

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemolítica Urêmica Atípica Infantil: Um Relato De Caso

Autores: ALÍCIA MARA DANTAS DE ALMEIDA (UFRN), ANA KARINA DA COSTA DANTAS (UFRN), KERLÂNDIA ADONÍCIA GURGEL MARTINS (UFRN)

Resumo: A Síndrome Hemolítica Urêmica Atípica é uma enfermidade rara, caracterizada por: anemia hemolítica microangiopática, lesão renal aguda e plaquetopenia. É causada pela incapacidade de autorregulação da via alternativa do sistema complemento, que permanece continuamente ativada resultando na formação do complexo de ataque à membrana, lesão endotelial, ativação da cascata de coagulação e microangiopatia trombótica. Além dos rins, também pode acometer o sistema nervoso central, trato gastrointestinal e coração. "KBS, sexo masculino, dez anos, iniciou o quadro com dor abdominal difusa, de forte intensidade, associada a vômitos e inapetência. Quinze dias após o início dos sintomas evoluiu com encefalopatia hipertensiva, hematúria, oligúria e edema periorbitário, proteinúria e hematúria, quando recebeu diagnóstico de síndrome nefrítica. Persistiu com hipertensão de difícil controle, apesar do uso de anti-hipertensivo endovenoso, associado a deterioração progressiva da função renal, com necessidade de hemodiálise. Quarenta dias após o início dos sintomas, apresentou melena, enterorragia e coagulopatia; recebeu transfusões de hemácias e plasma fresco congelado. Quarenta e cinco dias após o início dos sintomas apresentou melhora da função renal e do controle pressórico e redução do edema e peso, sendo possível suspender o anti-hipertensivo endovenoso, e retornar as medicações orais. ""O caso descreve uma Síndrome Hemolítica Urêmica (SHU) atípica, inicialmente diagnosticada como síndrome nefrítica. Após evolução atípica e ausência de evidência de infecção estreptocócica, foi realizada biópsia renal, que mostrou microangiopatia trombótica. Sua etiologia se deve à presença de autoanticorpos contra as proteínas do sistema complemento ou à existência de variantes genéticas que causem perda de função em genes reguladores, ou ganho de função em genes efetores, desencadeadas por algum estímulo, como infecção, em um indivíduo suscetível. O tratamento é de suporte, com transfusão de hemocomponentes quando necessário, correção de distúrbios hidroeletrólíticos, suspensão de medicações nefrotóxicas que possam estar envolvidas na etiologia; diálise na vigência de uremia e suporte nutricional adequado. No caso descrito, o diagnóstico foi confirmado pela presença da microangiopatia trombótica na biópsia renal, e a melhora clínica ocorreu devido às infusões de plasma fresco congelado, que removeram os fatores mutados do complemento, assim como os autoanticorpos, fornecendo fatores normais do sistema complemento, com consequente melhora do quadro hematológico.