

Código: 10065  
Chave: 00272B7CF2  
Área Científica: Nefrologia  
Tipo: Casuística / Investigação

Título: SÍNDROME HEMOLÍTICA-URÉMICA: EXPERIÊNCIA DE 24 ANOS DE UMA UNIDADE DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA

Autores: Joana Cachão<sup>1,2</sup>; Ana Sofia Vilardouro<sup>1</sup>; Filipa Durão<sup>1</sup>; Patrícia Costa Reis<sup>1</sup>; Ana Rita Sandes<sup>1</sup>; José Eduardo Esteves Da Silva<sup>1</sup>; Rosário Stone<sup>1</sup>

Filiações: 1 - Unidade de Nefrologia e Transplantação Renal Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo - Centro Hospitalar de Setúbal

Palavras-chave: doença renal crónica, eculizumab, transplante renal, síndrome hemolítica-urémica, diálise peritoneal

## Introdução e Objectivos

Os avanços recentes no conhecimento da fisiopatologia da Síndrome Hemolítica-Urémica (SHU) modificaram significativamente o seu tratamento e prognóstico. Pretendeu-se caracterizar a clínica, gravidade e evolução de doentes com SHU.

## Metodologia

Estudo retrospectivo dos processos clínicos de doentes internados por SHU numa Unidade de Nefrologia Pediátrica, de janeiro 1996 a março 2020. Avaliaram-se dados demográficos e clínicos, relativos à gravidade, etiologia, terapêutica e evolução.

## Resultados

Identificaram-se 29 doentes, destes excluíram-se 4 por dados incompletos. A mediana de idade no diagnóstico foi 2 anos [2M, 17A]. Na apresentação verificou-se: hipertensão arterial (92%), diarreia (76%), oligoanúria (72%), vômitos (68%), febre (48%) e edema palpebral (32%). Em termos etiológicos: 3 com mutações em genes associados à regulação do complemento; 1 com anticorpos anti-factor H; 6 com etiologia infecciosa (4 *E. coli* produtora de toxina Shiga; 2 *S. pneumoniae*). Na fase aguda 56% (14/25) necessitaram de técnica dialítica: 7 apenas diálise peritoneal, 3 apenas HDFVVC e 4 duas técnicas. Realizou-se plasmaferese em 2 doentes e eculizumab em 6 (86% dos doentes tratados desde 2015). Registou-se um óbito. A mediana do seguimento foi 6,5 anos [3M, 19,8A]: 35% evoluíram sem sequelas, 30% têm sequelas minor (HTA; proteinúria não nefrótica) e 35% têm doença renal crónica (DRC). Destes, 57% (4/7) iniciaram diálise peritoneal e foram depois submetidos a transplante renal. Um doente recidivou.

## Conclusões

Os casos de SHU descritos associaram-se a uma importante taxa de sequelas. Atendendo à gravidade desta doença, é fundamental a investigação etiológica, a terapêutica precoce e o seguimento a longo prazo.