

**21 de Agosto de 2008.**

**Professor Thales.**

## **Púrpura Trombocitopênica Imunológica (“idiopática”) – PTI** **PTAI (auto-imune)**

### **Conceito**

É um distúrbio auto-imune que acomete plaquetas reduzindo seu número. É uma manifestação clínica purpúrica.

Não é uma doença e sim uma síndrome: provavelmente várias doenças se manifestam desse jeito.

A PTI se comporta de forma diferente em crianças, idosos, mulheres e homens.

São vários distúrbios que confluem para a auto-imunidade contra as plaquetas.

No LES o indivíduo possui anticorpos contra muitas coisas e, por vezes, contra plaquetas.

Crianças filhas de portadoras de PTI podem desenvolver uma plaquetopenia temporária (passagem de anticorpos da mãe para o filho).

Existem linfomas que produzem anticorpos que geram a PTI.

Pacientes com dengue: plaquetas podem se reduzir na fase de doença e na convalescência podem voltar ao normal, subir um pouco ou não subir nada.

Hepatite C pode gerar um distúrbio imune com anticorpos antiplaquetários que geram a plaquetopenia.

### **Quadro clínico**

Petéquias: hemorragias de pequenos vasos.

Equimoses: quando com choques.

Hematomas: massas palpáveis contendo sangue.

Hemorragias: externas como gengivorragias, epistaxes, hipermenorréia. Pode ser de tubo digestivo (enterorragia, melena e hematêmese), intra-ocular, etc.

### **Quadro laboratorial**

Sangue: trombocitopenia. Se além da trombocitopenia houver leucopenia, anemia, etc deve-se pensar em leucemia, aplasia e outros diagnósticos diferenciais. Na PTI não deve haver alterações nas outras séries sanguíneas.

Medula óssea: alterações em megacariócitos. Os megacariócitos da medula podem estar em número normal ou até mesmo aumentado - tentando compensar o déficit de plaquetas. São megacariócitos anormais que não conseguem produzir adequadamente as plaquetas.

### **Tratamento**

Numa emergência deve-se administrar plaquetas. Só em medidas heróicas, como pessoas que fazem AVC. Normalmente esses pacientes falecem. As plaquetas administradas são rapidamente destruídas pelos anticorpos circulantes.

Corticosteróides

Imunossupressores: em pessoas que não podem receber corticóides por longos períodos.

Ciclosporina, azatioprina podem ser utilizados nestes casos.

Outros fármacos: Vinblastina (droga anti-neoplásica) que bloqueia o fuso mitótico pode ser injetada na bolsa de plaquetas a ser transfundidas. Os macrófagos do baço e fígado fagocitam plaquetas com vinblastina e se envenenam reduzindo a trombocitopenia. O andrógeno dramazol também pode causar remissão da PTI.

Esplenectomia: mais comum em crianças. Alguns adultos não melhoram tanto ou sequer melhoram. Normalmente em pacientes em que o número de plaquetas reduzido causa risco hemorrágico ao paciente (50 mil, 30 mil). Em mulheres entre 20-40 anos, evita-se a esplenectomia porque pode ser um LES que ainda não se manifestou com marcadores ou outra clínica. Menos de 100 mil plaquetas já faz suspeitar de PTI.

PTI na infância quase sempre consegue-se identificar uma virose 2-4 semanas antes (gripe, resfriado, catapora). A criança recupera-se da virose e iniciar um quadro de equimoses, epistaxe, etc. A criança está perfeita laboratorialmente, mas há trombocitopenia. A MO mostra muitos megacariócitos. Essas crianças podem ou não receber corticóides: no fim das contas o resultado

vai ser quase o mesmo. A não administração de corticóide permite à criança melhorar em 1 mês espontaneamente. A administração de corticóide eleva as plaquetas de um dia para outro. Administra-se ele por um mês e após sua retirada as plaquetas permanecem em número normal. O corticóide não cura a doença e sim evita que ela após uma contusão sangra e morra. Essa administração de 1 mês de corticóide deixa a criança inchada. Existe uma pequena porcentagem de casos que após a suspensão do corticóide as plaquetas voltam a cair: deve-se administrar corticóide por um período mais prolongado – 2 a 6 meses. Se passado um ano e a trombocitopenia estiver persistente deve-se partir para outras alternativas: no caso da criança deve-se fazer esplenectomia porque é no baço que as plaquetas são destruídas e onde os anticorpos são produzidos. A maioria das pessoas esplenectomizadas recupera-se definitivamente. A cirurgia é hemorrágica no início, mas após o pinçamento dos vasos do hilo esplênico, as plaquetas elevam-se. Cuidados: todos os baços acessórios devem ser retirados; o baço deve ser retirado inteiro sem romper a cápsula esplênica. Se romper a cápsula vai cair polpa esplênica no peritônio e vai haver um implante definitivo (esplenose). Na esferocitose o baço deve ser rompido e jogado na cavidade: não é suficiente para haver hemólise; mas é suficiente para evitar infecções.

Trombocitopenia em mulheres entre 20-40 anos de idade deve despertar para o diagnóstico de Lupus eritematoso. A primeira manifestação do LES pode ser a trombocitopenia. Se o LES for afastado, a segunda hipótese é LES que ainda não se manifestou (sem anticorpos marcadores). Outras possibilidades: esclerodermia, HCV, linfomas (doença de pessoas mais idosas), polimiosite, síndromes paraneoplásicas.

Ciclosporinas e penicilinas podem causar trombocitopenia.

### **Diagnóstico diferencial**

Se confunde até mesmo com a causa.

Aplasia de medula.

Leucemia Aguda.

Síndrome de Evans: auto-imunidade simultânea contra plaquetas e hemácias.