

**ESTA PALESTRA NÃO PODERÁ
SER REPRODUZIDA SEM A
REFERÊNCIA DO AUTOR.**

Púrpura Trombocitopênica Trombótica

Dr João Paulo Caxilé Barbosa
Hemoce – Serviço de aférese

Introdução

- Definição:

PTT é uma doença caracterizada por microtrombose rica em fator de von Willebrand em arteríolas e capilares de múltiplos órgãos.

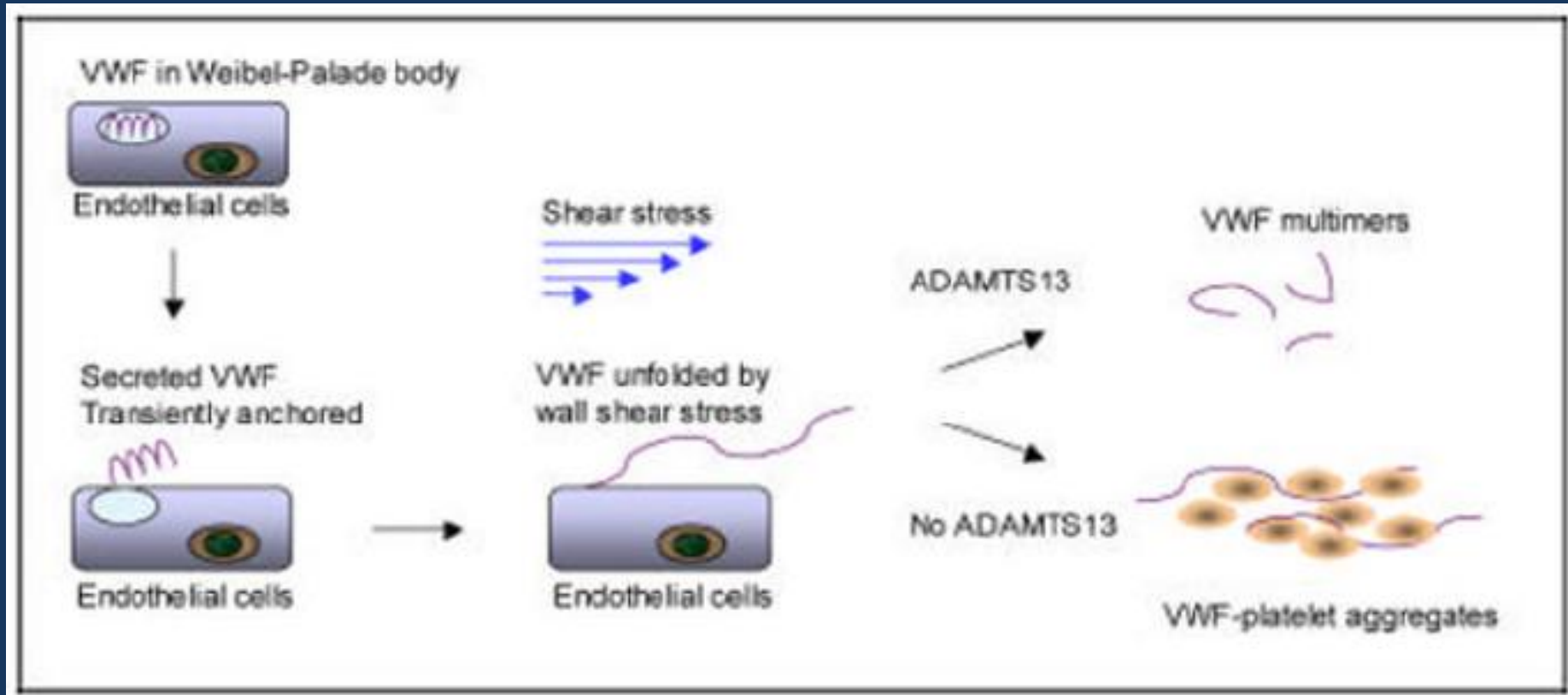
Pathophysiology of thrombotic thrombocytopenic purpura Int J Hematol. 2010 January ; 91(1): 1–19. doi:10.1007/s12185-009-0476-1.

Introdução

- Incidência:
EUA – 4,5/milhão de habitantes/ano.
- M:H 2:1
- Até 70s –mortalidade >90% hoje- 10-20%
- Idade: 15-39 anos

The incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura hemolytic uremic syndrome: all patients, idiopathic patients, and patients with severe ADAMTS-13 deficiency. *J Thromb Haemost.* 2005;3(7):1432-6.

Patogênese



Patogênese

- Mecanismos :
 - ❑ Regulação defeituosa vWF pela ADAMTS13
 - ❑ Regulação defeituosa do sistema do complemento.
 - ❑ Defeito em atividade fibrinolítica.
 - ❑ Homeostasia da Prostaciclina
 - ❑ Anticorpos anti-endotélio

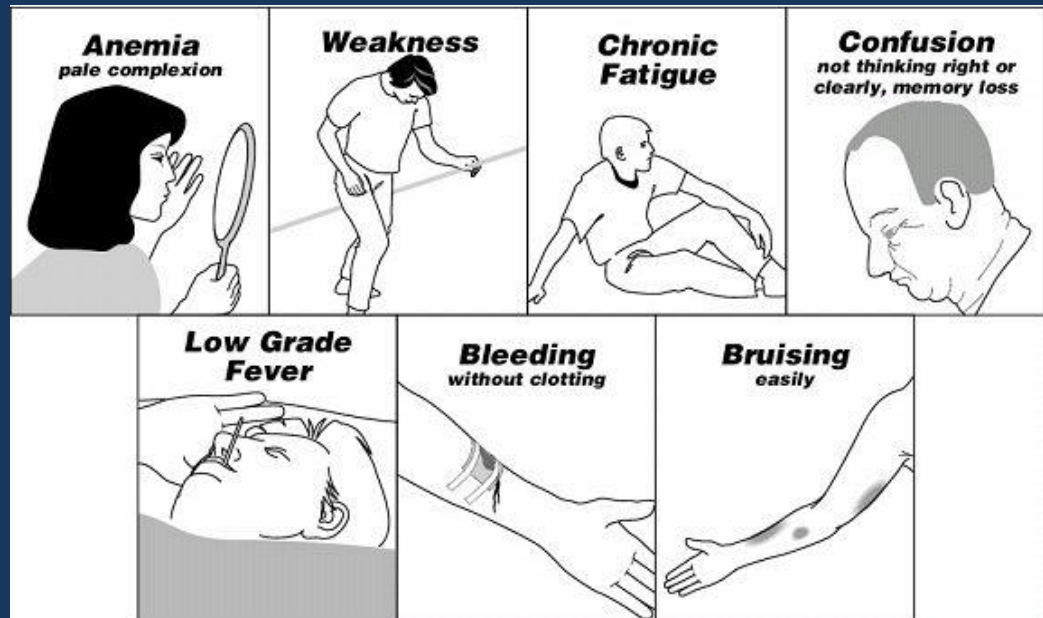
Patogênese

- Condições associadas:
 1. Infecções (E.coli e HIV)
 2. Gravidez e período pós parto.
 3. Drogas
(ticlopidina,clopidogrel,ciclosporina,tacrolimus)
 4. Autoimune (LES)
 5. BMT.
 6. Neoplasias e quimioterapia.

Manifestação Clínica

- Trombocitopenia (petéquias e equimoses).
- Anemia Hemolítica Microangiopática (palidez e dispnéia)

- Febre



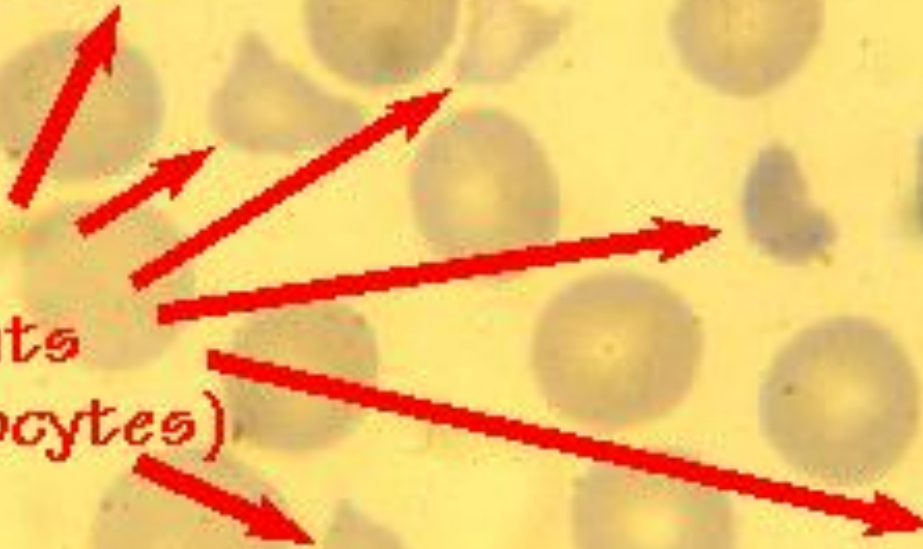
Manifestação Clínica

- Isquemia de órgãos:
- Renal (oligúria e hipertensão)
- Retina (distúrbios visuais)
- Coronária(angina e arritmias)
- Mesentérica (dor abdominal)
- Neurológico (confusão , deficits focais, convulsões e coma)

Laboratório

- Trombocitopenia Pla_q < 20.000
- Anemia hemolítica microangiopática
 1. Esquizócitos em SP
 2. Coombs D negativo
 3. Reticulocitose
 4. Bil Indireta e LDH aumentados
- TAP, TTPA e Fibrinogênio nls
- Dosagens de ativ plasma ADAMTS13 < 10%

Red cell
fragments
(schistocytes)



Diagnóstico Diferencial

- Sepses
- CIVD
- Pré-eclampsia e eclampsia
- Neoplasia disseminada
- Vasculite sistêmica
- SD Evans

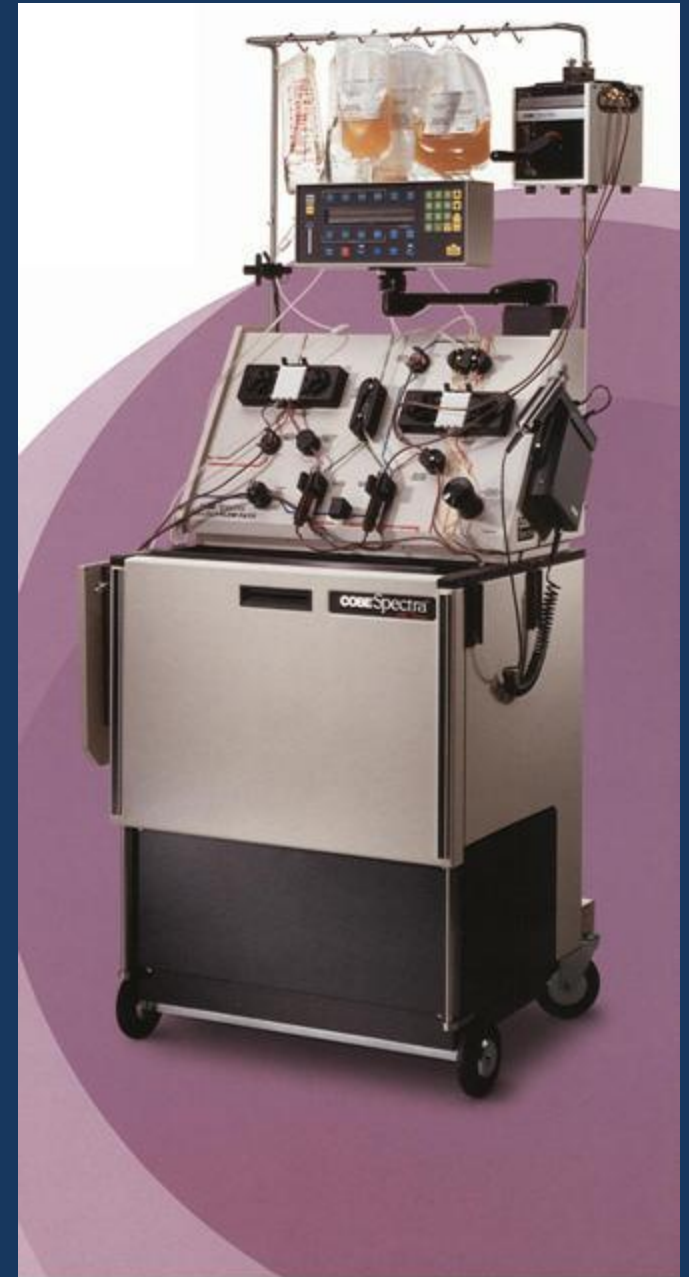
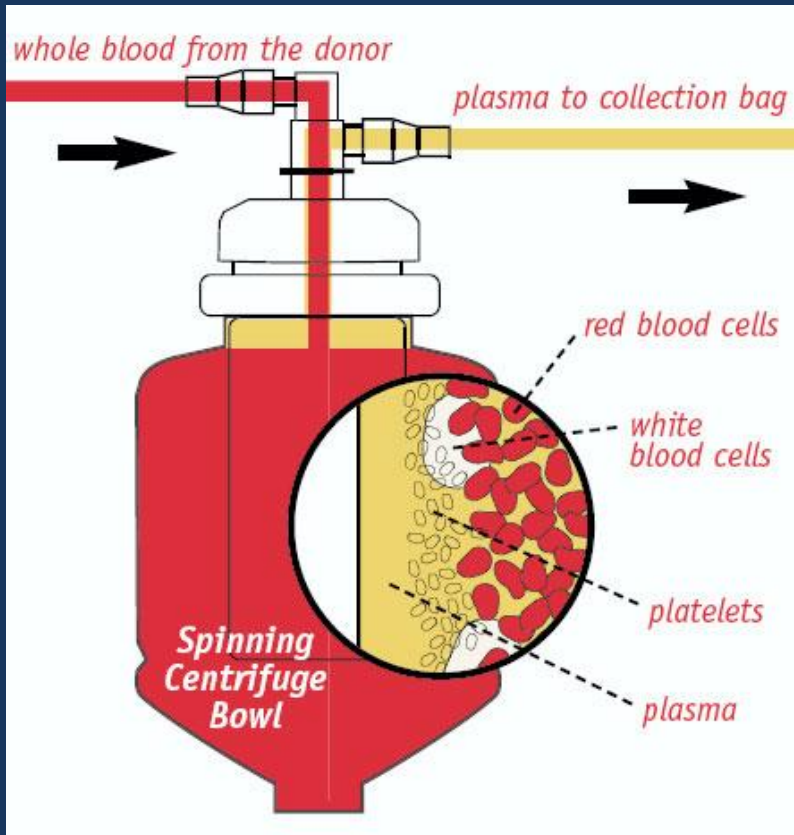
Tratamento

- Troca Plasmática
- Remove multímeros de vWF, autoanticorpos e repõe metaloproteinase.
- PFC é o fluido de reposição mais largamente empregado e custo efetivo.
- 1 volume plasmático diário até normalização LDH e plaquetas.
- Complicações: Catéter , alergia e infecções

Tratamiento



Trattamento



Tratamento

- Inibidores autoimune ADAMTS13 - Esplenectomia, vincristina, ciclofosfamida, e azatioprina.
- rituximab and cyclosporine A

Drug(s)	Pathogenic mechanism	Drug class	Mechanism of action	Stage of development
Rituximab. Other drugs under development	Production of anti-ADAMTS13 auto antibodies	Anti-CD20 antibodies	B-lymphocyte depletion	Available
Recombinant ADAMTS13	Impaired VWF cleavage	Recombinant replacement products	Replacement of deficient ADAMTS13	Pre-clinical development
Aptamer ARC1779 (Archemix Corp)	VWF binding to platelets and VWF-mediated thrombosis	VWF-platelet interaction inhibitors	Blockage of VWF-mediated platelet aggregation	Phase 2 clinical trial has been terminated since it was not possible to complete enrollment within a reasonable period of time
Nanobody ALX-0681 (Abylnx)	VWF binding to platelets and VWF-mediated thrombosis	VWF-platelet interaction inhibitors	Blockage of VWF-mediated platelet aggregation	Phase 2 clinical study under development

Tratamento

- Troca Plasmática X infusão Plasma
- Agentes antiplaquetários (AAS)? Heparina
- Transfusão de Plaquetas ? Hemácias ?
- Recidiva em até 36% até 10 anos
- Refratário – Vincristina ? Esplenectomia ?
imunossupressores ? IV IgG

Trabalhos publicados no “Congresso Brasileiro de Hematologia e Hemoterapia – Hemo 2008”

Experiência em Aférese Terapêutica no Serviço de Hemoterapia do HEMOCE

Rodrigo Monteiro Ribeiro 1; M^a Verônica Almeida de Brito² ; Fca. Cibeli da Silva Fava 2; Ângela M^a Ferreira 2;
Heveline Freire Arcanjo Silva 2; João Paulo Caxilé Barbosa 1. 1_ Médico do Serviço de Aférese do HEMOCE
2_ Enfermeira do Serviço de Aférese do HEMOCE Email: drjpcb@yahoo.com.br



Introdução: objetivos, metodologia, resultados, discussão e conclusão. Palavras-chave: aférese terapêutica, HEMOCE, experiência. Descrição: resumo, palavras-chave, descrição.



OBRIQADO