

Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI) na Sala de Urgência

Autores e Afiliação:

Flávia Leite Souza Santos. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP; Leonardo Carvalho Palma. Médico Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP.

Área:

Unidade de Emergência / Subárea: Clínica Médica.

Objetivos:

Abordagem do diagnóstico e tratamento da PTI na sala de urgência.

Data da última alteração: segunda-feira, 24 de julho de 2017

Data de validade da versão: domingo, 27 de janeiro de 2019

Definição / Quadro Clínico:

Desordem adquirida caracterizada pela perda da tolerância do sistema imune às glicoproteínas expressas nas plaquetas e nos megacariócitos, os quais tornam-se alvo de anticorpos da classe IgG e por este motivo, são destruídos no sistema retículo-endotelial.

Quadro Clínico e/ou Diagnóstico:

- Quadro clínico

- O sintoma mais comum é o sangramento, especialmente, os mucocutâneos (pele, cavidade oral, nasal, vaginal, etc).
- No exame físico, a depender da contagem de plaquetas, é comum se observar a presença de petéquias, especialmente, nos membros inferiores.

Diagnóstico:

- 2 critérios diagnósticos obrigatórios:

- Plaquetopenia isolada (<100.000), com plaquetas de tamanho normal ou aumentado. Contagem das demais séries e análise de sangue periférico são completamente normais (ex-

ceto se outra alteração associada, como, por exemplo, deficiência de ferro ou anemia secundária ao sangramento).

- É diagnóstico de exclusão e requer que outras causas de plaquetopenia sejam excluídas, tais como plaquetopenias congênitas, hiperesplenismo (atentar a estigmas de hepatopatia), doenças primárias da medula óssea, uso de medicações, dentre outros.
- É classificada em forma primária, quando não há causa subjacente identificada, ou secundária quando associada a doenças autoimunes, infecções virais (HIV, HCV, CMV, Varicela), *H.pylori* vacinas e medicamentos.

Exames Complementares:

- Hemograma completo com a visualização do sangue periférico, contagem de reticulócitos, tipagem ABO e Rh, Coombs direto, função hepática, TSH, FAN, fator reumatóide, anti-cardiolipina, anti-beta2glicoproteína, pesquisa do inibidor lúpico, pesquisa da infecção pelo *Helicobacter pylori* e sorologias para HIV, HBV e HCV.
- Dosagem de imunoglobulinas (IgA, IgG e IgM) em pacientes com menos de 20 anos.
- O mielograma, nos casos típicos, não é obrigatório. No entanto, no HCFMRP-USP, este exame deve ser realizado em todos os casos antes do início da corticoterapia com o objetivo principal de se descartar a possibilidade de leucemia aguda, especialmente, a leucemia linfóide aguda.

Tratamento:

- 4.1- Abordagem terapêutica inicial

- O objetivo do tratamento da PTI não é normalizar o número de plaquetas, mas obter uma contagem suficiente para manter a hemostasia adequada. Normalmente, o tratamento está indicado em contagens de plaquetas abaixo de 30.000 /mm³, pois acima desse valor são raros os eventos graves. Atenção deve ser dada aos pacientes ≥ 60 anos, pois neste grupo, a frequência de sangramento do sistema nervoso central é maior. Pacientes com alto risco de sangramento e gestantes próximas ao termo podem ser tratados com contagens de plaquetas abaixo de 50.000/mm³. Raramente, será necessário o tratamento em contagens plaquetárias acima de 50.000/mm³.
- O tratamento baseia-se na imunossupressão com os glicocorticoides (prednisona 1 mg/kg ou equivalente), sendo que a resposta ocorre em aproximadamente 2 semanas. Esta dose deve ser mantida por pelo menos 6 semanas, sendo que a partir deste ponto, é iniciada uma redução lenta e progressiva com acompanhamento ambulatorial do hemograma.
- Nos sangramentos graves (hemorragia digestiva, sangramentos no sistema nervoso central, etc), é necessária a elevação mais rápida do número de plaquetas. Nestes casos, a adição da infusão da imunoglobulina humana (IVIG) na dose de 1 g/kg/dia por 1 a 2 dias (caso

haja resposta no primeiro dia, não é necessária a repetição no segundo dia) à corticoterapia é mandatória. A transfusão de plaquetas após a infusão da IVIG também pode ser indicada nos casos muito graves.

- A imunoglobulina anti-D na dose de 50 mcg/kg pode ser utilizada como uma alternativa a IVIG em pacientes Rh positivos, ainda, não esplenectomizados e que suportem uma queda da hemoglobina em consequência à hemólise.
- Nos casos de PTI secundária, especialmente, aqueles associados à infecção pelo HIV, pelo HBV, pelo HCV e pelo *Helicobacter pylori*, o tratamento da doença de base pode ser utilizado em conjunto à imunossupressão. Ademais, nos casos de baixo risco de sangramento, pode-se optar pelo tratamento da doença de base antes do início da corticoterapia.

- 4.1- Tratamento da PTI refratária e da PTI corticodependente

- Nos casos de PTI que não respondem aos glicocorticoides (PTI refratária) e de PTI dependente do uso dos glicocorticoides (PTI corticodependente), a esplenectomia é o tratamento padrão. Todos os pacientes que irão ser submetidos a esplenectomia devem ser vacinados para *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* pelo menos 2 semanas antes do procedimento.
- Uma opção a esplenectomia é a terapia com o rituximabe (anti-CD20).
- Outros imunossupressores, tais como a azatioprina, a ciclofosfamida, a ciclosporina, dentre outros, podem ser utilizados nos casos refratários a esplenectomia e/ou ao rituximabe. No entanto, as taxas de resposta a estas drogas são baixas.
- Recentemente, tem-se utilizado os agonistas do receptor da trombopoetina (Romiplostim e Eltrombopag) em pacientes com PTI pós-esplenectomia recaídos/refratários com bons resultados.

Referências Bibliográficas:

1. Gaurav Kistangari, Keith R. McCrae - Immune Thrombocytopenia. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2013 Jun;27(3):495-520.
2. Terry Gernsheimer, Andra H. James, Roberto Stasi - How I treat thrombocytopenia in pregnancy. *Blood.* 2013 Jan 3;121(1):38-47.

Anexos:

Fluxograma 1: Tratamento da PTI na sala de urgência.

Fluxograma terapêutico na Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI)

