



19º Congresso Brasileiro de  
**Nefrologia  
Pediátrica**



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Hemolítico Urêmica Atípica (Shua) - Desafios No Diagnóstico E Tratamento: Relato De Casos

**Autores:** MARIO TS SANCHES (SANTA CASA DE SÃO PAULO), MARIANA M RODRIGUES (SANTA CASA DE SÃO PAULO), OLBERES VB ANDRADE (SANTA CASA DE SÃO PAULO), JULIANA R TCHALIAN (SANTA CASA DE SÃO PAULO), PALOMA CA GAGO (SANTA CASA DE SÃO PAULO), ELIANA BM GUIDONI (SANTA CASA DE SÃO PAULO), SIMONE LARANJO (SANTA CASA DE SÃO PAULO)

**Resumo:** Introdução: A SHUa se caracteriza por anemia hemolítica microangiopática (AHM), plaquetopenia e lesão renal aguda (LRA), sem evidência de condição secundária coexistente. Representa < 10% dos casos pediátricos e o diagnóstico inicial se baseia na história, achados clínico-laboratoriais e, raramente, através do estudo genético. Entre outros achados, pode existir história familiar, baixos níveis de C3, hipertensão arterial, envolvimento neurológico, episódios recorrentes com deterioração da função renal, potencial evolução para doença renal crônica (DRC) e mortalidade elevada. É fundamental o início do tratamento precoce, visando minimizar as sequelas irreversíveis decorrentes do agravamento das lesões vasculares. Apresentação: Relatamos 3 pacientes previamente hígidos, diagnosticados com SHUa, com 13, 4 e 1 ano de idade, sendo 2 do sexo masculino. No início do quadro, os três pacientes apresentaram sintomas gastrointestinais, constando diarreia sanguinolenta e suspeita de intussuscepção. Em uma das pacientes, o diagnóstico inicial foi de lupus eritematoso sistêmico, posteriormente descartado. Em dois pacientes, os sintomas neurológicos se associaram com emergência hipertensiva. Todos apresentaram LRA (KDIGO 3), AHM, plaquetopenia e baixos níveis de C3. Plasma fresco ou plasmáfereze foram instituídos, conjuntamente com a terapia dialítica (TD) devido sobrecarga hídrica, uremia e distúrbios eletrolíticos. A biopsia renal foi compatível com microangiopatia trombótica. Em apenas um paciente, conseguimos terapêutica com eculizumabe, iniciada tardiamente. Todos os pacientes evoluíram com DRC, entretanto, apenas uma se encontra em TD. Discussão e conclusão: SHUa é uma doença subdiagnosticada e insidiosa. Vivenciamos vários desafios em sua abordagem. O atraso no diagnóstico, a ineficiência de agilidade e referência para serviços de alta complexidade, a dificuldade de acesso aos exames específicos, a indisponibilidade ao tratamento de eleição preconizado e as limitações socioeconômicas e legislativas, propiciam um maior risco de complicações, aumento da morbimortalidade e evolução para DRC.