

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: UMA REVISÃO DA LITERATURA

CÁSSIA SENA DE AZEVEDO

RESUMO

A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) se instala de maneira abrupta, tendo sua caracterização pela oclusão difusa de arteríolas e capilares da microcirculação, levando à isquemia de tecidos. Desta forma o objetivo do presente trabalho é realizar uma revisão da literatura acerca da Púrpura Trombocitopênica Trombótica, analisando seus aspectos principais. A pesquisa é caracterizada como bibliográfica, sendo pesquisados livros, artigos, periódicos, revistas e sites da Internet.

Palavras-chave: Púrpura Trombocitopênica Trombótica. Aspectos. Características.

• INTRODUÇÃO

A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT), tem sua caracterização pela oclusão difusa de arteríolas e capilares da microcirculação. Esta oclusão é causada por microtombos compostos, que tem em sua composição básica, plaquetas e fator von Willebrand (FvW) (RETORNAZ et al. 2000).

O FvW, é considerado uma glicoproteína de estrutura multimérica, que tem sua sintetização por células endoteliais e megacariócitos. Esse fator acaba promovendo a adesão das plaquetas ao endotélio lesado, partindo do processo de agregação plaquetária, sendo a proteína carreadora do fator VII na circulação (ANSTADT, 2002).

Em condições fisiológica, os grandes multímeros do FvW, são encontrados dentro das células endoteliais e nas plaquetas, não estando presente no plasma. Com isso, esses grandes multímeros são liberados da

célula endotelial, são clivados e tem sua remoção da circulação pela enzima ADAMTS13 (TONACO, 2010).

Desta forma o objetivo do presente trabalho é realizar uma revisão da literatura acerca da Púrpura Trombocitopênica Trombótica, analisando seus aspectos principais.

A pesquisa é caracterizada como bibliográfica, sendo pesquisados livros, artigos, periódicos, revistas e sites da Internet.

- **DESENVOLVIMENTO**
- **Púrpura Trombocitopênica Trombótica**

A PTT, foi descrita no ano de 1924 por Moschowitz, que é também referida como síndrome de Moschowitz. É constituída de uma doença rara que afeta ambos os sexos, sendo sua incidência duas a três vezes maior em mulheres entre 30 a 40 anos de idade.

A doença, pode ser hereditária ou adquirida, se instala de forma abrupta, tendo sua caracterização conforme dito anteriormente, pela oclusão difusa de arteríolas e capilares da microcirculação. Este fenômeno resulta num quadro de anemia hemolítica microangiopática, e sintomas que podem incluir fraqueza e adinamia, trombocitopenia acentuada, com o surgimento de petéquias e equimoses, febre e sintomas que decorrem da isquemia dos órgãos acometidos (SADLER, 2006).

Segundo Tonato et al. (2010, p.156):

O comprometimento funcional dos órgãos está diretamente relacionado ao grau de isquemia. Se os trombos ocluírem a microcirculação do cérebro ou dos rins, as consequências podem ser muito graves. No cérebro pode variar de uma simples dor de cabeça ao coma. Nos rins podem acarretar disfunção renal com proteinúria e hematúria. De modo geral, o acometimento renal grave com anúria e uremia excessiva não são típicos de PTT, o que é importante para distingui-la da síndrome hemolítico-urêmica (SHU).

A SHU é considerada uma doença que também é caracterizada por anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia, mas tem sua predominância do quadro renal, evoluindo para insuficiência renal aguda. A SHU tem sua diferenciação da PPT por normalmente acometer crianças menores de 3 anos de idade, de ambos os sexos, e ter associação com a ocorrências de infecções, especialmente por *Escherichia coli* e *Shigella sp.* Essas bactérias produzem toxinas que ligam-se às células endoteliais dos rins, comprometendo a função destas células (PEYVANDI, 2008).

Além da SHU, a PTT precisa ter sua diferenciação de outras condições clínicas, como a “anemia hemolítica autoimune, síndrome de Evans, pré-eclâmpsia, infecção pelo vírus da AIDS, sepse, coagulação intravascular disseminada, endocardites e vasculites secundárias a colagenoses para intervenção terapêutica adequada” (TSAI E LIAN, 1998, p.23). Aproximadamente metade dos pacientes com PPT, relatam a ocorrência de uma virose dias antes dos primeiros sintomas da doença aparecerem.

De acordo com Tsai (2004, p.34):

A PTT congênita tem curso crônico e é caracterizada por episódios recorrentes de trombocitopenia, com ou sem isquemia de órgãos. Nesta doença tem sido identificada ausência ou redução expressiva na atividade da ADAMTS13, o que propicia a presença de gmFvW em concentrações elevadas na circulação na fase inicial da doença.

A alteração da atividade da ADAMTS13 tem normalmente relação com uma mutação do gene desta enzima, e é uma condição autossômica recessiva. Com a evolução do quadro, os gmFvW, e até mesmo os que contém tamanho normal tem tendência a desaparecer da circulação, acentuando ainda mais a trombocitopenia (TSAI, 2004).

As plaquetas como os multímeros de FvW tem seu consumo nos trombos hialinos característicos da enfermidade. A presença dos gmFvW no sangue de pacientes que sobreviveram à PPT congênita constitui uma evidência forte que esses terão recorrência da doença. A recorrências poderá tem sua ocorrência em intervalos regulares ou irregulares, como acontece normalmente com pessoas que tiveram o primeiro episódio na infância (LEVY et al. 2001).

As formas adquiridas da PTT são classificadas em formas imunomediadas (presença de autoanticorpos anti- ADAMTS13) e as formas secundárias (liberação de grande quantidade de gmFvW pelas células endoteliais estimuladas, excedendo a capacidade de degradação destes, devido à presença de níveis reduzidos de ADAMTS13) (LEVY, 2001).

- **CONCLUSÃO**

Os sintomas da PPT, acabam surgindo quando a queda do número de plaquetas acaba comprometendo o processo de coagulação do sangue, a ponto de provocar sangramentos. Os mais típicos são os sangramentos que localizam-se na pele ou nas mucosas perante a forma petéquias ou equimoses. Também pode ocorrer sangramentos nasais, nas gengivas, gastrintestinais e no trato urinário. A ocorrência de edemas, dor nas pernas e hemorragias menstruais são mais difíceis de controlar.

A grande demora para iniciar o tratamento da PPT, a presença de estupor ou coma e elevação de creatinina, tornam-se preditores de insucesso no tratamento e aumento da mortalidade. Com isso, nesses casos é fundamental uma abordagem com maior agressividade, semelhante a doença refratária. Uma das alternativas propostas, é a realização de plasmáfereze e reposição da volemia com plasma do crioprecipitado, que não contém os multímeros do FvW.

REFERÊNCIAS

Levy GG, Nichols WC, Lian EC, Foroud T, McClintick JN, McGee BM, et al. Mutations in a member of the ADAMTS gene family cause thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nature*. 2001;413 (6855):488-94.

Peyvandi F, Lavoretano S, Palla R, Feys HB, Vanhoorelbeke K, Battaglioli T, et al. ADAMTS13 and anti-ADAMTS13 antibodies as markers for recurrence of

acquired thrombotic thrombocytopenic purpura during remission. *Haematologica*. 2008;93 (2):232-9.

Retornaz F, Durand JM, Poullin P, Lefèvre P, Soubeyrand J. Idiopathic thrombotic thrombocytopenic purpura or Moschowitz syndrome: current physiopathologic and therapeutic perspectives. 2000;21 (9):777-84.

Sadler JE. Thrombotic thrombocytopenic purpura: a moving target. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2006:415-20.

Tonaco CT, Rios DRA, Vieira LM, Carvalho, MG, Dussi, LMS. Púrpura trombocitopênica trombótica: o papel do fator von Willebrand e da ADAMTS13. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*. 2010;32(2):155-161

Tsai HM, Lian EC. Antibodies to von Willebrand factor-cleaving protease in acute thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 1998;339(22):1585-94.

Tsai HM. Molecular mechanisms in thrombotic thrombocytopenic purpura. *Semin Thromb Hemost*. 2004;30(5):549-57.

Varela, Dráuzio. Púrpura Trombocitopênica Trombótica. Disponível em: <
<http://drauziovarella.com.br/letras/p/purpura-trombocitopenica-idiopatica/>>

Acesso em: 15 Mai. 2015