

Trabalhos Científicos

Título: Paciente Com Síndrome Hemolítico Urêmica Atípica (shua) Em Uso De Eculizumabe: Mudando Prognóstico

Autores: MICHELE KÁREN DOS SANTOS TINO; EVERALDO RUIZ JUNIOR; DANIELA GOMIDE CUNHA MOURA

Resumo: Introdução: A Síndrome Hemolítico-Urêmica atípica (SHUa) é hoje definida como uma microangiopatia trombótica com manifestações sistêmicas causada pela ativação descontrolada da via alternativa do sistema complemento, determinada por mutação genética levando a perda de fatores inibidores do mesmo (Fator H, Fator I e MCP) ou a ganho de função em fatores promotores de sua cascata (Fator B e C3). Descrição do caso: P.L.M.L., 9 anos, sexo masculino. Unidade básica de saúde: edema, dor abdominal, hipertensão, hematúria microscópica e creatinina elevada; HD: Sd. Nefrítica. Hospital de referência: palidez, discreta icterícia, edema, PA 130/90 (>p99), Creatinina 4,37, Hematúria 148.000, Hemoglobinúria 2+, Proteinúria 2+, Cilindrúria 6.000 granulosos, Hemoglobina 6 e Plaquetas 65.000; HD: Síndrome Hemolítico-Urêmica. Confirmação da microangiopatia trombótica e da disfunção renal: Hemoglobina 7,4; Plaquetas 136.000; DHL 3.203 (140-280); Haptoglobina <5,8 (20-160); Reticulócitos 8,5%; Coombs negativo; Creatinina 6,5; Ureia 93; Proteinúria24h 1,7g; afastadas etiologias de SHU típica pela ausência de diarreia na evolução e de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) pela dosagem da atividade de ADAMTS13: 92%; HD: Síndrome Hemolítico Urêmica atípica. Hemodiálise devido a piora clínico-laboratorial e infusões de plasma (até a disponibilização de eculizumabe) por 10 dias. Administração de eculizumabe: sem novas transfusões após primeira dose interrupção da hemodiálise depois da segunda dose. Alta hospitalar: plaquetas e creatinina normais e sem anti-hipertensivos. Ambulatório 1 ano: hemograma e função renal normais, sem intercorrências clínicas. Comentários: O advento do anticorpo monoclonal anti-C5 humanizado (eculizumabe) tornou imprescindível o diagnóstico diferencial da SHUa visando ao tratamento adequado da doença e mudando prognóstico.