

**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**  
**FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO**  
**PROGRAMA DE MESTRADO PROFISSIONAL EM HEMOTERAPIA E**  
**BIOTECNOLOGIA**

**PATRÍCIA OLIVEIRA DA CUNHA TERRA**

**Caracterização clínica e preditores de risco de morte em pacientes com  
púrpura trombocitopênica trombótica do Hospital das Clínicas da  
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo**

**RIBEIRÃO PRETO (SP)**

**2023**

**PATRÍCIA OLIVEIRA DA CUNHA TERRA**

**Caracterização clínica e preditores de risco de morte em pacientes com  
púrpura trombocitopênica trombótica do Hospital das Clínicas da  
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo**

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, da Universidade de São Paulo, como parte das exigências do Mestrado Profissional em Hemoterapia e Biotecnologia, para a obtenção do título de Mestre.

Orientador: Dra. Luciana Correa Oliveira de Oliveira

**RIBEIRÃO PRETO (SP)**

**2023**

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo ou pesquisa, desde que citada a fonte.

### **Ficha Catalográfica**

Terra, Patrícia Oliveira da Cunha

Caracterização clínica e preditores de risco de morte em pacientes com púrpura trombocitopênica trombótica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. - Ribeirão Preto, 2023.

56 f; 30 cm.

Dissertação de mestrado profissional apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Área de concentração: Hemoterapia e Medicina Transfusional.

Orientador: Dra. Luciana Correa Oliveira de Oliveira

1. Púrpura trombocitopênica trombótica. 2. Mortalidade Hospitalar. 3. Troca plasmática terapêutica. 4. Hemólise.

**PATRÍCIA OLIVEIRA DA CUNHA TERRA**

**Caracterização clínica e preditores de risco de morte em pacientes com  
púrpura trombocitopênica trombótica do Hospital das Clínicas da  
Faculdade de Medicina de Ribeirão preto da Universidade de São Paulo**

Dissertação apresentada à Faculdade de  
Medicina de Ribeirão Preto, da  
Universidade de São Paulo, como parte das  
exigências do Mestrado Profissional em  
Hemoterapia e Biotecnologia, para a  
obtenção do título de Mestre.

**BANCA EXAMINADORA**

Aprovada em \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 2023.

Prof. Dr.: \_\_\_\_\_ Instituição: \_\_\_\_\_

Julgamento: \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_

Prof. Dr.: \_\_\_\_\_ Instituição: \_\_\_\_\_

Julgamento: \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_

Dra. Luciana Correa Oliveira de Oliveira Instituição: Faculdade de Medicina de  
Ribeirão Preto – USP – Orientadora

Julgamento: \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_

## **AGRADECIMENTOS**

A Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, ao Departamento de Imagens Médicas e ao Hemocentro de Ribeirão Preto pela oportunidade da realização do estudo.

Aos pacientes, pelos ensinamentos e dados fornecidos.

À Dra. Luciana Correa Oliveira, minha orientadora, pela confiança depositada em mim na realização desta pesquisa, pelo apoio e ensinamentos compartilhados.

Ao Dr. Gil Cunha De Santis, pelo estímulo à pesquisa e pela colaboração na realização deste trabalho.

Ao Dr. Benedito de Pina Almeida Prado, pelos ensinamentos e zelo com os registros dos procedimentos de aférese realizados no Hemocentro de Ribeirão Preto.

Aos servidores do setor de arquivo do Hospital de Clínicas de Ribeirão Preto, por possibilitarem a coleta dos dados.

Ao meu esposo, Arthur, pelo apoio incondicional, pelo incentivo e paciência nos momentos difíceis, por seu amor.

À minha família, por propiciarem condições para meu estudo, pelos valores ensinados e sempre por estarem ao meu lado.

Aos meus colegas de residência em Hematologia e Hemoterapia, pelo companheirismo e estímulo para realização dessa pesquisa.

A todos que colaboraram para realização deste estudo.

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – Brasil (CAPES), a qual dedico meus agradecimentos.

## RESUMO

TERRA, P. O. C. **Caracterização clínica e preditores de risco de morte em pacientes com púrpura trombocitopênica trombótica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.** Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Ribeirão Preto, 2023.

**Introdução:** A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é uma doença rara caracterizada por episódios agudos de trombose sistêmica microvascular e é associada com alta morbidade e mortalidade, especialmente com diagnóstico tardio (a partir de 6-7 dias). **Objetivos:** Os dados de PTT no Brasil são escassos, então nosso objetivo é caracterizar a apresentação clínica e identificar preditores de risco de morte em pacientes com PTT admitidos em um centro único do Brasil. **Métodos:** Nesse estudo retrospectivo conduzido no Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, pacientes submetidos a troca plasmática terapêutica (TPT) entre janeiro de 2000 a julho de 2021 com diagnóstico clínico presuntivo ou confirmado de PTT foram avaliados em relação a características epidemiológicas, clínicas, laboratoriais e tratamento. **Resultados:** Um total de 50 pacientes (90% mulheres), com mediana de idade (IQR) de 34.1 (27-47), foram incluídos, dos quais 12 (24%) morreram. Os sintomas mais frequentes foram neurológicos (96%), sangramento (76%), gastrointestinal (52%), febre (38%) e cardiovascular (22%). Déficit neurológico focal e sintomas cardiovasculares foram mais frequentemente observados no grupo não sobrevivente ( $P= 0.0019$  e  $P= 0.007$ , respectivamente). A média  $\pm$  DP do número de dias no início dos sintomas a primeira TPT foi  $12.22 \pm 7.91$ . Identificamos uma associação do escore MITS (do inglês, *Mortality in TTP score*)  $\geq 2$  pontos ( $P= 0.04$ ), maior bilirrubina indireta ( $P= 0.0006$ ), transfusão de plaquetas ( $P= 0.027$ ), e maior número de concentrado de hemácias transfundidos ( $P= 0.025$ ) com mortalidade. **Conclusões:** O diagnóstico tardio parece ser associado com uma maior frequência de sintomas neurológicos e mortalidade. A intensidade da hemólise e sinais de isquemia orgânica, como sintomas cardiovasculares e déficit neurológico focal, são indicadores de risco de morte.

**Palavras-chave:** púrpura trombocitopênica trombótica; mortalidade hospitalar; troca plasmática terapêutica; hemólise.

## ABSTRACT

TERRA, P. O. C. **Clinical characterization and predictors of death risk in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura of Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.** Dissertação (Master degree) – Medical School of Ribeirão Preto, University of São Paulo. Ribeirão Preto, 2023.

**Introduction:** Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) is a disease characterized by acute systemic microvascular thrombosis and is associated with a high morbidity and mortality, especially in delayed diagnosis (beyond 6-7 days). **Aims:** TTP data in Brazil is scarce, so we aimed to characterize the clinical presentation and identify predictors of death risk in patients with TTP admitted at a single center in Brazil. **Methods:** In this retrospective study conducted at Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, patients who underwent therapeutic plasma exchange (TPE) between January 2000 to July 2021 with a presumptive clinical or confirmed diagnosis of TTP were evaluated regarding the epidemiological, clinical, laboratorial characteristics and management. **Results:** A total of 50 patients (90% female), with median age (IQR) of 34.1 (27-47), were enrolled, of which 12 (24%) died. The most frequent symptoms were neurological (96%), bleeding (76%), gastrointestinal (52%), fever (38%), and cardiovascular (22%). Neurological focal deficit and cardiovascular symptoms were more frequently observed in the non-survivor group ( $P= 0.0019$  and  $P= 0.007$ , respectively). The mean  $\pm$  SD number of days from beginning of symptoms to first TPE was  $12.22 \pm 7.91$ . We identified an association of a Mortality in TTP score  $\geq 2$  points ( $P= 0.04$ ), higher indirect bilirubin ( $P= 0.0006$ ), platelet transfusion ( $P= 0.027$ ), and higher number of transfused red blood cell units ( $P= 0.025$ ) with mortality. **Conclusion:** Delayed diagnosis appears to be associated with a higher frequency of neurological symptoms and mortality. The intensity of hemolysis and signs of organ ischemia, such as cardiovascular symptoms and focal neurological deficit, are indicators of death risk.

**Key words:** Thrombotic thrombocytopenic purpura; hospital mortality; therapeutic plasma exchange; hemolysis.