



Trabalhos Científicos

Título: Púrpura Trombocitopênica Trombótica Em Escolar Com Microangiopatia Trombótica: Relato De Caso.

Autores: THAYANE CUNHA DE MENEZES (IMIP), MAYARA BATISTA GRANHA (IMIP), CARLOS HENRIQUE BACELAR LINS DE ALBUQUERQUE (IMIP)

Resumo: INTRODUÇÃO: A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é uma doença hematológica caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e lesões isquêmicas orgânicas especialmente em sistema nervoso central. É definida laboratorialmente pela atividade da metaloprotease do Fator de Von Willebrand (ADAMTS13) inferior a 10. DESCRIÇÃO DO CASO: MJCS, sexo feminino, 10 anos, com história de astenia, equimoses e perda ponderal. Exames laboratoriais evidenciaram plaquetopenia severa e anemia, com esquizócitos no esfregaço de sangue periférico. Mielograma afastou neoplasia hematológica. Sorologias para HBV, HCV, EBV, CMV, HIV, HTLV, hemoculturas, COOMBS direto, FAN, Anti-DNA, Anti-Sm, Anticardiolipina e Anticoagulante lúpico foram negativos. Evoluiu com episódios de cefaleia intensa, disartria e vômitos, sendo levantada a hipótese de PTT. Realizada dosagem da enzima ADAMTS13 e iniciado plasmaférese e corticoterapia. Posteriormente o resultado mostrou atividade da enzima menor que 5 e o inibidor do ADAMTS-13 positivo, confirmando o diagnóstico de PTT adquirida. Apresentou recidiva após um mês, durante tentativa de desmame da plasmaférese. Realizado 4 doses de Rituximabe, com boa evolução. DISCUSSÃO: A PTT é uma microangiopatia trombótica (MAT) primária rara, especialmente na infância, secundária à presença de mutações no gene da ADAMTS13 ou à auto anticorpos anti-ADAMTS13. No caso em questão, o diagnóstico foi suspeitado devido ao quadro de MAT associado a comprometimento neurológico, sem história de diarreia e envolvimento renal, após exclusão de causas secundárias infecciosas, reumatológicas e neoplásicas. O tratamento de primeira linha – plasmaférese e corticoterapia – deve ser iniciado enquanto se aguarda a confirmação diagnóstica com a dosagem reduzida da ADAMTS13. O Rituximabe, anticorpo monoclonal anti-CD20, tem sido utilizado em pacientes com resposta subótima ao tratamento convencional e recidivas. CONCLUSÃO: A PTT é uma doença de alta morbimortalidade, tornando-se imprescindível a sua suspeição nos casos de MAT. A plasmaférese deve ser instituída de forma preemptiva, visto que o tratamento precoce resulta em melhores desfechos.