

CUIDADOS AO PORTADOR DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA - REVISÃO DE LITERATURA

CARE FOR PATIENTS WITH IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA - LITERATURE REVIEW

ATENCIÓN A PACIENTES CON PÚRPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPÁTICA - REVISIÓN DE LA LITERATURA

Edna Brito de Souza*, Taís Pagliuco Barbosa**

Resumo

Introdução: Conhecida como púrpura trombocitopênica imunológica, autoimune ou isoimune, a Púrpura Trombocitopênica Idiopática é uma doença hematológica frequente que pode ser aguda, mais frequente em crianças, ou crônica, quando persiste por mais de um ano, típica em adultos. **Objetivo:** Identificar na literatura científica dados sobre a doença púrpura trombocitopênica, quanto às manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e cuidados de enfermagem. **Material e Método:** Estudo embasado em revisão integrativa de literatura com busca realizada na base de dados da Biblioteca Virtual da Saúde, *Scientific Electronic Library Online* e Google Acadêmico, pelos descritores: "Púrpura Trombocitopênica Idiopática", "Cuidados de Enfermagem", e suas respectivas traduções em inglês: "IdiopathicThrombocytopenic Purpura" e "Nursing Care" em associação com operadores booleanos "OR" e "AND", para ampliar a busca dos artigos, dos últimos cinco anos. **Resultados:** Foram identificados 121 artigos com potencial de relevância, sendo excluídos 4 por duplicidade, totalizando em 117 artigos. Após leitura do título e resumo foram selecionados 17 artigos e excluídos 100. Em seguida, excluídos 12, por não responderem a questão norteadora do estudo, totalizando em 5 artigos para realizar a síntese qualitativa na íntegra. Há destaque quanto a importância da sistematização da assistência de enfermagem para o paciente acometido pela doença, e sobre os desafios da equipe de enfermagem no procedimento de transfusão sanguínea. Também um relato de experiência descreve como é viver com a doença e o tratamento, uma revisão integrativa sobre as manifestações clínicas da doença e a dificuldade de diagnosticar a Púrpura Trombocitopênica Idiopática. **Conclusão:** Púrpura Trombocitopênica Idiopática é considerada uma doença grave e de difícil diagnóstico, pois pode ser confundida com outras doenças. O tratamento é específico, realizado com procedimentos de plasmaférese e transfusões sanguíneas em unidades especializadas e de alta complexidade assistencial. Assim, a equipe de enfermagem precisa estar preparada para os cuidados próprios e o enfermeiro, estimulado a desenvolver maneiras de cuidar e pesquisas com abordagens na doença.

Palavras-chave: Púrpura trombocitopênica idiopática. Assistência de enfermagem. Síndrome.

Abstract

Introduction: Known as immunological, autoimmune or isoimmune thrombocytopenic purpura, Idiopathic Thrombocytopenic Purpura is a frequent hematological disease that can be acute, more frequent in children, or chronic, when it persists for more than a year, typical in adults. **Objective:** To identify in the scientific literature data on thrombocytopenic purpura, regarding clinical manifestations, diagnosis, treatment and nursing care. **Material and Method:** Study based on an integrative literature review with a search carried out in the database of the Virtual Health Library, Scientific Electronic Library Online and Google Scholar, by the descriptors: "Idiopathic Thrombocytopenic Purpura", "Nursing Care", and their respective English translations: "IdiopathicThrombocytopenic Purpura" and "Nursing Care" in association with Boolean operators "OR" and "AND", to expand the search for articles from the last five years. **Results:** 121 potentially relevant articles were identified, 4 of which were excluded due to duplicity, totaling 117 articles. After reading the title and abstract, 17 articles were selected and 100 were excluded. Then, 12 were excluded for not answering the guiding question of the study, totaling 5 articles to carry out the qualitative synthesis in full. There is emphasis on the importance of systematizing nursing care for the patient affected by the disease, and on the challenges of the nursing team in the blood transfusion procedure. Also an experience report of what it is like to live with the disease and the treatment, an integrative review on the clinical manifestations of the disease and the difficulty of diagnosing Idiopathic Thrombocytopenic Purpura. **Conclusion:** Idiopathic Thrombocytopenic Purpura is considered a serious disease and difficult to diagnose, as it can be confused with other diseases. The treatment is specific, carried out with plasmapheresis procedures and blood transfusions in specialized and highly complex care units. Thus, the nursing team needs to be prepared for self-care and the nurse encouraged to develop ways of caring and research with approaches to the disease.

Keywords: Idiopathic thrombocytopenic purpura. Nursing assistance. Syndrome.

Resumen

Introducción: Conocida como púrpura trombocitopênica inmunológica, autoimune o isoimune, púrpura trombocitopênica idiopática es una enfermedad hematológica frecuente que puede ser aguda, más frecuente en niños, o crónica, cuando persiste por más de un año, típica en adultos. **Objetivo:** Identificar datos sobre la púrpura trombocitopênica en la literatura científica, en cuanto a manifestaciones clínicas, diagnóstico, tratamiento y cuidados de

* Acadêmica do curso de Enfermagem do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP

**Mestre em Enfermagem pelo Programa de Pós-graduação - nível Mestrado em Enfermagem pela Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). Doutoranda pelo Programa de Pós-graduação em Enfermagem Fundamental - nível doutorado, pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto (EEUSP). Docente do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: tais.pagliuco@hotmail.com

enfermería. Material y Método: Estudio basado en una revisión integrativa de la literatura con búsqueda realizada en la base de datos de la Biblioteca Virtual en Salud, Scientific Electronic Library Online y Google Scholar, por los descriptores: "Idiopathic Thrombocytopenic Purpura", "Nursing Care", y sus respectivas traducciones al inglés: "IdiopathicThrombocytopenic Purpura" y "Nursing Care" en asociación con los operadores booleanos "OR" y "AND", para ampliar la búsqueda de artículos de los últimos cinco años. Resultados: Se identificaron 121 artículos potencialmente relevantes, de los cuales 4 fueron excluidos por duplicidad, totalizando 117 artículos. Después de la lectura del título y el resumen, se seleccionaron 17 artículos y se excluyeron 100. Luego, 12 fueron excluidos por no responder a la pregunta guía del estudio, totalizando 5 artículos para realizar la síntesis cualitativa en su totalidad. Se destaca la importancia de sistematizar los cuidados de enfermería al paciente afectado por la enfermedad y los desafíos del equipo de enfermería en el procedimiento de transfusión sanguínea. Además, un relato de experiencia describe cómo es vivir con la enfermedad y el tratamiento, una revisión integradora sobre las manifestaciones clínicas de la enfermedad y la dificultad de diagnosticar la Púrpura Trombocitopénica Idiopática. Conclusión: La púrpura trombocitopénica idiopática es considerada una enfermedad grave, de difícil diagnóstico, ya que puede confundirse con otras enfermedades. El tratamiento es específico, realizado con procedimientos de plasmaféresis y transfusiones de sangre en unidades especializadas de alta complejidad asistencial. Así, el equipo de enfermería necesita estar preparado para el autocuidado y el enfermero incentivado a desarrollar formas de cuidar e investigar con abordajes de la enfermedad.

Palabras clave: Púrpura trombocitopénica idiopática. Asistencia de enfermería. Síndrome.

INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é conhecida como púrpura trombocitopênica imunonológica, autoimune ou isoimune e consiste na minimização de plaquetas, as quais são as células responsáveis pelo processo de coagulação do sangue, a partir da sua destruição no sistema retículo endotelial do baço. Esta é uma doença hematológica frequente, definida por trombocitopenia isolada, podendo ser aguda, mais frequente em crianças, ou crônica, quando persiste por mais de 12 meses, típica do adulto¹.

O nome púrpura decorre do desenvolvimento da doença, por meio de presença de manchas roxas ou avermelhadas que surgem pelo corpo¹. Informações epidemiológicas internacionais em pessoas adultas fornecem uma suposição de incidência de 1,6 a 2,7 casos por 100.000 pessoas ao ano e uma prevalência de 9,5-23,6 casos por 100.000 pessoas, com predominância no sexo feminino². O estudo de Goubran et al.³, mostra que a incidência deste distúrbio é de cerca de 2 e 12/100.000 ao ano em adultos e crianças, respectivamente, com mortalidade possível em alguns casos.

A doença também é conhecida como a síndrome de Moschowitz, pois sua causa deriva da deficiência na metaloprotease ADAMTS13 (*a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type I motif, member 13*), responsável pela degradação dos multímeros do Fator de von Willebrand (FvW)⁴. A púrpura pode ser congênita, resultando de mutações no gene da enzima, ou obtida pelo desenvolvimento de autoanticorpos anti- ADAMTS13⁵.

No entanto, a ADAMTS13 tem como função principal manter a homeostase primária, sendo produzida principalmente no fígado. Com a clivagem oriunda desta protease, seus multímeros são reduzidos, contribuindo para que haja um equilíbrio entre diversos mecanismos, como a adesão plaquetária, sendo com estímulo ou como barreira⁴.

Os sinais e sintomas da doença envolvem febre, trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, insuficiência renal e distúrbios neurológicos, mas, apenas em 40% dos casos é possível evidenciar a junção dos cinco elementos⁶.

Também são relatados episódios de epistaxe, gengivorragia, púrpuras e petéquias ao longo do corpo, dores difusas devido a isquemia causada pelos microtrombos, trombose, icterícia, convulsões, fraqueza, arritmias, edemas e sintomas gastrointestinais. O diagnóstico é realizado com base na baixa contagem de plaquetas, centralização nos sintomas, além de exames que excluam outras doenças hemostáticas que sejam ou não de caráter autoimune⁶.

Em relação aos exames bioquímicos, o hemograma ajuda a identificar a gravidade da hemólise e da vaso-oclusão provocadas pela doença. Em alguns casos, pode haver leucocitose com desvio à esquerda, porém, sem a presença de hiato leucêmico ou outras anormalidades. O teste de Coombs é negativo e as provas da coagulação não apresentam alteração⁷.

A identificação da púrpura mais prontamente, leva a um tratamento mais rápido e adequado, podendo-se realizar a plasmaférese na fase inicial da

doença, garantindo uma maior sobrevida ao paciente, visando a um bom prognóstico da doença, impedindo, dessa forma, a realização de procedimentos mais invasivos, como a esplenectomia para a retirada do baço⁴.

A plasmaférese consiste na retirada total do sangue, filtração, separação e devolução do mesmo, de forma automatizada. Também são realizados outros tratamentos, como a pulsoterapia com corticóides visando a redução da produção de anticorpos antiplaquetários, utilização de anticorpos monoclonais quiméricos objetivando a diminuição da produção de autoanticorpos⁵. E transfusões sanguíneas através de Plasma Fresco Congelado (PFC) e Plasma Isento de Crioprecipitado (PIC) são efetivas para esta doença, pois estes conteúdos sanguíneos são reservados exclusivamente para que atuem em casos de coagulopatias⁸.

Acerca dos cuidados realizados pela equipe de enfermagem no planejamento do pré-procedimento, deverá haver a definição do tipo de sangue do paciente coletando-se uma amostra de sangue se necessário, além da definição do sistema de coleta (aberto ou fechado) de acordo com o material disponível na unidade, com a observação da temperatura de armazenamento e a determinação do tempo⁹.

É necessário observar as possíveis reações adversas durante as transfusões, permanecendo-se junto ao paciente por no mínimo 3 minutos, registrando-se o estado do paciente e seus sinais vitais até o final do procedimento, além do descarte adequado da bolsa. Neste tipo de atendimento o enfermeiro deverá estar ciente e bem seguro sobre o procedimento que está sendo realizado⁹.

Perante as normas de segurança para os cuidados e a complexidade da doença, cada vez mais é necessário que a equipe de enfermagem saiba cuidar da patologia nas diferentes formas de tratamento, a fim de garantir o cuidado seguro para estes pacientes. Assim, o objetivo deste estudo foi identificar na literatura científica dados sobre a doença Púrpura Trombocitopênica Idiopática, quanto às manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e cuidados de enfermagem.

MATERIAL E MÉTODO

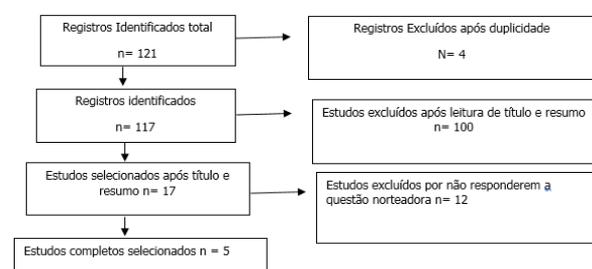
A pesquisa foi embasada em uma revisão de literatura¹⁰, através da busca de conceitos que apoiam determinada área de conhecimento, examinando as lacunas de experiências, e a fim de estabelecer metas para futuras pesquisas.

Para identificação dos dados foi realizada busca na base de dados da Biblioteca Virtual da Saúde (BVS), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e Google Acadêmico, enquanto bibliotecas eletrônicas que abrangem uma coleção de artigos científicos nacionais e internacionais. De acordo com os Descritores de Ciências da Saúde (DeCs), foram utilizadas as seguintes palavras: "Púrpura Trombocitopênica Idiopática", "Cuidados de Enfermagem", e suas respectivas traduções em inglês: "Idiopathic Thrombocytopenic Purpura" e "Nursing Care" em associação com os operadores booleanos "OR" e "AND", para ampliar a busca dos artigos.

Para atender aos propósitos da pesquisa, as fontes de informações incluíram estudos publicados nos anos de 2018 a 2022, nos idiomas português, inglês e espanhol, disponíveis eletronicamente na íntegra. Como critérios de exclusão, foram artigos publicados em anais de congressos e resumos ou que não possuíam dados relevantes para o estudo.

A partir das buscas nas plataformas das bases de dados, foram identificados 121 artigos com potencial de relevância, sendo excluídos 4 por duplicidade, totalizando em 117 artigos. Após leitura do título e resumo foram selecionados 17 artigos, e excluídos 100. Em seguida, excluídos 12, por não responderem a questão norteadora do estudo, totalizando em 5 artigos para realizar a síntese qualitativa na íntegra, conforme mostra a Figura 1. Após leitura e análise do material encontrado, foram enumerados os artigos de 1 a 5.

Figura 1 - Fluoxograma de apresentação de escolha dos artigos científicos



Os artigos selecionados foram tabulados em Tabela Excel, identificados como: título do artigo; autores; país; local; ano; aspectos metodológicos; fonte de dados.

As buscas e o processo de seleção dos estudos ocorreram nos meses de julho e agosto de 2022.

RESULTADOS

De acordo com os resultados, as características dos estudos selecionados foram detalhadas no Quadro 1.

Quadro 1 - Caracterização dos artigos selecionados para esta revisão de escopo

Título	Autoria País Ano de Publicação	Tipo de Estudo	População Amostra	Fonte dos Dados
Artigo 1 - Principais diagnósticos de enfermagem mais evidentes em pacientes com Púrpura Trombocitopênica Imune: relato de experiência	Silva MBBX Brasil 2018	Relato de experiência	Sistematização da assistência de enfermagem para pacientes acometidos com PTI	SciELO
Artigo 2 - A segurança hemoterápica: desafios e perspectivas para a equipe de enfermagem	Mota LMT, Ribeiro WJS Brasil 2019	Revisão de literatura	Serviço de enfermagem em transfusão sanguínea	SciELO
Artigo 3 - Púrpura trombocitopênica idiopática e suas manifestações clínicas, diagnósticos e tratamentos: uma revisão integrativa	Araújo RC, Souza AEB Brasil 2020	Revisão Integrativa de Literatura	Principais sintomas de PTI	Google Acadêmico
Artigo 4 - A sistematização da assistência de enfermagem ao paciente portador de púrpura trombocitopênica imune	Mestre ESCM, Costa ARV, A Cristina Brasil 2021	Relato de experiência	Pacientes acometidos pela PTI	BVS
Artigo 5 - Atuação do enfermeiro na segurança hemoterápica: desafios e perspectivas	Mendes SO Brasil 2022	Revisão da literatura	Equipe de Enfermagem	BVS

No artigo 1, os principais diagnósticos de enfermagem mais evidentes para pacientes com PTI ocorreram de acordo com a patologia hematológica, diagnosticada pela produção de anticorpos dirigidos contra proteínas da membrana plaquetária.

Em relação ao artigo 2, houve consideração para o serviço de hemoterapia importante para a manutenção da vida de pacientes com determinadas patologias que necessitam de procedimentos tratados por hemoterapia. Já o artigo 3, realizado por meio de uma revisão de literatura, possibilitou verificar a contextualização da fisiopatologia da PTI, suas manifestações clínicas, diagnósticos e tratamentos.

O objetivo do artigo 4 foi destacar a importância da sistematização ao paciente portador de PTI. Considera-se que a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) organiza o trabalho profissional quanto ao método, recursos humanos e instrumentos, tornando possível a operacionalização do processo de Enfermagem, pelo compartilhamento de experiência. Nesse âmbito a consequente importância da SAE para

a formação do enfermeiro e posterior prática profissional, resulta numa melhor qualidade assistencial a ser ofertada ao paciente.

O último artigo, denominado 5, ressaltou a atuação do enfermeiro durante os processos de trabalho, evidenciando a segurança transfusional e enfatizando os instrumentos e materiais utilizados objetivando garantir a segurança e a qualidade do procedimento de transfusão de hemoderivados.

DISCUSSÃO

A patogênese da PTI requer estudos para ser identificada, já que essa anormalidade pode decorrer de alguma deficiência genética ou ser adquirida, resultando da presença de autoanticorpos contra a protease que cliva o fator de von Willebrand, a ADAMTS-13. A redução dessa protease libera multímeros do fator de von Willebrand e determina a formação de trombos, fato este que pode ser confundida com o lúpus¹¹.

Além disso, a PTI é um distúrbio microvascular oclusivo, que pode levar a microtrombos e isquemia, particularmente no cérebro, e glomérulos renais^{2,9}. Na verdade, as alterações neurológicas (cefaleia, convulsões, hemiparesia e confusão mental transitória) e renais são manifestações clínicas comuns. E com relação ao desfecho desta doença, a morte por falência de múltiplos órgãos e cefaleia reminiscente ocasional também já foram descritas¹¹.

Corroborando com os artigos 2 e 5, um estudo realizado onde se descreve a necessidade de se aumentar a segurança nas transfusões sanguíneas e, ao mesmo tempo, criar instrumentos que permitam documentar, nos prontuários dos pacientes submetidos a este tipo de procedimento, os registros relacionados à transfusão, como data, hora de início e término da transfusão de sangue, sinais vitais no início e no término, origem e identificação das bolsas dos hemocomponentes, identificação do profissional responsável e registro de reações transfusionais¹².

Além disso, são necessárias a verificação e registro dos sinais vitais (temperatura, frequência respiratória, pressão arterial e pulso) do paciente submetido ao procedimento, imediatamente antes do início e após seu término; o acompanhamento nos primeiros dez minutos da transfusão por profissional de saúde qualificado; e o monitoramento dos pacientes durante o transcurso do ato transfusional. Tais ações possibilitam não só a detecção precoce de eventuais reações adversas, mas também sua notificação.

Quanto a SAE descrita no artigo 4, foram levantados alguns diagnósticos segundo os Diagnósticos de Enfermagem da Nanda 2012-2014, para a elaboração de um plano de cuidado ao paciente. O primeiro diagnóstico descrito foi o de Risco de Sangramento relacionado a coagulopatias inerentes, diagnóstico pertinente quando há baixo número de plaquetas. O segundo foi risco de infecção relacionado a pele rompida por procedimentos invasivos, na vigência de cateter periférico por ferida operatória diante de cuidados para se evitar infecções. O terceiro foi sobre a ansiedade em retornar ao domicílio após bastante tempo internado em ambiente hospitalar. Quadros de ansiedade relacionada à mudança no

estado de saúde, evidenciada por inquietação e relato de preocupações por mudanças nos eventos de vida, geralmente são elaborados¹³.

A PTI, portanto, é considerada uma manifestação rara e grave e os estudos analisados reforçam a importância do diagnóstico precoce e tratamento agressivo devido à sua alta morbidade.

CONCLUSÃO

O estudo possibilitou evidenciar que a PTI é considerada uma doença grave e de difícil diagnóstico, pois pode ser confundida com outras doenças, além do seu tratamento ser específico com procedimentos de plasmaférese e transfusões sanguíneas em unidades especializadas e de alta complexidade assistencial. Nesse sentido, a equipe de enfermagem deve acompanhar as evidências científicas sobre a doença e estar cada vez mais esclarecida e preparada para implementar cuidados específicos à pessoas portadoras desse tipo de doença. O enfermeiro precisa ser estimulado a desenvolver pesquisas nesta temática, ante a sua relevância para o cuidado.

REFERÊNCIAS

1. Chen C, Song J, Wang Q, Wang LH, Guo PX. Mean platelet volume at baseline and immune thrombocytopenia relapse in Chinese newly diagnosed patients: a retrospective cohort study. *Hematology*, 2018; 23(9):643-52.
2. Liu XG, Bai XC, Chen FP, Cheng YF, Dai KS, Fang MY, et al. Chinese guidelines for treatment of adult primary immune thrombocytopenia. *Int J Hematol*. 2018; 107(6):615-23.
3. Goubran H, Harta C, Othman B, Seghatchian J. Flow cytometry and immune thrombocytopenic purpura. *Transfusion and Apheresis Science*. 2018; 57(6):800-3.
4. Oliveira H. *Hematologia clínica*. 3. ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 1988.
5. Go RS, Winters JL, Leung N, Murray DL, Willrich MA, Abraham RS, et al. Thrombotic microangiopathy care pathway: consensus statement for the mayo clinic complement alternative pathway-thrombotic microangiopathy (CAPTMA) disease oriented group. *Mayo Clinic Proc*. 2016; 91(9):1189-211.
6. Sasaki T, Yasuda T, Abe D, Miyano R, Kainaga M, Tomura N, et al. A case of multiple cerebral infarction preceding acute exacerbation of idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2019; 28(3):789-91.
7. Wang J, Wang B, Sun Z, Xue K. Therapeutic effects of rituximab combined with cyclophosphamide on refractory idiopathic thrombocytopenic purpura. *Exp Ther Med*. 2019; 17(3):2137-42.
8. Azevedo BRA, Paula Junior MR. Terapias adicionais a plasmaférese como tratamento da púrpura trombocitopênica trombótica. *Vitalle Rev Ciênc Saúde*. 2020; 32(3):247-56.
9. Silva PS, Nogueira VO. Hemoterapia: as dificuldades encontradas pelos enfermeiros. *ConScientiae Saúde*. 2007; 6(2):329-34.

10. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG; PRISMA Group. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *PLoS Med.* 2009; 6(7):e1000097.
11. Faco MM, Leone C, Campos LM, Febrônio MV, Marques HH, Silva CA. Risk factors associated with the death of patients hospitalized for juvenile systemic lupus erythematosus. *Braz J Med Biol Res* 2007; 40(7):993-1002.
12. Mattia D. Assistência de enfermagem em hemoterapia: construção de instrumentos para a gestão da qualidade [dissertação]. Florianópolis (SC): Universidade Federal de Santa Catarina, Programa de Pós-Graduação em Gestão do Cuidado em Enfermagem; 2014.
13. Santos SP, Tanaka LH, Gusmão A, Abreu RGS, Carneiro IA, Carmagnani MIS. Avaliação dos registros de enfermagem em hemoterapia de um hospital geral. *Av Enfermeria.* 2013; 31(1):103-12.

Envio: 13/09/2022

Aceite: 29/11/2022