

**FACULDADE PATOS DE MINAS
CURSO DE BIOMEDICINA**

GABRIELA BORGES SOUZA

**ESTUDO DA RELAÇÃO ENTRE A ANEMIA
HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E PÚRPURA
TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA**

**PATOS DE MINAS
2016**

GABRIELA BORGES SOUZA

**ESTUDO DA RELAÇÃO ENTRE A ANEMIA
HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E PÚRPURA
TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA**

Artigo apresentado à Faculdade Patos de
Minas como requisito parcial para a conclusão
do Curso de Biomedicina

Orientador: Prof.^a Esp. Bruno Tolentino
Caixeta

**PATOS DE MINAS
2016**

GABRIELA BORGES SOUZA

ESTUDO DA RELAÇÃO ENTRE A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE
E PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

Trabalho de Conclusão de Curso aprovado em 24 de novembro de 2016, pela comissão
examinadora constituída pelos professores:

Orientador: _____
Prof.º Esp. Bruno Tolentino Caixeta
Faculdade Patos de Minas

Examinador: _____
Prof.º Me. Taciano dos Reis Cardoso
Faculdade Patos de Minas

Examinador: _____
Prof.º Esp. Adriele Laurinda Silva
Faculdade Patos de Minas

ESTUDO DA RELAÇÃO ENTRE A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

Gabriela Borges Souza*

Bruno Tolentino Caixeta**

RESUMO

O trabalho apresentou como finalidade relacionar púrpura e anemia por suas características clínicas, ressaltando diagnóstico e tratamento, inserindo o biomédico neste contexto como parte fundamental com a participação efetiva na interpretação do diagnóstico laboratorial das doenças, estudando a importância das mesmas e ajudando no monitoramento do tratamento. A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é uma desordem auto imune, que se caracteriza pela produção de auto anticorpos dirigidos contra proteínas da membrana plaquetária. Podendo ser classificada como aguda ou crônica de acordo com a faixa etária acometida, afetando tanto crianças quanto adultos, sendo com maior predominância em mulheres. A Anemia Hemolítica Autoimune (AHA), é uma condição clínica que consiste em um grupo de doenças onde sua característica comum é a presença de anticorpos, os quais são ligados as glicoproteínas da membrana na superfície do eritrócito, diminuindo assim a sobrevivência dessas células, por meio de remoção pelos macrófagos do sistema retículo-endotelial em sua circulação. São duas doenças as quais são associadas por sua etiologia, e são caracterizadas por serem auto imunes. A relação das duas doenças pode acarretar a síndrome de Evans, no qual seu diagnóstico é de exclusão. O trabalho é de natureza qualitativa e foi realizado a partir do estudo exploratório, por meio de pesquisas bibliográficas, artigos científicos, teses e monografias.

Palavras-chave: Trombocitopenia. Anticorpos. Imunoglobulinas.

*Aluna do Curso de Biomedicina da Faculdade Patos de Minas (FPM) formando no ano de 2016.
gabrielasbiomed@hotmail.com

**Professor de Hematologia e Hemoterapia no curso de Biomedicina da Faculdade Patos de Minas. Especialista em Hematologia e Banco de Sangue, pela Academia de Ciência e Tecnologia.
brcaixeta@yahoo.com.br

ABSTRACT

The aim of this study was to relate purple and anemia to their clinical characteristics, emphasizing diagnosis and treatment, inserting the biomedical in this context as a fundamental part with the effective participation in the interpretation of the laboratory diagnosis of the diseases, studying the importance of the same and helping to monitor the treatment. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP) is an autoimmune disorder characterized by the production of autoantibodies directed against platelet membrane proteins. It can be classified as acute or chronic according to the affected age group, affecting both children and adults, being more prevalent in women. Autoimmune Hemolytic Anemia (AIHA) is a clinical condition consisting of a group of diseases where its common feature is the presence of antibodies, which bind the membrane glycoproteins on the surface of the erythrocyte, thereby decreasing the survival of these cells, for Removal medium by the macrophages of the reticuloendothelial system in their circulation. They are two diseases which are associated by their etiology, and are characterized by being autoimmune. The relationship of the two diseases may lead to Evans syndrome, in which its diagnosis is exclusion. The work is qualitative in nature and was carried out from the exploratory study, through bibliographical research, scientific articles, theses and monographs.

Keywords: Thrombocytopenia. Antibodies. Immunoglobulins.

INTRODUÇÃO

A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é uma desordem autoimune, que se caracteriza pela produção de autoanticorpos dirigidos contra proteínas da membrana plaquetária. Podendo ser classificada como aguda ou crônica de acordo com a faixa etária acometida, afetando tanto crianças quanto adultos, sendo com maior predominância em mulheres. ^{14,15,17}

A apresentação clínica se retrata por sangramentos na presença de plaquetopenia, ou seja, por um defeito quantitativo das plaquetas (trombócitos no sangue), com contagem de plaquetas abaixo de 100.000/mm³. As plaquetas são fragmentos celulares produzidos na medula óssea, e são necessárias para manter a integridade das paredes dos vasos sanguíneos e para a coagulação do sangue. Com o número insuficiente destas, o paciente com PTI está sujeito a sangramentos espontâneos ou hematomas. Sendo mais comuns petéquias, equimoses, epistaxe, gengivorragias e menorragia. ^{14,15,16}

A Anemia Hemolítica Autoimune (AHA), é uma condição clínica que consiste em um grupo de doenças onde sua característica comum é a presença de anticorpos, os quais são ligados as glicoproteínas da membrana na superfície do eritrócito, diminuindo assim a sobrevivência dessas células, por meio de remoção pelos macrófagos do sistema retículo-endotelial em sua circulação.^{1,2,8,9}

A etiologia da AHA pode ser classificada como primária quando é idiopática, ou secundária quando é causada devido a uma doença associada ou subjacente. Podendo ser de acordo com a temperatura de reatividade dos anticorpos aos eritrócitos. Na AHA quente, os autoanticorpos “quentes” reagem mais fortemente à temperatura corporal (37° C), sendo incapazes de aglutinar as hemácias, e a hemólise ocorre pela destruição pelo sistema reticuloendotelial. Na AHA a frio, os autoanticorpos “frios” se ligam aos eritrócitos em temperaturas entre 4-18° C, podendo levar à aglutinação de eritrócitos na circulação sanguínea, e, ao ser ativado o sistema complemento, ocorre a hemólise.^{1,2,3}

Tendo em vista a complexidade dos aspectos clínico laboratoriais relacionando a Anemia Hemolítica Autoimune e a Púrpura Trombocitopênica Idiopática, este estudo teve como função fazer uma análise de suas comparações.

Como objetivo geral, realizou um estudo a respeito da anemia hemolítica autoimune e da púrpura trombocitopênica idiopática relacionando as suas principais características clínicas, enfatizando o diagnóstico e tratamento. Verificou os diferentes tipos e a fisiopatologia da Anemia Hemolítica Autoimune e Púrpura Trombocitopênica Idiopática, fornecendo características clínicas das doenças, entendendo as principais formas de diagnóstico laboratorial e estudando se existe e qual a relação entre as duas patologias.

O trabalho é de natureza qualitativa e foi realizado a partir do estudo exploratório, por meio de pesquisas bibliográficas, artigos científicos, teses e monografias.

A metodologia utilizada para realização do presente estudo foi pesquisa bibliográfica em literatura específica da área abrangendo anemia hemolítica autoimune e púrpura trombocitopênica idiopática, de natureza qualitativa realizado a partir do estudo exploratório, por meio de pesquisas bibliográficas, artigos científicos, teses, monografias e livros dos principais bancos de dados e bibliotecas virtuais de saúde e medicina consultados nas bases de dados PUBMED e SCIELO.

ANEMIA HEMOLITICA AUTOIMUNE

Histórico

A anemia hemolítica autoimune (AHAI), é uma doença que caracteriza-se pela identificação sorológica da presença comum de autoanticorpos, os quais se vinculam aos eritrócitos e diminuem o tempo de sobrevivência dessas células, por meio de sua remoção da circulação pelos macrófagos do sistema retículo endotelial. É uma ocorrência autoimune que possui prevalência mais elevada em homens, contudo, a ocorrência da doença em crianças e adolescentes é rara. ^{1,2,3}

As causas de AHAI permanecem ignotas. Algumas razões estão sob estudo e que possuem forte associação, assim como a depressão do sistema imune através de ação viral; alteração do equilíbrio entre as células T facilitadoras e supressoras; alteração dos antígenos de superfície dos eritrócitos por vírus ou drogas e; possível reação cruzada dos anticorpos induzidos por agentes infecciosos contra antígenos de superfície dos eritrócitos. A AHAI expressa-se por meio de quadro clínico variável, no qual sobressai a anemia hemolítica. ⁴

Quanto à etiologia, são qualificadas em dois grupos: primária e secundária. Na primária a destruição dos glóbulos vermelhos é o único achado clínico e não se habitua doença sistêmica de base para explicar o comparecimento de auto anticorpos. A secundária ocorre no argumento de uma doença sistêmica, sendo a anemia hemolítica uma aparição dessa doença. Pode ser secundária a infecções virais e bacterianas, imunização, em pacientes com doença auto imune, como a colite ulcerativa; imunodeficiência, uso de drogas, tumores e doenças hematológicas como o linfoma de *Hodgkin* e *não Hodgkin*, doença de *Castleman*, leucemia linfocítica crônica, síndromes mielodisplásicas e hemoglobinúria paroxística noturna. ^{1,5,6}

AHAI por Anticorpos Frios

AHAI a frio corresponde a 20% - 30% das AHAI e é causada por auto anticorpos eritrocitários da classe IgM (crioaglutininas). Esses anticorpos normalmente reagem melhor em temperaturas mais baixas (0 a 4°C), ligam-se às

hemácias nas regiões corpóreas periféricas, em que a temperatura do sangue é mais fria, podendo levar à aglutinação de eritrócitos na circulação sanguínea, que leva à redução do fluxo sanguíneo e à diminuição da oferta de oxigênio aos tecidos nas extremidades, ocasionando a aparência cianótica característica nos dedos, nariz e orelha dos pacientes.^{9,12}

Pacientes com AHAI causada por anticorpos a frio devem ser pesquisados quanto à presença de infecção recente (*Mycoplasma pneumoniae*, mononucleose infecciosa, HIV, ou hepatite), doenças linfoproliferativas, e paraproteinemia monoclonal. Os testes laboratoriais revelem anemia com auto-aglutinação espontânea, pequeno número de esferócitos, policromasia e reticulocitose.^{9,11,12}

Quando existe complemento em quantidade suficiente, os anticorpos IgM provocam lise de glóbulos vermelhos em solução salina e hemólise intravascular *in vivo*. Tais anticorpos se chamam hemolisinas e os que provocam aglutinação se denominam aglutininas. Os glóbulos vermelhos aglutinados por anticorpos IgM na circulação são eliminados principalmente pelo fígado e em menor quantidade pelo baço.⁹

AHAI por Anticorpos Quentes

A AHAI a quente corresponde a 60% - 70% das AHAI e é ocasionada por auto anticorpos eritrocitários da classe IgG que mostram ligações ótimas a 37°C, sendo impossibilitadas de aglutinar as hemácias, a hemólise então ocorre pela destruição pelo SER (Sistema Retículo Endotelial). Os autoanticorpos são cruciais para a patogênese da AHAI e o isótipo é importante para a significância clínica. Cerca de 98% dos casos são da subclasse IgG1, de natureza policlonal e reagem contra antígenos do sistema Rh.^{3,9,12}

Os eritrócitos são revestidos por IgG, unicamente ou com complemento e, por isso, são ingeridos pelos macrófagos do SRE, os quais tem receptores para o fragmento Fc da Imunoglobulina. A maioria das hemácias sensibilizadas sofre fagocitose parcial e voltam à circulação após perder a forma discóide e tornar-se esferócitos (pois no processo de fagocitose parcial perdem mais superfícies do que volume).^{9,12}

Cerca de 80% dos pacientes com AHAI primária apresentam esplenomegalia, enquanto a detecção de hepatomegalia isolada ou linfadenomegalia sugere a possibilidade de doença linfoproliferativa.^{9,12}

Os anticorpos IgG são denominados incompletos ou sensibilizantes. Alguns têm dois lugares de combinação, igual aos anticorpos IgM. Por ser muito menores e pela distância normal entre os glóbulos vermelhos, com carga negativa, recobrem a superfície do eritrócito, não provocam aglutinação em solução salina nem na circulação geral, porém, aglutinam quando suspensos em meios ricos em proteínas, como a albumina. O estado funcional do sistema fagocitário mononuclear influencia a severidade da hemólise. Um processo que ativa os macrófagos, como uma infecção, geralmente intensifica a hemólise. Além disso, à medida que números crescentes de hemácias são destruídas no baço, este aumenta de volume e a movimentação das hemácias através da polpa vermelha fica ainda mais lento, com consequente retenção aumentada de hemácias e fagocitose pelos macrófagos da polpa vermelha.^{9,12}

Sintomas

O paciente pode apresentar sinais clínicos e laboratoriais de hemólise sendo estes: icterícia, febre, palidez, cansaço, falta de ar e palpitações, esplenomegalia, cianose e dor nas extremidades de mãos, pés, nariz e orelha e hemoglobinúria dependendo dos autoanticorpos envolvidos.^{3,10}

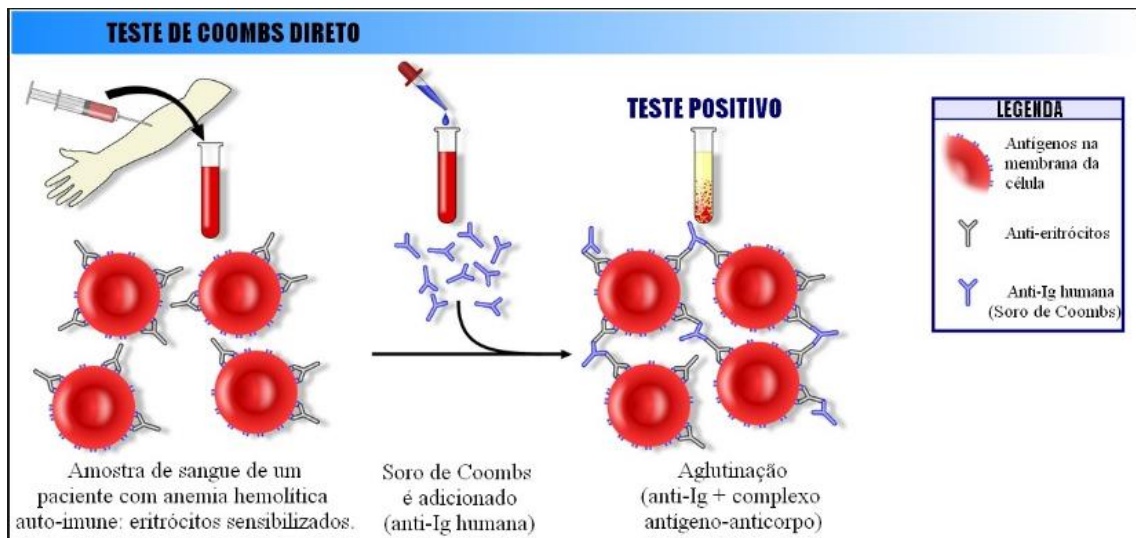
Diagnóstico

O teste de Coombs Direto (TCD) positivo na presença de hemólise, é um método usado na detecção para o diagnóstico da AHAI. Além do teste de Coombs, é feito hemograma com contagem de plaquetas, contagem de reticulócitos, dosagem de desidrogenase láctica (LDH), identificação do anticorpo ligado à superfície das hemácias (IgG ou IgM) e pesquisa de autocrioaglutinina.^{1,2,7,8,9}

O diagnóstico é aprovado pelo TCD, os anticorpos ditos incompletos imunes, quando em contato com hemácias que contenham o antígeno apropriado, fixam-se na membrana das mesmas, impedindo o antígeno. Não tem, no entanto, a competência de aglutinar estas hemácias. O soro de Coombs (soro antiglobulina

humana) é capaz de gerar a aglutinação dessas hemácias, ditas sensibilizadas. Através de Teste de Coombs Direto pode-se confirmar os anticorpos contra antígenos dos eritrócitos, isto é, se “*in vivo*” há anticorpos incompletos “aderidos” à membrana eritrocitária.⁹

Figura 1: Teste de Coombs Direto



Fonte: (CAMARA, 2010).

A detecção de autoanticorpos eritrocitários pode ser determinada por técnicas mais sensíveis que o TCD. Pode-se utilizar teste relacionado ao consumo de anticorpo que fixa complemento, teste de formação de rosetas, teste por radioimunoensaio e teste imunoenzimático. Recentemente, a citometria de fluxo também tem sido empregada com essa finalidade.⁹

Tratamento

O tratamento de AHAI tem como objetivo reduzir a produção de anticorpos diminuindo a hemólise mediada por auto anticorpos ou complemento e reverter o caso de anemia.^{3,10}

Para o tratamento são utilizados a corticoesteróides que atuam diminuindo: a proliferação de linfócitos, a produção de Interleucina-2, a função de linfócitos T auxiliares, a função de células NK, a maturação de macrófagos, a quimiotaxia de

macrófagos, a atividade do anticorpo pelo antígeno e suprimindo a produção de auto anticorpos IgG.^{9,10}

A terapêutica padrão com o uso de corticosteroides para a hemólise aguda é prednisona (1 mg/kg/dia) por 10 a 14 dias. A maior parte dos pacientes expõe boa resposta e a dose é então reduzida pausadamente ao longo de três meses. Cerca de 60% dos pacientes apresentam recidiva do quadro após interrupção da droga e podem receber tratamentos de segunda opção.^{2,9}

Quanto a esplenectomia, é um procedimento que incide na retirada do baço, gerando assim a remoção do principal sitio primário de hemólise extravascular e a produção de auto anticorpos. No entanto, este método é indicado para pacientes que não respondem a outras linhas de tratamento ou são inflexíveis a corticoesteróides.^{2,9,10}

Sobre o uso de imunoglobulinas endovenosas, quase 40% dos pacientes com AHAI respondem ao tratamento com 0,4 g/kg/dia de imunoglobulina endovenosa por cinco dias, porém a resposta é provisória com duração de três a quatro semanas.^{2,9}

Os pacientes refratários a corticosteróides podem ser tratados alternativamente com doses padronizadas de ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida ou danazol.^{2,9}

PÚRPURA TROBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

Histórico

A Púrpura Trobocitopênica Idiopática (PTI) é considerada como um distúrbio hematológico frequente, caracterizado pela baixa contagem de plaquetas as quais são sensibilizadas pela fagocitose do sistema macrofágico. Pode ser considerada de acordo com a faixa etária abordada, infantil ou adulta, e quanto ao tempo de progresso, agudo ou crônico.^{13,14}

Com base no comportamento clínico e na resposta ao tratamento podem ser definidos três tipos distintos de PTI: a PTI clássica ou autoimune crônica, que afeta pacientes entre a terceira e quarta décadas de vida, predominantemente do sexo feminino, e que não está associada a infecção prévia, e que apresenta curso crônico e geralmente benigno; a PTI chamada aguda, que tem maior incidência na infância, afeta igualmente ambos os sexos, e quase sempre é precedida de infecção viral ou

vacinação. Esta tem curso limitado e não é recorrente; e a PTI associada a outras doenças, geralmente de natureza autoimune ou neoplásica, caracterizadas por distúrbio do sistema imunológico – o curso desse tipo de PTI é semelhante ao da PTI crônica clássica; as doenças mais comumente associadas são o lúpus eritematoso disseminado, doenças autoimunes da tireoide, doenças linfoproliferativas, infecção pelo vírus da Imunodeficiência Humana (HIV), após radioterapia ou quimioterapia e após transplante de medula óssea.¹³

Sintomas

Os sintomas vão variar de acordo com o quadro clínico do paciente. As apresentações clínicas típicas são as hemorragias, podendo ocorrer como petéquias contendo as equimoses, hemorragias denominadas secas, hemorragias molhadas incluindo sangramentos nasais, de gengiva, menorragia, hematúria ou sangramentos gastrointestinais.^{14,15,16}

Diagnóstico

Diagnóstico Clínico

O diagnóstico clínico é feito por exclusão de outras doenças, que podem também ser fatores para a razão de plaquetopenia, assim como o Lúpus Eritematoso Sistêmico e a Anemia Hemolítica Auto Imune. O diagnóstico é composto também pela anamnese do paciente, que por vez, apresenta em seu quadro clínico as petéquias, equimoses e sangramentos. No exame físico, mostra somente o quadro purpúrico.^{13,15,17}

Diagnóstico Laboratorial

O diagnóstico laboratorial, consiste na realização do exame de hemograma, onde avalia se a série plaquetária está alterada, como o volume plaquetário médio que se encontra aumentado ou se há comprometimento das outras séries. E como complemento faz-se o esfregaço de sangue periférico para a avaliação de células

neoplásicas. E estes são usados como elementos para a análise de detecção da púrpura.^{14,16,17}

Outro exame que pode ser utilizado é o mielograma, onde mostra a aspecto do número normal ou aumentado de megacariócitos, assim, exclui a possibilidade de leucemia e mielodisplasia que também gera em seu diagnóstico a plaquetopenia.^{13,14,16}

Testes suplementares para aprovação da presença de PTI são necessários quando encontrados pacientes com irregularidades como febre ou dores ósseas ou articulares, um histórico familiar de plaquetas baixas ou ferimento fácil, fatores de risco para infecção com o HIV, anormalidades morfológicas nos tecidos moles do esqueleto ou, erupção cutânea não petequeial, linfadenopatia ou um nível de hemoglobina anormal, contagem de células brancas do sangue, ou morfologia de células brancas que não são típicas de PTI.¹⁵

Tratamento

O objetivo principal do tratamento é gerar uma melhoria na contagem plaquetária, onde se associe o mais próximo de uma contagem com uma hemóstase adequada, variando de acordo com a faixa etária de cada paciente.^{13,14,16,17}

Embora crianças a adultos em diagnose com PTI apresentam sintomas de sangramento e contagem de plaquetas semelhantes, se tratando de processos, diagnósticos e abordagens terapêuticas realmente diferem.¹⁵

Pacientes com sangramento e plaquetas abaixo de 20.000/uL devem ser internados. Uma contagem de plaquetas acima de 25.000/L geralmente não se associa a sangramento e o paciente pode apresentar tempo de sangramento pacientes sintomáticos, com sangramento cutâneo mucoso que, em geral, apresentam contagem de plaquetas abaixo de 30.000/uL. Não se deve tratar pacientes assintomáticos, mesmo com plaquetas abaixo de 50.000/L, considerando-se que a PTI é uma doença benigna e de curso crônico.¹³

Em crianças com PTI aguda, geralmente não necessitam de tratamento, pois o risco de hemorragia grave é menor, sendo assim, são apenas monitoradas sem terapia específica para o aumento das plaquetas. Logo em crianças com PTI crônica, o tratamento é feito apenas para o controle dos sintomas, usando terapias

que aumente a taxa de produção de plaquetas e prevenindo seu revestimento com anticorpos.¹⁵

O tratamento em adultos é destinado a obter uma rápida contagem de plaquetas segura para a prevenção de hemorragias, garantindo uma melhor qualidade de vida aceitável sem problemas de toxicidade e efeitos colaterais ao tratamento a longo prazo.¹⁵

O tratamento inicial da PTI é feito com corticoesteroides (prednisona) por via oral, administrando diariamente uma dose de 1mg/kg por peso corporal, permitindo como resposta inicial controlar os sintomas e estimular o aumento das plaquetas e a diminuição dos riscos de sangramentos, no entanto, o uso deste deve ser de no máximo duas semanas para evitar os efeitos colaterais. A consequência do corticoide envolve vários mecanismos de ação, como: a resposta imediata deve depender do bloqueio da capacidade macrófaga do sistema reticuloendotelial, redução da síntese do autoanticorpo, e aumento da produção de plaquetas na medula óssea, provavelmente por interferir na ligação do anticorpo a megacariócitos.^{13,15,17}

O uso de imunoglobulina anti-D é eficiente em paciente Rh positivo (D+), envolvendo o mecanismo: bloqueio dos receptores para fração constante da molécula de imunoglobulina em macrófagos, com redução da destruição de plaquetas e interação de anticorpos anti-idiotípicos presentes nas preparações de imunoglobulinas.^{13,15}

A esplenectomia é uma opção terapêutica reservada para pacientes refratários ao corticoide e a imunoglobulina humana. O fundamento da terapia se reside ao fato do baço ser o principal responsável pela destruição plaquetária, além de conter cerca de 25% da massa linfóide envolvida na produção de anticorpos.^{13,14,15}

Existem também o tratamento de terceira linha para pacientes refratários ao corticoesteróide e a esplenectomia. Estes pacientes fazem o uso de esquemas terapêuticos incluindo as seguintes drogas: azatioprina (1 a 2 mg/kg/dia), ciclofosfamida (1 a 2 mg/kg/dia por 3 a 12 semanas), vincristina 1 a 2 mg IV por semana por 2 a 4 doses, preferencialmente em infusão contínua por 6 horas para permitir a ligação das plaquetas à droga, danazol 200 mg 2 a 3 vezes ao dia por 8 a 14 semanas, colchicina 0,6 mg 3 a 4 vezes ao dia. O mecanismo de ação dessas drogas envolve necessariamente a redução na produção de anticorpos no caso dos

agentes imunossupressores, encontrando uma dificuldade quanto a taxa de resposta por ser de início lento e por suprimir a medula óssea. ^{13,14,15}

RELAÇÃO ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

São duas doenças as quais são associadas por sua etiologia, e são caracterizadas por serem autoimunes. Em suma descrição, PTI é uma doença cuja produção de anticorpos (IgG) causa reações antiplaquetárias, acarretando a plaquetopenia. Na AHAI ocorre a produção de auto anticorpos por antígenos eritrocitários, diminuindo a vida das hemácias devido a fixação das imunoglobulinas (IgG e IgM) ou complemento em sua superfície. ^{1,2,3,13,14}

Os sintomas vão variar de acordo com o quadro clínico do paciente. As apresentações clínicas típicas da PTI são as hemorragias, que são característica da doença podendo ocorrer como petéquias contendo as equimoses, hemorragias denominadas secas, hemorragias molhadas incluindo sangramentos nasais, de gengiva, menorragia, hematúria ou sangramentos gastrointestinais. E o paciente com AHAI pode apresentar sinais clínicos e laboratoriais de hemólise sendo estes: icterícia, febre, palidez, cansaço, falta de ar e palpitações, esplenomegalia, cianose e dor nas extremidades de mãos, pés, nariz e orelha e hemoglobinúria dependendo dos autoanticorpos envolvidos. ^{3,10,14,15,16}

Ao avaliar os diagnósticos, a Púrpura Trombocitopênica Idiopática não tem um exame sensível e específico para firmar a análise, por isso são realizados exames necessários como o hemograma completo, acompanhado do esfregaço de sangue periférico, aspirado e biópsia de medula óssea. É utilizado como critério de exclusão algumas doenças, assim como o Lúpus Eritematoso Sistêmico e a Anemia Hemolítica Autoimune, visto que podem ser fatores para a causa de plaquetopenia. O exame de exclusão da púrpura é importante pois, os métodos de tratamento da PTI, que são os corticoides, também podem ser utilizados no LES, na AHAI e em quadros leucêmicos. ^{13,15,17}

A combinação das duas doenças frequentemente gera uma rara patologia auto imune, a síndrome de *Evans*, a qual os anticorpos do próprio indivíduo destroem seus eritrócitos como na AHAI e suas plaquetas assim como no processo autoimune da PTI. ¹⁸

O tratamento tem como objetivo controlar os sintomas, estimular o aumento das plaquetas, reduzir a produção de anticorpos diminuindo a hemólise mediada por auto anticorpos e reverter o caso de anemia. ^{3,10,17}

Tanto a PTI e AHAI usam em seu tratamento inicial corticoides -Prednisona - 1mg/kg/dia, com previsão para o quadro de melhoras em 21 dias.

Para o tratamento são utilizados a corticoesteróides que atuam diminuindo: a proliferação de linfócitos, a produção de IL-2, a função de linfócitos T auxiliares, a função de células NK, a maturação de macrófagos, a quimiotaxia de macrófagos, a atividade do anticorpo pelo antígeno e suprimindo a produção de auto anticorpos IgG. ^{9,10}

A Anemia Hemolítica Autoimune e a Púrpura Trombocitopênica Idiopática usam também como opção terapêutica a esplenectomia que consiste na retirada do baço, gerando assim a remoção do principal sitio primário de hemólise extravascular e a produção de auto anticorpos. Porém este procedimento indicado para pacientes que não respondem a outras linhas de tratamento ou são inflexíveis a corticoesteróides. ^{2,9,10}

Ambas utilizam o tratamento de terceira linha no caso de pacientes refratários a esplenectomia e ao corticoesteróide. Os pacientes fazem o uso de esquemas terapêuticos e incluem doses padronizadas de ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida ou danazol. ^{2,9,13,14,15}

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Tendo em vista os aspectos observados na Anemia Hemolítica Autoimune e a Púrpura Trombocitopênica Idiopática, verificou-se que são doenças de caráter auto imune, caracterizadas pela destruição extravascular aumentada de plaquetas e hemácias, causadas por auto anticorpos antiplaquetários e que resultam em uma destruição pelo sistema retículo endotelial.

A PTI é uma doença que laboratorialmente não tem um exame específico e sensível para seu diagnóstico. Comumente é realizado o hemograma completo com esfregaço de sangue periférico e é utilizado como critério de exclusão outras doenças como a AHAI e LES por serem fatores de causa plaquetopênica. É método

é usado a fim de excluir possibilidades de diagnóstico precoce e tratamento inadequado.

Sucintamente, foi dito que a relação das duas doenças pode causar também a síndrome de Evans pois o anticorpo do próprio indivíduo destrói seus eritrócitos e suas plaquetas. Seu diagnóstico é de exclusão, no entanto, são encontrados sinais de trombocitopenia: equimose , púrpura , petéquias e sinais de anemia: fadiga , dor de cabeça , palidez, icterícia . Estes sintomas são os mesmos das doenças AHAI e PTI.

O trabalho apresentou como finalidade relacionar púrpura e anemia por suas características clínicas, enfatizando diagnóstico e tratamento, inserindo o biomédico neste contexto como parte fundamental com a participação efetiva na interpretação do diagnóstico laboratorial das doenças, estudando a importância das mesmas e ajudando no monitoramento do tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Oliveira MCLA., Oliveira BM., Murao M., Vieira ZM., Gresta LT., Viana MB. Curso clínico da anemia hemolítica auto-imune: um estudo descritivo. J. Pediatr. (Rio J.) [Internet]. 2006 [acesso em 2016 Junho 27] ; 82(1): 58-62. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S002175572006000100012&script=sci_abstract&lng=pt
2. Rodrigues R., Anemia Hemolítica Auto-Imune. [TCC]. Universidade Regional Do Noroeste Do Estado Do Rio Grande Do Sul – Unijuí; 2013
3. Cançado RD., Langhi JR DM., Chiattoni CS. Tratamento da anemia hemolítica auto-imune. Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo 2004; 50(2):56-60
4. Pirofsky B. Immune haemolytic disease: the autoimmune haemolytic anaemias. Clin Haematol. 1975;4:167-80.
5. Sokol Rj., Booker Dj., Stamps R. The pathology of autoimmune haemolytic anaemia. J Clin Pathol. 1992;45:1047-52.
6. Mitra S., Marwaha N., Marwaha Rk., Trehan A., Sehgal S. Immune thrombocytopenic purpura with multiple auto-antibodies: evolution into systemic lupus erythematosus. Indian Pediatr. 2000;37:197-200.

7. Zeerleder, S. – Autoimmune haemolytic anaemia – a practical guide to cope with a diagnostic and therapeutic challenge. *The Netherlands Journal of Medicine*, 69 (4): 177-183, 2011.
8. Braga GW., Bordin JO., Moreira Jr. G., Kuroda A. Diagnóstico laboratorial da anemia hemolítica auto-imune: características do teste manual direto do Polybrene[®]. *Rev. Assoc. Med. Bras.* [Internet]. 1998 [acesso em 2016 Junho 27] ; 44(1): 16-20
9. Pinto Filho, R. De B. Anemia hemolítica auto-imune: um estudo descritivo e revisado de sua origem ao seu tratamento. [TCC]. 2010. 60f. Universidade Estadual da Paraíba, Campina Grande, 2010.
10. Alves, ACL., Silva, Nascimento A., Ferreira, ECM. Anemia Hemolítica Auto-Imune. 2015. 3 f. Monografia (Especialização) - Curso de Biomedicina, Centro Universitário Lusíada, Santos, 2015.
11. Verrasto, T. Lorenzi, TF. Neto, SW. Hematologia e hemoterapia; Fundamento de Morfologia, Fisiologia, Patologia e Clínica. Atheneu. São Paulo, 1996. 303p
12. Lima, A.F. Anemia hemolítica autoimune e o diagnóstico laboratorial: uma revisão literatura [monografia] Recife: INESP, 2015. 31 f.: il.
13. Lourenço, DM. Púrpura Trombocitopênica Imunológica. In: FIGUEIREDO, M.S. Hematologia: Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar da Unifesp-Epm. 1 . Manole (Saúde-Técnico). 2011.p. 605-611
14. Brasil. Ministério Da Saúde. Secretaria De Vigilância Em Saúde. Portaria nº 1316, de 22 de novembro de 2013(*). Brasília 2013; 27p.
15. Silva FI. Diagnóstico E Tratamento De Púrpura Trombocitopenia Imune: Uma Revisão Literária. [Monografia]. Universidade Federal Da Paraíba, João Pessoa; 2014. 41f. : il.
16. Duarte Ec. Púrpura Trombocitopênica Idiopática: Estudo Clínico De 85 Casos. [TCC]. Universidade Federal De Santa Catarina, Florianópolis; 2000.
17. Augusto K.M.M. Sá J.L. Braz B.M. Barbosa T.A. Púrpura Trombocitopênica Idiopática. *Corpus Sci. Bras.* [periódico na Internet] 2015 [acesso em 18 agosto 2016]; 11(2):78. Disponível em: <http://apl.unisuam.edu.br/revistas/index.php/corpusetscientia/article/viewFile/886/714>
18. Meldau, Dc. Síndrome de Evans. Disponível em: <http://www.infoescola.com/doencas/sindrome-de-evans/>

AGRADECIMENTOS

Mais do que a obtenção de um novo título, conclui-se aqui uma etapa da minha trajetória de vida e se inicia uma nova fase pessoal e profissional. Ele verá o fruto do trabalho da sua alma, e ficará satisfeito. Is 53:11a.
Agradeço a Deus, primeiramente, por me permitir chegar até aqui. Com certeza, como diz a bíblia, após quatro anos de trabalho estou imensamente satisfeita! Afinal, estou me formando!
Agradeço também a minha mãe Aparecida pelo seu incondicional amor, apoio e suporte.
Ao meu pai Airton por sempre acreditar em mim.
Ao meu irmão Junior por sempre me incentivar.
A minha prima-irmã Lorrane que sempre esteve comigo.
Aos meus avós por serem fonte inesgotável de inspiração, sabedoria e amor.
Aos meus amigos que sempre me apoiaram e me encorajaram.
Aos colegas que sempre serão lembrados.
Aos professores, responsáveis pela construção do meu conhecimento.
A todos aqueles que fazem parte da minha vida, e que são os responsáveis pela minha felicidade.
Obrigada !!