

Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica em Adulto: Desafio Diagnóstico em um Quadro de Microangiopatia Trombótica Grave

Pedro Arthur Freitas Viana Dutra¹

Beatriz Rodrigues da Silva Vale²

Daniel Oliveira de Medeiros³

Trinnye Luizze Santos⁴

José Wilson Linhares Júnior⁵

RESUMO

As Microangiopatias Trombóticas (MAT) englobam um conjunto de doenças hematológicas raras, com quadro clínico composto por anemia hemolítica microangiopática (AHM), trombocitopenia e microtrombos que levam à isquemia. Essa condição pode ser dividida em formas primárias, quando ocorrem espontaneamente, ou secundárias, quando associadas a outras condições preexistentes. A apresentação clínica é heterogênea, entretanto, o auxílio de exames laboratoriais, como o esfregaço sanguíneo, podem evidenciar esquizócitos, característica marcante da AHM e principal complicação das MAT. No hemograma, é evidenciado trombocitopenia decorrente do consumo e da ativação das plaquetas. As principais apresentações da MAT primária são a Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) e a Síndrome Hemolítica-Urêmica (SHU), podendo esta ser dividida em típica ou atípica. O objetivo deste relato é descrever um caso de MAT com quadro clínico sugestivo de SHUa, discutindo os achados clínicos e os possíveis diagnósticos diferenciais. Trata-se de um estudo descritivo, retrospectivo e baseado em revisões de prontuários e exames laboratoriais. O paciente, do sexo masculino com 41 anos, deu entrada na emergência com quadro de síndrome gripal, diarreia aguda, astenia e vômitos iniciados há 8 dias. Foram solicitados exames laboratoriais que evidenciaram a presença de plaquetopenia severa (21.000). Após a administração de 7 concentrados de plaquetas o paciente evoluiu com plaquetas de 7.000, quando foi solicitado encaminhamento ao hematologista para descartar leucemia aguda. Ao chegar no centro de referência, apresentava queda do estado geral, mal estar e taquicardia (180BPM), sendo transferido para unidade de terapia intensiva (UTI) para suporte clínico e monitorização. Diante desse cenário, paciente apresentou piora progressiva, sendo necessária a realização de Intubação Orotraqueal (IOT) com ventilação mecânica, além de piora da função renal com acidose metabólica grave. A avaliação do hematologista descartou linfócitos Leucemia Aguda devido ausência de linfócitos atípicos. Entretanto, foi identificado a presença de esquizócitos no esfregaço do sangue periférico, o que, associado à disfunção renal progressiva com consequente anúria, sugerem um quadro de Lesão Renal Aguda causada por microangiopatia trombótica. Dentre as principais causas de MAT, a Síndrome Hemolítico Urêmica é uma condição marcada pela presença concomitante de Anemia Hemolítica Microangiopática (AHMA), trombocitopenia e Lesão Renal Aguda (LRA). A principal causa associada ao desenvolvimento da SHU é a infecção pela bactéria E. coli produtora da Shiga toxin-producing Escherichia coli (STEC). A Síndrome Hemolítico Urêmica Atípica (SHUa) possui características clínicas muito semelhantes, mas a sua ocorrência está estatisticamente atrelada à uma falha na regulação do complemento, que causa lesão endotelial generalizada, seja por mutações de perda de função, seja por anticorpos adquiridos (especificamente contra o fator H do complemento). Por outro lado, a potencialização pode ser aumentada por mutações de ganho de

função em CFB ou C3. Manifestações extrarrenais são comuns, ocorrendo em 20% dos casos, sendo a diarreia prodrômica a mais comum delas. Portanto, quadros de diarreia aguda não descartam SHUa. Concluímos que trata-se de um caso de microangiopatia trombótica com evolução grave e rápida. A exclusão de outras etiologias, associada à presença de esquizócitos e ao comprometimento renal significativo, sustentou o diagnóstico de Síndrome Hemolítico Urêmica atípica.

Palavras-chave: Atypical Hemolytic Uremic Syndrome, thrombotic microangiopathies, kidney injury.

REFERÊNCIAS

ARNOLD, D. M.; PATRIQUIN, C. J.; NAZY, I. Thrombotic microangiopathies: a general approach to diagnosis and management. *CMAJ*, v. 189, n. 4, p. E153–E159, 30 jan. 2017. DOI: 10.1503/cmaj.160142.

ZHANG, K.; LU, Y.; HARLEY, K. T.; TRAN, M. H. Atypical hemolytic uremic syndrome: a brief review. *Hematology Reports*, v. 9, n. 2, p. 7053, 1 jun. 2017. DOI: 10.4081/hr.2017.7053

1 Discente do curso de Medicina - UFERSA. E-mail: pedrovianadutra@icloud.com

2 Discente do curso de Medicina – FACENE/RN. E-mail: b.rodrigues@hotmail.com

3 Discente do curso de Medicina – FACENE/RN. E-mail: danioliveira12272004@gmail.com

4 Médica – FACENE/RN. E-mail: santosluizze@gmail.com

5 (Orientador) Especialista em hematologia – FACENE/RN e Liga de Mossoró. E-mail: drwilsonjuniorhemato@gmail.com