

DOI: <http://dx.doi.org/10.31365/issn.2595-1769.2026.0379>

Síndrome hemolítica urêmica atípica pós-estafilocócica: relato de caso pediátrico em um hospital terciário

*Post-staphylococcal atypical hemolytic uremic syndrome: pediatric case report in a tertiary care hospital**Síndrome hemolítico urémico post-estafilocócico atípico: reporte de un caso pediátrico en un hospital terciario*Isadora Ceregatti Correia¹Samantha Cristiane Lopes²Marlou Cristine Ferreira Dalri³

¹ Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí- UNIDAVI, Núcleo de Pesquisa em Ciências Médicas - NPCMed, Faculdade de Medicina- Rio do Sul-SC, Brasil. **ORCID:** <https://orcid.org/0009-0007-2099-3539>

² Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí- UNIDAVI, Núcleo de Pesquisa em Ciências Médicas - NPCMed, Faculdade de Medicina- Rio do Sul-SC, Brasil. **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-9998-6492>

³ Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí- UNIDAVI, Núcleo de Pesquisa em Ciências Médicas - NPCMed, Faculdade de Medicina- Rio do Sul-SC, Brasil; Hospital Regional do Alto Vale, Emergência Pediátrica – Rio do Sul-SC, Brasil. **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-2136-6154>

Autor correspondente:

Isadora Ceregatti Correia

E-mail: isadora.correia@unidavi.edu.br**RESUMO**

Introdução: A síndrome hemolítica urêmica atípica (SHUa) é uma condição rara, com possível evolução grave, sendo primária quando causada por alterações internas (mutações genéticas) ou secundária, quando desencadeada por fatores externos (infecções, medicamentos e toxinas, doenças autoimunes gestação, entre outras). **Objetivo:** Relatar um caso pediátrico de SHUa pós-infecção por *Staphylococcus aureus* em um hospital terciário. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 1 ano e 9 meses, previamente hígida, apresentou anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia e lesão renal aguda secundária à infecção por *Staphylococcus coagulase negativa*. O diagnóstico de SHUa foi estabelecido com base em achados laboratoriais característicos e exclusão de outras etiologias, como púrpura trombocitopênica trombótica. A evolução clínica exigiu suporte intensivo, com múltiplas transfusões e diálise peritoneal, culminando em recuperação da função renal. **Discussão:** A SHUa evolui rapidamente na maioria dos casos, tendo pouca incidência em pacientes pediátricos. O conjunto de sinais e sintomas torna necessário a implementação de diálise e seriadas transfusões de hemocomponentes. Este caso destaca a importância de considerar etiologias infecciosas incomuns na SHUa e ressalta a necessidade de abordagem diagnóstica e terapêutica precoce para redução de complicações.

Palavras-Chave: Síndrome hemolítica-urêmica atípica; Microangiopatias trombóticas; Injúria renal aguda; *Staphylococcus aureus*; Relato de caso.

ABSTRACT

Introduction: Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) is a rare condition with potentially severe progression. It is classified as primary when caused by internal factors (such as genetic mutations) and secondary when triggered by external factors (infections, medications and toxins, autoimmune diseases, pregnancy, among others). **Objective:** To report a pediatric case of aHUS following *Staphylococcus aureus* infection in a tertiary care hospital. **Case description:** A previously healthy 1-year-and-9-month-old female presented with microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia, and acute kidney injury secondary to *Staphylococcus coagulase-negative* infection. The diagnosis of aHUS was established based on characteristic laboratory findings and the exclusion of other causes, such as thrombotic thrombocytopenic purpura. The clinical course required intensive support, including multiple blood transfusions and peritoneal dialysis, culminating in recovery of renal function. **Discussion:** aHUS often has rapid clinical progression and is rare in the pediatric population. The combination of symptoms frequently necessitates dialysis and repeated transfusions. This case highlights the importance of considering uncommon infectious etiologies in aHUS and reinforces the need for early diagnostic and therapeutic intervention to reduce complications.

Keywords: Atypical Hemolytic Uremic Syndrome; Thrombotic microangiopathies; Acute kidney injury; *Staphylococcus aureus*; Case report.

RESUMEN

Introducción: El síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) es una enfermedad poco frecuente con progresión potencialmente grave. Puede ser primario cuando es causado por alteraciones internas (mutaciones genéticas) o secundario cuando es desencadenado por factores externos (infecciones, medicamentos y toxinas, enfermedades autoinmunes, embarazo, entre otros). **Objetivo:** Informar de un caso pediátrico de SHUa tras una infección por *Staphylococcus aureus* en un hospital de tercer nivel. **Descripción del caso:** Paciente femenina de 1 año y 9 meses, previamente sana, presentó anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y lesión renal aguda secundaria a una infección por *Staphylococcus coagulasa negativo*. El diagnóstico de SHUa se estableció con base en los hallazgos de laboratorio característicos y la exclusión de otras etiologías, como la púrpura trombocitopénica trombótica. El curso clínico requirió soporte intensivo, con múltiples transfusiones y diálisis peritoneal, que culminó en la recuperación de la función renal. **Discusión:** El SHUa progresa rápidamente en la mayoría de los casos, con baja incidencia en pacientes pediátricos. La combinación de signos y síntomas requiere diálisis y transfusiones seriadas de hemoderivados. Este caso destaca la importancia de considerar etiologías infecciosas poco comunes en el SHUa y subraya la necesidad de un diagnóstico y tratamiento tempranos para reducir las complicaciones.

Palabras Clave: Síndrome hemolítico urémico atípico; Microangiopatías trombóticas; Lesión renal aguda; *Staphylococcus aureus*; Caso clínico.

INTRODUÇÃO

A síndrome hemolítica urêmica (SHU) é uma condição rara caracterizada pela tríade clássica de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e lesão renal aguda.¹ Ocorre com maior frequência em crianças menores de 5 anos, apresentando incidência de 5 a 6 casos por 100.000 crianças por ano, valor significativamente superior à incidência global estimada em 0,5 a 1 caso por 100.000 habitantes ao ano.²

A SHU pode ser classificada em duas formas principais. A forma típica, responsável por aproximadamente 90% dos casos, está geralmente associada à infecção por *Escherichia coli* produtora de toxina Shiga. Já a forma atípica (SHUa) corresponde a cerca de 5% a 10% dos casos e está relacionada a alterações genéticas como causa primária ou a condições secundárias que resultam em disfunção do sistema complemento.³

Nos casos de SHUa, a ativação anormal do sistema complemento leva à intensificação da hemostasia primária e secundária. Esse processo culmina em dano endotelial dos vasos renais e, conseqüentemente, em lesão predominantemente renal.⁴ Em adultos, a SHU costuma se manifestar com mal-estar generalizado e fadiga. Já em crianças, o quadro pode incluir palidez, cansaço, vômitos, letargia e outros sintomas associados à doença de base.⁵

O diagnóstico da SHUa é essencialmente clínico e fundamenta-se na exclusão de outras causas de microangiopatia trombótica, com base em critérios específicos. Entre os diagnósticos diferenciais que devem ser descartados, estão: SHU típica, púrpura trombocitopênica trombótica, alterações genéticas e causas secundárias. O tratamento é baseado em suporte clínico intensivo e controle da atividade do sistema complemento.⁶

Este trabalho relata um caso raro e pouco documentado de SHUa desencadeada por infecção estafilocócica, destacando sua importância clínica e desafiando os padrões tradicionais associados a essa condição. Além de descrever detalhadamente as manifestações clínicas e o processo diagnóstico, o estudo compara as particularidades da paciente com dados existentes na literatura.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, sob o número de protocolo 7.256.220 e seguiu os preceitos do CARE Guideline.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 1 ano e 9 meses, 14kg e 0.85cm, previamente sem comorbidades. Admitida no serviço de emergência de hospital terciário, encaminhada pelo SAMU e referenciada por unidade de saúde de município vizinho. Quadro de febre persistente, prostração e tosse há cinco dias. No dia anterior, familiar referiu cinco episódios de hemoptise. No momento do atendimento, apresentava-se em regular estado geral, gemente, afebril, desidratada, taquicárdica (181 bpm), taquipneica (70 irpm), murmúrio vesicular diminuído em hemitórax direito e demais exames físicos dentro da normalidade. Solicitados exames laboratoriais iniciais que demonstraram anemia (Hb 10.5 g/dL), plaquetopenia (11.000 /mm³) e hiperbilirrubinemia indireta (2.87 mg/dL) (Tabela 1). Radiografia de tórax realizado evidenciou consolidação no lobo superior direito e derrame pleural direito (Figura 1). Realizadas medidas de suporte, transfusão de hemocomponentes e iniciada antibioticoterapia empiricamente com Ampicilina 1g injetável de 6 em 6 horas.

Seguiu com piora clínica, paciente transferida para unidade de terapia intensiva (UTI). Solicitados exames que constatarem a necessidade de uma nova transfusão de hemácias, plaquetas e plasma. Substituída Ampicilina por Vancomicina 15 mg/kg de 6 em 6 horas e Cefepima 50 mg/kg injetável de 24 em 24 horas por 14 dias. Demais exames revelaram elevação significativa dos níveis de creatinina (1.40 mg/dL) e ureia (126 mg/dL) e redução da taxa de filtração glomerular estimada (TFGe) (16.41 mL/min). Após estabilização inicial do quadro, foi realizada toracotomia e drenagem de derrame pleural. Cultura do líquido pleural negativa. Ao final do mesmo dia, a paciente evoluiu com sangramento digestivo alto, epistaxe e equimoses pelo corpo.

No dia 2 resultado de hemocultura positiva para *Staphylococcus* coagulase negativa. Paciente edemaciada (+2/+4) e oligúrica, iniciado Furosemda 0.3 mg/kg de 8 em 8 horas. Nos dois dias seguintes, manteve-se com anemia (Hb 8,2 g/dL) e presença de esquizócitos, associados a plaquetopenia (14.000 /mm³) e redução da TFG_e (5,59 ml/min), necessitando de mais transfusões sanguíneas. Passada Furosemda para 2.0 mg/kg de 8 em 8 horas com melhora parcial do quadro de sobrecarga de volume (edema +2/+4 e volume urinário 1.6 ml/kg/h).

No dia 5 de internação, paciente em anasarca, identificada lesão renal aguda (LRA) com classificação KDIGO 3 não oligúrica (creatinina 4.59 mg/dL com aumento agudo) e ureia (359 mg/dL) e necessidade de diálise peritoneal. Doses de antibióticos foram reajustadas para Vancomicina 10 mg/kg de 24 em 24 horas e Cefepima 50 mg/kg de 24 em 24 horas. No dia 14 encerrou-se a antibioticoterapia. Permaneceu em diálise até o dia 16 de internação, apresentando normalização do estado volêmico e níveis séricos de potássio (K 3,8 mEq/L).

Após 16 dias internada e mantendo o quadro de anemia, plaquetopenia e LRA, iniciou-se a investigação para SHU e diagnóstico diferencial de púrpura trombocitopênica trombótica (PPT). Realizada dosagem de ADAMTS 13, resultado de 47%, confirmado SHUa.

No dia 27, iniciou quadro de sepse de foco urinário com urocultura e hemocultura para *Klebsiella pneumoniae* multirresistente. Iniciada antibioticoterapia com Amicacina 15mg/kg/dia de 24 em 24 horas por 10 dias. Manteve-se na UTI até o dia 30, com resolução da SHUa. Em seguida, encaminhada para enfermaria pediátrica durante oito dias para acompanhamento do quadro geral. No dia 38, recebeu alta para casa e encaminhamento para seguimento ambulatorial com reposição de Sulfato ferroso 3 mg/kg/dia. Paciente foi acompanhada por serviços de nefrologia e pneumologia durante os quatro meses subsequentes à alta hospitalar. Diante da ausência de sequelas, recebeu alta dos respectivos ambulatorios. Atualmente, a paciente encontra-se clinicamente estável.

Permanece em seguimento ambulatorial com pediatria.

DISCUSSÃO

O presente relato descreve o caso de uma paciente previamente hígida que evoluiu com quadro de síndrome hemolítica urêmica atípica após uma infecção causada por *Staphylococcus coagulase negativa*, agente incomum, principalmente na faixa etária pediátrica. A SHUa é uma condição rara, com prevalência estimada de 4,9 casos por milhão em indivíduos com menos de 20 anos, e incidência anual entre 0,26 e 0,75 por milhão nessa faixa etária.⁶ A presença dos três sinais clássicos – anemia, trombocitopenia e lesão renal aguda –, associada a rápida progressão clínica desfavorável, enfatiza a gravidade e a necessidade de reconhecimento precoce, a fim de evitar futuras complicações.

A forma secundária da síndrome apresentada pela paciente representa cerca de 5-10% dos casos de SHU em crianças. Distingue-se da forma típica por não estar relacionada à infecção por *Escherichia coli* produtora de toxina Shiga. Sua fisiopatologia envolve a ativação desregulada da via alternativa do complemento, com deposição de C3b e formação do complexo de ataque à membrana (C5b-9), resultando em lesão endotelial, trombose microvascular e hemólise intravascular.^{7,8} No presente caso, não foram dosados os níveis séricos de C3, o que limita a confirmação laboratorial desse mecanismo. No contexto de infecção por *Staphylococcus*, a liberação de toxinas e a intensa resposta inflamatória sistêmica, com produção de citocinas como IL-6 e TNF- α , podem agravar a disfunção endotelial. Esse processo também potencializa a ativação do complemento, favorecendo o desenvolvimento de microangiopatia trombótica.^{9, 10}

A paciente apresentou inicialmente uma infecção do trato respiratório inferior com importante repercussão sistêmica, associada a hemoptise, consolidação pulmonar e derrame pleural. Esses achados motivaram a equipe médica ao diagnóstico inicial de pneumonia adquirida na comunidade complicada (PACC), o



que justifica a antibioticoterapia empírica em primeiro momento. Diante do quadro, o uso isolado da ampicilina não é o mais recomendado pelas atuais diretrizes de pediatria brasileiras. Neste caso de PACC grave, recomenda-se o tratamento empírico inicial com ceftriaxona ou cefotaxima.¹¹

A evolução hematológica com anemia severa e esquizócitos no sangue periférico, trombocitopenia, lesão renal aguda, elevação de bilirrubina indireta associada a necessidade de múltiplas transfusões, foi determinante para a suspeita de microangiopatia trombótica (MAT). A desregulação do sistema complemento induzida pelo agente infeccioso resulta em uma ativação contínua contra antígenos e estruturas celulares do hospedeiro. Essa ativação exacerbada promove intensa adesão e agregação plaquetária na microvasculatura renal, culminando na formação de trombos e subsequente trombocitopenia. Paralelamente, instala-se um quadro de lesão renal aguda. No contexto da microangiopatia trombótica, as hemácias que atravessam os capilares obstruídos sofrem fragmentação mecânica, assumindo a forma de esquizócitos.¹²

O diagnóstico diferencial com púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) foi realizado por meio da dosagem da atividade da ADAMTS13. O valor de 47% afastou a hipótese de PTT (<10%) e sustentou o diagnóstico de SHUa, conforme critérios clínico-laboratoriais descritos na literatura.⁷

No presente caso, a paciente necessitou de transfusões múltiplas de hemocomponentes, uso de diuréticos e diálise peritoneal, devido à lesão renal aguda com classificação KDIGO 3. O tratamento da SHUa baseia-se em suporte clínico intensivo.¹³ O uso do eculizumabe, anticorpo monoclonal que bloqueia a clivagem do C5 e impede a formação do complexo de ataque à membrana (MAC), representa a principal terapia específica.^{6,7} A indisponibilidade desta medicação na instituição constituiu uma limitação terapêutica.

O prognóstico da SHUa depende da precocidade do diagnóstico, da resposta ao tratamento e das complicações associadas. Estudos indicam que a taxa de mortalidade

corresponde a 5-25%, e 50% dos casos desenvolvem lesão renal crônica terminal durante a fase aguda.⁴ Tal fato não foi observado na paciente descrita, que se mantém com resolução do quadro até o momento.

A correlação entre os achados clínicos e a literatura atual reforça a consistência das condutas realizadas. Limitações inerentes a relatos de caso, como a impossibilidade de generalização dos resultados, restringem a aplicabilidade direta dos achados a outras populações. Estudos futuros com maior número de casos e acesso ampliado a terapias específicas poderão aprofundar o conhecimento sobre a SHUa, favorecendo o desenvolvimento de estratégias diagnósticas e terapêuticas mais precisas.

A conclusão favorável do caso, com recuperação da função renal e acompanhamento do quadro hematológico (Figura 2), reforça a importância da abordagem multidisciplinar, da vigilância contínua e da suspeição diagnóstica precoce em quadros de anemia hemolítica com plaquetopenia e lesão renal, especialmente quando associados a infecções graves por agentes pouco habituais. Este relato contribui para a literatura ao reforçar a associação, ainda pouco descrita, entre infecção estafilocócica e desenvolvimento de SHU atípica, alertando para a necessidade de investigação complementar em quadros clínicos semelhantes.



REFERÊNCIAS

1. Agarwal HS, Latifi SQ. Streptococcus pneumoniae-associated hemolytic uremic syndrome in the era of pneumococcal vaccine. *Pathogens*. 2021;10(6):727.
2. de Souza RL, Carvalhaes JTA, Nishimura LS, de Andrade MC, Guth BEC. Hemolytic uremic syndrome in pediatric intensive care units in São Paulo, Brazil. *Open Microbiol J*. 2011;5:76–82. doi:10.2174/1874285801105010076.
3. Molina NM, Rotondo S, Dos Santos C, Sánchez-Luceros A. Biomarcadores y blancos moleculares del complemento en el diagnóstico de las microangiopatías trombóticas. *Acta Bioquím Clín Latinoam*. 2020;54(4):437–53.
4. Sepúlveda RA, Tagle R, Jara A. Síndrome hemolítico urémico atípico. *Rev Med Chil*. 2018;146(6):770–9.
5. Santos MMA. Púrpura trombocitopênica trombótica: síndrome hemolítica urêmica e o sistema de complemento [tese de doutorado]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2018.
6. Vaisbich MH, Andrade LGM, Barbosa MINH, Castro MCR, Miranda SMC, Poli-de-Figueiredo CE, Araujo SA, et al. Recomendações para diagnóstico e tratamento da Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica (SHUa): uma declaração de consenso de especialistas do Comitê de Doenças Raras da Sociedade Brasileira de Nefrologia (COMDORA-SBN). *Braz J Nephrol*. 2025;47(2):e20240087.
7. Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, et al. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2016 Jan;31(1):15–39.
8. Noris M, Remuzzi G. Atypical hemolytic–uremic syndrome. *N Engl J Med*. 2009;361(17):1676–1687.
9. Riedl M, Fakhouri F, Le Quintrec M, et al. Spectrum of complement-mediated thrombotic microangiopathies: pathogenetic insights identifying novel treatment approaches. *Semin Thromb Hemost*. 2014;40(4):444–464.
10. Coppo R, Gianviti A. Hemolytic uremic syndrome at the era of complement inhibition: lessons from clinical experience. *Pediatr Nephrol*. 2022;37(2):187–199.
11. Sociedade Brasileira de Pediatria. Pneumonias adquiridas na comunidade complicadas: atualização 2024 [Documento nº 151, 29 de abril de 2024]. São Paulo: Sociedade Brasileira de Pediatria; 2024.
12. Polito MG, Kirsztajn GM. Microangiopatias trombóticas: púrpura trombocitopênica trombótica e síndrome hemolítico-urêmica. *J Bras Nefrol*. 2010;32(3):303–15.
13. Fakhouri F, Zuber J, Frémeaux-Bacchi V, et al. Haemolytic uraemic syndrome. *Lancet*. 2017; 390(10095):681–696.



Tabela 1 - Resultados laboratoriais durante a investigação clínica

Exames laboratoriais	Exames solicitados durante a internação									
	D - 1		D - 2	D - 3	D - 4	D - 5	D - 14	D-16	D - 28	D-37
Hemograma										
Hemoglobina (g/dL)	10,5	7,7	11,2	6,8	8,2	11,1	8,8	10	9,2	7,6
Hematócrito (%)	31	-	30,2	18,8	23,2	33,7	25,5	29,2	27,8	24,2
VCM (µm³)	81	-	-	-	-	-	80	-	-	-
Leucócitos (/mm³)	8010	7300	12960	13550	14940	28100	11270	8240	13540	12650
- Segmentados (%)	73	46	59	58	65	75	64	55	63	50
- Bastonetes (%)	-	6	20	10	8	9	1	1	-	1
- Linfócitos (%)	20	29	16	20	16	9	22	35	-	-
- Monócitos (%)	7	7	3	10	9	4	12	9	-	7
Plaquetas (/mm³)	11.000	9.000	37.000	20.000	14.000	111.000	177.000	48.000	167.000	50.000
Função renal										
Creatinina (mg/dL)	-	1,4	2,44	3,61	4,11	4,59	2,1	2,05	0,57	0,27
TFG (mL/min)	-	16,41	9,42	6,36	5,59	5,01	10,94	11,21	40,3	85,09
Ureia (mg/dL)	-	126	202	283	342	359	93	92	28	10
Eletrólitos										

Cálcio (mEq/L)	-	1,12	1,22	1,27	-	1,24	1,15	1,13	1,19	-
Magnésio (mEq/L)	-		2,27	2,25	-	2,21	2,73	2,11	1,47	-
Sódio (mEq/L)	-	127	130	132	-	134	127	132	136	-
Potássio (mEq/L)	-	4,1	4,3	4,6	-	6,8	3,6	3,8	4	-
Bioquímica hepática										
Bilirrubina total (mg/dL)	-	3,26	-	-	-	-	1,05	-	-	2,36
Bilirrubina direta (mg/dL)	-	0,39	-	-	-	-	0,49	-	-	1,27
Bilirrubina indireta (mg/dL)	-	2,87	-	-	-	-	0,56	-	-	1,09
Gasometria										
pH	7,26	-	7,33	7,2	7,13	6,96	7,38	-	7,41	-
pO ₂ (mmHg)	118	-	191,2	171,7	127,1	152,8	178,8	-	123	-
pCO ₂ (mmHg)	18	-	27,9	24,1	24,9	34,7	36,7	-	20	-
HCO ₃ (mmol/L)	7,9	-	14,8	9,7	8,4	7,9	21,7	-	12,9	-
ABE (mmol/L)	-16	-	-9	-16,6	-18,8	-22,8	-2,4	-	-8	-
Outros										
PCR	-	>160	>160	101,2	64,8	70,1	33,5	-	29,2	28,6

Legenda: VCM: volume corpuscular médio. TFG: taxa de filtração glomerular. BE: excesso de base. PCR: proteína C reativa.

Editor Associado:

Clemax Couto Sant'Anna. ORCID:
<https://orcid.org/0000-0001-8732-8065>

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

Financiamento:

Não há.

Disponibilidade de dados da pesquisa:

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no artigo.

Conflito de interesses:

Não há.

Contribuição dos autores

IC Correia: coleta de dados, redação - revisão e edição.

SC Lopes: metodologia, redação - revisão e edição.

MCF Dalri: gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto.