PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA - PTI

* **Conceito:**

Doença hematológica frequente que se caracteriza pela produção de auto-anticorpos dirigidos contra glicoproteínas da membrana plaquetária, levando à sua destruição pelo sistema macrofágico-monocitário, com plaquetopenia e distúrbios hemorrágicos.

* **Aspectos gerais e epidemiológicos:**

É a principal causa de trombocitopenia na infância, com uma Incidência anual de 3 a 8 casos por 100.000 crianças. Pico de acometimento entre 2 e 5 anos de idade, com predomínio do sexo masculino.

* **Clasificação:**

**De acordo com o Consenso de Vicenza, 2009:**

PTI aguda: até 3 meses

PTI persistente: 3 a 12 meses

PTI crônica: >12 meses

* **Classificação clínica:**

Púrpuras secas: equimoses e petéquias

Purpuras úmidas: manifestações cutâneas e sangramento de mucosas.

Fisiopatologia: Além do aumento da destruição plaquetária, sua produção também encontra-se diminuída. Há produção de Anticorpos antiplaquetários, Anticorpos contra várias glicoproteínas de membranas plaquetárias, tais como: glicoproteínas do complexo IIb, do complexo IIIa e do complexo Ib/IX. Os pacientes com o complexo Ib/IX aparentemente estão mais sujeitos a serem refratários à terapia, principalmente à IGIV.

Um fator desencadeante induz à produção de anticorpos da classe IgG contra os glicopeptídeos de membrana, levando à sensibilização plaquetária. Os macrófagos fagocitam esses complexos “anticorpos – plaquetas”, através do reconhecimento e ligação de receptores para a porção Fc dessas imunoglobulinas, especialmente no baço.

Diagnóstico: é iminentemente clínico e de exclusão. Deve-se descartar causas secundárias de púrpuras agudas (infecções bacterianas/virais, neoplasias hematológicas; disfunções medulares e colagenoses).

* **História clínica e Exame físico:**

A doença é geralmente precedida por quadro infeccioso até 2 meses antes – IVAS;

O quadro é agudo, com sintomas de sangramento sem outras manifestações sistêmicas;

Os sintomas hemorrágicos ocorrem especialmente em pele e mucosas;

Sangramentos gastrointestinal e genitourinário são raros: 10%;

Criança previamente hígida, em BEG e hemodinamicamente estável;

Não há febre, dor, palidez, perda de peso ou hipoatividade;

Ausência de hepatoesplenomegalia ou linfadenomegalia.

**Exames complementares:**

Plaquetopenia isolada (<100.000);

Exame de esfregaço de sangue periférico: células vermelhas e brancas morfologicamente normais;

Aspirado de medula óssea é desnecessário, exceto nos quadros atípicos ou por necessidade de tratamento com corticoide;

A complicação mais grave e temida é a hemorragia intracraniana, em 0,1 a 0,9% dos casos. Os sintomas iniciais são inespecíficos como cefaléia, vômitos e alteração do nível de consciência. O risco é maior com plaquetas < 10.000. Por isso, deve-se orientar a família para evitar traumas e quedas.

Diagnóstico diferencial: especialmente com outras patologias que podem cursar com plaquetopenia e sangramentos, como o Lupus Eritematoso Sistêmico, doenças infecciosas, como a toxoplasmose, a citomegalovirose, a mononucleose, HIV e ainda, com doenças linfoproliferativas, como a leucemia.

* **Tratamento/Conduta:**

Expectante: nos casos sem sangramento, sangramentos leves e púrpura seca.

**“Devemos tratar o paciente e não o número de plaquetas”**

Conduta intervencionista: em casos de plaquetas <10.000(pelo maior risco de hemorragia intracraniana) e em situações de emergência

1. **Medidas gerais:**

Suspensão de agentes antiagregantes plaquetários (AAS, anticoagulantes, xaropes com guaicolato, anti-inflamatórios não hormonais)

**Restrição de atividades;**

Evitar medicações IM.

1. **Conduta medicamentosa:**

Imunoglobulina Humana Intravenosa- IGIV: é o tratamento de primeira escolha

Dose total de 2g/kg ( 1º dia = 1 g/ kg IV ; 2º dia = 1g/kg IV);

**Corticoterapia:** proceder primeiro com análise da medula;

Prednisona: 1 a 2mg/kg/dia VO por 14 dias;

Metilprednisolona: 30mg/kg/dia IV por 2 a 3 dias;

Imunoglobulina anti-D: é pouco utilizada.

* **Situações de emergência:**

Sangramento intracraniano;

**Sangramento mucoso com instabilidade hemodinâmica/respiratória:**

Transfusões de hemácias / plaquetas;

IGIV;

Corticosteróides em altas doses.

OBS: Nos casos de emergência, como nos casos de criança portadora de PTI em um acidente, está indicado o uso de IGIV e corticóide, associados à transfusão de plaquetas, com a finalidade de restabelecer a homeostase o mais rápido possível.

* **Resposta ao tratamento:**

1. **Resposta completa:**

Quando as plaquetas forem > 100.000 em 2 amostras;

Ausência de sangramento.

1. **Resposta parcial:**

Quando as plaquetas forem > 30.000 e aumento de 2x em 2 amostras;

Ausência de sangramento.

1. **Sem resposta:**

Plaquetas < 30.000 e aumento menor que 2x em 2 amostras;

Presença de sangramento.

Prognóstico: excelente na maioria dos casos, é doença benigna e autolimitada com baixa mortalidade. Sangramento intensos e graves são raros. Cronificação ao redor de 20% (PTI crônica)

PTI crônica: exige investigação clínica e laboratorial prévias

* **Tentativas terapêuticas:**

Rituximabe: 375mg/m2 por semana até 4 semanas, se sangramento ativo;

Danazol: 10 a 15 mg/kg/dia + prednisona + azatioprina 1 a 2mg/kg;

Vincristina: 1,5mg/m2, 1x/sem, por 4 sem + prednisona;

Ciclofosfamida: 1 a 2mg/kg/dia + prednisona;

Esplenectomia: exigindo vacinação ampla e antibioticoterapia profilática.

* **Referências bibliográficas:**

1- Protocolos de Tratamento: hematologia e hemoterapia/ Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti – 2. Ed. – Rio de Janeiro: HEMORIO, 2014.

2- Hematologia pediátrica . I. Braga, Josefina aparecida Pellegrini. II. Tone, Luiz Gonzaga. III.Loggetto, Sandra Regina. –São Paulo : Atheneu, 2007.

Responsáveis pela elaboração da rotina: Dra. Dania Lemos Dionízio e Dr. Fabrício Pereira Madureira