

DOI: <http://dx.doi.org/10.31365/issn.2595-1769.2026.0020>

## Síndrome hemolítica urêmica: diagnóstico precoce e acompanhamento em apresentações incomuns

*Hemolytic Uremic Syndrome: Early Diagnosis and Follow-up in Unusual Presentations*

Síndrome hemolítico urémico: diagnóstico precoce y seguimiento en presentaciones inusuales

**Arnould Kaufman**

Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, Universidade Federal do Rio de Janeiro; e Hospital Federal dos Servidores do Estado. Rio de Janeiro-RJ, Brasil.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3654-0709>

A síndrome hemolítica urêmica (SHU) é definida como a presença da tríade clássica: anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e injúria renal aguda.<sup>1</sup> Pode-se apresentar em 90% dos casos na forma típica, após um episódio diarreico associado à infecção por *Escherichia coli* produtora de toxina *Shiga*, ou na forma atípica, associada à disfunção da via alternativa do sistema do complemento decorrente de condições genéticas ou causas secundárias,<sup>1,2</sup> como a descrita neste editorial.

A abordagem inicial desses casos requer a avaliação clínica minuciosa, observando-se a importante palidez apresentada pela criança, com indicação de hemotransfusões seriadas, presença de petéquias e equimoses associada à plaquetopenia e redução do débito urinário e alteração do nível de consciência, relacionada à retenção de escórias nitrogenadas pela injúria renal aguda, sendo estes dados confirmados pelos resultados dos exames laboratoriais.<sup>3</sup> Nesse momento, é necessária a internação em unidade de terapia intensiva, dando-se início à terapia renal substitutiva, preferencialmente diálise peritoneal, pelo menor risco de consumo de fatores de coagulação, e maior indicação de transfusão de plaquetas, que leva a um aumento na trombose na microcirculação e pior prognóstico.<sup>1,2,3</sup>

Os exames laboratoriais mais indicados a serem solicitados nestes casos são o hemograma com contagem de plaquetas, marcadores de hemólise como esquizócitos (esfregaço de sangue periférico), desidrogenase láctica, haptoglobina, escórias nitrogenadas, eletrólitos, dosagem da atividade da ADAMTS13 e nível sérico da fração C3 do sistema do complemento, que, quando reduzido, sugere SHU atípica.

Na SHU, podem ser observadas anemia, plaquetopenia, elevação da desidrogenase láctica e redução da haptoglobina. A atividade da ADAMTS13 abaixo de 10% indica a presença de púrpura trombocitopênica trombótica. A dosagem das escórias nitrogenadas e eletrólitos é fundamental para avaliar a disfunção renal e indicação de terapia renal substitutiva.<sup>3,4,5</sup>

A vacina tetravalente conjugada com meningococo B (MenACW135Y) é recomendada antes do uso de Eculizumab ou Ravulizumab, a fim de proteger contra a maioria dos sorotipos meningocócicos (pelo menos 15 dias antes do início da terapia). Outras vacinas também são indicadas, como Pn13, Pn23, Hib e influenza, assim como a atualização do esquema de vacinação, incluindo doses de reforço.

Embora o uso de antibióticos seja recomendado pelo fabricante por apenas 15 dias após a vacinação, recomenda-se o uso de antibióticos profiláticos (contra doença meningocócica)

enquanto o paciente estiver em tratamento com inibidor de C5, em caso de impossibilidade de vacinação prévia.<sup>4</sup>

O artigo intitulado “Síndrome hemolítica urêmica atípica pós-estafilocócica: relato de caso pediátrico em um hospital terciário”, publicado nesta edição, não apenas descreve um caso raro, cumprindo um papel educativo essencial ao alertar pediatras, nefrologistas e intensivistas sobre uma etiologia incomum de SHU, como também contribui para a discussão sobre o prognóstico e seguimento desses pacientes. Embora a SHU associada à infecção estafilocócica possa cursar com recuperação renal, o risco de sequelas no longo prazo — como hipertensão arterial e doença renal crônica — não deve ser subestimado.

## REFERÊNCIAS

1. Genest, D S, Patriquin, C J, Licht, C, John, R, and Reich, H N. Renal Thrombotic Microangiopathy: A Review. *Am J Kidney Dis.* 81(5):591-605. Published online December 10, 2022. doi: 10.1053/j.ajkd.2022.10.014.
2. Kavanagh D, Ardissino G, Brocklebank V, Bouwmeester RN, Bagga A, Ter Heine R, Johnson S, et al. Outcomes from the International Society of Nephrology Hemolytic Uremic Syndromes International Forum. *Kidney Int.* 2024 Dec;106(6):1038-1050. doi: 10.1016/j.kint.2024.09.012. Epub 2024 Oct 10. PMID: 39395628; PMCID: PMC12365746.
3. Leisring J, Brodsky SV, Parikh SV. Clinical Evaluation and Management of Thrombotic Microangiopathy. *Arthritis Rheumatol.* 2024 Feb;76(2):153-165. doi: 10.1002/art.42681. Epub 2023 Nov 30. PMID: 37610060.
4. Vaisbich MH, Andrade LGM, Barbosa MINH, Castro MCR, Miranda SMC, Poli-de-Figueiredo CE, Araujo SA, et al. Recommendations for diagnosis and treatment of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome (aHUS): an expert consensus statement from the Rare Diseases Committee of the Brazilian Society of Nephrology (COMDORA-SBN). *J Bras Nefrol.* 2025 Apr-Jun;47(2):e20240087. doi: 10.1590/2175-8239-JBN-2024-0087en. PMID: 39918340; PMCID: PMC11804885.
5. Brocklebank V, Walsh PR, Smith-Jackson K, Hallam TM, Marchbank KJ, Wilson V, Bigirumurame T, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome in the era of terminal complement inhibition: an observational cohort study. *Blood.* 2023 Oct 19;142(16):1371-1386. doi: 10.1182/blood.2022018833. PMID: 37369098; PMCID: PMC10651868.

## Editor Científico:

**Fernanda Pinto Mariz**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6981-2352>

## Editora:

Sociedade de Pediatria do Rio de Janeiro – SOPERJ

E-mail de contato: [secretaria@soperj.org.br](mailto:secretaria@soperj.org.br)

## Financiamento:

Não há.

## Disponibilidade de dados da pesquisa:

Não há dados originais subjacentes a este texto a serem disponibilizados.

## Conflito de interesses:

Não há.

