AC&T CIENTÍFICA®

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA AUTO-IMUNE

MÁRCIA DE CÁSSIA SEUDO LOPES

RESUMO

A Púrpura Trombocitopênica Auto-Imune (PTA) é causada pela diminuição de plaquetas no sangue periférico, pela destruição do Sistema Retículo Endotelial (SRE) do próprio baço do paciente, ainda por um mecanismo não conhecido, que faz com que as plaquetas tornem-se estranhas ao próprio organismo (non-self). Sua manifestação clínica pode ser assintomática não precisando de tratamento, ou evoluir para uma doença grave obrigando o uso de terapêuticas. Os diagnósticos clínico e laboratorial devem excluir outras doenças graves como: leucemias, linfomas entre outras de alterações medulares. O teste de laboratório mais sensível é aquele que quantifica a imunoglobulina (IgG) ligada à plaqueta. O tratamento mais indicado é o uso de corticóides, para pacientes que não respondem a terapia clínica é indicado então a cirurgia de esplenectomia (retirada do baço). Mesmo com a retirada do baço existem pacientes com recaídas e que precisam ser mantidos com corticóides, o uso excessivo dos mesmos pode causar efeito colateral. O número de óbitos em PTA é muito baixo e raro.

Palavras-Chave: Púrpura Trombocitopênica Auto-Imune, Doenças Auto-Imunes, Púrpuras, Plaquetopenia.

SUMMARY

The AITP is caused by the reduction of blood platelets in the peripheral blood, by destruction of the Reticulo Endothelial System (RES) within the patient's spleen, through a not yet identified mechanism which makes the blood platelets unknown to the organism (non-self). Clinical manifestation may be assimptomatic, not requiring treatment, or may develop into a more serious disease demaning specific treatment. Lab and clinical diagnosis must exclude other serious illnesses such as: leukemia, lymphomas among other marrow disturbances. The most sensitive laboratory test is that which quantifies the immunoglobulin (IgG) associated to the blood platelet. The most commonly prescribed treatment is the use of corticoids, for those patients who do not respond to medication, splenectomy (removal of the spleen) is then prescribed. Even after the removal of the spleen, some patients may suffer relapses and have to be kept on corticoids. The excessive use of these can cause side effects. The death rate in such cases is low and infrequent.

Key Words: Autoimmune Thrombocytopenic Purpura, Autoimmunes Diseases, Purpuras, Plaquetopenia.

INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica auto - imune (PTAI) é uma doença com resposta imunitária efetuada contra alvos existentes no próprio indivíduo, reagindo no organismo cronicamente. Clinicamente ela é conhecida pela diminuição de plaquetas. A destruição das plaquetas é provocada por anticorpos antiplaquetários, imunológicos ou não imunológicos, pode-se demonstrar a presença de anticorpos reativos contra os glicoproteínas da membrana plasmática. Na maioria dos casos os anticorpos pertence à classe IgG (Imunoglobina G), os sintomas iniciais da púrpura são pequenas manchas avermelhadas sobre a pele devido rompimentos de capilares, que com o passar do tempo apresenta-se em forma de hematomas. O doente pode sangrar facilmente por mucosas como o da boca e nariz, além de freqüentemente apresentar hematúria (sangue na urina). O tratamento inicial é feito a base de corticóides sistêmicos, pois eles são capazes de melhorar a coagulação do sangue, podem ser realizadas doses elevadas de gamaglobulinas por via endovenosa para melhorar temporariamente a coagulação do sangue, esses medicamentos são utilizados especialmente em mulheres grávidas portadoras da púrpura, ele irá intervir num parto sem riscos de hemorragias incontroláveis.

Nos casos raros em que o número de plaquetas continua a ser perigosamente baixa, apesar do tratamento, extrai-se o baço, que é onde as plaquetas ficam retidas e são destruídas. Analisaram-se os tópicos colocados no objetivo da pesquisa referente à púrpura trombocitopênica auto-imune, embora se saiba que patologias auto-imunes são parcialmente desconhecidas clinicamente devidas suas causas indefinidas. Assim, medicações são prescritas aos portadores da púrpura para melhor controle da coagulação sanguínea, apenas em casos graves são tomadas medidas maiores para não surgir comprometimento de vida. A púrpura trombocitopênica auto imune pode ser dividida em formas crônica e aguda.

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA CRÔNICA

É uma doença relativamente comum. A incidência mais alta parecia ser em mulheres com idade entre 15 e 50 anos, mas alguns relatos recentes sugerem haver aumento da incidência com o passar dos anos. É a causa mais comum de trombocitopenia sem anemia ou neutropenia. Geralmente é idiopática (por isso a sigla PTI, também serviria para púrpura trombocitopênica imunológica), mas pode ser vista em associação com outras doenças como lúpus eritematoso sistêmico, infecção por vírus (HIV, HCV), leucemia linfocítica crônica, doença de Hodgkin e anemia hemolítica auto-imune.

A sensibilização de plaquetas com anticorpos (em geral IgG) resulta na sua remoção prematura da circulação pelos macrófagos do sistema reticuloendotelial, especialmente no baço. Em muitos casos, o anticorpo é dirigido contra sítios antigênicos nos complexos glicoproteína IIb-IIIa ou Ib. A sobrevida normal das plaquetas é de 7 a 10 dias, mas na PTI diminui para poucas horas. O início é quase sempre incidioso, com petéquias, equimoses fáceis e, em mulheres, menorragia. Sangramento das mucosas, como epistaxe ou sangramento gengival, ocorre em casos graves, mas, felizmente, a hemorragia intracraniana é rara. A gravidade do sangramento na PTI em geral é menor do que a observada em pacientes com graus comparáveis de trombocitopenia decorrente de insuficiência da medula óssea; isso é atribuído à circulação de plaquetas predominantemente jovens e funcionalmente superiores na PTI. A PTI crônica tende a recidivar e a regredir de forma espontânea, dificultando a previsão da evolução. Muitos casos assintomáticos são descobertos em hemograma de rotina. O baço não é palpável, salvo se houver doença associada causando esplenomegalia.

Como é doença crônica, o objetivo do tratamento deve ser manutenção da contagem de plaquetas acima do nível no qual ocorrem equimoses ou sangramento espontâneo, com um mínimo de intervenção. Em geral, uma contagem de plaquetas acima de 50.000/mm3 não requer tratamento.

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA AGUDA

É mais comum em crianças. Em cerca de 75% dos pacientes, o episódio segue vacinação ou infecção, como varicela ou mononucleose infecciosa. A maioria dos casos deve-se a ligação de imunocomplexos inespecíficos. As remissões espontâneas são usuais, mas em cerca de 5 a 10% dos casos

a doença fica crônica (duração superior a 6 meses). Felizmente a morbidade e a mortalidade na PTI aguda são muito baixas. O diagnóstico é de exclusão e há controvérsias quanto à necessidade de aspiração de medula óssea. Se a contagem de plaquetas for superior a 30.000/mm3 não há necessidade de tratamento, salvo se houver sangramentos graves. Pacientes com contagem abaixo de 20.000/mm3 podem ser tratados com esteróides e/ou imunoglobulina intravenosa, especialmente se houver sangramento significativo.

CONCLUSÃO

Essa doença é bastante comum em hematologia clínica e pode ocorrer na forma aguda (afeta principalmente crianças e tem características benigna, ocorrendo secundariamente a infecções virais) e na forma crônica (acontece em adultos, normalmente em mulheres na faixa de 15 a 50 anos). Essa forma está frequentemente associada ao LES. O mecanismo de agressão na PTA acorre porque os macrófagos esplênicos e hepáticos removem plaquetas recobertas com auto-anticorpos da circulação sanguinea. Isto resulta em trombocitopenia e sangramento, normalmente na pele e nas membranas mucosas.

Os auto-anticorpos da PTA são geralmente do isotipo IgG e é difícil sua detecção em laboratório clínico. O auto-antígeno de membrana de plaquetas é uma glicoproteína IIb-IIIa que funciona como integrina, essencial para a agregação plaquetária. Quando as plaquetas são ativadas, essas integrinas se tornam receptores para várias proteínas solúveis de adesão, como fibrinogênio e fator de Von Willebrand. Portanto, essas glicoproteínas têm um papel chave na função plaquetária.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.Furlan M, Robles R, Galbusera M, et al: Von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura and the hemolytic-uremic N Eng J Med 339: 1578, 1998

2.Moake JL, Rudy CK, Troll JH, et al. Unusually large plasma factor VIII: von Willebrand factor multimers in chronic relapsing thrombotic thrombocytipenic purpura. N Eng J Med 307: 1432, 1982.

3.Rock GA, Shumak KH, Buskard NA, et al:Comparison of plasma exchange with plasma infusion in the treatment of thrombotic thrombocitopenic purpura. N Eng J Med 325: 393, 1991.

4.Hoffbrand A. V, Moss P.A.H & Pettit J. E: Fundamentos em Hematologia, Ed. Artmed, 5ª edição 292-295; 2008

5.Ferreira A. W e Ávila S.L.M: Diagnóstico Laboratorial das Principais Doenças Infecciosas e Auto-Imunes, Ed.Guanabar/Koogan, 2ª edição 421; 2001

Endereço para correspondência: Rua Esperança, 86 apto 76, CEP 12243-700, Vila Adyanna, São José dos Campos - SP
e-mail: marciaseudo@hotmail.com