

# Púrpura trombocitopênica auto-imune e acidente vascular encefálico: a conduta na emergência

## *Autoimmune thrombocytopenic purpura and cerebral vascular accident: the treatment in an emergency*

Carine Constância Alves e Santos<sup>1</sup>, Janina Mara de Freitas Avelar<sup>1</sup>, Isabella Cristina da Silva Arantes<sup>1</sup>, Lorena Freitas Santos Lacerda<sup>1</sup>, Lorena Torres de Melo<sup>1</sup>, Lucy Ana Santos Fonseca<sup>1</sup>, Maria Amélia Gonçalves Rocha<sup>1</sup>, Natália Pontes de Albuquerque<sup>1</sup>, Marcus Vinicius Melo de Andrade<sup>2</sup>

### RESUMO

A púrpura trombocitopênica auto-imune (PTI) é caracterizada por plaquetopenia e sangramentos mucocutâneos, potencialmente fatais, como hemorragias intracranianas. Este trabalho descreve o acidente vascular encefálico associado à PTI com o objetivo de discutir sua abordagem na emergência.

**Palavras-chave:** Púrpura Trombocitopênica Idiopática; Acidente Vascular Encefálico/terapia; Emergências.

### ABSTRACT

*The immune thrombocytopenic purpura (ITP) is an hematologic disease characterized by low platelets count and mucocutaneous bleeding that can course with potentially fatal bleeding, as well as intracranial hemorrhage. This case reports an encephalic vascular accident related to ITP and its conduct in the emergency.*

*Key words:* Purpura, Thrombocytopenic, Idiopathic; Stroke/therapy; Emergencies.

### INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica auto-imune (PTI) é caracterizada por plaquetopenia ( $< 150.000/\text{mm}^3$ ) e sangramentos mucocutâneos embora, em casos graves, possa haver sangramentos gastrointestinais e menstruais profusos e no sistema nervoso central.<sup>1</sup>

É determinada pela opsonização das plaquetas por autoanticorpos, o que promove destruição plaquetária precoce pelo sistema retículo-endotelial. Observa-se aumento do número de megacariócitos medulares que podem apresentar plaquetogênese diminuída.<sup>2</sup> A PTI, quando associada a comorbidades (lúpus eritematoso sistêmico, tireoidopatias, doenças linfoproliferativas, infecções pelo vírus da imunodeficiência humana, vírus C da hepatite, entre outras), pode ser considerada secundária e apresentar outros mecanismos fisiopatológicos.<sup>3</sup>

Sua incidência anual nos Estados Unidos é estimada em uma por 10.000 a uma por 1.000 pessoas.<sup>2</sup> O risco de hemorragia fatal, devido especialmente ao sangramento intracraniano, é estimado em 0,4% ou 13% ao ano, para pacientes com menos de 40 anos ou mais de 60 anos de idade, respectivamente. Esse risco aumenta diante de fatores adicionais, como uremia, hipertensão arterial sistêmica, hepatopatias crônicas, etc.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Acadêmicas da Faculdade de Medicina da UFMG;  
<sup>2</sup> Professor Adjunto da Faculdade de Medicina da UFMG.

Instituição:  
Universidade Federal de Minas Gerais – Faculdade de Medicina

Endereço para correspondência:  
Rua Tenente Anastácio Moura, 856/03  
São Lucas, Belo Horizonte, Minas Gerais  
CEP: 30240-390

Este relato de caso aborda a conduta emergencial na PTI em paciente com plaquetopenia acentuada e hemorragia intracraniana.

## RELATO DE CASO

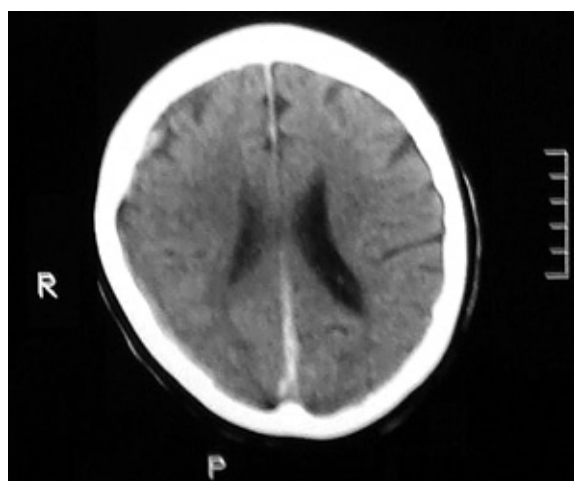
NAP, 59 anos de idade, sexo feminino, feodérmica, admitida no Pronto Atendimento do Hospital das Clínicas da UFMG (PA), encaminhada pelo serviço de atenção secundária regional, devido ao surgimento súbito de hematomas e petéquias disseminados pelo corpo, seguido de cefaleia frontal e occipital, mialgia, prostração e sonolência, sem febre, com evolução de 10 dias. Negou outro tipo de sangramento, e de sintomas semelhantes anteriormente. Alegou “problema da tireoide”, mas não soube relatar qual, além de negar uso contínuo de qualquer medicação. Os exames prévios à admissão no PA não demonstraram alterações das provas bioquímicas da coagulação, do hemograma e do leucograma, entretanto, com plaquetas de  $9.000/\text{mm}^3$ .

O exame inicial revelou paciente prostrada, sonolenta, com abertura ocular ao chamado (Glasgow 14/15), orientada, com petéquias esparsas e hematomas em diversos estágios de evolução nos membros inferiores (Figura 1) e abdômen, sem sinais de sangramento orofaríngeo ou hepatoesplenomegalia. A pressão arterial sistêmica era de 100/60 mmHg. Ausência de outras alterações. O acompanhamento laboratorial evidenciou a presença de plaquetas gigantes em  $4.000/\text{mm}^3$  e reticulocitose, anti-vírus citomegálico IgG positivo e IgM negativo, anti-corpo de superfície para o vírus B da hepatite reagente, antígeno de superfície para o vírus B da hepatite não reagente, anti-vírus da imunodeficiência humana negativo, fator anti-núcleo e fator reumatoide normais, Coombs direto negativo. O teste para anticorpo para o vírus C da hepatite foi reagente.



**Figura 1** - Petéquias e hematomas nos membros inferiores.

Foi estabelecido o diagnóstico de PTI primária com a possibilidade de associação com causas subjacentes desconhecidas e de Acidente Vascular Encefálico (AVE) hemorrágico. A tomografia computadorizada (TC) de crânio revelou discreto hematoma subdural agudo laminar, fronto-parietal à direita (Figura 2). O mielograma evidenciou hiperplasia da série megacariocítica e hiperplacelularidade leve, sugestivo de PTI. O hormônio estimulante da tireoide estava em  $12,338\text{mUI/L}$  e T4L de  $0,41\text{ng/dL}$ . Foram administradas: pulsoterapia com metilprednisolona por três dias; imunoglobulina humana por dois dias; e, plaquetas deleucotizadas e levotiroxina.



**Figura 2** - Hematoma subdural agudo fronto-parietal direito.

A paciente evoluiu nos dias subsequentes com elevação do número de plaquetas no sangue periférico ( $79.000$  plaquetas/ $\text{mm}^3$ ,  $161.000/\text{mm}^3$ ,  $214.000/\text{mm}^3$ ). A nova TC de crânio não evidenciou aumento da área de hemorragia. A paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial após a estabilização hemodinâmica e melhora.

## DISCUSSÃO

Esse caso constitui emergência pela presença de sangramento potencialmente fatal. Existem poucos estudos randomizados que avaliam a eficácia do tratamento emergencial na PTI, sendo a conduta baseada mais em opiniões de especialistas do que em evidências.<sup>1,5,6</sup> O tratamento é reservado para pacientes com sangramentos mucocutâneos generalizados ou

de órgãos internos (tais como sangramentos intracranianos), ou aos que se submeterão a procedimentos cirúrgicos de urgência. O nível de plaquetas isoladamente não determina a conduta, devendo-se avaliar cada caso individualmente. Observa-se, entretanto, maior incidência de sangramentos graves com contagem de plaquetas inferiores a  $30.000\text{mm}^3$ .<sup>3,1,5</sup>

O objetivo do tratamento é elevar rapidamente o número de plaquetas e inclui, além das medidas gerais da conduta na emergência, a transfusão de plaquetas deleucotizadas (1U/10kg, ou 5U a cada 4-6 horas ou 2U/h), imunoglobulina humana recombinante intravenosa (1g/kg/dia por 2 dias), e pulsoterapia com metilprednisolona intravenosa (1g/dia por 3 dias). A falha na terapêutica de primeira linha requer o emprego de alternativas, ainda controversas, para o tratamento de emergência (ciclofosfamida intravenosa, ácido aminocapróico, esplenectomia de urgência, anti-D, danazol, azatioprina, ciclosporina, plasmaférese, etc).<sup>1, 5, 6</sup>

A identificação e a abordagem das condições primárias associadas à plaquetopenia são secundárias, quando a PTI é diagnosticada em sua fase aguda, constituindo-se em prioridade a interrupção do sangramento. É mandatória a realização de coleta de material para exames antes do início da corticoterapia, pois esta pode interferir nos resultados sorológicos. O seguimento ambulatorial é de extrema importância para a manutenção da estabilidade clínica e para a abordagem e o tratamento de condições associadas.

## REFERÊNCIAS

1. George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballem PJ, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood*. 1996; 88(1):3-40.
2. McMillan R. The pathogenesis of chronic immune thrombocytopenic purpura. *Semin Hematol*. 2007; 44(4 suppl 5):S3-S11.
3. Cines DB, Leibman H, Stasi R. Pathobiology of secondary immune thrombocytopenia. *Semin Hematol*. 2009; 46(1 Suppl 2):S2-14.
4. Cohen YC, Djulbegovic B, Shamai-Lubovitz O, Mozes B. The bleeding risk and natural history of idiopathic thrombocytopenic purpura in patients with persistent low platelet counts. *Arch Intern Med*. 2000 Jun 12; 160(11):1630-8.
5. British Committee for Standards in Haematology General Haematology Task Force. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol*. 2003; 120:574-96.
6. Godeau B, Provan D, Bussel J. Immune thrombocytopenic purpura in adults. *Curr Opin Hematol*. 2007; 14:535-56.