

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA NA GRAVIDEZ IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA DURING PREGNANCY

Tânia Regina Padovani¹, Joe Luiz Vieira Garcia Novo¹, Victor Simezo², Camila Gonçalves Garcia³, Dennis Sansanovicz⁴

RESUMO

Este relato é baseado em uma paciente com diagnóstico de Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) e gravidez. A causa da PTI é desconhecida, portadores dessa doença produzem anticorpos que destroem os trombócitos. A PTI acomete geralmente mulheres em idade reprodutiva e está associada a complicações materno-fetais. O controle da gestante portadora de PTI é difícil e requer cuidados combinados entre obstetras, hematologistas e neonatologistas. As principais opções terapêuticas em mulheres grávidas incluem os glicocorticóides e a imunoglobulina intravenosa. A esplenectomia pode ser feita em casos refratários. Não há um consenso na abordagem e nem no tratamento da PTI em gestantes.

Descritores: doenças autoimunes, púrpura trombocitopênica idiopática, gravidez.

ABSTRACT

This essay is based on a medical case of idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) during pregnancy. The cause of ITP is unknown, who suffer from this disorder, generate antibodies that destroy thrombocytes from their blood. ITP affects women of childbearing age and is associated to maternal and fetal complications. The management of a pregnant patient is difficult and requires the combined care of an obstetrician, a hematologist, and a neonatologist. The main therapeutic options for ITP in pregnant women include glucocorticoids and intravenous immunoglobulin. Splenectomy may be performed in refractory cases. There is no concerning the management and treatment of pregnant women.

Key-words: autoimmune diseases, idiopathic thrombocytopenic purpura, pregnancy.

INTRODUÇÃO

A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é caracterizada pela presença de anticorpos autorreativos, que se fixam nos receptores das membranas plaquetárias. O complexo plaqueta-anticorpo é reconhecido por células especiais chamadas macrófagos tecidulares, presentes no sistema reticuloendotelial do organismo, particularmente no baço, que removem da circulação e, posteriormente, destroem esses complexos.¹

A natureza dessa anomalia responsável pela produção de autoanticorpos ainda é desconhecida e as manifestações clínicas são extremamente variáveis, desde casos totalmente assintomáticos, sem necessidade de tratamento, até casos de extrema gravidade, onde a expectativa de vida do doente está reduzida.²

Na gravidez, a PTI está associada a trombocitopenia neonatal devido à passagem dos anticorpos maternos através da placenta e causar trombocitopenia no feto e no neonato.³

Os casos mais graves dessa doença ocorrem em 70% das gestantes acima dos 40 anos, com uma relação de 1:25.000

gestações, ocorrendo raramente no primeiro trimestre e sendo mais comum no período peri-parto. Estima-se que os eventos associados com a gravidez muitas vezes são subdiagnosticados ou têm seu diagnóstico retardado, em virtude da semelhança com achados de doença hipertensiva específica ou síndrome HELLP, bem como em outras entidades clínicas bem estudadas, como sepse ou síndromes metabólicas.⁴

RELATO DE CASO

Gestante de 29 anos, quintigesta, quartípara, (quatro partos normais), com idade gestacional de 30 5/7 semanas pela data da última menstruação e 31 1/7 semanas pelo ultrassom; queixa-se de dor em baixo ventre, fraqueza, adinamia, tonturas, sangramento nasal e gengival espontâneos, além do aparecimento de manchas arroxeadas pelo corpo desde o início da gestação. O exame físico na internação mostrou a paciente em regular estado geral, descorada 2+ em 4+, eupneica, anictérica, acianótica, pressão arterial 94 x 68 mmHg e ausência de edema, com presença de grande quantidade de petéquias em região abdominal e em membros inferiores, e equimoses e hematomas esparsos. Abdômen: fígado palpável a 4 cm do rebordo costal, baço não percutível e não palpável. Exame obstétrico: útero gravídico com feto em situação longitudinal, dorso à esquerda, apresentação cefálica, altura uterina de 27 cm, batimentos cardíacos fetais de 155 batimentos por minuto e dinâmica uterina ausente. Especular: ausência de sangramento ativo. Toque: colo grosso posterior e impérvio. O hemograma e o coagulograma solicitados no momento da internação mostraram Hemoglobina: 4,6g/dl, Hematócrito: 13,8%, Leucócitos: 3.300, plaquetas: 15.000, Tempo de protrombina: 13 s, Tempo de tromboplastina parcial ativada: 35 s, Razão normalizada internacional (INR): 1. Durante a internação, foram pesquisadas Síndrome dos Anticorpos Anti-fosfolípidos, Lúpus Eritematoso Sistêmico e demais causas de plaquetopenia, sendo todos os resultados negativos; assim sendo, por exclusão foi instituído o diagnóstico de Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI). A paciente permaneceu internada, com rigoroso acompanhamento hematológico e obstétrico. Apresentou vários episódios de sangramento nasal e gengival espontâneos, além de sangramento vaginal de média intensidade, sem comprometimento da vitalidade fetal. A contagem de plaquetas chegou a 2.800, mesmo após sucessivas transfusões de plaquetas e pulsos de corticoterapia com prednisona (4mg/kg/dia). Nessa ocasião, optou-se por administrar imunoglobulina humana endovenosa, também sem resposta satisfatória. Com 34 semanas, ocorreu rotura prematura das membranas com saída e líquido amniótico claro com grumos finos. Analisando as condições desfavoráveis do colo uterino para indução e a ausência de contrações uterinas, optou-se por

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 14, n. 1, p. 22 - 23, 2012

1. Professor(a) do Depto. de Cirurgia - FCMS/PUC-SP

2. Ex-residente em Ginecologia e Obstetrícia - FCMS/PUC-SP

3. Residente em Ginecologia e Obstetrícia - FCMS/PUC-SP

4. Ex-aluno do curso de Medicina - FCMS/PUC-SP

Recebido em 21/3/2010. Aceito em 5/7/2011.

Contato: taniapadovani@hotmail.com

parto cesáreo mediante a transfusão de 21 UI de plaquetas (sete unidades antes e 14 unidades durante o procedimento). O recém-nascido do sexo feminino recebeu Apgar de 1º minuto de 8 e de 5º minuto de 9, pesando 2,730 Kg. Sua evolução no berçário foi satisfatória, não apresentando quadro de trombocitopenia neonatal, e teve alta junto com a mãe.

Durante o parto houve sangramento abundante, porém controlado com a administração das plaquetas. A paciente evoluiu bem, sem quadro hemorrágico ou infeccioso, e recebeu alta hospitalar no 12º dia do pós-operatório em bom estado geral, com ferida cirúrgica cicatrizada e involução uterina normal. A contagem plaquetária na ocasião da alta era de 15.000 plaquetas. No 23º pós-operatório ela retornou ao serviço com quadro de necrose de cicatriz de cesárea, sendo que no 24º dia submeteu-se a novo procedimento cirúrgico para remoção dos tecidos necróticos. Após esse evento, recebeu alta e continuou o acompanhamento hematológico, pelo qual realizou biópsia de medula óssea, evidenciando, além da plaquetopenia, uma hipocelularidade generalizada. A paciente veio a falecer 11 meses após o parto, após a realização de uma segunda biópsia de medula, em que se diagnosticou aplasia de medula.

DISCUSSÃO

A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é classificada como refratária àquelas que apresentam falha do tratamento de primeira escolha ou que requerem altas doses de corticóides para a manutenção da contagem de plaquetas em níveis seguros.⁵

É incomum na gravidez e raramente causa trombocitopenia neonatal severa.³ Não há consenso no tratamento, e o manejo da trombocitopenia imune na gravidez é uma tarefa complexa e desafiadora.⁶

Os corticosteróides são considerados o tratamento de primeira escolha para a PTI na gravidez, porém a imunoglobulina humana endovenosa é comumente usada nos casos de refratariedade.^{5,7}

Fujita *et al.*⁸ realizaram um estudo retrospectivo em vinte gestantes com ITP. Dessas, oito foram tratadas com corticosteróide durante o período de gravidez, e apenas uma foi refratária ao tratamento. Nesse estudo não houve correlação entre a contagem de plaquetas materna e a quantidade de perda de sangue no momento do parto. Apenas dois recém-nascidos apresentaram trombocitopenia neonatal e foram tratados com corticosteróide com bons resultados.

A azatioprina seria um imunossupressor usado com segurança na gravidez, porém não há um consenso nessa terapêutica.⁹ Outros tratamentos como a administração de anti-D (Rhogam) endovenoso, esplenectomia durante a gravidez e a utilização de dapsona e danazol têm sido reportados, porém não são comumente indicados.¹⁰

Quanto à via de parto, não há evidências de que o parto cesáreo previna a hemorragia intracraniana de fetos trombocitopênicos, devendo ser reservada apenas para indicações obstétricas.^{6,8} Há hipótese de que a hemorragia

ocorra nas primeiras 24 horas de vida, independente da via de parto.¹¹

Este caso foi relatado devido à sua complexidade e gravidade: a PTI durante a gestação que culminou com a aplasia medular resultando em óbito da paciente. Sabe-se que são duas entidades distintas, porém não podemos descartar a possibilidade da ocorrência de novos casos.

Uma vez conhecida a dificuldade de se estabelecer o diagnóstico e o difícil manejo clínico da PTI refratária durante a gestação, cabe ao obstetra junto ao hematologista a grande responsabilidade de estar familiarizado e preparado para estabelecer o melhor controle e a melhor conduta.

O caso se faz relevante no sentido de incentivar a atualização do obstetra frente aos quadros de plaquetopenia e seus diagnósticos diferenciais assim como a realização de novos estudos aos quais possamos nos basear para elaborar um consenso terapêutico, diminuindo, assim, a morbimortalidade materno fetal e destacar a importância da equipe multidisciplinar no benefício de ambos.

REFERÊNCIAS

1. George JN. Clinical practice. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 2006; 354(18):1927-36.
2. Sukenik-Halevy R, Ellis MH, Fejgin MD. Management of immune thrombocytopenic purpura in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv*. 2008; 63(3):182-8.
3. Burrows RF, Kelton GJ. Fetal thrombocytopenia and its relation to maternal thrombocytopenia. *N Engl J Med*. 1993; 329:1463-6.
4. Gernsheimer T, McCrae KR. Immune thrombocytopenic purpura in pregnancy. *Curr Opin Hematol*. 2007; 14:574-80.
5. Marti-Carvajal AJ, Peña-Martí GE, Comunián-Carrasco G. Medical treatments for idiopathic thrombocytopenic purpura during pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009; 7(4): CD007722.
6. Stravous E, McCrae KR. Immune thrombocytopenia in pregnancy. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2009; 23(6):1299-316.
7. Grgic O, Ianisevic M, Delmis J. Treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura in pregnancy with pulsed dose of dexamethasone. *J Obstet Gynaecol*. 2010; 30(8):864.
8. Fujita A, Sakai R, Matsura S, Yamamoto W, Oshima R, Kuwabara H, et al. A retrospective analysis of obstetric patients with idiopathic thrombocytopenic purpura: a single center study. *Int J Hematol*. 2010; 92(3):463-7.
9. Tuncer HH, Oster RA, Huang ST, Marques MB. Predictors of response and relapse in a cohort of adults with thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic. *Transfusion*. 2007; 47(1):107-14.
10. Gasin T. Immune thrombocytopenic purpura in pregnancy: reappraisal of obstetric management and outcome. *J Reprod Med*. 2011; 56(3-4):163-8.
11. Belkin A, Levy A, Sheiner E. Perinatal outcomes and complications of pregnancy in women with immune thrombocytopenic purpura. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2009; 22(11):1081-5.