

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

() Resumo

(X) Relato de Caso

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA - A IMPORTÂNCIA DA SUSPEIÇÃO CLÍNICA PRECOCE

AUTOR PRINCIPAL: Marina Paese Pasqualini

CO-AUTORES: Bárbara Rayanne Fior; Luciane Restelatto; Mariana Berger do Rosário; Regina Fior Giacomolli; Virgínia de Carli de Moura;

ORIENTADOR: Bárbara Rayanne Fior

UNIVERSIDADE: Universidade de Passo Fundo - UPF.

INTRODUÇÃO:

Púrpura Trombocitopênica Trombótica adquirida (PTTa) é uma doença rara, caracterizando-se clinicamente por uma pêntade clássica constituída por trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, febre, disfunção neurológica e renal. O principal mecanismo implicado na patogênese da PTTa é a deficiência ou inibição da metaloproteinase ADAMTS13, responsável pela degradação do fator de von Willebrand (FvW). Esse déficit ocasiona a formação de trombos ricos em plaquetas na microvasculatura do organismo. O uso da plasmaférese diminuiu a mortalidade da PTT de 90% para 10-30%. Porém, em casos agudos graves, refratários, ou quando há recaídas, terapêuticas adicionais e até mesmo esplenectomia podem ser necessárias.

DESENVOLVIMENTO:

Paciente feminina, 26 anos, previamente hígida, interna por febre, cefaleia, alteração comportamental e equimoses disseminadas. Ao exame laboratorial constatou-se anemia microangiopática (Hb 5.6g/dl, VCM 98fl, reticulócitos 28%, eritrócitos fragmentados 3%), plaquetopenia (28.000), LDH 2376U/l, com sorologias negativas. Suspeitou-se de PTT, confirmada pela dosagem de ADAMTS13 6% (Valor de referência: >70%). Foi indicado tratamento padrão para PTTa, com corticoide associado a sessões de plasmaférese. Após 13 sessões de plasmaférese, recuperou as contagens, prosseguindo-se a redução do corticoide. Evoluiu com quadro de recidiva, retomando sessões de plasmaférese, além de rituximabe, entretanto - apesar de toda terapêutica empregada - tornou-se refratária às medidas, evoluindo com óbito após hemorragia cerebral extensa. A púrpura trombocitopênica trombótica adquirida é caracterizada pela oclusão difusa de arteríolas e capilares da microcirculação, levando à isquemia de tecidos. Cursa com quadro de anemia hemolítica microangiopática (AHM),

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



trombocitopenia acentuada e sintomas decorrentes da isquemia de órgãos. A PTT adquirida é causada por redução severa da protease ADAMTS13, clivadora do fator de von Willebrand, devido a autoanticorpos. É uma emergência médica, quase sempre fatal se o tratamento apropriado não for iniciado prontamente. A incidência de PTTa é de aproximadamente 3/1.000.000 adultos por ano. A idade média para o diagnóstico é de 41 anos, sendo o paciente típico um adulto-jovem. Um risco aumentado de PTT é observado em mulheres e na raça negra. Normalmente cursa com severa AHM e trombocitopenia em indivíduo previamente hígido - cujos sintomas iniciais incluem fadiga, dispneia, petúquia, hematúria ou outro sangramento, mas, em alguns pacientes, o diagnóstico muitas vezes é considerado apenas pelas alterações no hemograma. A pêntrade completa com AHM, trombocitopenia, febre, insuficiência renal aguda e achados neurológicos, é rara - apenas era comum porque a maioria dos pacientes desenvolvia microangiopatia trombótica progressiva e morria pela doença sem intervenção. Não tratada, a PTTa tipicamente segue um curso progressivo em que deterioração neurológica, isquemia cardíaca, lesão renal irreversível e morte são comuns. O pilar do tratamento é a plasmaférese, que possibilitou a redução da mortalidade, que era de 90%, para menos de 20%. Contudo, para que essa terapêutica seja efetiva, é fundamental que seja iniciada assim que ocorra a suspeição clínica. Subsequentemente, a adição de glicocorticoides à plasmaférese e o uso do rituximabe em pacientes selecionados, não somente aumentou a sobrevivência, como também diminuiu a duração requerida de plasmaférese.

CONSIDERAÇÕES FINAIS:

A PTT adquirida desenvolve-se devido à produção de autoanticorpos, ocasionando a formação de trombos ricos em plaquetas na microvasculatura. É uma emergência médica, quase sempre fatal caso tratamento apropriado não for iniciado prontamente. Apesar de rara, a suspeição clínica e o reconhecimento precoces são necessários para terapêutica direcionada, tendo como principal pilar a plasmaférese.

REFERÊNCIAS:

Deford, C. C., J. A. Reese, et al. (2013). "Multiple major morbidities and increased mortality during long-term follow-up after recovery from thrombotic thrombocytopenic purpura." *Blood*. 122(12): 2023-2029. doi:2010.1182/blood-2013-2004-496752.

GEORGE, James N. Acquired TTP: Clinical manifestations and diagnosis. Disponível online em UpToDate: http://www.uptodate.com/contents/acquiredttp-clinical-manifestations-and-diagnosis?source=search_result&search=p%C3%BArpura&selectedTitle=11~150.

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



Acessado em: 14 de agosto de 2017.

GEORGE, James N. Acquired TTP: Initial treatment. Disponível on-line em UpToDate: http://www.uptodate.com/contents/acquired-ttp-initialtreatment?source=see_link.
Acessado em: 14 de agosto de 2017.

NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa): Número da aprovação.

ANEXOS:

Poderá ser apresentada somente uma página com anexos (figuras e/ou tabelas), se necessário.