**SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÊMICA ATÍPICA E O USO DE ECULIZUMAB: UMA REVISÃO NARRATIVA**

VIEIRA, Mariana Rodrigues1;VIANA, Matheus Santos2; DA SILVA, Júlian Reis1; DA CONCEIÇÃO, Ana Luiza Veloso3; GONÇALVES, Laura Ferreira4;

1 Centro Universitário Atenas / Paracatu-MG

2 Universidade José do Rosário Vellano/ Alfenas-MG

3Centro Universitário do Planalto Central Apparecido dos Santos / Brasília-DF

4Universidade de Rio Verde / Rio Verde-GO

**Introdução:** A síndrome hemolítica urêmica (SHU) é caracterizada pela tríade: lesão renal aguda, anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia. Subdivide-se em típica e atípica e faz parte das microangiopatias trombóticas (MAT). A SHU atípica (SHUa) corresponde a 5-10% dos casos, possui mau prognóstico, alta recorrência e morbimortalidade significativa, contudo esse cenário vem mudando com a instituição do Eculizumab. A presente revisão narrativa foi realizada por meio de buscas na base de dados BVS, com os descritores (“Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica” AND “Eculizumab”). Foram encontrados 268 artigos publicados nos últimos 5 anos, dos quais selecionou-se seis para compor o texto final, de maneira que abordam a fisiopatologia, quadro clínico e tratamento.

**Objetivo:** Elucidar a gravidade da SHUa e os benefícios do tratamento com Eculizumab.

**Revisão:** A fisiopatologia da SHUa encontra-se na hiperativação da via alternativa do sistema complemento, que leva a formação do complexo de ataque a membrana (MAC), e, consequentemente, a danos endoteliais, formação de microtrombos, destruição das células vermelhas e isquemia microvascular. A hiperativação é causada por mutações que comprometem a expressão ou funcionamento das proteínas reguladoras do complemento. Pode ser desencadeada também por transplantes, fármacos, infecções bacterianas ou virais, gestação, hipertensão maligna, sepse e doenças autoimunes. O quadro clínico é caracterizado por anemia hemolítica, insuficiência renal e plaquetopenia e o diagnóstico é clínico e de exclusão. Inicialmente, o tratamento era baseado em plasmaférese e terapia dialítica, porém a melhor compreensão do desenvolvimento da SHUa permitiu o surgimento de uma nova droga, Eculizumab, que vem apresentando significativa melhora da qualidade de vida dos pacientes. O Eculizumab é um anticorpo monoclonal, que se liga ao C5 e impede sua clivagem, inibindo a formação do MAC. Mostrou-se seguro e eficaz, com melhora da função renal, da sobrevida dos pacientes e diminuição da recorrência dos quadros de MAT. Deve ser iniciado em 24 a 48 horas do início do quadro e a descontinuação do tratamento pode levar a complicações e reagravamento. É bem tolerado pelos usuários, cursando com efeitos adversos leves a moderados, como diminuição da hemoglobina, pirexia, cefaleia e fadiga. Contudo, os pacientes ficam mais susceptíveis a infecções por germes encapsulados, principalmente Neisseria Meningitidis, por isso, é recomendada a vacinação duas semanas antes do início do tratamento e antibioticoprofilaxia.

**Conclusão:** A SHUa compromete significativamente a qualidade de vida do paciente, porém a introdução do Eculizumab vem se mostrando promissora, com melhora expressiva do prognóstico. Contudo, é necessário mais estudo para conseguir estabelecer um protocolo consolidado em relação ao tempo de tratamento desse fármaco, afim de extinguir a taxa de recorrência.

**Palavras-chave:** Síndrome hemolítico-urêmica atípica; Eculizumab.