

# PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

MALAGOLI, Mariane Mendes<sup>1</sup>

## RESUMO

A púrpura trombocitopênica idiopática é uma doença autoimune caracterizada por níveis baixos de plaquetas, células sanguíneas responsáveis por prevenir sangramentos, de baixa prevalência no Brasil, com menos de 150 mil casos por ano.

A PTI (púrpura trombocitopênica idiopática) ocorre quando o sistema imunológico ataca por engano as plaquetas. Em crianças pode ocorrer após uma infecção viral, em adultos pode ser crônica.

Os sintomas comuns incluem o surgimento de hematomas, hemorragias e pequenas manchas vermelho-púrpura na parte interior das pernas. Em crianças a PTI costuma desaparecer sem tratamento, enquanto em adultos geralmente é preciso tratamento.

**Palavras-chave:** Púrpura, Púrpura trombocitopênica idiopática, PTI, hematologia, plaquetopenia.

## 1 INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI), também conhecida como púrpura trombocitopênica imunológica ou autoimune, é uma doença geralmente benigna, adquirida, e caracterizada pela produção de autoanticorpos, de causa desconhecida, dirigidos contra proteínas de membrana plaquetária, levando a trombocitopenia (baixa contagem de plaquetas) ocasionando sangramentos espontâneos e hematomas.

<sup>1</sup>Pós-graduanda no Instituto de Pós Graduação na Academia de Ciência e Tecnologia - Análises Clínicas e Hematológicas – E-mail: marimalagoli@hotmail.com

## 2 A DOENÇA

Apesar da etiologia desconhecida, sabe-se que é uma doença provocada por autoanticorpos, geralmente da classe IgG, direcionados a antígenos da membrana plaquetária, nas quais irão se fixar. Uma vez que as plaquetas apresentam anticorpos aderidos à sua membrana, estas são reconhecidas como corpos estranhos por macrófagos localizados no baço e em outras áreas de tecido retículo endotelial, que irão destruir essas plaquetas ligadas ao anticorpo, levando a um menor tempo de vida médio plaquetário e, conseqüentemente, a menores contagens de plaquetas circulantes.

A PTI pode ser classificada de acordo com a faixa etária acometida, (infantil ou adulta) e em relação ao tempo de evolução, como aguda ou crônica. A fase aguda é mais comum em crianças, em sua maioria ocasionada por um estímulo imunológico ocorrido após uma vacinação ou infecção, como a varicela, desencadeando essa reação errada do organismo. Muitos pacientes apresentam a remissão espontânea, ou seja, uma reversão do quadro pelo próprio organismo, recuperando o número de plaquetas. Quando essa reversão não ocorre, pode se passar a fase crônica da doença. A manifestação clínica nessa fase geralmente é assintomática, não precisando de tratamento, porém o diagnóstico clínico e laboratorial deve eliminar doenças graves como leucemias, linfomas e outras alterações medulares.

A fase crônica, com duração maior que doze meses, afeta mais os adultos e, em especial, as mulheres na idade fértil. É considerada a causa mais frequente de trombocitopenia sem anemia; de forma geral é possível controlar a doença. Nessa fase a sobrevivência das plaquetas é diminuída para poucas horas, quando o normal seria entre 7 a 10 dias. Pode ser observada a presença de petéquias e/ou equimoses, sangramento das mucosas ou da gengiva, sendo difícil o aparecimento de uma hemorragia intracraniana. Na PTI crônica a reincidência e regressão ocorrem de forma espontânea, dificultando a previsão da evolução. Por ser uma doença crônica, o ideal é fazer periodicamente uma manutenção da contagem de plaquetas, mantendo essa quantidade acima do nível no qual ocorrem equimoses ou sangramento espontâneo, evitando um mínimo de intervenção. Em geral, uma contagem de trombócitos acima de  $50.000/\text{mm}^3$  não requer tratamento.

## **2.1 SINTOMAS**

Os sintomas aparecem quando há queda no número de plaquetas, comprometendo assim a coagulação sanguínea e podendo provocar sangramentos. Os sangramentos mais normais são os de pele e mucosas sob forma de petéquias ou equimoses. Havendo possibilidades de ocorrer sangramentos nasais, gastrintestinais, gengivais e trato urinário. Existe ocorrência de edemas, hemorragias menstruais e dores nas pernas.

A forma em que os sintomas aparecem nos pacientes varia de uma pessoa para outra, podendo os sintomas serem assintomáticos e não necessitarem de tratamento. Os sintomas mais evidentes da PTI são manchas arroxeadas na pele e mucosas, pós-traumático ou espontâneo.

A Púrpura Trombocitopenia (PTI) significa a baixa de plaquetas. Crianças que tenha adquirido a PTI geralmente se associam a um quadro de medicações, infecções ou até mesmo doenças autoimunes como Lúpus, HIV e, em alguns casos, as crianças podem manifestar a PTI durante ao processo de gestação, nascimento prematuro e geralmente faixa etária de 3 a 7 anos podendo ser feito o diagnóstico por um exame na medula óssea para a confirmação da doença. Em muitos casos a maioria das crianças se recupera independente de tratamento específico, portanto a observação deve ser criteriosa.

## **3 DIAGNÓSTICO**

O diagnóstico de PTI é baseado no quadro clínico que, na maioria das vezes, consiste na instalação abrupta de sangramento cutâneo, com petéquias e equimoses, podendo se acompanhar de sangramento mucoso, com epistaxe, gengivo hemorragia, menorragia, hematúria, sangramento em trato gastrintestinal e até em sistema nervoso central. O exame físico mostra apenas o quadro purpúrico. A ocorrência de esplenomegalia deve fazer pensar em outro diagnóstico, mas pode ser observada em crianças em associação ao quadro infeccioso que precede a PTI.

O hemograma acima mostra uma intensa trombocitopenia, usualmente menor do que 5.000/ $\mu$ L, com prolongamento importante do tempo de sangramento. Pode ocorrer leucocitose com neutrofilia com atipia linfocitária nos casos associados a infecção viral. Pode haver anemia por hemorragia, mas não é a regra, além de anemia hemolítica autoimune associada – a síndrome de Evans.

O mielograma mostra a presença de número normal ou aumentado de megacariócitos. Em muitos casos é dispensável a realização de mielograma, mas ele é fundamental em pacientes com suspeita de outras doenças, especialmente pacientes idosos, com possibilidade de apresentarem mielodisplasia. A pesquisa de infecção viral, especialmente HIV e hepatite C e de outros autoanticorpos, como anticardiolipina, são exames que completam o diagnóstico da doença, mas não são indispensáveis para se iniciar o tratamento.

O diagnóstico de PTI é de exclusão das demais causas de trombocitopenia por consumo periférico das plaquetas, tais como hiperesplenismo, hepatopatia ou coagulação intravascular disseminada, condições estas de fácil reconhecimento pelo clínico, daí serem raras as situações de dúvida no diagnóstico. A presença de esplenomegalia faz pensar em doença linfoproliferativas, que pode estar associada à doença. Assim, deve-se pesquisar outras doenças autoimunes, como lúpus eritematoso sistêmico e alterações da tireoide.

#### **4 EXCLUSÃO DE DOENÇAS AUTOIMUNES MALIGNAS**

Os exames realizados para diagnosticar a Púrpura Trombocitopênica Idiopática são inicialmente de exclusão de outras doenças, que podem também ser fatores para a causa de plaquetopenia. Laboratorialmente, não existe exame específico para diagnóstico de PTI, portanto, algumas doenças, como o lúpus eritematoso sistêmico (LES) e a Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI), devem ser consideradas, pois desta forma, pode-se diminuir as chances de erros no diagnóstico, que pode ser de uma doença mais branda ou até mesmo uma enfermidade mais grave.

O LES é uma doença autoimune de rara incidência que acomete tanto crianças como adultos. Geralmente, em crianças a doença se inicia de forma mais grave e dependendo do órgão envolvido, o lúpus pode se manifestar de forma rápida ou vagarosa. Já a AHAI é uma doença imunológica adquirida, ou seja, ao longo do tempo o indivíduo adquire ou produz anticorpos que destroem suas hemácias. Esta é uma doença que pode afetar crianças e adultos. Assim como na púrpura, em crianças a AHAI é desencadeada geralmente após alguma infecção viral. Já nos adultos, o início da doença tem relação com doenças malignas, como as leucemias.

O exame de exclusão na púrpura é de suma importância, pois os métodos terapêuticos para o tratamento da PTI também podem ser utilizados no LES, na AHAI e em quadros de leucemias, que são os corticoides. Na anemia hemolítica, também podem ser utilizados a imunoglobulina endovenosa e, em alguns casos, é realizada a esplenectomia. É de grande importância também, a realização do mielograma, pois a partir deste exame, onde é colhida uma pequena quantidade de sangue da medula óssea, torna-se possível a exclusão de leucemia e da mielodisplasia, que é chamada de Síndrome Mielodisplásica (SMD), que se inicia quando células diferenciadas preenchem toda a medula óssea, não sendo liberadas na corrente sanguínea, sendo assim, ocorre a diminuição de hemoglobina e a plaquetopenia. A não realização do mielograma pode atrapalhar o prognóstico do doente, no qual o paciente é prejudicado, havendo o risco de tratar parcialmente a enfermidade e não obter cura, já que a terapêutica utilizada é a mesma em outras doenças

## **5 TRATAMENTO**

O tratamento é feito através de corticosteróides (prednisona) por via oral, permitindo controlar os sintomas e estimulando o aumento das plaquetas, diminuindo assim o risco de sangramento. Na infância, pode ocorrer remissão espontânea da doença, o que não se ver com facilidade na vida adulta. As drogas usadas são tóxicas, já que muitas são imunossupressoras, sendo assim, o seu uso prolongado aumenta o risco de infecções por vírus, fungos e bactérias, além de deixar propício a outras doenças malignas, como: linfomas,

alguns tumores de órgãos sólidos e leucemias. Desta forma, recomenda-se a não utilização em excesso desses medicamentos.

## 6 TERAPÊUTICA

- Plaquetas inferior a 30.000: o início do tratamento consiste na utilização de corticosteróides por via oral, administrando diariamente uma dose de 1mg/kg por peso corporal, sem histórico de hemorragias sérias. Em casos mais severos com plaquetas abaixo de 10.000 e presença de hemorragia séria, administra-se 2mg/kg por peso corporal diária. Na maioria dos casos visualiza-se um aumento de plaquetas entre 2 a 7 dias. Diminuindo-se assim, progressivamente a dose diária para manter as plaquetas acima de 30.000. A prednisona, deve ser mantida por 3 meses, para abrandar os sintomas da doença. Se após esses 3 meses não houver o controle da doença, autoridades no assunto indicam a ressecção do baço;
- Plaquetas acima de 30.000: geralmente esses pacientes apresentam poucos sintomas, podendo se manter estável por anos, sem necessidade de se submeter a esplenectomia ou terapêutica crônica. Se o paciente passar por algum risco hemorrágico (cirurgias, implantes dentários, etc.), devem ser administradas breves doses de prednisona antes do procedimento para que haja aumento de plaquetas.

Esplenectomia: se for necessária, devem ser tomadas várias precauções. Em um paciente que o uso da prednisona é aceitável, deve-se administrar uma dose elevada no pré-operatório, para o aumento da contagem de plaquetas acima de 50.000. Além dessa precaução pode-se fazer infusões de imunoglobulinas endovenosas. Se o mesmo não responder essas precauções, indica-se transfusão de plaquetas numa dose de 2 Unidades/10 kg de peso corporal. Pacientes sem baço ficam propensos à infecções bacterianas fulminantes (*hemophilus influenzae*, *pneumococos*, *meningococos*). Sendo

assim, indicada a vacinação contra esses agentes, principalmente a vacina antipneumocócica.

Falência da esplenectomia: após essa terapêutica, 50% dos pacientes têm remissão permanente, e 30% conseguem atingir valores seguros na contagem de plaquetas (30.000 - 150.000), não necessitando de remédios, 20% mantém contagem de plaquetas entre 10.000 - 30.000, possuem poucos sintomas raramente apresentam complicações, não necessitando assim, de terapêutica crônica. Para os poucos pacientes que mesmo após a retirada do baço apresentam trombocitopenia severas e hemorragias, são administradas infusões endovenosas de imunoglobulinas gama e um agente citostático inibidor dos fusos acromáticos celulares, a vincristina. Se houver algum tipo de emergência cirúrgica, deverá ocorrer transfusões de plaquetas, para fim de elevação das mesmas.

## **7 CONCLUSÃO**

Dá-se o nome de Púrpura Trombocitopênica Idiopática à doença que não tem uma causa conhecida para o seu aparecimento. A PTI é uma doença que é descoberta no paciente através da baixa de plaquetas no sangue, onde elas são destruídas pelo organismo do próprio indivíduo. O diagnóstico da PTI é realizado através de um hemograma completo, a partir de testes de exclusão de doenças mais graves, como por exemplo, a Leucemia. Observou-se que o maior índice de ocorrência da púrpura dá-se entre as mulheres em idade fértil, geralmente de 15 a 50 anos e que um de seus sintomas mais comuns é o aparecimento de manchas rochas na pele, devido à ruptura de pequenos vasos do sistema circulatório. Esta doença, apesar das complicações, é benigna, portanto, para o seu tratamento é necessário a administração de medicamentos.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 1.316, de 22 de novembro de 2013. *Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Púrpura Trombocitopênica Idiopática.* Disponível em: <<http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-purpura-tromboc-idiopatica-livro-2013.pdf>>

BOLETIM CIENTÍFICO DE PEDIATRIA. *Trombocitopenia autoimune em crianças: revisão das recomendações do último consenso.* Rio Grande do Sul, vol. 2, nº 3, dez. 2013. Disponível em: <[http://www.sprs.com.br/sprs2013/bancoimg/140324183300bcped\\_13\\_03\\_03.pdf](http://www.sprs.com.br/sprs2013/bancoimg/140324183300bcped_13_03_03.pdf)>

FONTELONGA, Antonio. *Púrpura trombocitopênica idiopática (PTI).* ALERT® Life Science Computing. Brasil, 3 de jul., 2001. Disponível em: <http://www.alert-online.com/br/medical-guide/purpura-trombocitopenica-idiopatica-pti>

LIMA, Thais N.; SILVA, Joyce B. M.; RODRIGUES, Aline G. Púrpura Trombocitopênica: autoimune e trombótica. *Revista Eletrônica Unifia.* Amparo, 2016. Disponível em: <[http://unifia.edu.br/revista\\_eletronica/revistas/saude\\_foco/artigos/ano2016/063\\_artigo\\_purpura\\_tromboctopenica.pdf](http://unifia.edu.br/revista_eletronica/revistas/saude_foco/artigos/ano2016/063_artigo_purpura_tromboctopenica.pdf)>

PASCARELLI, Bernardo M. O. et al. Púrpura Trombocitopênica Idiopática. *Revista Corpus et Scientia.* Centro Universitário Augusto Motta, Rio de Janeiro, vol. 11, nº 2, nov. 2015. Disponível em: <<http://apl.unisuam.edu.br/revistas/index.php/corpusetscientia/article/viewFile/886/714>>