

## Microangiopatia trombótica associada a injúria renal aguda: Desafios diagnósticos e terapêuticos em uma revisão de literatura

Thrombotic microangiopathy in acute kidney injury: Diagnostic and therapeutic challenges in a literature review

Microangiopatía trombótica asociada a lesión renal aguda: Desafíos diagnósticos y terapéuticos en una revisión de la literatura

Recebido: 21/01/2026 | Revisado: 25/01/2026 | Aceitado: 25/01/2026 | Publicado: 26/01/2026

**Vitória Florentino Santana**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-7016-7897>

Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Brasil

E-mail: [vi\\_fsantana@hotmail.com](mailto:vi_fsantana@hotmail.com)

**Márcia Cristina Coutinho Razuk Jorge**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5347-5187>

Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Brasil

E-mail: [marcia.jorge@ebserh.gov.br](mailto:marcia.jorge@ebserh.gov.br)

**Raquel Luciana Angela Marques Tauro**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5264-5420>

Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Brasil

E-mail: [Raquel.tauro.med@gmail.com](mailto:Raquel.tauro.med@gmail.com)

### Resumo

A Microangiopatia Trombótica (MAT) é uma condição incomum e de elevada gravidade, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e lesão endotelial, frequentemente associada à injúria renal aguda (IRA). O reconhecimento precoce desses quadros permanece desafiador, devido à sobreposição clínica com outras doenças nefrológicas e hematológicas e às limitações no acesso a exames confirmatórios. Este estudo teve como objetivo analisar criticamente as evidências disponíveis sobre os principais desafios diagnósticos e terapêuticos da MAT associada à IRA. Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, de caráter descritivo e qualitativo. A busca bibliográfica foi realizada em novembro de 2025 nas bases PubMed e LILACS, utilizando descritores MeSH relacionados à microangiopatia trombótica, injúria renal aguda, diagnóstico e tratamento, combinados por operadores booleanos. Foram incluídos estudos publicados entre 2015 e 2025, nos idiomas português, inglês e espanhol, contemplando diretrizes, ensaios clínicos, meta-análises, revisões e estudos observacionais. Os estudos analisados demonstram avanços relevantes na compreensão da fisiopatologia da MAT, com destaque para o papel do sistema complemento e o uso de biomarcadores e testes genéticos no aprimoramento diagnóstico. Observa-se benefício clínico associado à introdução precoce de terapias direcionadas, como a plasmaférese e os inibidores do complemento, com impacto favorável na morbimortalidade e na preservação da função renal. Conclui-se que a identificação oportuna e a abordagem multidisciplinar são determinantes para melhores desfechos clínicos.

**Palavras-chave:** Microangiopatias Trombóticas; Injúria Renal Aguda; Revisão de Literatura.

### Abstract

Thrombotic Microangiopathy (TMA) is an uncommon and life-threatening condition characterized by microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia, and endothelial injury, frequently associated with acute kidney injury (AKI). Early recognition remains clinically challenging due to overlapping manifestations with other nephrological and hematological disorders, as well as limited access to confirmatory diagnostic tests. This study aimed to critically analyze the available evidence regarding the main diagnostic and therapeutic challenges of TMA associated with AKI. This is a narrative literature review with a descriptive and qualitative approach. The literature search was conducted in November 2025 in the PubMed and LILACS databases using MeSH terms related to thrombotic microangiopathy, acute kidney injury, diagnosis, and treatment, combined with Boolean operators. Studies published between 2015 and 2025 in Portuguese, English, and Spanish were included, encompassing clinical guidelines, clinical trials, meta-analyses, reviews, and observational studies. The analyzed studies demonstrate relevant advances in the understanding of TMA pathophysiology, particularly regarding the role of the complement system and the use of biomarkers and genetic testing to refine diagnostic accuracy. Clinical benefits were observed with the early initiation of targeted therapies, such as plasma exchange and complement inhibitors, with favorable

impact on morbidity, mortality, and preservation of renal function. In conclusion, timely identification and a multidisciplinary approach are essential to optimize clinical management and improve patient outcomes.

**Keywords:** Thrombotic Microangiopathies; Acute Kidney Injury; Review Literature.

### Resumen

La Microangiopatía Trombótica (MAT) es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y lesión endotelial, frecuentemente asociada a la lesión renal aguda (LRA). El diagnóstico precoz representa un desafío clínico significativo debido a la superposición de manifestaciones con otras enfermedades nefrológicas y hematológicas, además de las limitaciones en el acceso a pruebas diagnósticas confirmatorias. El objetivo de este estudio fue analizar críticamente la evidencia disponible sobre los principales desafíos diagnósticos y terapéuticos de la MAT asociada a la LRA. Se trata de una revisión narrativa de la literatura, de carácter descriptivo y cualitativo. La búsqueda bibliográfica se realizó en noviembre de 2025 en las bases de datos PubMed y LILACS, utilizando descriptores MeSH relacionados con microangiopatía trombótica, lesión renal aguda, diagnóstico y tratamiento, combinados mediante operadores booleanos. Se incluyeron estudios publicados entre 2015 y 2025, en portugués, inglés y español, que abarcaron guías clínicas, ensayos clínicos, metaanálisis, revisiones y estudios observacionales. Los estudios analizados evidencian avances relevantes en la comprensión de la fisiopatología de la MAT, con énfasis en el papel del sistema del complemento y en el uso de biomarcadores y pruebas genéticas para mejorar la precisión diagnóstica. Asimismo, se observó un impacto positivo del inicio precoz de terapias dirigidas, como la plasmaféresis y los inhibidores del complemento, en la reducción de la morbilidad y en la preservación de la función renal. En conclusión, la identificación oportuna y el abordaje multidisciplinario son fundamentales para optimizar el manejo clínico y mejorar los desenlaces de estos pacientes.

**Palabras clave:** Microangiopatías Trombóticas; Lesión Renal Aguda; Literatura de Revisión.

## 1. Introdução

As microangiopatias trombóticas (MATs) correspondem a distúrbios microvasculares oclusivos associados à lesão endotelial, caracterizados por agregação plaquetária sistêmica ou restrita ao rim, que levam a lesão isquêmica, trombocitopenia e anemia hemolítica microangiopática (Moake, 2002). Suas apresentações variam desde formas limitadas ao rim até apresentações sistêmicas que refletem isquemia de outros órgãos, frequentemente associadas a injúria renal aguda grave (Java et al., 2024).

Diante desse panorama, as microangiopatias trombóticas englobam um grupo heterogêneo de entidades clínicas, que podem ser organizadas segundo sua origem primária ou secundária, assim como hereditária ou adquirida. Apesar dessa heterogeneidade, essas condições compartilham mecanismos fisiopatológicos centrais, notadamente a lesão endotelial e a formação de microtrombos, envolvendo alterações da coagulação, do sistema complemento, da função plaquetária, da integridade endotelial e outras afecções de base genética (Hanna et al., 2025).

A diferenciação etiológica entre as diversas causas de MAT é clinicamente desafiadora, mesmo diante de anamnese detalhada, exame físico minucioso e investigação do histórico familiar. A própria classificação dessas síndromes tem sido revisada ao longo dos anos, acompanhando os avanços na compreensão de sua fisiopatologia. Assim, as antigas classificações baseadas em manifestações clínicas, como a púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) caracterizada por envolvimento neurológico predominante e a síndrome hemolítico-urêmica (SHU) marcada por predomínio renal, evoluíram para modelos ancorados no entendimento de sua base molecular (Brocklebank et al., 2018).

Dentre as condições associadas às MATs destacam-se a PTT, a SHU e a SHU atípica, esta última relacionada à desregulação da via do complemento. Além dessas, podem ocorrer em associação com hipertensão maligna, síndrome antifosfolípide, pré-eclâmpsia/síndrome HELLP, infecções, uso de determinados medicamentos, transplantes e doenças autoimunes (Martins et al., 2019).

Os pacientes com MAT devem ser classificados de acordo com a etiologia, a fim de possibilitar a implementação de terapias direcionadas o mais precocemente possível, impactando diretamente o prognóstico. A forma limitada aos rins, embora frequentemente negligenciada, é considerada comum e pode refletir fenótipo mais crônico em comparação à forma sistêmica,

com altas taxas de doença renal terminal, possivelmente em razão do atraso no diagnóstico e no início do tratamento adequado (Van Doorn et al., 2025).

A síndrome hemolítico-urêmica atípica está majoritariamente associada a variantes genéticas que interferem na regulação da via alternativa do sistema complemento, originando um quadro clínico que pode se confundir com outras apresentações de microangiopatia trombótica. No processo de diagnóstico diferencial, a identificação de atividade preservada da ADAMTS13 reduz de forma significativa a probabilidade de púrpura trombocitopênica trombótica, enquanto a presença de diarreia vinculada a patógenos produtores de toxina Shiga direciona para o diagnóstico de síndrome hemolítico-urêmica de origem infecciosa (Shen, 2016).

A síndrome hemolítico-urêmica é mais frequentemente observada na população pediátrica, com predominância de casos associados à infecção por *Escherichia coli* O157:H7 e outras cepas produtoras de toxina Shiga; contudo, cerca de 10% dos pacientes evoluem com formas não relacionadas a agentes infecciosos. Em paralelo, o manejo inicial de pacientes com suspeita de púrpura trombocitopênica trombótica permanece um desafio clínico relevante, sobretudo diante da ausência de marcadores diagnósticos conclusivos, da necessidade de instituição imediata da plasmaférese e do risco potencial de eventos adversos inerentes a essa modalidade terapêutica (Booth et al., 2011).

Mesmo com o avanço progressivo no entendimento das MATs, ainda é desafiador reconhecer esses quadros de forma oportuna. Torna-se, portanto, indispensável estabelecer diretrizes que orientem a identificação precoce, a seleção criteriosa dos exames necessários para o esclarecimento etiológico e a definição das etapas essenciais para o início do tratamento (McFarlane et al., 2021).

Diante das lacunas identificadas, uma revisão da literatura focada na microangiopatia trombótica com comprometimento renal mostra-se relevante para sintetizar os avanços recentes relacionados ao diagnóstico diferencial e às estratégias terapêuticas atualmente disponíveis, com potencial impacto na qualificação da prática clínica e na redução de desfechos adversos. Dessa forma, este trabalho reúne e examina criticamente as evidências existentes acerca dos principais desafios diagnósticos e terapêuticos da microangiopatia trombótica associada à injúria renal aguda.

## 2. Metodologia

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura (Fernandes, Vieira & Castelhana, 2023; Casarin et al., 2020; Rother, 2007), de caráter descritivo e qualitativo (Pereira et al., 2018; Gil, 2017), cujo objetivo foi reunir e analisar criticamente as evidências disponíveis acerca dos desafios diagnósticos e terapêuticos da microangiopatia trombótica associada à injúria renal aguda. A busca bibliográfica foi conduzida em novembro de 2025 nas bases de dados PubMed e LILACS, utilizando descritores controlados do Medical Subject Headings (MeSH), combinados por meio dos operadores booleanos AND e OR: “*Thrombotic Microangiopathy*”, “*Acute Kidney Injury*”, “*Diagnosis*” e “*Treatment*” [“*Thrombotic Microangiopathy*” (MeSH) AND “*Acute Kidney Injury*” (MeSH) AND (“*Diagnosis*” OR “*Treatment*”)].

Foram aplicados critérios de elegibilidade relacionados ao idioma (português, inglês e espanhol) e ao período de publicação (2015–2025), priorizando estudos clínicos, ensaios controlados, diretrizes, meta-análises, pesquisas multicêntricas, estudos observacionais e diferentes modalidades de revisão, incluindo revisões de escopo, sistemáticas e de integridade científica. A seleção dos estudos ocorreu de forma sequencial, com análise inicial dos títulos e resumos, seguida da leitura integral dos textos elegíveis. As informações extraídas foram organizadas quanto à autoria, ano de publicação, objetivos e principais achados.

A análise dos dados foi conduzida de maneira qualitativa e descritiva, buscando identificar convergências, lacunas metodológicas e divergências entre as evidências disponíveis. Por se tratar de revisão bibliográfica, o estudo não envolveu

coleta de dados com seres humanos, não implicando riscos éticos, sendo todas as fontes devidamente referenciadas conforme as normas da American Psychological Association.

### 3. Resultados e Discussão

A aplicação da estratégia de busca descrita na metodologia resultou na identificação de 32 publicações. Após a aplicação dos critérios de elegibilidade, 11 estudos foram incluídos na análise final, enquanto 21 foram excluídos. Consideraram-se elegíveis investigações que abordaram a relação entre microangiopatia trombótica e injúria renal aguda, com ênfase nos aspectos diagnósticos, etiológicos e terapêuticos, desde que disponíveis em texto completo. As exclusões envolveram artigos duplicados, estudos sem correspondência direta com o escopo da revisão ou aqueles sem acesso integral.

O processo de seleção foi conduzido de forma sequencial, iniciando-se pela triagem de títulos e resumos, seguida da leitura completa dos textos selecionados. As informações relevantes foram extraídas de maneira sistemática e organizadas em formato tabular.

Entre os estudos incluídos após a leitura na íntegra, quatro concentraram-se nas abordagens terapêuticas empregadas na síndrome hemolítico-urêmica atípica. Dois trabalhos analisaram a associação entre microangiopatia trombótica e processos infecciosos como fatores desencadeantes, bem como suas manifestações clínicas. Um estudo avaliou o prognóstico das microangiopatias trombóticas associadas à injúria renal aguda, enquanto outro examinou os desfechos relacionados a gatilhos específicos, com destaque para pacientes submetidos à plasmáfereze.

Adicionalmente, um artigo investigou a hiporreatividade microvascular cutânea em indivíduos com púrpura trombocitopênica trombótica imunomediada, evidenciando comprometimento da microcirculação e da integridade vascular. Por fim, dois estudos abordaram o diagnóstico diferencial e os achados histopatológicos, contribuindo para a distinção entre microangiopatia trombótica e condições que a mimetizam, sendo um voltado à caracterização histológica e outro à diferenciação entre síndrome hemolítico-urêmica e doença inflamatória intestinal.

A microangiopatia trombótica corresponde a um conjunto heterogêneo de entidades clínicas distintas, definido pela presença de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e dano a órgãos-alvo, com predomínio do comprometimento renal. Entre as principais apresentações desse grupo, destacam-se a síndrome hemolítico-urêmica associada à toxina Shiga (SHU-STEC), a síndrome hemolítico-urêmica atípica e a púrpura trombocitopênica trombótica. A MAT representa um desafio diagnóstico significativo, pois suas manifestações clínicas frequentemente se sobrepõem, dificultando a distinção entre etiologias primárias e secundárias, especialmente na presença de infecções ou condições sistêmicas que atuam como gatilhos, como doenças autoimunes, uso de determinados medicamentos e complicações gestacionais (Martins et al., 2019).

Sob a perspectiva fisiopatológica, as principais entidades do grupo das microangiopatias trombóticas apresentam mecanismos distintos. Na púrpura trombocitopênica trombótica, a deficiência grave da enzima ADAMTS13, geralmente mediada por autoanticorpos, compromete a clivagem dos multímeros ultralongos do fator de von Willebrand, favorecendo a agregação plaquetária, a formação de microtrombos e o risco elevado de falência orgânica. Na síndrome hemolítico-urêmica típica, a toxina Shiga promove inibição da síntese proteica e apoptose do endotélio glomerular, desencadeando inflamação intensa e ativação da coagulação, culminando em microangiopatia de predomínio renal (Bianchi et al., 2018).

A síndrome hemolítico-urêmica atípica, por sua vez, resulta de desregulação crônica da via alternativa do complemento, frequentemente associada a variantes genéticas ou autoanticorpos contrarreguladores como fator H, fator I, MCP, C3 e fator B. Esse processo promove ativação persistente do complexo C5b-9 e dano endotelial progressivo. Embora compartilhem manifestações clínicas semelhantes, essas condições apresentam mecanismos patogênicos distintos e demandam abordagens terapêuticas específicas, o que reforça a importância de uma diferenciação diagnóstica precisa e imediata (Pugh et al., 2021; Tseng et al., 2022).

A púrpura trombocitopênica trombótica configura-se como a principal forma primária de microangiopatia trombótica e caracteriza-se como uma emergência hematológica de elevada gravidade, com taxas de mortalidade que podem exceder 90% na ausência de tratamento oportuno. Apesar de sua apresentação clássica ser descrita pela pêntade composta por febre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, alterações neurológicas e disfunção renal, na prática clínica inicial a maioria dos pacientes manifesta-se apenas com anemia hemolítica e trombocitopenia.

Diante da frequente indisponibilidade da dosagem imediata da atividade da ADAMTS13 em muitos serviços de saúde, o escore PLASMIC destaca-se como instrumento auxiliar para a avaliação do risco de deficiência grave dessa protease. Nessa ferramenta, escores entre 0 e 4 estão associados a um baixo risco, a pontuação de 5 indica risco intermediário, enquanto valores entre 6 e 7 são compatíveis com alto risco de deficiência da ADAMTS13 (Vaisbich, Koch, Fujimura, & Sociedade Brasileira de Nefrologia, 2024). O escore PLASMIC encontra-se apresentado no Quadro 1.

**Quadro 1 – Escore PLASMIC.**

Parâmetros	Pontuação
Contagem de plaquetas $< 30 \times 10^9 / L$	1
Hemólise (contagem de reticulócitos $> 2,5\%$ , haptoglobina indetectável ou bilirrubina indireta $< 2 \text{ mg/dL}$ )	1
Sem câncer ativo	1
Sem histórico de transplante de órgãos sólidos ou de células-tronco	1
VCM $< 90 \text{ fL}$	1
RNI $< 1,5$	1
Creatinina $< 2 \text{ mg}$	1

Abreviaturas - RNI: razão normalizada internacional; VCM: volume corpuscular médio. Adaptado de Vaisbich, (2024).

A abordagem terapêutica tradicional fundamenta-se na plasmaférese associada a glicocorticoides e, mais recentemente, ao uso de caplacizumabe, medicamento que bloqueia a interação entre plaquetas e o fator de von Willebrand, reduzindo a formação de novos microtrombos. Além disso, evidências atuais demonstram que a plasmaférese promove melhora precoce da reatividade microvascular e contribui para o restabelecimento da hemodinâmica endotelial alterada (Joffre et al., 2023).

A SHU-STEC ocorre predominantemente em crianças e está associada à infecção por *Escherichia coli* produtora da toxina Shiga, geralmente precedida por quadro diarreico que pode simular doenças inflamatórias intestinais, dificultando o diagnóstico diferencial. A toxina causa dano endotelial direto, ativação de vias inflamatórias e pró-trombóticas, culminando em oclusão microvascular e lesão renal aguda. Entre os indivíduos infectados, cerca de 15% evoluem para MAT, sendo a injúria renal aguda (IRA) a manifestação mais frequente e grave (Bianchi et al., 2018).

O manejo da SHU-STEC é essencialmente de suporte, incluindo hidratação adequada, correção de distúrbios hidroeletrólíticos e monitorização clínica rigorosa. O uso de antibióticos e agentes antidiarreicos é contraindicado, devido ao risco de aumento da liberação da toxina. A maioria dos pacientes apresenta recuperação renal completa, embora formas graves de IRA estejam associadas a maior risco de progressão para doença renal crônica (Bianchi et al., 2018).

Em contraste, a síndrome hemolítico-urêmica atípica apresenta fisiopatologia mais complexa e prognóstico historicamente desfavorável. Resulta da ativação crônica e desregulada da via alternativa do complemento, com deposição excessiva do complexo C5b-9 e dano microvascular progressivo. A identificação de variantes genéticas ou autoanticorpos auxilia na estratificação de risco e na definição terapêutica, embora até 40% dos pacientes não apresentem mutações detectáveis, evidenciando a heterogeneidade da doença. Antes da introdução dos inibidores do complemento, aproximadamente metade dos pacientes evoluía para doença renal terminal no primeiro episódio (Vaisbich et al., 2024).

A incorporação do eculizumabe modificou de forma significativa esses desfechos clínicos. A revisão sistemática de Pugh et al. (2021) demonstrou recuperação significativa da função renal, interrupção da diálise e melhora sustentada da sobrevida, enquanto o ravulizumabe, por sua maior meia-vida, ampliou a adesão terapêutica. Contudo, permanecem desafios quanto ao tempo ideal de manutenção, risco de recidiva após suspensão e barreiras de acesso devido ao elevado custo (Vaisbich et al., 2024). O caso descrito por Farias et al. (2016) exemplifica esse impacto ao relatar melhora clínica significativa em paciente adulta tratada com eculizumabe, evitando os riscos inerentes à plasmaférese e ressaltando a ausência de consenso sobre a duração ideal da terapia.

As MATs secundárias a infecções representam outro espectro relevante, especialmente em indivíduos imunossuprimidos. Patógenos como *Enterobacter*, *Staphylococcus aureus*, vírus Epstein-Barr e citomegalovírus figuram entre os agentes associados. Na coorte de Thoreau et al. (2022), infecções foram responsáveis por aproximadamente 30% dos casos, sem predomínio de toxina Shiga, reforçando a diversidade etiológica. Esses pacientes apresentaram maior mortalidade, maior incidência de eventos cardiovasculares e risco aumentado de IRA. A distinção entre infecção como causa primária ou como cofator permanece desafiadora, já que os achados clínicos são inespecíficos e frequentemente sobrepostos a outras formas de MAT.

Nos últimos anos, casos de MAT associada a arboviroses, especialmente dengue e chikungunya, passaram a ser descritos com maior frequência. Embora raras, essas ocorrências demonstram que os arbovírus podem desencadear lesão endotelial grave, resultando em anemia hemolítica microangiopática e IRA. Ainda não está claro se o vírus atua como agente causal direto ou como gatilho para desregulação da via alternativa do complemento. Os relatos analisados por Coelho Júnior et al. (2021) enfatizam que a identificação precoce de sinais sugestivos de MAT e o suporte clínico adequado são essenciais para evitar evolução desfavorável.

Ademais, as microangiopatias trombóticas associadas a fatores desencadeantes apresentam comportamento clínico heterogêneo e frequentemente pior prognóstico. A revisão de Kaname et al. (2024) demonstra que a plasmaférese, embora eficaz na PTT, apresenta resposta limitada em MATs secundárias, com taxas variando de 5% a 63%. Essa inconsistência repercute em maior mortalidade, maior risco de recidiva e desfechos renais desfavoráveis, já que a agressão endotelial persiste apesar da intervenção. As evidências ainda restritas para o uso da plasmaférese nesses cenários reforçam a necessidade de terapias alternativas capazes de melhorar a recuperação renal e reduzir complicações.

A IRA constitui elemento central na avaliação das MATs, mas sua expressão varia conforme a etiologia. Na PTT, a lesão renal tende a ser menos pronunciada. Na SHU-STEC, representa a manifestação dominante, decorrente do dano endotelial induzido pela toxina Shiga. Já na SHUa, a IRA é resultado de agressão endotelial contínua pela ativação persistente da via alternativa do complemento, justificando a alta taxa de progressão para doença renal terminal antes do uso dos inibidores do complemento (Pugh et al., 2021; Vaisbich et al., 2024). Nas MATs secundárias a infecções, a gravidade tende a ser maior, com evolução renal frequentemente prejudicial (Coelho Júnior et al., 2021; Thoreau et al., 2022). A sobreposição de manifestações clínicas exige integração cuidadosa entre dados clínicos, laboratoriais e histopatológicos.

A biópsia renal pode ser decisiva na elucidação diagnóstica de casos complexos, sobretudo quando manifestações hemorrágicas e trombóticas coexistem. O relato de Martins et al. (2019) demonstra essa importância, mostrando que, apesar dos riscos, a biópsia possibilitou identificar achados compatíveis com púrpura fulminante, permitindo excluir MAT como causa primária da lesão renal. Esse caso ilustra que, mesmo em cenários de elevado risco, a histopatologia pode fornecer elementos essenciais para o direcionamento terapêutico.

Os estudos analisados convergem ao demonstrar que a microangiopatia trombótica constitui uma emergência médica complexa, na qual o reconhecimento e a intervenção precoces são determinantes para o prognóstico renal e a sobrevida dos pacientes. Há consenso de que a síndrome hemolítico-urêmica atípica configura um diagnóstico de exclusão, requerendo



investigação sistemática para afastar púrpura trombocitopênica trombótica por meio da dosagem da atividade da ADAMTS13 acima de 10%, a SHU típica associada à toxina Shiga e outras formas secundárias de MAT, incluindo aquelas relacionadas a infecções (como arboviroses, a exemplo de dengue e chikungunya), uso de fármacos e doenças autoimunes.

Os estudos revisados indicam os inibidores do complemento C5, especialmente eculizumabe e ravulizumabe, como terapia de primeira linha na síndrome hemolítico-urêmica atípica, com superioridade em relação à plasmaférese. A introdução precoce desses agentes associa-se à menor necessidade de terapia renal substitutiva e a maiores taxas de recuperação da função renal. Nesse contexto, a plasmaférese passa a ter indicação restrita na SHUa, sendo reservada para situações específicas, como indisponibilidade dos inibidores do complemento ou presença de anticorpos antifator H.

#### 4. Conclusão

Em síntese, a microangiopatia trombótica reúne um conjunto de condições complexas, cujo manejo depende da identificação precisa da etiologia. A distinção entre PTT, SHU-STEC, SHUa e MATs secundárias é crucial, pois cada causa demanda manejo específico e impacta diretamente o prognóstico renal, embora a possibilidade de uma etiologia atuar como cofator de outra dificulte ainda mais o diagnóstico de MAT. Avanços importantes, como o uso de inibidores do complemento, transformaram o prognóstico da SHUa, mas ainda persistem lacunas quanto à estratificação de risco, tempo ideal de terapia e impacto das infecções como gatilhos. Estudos adicionais e diretrizes atualizadas são necessários para aprimorar a abordagem clínica e reduzir desfechos adversos.

#### Referências

- Bianchi, L., Palone, F., Vitali, R., De Angelis, P., & Cucchiara, S. (2018). Síndrome hemolítico-urêmica: Diagnóstico diferencial com o início de sintomas inflamatórios intestinais. *Acta Bio Medica Atenei Parmensis*, 89(Suppl. 9), 79–82. <https://doi.org/10.23750/abm.v89i9-S.7911>
- Booth, K. K., Terrell, D. R., Vesely, S. K., & George, J. N. (2011). Systemic infections mimicking thrombotic thrombocytopenic purpura. *American Journal of Hematology*, 86(10), 743–751. <https://doi.org/10.1002/ajh.22091>
- Brocklebank, V., Wood, K. M., & Kavanagh, D. (2018). Microangiopathy and the kidney. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*, 13(2), 300–317. <https://doi.org/10.2215/CJN.00620117>
- Casarin, S. T., Porto, A. R., Gabatz, R. I. B., Bonow, C. A., Ribeiro, J. P. & Mota, M. S. (2020). Tipos de revisão de literatura. *Journal of Nursing and Health.J. nurs. health*. 10(n.esp.):e20104031.
- Coelho Júnior, J. L., Farias, J. S. H., Araújo, N. C., Queiroz, R. M., Silva, L. S., & Daher, E. F. (2021). Thrombotic microangiopathy associated with arboviral infection: Report of three cases. *PLoS Neglected Tropical Diseases*, 15(10), e0009790. <https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0009790>
- Dong, G., Chen, J., Liu, Y., Gao, J., Chen, Y., Wang, Z., & Huang, S. (2024). Acute kidney injury associated with thrombotic microangiopathy: Characterization, prevalence, and prognosis. *Medicine*, 103(25), e39431. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000039431>
- Farias, J. S. H., Daher, E. F., Marques, C. N., Menezes, F. R., Lima, L. L., & Mota, R. M. S. (2016). Renal recovery in atypical hemolytic uremic syndrome treated with eculizumab. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*, 38(1), 137–141. <https://doi.org/10.5935/0101-2800.20160021>
- Fenandes, J. M. B., Vieira, L. T. & Castelhana, M. V. C. (2023). Revisão narrativa enquanto metodologia científica significativa: reflexões técnico-formativas. *REDES – Revista Educacional da Sucesso*. 3(1), 1-7. ISSN: 2763-6704.
- Gil, A. C. (2017). Como elaborar um projeto de pesquisa. Editora Atlas.
- Hanna, R., Gibney, R., & Boysen-Osborn, M. (2025). Thrombotic microangiopathies. *Emergency Medicine Clinics of North America*, 43(3), 407–420. <https://doi.org/10.1016/j.emc.2025.03.008>
- Java, A., Burwick, R., & Chang, A. (2024). Thrombotic microangiopathies and the kidney. *Advances in Chronic Kidney Disease*, 31(3), 255–264. <https://doi.org/10.1053/j.ackd.2023.09.003>
- Joffe, J., Roux, S., Vardon-Bouines, F., Boyer, M., Chenevier-Gobeaux, C., Planquette, B., Azoulay, E., Darmon, M., & Galanaud, J.-P. (2023). Reversible cutaneous microvascular hyporeactivity in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Critical Care*, 27(1), 328. <https://doi.org/10.1186/s13054-023-04405-w>
- Kaname, S., Miura, S., Matsumoto, M., Uemura, M., Isonishi, A., Kato, S., & Fujimura, Y. (2024). Outcomes in patients with trigger-associated thrombotic microangiopathy after plasma exchange: A systematic review. *Transfusion and Apheresis Science*, 63(1), 104048. <https://doi.org/10.1016/j.transci.2024.104048>

- Martins, J. I. S., Barreto, A. G. M., Neto, M. C., Barros, R. T., & Sabbaga, E. (2019). Renal histological findings in a patient with acute renal injury associated with purpura fulminans: A case report. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*, 41(2), 296–299. <https://doi.org/10.1590/2175-8239-JBN-2018-0090>
- McFarlane, P. A., Kim, S. J., Robinson, L. A., McCaw, R., Hou, S., Copland, M., & Scholey, J. (2021). Making the correct diagnosis in thrombotic microangiopathy: A narrative review. *Therapeutic Advances in Rare Disease*, 2, 1–18. <https://doi.org/10.1177/2633004021108707>
- Moake, J. L. (2002). Thrombotic microangiopathies. *The New England Journal of Medicine*, 347(8), 589–600. <https://doi.org/10.1056/NEJMra020528>
- Noris, M., & Remuzzi, G. (2009). Atypical hemolytic-uremic syndrome. *The New England Journal of Medicine*, 361(17), 1676–1687. <https://doi.org/10.1056/NEJMra0902814>
- Pereira, A. S. et al. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [free ebook]. Santa Maria. Editora da UFSM.
- Pugh, D., Barlas, R. S., Kavanagh, D., & Bastin, A. J. (2021). Interventions for atypical haemolytic uraemic syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2021(3), CD012862. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD012862.pub2>
- Rother, E. T. (2007). *Revisão sistematica x revisão narrativa*. *Acta Paulista de Enfermagem*. 20(2), 5-6.
- Shen, Y. M. (2016). Clinical assessment of thrombotic microangiopathy: Identifying patients with suspected atypical hemolytic uremic syndrome. *Thrombosis Journal*, 14(Suppl. 1), 19. <https://doi.org/10.1186/s12959-016-0114-0>
- Thoreau, B., Gay, J., Fakhouri, F., Presne, C., Fakhouri, R., & Frimat, L. (2022). Infection in patients with suspected thrombotic microangiopathy based on clinical presentation. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*, 17(1), 58–67. <https://doi.org/10.2215/CJN.17511120>
- Tseng, M. H., Lin, J. J., Lee, C. Y., Tsai, I. J., Hsu, C. N., & Lin, Y. J. (2022). Atypical hemolytic uremic syndrome: Consensus on diagnosis and treatment in Taiwan. *Journal of the Formosan Medical Association*, 122(12), 1065–1076. <https://doi.org/10.1016/j.jfma.2022.10.006>
- Vaisbich, M. H., Koch, V. H. K., Fujimura, M. D., & Sociedade Brasileira de Nefrologia. (2024). Recommendations for the diagnosis and treatment of atypical hemolytic uremic syndrome: Brazilian consensus. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*, 46(4), e20240087. <https://doi.org/10.1590/2175-8239-JBN-2024-0087>
- Van Doorn, D. P. C., Tobal, R., Abdul-Hamid, M. A., Van Paassen, P., & Timmermans, S. A. M. E. G. (2025). Etiology and outcomes of kidney-limited and systemic thrombotic microangiopathy. *Modern Pathology*, 38(4), 100690. <https://doi.org/10.1016/j.modpat.2024.1>