



1º CONGRESSO SUL-AMERICANO, 2º CONGRESSO BRASILEIRO E 3º CONGRESSO PAULISTA DE
Urgências e Emergências Pediátricas
02 a 05 de maio de 2018 - Centro de Convenções Frei Caneca - São Paulo - SP

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemolítico Urêmica Atípica: Condição Rara, Porém, Grave

Autores: EMANUELLE BIANCHI DA SILVA; DHIEGO SGARBOSA TOMIN; JOÃO VICTOR BRAGA MASCHIO; CARMEM MARIA COSTA MENDONÇA FIORI; MARCOS ANTÔNIO DA SILVA CRISTOVAM

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome Hemolítico Urêmica (SHU) atípica (não associada à *Escherichia coli*) é uma doença grave e rara, correspondendo a 5-10% dos casos de SHU (1). É caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiência renal aguda secundários a uma desregulação do sistema complemento (1,2,3). A doença tem alta morbimortalidade, representando uma situação de urgência, na qual diagnóstico e tratamento precoce são essenciais (1,2). OBJETIVO: NÃO SE APLICA METODOLOGIA: NÃO SE APLICA RESULTADOS: Paciente masculino, 9 anos, apresentando colúria, hiporexia e vômitos biliosos há 5 dias. Negava qualquer outra queixa. Ao exame apresentava-se desidratado, icterico, hipoativo, com perfusão periférica lentificada e hepatomegalia. Relatava internamento prévio há 2 anos com o mesmo quadro, sendo diagnosticado com anemia hemolítica não especificada (eletroforese de hemoglobina e teste de fragilidade osmótica normais) e tratado com transfusão de 700 ml de concentrado de hemácias (CH) e 5 unidades de plaquetas. Laboratoriais da admissão evidenciaram anemia, plaquetopenia, aumento de TGO e LDH, insuficiência renal aguda, hiperbilirrubinemia as custas de indireta, presença de esquizócitos e esferócitos e proteinúria maciça (42.552,8 mg/24 horas) associada a hemoglobinúria sem dismorfismo eritrocitário e bilirrubinúria. Coombs direto foi negativo. Ultrassonografia de rins e vias urinárias dentro da normalidade. Biópsia de medula óssea descartou malignidade. Durante internamento, paciente recebeu 8 concentrados de plaquetas e 12 concentrados de hemácias. Manteve colúria e vômitos biliosos e evoluiu com prurido generalizado, hipertensão, edema periorbital e piora da função renal. Iniciou-se nifedipina e controle hídrico com melhora do quadro clínico. CONCLUSÃO: Mortalidade e doença renal terminal (DRT) ocorrem em 33-40% dos casos de SHU atípica em fase aguda (2). Mesmo com plasmaférese ou transfusões de plasma, 65% dos pacientes apresentam necessidade de diálise, DRT ou óbito um ano após o diagnóstico (2), de forma que, o reconhecimento imediato dos casos é fundamental para o manejo da doença e melhora do desfecho clínico (2,3).