguez Núñez A; Grupo de Estudio del registro MATUCIP de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP). Thrombotic microangiopathies in critically ill children: The MATUCIP registry in Spain. An Pediatr (Engl Ed). 2023 Mar;98(3):194-203. doi: 10.1016/j.anpede.2023.02.006. PMID: 36842880

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado: Unidad multidisciplinar básica.

Avanzado: Unidad multidisciplinar básica y unidad extendida.

CRITERIO

El hospital debe contar con espacio y herramientas adecuados para la atención de los pacientes pediátricos con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Para garantizar la atención adecuada a los pacientes pediátricos con SHUa, es esencial que el hospital de referencia cuente con los espacios y recursos necesarios, tanto materiales como humanos, que permitan abordar de manera integral la evaluación, el tratamiento y la monitorización de los pacientes con SHUa, tanto en su etapa aguda como en la etapa crónica. Procedimientos y recursos necesarios, según nivel de acreditación:

A nivel básico, se espera que el centro cuente o tenga acceso a:

- Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos capaz de abordar la complejidad de la hospitalización de los pacientes pediátricos con SHUa (que puede implicar afectación renal, cardíaca, neurológica, etc.).
- Consultas externas (Nefrología pediátrica).
- Banco de sangre.
- Laboratorio que realice o acceda de modo inmediato a los tests diagnósticos de SHU/SHUa.
- Patólogo.
- Ecografía Doppler y otras pruebas de imagen.

A nivel avanzado, se espera que el centro cuente o tenga acceso a:

- Área de Nefrología Pediátrica dotada del material necesario para la evaluación del paciente con SHUa .
- Hospital de día para administrar la medicación.

A nivel excelente, se espera que el centro cuente con:

- Unidad de diálisis, aféresis y trasplante renal, con disponibilidad para realizar procedimientos de urgencia.
- Equipo de guardia con conocimiento de SHUa para su detección (Nefrología Pediátrica). El equipo de guardia puede no estar presente, pero sí deben poder estar disponibles para ser requeridos.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Visita a las instalaciones. Documento que avale la existencia del recurso.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Consenso del grupo de expertos.

Bermúdez Barrezueta L, Belda Hofheinz S, Martínez De Azagra Garde A, Bobillo Pérez S, Nieto Faza M, Rodríguez Núñez A; Grupo de Estudio del registro MATUCIP de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP). Thrombotic microangiopathies in critically ill children: The MATUCIP registry in Spain. An Pediatr (Engl Ed). 2023 Mar;98(3):194-203. doi: 10.1016/j.anpede.2023.02.006. PMID: 36842880

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado: Cumple estructuras básicas.

Avanzado: Cumple estructuras básicas y avanzadas.

Excelente: Cumple estructuras básicas, avanzadas y excelentes.

CRITERIO

El hospital debe contar con personal de enfermería formado para la atención a los pacientes pediátricos.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Para una adecuada respuesta y atención al paciente pediátrico con SHUa es necesario que el hospital de referencia cuente con personal de enfermería con conocimiento de la patología y con experiencia y competencias en el manejo de pacientes pediátricos con problemas renales graves y con problemas hematológicos. Además, el personal de enfermería debe contar con conocimientos en la utilización de técnicas de depuración extra renal y administración de fármacos específicos para el SHUa pediátrico, así como en la detección de los posibles efectos adversos asociados a su infusión.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Relación de puestos de Trabajo (RPT). Memoria de actividades del servicio. Currículum vitae.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Sverdlin D, Peters-Watral B. Atypical Hemolytic Uremic Syndrome: Achieving Positive Patient Outcomes With Early Diagnosis and Appropriate Management. Clin J Oncol Nurs. 2017;21(4):481-487. doi:10.1188/17.CJON.481-487

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

La medicación de los pacientes pediátricos con SHUa debe dispensarse desde el Servicio de Farmacia de cada hospital. El farmacéutico de cada hospital debe garantizar una dispensación y atención farmacéutica (AF) adaptadas a las necesidades farmacoterapéuticas de los pacientes y a la idiosincrasia de cada centro.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es fundamental contar con un servicio de farmacia que asegure la correcta planificación y administración del tratamiento para el SHUa pediátrico, así como la trazabilidad de todo el proceso. Esto incluye la preparación y administración del tratamiento anti-C5, así como la implementación de protocolos de seguridad para detectar problemas durante su administración.

La atención farmacéutica (AF) consiste en la adecuación de la dispensación a una prescripción médica correctamente validada, proporcionando al paciente, de forma individualizada, información farmacológica sobre incompatibilidades, contraindicaciones, interacciones, efectos secundarios, así como sobre el correcto uso de los medicamentos. De igual manera, el proceso de AF implica garantizar la correcta conservación de los medicamentos dispensados y persigue el objetivo de detectar posibles incidencias o problemas relacionados con los medicamentos (PRM) y de garantizar un seguimiento farmacoterapéutico y de adherencia al tratamiento. La implicación del farmacéutico hospitalario en actividades de AF conlleva la integración activa en el equipo asistencial del paciente con SHUa. El farmacéutico de hospital colaborará con el resto del equipo y los pacientes en la prevención, identificación y resolución de cualquier problema relacionado con la medicación. El farmacéutico de hospital debe formar parte del grupo multidisciplinar del manejo del SHUa del hospital. Se debe disponer del contacto (acceso) a un farmacéutico de guardia para proporcionar la medicación en casos de urgencia. La AF de los pacientes con SHUa debe incluir:

- La evaluación de la indicación del tratamiento.
- Adecuación de dosis y pautas posológicas de Eculizumab/Ravulizumab/otros bloqueantes de la fracción C5 del complemento según la indicación y situación clínica del paciente.
- Garantizar que antes del inicio de la terapia con Eculizumab/Ravulizumab/otros bloqueantes de la fracción C5 del complemento se cumpla correctamente el plan de riesgos que requiere el laboratorio verificando la correcta vacunación y la prescripción de la profilaxis antibiótica.
- Informar de la conservación y administración del tratamiento al personal de enfermería de planta y del hospital de día.
- Seguimiento clínico de paciente para evaluar de la efectividad y seguridad del tratamiento.

Asimismo, cuando sea posible, la administración ambulatoria del tratamiento se llevará a cabo en el Hospital de Día Infantil o Servicio de Nefrología Infantil.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica, agendas de programación de visitas y sistema asistido de prescripción electrónica y registro de la dispensación. Programa de dispensación de medicamentos de Farmacia Hospitalaria.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Morillo-Verdugo R, Calleja-Hernández MA, Robustillo-Cortés A, Poveda-Andrés JL, y Grupo de trabajo Documento de Barbate. Una nueva definición y reenfoque de la atención farmacéutica: el Documento de Barbate. Farm Hosp. 2020; 44(4) 158-62.

Parish PC, Moore DC, Wayman M, Arnall J. Evaluation of Pharmacist Impact on Patients Initiating Eculizumab for Atypical Hemolytic Uremic Syndrome in the Inpatient Setting. Ann Pharmacother. 2023;57(4):506-507. doi:10.1177/10600280221113830

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se debe disponer del fármaco indicado al paciente pediátrico con SHUa.

INDICADOR

Pacientes pediátricos con SHUa que disponen del fármaco indicado (Eculizumab y Ravulizumab) como plazo máximo en 48 h / total de pacientes pediátricos con SHUa a los que se les prescribe el fármaco.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

En la fase aguda de la enfermedad, es necesario que el acceso a los fármacos específicos indicados para el SHUa pediátrico esté disponible lo antes posible, en un plazo no superior a 48 horas desde su prescripción. Para ello, deben existir circuitos de activación del servicio de farmacia tras la prescripción del fármaco que garantice una pronta dispensación, pues la administración precoz mejora el pronóstico de la enfermedad. El diagnóstico rápido y el tratamiento precoz con bloqueantes del complemento proporcionan una mejor respuesta renal. Disponer de una red establecida entre los diferentes estamentos médicos (Dirección Médica, Farmacia/Especialista) que permita la disponibilidad del fármaco es crucial en la fase aguda de la enfermedad.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Goodship TH, Cook HT, Fakhouri F, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a "Kidney Disease: Improving Global Outcomes" (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int.* 2017;91(3):539-551. doi:10.1016/j.kint.2016.10.005

Pugh D, O'Sullivan ED, Duthie FA, Masson P, Kavanagh D. Interventions for atypical haemolytic uraemic syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021;3(3):CD012862. Published 2021 Mar 23. doi:10.1002/14651858.CD012862.pub2

Walle JV, Delmas Y, Ardissino G, Wang J, Kincaid JF, Haller H. Improved renal recovery in patients with atypical hemolytic uremic syndrome following rapid initiation of eculizumab treatment. *J Nephrol.* 2017 Feb;30(1):127-134. doi: 10.1007/s40620-016-0288-3. Epub 2016 Mar 19. PMID: 26995002; PMCID: PMC5316393.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≥ 90%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se debe disponer de un Laboratorio de Análisis Clínicos que permita disponer de las pruebas necesarias para el paciente pediátrico de SHUa en un plazo adecuado.

INDICADOR

Número de pacientes pediátricos con SHUa en fase aguda en los que se dispone de las pruebas necesarias en menos de 24 horas / total de pacientes pediátricos con SHUa en fase aguda.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es crucial contar con resultados de laboratorio de análisis clínicos en un plazo adecuado para realizar un diagnóstico diferencial preciso y un tratamiento oportuno del paciente. Por lo tanto, es fundamental disponer de un laboratorio de hematología y bioquímica con capacidad para llevar a cabo los análisis necesarios, o bien tener establecidas vías eficientes de recogida de muestras y envío rápido a un centro de referencia.

Estudios de primera línea (diagnóstico sindrómico); los resultados deben estar disponibles de forma urgente (tiempos de respuesta < 24h):

- Hemograma, reticulocitos, coagulación, dímeros.
- Frotis de sangre periférica (esquistocitos).
- LDH.
- Test de Coombs.
- Urea, creatinina, ácido úrico, prot T, albúmina.
- Equilibrio ácido-base e iones.
- Función hepática: GOT, GPT, GGT, bilirrubina.
- Orina: sedimento y anormales, proteinuria, creatinina.
- STEC: PCR de Escherichia-coli y toxina y cultivo.
- PCR.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Michael M, Bagga A, Sartain SE, Smith RJH. Haemolytic uraemic syndrome. Lancet. 2022;400(10364):1722-1740. doi:10.1016/S0140-6736(22)01202-8

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≥ 80%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

El hospital debe tener acceso a las pruebas necesarias para el correcto diagnóstico de SHUa pediátrico.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Los estudios a los que el hospital debe tener acceso, dependiendo de la sospecha clínica, son:

- Test de actividad de ADAMTS13 o score hasta confirmación de test (Ej. Plasmic Score u otros).
- Coprocultivo específico.
- Hemocultivo.
- Haptoglobina.
- Homocisteína.
- Estudio funcional del complemento (cuantificación de C3, C4, CH50/AP50, sC5b9, factor H, factor I, MCP, anticuerpos anti-factor H).
- Estudio genético del complemento y otras mutaciones asociadas a SHUa.
- Estudio metabólico en sospecha de SHUa asociado a academia metilmalónica: homocisteína en sangre y orina, ácido metilmalónico y acilcarnitinas en sangre y orina. Y B12 en plasma.
- Albuminuria.
- Serología de virus (H1N1, etc.), CMV, EBV, parvovirus B19, SARS-covid.
- Amilasa y lipasa.
- Troponinas.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Michael M, Bagga A, Sartain SE, Smith RJH. Haemolytic uraemic syndrome. Lancet. 2022;400(10364):1722-1740. doi:10.1016/S0140-6736(22)01202-8

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

ESTRUCTURA

PROCESO

RESULTADO

CRITERIO

Se dispone de un protocolo de diagnóstico y manejo del SHUa pediátrico.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es fundamental contar con protocolos establecidos para el diagnóstico y evaluación de la afectación de los diferentes órganos y sistemas en pacientes pediátricos con sospecha de SHUa, así como la actuación y el manejo de estos pacientes. Estos protocolos garantizan una atención integral y oportuna, permitiendo una identificación temprana de la condición y la aplicación de las medidas terapéuticas adecuadas. Además, la disponibilidad de un protocolo de actuación multidisciplinar facilita la coordinación entre los diferentes especialistas involucrados en el manejo del paciente. Este protocolo debe considerar el diagnóstico diferencial específico para los procesos que cursan con microangiopatía trombótica en la edad pediátrica. Asimismo, tiene que incluir pautas estandarizadas para el acceso rápido y adecuado a los tratamientos específicos del SHUa pediátrico. Además, debe definir los criterios de monitorización de la respuesta al tratamiento, incluyendo parámetros clínicos, analíticos y radiológicos. Esto permite evaluar la eficacia del tratamiento y realizar ajustes según sea necesario para optimizar los resultados terapéuticos.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia del protocolo actualizado, en cualquier formato.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Ávila A, Gavela E, Sancho A. Thrombotic Microangiopathy After Kidney Transplantation: An Underdiagnosed and Potentially Reversible Entity. *Front Med (Lausanne)*. 2021;8:642864. Published 2021 Apr 8. doi:10.3389/fmed.2021.642864

Eculizumab for treating atypical haemolytic uraemic syndrome. Highly specialised technologies guidance. Published: 28 January 2015. Consultada en www.nice.org.uk/guidance/hst1

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, et al. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2016;31(1):15-39. doi:10.1007/s00467-015-3076-8

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se dispone de un protocolo de profilaxis antibiótica para el SHUa pediátrico.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La implementación de un protocolo de profilaxis antibiótica para el SHUa pediátrico es fundamental para reducir el riesgo de complicaciones infecciosas, garantizar una atención personalizada y segura, y mejorar los resultados clínicos de los pacientes. Este protocolo debe incluir pautas claras para la activación de la profilaxis antibiótica frente a gérmenes encapsulados en pacientes con SHUa con tratamiento bloqueante del complemento.

El protocolo debe incluir también medidas para garantizar la seguridad del paciente, como un registro actualizado de vacunación y profilaxis antibiótica. Esto permite un seguimiento preciso de las intervenciones realizadas y ayuda a prevenir errores de administración o posibles complicaciones asociadas.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia del protocolo actualizado, en cualquier formato.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Centers for Disease Control and Prevention. Immunization schedules. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention; 2019

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G et al. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* (2016) 31:15–39

Leon J, LeStang MB, Sberro-Soussan R, et al. Complement-driven hemolytic uremic syndrome. *Am J Hematol*. 2023;98 Suppl 4:S44-S56. doi:10.1002/ajh.26854

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se dispone de un protocolo para el estudio genético acompañado de asesoramiento genético para pacientes pediátricos con SHUa y familiares.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Las pruebas genéticas resultan esenciales para la confirmación del diagnóstico de SHUa y para orientar el tratamiento del paciente a corto y largo plazo. Además, se debe acompañar del asesoramiento genético que permite resolver las dudas que tenga el paciente con SHUa respecto a su enfermedad y las implicaciones que conlleva, tales como posibilidad de trasmisión a su descendencia, identificar portadores sanos, etc. Además, resulta imprescindible a la hora de abordar si un receptor de un trasplante puede recibir un injerto renal procedente de un donante vivo, en general relacionado, establecer una estratificación del riesgo de recidiva o decidir la duración del tratamiento.

Se debe asegurar el estudio de segregación familiar en aquellos pacientes con mutaciones genéticas asociadas al SHUa, así como el correcto seguimiento de todos ellos en unidades especializadas.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia de un protocolo actualizado, en cualquier formato. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Fakhouri F, Fila M, Hummel A, et al. Eculizumab discontinuation in children and adults with atypical hemolytic-uremic syndrome: a prospective multicenter study. *Blood*. 2021;137(18):2438-2449. doi:10.1182/blood.2020009280

Glover EK, Smith-Jackson K, Brocklebank V, et al. Assessing the Impact of Prophylactic Eculizumab on Renal Graft Survival in Atypical Hemolytic Uremic Syndrome. *Transplantation*. 2023;107(4):994-1003. doi:10.1097/TP.0000000000004355

Michael M, Bagga A, Sartain SE, Smith RJH. Haemolytic uraemic syndrome. *Lancet*. 2022;400(10364):1722-1740. doi:10.1016/S0140-6736(22)01202-8

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

En pacientes pediátricos ambulatorios se coordina la consulta y la administración del fármaco para disminuir las visitas al hospital y mejorar la calidad de vida del paciente.

INDICADOR

Número de administraciones del fármaco que se hacen coincidir con la consulta / número total de administraciones de fármaco y consultas en pacientes pediátricos con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La coordinación de la consulta y la administración del fármaco para pacientes pediátricos ambulatorios tienen como objetivo principal reducir la necesidad de visitas frecuentes al hospital, lo que contribuye a mejorar la calidad de vida del paciente y de su familia. Al organizar de manera eficiente la atención ambulatoria, se minimizan las interrupciones en la rutina diaria del paciente y se optimiza el manejo de su condición médica, permitiéndole llevar una vida más normalizada y cómoda.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Consenso de expertos.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≥ 80%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se dispone de un protocolo de seguimiento del paciente pediátrico con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

El centro debe disponer de un protocolo que establezca el plan de seguimiento a largo plazo para el seguimiento de los pacientes pediátricos con SHUa con el fin de garantizar una atención continuada y preventiva, minimizando el riesgo de recurrencias y complicaciones a largo plazo. El protocolo debe definir los parámetros que marquen un estándar adecuado del control y seguimiento del paciente, como la frecuencia de las visitas de seguimiento y los controles básicos que se deben realizar durante la evolución del paciente.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia del protocolo actualizado, en cualquier formato. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Brambilla M, Ardissino G, Paglialonga F, Testa S, Capone V, Montini G. Haemoglobinuria for the early identification of aHUS relapse: data from the ItalKid-HUS Network. *J Nephrol.* 2022;35(1):279-284. doi:10.1007/s40620-021-00965-8

Fakhouri F, Fila M, Hummel A, et al. Eculizumab discontinuation in children and adults with atypical hemolytic-uremic syndrome: a prospective multicenter study. *Blood.* 2021;137(18):2438-2449. doi:10.1182/blood.2020009280

Menne J, Delmas Y, Fakhouri F, et al. Outcomes in patients with atypical hemolytic uremic syndrome treated with eculizumab in a long-term observational study. *BMC Nephrol.* 2019;20(1):125. Published 2019 Apr 10. doi:10.1186/s12882-019-1314-1

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se llevan a cabo programas de formación continuada sobre SHUa pediátrico para los profesionales sanitarios.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La formación continuada es crucial para garantizar la competencia y actualización del equipo médico en el manejo del SHUa pediátrico. La formación podría incluir:

1. Programas de formación continuada que incluyan sesiones clínicas, revisión de casos y simulación clínica, con escenarios simulados orientados a mejorar la dinámica de trabajo en equipo, la comunicación, el liderazgo y la resolución de crisis.
2. Sesiones de comité y de morbi-mortalidad (“debriefing”) tras el diagnóstico y tratamiento de cada caso, tanto de forma inmediata (hot debriefing) como diferida (cold debriefing), permitiendo una revisión interactiva por todos los agentes implicados para identificar áreas de mejora tanto clínicas como organizativas.
3. Emisión de recordatorios sobre los síntomas y signos guía de la enfermedad a los pediatras de atención primaria y hospitalaria, mediante alertas concretas, para mejorar el reconocimiento y manejo temprano del SHUa.

Se deberá realizar al menos 1 actividad formativa al año que incluya profesionales de otras áreas, como urgencias, unidades de cuidados intensivos, etc. Entre estos profesionales, se podrían incluir a MIR, profesionales de enfermería y farmacia. Entre las actividades formativas pueden ser adecuadas charlas, discusión de casos, simulación clínica, congresos, sesiones clínicas formativas, cursos de formación tanto en el diagnóstico como en el seguimiento, webinar.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Programas formativos. Memoria del servicio. Acta de la sesión formativa. Congresos. Sesiones clínicas formativas. Cursos prácticos basados en simulación.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Difficult debriefing situations: A toolbox for simulation educators. Med Teach. 2018 Jul;40(7):703-712. doi: 10.1080/0142159X.2018.1468558. Epub 2018 May 23. Erratum in: Med Teach. 2022 Sep;44(9):1. PMID: 29792100.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se realizan sesiones, reuniones o comités multidisciplinares para la discusión de casos complejos de SHUa pediátrica.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La complejidad del SHUa pediátrico requiere la colaboración de diferentes especialidades médicas y subespecialidades pediátricas, pudiéndose incluir clínicos, patólogos, inmunólogos y farmacéuticos, neurólogos, cardiólogos, hematólogos, entre otros. La existencia de un comité multidisciplinar permite una evaluación exhaustiva de cada caso y el consenso en cuanto a las pruebas diagnósticas y los tratamientos más apropiados.

La realización de sesiones o reuniones multidisciplinares entre los distintos servicios/secciones/unidades que manejan niños con SHUa permite, además, una comunicación efectiva y una actualización constante de los protocolos de tratamiento. Esto asegura una atención integral y coordinada para los pacientes, optimizando los resultados clínicos y la calidad de atención.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Registro de las sesiones multidisciplinares. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Gordon CE, Chitalia VC, Sloan JM, Salant DJ, Coleman DL, Quillen K, Ravid K, Francis JM. Thrombotic Microangiopathy: A Multidisciplinary Team Approach. Am J Kidney Dis. 2017 Nov;70(5):715-721. doi: 10.1053/j.ajkd.2017.05.017. Epub 2017 Jul 15. PMID: 28720207.

Yerigeri K, Kadatane S, Mongan K, Boyer O, Burke LLG, Sethi SK, Licht C, Raina R. Atypical Hemolytic-Uremic Syndrome: Genetic Basis, Clinical Manifestations, and a Multidisciplinary Approach to Management. J Multidiscip Healthc. 2023 Aug 4;16:2233-2249. doi: 10.2147/JMDH.S245620. PMID: 37560408; PMCID: PMC10408684.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se disponen de vías de comunicación para la transición del paciente con SHUa del Servicio de Nefrología Infantil al de Adultos.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se debe asegurar una transición efectiva y sin problemas de los pacientes con SHUa desde el Servicio de Nefrología Infantil al de Adultos, mediante una comunicación fluida entre ambos servicios. Es necesario compartir la información relevante del paciente, como es el historial médico, tratamientos, resultados de pruebas, y necesidades específicas, entre los equipos pediátricos y de adultos. Para ello, deben existir canales establecidos y documentos para la comunicación entre ambos equipos, así como medios de comunicación (email, teléfono, reuniones periódicas, sistemas de registro compartidos, etc.) y protocolos claros para la transferencia de responsabilidades y la continuidad del cuidado durante la transición.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia del protocolo actualizado, en cualquier formato. Canales de comunicación existentes. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Watson AR, Harden PN, Ferris ME, Kerr PG, Mahan JD, Ramzy MF; International Society of Nephrology; International Pediatric Nephrology Association. Transition from pediatric to adult renal services: a consensus statement by the International Society of Nephrology (ISN) and the International Pediatric Nephrology Association (IPNA). *Kidney Int.* 2011 Oct;80(7):704-7. doi:10.1038/ki.2011.209. Epub 2011 Aug 10. PMID: 21832978.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se dispone de un protocolo de manejo y actuación de trasplante renal para el paciente pediátrico con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Para garantizar que el paciente con una enfermedad renal crónica avanzada o esté recibiendo tratamiento con diálisis que sea candidato a trasplante tenga acceso al mismo en condiciones de seguridad, el protocolo debe contemplar:

- Estudio pre-trasplante que incluya el estudio genético del paciente y del donante vivo si es emparentado. Excluir formas secundarias.
- Estratificación del riesgo de recidiva de la enfermedad en función del tipo de variante patogénica del complemento (alto, moderado o bajo riesgo de recidiva). Estudio inmunológico de anticuerpos anti HLA.
- Tratamiento profiláctico previo al trasplante en pacientes de alto riesgo.
- Vacunación del paciente durante su permanencia en lista de espera.
- Disponibilidad de fármacos específicos (Eculizumab/Ravulizumab) en farmacia del hospital.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Existencia del protocolo actualizado, en cualquier formato.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Ávila A, Gavela E, Sancho A. Thrombotic Microangiopathy After Kidney Transplantation: An Underdiagnosed and Potentially Reversible Entity. *Front Med (Lausanne)*. 2021;8:642864. Published 2021 Apr 8. doi:10.3389/fmed.2021.642864

Goodship TH, Cook HT, Fakhouri F, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a “Kidney Disease: Improving Global Outcomes” (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int*. 2017;91(3):539-551. doi:10.1016/j.kint.2016.10.005

Plasse RA, Olson SW, Yuan CM, Agodoa LY, Abbott KC, Nee R. Prophylactic or Early Use of Eculizumab and Graft Survival in Kidney Transplant Recipients With Atypical Hemolytic Uremic Syndrome in the United States: Research Letter. *Can J Kidney Health Dis*. 2021;8:20543581211003763. Published 2021 Mar 31. doi:10.1177/2054358121100376

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se dispone de un proceso de consulta de emergencia de forma directa entre el hospital y el paciente pediátrico con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

El paciente con SHUa tiene a su alcance un proceso de consulta urgente a través de un canal de comunicación específico (teléfono, correo electrónico, video consulta, web, aplicación móvil, sistemas de mensajería instantánea) con el que puede contactar directamente con el servicio/sección de Nefrología pediátrica y obtener una respuesta en un periodo menor a 24 horas laborales. El objetivo es alcanzar una buena comunicación, la resolución de dudas y problemas, así como la atención presencial urgente si fuera precisa. Resulta útil en ambas direcciones: para el profesional porque nos proporciona información del paciente en el momento en que tiene un problema, y para el paciente porque le ayuda a comprender y actuar ante la enfermedad (alfabetización en salud) y se siente copartícipe de su atención. De este modo, será posible detectar precozmente y evaluar posibles empeoramientos, proteger la seguridad del paciente ante reacciones adversas a fármacos, y evitar posibles ingresos en urgencias y UCIP.

El seguimiento compartido paciente-médico es fundamental en el diagnóstico precoz de posibles complicaciones.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Proceso definido con el canal de comunicación establecido. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Bouwmeester RN, Duineveld C, Wijnsma KL, et al. Early Eculizumab Withdrawal in Patients With Atypical Hemolytic Uremic Syndrome in Native Kidneys Is Safe and Cost-Effective: Results of the CUREIHUS Study. *Kidney Int Rep.* 2022;8(1):91-102. Published 2022 Oct 18. doi:10.1016/j.ekir.2022.10.013

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se ofrece apoyo psicosocial integral al paciente pediátrico con SHUa y a sus familiares.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La atención de calidad al paciente pediátrico con SHUa debe ser liderada por un enfoque humanizado que aborde tanto los factores psicosociales como los biomédicos. El paciente con SHUa y sus familiares requieren soporte psicosocial para enfrentar los desafíos asociados con la enfermedad, con el objetivo de promover su bienestar emocional y su calidad de vida. Se debe realizar una evaluación y apoyo psicosocial del paciente y su entorno familiar al momento del diagnóstico de la enfermedad, para identificar necesidades psicológicas y sociales. Asimismo, se debe brindar el apoyo psicosocial necesario a largo plazo, facilitando el acceso a recursos de apoyo psicológico y social, como grupos de apoyo, redes de apoyo comunitario, recursos de educación al paciente y familiares, etc.

Es esencial proporcionar soporte emocional a los pacientes durante los procedimientos médicos, adaptando las intervenciones y el ambiente hospitalario según las necesidades emocionales y psicológicas de cada individuo, especialmente en contextos de hospitalización prolongada. Esto implica la implementación de estrategias que fomenten el bienestar y reduzcan el estrés, ajustando el entorno y las actividades disponibles para mejorar la experiencia del paciente en el entorno médico.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Registro de actividades. Existencia de protocolo de derivación a salud mental infantil. Colaboración con asociaciones de pacientes (número de actividades conjuntas, etc.) y facilitación de contacto entre los pacientes y estas entidades. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Consenso de expertos.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

ESTRUCTURA

PROCESO

RESULTADO

CRITERIO

Se debe disponer de la trazabilidad de los pacientes pediátricos con SHUa que contemple resultados de morbilidad.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La trazabilidad de los pacientes pediátricos con SHUa es esencial para garantizar una atención médica eficaz y personalizada. Seguir de cerca los resultados de morbilidad permite identificar tendencias y patrones en la evolución de la enfermedad, facilitando la optimización de tratamientos y la anticipación a posibles complicaciones.

Se debe conocer las diferentes morbilidades:

- Número de consultas a urgencias.
- Número de ingresos para procedimientos no programados.
- Numero de complicaciones respiratorias, neurológicas, infecciones, etc.

Asimismo, además de la morbilidad clínica, se debe tener una trazabilidad de la morbilidad social, por ejemplo con el registro del absentismo escolar y otras incidencias y complicaciones que reflejen el impacto de las condiciones de salud en la vida social del paciente.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Documentación clínica. Registro de incidencias graves. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Rondeau E, Cataland SR, Al-Dakkak I, Miller B, Webb NJA, Landau D. Eculizumab Safety: Five-Year Experience From the Global Atypical Hemolytic Uremic Syndrome Registry. *Kidney Int Rep.* 2019;4(11):1568-1576. Published 2019 Aug 2. doi:10.1016/j.ekir.2019.07.016

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Los pacientes pediátricos con SHUa que reciben tratamiento con Eculizumab/Ravulizumab/otros bloqueantes de la fracción C5 del complemento deben cumplir con los criterios de vacunación y/o profilaxis indicados en la ficha técnica del fármaco.

INDICADOR

Número de pacientes pediátricos con SHUa con pauta completa de vacunación y/o profilaxis antiinfecciosa / total de pacientes pediátricos con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es importante que los pacientes pediátricos con SHUa estén correctamente vacunados con todas las vacunas recomendadas, excepto en casos donde existan contraindicaciones específicas o no se cuente con el consentimiento de los padres o tutores legales.

Para disminuir el riesgo de infección, debe vacunarse a todos los pacientes en tratamiento con Eculizumab / Ravulizumab/otros bloqueantes de la fracción C5 del complemento frente a meningococo. Los pacientes que vayan a ser tratados con urgencia y en los que no se puede diferir el inicio de tratamiento con Eculizumab (al menos 2 semanas tras la vacunación) o que esté contraindicada la vacunación, deben recibir profilaxis antibiótica. Se recomienda la utilización de vacunas tetravalentes frente a los serogrupos A, C, Y y W135 (MC4V) y la Vacuna Antimeningocócica B. También se recomienda vacunación frente a Neumococo, Haemophilus influenzae tipo b y antigripal. Es crucial llevar a cabo la profilaxis antibiótica adecuada, con Amoxicilina, Penicilina u otros antibióticos indicados en caso de alergia. Asimismo, se debe seguir estrictamente las recomendaciones locales vigentes sobre vacunaciones para cada grupo de edad.

Es importante que se sigan las guías nacionales vigentes de vacunación y la indicación de la ficha técnica de los fármacos. Además, se debe monitorizar a todos los pacientes para detectar cualquier signo precoz de infección y sepsis meningocócicas. Si hay sospecha de infección, se realizará una evaluación inmediata y se tratará con antibióticos adecuados. Se debe informar a los pacientes sobre estos signos y síntomas, y se deben tomar medidas para que acudan al médico inmediatamente. También se les debe facilitar a los pacientes una guía y una tarjeta informativa para su referencia.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica y protocolo de vacunación. Ficha técnica de los medicamentos.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Centers for Disease Control and Prevention. Immunization schedules. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention; 2019.

Ficha técnica de Eculizumab. Versión noviembre 2022.

Ficha técnica Ravulizumab. Versión mayo 2023.

Leon J, LeStang MB, Sberro-Soussan R, et al. Complement-driven hemolytic uremic syndrome. Am J Hematol. 2023;98 Suppl 4:S44-S56. doi:10.1002/ajh.26854

**ESTÁNDAR DE
CUMPLIMIENTO**

100%

**NIVEL DE
ACREDITACIÓN**

Certificado

CRITERIO

Se debe monitorizar la presión arterial del paciente pediátrico con SHUa desde el momento del ingreso, al alta de la UCIP/Hospital y en la fase crónica ambulatoria.

INDICADOR

Número de pacientes a los que se monitoriza la tensión arterial desde el momento del ingreso, al alta de la UCIP y en la fase crónica/ total de pacientes pediátricos con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La hipertensión arterial es una manifestación y complicación común y potencialmente grave del SHUa pediátrico, que suele presentarse en la fase aguda y persistir en la fase crónica de la enfermedad. El control adecuado de la presión arterial es crucial para prevenir complicaciones cardiovasculares y renales a largo plazo, como enfermedad renal crónica, enfermedad cardiovascular y accidente cerebrovascular. Al monitorizar la presión arterial desde el ingreso, al alta de la UCIP y en la fase crónica, se puede ajustar la terapia, identificar precozmente la hipertensión persistente y permitir intervenciones tempranas, como ajustes en la medicación y cambios en el estilo de vida, para minimizar el riesgo de complicaciones a largo plazo y mejorar los resultados a largo plazo en los pacientes con SHUa pediátrico.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G et al. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* (2016) 31:15–39

Halimi JM, Al-Dakkak I, Anokhina K et al. Clinical characteristics and outcomes of a patient population with atypical hemolytic uremic syndrome and malignant hypertension: analysis from the Global aHUS registry. *Journal of Nephrology* (2023) 36:817–828

Yerigeri K, Kadatane S, Mongan K et al. Atypical Hemolytic-Uremic Syndrome: Genetic Basis, Clinical Manifestations, and a Multidisciplinary Approach to Management. *Journal of Multidisciplinary Healthcare* 2023;16 2233–2249

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

100%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se debe monitorizar la evaluación clínica neurológica de los pacientes pediátricos con SHUa con afectación neurológica.

INDICADOR

Pacientes pediátricos con SHUa con afectación neurológica a los que se le realiza una evaluación clínica y seguimiento por parte de neurología pediátrica / pacientes pediátricos con SHUa con afectación neurológica.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La detección de alteraciones neurológicas, la monitorización de la evolución clínica neurológica y su tratamiento sintomático son cruciales en el SHUa pediátrico debido a la alta incidencia de complicaciones neurológicas asociadas con esta enfermedad, que pueden incluir desde manifestaciones leves como cefaleas transitorias hasta complicaciones graves como convulsiones y epilepsia, accidentes cerebrovasculares o daños cerebrales y discapacidades permanentes. Identificar y abordar rápidamente cualquier cambio en la función neurológica es esencial y puede ayudar a prevenir daños adicionales y mejorar los resultados a largo plazo en estos pacientes en cuanto a discapacidad y calidad de vida.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Yerigeri K, Kadatane S, Mongan K et al. Atypical Hemolytic-Uremic Syndrome: Genetic Basis, Clinical Manifestations, and a Multidisciplinary Approach to Management. Journal of Multidisciplinary Healthcare 2023;16 2233–2249

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

100%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Certificado

CRITERIO

Se debe valorar el número de pacientes con SHUa que requieren diálisis al diagnóstico y quedan libre de diálisis en los 12 primeros meses de evolución.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

En base a los estudios realizados con Ravulizumab, se produce recuperación renal en el 72,3% de pacientes adultos a las 26 semanas y en el 100% de los pacientes pediátricos a las 50 semanas. En el 68,1% de los pacientes se observa una mejora de al menos 1 grado de la función renal.

Asimismo, los datos sugieren que el tratamiento de diálisis pudo ser discontinuado en el 58.6% de los pacientes tratados con Eculizumab (un 83% de los pacientes en el C10-004).

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Licht C, Greenbaum LA, Muus P, et al. Efficacy and safety of eculizumab in atypical hemolytic uremic syndrome from 2-year extensions of phase 2 studies. *Kidney Int.* 2015;87(5):1061-1073. doi:10.1038/ki.2014.423

Siedlecki AM, Isbel N, Vande Walle J, James Eggleston J, Cohen DJ; Global aHUS Registry. Eculizumab Use for Kidney Transplantation in Patients With a Diagnosis of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome. *Kidney Int Rep.* 2018 Dec 3;4(3):434-446. doi: 10.1016/j.ekir.2018.11.010. PMID: 30899871; PMCID: PMC6409407.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se debe disponer de un registro de complicaciones graves que presentan los pacientes con SHUa tratados con bloqueantes de la fracción C5 del complemento.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se consideran las complicaciones graves que puedan asociarse a la patología:

- Infecciones meningocócicas adquiridas: 0,17% anual en el estudio citado. Sepsis 1,65% anual.
- Afectación hepática: 0,61% anual.
- Hipertensión arterial grave: 3,4%.

Para cumplir este criterio es necesario disponer de un registro de:

- Número de pacientes pediátricos con SHUa con infecciones meningocócicas adquiridas.
- Número de pacientes pediátricos con SHUa con afectación hepática.
- Número de pacientes pediátricos con SHUa con hipertensión arterial grave.
- Número de pacientes pediátricos con SHUa con secuelas y comorbilidades extrarrenales.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Rondeau E, Cataland SR, Al-Dakkak I, Miller B, Webb NJA, Landau D. Eculizumab Safety: Five-Year Experience From the Global Atypical Hemolytic Uremic Syndrome Registry. *Kidney Int Rep.* 2019;4(11):1568-1576. Published 2019 Aug 2. doi:10.1016/j.ekir.2019.07.016

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se debe realizar educación sanitaria a los pacientes pediátricos con SHUa que incluya también a sus familiares y cuidadores.

INDICADORES

Indicador 1

Número de pacientes pediátricos con SHUa que reciben educación sanitaria / total de pacientes pediátricos con SHUa.

Indicador 2

La educación sanitaria al paciente incluye formación sobre el riesgo de infección de los pacientes con SHUa y la entrega de una tarjeta de paciente para el reconocimiento de signos y síntomas de alerta.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se debe realizar educación sanitaria y/o jornadas formativas a los pacientes con SHUa que incluya también a familiares, cuidadores, educadores y asociaciones de pacientes. Esta educación redundará en la mejora de la calidad de vida de los pacientes. El hospital debe contar con un plan de educación sanitaria para pacientes y cuidadores, donde se evalúa la necesidad de educación sanitaria, las actividades que se realizan (individuales y/o grupales) y la evaluación de la educación realizada.

La educación sanitaria también debe incluir la coordinación con la asociación ASHUA, así como escuelas de pacientes y similares, con el fin de promover información de utilidad para incrementar la seguridad del paciente.

También se debe instruir al paciente con SHUa que está siendo tratado con bloqueantes del riesgo de infección meningocócica, gonocócica y otras, de acuerdo con el Plan de Gestión de Riesgos. Además, al inicio del tratamiento, se le debe entregar una tarjeta de paciente que incluya los signos y síntomas de alerta de infecciones. Asimismo, se debe promover la identificación de los signos o síntomas de recidiva/actividad de la enfermedad y manifestaciones infecciosas potencialmente graves.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Actas de sesiones educativas. Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Scholz M, Haase R, Trentzsch K, Stölzer-Hutsch H, Ziemssen T. Improving Digital Patient Care: Lessons Learned from Patient-Reported and Expert-Reported Experience Measures for the Clinical Practice of Multidimensional Walking Assessment. Brain Sci. 2021;11(6):786. Published 2021 Jun 14. doi:10.3390/brainsci11060786.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

Indicador 1: $\geq 85\%$

Indicador 2: SÍ/NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Avanzado

CRITERIO

Se deben registrar y valorar la recuperación de la función renal y hematológica y analizar los patrones de respuesta al tratamiento.

INDICADORES

Indicador 1

Número de pacientes pediátricos con SHUa que inician tratamiento en el centro y que recuperan más del 25% de la función renal / total de pacientes pediátricos con SHUa que inician tratamiento en el centro.

Indicador 2

Número de pacientes pediátricos con SHUa que inician tratamiento en el centro y que recuperan función hematológica (normalización del número de plaquetas > 125.000) / total de pacientes pediátricos con SHUa que inician tratamiento en el centro.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se considera que existe recuperación de la función renal y hematológica cuando se cumple los criterios:

- **Función Renal:** Existe un descenso igual o mayor del 25% de la creatinina sérica o se discontinúa la diálisis. En los ensayos C08-002 A/B se produjo un descenso de la creatinina $\geq 25\%$ en el 65% y 76% de los pacientes a las 26 y 64 semanas, respectivamente. En el caso de Ravulizumab, se ha descrito una recuperación renal en el 58,9% y 94,4% de los pacientes a las 26 y 50 semanas, respectivamente.
- **Función Hematológica:** Existe una normalización del recuento plaquetario. En los mismos ensayos se produjo la normalización del recuento plaquetario en el 82% y 88% de los pacientes tratados con Eculizumab a las 26 y 64 semanas, respectivamente. En el caso de Ravulizumab, la recuperación fue en el 73,2% y del 94,4% de los pacientes a las 26 y 50 semanas, respectivamente.

Para el cumplimiento, la serie hará referencia a los últimos 5 años, teniendo en cuenta el histórico de pacientes pediátricos con SHUa de la unidad/servicio.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Ariceta G, Dixon BP, Kim SH, Kapur G, Mauch T, Ortiz S, Vallee M, Denker AE, Kang HG, Greenbaum LA; 312 Study Group. The long-acting C5 inhibitor, ravulizumab, is effective and safe in pediatric patients with atypical hemolytic uremic syndrome naïve to complement inhibitor treatment. *Kidney Int.* 2021 Jul;100(1):225-237. doi: 10.1016/j.kint.2020.10.046.

Bermúdez Barrezueta L, Belda Hofheinz S, Martínez De Azagra Garde A, Bobillo Pérez S, Nieto Faza M, Rodríguez Núñez A; Grupo de Estudio del registro MATUCIP de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP). Thrombotic microangiopathies in critically ill children: The MATUCIP registry in Spain. *An Pediatr (Engl Ed).* 2023 Mar;98(3):194-203. doi: 10.1016/j.anpede.2023.02.006. PMID: 36842880

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

Indicador 1: $\geq 70\%$

Indicador 2: $\geq 80\%$

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se debe registrar la recidiva de pacientes pediátricos con SHUa en el trasplante renal, tanto en pacientes tratados con Eculizumab/Ravulizumab como en los que se ha suspendido previamente el tratamiento.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se ha demostrado que los pacientes con SHUa que reciben tratamiento con bloqueantes de C5 presentan una tasa de recurrencias inferior a la de los pacientes que discontinúan el tratamiento (3.6 versus 10.7 por 100 pacientes-año, respectivamente). Existe una controversia sobre las indicaciones del tratamiento y su duración, basada en la estimación de riesgo de recurrencia de modo individualizado. Para el cumplimiento del criterio, se incluyen todos los pacientes que recibieron el fármaco, independientemente de que, a lo largo del seguimiento, se decidiera la suspensión de este. Es decir, debe realizarse un registro del número de casos de recurrencia postrasplante del total de pacientes con SHUa trasplantados en el centro y tratados con bloqueantes de la fracción C5 del complemento desde el momento del trasplante o inmediatamente antes, además indicando aquellos casos donde el tratamiento farmacológico haya sido suspendido.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Ariceta G, Fakhouri F, Sartz L, Miller B, Nikolaou V, Cohen D, Siedlecki AM, Ardissino G. Eculizumab discontinuation in atypical haemolytic uraemic syndrome: TMA recurrence risk and renal outcomes. Clin Kidney J. 2021 Jan 24;14(9):2075-2084. doi: 10.1093/ckj/sfab005. PMID: 35261761; PMCID: PMC8894930.

Legendre CM, Campistol JM, Feldkamp T, et al. Outcomes of patients with atypical haemolytic uraemic syndrome with native and transplanted kidneys treated with eculizumab: a pooled post hoc analysis. Transpl Int. 2017;30(12):1275-1283. doi:10.1111/tri.13022.

Siedlecki AM, Isbel N, Vande Walle J, James Eggleston J, Cohen DJ; Global aHUS Registry. Eculizumab Use for Kidney Transplantation in Patients With a Diagnosis of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome. Kidney Int Rep. 2018 Dec 3;4(3):434-446.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se debe registrar el número de pacientes pediátricos con SHUa con recidivas después de la suspensión del tratamiento y en el trasplante renal.

INDICADOR

Pacientes pediátricos con SHUa que tienen recidivas después de la suspensión del tratamiento / Pacientes pediátricos con SHUa a los que se les suspende el tratamiento con bloqueantes de la fracción C5 del complemento.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es importante monitorear y gestionar adecuadamente el riesgo de recidiva del síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) en pacientes tanto pediátricos como en aquellos sometidos a trasplante renal. La evidencia científica indica que tras la suspensión del tratamiento con bloqueantes de la fracción C5 del complemento, existe un riesgo significativo de recurrencia de la enfermedad. Los datos muestran que, en pacientes pediátricos, el riesgo de recidiva tras la suspensión del tratamiento alcanza el 36%, lo que subraya la necesidad de una vigilancia continua y una gestión proactiva de estos casos para evitar complicaciones graves.

Además, en el contexto específico de pacientes con trasplante renal, se observa una diferencia en la tasa de recurrencia entre aquellos que recibieron profilaxis y aquellos que no la recibieron. Esta disparidad resalta la importancia de implementar estrategias de prevención adecuadas y brindar un seguimiento cuidadoso para minimizar el riesgo de recidiva en esta población particular.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Ariceta G, Fakhouri F, Sartz L, Miller B, Nikolaou V, Cohen D, Siedlecki AM, Ardissino G. Eculizumab discontinuation in atypical haemolytic uraemic syndrome: TMA recurrence risk and renal outcomes. Clin Kidney J. 2021 Jan 24;14(9):2075-2084.

Bouwmeester RN, Duineveld C, Wijnsma KL, et al. Early Eculizumab Withdrawal in Patients With Atypical

Hemolytic Uremic Syndrome in Native Kidneys Is Safe and Cost-Effective: Results of the CUREiHUS Study. *Kidney Int Rep.* 2022;8(1):91-102. Published 2022 Oct 18. doi:10.1016/j.ekir.2022.10.013
Fakhouri F, Fila M, Hummel A, et al. Eculizumab discontinuation in children and adults with atypical hemolytic-uremic syndrome: a prospective multicenter study. *Blood.* 2021 May 6;137(18):2438-2449.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≤ 20% (riñones nativos)
≤ 10 (trasplantado)

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se debe monitorizar la adherencia a los tratamientos (nefrológicos, neurológicos, etc.) y hábitos saludables (alimentación, actividad física) en el paciente pediátrico con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Conocer el nivel de adherencia terapéutica de los pacientes pediátricos con SHUa resulta fundamental, ya que influye directamente en la evolución de la enfermedad. La actual administración del tratamiento en el ámbito hospitalario facilita la monitorización de la adherencia terapéutica, si bien es necesario que todos los profesionales implicados contacten de inmediato con el médico prescriptor en casos en los que el paciente no acude a recibir el tratamiento. La monitorización de la adherencia al tratamiento puede cobrar aún más importancia de cara a futuras nuevas formas de aplicación del tratamiento o nuevos fármacos.

Además de la adherencia a los bloqueantes del complemento, se debe monitorizar la adherencia a fármacos orales como antihipertensivos, profilaxis antibiótica o antiproteinúricos. Además, los hábitos saludables, como una alimentación equilibrada y la participación regular en actividades físicas adecuadas, desempeñan un papel importante en el manejo integral del SHUa. Estos hábitos pueden ayudar a controlar factores de riesgo adicionales y mejorar la salud general del paciente. La implementación de un sistema de monitorización permitirá identificar tempranamente cualquier problema de adherencia y brindar intervenciones específicas para abordarlo. Se debe tener en cuenta que ciertas circunstancias individuales o condiciones médicas pueden afectar la capacidad del paciente para adherirse plenamente al tratamiento, y en tales casos se deben proporcionar estrategias adicionales de apoyo y educación.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica. Programa de dispensación de medicamentos de Farmacia Hospitalaria. Encuesta de adherencia terapéutica.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Consenso de expertos.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se debe promover la cultura de seguridad de los pacientes pediátricos con SHUa.

INDICADORES

Indicador 1

Registro de incidentes y eventos adversos (sí/no).

Indicador 2

El hospital dispone de un sistema de notificación de errores de medicación (sí/no).

Indicador 3

Registro de las reacciones adversas a medicamentos en la historia clínica electrónica (sí/no).

Indicador 4

Notificación a los centros de farmacovigilancia mediante tarjeta amarilla (sí/no).

Indicador 5

Comunicación de las reacciones adversas en las reuniones de los equipos multidisciplinares (sí/no).

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Se debe realizar la recogida sistemática de incidentes/eventos adversos de seguridad en pacientes con SHUa con el objetivo de revisarlos e incorporar medidas correctoras para que no vuelvan a suceder. El cumplimiento de este criterio requiere que exista un sistema de registro y de notificación, así como que se disponga de informes de los incidentes/eventos adversos notificados. Se deben realizar análisis de causa-raíz ante cualquier evento relevante por su frecuencia de incidencia y relevancia.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Historia clínica electrónica. Registro de eventos adversos con incidentes/eventos adversos notificados. Notificaciones a través de SINASP.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios. Notificación de Sospechas de Reacciones Adversas a Medicamentos. Disponible en: www.notificaRAM.es

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

SÍ / NO

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Se debe evaluar la calidad de vida de los pacientes pediátricos y su familia a través de encuestas específicas (PROMS).

INDICADOR

Pacientes con SHUa en los que se monitoriza su nivel de calidad de vida / total de pacientes con SHUa.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

La mejora de la calidad de vida de los pacientes pediátricos con SHUa es uno de los elementos fundamentales que debe perseguir la atención que se les ofrece. Debido a los impactos negativos del SHUa en la vida diaria de los pacientes, que abarcan desde una fatiga considerable hasta un deterioro general en su salud, es crucial llevar a cabo una evaluación adecuada de su calidad de vida y la de sus cuidadores.

Se puede utilizar cualquier escala que esté validada para población pediátrica, entre las que se encuentran:

- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS PEQUEÑOS (2-4 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para NIÑOS PEQUEÑOS (5-7 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS (5-7 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para NIÑOS (8-12 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS (8-12 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para ADOLESCENTES (13-18 años).
- PedsQL™ Cuestionario de calidad de vida pediátrica Version 4.0 - Spanish (Spain).
- CUESTIONARIO para PADRES de ADOLESCENTES (13-18 años).
- CUESTIONARIO SOBRE LA CARGA DEL/DE LA CUIDADOR/A ZBI - Spain/Spanish - Version of 29 Jan 07 - Mapi.
- Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS).
- Su Salud y Bienestar. SF-36v2™ Health Survey . (SF-36v2 Estándar, España (Español) Versión 2.0).

La frecuencia recomendada para evaluar la perspectiva del paciente utilizando herramientas validadas PROM

al menos cada 12 meses.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Herramientas validadas quedando constancia en la historia clínica electrónica del paciente.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Greenbaum LA, Licht C, Nikolaou V, et al. Functional Assessment of Fatigue and Other Patient-Reported Outcomes in Patients Enrolled in the Global aHUS Registry. *Kidney Int Rep.* 2020;5(8):1161-1171. Published 2020 May 19. doi:10.1016/j.ekir.2020.05.003

Pugh D, O'Sullivan ED, Duthie FA, Masson P, Kavanagh D. Interventions for atypical haemolytic uraemic syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021 Mar 23;3(3):CD012862.

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≥ 60%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

CRITERIO

Los pacientes pediátricos con SHUa y sus familias deben estar satisfechos con los servicios que reciben (PREMS).

INDICADOR

Pacientes con SHUa satisfechos con la atención recibida / total de pacientes con SHUa encuestados.

JUSTIFICACIÓN/EXCLUSIONES/ACLARACIONES

Es importante conocer la satisfacción global de los pacientes ya que esta va a redundar en la adherencia terapéutica y en el cumplimiento de objetivos. El hospital tendrá en cuenta entre sus objetivos la satisfacción de los pacientes pediátricos con SHUa. Se emplearán encuestas de satisfacción validadas, ya sean realizadas personalmente o por vía electrónica. Utilizadas a nivel de consultas externas para evaluar calidad de la atención.

Si la encuesta valora la satisfacción de 0 a 5 se considera necesarios valores superiores a 3 y si la encuesta valora de 0 a 10 se considera necesarios valores de satisfacción superior a 7.

FUENTE/S DE INFORMACIÓN

Encuesta de satisfacción validada.

FUENTE/S DE EVIDENCIA (BIBLIOGRAFÍA)

Greenbaum LA, Licht C, Nikolaou V, et al. Functional Assessment of Fatigue and Other Patient-Reported Outcomes in Patients Enrolled in the Global aHUS Registry. *Kidney Int Rep.* 2020;5(8):1161-1171. Published 2020 May 19. doi:10.1016/j.ekir.2020.05.003

ESTÁNDAR DE CUMPLIMIENTO

≥ 80%

NIVEL DE ACREDITACIÓN

Excelente

5

BIBLIOGRAFÍA



- 01 Loirat C, Frémeaux-Bacchi V. Atypical hemolytic uremic syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:60. doi: 10.1186/1750-1172-6-60.
- 02 Goodship TH, Cook HT, Fakhouri F, Fervenza FC, Frémeaux-Bacchi V, Kavanagh D, Nester CM, Noris M, Pickering MC, Rodríguez de Córdoba S, Roumenina LT, Sethi S, Smith RJ; Conference Participants. Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a “Kidney Disease: Improving Global Outcomes” (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int.* 2017 Mar;91(3):539-551. doi: 10.1016/j.kint.2016.10.005. Epub 2016 Dec 16. PMID: 27989322.
- 03 Palma LMP, Vaisbich-Guimarães MH, Sridharan M, Tran CL, Sethi S. Thrombotic microangiopathy in children. *Pediatr Nephrol.* 2022 Sep;37(9):1967-1980. doi: 10.1007/s00467-021-05370-8. Epub 2022 Jan 18. PMID: 35041041; PMCID: PMC8764494.
- 04 Ylinen E, Salmenlinna S, Halkilahti J, Jahnukainen T, Korhonen L, Virkkala T, Rimhanen-Finne R, Nuutinen M, Kataja J, Arikoski P, Linkosalo L, Bai X, Matussek A, Jalanko H, Saxen H. Hemolytic uremic syndrome caused by Shiga toxin-producing *Escherichia coli* in children: incidence, risk factors, and clinical outcome. *Pediatr Nephrol.* 2020;35:1749-1759
- 05 Luna M, Kamariski M, Principi I, Bocanegra V, Valles PG. Severely ill pediatric patients with Shiga toxin-associated hemolytic uremic syndrome (STEC-HUS) who suffered from multiple organ involvement in the early stage. *Pediatr Nephrol.* 2020;36:1499-1509
- 06 Loirat C, Saland J, Bitzan M. Management of hemolytic uremic syndrome. *Presse Med.* 2012;41. doi: 10.1016/j.lpm.2011.11.013. Epub 2012 Jan 27. PMID: 22284541.
- 07 Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, Coppo R, Emma F, Johnson S, Karpman D, Landau D, Langman CB, Lapeyraque AL, Licht C, Nester C, Pecoraro C, Riedl M, van de Kar NC, Van de Walle J, Vivarelli M, Frémeaux-Bacchi V; HUS International. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol.* 2016 Jan;31(1):15-39. doi: 10.1007/s00467-015-3076-8. Epub 2015 Apr 11. PMID: 25859752.
- 08 Fakhouri F, Zuber J, Frémeaux-Bacchi V, Loirat C. Haemolytic uraemic syndrome. *Lancet.* 2017 Aug 12;390(10095):681-696. doi: 10.1016/S0140-6736(17)30062-4. Epub 2017 Feb 25. Erratum in: *Lancet.* 2017 Aug 12;390(10095):648. PMID: 28242109.

09

Bermúdez Barrezueta L, Belda Hofheinz S, Martínez De Azagra Garde A, Bobillo Pérez S, Nieto Faza M, Rodríguez Núñez A; Grupo de Estudio del registro MATUCIP de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP). Thrombotic microangiopathies in critically ill children: The MATUCIP registry in Spain. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2023 Mar;98(3):194-203. doi: 10.1016/j.anpede.2023.02.006

10

Constantinescu AR, Bitzan M, Weiss LS, Christen E, Kaplan BS, Cnaan A, Trachtman H. Non-enteropathic hemolytic uremic syndrome: causes and short-term course. *Am J Kidney Dis*. 2004 Jun;43(6):976-82. doi: 10.1053/j.ajkd.2004.02.010. PMID: 15168377.

11

Campistol JM, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa L, Espinosa M, Grinyó JM, Macía M, Mendizábal S, Praga M, Román E, Torra R, Valdés F, Vilalta R, Rodríguez de Córdoba S. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. *Nefrología*. 2015;35(5):421-447. doi:10.1016/j.nefro.2015.07.005

12

Schaefer F, Ardissino G, Ariceta G, Fakhouri F, Scully M, Isbel N, Lommelé Å, Kupelian V, Gasteyger C, Greenbaum LA, Johnson S, Ogawa M, Licht C, Vande Walle J, Frémeaux-Bacchi V; Global aHUS Registry. Clinical and genetic predictors of atypical hemolytic uremic syndrome phenotype and outcome. *Kidney Int*. 2018 Aug;94(2):408-418. doi: 10.1016/j.kint.2018.02.029. Epub 2018 Jun 19. PMID: 29907460.

13

Licht C, Al-Dakkak I, Anokhina K, Isbel N, Frémeaux-Bacchi V, Gilbert RD, Greenbaum LA, Ariceta G, Ardissino G, Schaefer F, Rondeau E. Characterization of patients with aHUS and associated triggers or clinical conditions: A Global aHUS Registry analysis. *Nephrology (Carlton)*. 2024 Apr 11. doi: 10.1111/nep.14304. Epub ahead of print. PMID: 38604995.

14

Ficha técnica Eculizumab. 2012.

15

Rother RP, Rollins SA, Mojcik CF, Brodsky RA, Bell L. Discovery and development of the complement inhibitor eculizumab for the treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Nat Biotechnol*. 2007;25:1256-1264. doi: 10.1038/nbt1344.

16

Legendre CM, Licht C, Muus P, Greenbaum LA, Babu S, Bedrosian C, et al. Terminal complement inhibitor eculizumab in atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 2013;368:2169-2181. doi: 10.1056/NEJMoa1208981.

17

Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). (2022). IPT_62-2022-Ultomiris-SHUa. Disponible en: https://www.aemps.gob.es/medicamentosUsoHumano/informesPublicos/docs/2022/IPT_62-2022-Ultomiris-SHUa.pdf

18

Rondeau E, Scully M, Ariceta G, Barbour T, Cataland S, Heyne N, Miyakawa Y, Ortiz S, Swenson E, Vallee M, Yoon SS, Kavanagh D, Haller H; 311 Study Group. The long-acting C5 inhibitor, Ravulizumab, is effective and safe in adult patients with atypical hemolytic uremic syndrome naïve to complement inhibitor treatment. *Kidney Int.* 2020 Jun;97(6):1287-1296. doi: 10.1016/j.kint.2020.01.035. Epub 2020 Mar 6. Erratum in: *Kidney Int.* 2020 Dec;98(6):1621. Erratum in: *Kidney Int.* 2021 May;99(5):1244. PMID: 32299680





FECA

Fundación Española
de Calidad Asistencial

Patrocinado por:

ALEXION[®]

AstraZeneca Rare Disease