

Relato de Caso: Síndrome Hemolítico-Urêmica Típica em adulto

Case Report: Typical Uremic Hemolytic Syndrome in an adult

Bruna Nogueira Castro^{†*}; Ana Flávia Nogueira Castro[§]; Rafaela Barbosa Medeiros^{||}; Luciano da Silva Lima[‡]

Como citar esse artigo. Castro, B.N.; Castro, A.F.N.; Medeiros, R.B.; Lima, L.S. CRelato de Caso: Síndrome Hemolítico-Urêmica Típica em adulto. 2021 Dez./Mar.; 12 (1): 35-41.

Resumo

A Síndrome Hemolítico-Urêmica (SHU) pertence ao grupo das microangiopatias trombóticas (MATs) e tem como pico de incidência crianças até os 6 anos de idade, ela pode ser classificada em dois tipos: Típica e atípica. A SHU típica é causada por bactérias, principalmente a *Escherichia coli*, produtora de toxina shiga (STEC) e atualmente o Norovírus também foi descrito como agente causador. O quadro clínico da SHU-STEC tem início com uma gastroenterite e evolui para a tríade: anemia hemolítica não imune, trombocitopenia e injúria renal aguda em 5 a 10 dias. Este relato consiste no caso de uma paciente de 49 anos de idade, previamente saudável com um quadro de SHU típica que apresentou uma infecção intestinal e após alguns dias desenvolveu anemia hemolítica não imune, trombocitopenia e insuficiência renal aguda. O tratamento é baseado na terapia de suporte e na prevenção das complicações. A paciente do relato foi tratada com hidratação precoce, hemodiálise e transfusão sanguínea, entretanto, foi diagnosticada com sepse de foco abdominal sem sucesso no tratamento e foi a óbito após 19 dias de internação na Unidade de Terapia Intensiva. A SHU típica é uma doença rara e com relativa subnotificação em adultos, destacando assim a importância do reconhecimento da doença nessa população, afim de notificar os casos e estimular estudos para melhorar o tratamento das evoluções desfavoráveis, principalmente por se manifestar de forma mais grave nessa faixa etária.

Palavras-chave: Síndrome Hemolítico-Urêmica (SHU); Anemia Hemolítica não imune; Injúria Renal Aguda

Abstract

Hemolytic-uremic syndrome (HUS) belongs to the group of thrombotic microangiopathies (MATs) and its peak incidence is children up to 6 years of age, it can be classified into two types: Typical and atypical. Typical HUS is caused by bacteria, mainly *Escherichia coli*, which produces shiga toxin (STEC) and currently Norovirus has also been described as the causative agent. The clinical picture of SHU-STEC starts with gastroenteritis and progresses to the triad: non-immune hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute kidney injury in 5 to 10 days. This report consists of the case of a 49-year-old patient, previously healthy with a typical HUS who had an intestinal infection and after a few days she developed nonimmune hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute renal failure. Treatment is based on supportive therapy and prevention of complications. The patient in the report was treated with early hydration, hemodialysis and blood transfusion, however, she was diagnosed with sepsis of abdominal focus without success in treatment and died after 19 days of hospitalization in the Intensive Care Unit. Typical HUS is a rare disease and relatively underreported in adults, thus highlighting the importance of recognizing the disease in this population, in order to notify cases and stimulate studies to improve the treatment of unfavorable developments, mainly because it manifests itself more severely in this population age range.

Keywords: Hemolytic Uremic Syndrome (HUS); Non immune Hemolytic Anemia; Acute Kidney Injury

Introdução

A Síndrome Hemolítico-Urêmica (SHU) é uma doença grave do grupo das microangiopatias trombóticas (MATs)^{1,2} e se apresenta pela tríade clássica: anemia hemolítica não imune, trombocitopenia e injúria renal aguda^{1,3}. O principal órgão acometido é o rim através de uma trombose glomerular.²

A SHU pode ser classificada em típica e atípica. A forma típica é a mais comum, correspondendo de

70 - 95% dos casos, secundária à infecção intestinal principalmente por alguns sorotipos de *Escherichia coli*, como a O157:H7, produtoras de Shigatoxina (STEC)^{1,2}. Em 2019, foi confirmado o primeiro caso através do PCR multiplex de SHU típica causado por um Norovírus.⁴ A forma atípica ocorre em 5% a 10% dos casos, pode ser esporádica ou familiar e é causada pela hiperativação e desregulação do sistema complemento.^{4,5}

A SHU-STEC tem pico de incidência nas crianças entre 2 e 6 anos de idade, sendo uma entidade

Afiliação dos autores:

[†] Discente do Curso de Medicina, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-8679-6131>

[§] Discente do Curso de Medicina, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-7721-3408>

^{||} Discente do Curso de Medicina, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-9415-3790>

[‡] Docente do Curso de Medicina, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-4028-3781>

* Email de correspondência: bruna.crv@hotmail.com

Recebido em: 29/07/20. Aceito em: 06/11/20.

rara em adultos e com maior mortalidade acima de 60 anos.^{1,4} Em 2011, houve um surto de SHU associado a toxina Shiga O104:H4 na Alemanha, acometendo a população adulta, principalmente a feminina, porém até a realização do presente estudo, é limitado a experiência com SHU em adultos.^{6,7,8}

O quadro clínico caracteriza-se pela presença de diarreia sanguinolenta, dor abdominal e vômitos precedendo o quadro de anemia hemolítica, plaquetopenia e lesão renal aguda por 5 a 10 dias.^{1,7,8}

Este artigo tem como objetivo relatar o caso de uma mulher de 49 anos de idade que apresentou SHU típica, uma doença característica da faixa etária pediátrica. Destaca-se ainda a importância do diagnóstico diferencial das MATs cuja finalidade é retardar o atraso no diagnóstico e desenvolver um plano terapêutico imediato.

Descrição do caso

Mulher de 49 anos, iniciou um quadro de dor abdominal tipo cólica com diarreia líquida não sanguinolenta associada a náuseas e vômitos. Após três dias evoluiu com enterorragia e inapetência, procurando o pronto socorro do Hospital da cidade onde residia. O exame físico era normal e o abdome era doloroso a palpação profunda. No primeiro atendimento, foram solicitados alguns exames que evidenciaram: Hemoglobina (Hb) de 17,2 g/dL (ref: 12- 18 g/dL), leucócitos 27.100 /mm³ (ref: 5000 a 10000 /mm³) com desvio para esquerda, plaquetas de 240.000/mm³ (150 mil - 450mil/ mm³), creatinina de 0,77 mg/dL (ref: 0,5 - 1,2 mg/dL), uréia de 38 mg/dL (ref: 15 - 36mg/dL) e PCR (Proteína C-reativa) de 60,7 mg/L (ref: <10 mg/L).

A Tomografia Computadorizada (TC) de abdome e pelve mostrou acentuada colite, pequenos cistos e focos de calcificação no parênquima esplênicos e moderada quantidade de líquido livre na pelve sem mais alterações. Após o exame, foi indicada internação hospitalar da paciente e transferência para município mais próximo do local de origem.

Um dia após a internação, foi transferida para o hospital de referência da região Sul Fluminense, apresentando o mesmo quadro clínico e laboratorial, no qual foi prescrito antibioticoterapia, via intravenosa com Ciprofloxacino 400mg de 8 em 8 horas, por 7 dias e Metronidazol 500mg de 12 em 12 horas por 7 dias.

No dia seguinte, após admissão no setor de clínica médica, foi relatado melhora do quadro diarreico e diminuição da enterorragia, já o exame físico apresentava aturgo cutâneo discretamente reduzido, dor abdominal difusa à palpação profunda sem demais alterações. Foram solicitados novos exames laboratoriais com os seguintes resultados: Hematócrito (Ht): 43%, Hb: 14,4,

leucócitos 20.790/ mm³, plaquetas: 84 mil, PCR 85,8 mg/L, ureia 66 mg/dL, creatinina 1,3 mg/dL, enzimas hepáticas sem alterações e EAS (Elementos Anormais do Sedimento) demonstrando urina com aspecto turvo, proteínas e corpos cetônicos presentes.

No terceiro dia de internação hospitalar, a paciente rebaixou o nível de consciência, Escala de coma de Glasgow: 8/15, no exame apresentou murmúrio vesicular abolido em base pulmonar direita e distensão abdominal. Foi encaminhada para sala vermelha do Pronto Socorro (PS), onde foi necessário realizar Intubação Orotraqueal (IOT), iniciado Ventilação Mecânica e solicitados novos exames laboratoriais, que evidenciaram: Ht: 35%, Hb: 12,2, leucócitos 15.660 / mm³, plaquetas: 50 mil, PCR 39,1 mg/L, Uréia 181 mg/dL, Creatinina 3,7 mg/dL. Devido ao quadro de diarreia sanguinolenta evoluindo com plaquetopenia e Injúria Renal Aguda (IRA), a principal hipótese diagnóstica foi SHU.

Na sala vermelha do PS, foi solicitado TC de tórax, crânio e abdome e vaga na Unidade de Terapia Intensiva (UTI). A TC de tórax apresentou derrame pleural bilateral com predomínio a direita e linfonodo paratraqueal superior a direita e a TC de abdome mostrou ascite moderada, acentuado espessamento difuso de parte do cólon transversal, descendente, sigmoide e reto associado à discreta densificação dos planos adjacentes. Após avaliação do serviço de nefrologia foi indicada hemodiálise.

A paciente foi transferida para UTI, em IOT acoplada a ventilação mecânica. Solicitados exames com os seguintes resultados: Ht: 25%, Hb: 8,9, leucócitos 35400 /mm³, plaquetas: 78 mil, PCR 38 mg/L, ureia 140 mg/dL, creatinina 3,5 mg/dL, lactato 12,7 mg/dL, Anti-HIV negativo, LDH 1613 UI/L, bilirrubina total 1,61 mg/dL, bilirrubina direta 0,58 mg/dL, bilirrubina indireta 1,04 mg/dL, Coombs direto e indireto negativos, reticulócitos 3,7% (ref: 0,5 a 1,5%), EAS com a presença de proteínas, hemácias numerosas e 12 piócitos por campo, Anti-DNA não reagente, Complemento C3 36 mg/dL (ref: 90- 170 mg/dL), complemento C4 de 20 mg/dL (ref: 12 - 36 mg/dL), Haptoglobina 1 mg/dL (ref: 40 a 280 mg/dL), FAN (Fator antinuclear) não reagente, Complemento CH50 de 67 u/CAE (ref: maior que 60 u/CAE). Foi pedido a dosagem de Metalopeptidase ADAM com atividade trombospondina tipo 1 (ADAMTS 13) e pesquisa de toxina Shiga nas fezes. Realizado também o esfregaço do sangue periférico da paciente que evidenciou esquizócitos 2+/4+ na lâmina (Figura 1).

Durante a evolução laboratorial (Tabela 1), é possível verificar a presença de anemia hemolítica não imune com padrões de hemólise, representados pelo aumento da bilirrubina indireta, LDH e reticulócitos, haptoglobina baixa, sangue periférico com esquizócitos e Coombs direto negativo. O quadro clínico de diarreia sanguinolenta evoluindo com trombocitopenia e

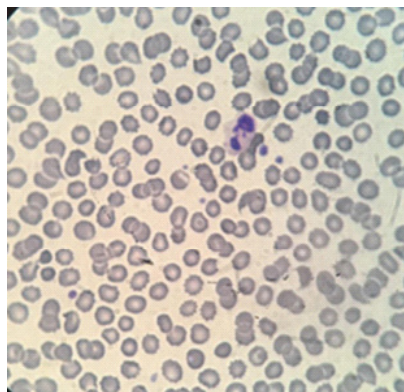


Figura 1. Esfregaço do sangue periférico da paciente com a presença de esquizócitos na lâmina.

Fonte: Acervo pessoal, 2019.

injúria renal aguda com necessidade de terapia renal substitutiva corroboram com a hipótese de SHU típica, indicada como principal para essa paciente.

No primeiro dia da internação na UTI, a paciente se mantinha em estado grave, intubada, sinais vitais estáveis. Ao exame físico encontrava-se icterícia, abdome distendido com episódios de febre e mantendo em injúria renal aguda. A conduta foi a hemodiálise, após avaliação do serviço de nefrologia e adição de antibioticoterapia empírica de amplo após a suspeita de um quadro infeccioso secundário. No segundo dia, apresentou com instabilidade hemodinâmica, e foi necessário uso de drogas vasoativas.

No quinto dia ocorreu, uma piora do quadro anêmico (Tabela 1), com indicação de transfusão sanguínea e foi iniciada tentativa de desmame ventilatório com sucesso, sendo colocada em macronebulização 8L/min.

No sétimo dia de UTI, a paciente manteve o valor das plaquetas normal, PCR em queda, porém com notado aumento do LDH e Bilirrubina (Tabela 2). O resultado da hemocultura, evidenciou a presença de *Staphylococcus epidermidis* e a secreção traqueal foi positiva para leveduras, sendo prescrito Fluconazol 400mg/dia via endovenosa e Vancomicina 500mg de 6 em 6 horas, via endovenosa.

No décimo segundo dia, apresentou melhora clínica, Glasgow 15/15, porém ainda instável hemodinamicamente, em uso de droga vasoativa. No exame físico havia edema assimétrico em membro inferior esquerdo, foi solicitado doppler venoso de membro inferior e coletado material para dosagem de ADAMTS 13 afim de realizar o diagnóstico diferencial com a Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT), apesar do Plasmic Score, utilizado para avaliar o risco de PTT, ter sido baixo, ou seja, menor que quatro (Tabela 3).

Houve piora clínica no décimo terceiro dia, apresentando febre, mas mantendo plaquetas acima de 150 mil. Ocorreu um aumento das transaminases e novo exame de Coombs direto foi positivo com aumento do LDH sugerindo uma anemia hemolítica autoimune secundária e iniciada Dexametasona 40 mg/

Tabela 1. Valores dos exames laboratoriais e evolução dos parâmetros ao longo da internação .

	PS-HR	D1 CM	D2 CM	PS	D1- UTI	D3- UTI	D4- UTI	D5- UTI
Hematócrito (ref: 37 - 54%)	50%	43%	38%	35%	36%	25%	25%	21%
Hemácias (ref: 4.0 - 5,4milhões/mm ³)	5,19	4,6	4,15	3,76	3,36	2,78	2,67	2,27
Hemoglobina (ref: 12- 18 g/dL)	17,2	14,4	13,4	12,2	12,7	8,9	8,7	7,4
Reticulócitos (ref: 0,5 - 1,5%)	--	--	--	--	3,7	--	--	--
Leucócitos (ref: 4000- 11.000/mm ³)	27100	20790	17470	15660	30540	38760	58840	66450
Bastões (ref: 0 -5%)	4	6	3	4	4	9	13	13
Segmentados (ref:48 - 66%)	81	86	78	76	85	84	75	74
Plaquetas (150mil - 450mil/ mm ³)	240mil	84mil	43mil	50mil	78mil	67mil	214mil	167mil
INR (ref: 0,8 - 1)	--	--	--	--	--	2,26	1,92	1,98
PCR (ref: <10 mg/L)	60,7	85,8	51,1	39,1	38	--	--	--
Uréia (ref: 15 - 36mg/dL)	38	66	105	141	140	167	163	153
Creatinina (ref: 0,5 - 1,2 mg/dL)	0,77	1,3	1,8	3,5	3,5	2,9	3	2,2
Haptoglobina (ref: 40 - 280 mg/dL)	--	--	--	--	--	1	--	--
LDH (ref: 120 a 250 UI/L),	--	--	--	--	1563	981	1070	1002
Bilirrubina total (ref: até 1,2 mg/dL),	--	--	--	--	2,03	1,16	1,68	0,96
Bilirrubina indireta (ref: até 0,8 mg/dL)	--	--	--	--	1,27	0,17	0,59	0,21

PS: Pronto Socorro; HR: Hospital de referência; D: Dia; CM: Clínica Médica; UTI: Unidade de Terapia

Intensiva; REF: Referência; INR: Relação internacional normalizada; PCR: Proteína C reativa; LDH:

Desidrogenase Láctica

Tabela 2. Evolução dos exames laboratoriais durante internação na Unidade de Terapia Intensiva.

	D6	D7	D8	D12	D13	D15	D17	D19
Hematócrito (ref: 37 - 54%)	21%	22%	34%	23%	18%	32%	31%	28%
Hemácias (ref: 4.0 - 5,4milhões/mm ³)	2,27	2,28	3,66	2,97	1,65	3,03	2,98	--
Hemoglobina (ref: 12- 18 g/dL)	7,4	7,6	11,6	7,7	5,7	9,7	9,8	9
Leucócitos (Ref: 4000- 11.000/mm ³)	66450	77230	71230	33010	24710	32090	31690	9
Plaquetas (150mil - 450mil/ mm ³)	167mi 1	191mi 1	137mi 1	140mi 1	150mi 1	181mi 1	114mi 1	72mil
INR (ref: 0,8 - 1)	1,98	1,41	--	--	1,2	--	1,4	--
PCR (ref: <10 mg/L)	--	--	--	7,9	--	3,2	--	--
Uréia (ref: 15 - 36mg/dL)	153	109	110	176	195	142	151	166
Creatinina (ref: 0,5 - 1,2 mg/dL)	2,2	1,4	1,3	1,4	1,5	1	1,5	2,4
Bilirrubina total (ref: até 1,2 mg/dL)	0,96	3,9	--	2,58	--	--	--	--
Bilirrubina direta (ref: até 0,3 mg/dL)	0,75	2,48	--	1,68	--	--	--	--
Bilirrubina indireta (ref: até 0,8 mg/dL)	0,21	1,43	--	0,9	--	--	--	--
LDH (ref: 120 a 250 UI/L)	1002	1879	1570	--	--	--	--	--

D: Dia; REF: Referência; INR: Relação internacional normalizada; PCR: Proteína C reativa; LDH: Desidrogenase Láctica

Tabela 3. Plasmic Score.

	Pontos
Contagem de plaquetas < 30x10 ⁹ /L	1
Hemólise - Contagem de Reticulócitos > 2,5%, Haptoglobina indetectável ou bilirrubina indireta > 2,0 mg / dL	1
Câncer ativo (tratamento no último ano)	1
História de transplante de órgão sólido ou célula tronco	1
VCM < 90fL	1
INR < 1.5	1
Creatinina < 2mg/dL	1

VCM: Volume corpuscular médio; INR: Relação internacional normalizada

Fonte: Adaptada de Hematol Transfus Cell Ther. 2019;41(2):119–124.

dia por 4 dias. O doppler venoso de membros inferiores constatou a presença de trombose venosa profunda (TVP) em veia femoral esquerda e indicado o esquema de anticoagulação plena.

No décimo quinto dia, estava dispneica com esforço respiratório e estridor laríngeo, e foi feito Metilprednisolona 2mg/kg em bólus, adrenalina subcutânea e na nebulização. A paciente evoluiu com necessidade de IOT e aumento de drogas vasoativas.

No dia seguinte, se manteve hipervolêmica, hipernatrêmica em terapia dialítica e febril, foi acrescentado na prescrição, antibioticoterapia com Polimixina B, como nova tentativa do controle infeccioso.

No décimo nono dia, a paciente ainda instável hemodinamicamente, em uso de noradrenalina 30mL/h (1,25 microgramas/Kg/min). As 10:00h evoluiu com parada cardiorrespiratória e constatou-se o óbito as

10:40h após manobras de reanimação cardiopulmonares, sem sucesso.

O resultado da ADAMTS 13 da paciente foi de 0,47 UI/mL (ref: 0,4- 1,30 UI/mL), portanto, resultado normal que corrobora para o diagnóstico de SHU típica. Não foi possível obter amostra de fezes para cultura e toxina do tipo Shiga, por não realizar o exame no serviço em questão.

Discussão

Na SHU típica, apesar da faixa etária mais acometida ser a pediátrica, há na literatura alguns casos relatados em adultos, principalmente, em 2011, na Alemanha, após um surto de SHU- STEC em que 88% dos casos foram diagnosticados em adultos, principalmente mulheres de meia idade (42 anos).^{5,8}

A doença é caracterizada pela presença de uma infecção intestinal, desencadeada em 90% por alguns sorotipos de *Escherichia coli*, sendo o sorotipo O157:H7 o mais comum, relacionado a 70% dos casos de SHU- STEC.4,7 Outros agentes infecciosos que podem cursar SHU típica são: *Shigella dysenteriae* tipo 1, *Campylobacter* e *Streptococcus pneumoniae*.⁸ Em 2019, um novo agente foi confirmado como causador de SHU típica em crianças, o Novovírus⁴. Em adultos há dois relatos de casos suspeitos de SHU associada ao Norovírus, um homem de 82 anos relatado em 2008 e outro caso, em 2018, de uma mulher de 42 anos^{9,10}. A transmissão da SHU-STECC se dá pela ingestão de alimentos contaminados como leite de vaca, carne crua ou outros alimentos que tenham contato com fezes de ruminantes.¹¹

A toxina Shiga, liberada pelas bactérias presentes no trato gastrointestinal se liga a globotriaosilceramida (Gb3) na superfície de células do endotélio vascular e ativa a cascata de coagulação formando trombos em diversos órgãos, principalmente no rim e no cérebro. Durante a fase aguda da doença, essas toxinas também podem ativar a via alternativa do complemento ou mesmo impedirem seu controle gerando um complemento C3 diminuído por deposição deste no rim.¹² A paciente descrita no caso apresentou, no exame laboratorial diminuição do complemento C3 (C3-36 mg/dL - ref: 90- 170 mg/dL) evidenciando a ativação dessa via alternativa do complemento.

O quadro clínico inicial se dá entre três a oito dias após a ingestão dos alimentos contaminados e se apresenta como uma gastroenterite e os sintomas são: dor abdominal, vômitos e diarreia, que a princípio é não sanguinolenta, evoluindo para diarreia sanguinolenta ou enterorragia em dois a três dias do início dos sintomas em 70% dos casos.^{1,3,13} No caso relatado, a paciente iniciou um quadro de dor abdominal tipo cólica, vômito e diarreia não sanguinolenta, após três dias se apresentou com enterorragia e inapetência e foi internada para avaliação.

A evolução da SHU para a tríade clássica ocorre de 5 a 10 dias após os sintomas prodrômicos da infecção intestinal e se caracteriza por anemia hemolítica não imune, trombocitopenia e injúria renal aguda.^{14,15}

A anemia hemolítica não imune é definida pela presença de anemia (hemoglobina < 10 g/dL), teste de Coombs negativo e achados laboratoriais de hemólise como: aumento de reticulócitos, aumento da desidrogenase láctica (LDH), redução sérica da haptoglobina, aumento da bilirrubina indireta e presença de esquizócitos no sangue periférico. Trombocitopenia é definida pelo número de plaquetas inferior a 140000 / mm³ e a injúria renal aguda pelo aumento da creatinina basal em 0,3 mg/dL em 48 horas.^{12,13,14}

Na admissão da paciente havia leucocitose com desvio para esquerda no hemograma completo e o

restante dos exames laboratoriais eram normais. No segundo dia, ocorreu queda no número das plaquetas para 84 000 /mm³. No decorrer da internação apresentou-se com injúria renal aguda e foi necessária terapia dialítica. Os padrões de anemia hemolítica não imune foram evidenciados após queda da hemoglobina com o passar dos dias, o teste de Coombs foi negativo, LDH de 1613 UI/L (ref: 120 a 250 UI/L), bilirrubina indireta de 1,04 mg/dL (ref: até 0,8 mg/dL), reticulócitos de 3,7% (ref: 0,5 a 1,5%), presença de esquizócitos na lâmina do sangue periférico e Haptoglobina de 1 mg/dL (ref: 40 a 280 mg/dL).

O diagnóstico de SHU-STECC é realizado baseado nas manifestações clínicas e laboratoriais. Apesquisa por STECC pode ser feita através da realização de testes sorológicos como título de anti-O157-anticorpo no soro, PCR molecular pesquisado nas fezes ou cultura da amostra de fezes.^{15,16} Entretanto, alguns estudos evidenciaram que metade dos pacientes com clínica compatível de SHU- STECC apresentavam testes de diagnóstico fecal (cultura de fezes, ensaio de citotoxicidade celular e/ou PCR) negativos para STECC, explicado pela baixa sensibilidade dos testes em locais onde a prevalência da doença é reduzida e também porque as bactérias não são geralmente encontradas nas fezes após a melhora do quadro diarreico, período em que se instala a tríade da SHU.^{17,18,19,20}

A paciente em questão apresentou a tríade clássica da SHU precedida pela infecção intestinal com sintomas prodrômicos de dor abdominal, náuseas e enterorragia. Não foi possível estabelecer a presença de STECC nas fezes, apesar de ter sido solicitado, uma vez que o serviço onde a paciente estava internada não dispunha do exame para ser realizado.

O diagnóstico diferencial das MAT, principalmente entre SHU e PTT (Púrpura Trombocitopênica Trombótica) é importante, pois ambas apresentam clínica de anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia, entretanto as anormalidades neurológicas são características clássicas da PTT e a injúria renal da SHU^{20,21}.

A PTT é mais comum em adultos e o diagnóstico é realizado através da exclusão de outras causas. O principal mecanismo implicado na etiopatogênese da PTT é a deficiência ou inibição (congenita ou adquirida) da metaloproteinase (ADAMTS13). A utilização da dosagem de ADAMTS 13 para o diagnóstico de PTT é controverso na literatura, porém auxilia na distinção entre PTT e SHU.^{22,23}

O score PLASMIC atualmente é uma ferramenta útil a beira do leito para avaliar risco de PTT e assim fazer o diagnóstico diferencial entre as MAT, beneficiando os pacientes com alto risco para PTT do tratamento precoce. Pontuação menor ou igual a 4 é baixo risco para PTT, devendo considerar outros diagnósticos como SHU, e acima de 6 é alta suspeição,

sendo indicada terapia precoce com plasmarefese.^{24,25}

No caso relatado, a paciente apresentou dosagem de ADAMTS13 no valor de 0,47 UI/mL (ref: 0,4-1,30 UI/mL) assim como um PlasmicScore menor do que 4 reforçando assim o diagnóstico de SHU típica e afastando o de PTT.

Na SHU-STEC, o tratamento é de suporte e a base do tratamento consiste na hidratação precoce de acordo com volemia e função renal, transfusão sanguínea quando necessário e tratamento de complicações renais agudas, sequelas neurológicas e hipertensão.^{1,3,10,18} O uso de antibióticos para o tratamento da infecção intestinal não é recomendado, pois eles podem aumentar o risco de desenvolver a SHU-STEC, apesar de ainda ser controverso na literatura esse risco aumentado.^{1,25} O uso de Eculizumab e Plasmarefêrese não são rotineiramente recomendados para casos de SHU típica, mas podem ser utilizados em situações especiais, como as complicações neurológicas.¹²

A paciente desse estudo, após internação hospitalar, recebeu o tratamento de suporte com reposição volêmica, transfusão sanguínea e hemodialise. Apesar do tratamento adequado foi diagnosticada com sepse de foco abdominal e foi a óbito na UTI após 19 dias de internação hospitalar

Considerações finais

A SHU típica é uma ocorrência rara em adultos previamente saudáveis e com relativa subnotificação dos casos, sendo assim os estudos referentes a essa faixa etária são limitados na literatura atual. Este estudo relatou o caso de uma mulher de 49 anos sem comorbidades prévias, que apresentou o quadro clássico de SHU típica iniciado com infecção intestinal associada a diarreia sanguinolenta e após alguns dias desenvolveu uma anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiência renal aguda e que apesar do reconhecimento da doença e do tratamento de suporte adequado complicou com sepse de foco abdominal, tratada com antibióticos de largo espectro, sem sucesso e a paciente foi a óbito. Sendo assim, destaca-se importância de realizar o diagnóstico e tratamento precoce para manejo adequado das complicações dessa doença, evitando desfechos desfavoráveis, uma vez que a doença é rara em adultos e com maior gravidade nessa faixa etária

Agradecimentos

Agradecemos ao Prof. MSc. Luciano da Silva Lima pela orientação e apoio na concretização deste trabalho.

Comitê de Ética

O relato apresentado foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade de Vassouras, Parecer nº.4.240.309, CAAE 36234720.0.0000.5290, de 27 de agosto de 2020.

Referências

1. Ylinen E, Salmenlinna S, Halkilahti J, Jahnukainen T, Korhonen L, Virkkala T, et al. Hemolytic uremic syndrome caused by Shiga toxin-producing *Escherichia coli* in children: incidence, riskfactors, and clinical outcome. *Pediatr Nephrol* 2020;35(9):1749-1759.
2. Ko H, Maymani H, Rojas-Hernandez C. Hemolytic uremic syndrome associated with *Escherichia coli* O157:H7 infection in older adults: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports [Internet]*. 2016 [acesso em 26 out 2020];10(175).
3. Alconcher LF, Rivas M, Lucarelli LI, Galavotti J, Rizzo M. Shiga toxin-producing *Escherichia coli* in household members of children with hemolytic uremic syndrome. *Europe PMC* 2019;39(3):427-432.
4. Daher GA, Aoun B, Jaafar F, Khafaja S, Sanjad S. Norovirus: a novel etiologic agent in hemolytic uremic syndrome in an infant. *BMC Nephrol* [Internet]. 2019 [acesso em 26 out 2020];20(247).
5. Joseph A, Cointe A, Kurkdjian PM, Rafat C, Hertig A. Shiga Toxin-Associated Hemolytic Uremic Syndrome: A Narrative Review. *Toxins [Internet]*. 2020 [acesso em 14 oct 2020];12(2).
6. Sousa DSM. Síndrome Hemolítico-Urêmica atípica. Porto. Tese [Mestrado em Medicina Integrada] - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; 2014.
7. Carvalho TSI, Boechat TO. Síndrome Hemolítica-Urêmica: Diagnóstico e tratamento: revisão de literatura. *R Saúde [Internet]*. 31º de agosto de 2017 [acesso em 26 out 2020];8(1 S1):125-6.
8. Frank C, Werber D, Cramer JP, Askar M, Faber M, Heiden M, et al. Epidemic profile of Shiga-toxin-producing *Escherichia coli* O104:H4 outbreak in Germany. *N Engl J Med* 2011;365(19):1771-1780.
9. Garg A, Barrowman N, Matsell D, Suri RS, Rosas-Arellano MP, Salvadori M, Haynes B, et al. Long-term renal prognosis of diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome: a systematic review, meta-analysis, and meta-regression. *JAMA* 2003;290(10):1360-70.
10. Gaur L, Gupta A, Shingada A, Bhalla AK, Gupta A, Malik M, et al. Norovirus-associated hemolytic uremic syndrome in a renal transplant recipient. *BMC Nephrol [Internet]*. 2018 [acesso em 26 out 2020]; 20(1).
11. Caires TA. Fisiopatologia e Diagnóstico da Síndrome Hemolítico-Urêmica. São José do Rio Preto. Monografia [Especialização em Hematologia Avançada] - Academia de Ciências e Tecnologia de São José do Rio Preto; 2017.
12. Ferreira DMS, Nunes CP. Eculizumab na Síndrome Hemolítico-Urêmica. *Rev Faculdade de Medicina de Teresópolis [Internet]*. 2017 [acesso em 26 out 2020]; 1(1).
13. Noris M, Remuzzi G. Hemolytic Uremic Syndrome. *JANS* 2005;16(4): 1035- 1050.
14. Vaisbich, MH. Síndrome Hemolítico-Urêmica na infância. *J Bras Nefro* 2014; 36 (2): 208-220.
15. Bonetti V, Mangia CM, Zuza JM, Barcelos MO, Fonseca MMS, Nery SP, et al. Síndrome Hemolítico-Urêmica em Uberlândia, MG, Brasil. *ISRN Pediatria [Internet]*. 2011 [acesso em 16 out 2020];1(1).
16. Canpolat N. Hemolytic Uremic Syndrome. *Turk Pediatri Ars* 2015; 50(2):73-82.

17. Pandey Y, Atwal D, Sasapu A. Diarrhea-associated Hemolytic Uremic Syndrome in Adults: Two Case Reports and Review of the Literature. *Cureus*[Internet]. 2019 [acesso em 27 out 2020]; 11(4).
18. Xiang-Yang L, Yan-Fen M, Jing H, Pearl P. Gastrointestinal infection-related disseminated intravascular coagulation mimicking Shiga toxin-mediated hemolytic uremic syndrome - implications of classical clinical indexes in making the diagnosis: A case report and literature review. *World J Clin Cases*2019;7(13):1660–1670.
19. Kouzy R, Alawieh R, Sukhon F, Temraz S. A Case of Typical Hemolytic Uremic Syndrome in an Adult. *Cureus*[Internet]. 2018 [acesso em 26 out 2020];10(9).
20. Wijnsma KL, Bommel SAM, Velden T, Volokhina E, Schreuder MF, Heuvel, et al. Fecal diagnostics in combination with serology: best test to establish STEC-HUS. *PediatrNephrol* 2016;31(11):2163–2170.
21. Polito MG, Kirsztajn GM. Microangiopatias trombóticas: púrpura trombocitopênica trombótica e síndrome hemolítico-urêmica. *J Bras Nefrol* 2010;32(3):303-315.
22. Tonaco LC, Rios DRA, Vieira LM, Carvalho MG, Dusse LMS. Púrpura trombocitopênica trombótica: o papel do fator von Willebrand e da ADAMTS13. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010;32(2): 155-161.
23. Oliveira DS, Lima TG, Benevides FLN, Barbosa SAT, Oliveira MA, Borisc NP, et al. Plasmic score applicability for the diagnosis of thrombotic microangiopathy associated with ADAMTS13-acquired deficiency in a developing country. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2019;41(2):119–124.
24. Grisaru S, Xie J, Samuel S, Hartling L, Tarr P, Schnadower D, et al. Associations Between Hydration Status, Intravenous Fluid Administration, and Outcomes of Patients Infected With Shiga Toxin-Producing *Escherichia coli*: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Pediatr*2017;171(1):68–76.
25. Freedman SB, Xie J, Neufeld MS, Hamilton LW, Hartling L, Tarr P, et al. Shiga Toxin-Producing *Escherichia coli* Infection, Antibiotics, and Risk of Developing Hemolytic Uremic Syndrome: A Meta-analysis. *Clin Infect Dis*2016;62(10):1251–1258.