

Purpura trombocitopenică idiopatică

Idiopathic thrombocytopenic purpura

Dr. TĂNĂSESCU MONICA

REZUMAT

Purpura trombocitopenică idiopatică face parte din grupa trombocitopeniilor prin hiperdistrucție imunologică. Este definită ca o stare patologică de hiperdistrucție trombocitară periferică, perioada de viață trombocitară fiind scurtată prin mecanism imunologic, ce depășește capacitatea organismului de trombocitopoeză compensatorie. La copii prognosticul este mai bun.

În acest articol este prezentat cazul unei femei tinere diagnosticată în stadiu precoce de boală, încadrându-se în faza cronică de boală.

Cuvinte cheie: stare patologică, purpură trombocitopenică

ABSTRACT

Idiopathic thrombocytopenic purpura is included in the group of thrombocytopenics produced by immunological overdistruction. It is defined as a pathological state of peripheric overdistruction of platelets, the platelet lifespan being shorted through an immunologic mechanism which surpasses the capacity of the body to produce platelets in compensation. In children the prognostic is better.

This article presents the case of a young woman diagnosticated in an early stage, included in the chronic fase of the disease.

Key words: pathological state, thrombocytopenic purpura

FORME CLINICE

- Forma acută – cu creșterea rapidă a numărului de trombocite;
- Forma cronică – menținerea constantă a numărului scăzut de trombocite după o perioadă de 6 luni de la debut;
- Forma recurentă – normalizarea tranzitorie a trombocitelor în 6 luni, dar cu recădere după această perioadă.

Ultimele două se încadrează în boala Welhov.

Pacienta A.E., sex feminin, în vârstă de 37 ani, din mediul rural (zonă de munte, minieră, cu apă calcaroasă, zonă poluată de un combinat

din apropiere), șomeră, se prezintă frecvent la cabinetul de medicină de familie pentru a-și însoți fiica în an terminal la liceu și are o stare de astenie marcată cu randament scăzut.

Din relatările asistentei am aflat că aceasta acuză frecvent lipotimii și sincope la domiciliu pe care le ignoră și nu se prezintă la medic pentru un consult medical, cu toate că este totuși de părere că ar fi necesare anumite investigații.

După mai multe vizite cu fiica, la sugestia medicului de familie care susține că are o paloare marcată la scurt timp după o pneumonie, se hotărăște să solicite un consult medical după 2 săptămâni de la infecția pulmonară.

Anamneza relevă următoarele:

- *Antecedente heredo-colaterale*: tatăl cu DZ tip II;
- *Antecedente personale*:
 - menarha la 13 ani, 2 nașteri, fără avorturi;
 - menstra este regulată cu menometroragie (flux abundent, minim 7 zile/lună);
 - parestezii la nivelul membrelor inferioare cu senzație de rece la acest nivel;
 - acrocianoza – nu poate preciza data apariției acesteia;
 - mică gușă endemică – din copilărie;
 - nu a suferit intervenții chirurgicale;
 - nu a beneficiat de transfuzii;
 - nu consumă medicamente, alcool;
 - nefumătoare;
 - sincope și/sau lipotimii.
- *Condiții de muncă și viață*:
 - șomeră, fostă bucătăreasă;
 - locuiește în zonă de munte, cu înregistrări frecvente ale celor mai scăzute temperaturi din țară;
 - încălzirea se face cu lemne și cărbuni;
 - nu au apă curentă;
 - zonă poluată – pulberi de ciment de la combinatul din apropiere ce afectează atmosfera, apa potabilă, alimentația;
 - sursa de apă este calcaroasă, din ape de suprafață;
 - în zonă nu se respectă condițiile de instalare corespunzătoare a WC-urilor și sursa de apă.
- *La primul consult în status post-pneumonie prezintă*:
 - T.A. = 120/80 mmHg; G = 69 kg; I = 1,70 m; AV = 80/min;
 - afebrilă, un sindrom dispeptic: gust dulceag, jenă epigastrică cu iradiere posterioară;
 - astenie marcată;
 - petesii minore;
 - numeroase echimoze în zonele expuse la loviri accidentale frecvente (de marginea patului), aflate în diferite stadii de evoluție;
 - gingivoragii minore la periaj mai intens;
 - tușeu rectal negativ, fără modificări ale materiilor fecale sau urinii.
- *Primele analize recoltate au arătat*:
 - WBC = 6,5 10⁹/l; LYM = 2,04 10⁹/l; MID = 0,46 10⁹/l; GRA = 4,00 10⁹/l; Ly% = 31,4 ; Mi% = 7,1; Gr% = 61,5
 - RBC = 4,64 10¹²/l; HGB = 9,6 g/dl (N : 12- 17,4 g/dl); HCT = 30,1 % (N : 36-52 %); MCV = 65 fl (N: 76-96 fl); MCH = 20,8 pg (N : 27-32 pg); MCHC = 32 g/dl; RDWc = 18,1%;

- PTL = 42 10⁹/l (N : 150-400 10⁹/l); PCT = 0,05%; MPV = 12,2 fl; PDWc = 40,8%
- Glicemie = 90,64 mg/dl; AST/GOT = 17,4 U/l; ALT/GPT = 10,68 U/l; BIL.D = 0,19 mg/dl; BIL.T = 0,89 mg/dl; Calcium MTB = 9,13 mg/dl; VSH = 30/60 mm 1h/2h (N : 6-12/ 7-20mm/ 1h/2h)

Pacienta este îndrumată către **Secția de Hematologie** unde de efectuează următoarele investigații:

- Examen clinic general

Stare generală bună, tegumente și mucoase palide, zgomote cardiace ritmice, TA = 120/80 mmHG, AV = 80 /min., ficat sub rebord;

- Analize de laborator:

- WBC = 6,5 10⁹/l; HGB = 9,2 g/dl (N : 12- 17,4 g/dl);
- PTL = 61000/mmc;
- Acid uric = 1,89 mg/dl; VSH = 21 mm/h, bilirubini în limite normale; T Quick = 19,2", AP = 68,5 %; INR = 1,3, Ac anti HVC = negativi; Sideremie = 48,5 mg%

- Frotiu periferic:

- neutrofile nesegmentate = 2%;
 - neutrofile segmentate = 60%;
 - trombocite = 2-7;
 - relativ frecvente eritrocite conglomerate, anizocitoza hipocromă, anizocite cu microcitoză multiple.
- Puncție sternală de recoltare de măduvă osoasă:
- măduvă normocelulară cu cantitate redusă de grăsime, cu prezența seriilor cu R A/G păstrat;
 - deviere la stânga pe seria granulocitară;
 - seria megacariocitară bine reprezentată;
 - rare micromegakariocite, dar mai frecvente megacariocite cu nucleu hiperlobulat;
 - seria eritrocitară este redusă ușor ca număr, cu număr mai mare de nuclei liberi;
 - mieloblaști = 8%; promieloblaști = 15%; mielocite = 7%; Segmentate = 39%; eozinofile = 6%; leucocite = 6% eritroblaști 1%; bazofile = 2%; policromatici = 6%; oxifili = 7%.

- Endoscopie gastro-intestinală:

- esofag normal;
- stomac pe fața posterioară cu 2 mici eroziuni de 0,1-2 mm care au sângerat mai ușor;
- bulb normal;
- PTL = 61000/mmc;
- Acid uric = 1,89 mg/dl; VSH = 21 mm/h, bilirubini în limite normale; T Quick = 19,2",

- AP= 68,5 %; INR = 1,3, Ac anti HVC = negativ; Sideremie = 48,5 mg%;
- Ag HBs = negativ, HIV = negativ.
- Consult endocrinologic:
- Sindrom hiperkinetic cardiovascular.
- Diagnostic de externare:
- Trombocitopenie idiopatică;
 - Anemie feriprivă;
 - Ulcer gastric activ;
 - Gușă difuză – sindrom hiperkinetic cardiovascular.
- Tratament la externare:
- Acid folic 2 cps/zi;
 - Sucralan – 4 cpr./zi;
 - Omeran – 1 cps/zi, dimineața;
 - Tardyferon – 2 cpr./zi.
- Recomandări la externare:
- consultări regulate la specialitatea de hematologie, la alte specialități și cabinetul medicului de familie (dispensarizare);
 - inițierea tratamentului cu Dexametazonă, deoarece valorile trombocitelor rămân relativ constant scăzute;
 - repaus la pat, evitarea oricărui traumatism, evitarea frigului;
 - în remisiuni, activitatea este nelimitată;
 - educația pacientei cu privire la boală, complicații posibile, evitarea factorilor care pot provoca exacerbarea;
 - autocontrolul bolii;
 - de evitat consumul de sare (regim total desodat) consumul de ciocolată, citrice (mandarine, portocale), zmeură, căpșuni;
 - regim bogat în fructe (cu excepția celor de mai sus menționate) și proteine;
 - evitarea ocaziilor de producere a traumatismelor;
 - evitarea infecțiilor intercurente, mai ales cele virale;
 - evitarea contactului cu substanțe toxice;
 - solicitarea serviciului de ambulanță în cazuri grave.

Consult Institutul Parhon

- Analize de laborator:
- WBC = 10,2 10⁹/l; HGB = 13 g/dl; Nesegmentate = 38,8%
 - PTL = 69000/mmc;
 - Glicemie = 95 mg/dl; TGO = 15 UI; TGP = 12 UI, TGG = 124 mg/dl; colesterol = 211 mg/dl; creatinina = 0,71 mg/dl; calcemie = 9,2 mg/dl; magneziu = 2,47 mg/dl; TSH, ELISA = 0,39μUI/ml (N= 0,44-3,45μUI/ml);
 - EMC: testul este pozitiv

Ecografie tiroidiană:

- LD = 21/23,4/43,7 mm;
- aspect micronodular;
- circulație scăzută;
- LST = 23,6/28/41, 8 mm;
- aspect similar în 1/3 medie spre inferior-anterior;
- mic chist de 2/2/1,8 mm, cu calcificare marginală;
- fără adenopatii latero-cervicale bilaterale.

Radiografie toracică:

- microcalcificări în zonele apicale (sechele TBC).

Radiografie de șa turcească:

- șa turcească în limite normale;
- deviere la stânga pe seria granulocitară.

Examen genital:

- pilozitate aproape absentă în zona mediopubiană;
- RVP rectocel;
- aspect hipotrofic al vulvei;
- stare menstruală, cu sterilet;
- FDS vaginale scurtate;
- uter în limite normale, fibromatos, liber anexial.

Consult cardiologic:

- Ritm sinusal, fără modificări, AV = 66/min.

Consult oftalmologic:

- FO: pupile normal conturate, colorate normal
- Exo - 11,5/12///92
- Artere, vene, retină – normale
- TOD = 7/5,5
- TOS = 7/5,5

Diagnostic la externare:

- trombocitopenie idiopatică;
- gușă micronodulară;
- fibromatoză uterină;
- rectocel.

Spitalul Clinic Fundeni – unde este luată în evidență

Diagnostic diferențial

- Producția scăzută de trombocite
- Leucemie, limfom, mileom multiplu, granulocel, metastaze din carcinoame
- Hipoplazie medulară idiopatică
- Hipoplazie medulară secundară post-chimioterapie, radiații, insecticide, alcool, medicamente, virusuri (virale, ale căilor respiratorii; rubeolă, varicelă, HIV, vaccinările)
- Anomalii ereditare: trombocitopenia autozomal dominantă, anomalia May-Hegglin, Sindromul Wiskott - Aldrich, boala Marchiafava - Micheli
- Anemii megaloblastice – deficit vitamina B12 și acid folic
- Sindroame mielodisplazice

- Scurtarea duratei de viață a trombocitelor
- Purpura trombocitopenică autoimună
- Purpura transfuzională
- Purpura neonatală alloimună
- Purpura imunologică secundară
- Purpura trombotică trombocitopenică Moschovitz
- Sindromul hemolítico-uremic
- Hemangiomul cavernos gigant
- Hemangioame masive
- Proteze valvulare cardiace
- CID
- Splenomegalii masive
- Tromboze masive
- Infecții acute
- By-pass cardiopulmonar
- Sechestrarea trombocitelor în splină
- Hipersplenism – splenomegalie congestivă (ciroză hepatică) infiltrativă □

EVOLUȚIA CAZULUI

- Regim igienico-dietetic, medicamentos respectat.
- La medicul de familie se constată diverse reacții ale terapiei cortizonice (irascibilitate, îngrășare, pierderi ale memoriei, fenomene de tip paranoid) indică inițierea tratamentului cu Marvelon care duce la scurtarea perioadei menstruale și cantități reduse ale fluxului acesteia.
- În ferestrele de minipuls terapie pacienta revine la o stare generală bună, scădere în greutate, reluarea activității cu mai multă eficiență, cu toate că analizele repetate ale trombocitelor rămân constant scăzute.
- Se va impune un tratament mai agresiv dacă boala se agravează, constând din corticoterapie masivă, imunosupresoare, gamaglobuline, androgen de sinteză, transfuzii cu masă eritocitară sau sânge integral, iar dacă apare rezistența la terapia medicamentoasă se indică splenectomie (dacă numărul de trombocite scade sub 30.000), precedată cu 2 săptămâni de vaccinare antipneumococică.

Prognosticul cazului:

- Imediat – favorabil, mai ales pentru formele ce răspund la corticoterapie și la copii;
- Tardiv cu complicații de tip hemoragie (în structurile nervoase centrale), hemoragii gastrointestinale, metroragii, reacții adverse medicamentoase, deces;

- Asocierea altor afecțiuni: hepatită, SIDA, LES, artrită reumatoidă, leucemiile cronice, limfoamele maligne, tumori solide;
- În caz de sarcină – aceasta agravează boala, crește incidența avorturilor spontane de două ori, mortalitatea infantilă este de 7-10%, riscul de trombocitopenie la nou-născut are incidență de 25%.

Particularitățile cazului:

- Pacienta nu solicită consult medical la apariția primelor semne, pe care le ignoră acuzând că are alte probleme;
- Este depistat cazul într-o epată inițială, în care starea generală nu s-a modificat semnificativ, calitatea stilului de viață nu s-a modificat după părerea pacientei;
- Nu s-au decelat autoanticorpi. □

CONCLUZII

- Purpura trombocitopenică idiopatică presupune prezența de autoanticorpi anti-trombocitari responsabili de distrucția prematură a trombocitelor, urmată de manifestări hemoragice;
- Numărul de trombocite trebuie să fie sub 150.000.000.000/l, cea severă cu valori sub 50.000.000.000/l;
- PTI are 2 forme: acută și cronică;
- Este afectat sistemul hemopoetic;
- Implicații genetice până acum nedovedite;
- Incidența formei acute este de 10-40 cazuri noi la un milion de locuitori, iar cea cronică de 66 de ori;
- Incidența formei acute este mai mare la copiii între 2-6 ani, forma cronică predomină la adulți (20-40 de ani), dar poate afecta orice vârstă;
- Semnele și simptomele asociate:
 - Petesii și echimoze pe piele;
 - Hemoragii din mucoase (epistaxis, gingivoragii, bule hemoragice pe mucoasa bucală, metroragii, hemoragii digestive, hematurie);
 - Hemoragii cerebro-meningiene;
 - Hemoragii retiniene;
 - Hemoragii sclerale;
 - Splenomegalie moderată în 30% dintre cazuri;
 - Forma acută are frecvență egală între sexe, iar cea cronică este de 3:1 (feminin/masculin). □

Brains of depressed people handle pain differently

Scientists have found clues in the brains of people with major depression that might help explain why so many depressed people also battle chronic pain, according to a U.S. study published on Monday.

Brain imaging showed people with depression had more activity in brain regions involved in emotions when they anticipated or experienced pain, the researchers found.

Irina Strigo of the University of California San Diego and colleagues told volunteers eight seconds beforehand that a painful experience was coming — being touched on the arm with a device hot enough to cause brief pain but not injury.

“Not only do you really show this high activation of emotional areas when the pain was not there, but when the pain is there you see this help-

lessness, not even trying to modulate your experience,” Strigo said in a telephone interview.

Her team tested 15 people in their mid-20s diagnosed with major depression but not taking medication to treat it. Their magnetic resonance imaging brain scans were compared to those of 15 similar people who did not have depression.

While anticipating the pain, the people with depression registered increased activation in brain circuitry involved in processing emotions, including structures called the amygdala and insula, compared with the people with no depression.

During the five seconds while their arm was touched with the hot device, their brains continued to show increased emotional activation. But at the same time, brain networks nor-

mally involved in mitigating pain were less activated in the depressed people than the others.

More than three quarters of depressed people have recurring or chronic pain, while 30 percent to 60 percent of people with chronic pain report symptoms of depression, the researchers wrote in the *Archives of General Psychiatry*.

“If a person has chronic pain together with depression, this is a very debilitating condition. This condition is very difficult to treat and the disability is much higher and the cost of treatment is very high,” Strigo said.

She said the study’s findings may point toward new ways to help patients, either through behavioral therapies or perhaps drugs.

Source: REUTERS/HEALTH – Washington

Vizitați site-ul

SOCIETĂȚII ACADEMICE DE MEDICINĂ A FAMILIEI

www.samf.ro