



**ABRASTA**

Associação Brasileira de Talassemia

[www.abrasta.org.br](http://www.abrasta.org.br)

# Conheça a PTTa

Púrpura trombocitopênica  
trombótica adquirida

# O que é púrpura trombocitopênica trombótica adquirida?

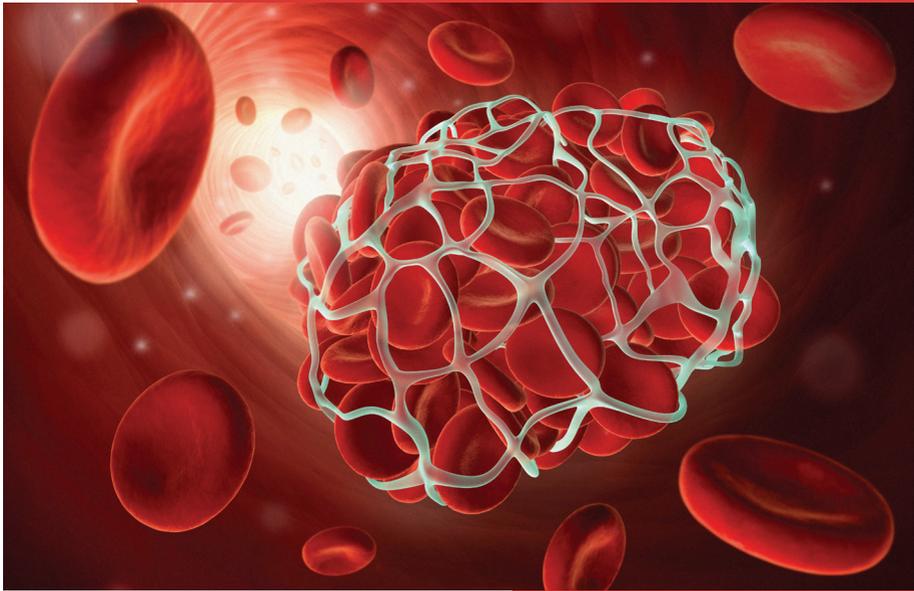
A púrpura trombocitopênica trombótica adquirida (PTTa) é uma doença do sangue muito rara e precisa ser diagnosticada e tratada a tempo para que o paciente tenha a melhor qualidade de vida e resultado no tratamento.

Com base no conhecimento das alterações que ocorrem no corpo de uma pessoa com PTTa, dizemos que é uma microangiopatia trombótica que apresenta alterações como anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia grave e/ou isquemia de órgãos causada por trombos ricos em plaquetas que ficam na microcirculação.

A púrpura trombocitopenica trombótica é uma doença do vaso sanguíneo, no lado da sua superfície que se chama endotélio. A doença do endotélio dos pequenos vasos causa a formação dos grupos de plaquetas que impedem a circulação adequada do sangue, possibilitando a quebra dos glóbulos vermelhos. Causando, portanto, a anemia e baixa no número de plaquetas que formam esses “grupos” nos pequenos vasos. Dessa forma, existe diminuição de sangue na microcirculação no corpo que pode levar a alterações neurológicas e renais.

## O que é uma “doença rara”?

O conceito de Doença Rara (DR), segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), é uma doença que afeta até 65 pessoas em cada 100 mil indivíduos, ou seja, 1,3 para cada 2 mil pessoas.



## Qual é o significado do nome PTTa?

Púrpura = manchas roxas

Trombocitopênica = plaquetas baixas

Trombótica = que causa trombos

adquirida = acontece ao longo da vida, não é herdada dos pais

# O que significam as **alterações** da PTTa?

## **Microangiopatia trombótica**

Doença na qual a passagem de sangue dentro de todos os pequenos vasos sanguíneos do corpo está reduzida, porque as plaquetas grudam umas às outras e formam pequenos trombos. Ocorrendo a trombocitopenia grave e anemia hemolítica microangiopática.

---

## **Anemia hemolítica microangiopática**

Anemia que ocorre por destruição dos glóbulos vermelhos dentro dos pequenos vasos sanguíneos porque se rompem ao passar pelo pequenos trombos formados pelas plaquetas. Como consequência, os glóbulos vermelhos ficam fragmentados (quebrados).

---

## **Trombocitopenia grave**

Diminuição importante do número de plaquetas que são consumidas para a formação dos pequenos trombos dentro dos pequenos vasos sanguíneos. As plaquetas são responsáveis pela coagulação do nosso sangue.

---

## **Isquemia de órgãos**

Diminuição ou parada do fluxo de sangue dentro dos pequenos vasos sanguíneos dos vários órgãos do nosso corpo, comprometendo o funcionamento desses órgãos.

---

## **Trombos ricos em plaquetas**

Coágulos de sangue repletos de plaquetas.

---

Fonte: Joly, 2017;<sup>1</sup> Zheng, 2020.<sup>2</sup>

# Saiba mais sobre a função do sangue e dos seus componentes

## O sangue e as células sanguíneas

O sangue é o líquido vermelho (um tecido vivo) que circula pelo corpo, levando oxigênio e nutrientes a todos os órgãos. Ele é produzido na medula óssea e é formado por uma parte líquida (plasma) e uma parte composta de pequenas células (glóbulos brancos, glóbulos vermelhos e plaquetas).

## Plasma

Com uma coloração amarelo-palha, é constituído por 90% de água, proteínas e sais minerais. Através do plasma, circulam por todo o organismo as substâncias nutritivas necessárias às células.

## Glóbulos brancos

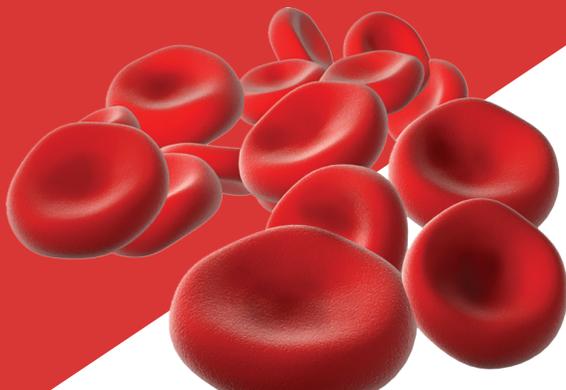
Também conhecidos por leucócitos, essas células são responsáveis por combaterem as infecções, destruindo diretamente as bactérias e vírus no sangue, além de produzirem globulinas, que fortalecem o sistema imunológico frente às doenças. São as células responsáveis pela defesa em nosso corpo.

## Glóbulos vermelhos

Também conhecidos como hemácias, eles são chamados assim devido ao alto teor de hemoglobina, uma proteína avermelhada que contém ferro. A hemoglobina, por sua vez, capacita os glóbulos vermelhos a transportar oxigênio a todas as células do corpo. Em outras palavras, são células vermelhas que têm a função de transportar oxigênio pelos órgãos do corpo.

## Plaquetas

Pequenas células que tomam parte no processo de coagulação sanguínea, pois se acumulam ao redor de uma lesão (cortes) e formam um “tampão” para interromper a perda de sangue. São as células responsáveis pela parada do sangramento quando ocorre algum corte.



# O que causa a PTTa?

Na pessoa saudável, as plaquetas, iniciam a formação de um coágulo (trombo de sangue) quando é preciso parar um sangramento pelo corpo.

O fator de von Willebrand é uma proteína do sangue que ajuda as plaquetas a grudarem entre si para formar o trombo. Uma enzima chamada ADAMTS13 quebra o fator de von Willebrand em pequenos pedaços para que a formação de trombos não seja permanente (isto é, se desfça assim que o sangramento for resolvido) e a circulação do sangue não fique prejudicada.

Nas pessoas com PTTa, o sistema imunológico do corpo reconhece a enzima ADAMTS13 como estranha e produz anticorpos (que normalmente são produzidos para combater substâncias estranhas que entram no corpo) contra a ADAMTS13 normal.



Como o sistema imunológico produz anticorpos contra uma estrutura normal do próprio corpo, esses anticorpos são conhecidos como autoanticorpos anti-ADAMTS13 (autoanticorpo para explicar que é da pessoa contra ela mesma).

Esses autoanticorpos ligam-se na ADAMTS13 para destruí-la, inibindo, portanto, sua função de quebrar o fator de von Willebrand. Assim, o fator de von Willebrand continua ajudando as plaquetas a formar trombos dentro dos vasos de sangue, mesmo quando não há sangramento, aumentando a formação de trombos (Figura 1B).<sup>1,5</sup>

**Portanto, a PTTa é causada pela defeito adquirido da enzima ADAMTS13.<sup>1,5</sup>**

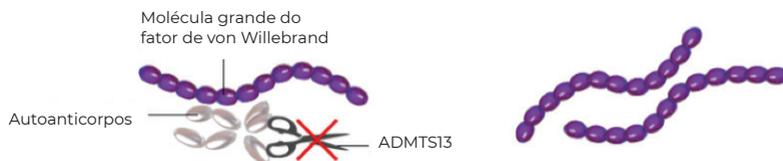
## O fator de von Willebrand

Um dos componentes do sangue que ajuda as plaquetas a se aglutinarem é chamado de fator de von Willebrand (FvW). As plaquetas são pequenas células encontradas no sangue e estão envolvidas na coagulação. Sua principal função é formar coágulos sanguíneos quando ocorre um sangramento. As plaquetas ficam grudadas para selar um corte ou lesão. Isso faz o sangramento cessar.

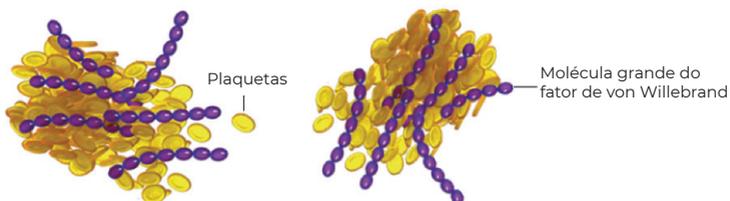
**Normalmente**, o fator de von Willebrand é dividido em pedaços menores por uma enzima chamada ADAMTS13.



**Nas pessoas com PTTa**, o sistema imunológico do corpo produz proteínas chamadas autoanticorpos que impedem a ADAMTS13 de cortar o fator de von Willebrand.



As moléculas grandes do fator de von Willebrand atraem plaquetas, formando coágulos de sangue mesmo quando não há sangramento. Esses coágulos podem bloquear o fluxo de sangue para órgãos importantes, como cérebro, coração ou rins, causando sérios problemas de saúde, como derrame ou convulsão. Os coágulos também podem destruir os glóbulos vermelhos, levando à anemia hemolítica.



## Fatores precipitantes que podem desencadear a PTTa

Existem alguns fatores precipitantes que podem desencadear a PTTa.<sup>1</sup>

### Doenças

- Infecções bacterianas
- Doenças autoimunes (lúpus eritematoso sistêmico, síndrome do anticorpo antifosfolípide)
- Pancreatite
- Câncer
- Síndrome da imunodeficiência adquirida (HIV)

### Procedimentos

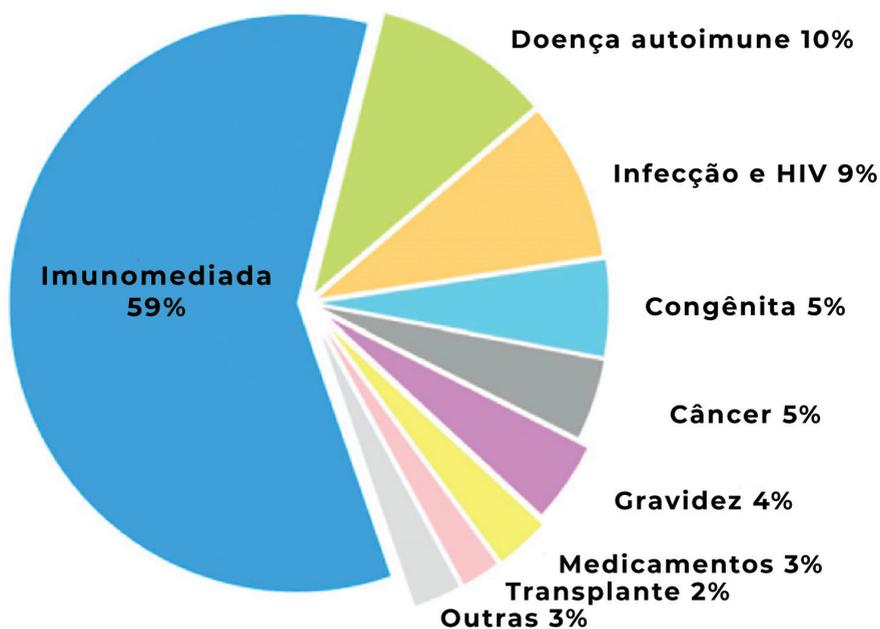
- Cirurgias
- Transplante de órgãos

### Medicamentos

- Mitomicina C
- Ciclosporina
- Quinino
- Clopidogrel
- Ticlopidina

### Gravidez

## Condições predisponentes associadas à PTTa



# A PTTa é comum?

## Em qual faixa etária ocorre?

Como já comentado, a PTTa é uma doença do sangue muito rara. Acontece em 2 a 6 casos por milhão de pessoas.<sup>2</sup> Ocorre mais em mulheres.



A **PTTa** é uma doença que acomete mais os **adultos**.<sup>1</sup> O pico de incidência ocorre **antes dos 50 anos**.<sup>8</sup>



## **A PTTa é hereditária (transmitida pelos pais aos filhos)?**

Não, a PTTa não é hereditária. O “a” significa adquirida, ou seja, algo que foi contraído (que aconteceu) ao longo da vida.

Existe outra doença, a PPT congênita, na qual ocorre uma alteração no gene que produz a enzima ADAMTS13.

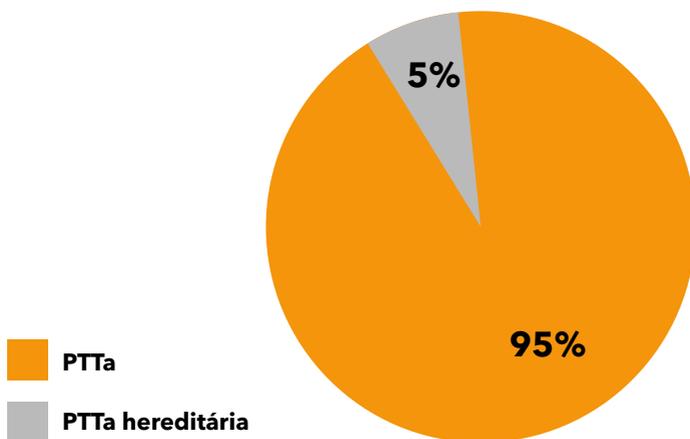
Essa alteração leva à deficiência congênita (desde o nascimento) grave da atividade de ADAMTS13, resultando em um quadro semelhante à PTTa. Mas, atenção, a PPT congênita não é a mesma doença que a PTTa.<sup>2</sup>

---

A PTT congênita é um **problema genético**, enquanto a PTTa é uma **doença autoimune com produção de autoanticorpos**.<sup>2</sup>

No geral, mais de 95% dos casos de PTT são adquiridas (PTTa) e menos de 5% são congênitas mais comum em crianças, mas pode se manifestar somente na vida adulta, especialmente, quando surge durante a gravidez.<sup>2</sup>

### **Púrpura trombocitopênica trombótica**



Fonte: Joly, 2017;<sup>1</sup>

# Incidência da PTT segundo a origem (adquirida ou congênita)

Como os tratamentos da PTT adquirida e congênita são diferentes, é importante saber diferenciar essas duas doenças e realizar o diagnóstico corretamente.<sup>1,2,5</sup>

## Diferenças entre PPT congênita e PPT adquirida

Características	PTT congênita	PTT adquirida (PTTa)
Idade	Crianças	Adulto
% dos casos de PTT	menos do que 5% dos casos	quase 95% dos casos
Ocorre por	Diminuição da função da enzima ADAMTS13 resultando na formação de microtrombos	
Causa a diminuição da função da ADAMTS13	Alteração do gene que produz a ADAMTS13	Produção de autoanticorpos anti-ADAMTS13

Fonte: Joly, 2017;<sup>1</sup> Zheng, 2020;<sup>2</sup> Moake, 2020.<sup>5</sup>

PTT, púrpura trombocitopênica trombótica



## É possível prevenir a PTTa?

Apesar de não ser possível prevenir a PTTa, porque ela é causada por alteração autoimune do organismo,<sup>1</sup> é possível fazer o diagnóstico precoce para a rápida introdução do tratamento adequado.<sup>2</sup>

Vale ressaltar que a PTTa pode recair mesmo depois de anos e, por isso, é importante acompanhamento regular com o hematologista mesmo com o paciente em remissão, ou seja, sem sintomas.

Atualmente, existem estudos de uso de medicamentos para diminuir a chance de recaídas de PTTa.

# Como fazer o diagnóstico precoce da PTTa?

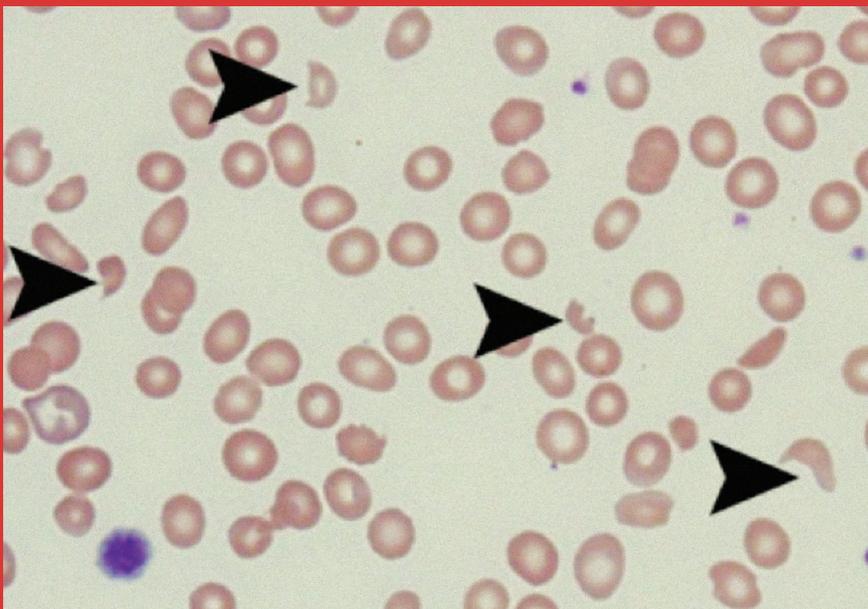
O diagnóstico precoce é feito pelo hematologista (médico especializado em doenças do sangue) que irá prestar atenção aos sinais e sintomas da pessoa e pedir exames laboratoriais corretos. O diagnóstico de PTTa é confirmado quando a atividade da enzima ADAMTS13 estiver menor do que <10%.<sup>9</sup>

Existem vários sintomas que podem estar relacionados à PTTa, mas nem todos estão presentes no diagnóstico. A presença de anemia hemolítica microangiopática e plaquetopenia já nos autoriza a pensar no diagnóstico de PTTa.<sup>1</sup> Os critérios diagnósticos da PTTa estão na tabela.

**Profissional de saúde: observar tríade - plaquetopenia, anemia hemolítica microangiopática e sinais/sintomas de disfunção de órgãos**

## Critérios para o diagnóstico da PTTa

Anemia hemolítica	<ul style="list-style-type: none"><li>• Aumento de reticulócitos</li><li>• Aumento de desidrogenase láctica (DHL)</li><li>• Aumento de bilirrubina indireta</li><li>• Coombs direto negativo*</li></ul>
Plaquetas	Geralmente < 30.000. A plaquetopenia da PTTa é moderada a severa
Sinais de destruição mecânica dos glóbulos vermelhos	Esquizócitos (células fragmentadas)
Excluir outras causas	Como sepse, coagulação intravascular disseminada



Lâmina (do microscópio) de células do sangue com esquizócitos (glóbulos vermelhos fragmentadas)

Fonte: ASH Image Bank

A avaliação da enzima ADAMTS13 é muito importante para confirmar o diagnóstico, mas a maioria dos serviços não tem esse exame disponível rapidamente. Assim, recomenda-se o início imediato do tratamento, após a coleta de uma amostra de sangue para posterior confirmação da atividade da ADAMTS13.

# Quais os sinais e sintomas mais comuns da PTTa?

Conhecer os sinais e sintomas da PTTa é de extrema importância porque ela é uma doença de início rápido, curso fulminante e evolução fatal se não diagnosticada e tratada rapidamente.<sup>12</sup>

Além da anemia, são descritas alterações neurológicas, sangramentos, alterações cardíacas, sintomas abdominais, alterações renais e febre.<sup>1</sup>

Mas nem todos os pacientes têm esses sinais e sintomas da PTTa. Por isso, é importante conhecer todas as alterações que podem ocorrer.

## Sinais e sintomas da PTTa

### Sintomas inespecíficos<sup>10</sup>

- Febre (46% dos casos)<sup>13</sup>
- Mialgia (dor muscular)
- Artralgia (dor articular)
- Mal-estar

### Sintomas relacionados a sangramentos<sup>5</sup>

(pela diminuição do número de plaquetas)

- Sangramento de gengiva ou nariz
- Hematomas e/ou petéquias (pontos vermelhos) na pele
- Sangue na urina
- Sangue nas fezes

### Sintomas relacionados aos microtrombos<sup>5,10</sup>

(pela isquemia)

- Coração: dor no peito, insuficiência cardíaca, arritmia
- Neurológicas (73%): convulsões, dor de cabeça, confusão, visão distorcida<sup>13</sup>, coma
- Abdominais: dor de estômago, náuseas, vômitos, pancreatite, colite
- Rins (46%)<sup>13</sup>: perda de proteína na urina, raro ter insuficiência renal

### Sintomas relacionados à anemia hemolítica<sup>5,10</sup>

(pela destruição dos glóbulos vermelhos e anemia)

- Palidez
- Cansaço
- Icterícia (olhos e/ou pele amarelados)
- Fadiga
- colite
- Rins (46%) 13%: perda de proteína na urina, raro ter insuficiência renal

# Se um familiar teve a PTTa, os outros têm que ficar mais atentos?

A PTTa é uma doença autoimune causada porque o corpo “pensa” que a enzima ADAMTS13 não é do paciente e produz autoanticorpos anti-ADAMTS13, com consequente acúmulo da molécula inteira do fator de von Willebrand e formação de trombos.<sup>15</sup>

Portanto, não é uma doença transmissível nem hereditária.

Lembre-se: a PPT congênita é um problema genético e não é o foco desta cartilha, familiares podem ter a doença.



# Que exames os médicos devem pedir para descobrir a doença?

## Para confirmação diagnóstica

### Dosagem da atividade da enzima ADAMTS13\*:

a atividade extremamente diminuída (<10%), confirma o diagnóstico de PTT.<sup>9</sup>

### Pesquisa dos anticorpos anti-ADAMTS13\*\*:

a presença de anticorpos confirma o diagnóstico de PTTa<sup>9,10</sup> - diferenciando-a da forma congênita.

Entretanto estes **exames não** estão prontamente **disponíveis** na maioria dos serviços de saúde e o **tempo para liberação** do resultado é longo<sup>8,10</sup>

\* a dosagem da atividade avalia se a enzima ADAMTS13 está quebrando ou não o fator de von Willebrand

\*\* a pesquisa de anticorpos diferencia entre a PTT congênita e a PTTa, uma vez que detecta os anticorpos no plasma

Para contornar a dificuldade de se ter rapidamente a resultado do exame com a dosagem da atividade da enzima ADAMTS13 e do anticorpo anti-ADAMTS13, e para não perder oportunidade de diagnosticar rapidamente a PTTa,

foram criados escores de probabilidade pré-teste para prever a possibilidade de ser deficiência de ADAMTS13.

O escore mais utilizado é o Plasmic, para avaliação rápida de adultos com microangiopatias trombóticas.<sup>14</sup>

## Que exames os médicos devem pedir para descobrir a doença?

**Tabela 4: Escore Plasmic para previsão de microangiopatia trombótica associada à deficiência grave da ADAMTS13**

Parâmetro	Pontos
Plaquetas <30.000/m <sup>3</sup>	1
Presença de hemólise (reticulócitos > 2,5% ou haptoglobina indetectável ou bilirrubina indireta > 2 mg/dL)	1
Sem câncer ativo	1
Sem história de transplante de medula óssea ou órgãos sólidos	1
VCM < 90 fL	1
RNI < 1,5	1
Creatinina < 2 mg/dL	1
<b>Risco de deficiência grave de ADAMTS13</b>	
Baixo risco	0 a 4 pontos
Risco intermediário	5 pontos
Alto risco	6 ou 7 pontos

Adaptada de Bendapudi, 2017.<sup>14</sup> VCM, volume corpuscular médio; RNI, relação normatizada internacional

## Outros exames são necessários para avaliação do quanto a PTTa está comprometendo o corpo do paciente.<sup>5,10</sup>

Outros exames diagnósticos para a PTTa	
Exames de sangue	Resultado
Hemograma	<ul style="list-style-type: none"><li>• Anemia</li><li>• Diminuição das plaquetas</li><li>• Esquizócitos</li></ul>
Avaliação de hemólise	<ul style="list-style-type: none"><li>• Aumento de bilirrubina indireta (causa a icterícia)</li><li>• Aumento de reticulócitos</li><li>• Diminuição importante de haptoglobina</li></ul>
DHL (desidrogenase láctica)	Aumenta pela destruição dos glóbulos vermelhos e pela isquemia secundária aos trombos
Avaliação da coagulação	<ul style="list-style-type: none"><li>• Tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) normal</li><li>• Tempo de protrombina (TP) normal</li><li>• Fibrinogênio normal</li><li>• D-dímero normal</li></ul>
Avaliação da função dos rins	Aumento de creatinina

Fonte: Moake, 2020;<sup>5</sup> Kucukyurt, 2020.<sup>10</sup>



## Que exames os médicos devem pedir para descobrir a doença?

### Clínica e exames laboratoriais para o diagnóstico?

Alguns sinais e sintomas, e resultados dos exames de laboratório iniciais podem sugerir o diagnóstico de PTTa.<sup>5</sup>

Clínica / sintomas	Laboratório / exames
Palidez (anemia hemolítica)	Provas de hemólise positivas (↑reticulócitos, ↑DHL, ↑BI)
Sangramentos (plaquetopenia < 30.000/m m <sup>3</sup> )	Sinais de destruição mecânica das hemácias (Esquizócitos)
Sinais de isquemia de órgãos-alvo (neurológico, renal, hepático, cardíaco)	Coombs direto negativo

Fonte: Moake, 2020;<sup>5</sup>

DHL, desidrogenase láctica; BI, bilirrubina indireta

**Para os médicos:**  
tríade clássica (sugere o diagnóstico de PTTa) plaquetopenia, anemia hemolítica e sinais/sintomas da disfunção de órgãos.



# É importante a opinião de um hematologista para confirmar o diagnóstico?

A PTTa é uma doença rara. Na dúvida, a opinião de um hematologista, pode ser importante.



# O diagnóstico da PTTa deve ser feito em centro de referência?

Como a PTTa é uma doença de início rápido e muito grave, o diagnóstico inicial será em um serviço de emergência médica e o tratamento em ambiente hospitalar. Por ser uma doença rara, é necessária a avaliação e o acompanhamento de um hematologista durante a internação, além do suporte de um hemoterapeuta.

Se esse local for um centro de referência para doenças hematológicas, ótimo! Se não for, importante buscar informações com hematologistas que tenham experiência na doença para orientações.

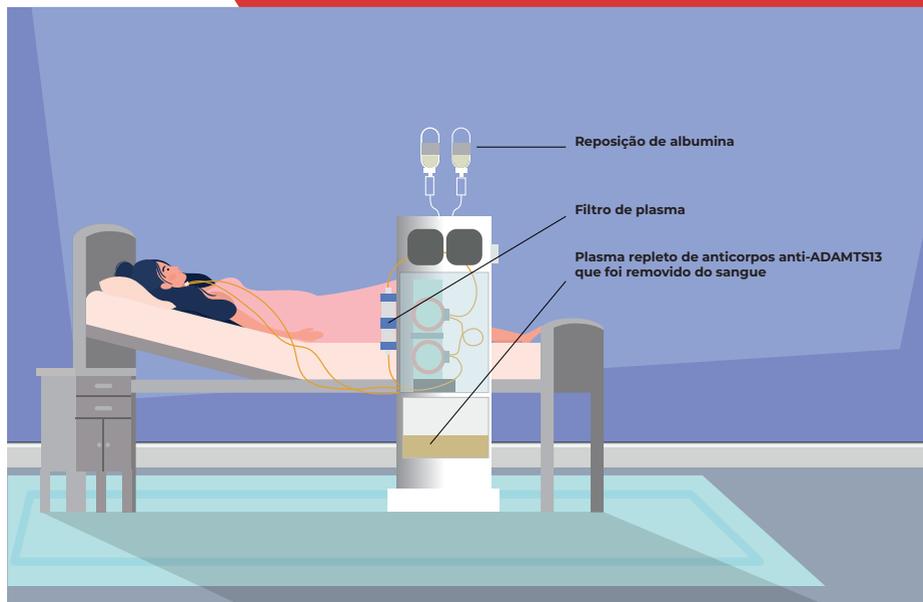
A taxa de mortalidade dos pacientes com PTTa diminuiu de 90% para até 20% com o tratamento de troca de plasma,<sup>15,16</sup> que é realizado pela equipe do banco de sangue.

O acompanhamento do paciente, após a alta, precisa ser feito com um hematologista. No centro de referência, o paciente pode ter acesso aos exames especializados para diagnóstico e acompanhamento da PTTa e a estrutura adequada do banco de sangue para o tratamento.

## Como o paciente vive após o diagnóstico da PTTa?

O médico é a melhor pessoa para orientar o paciente sobre todos os procedimentos necessários.

É bem comum a realização de um tratamento chamado Plasmaférese. Esse procedimento é feito em máquina própria para retirar o plasma com autoanticorpos anti-ADAMTS13 e trocar por um plasma normal. A plasmaférese demora algumas horas por dia e pode ter indicação por vários dias ou semanas.<sup>11</sup>



**Outros tratamentos  
poderão ser prescritos.**

**Seu médico é a pessoa mais  
adequada para lhe orientar.**

# O que os profissionais de saúde irão acompanhar após a alta hospitalar?

Mantendo o acompanhamento médico com o hematologista.

A atividade da ADAMTS13 e a presença dos anticorpos anti-ADAMTS13 no sangue são importantes para o diagnóstico da PTTa, mas também para o seguimento clínico dos pacientes. A avaliação desses exames ajuda a prever a recidiva da PTTa (Tabela 6). A atividade da ADAMTS13 <10% ao diagnóstico fecha o diagnóstico de PTTa<sup>18</sup> e, assim se mantendo após três a sete dias depois do início da plasmaférese, está associada a o aumento do risco de recidiva.<sup>19</sup> A atividade da ADAMTS13 <10% quando houver resposta clínica ou durante o acompanhamento estão associadas a maior risco de recidiva da doença.<sup>18</sup>

Valor da atividade da enzima ADAMTS13 no seguimento ambulatorial da PTTa	
Momento da evolução	Atividade da ADAMTS13 <10%
Ao diagnóstico	Diagnóstico Prognóstico
Na resposta clínica	Preditor de recaída
Durante seguimento	Preditor de recaída Fator de risco para AVC isquêmico

Fonte: Kremer-Hovinga, 2020 <sup>18</sup>

# Recidiva

Estima-se que 20% a 50% dos pacientes que tiveram PTTa e após o tratamento inicial continuam com baixa atividade de ADAMTS13 e/ou presença de autoanticorpos tenham uma recidiva da doença (volta da PTTa).<sup>20,21</sup>

O tratamento da recidiva é o mesmo do tratamento inicial.<sup>17</sup>

## Atenção aos sinais e sintomas

Se você apresentar alguma alteração que lembre a PTTa, peça a avaliação urgente de um hematologista.



## Algumas referências de locais onde encontrar orientações e conteúdos

ABHH - Associação Brasileira de Hematologia e Hemoterapia  
<https://abhh.org.br/>

### UNICAMP

<https://www.hemocentro.unicamp.br/doencas-de-sangue/>

### ABRASTA - Associação Brasileira de Talassemia

<https://www.abrasta.org.br/>

### Instituto Vidas Raras

[www.vidasraras.org.br](http://www.vidasraras.org.br)

### HEMOCENTROS DO BRASIL

<http://redome.inca.gov.br/campanhas/hemocentros-do-brasil/>

### Outros sites

<https://www.orpha.net>

<https://www.sanoficonecta.com.br/doencas/ptta-purpura-trombocitopenica-trombotica-adquirida>

<https://www.compreenderptt.pt/patient/tratamento-da-ptt>



# Referências bibliográficas

1. Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017 May 25;129(21):2836-2846.
2. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost*. 2020 Jul 17. doi: 10.1111/jth.15006.
3. Hughes DA, Tunnage B, Yeo ST. Drugs for exceptionally rare diseases: do they deserve special status for funding? *Qjm*. 2005;98:829-836.
4. Das S, Bale SJ, Ledbetter DH. Molecular genetic testing for ultra rare diseases: models for translation from the research laboratory to the CLIA certified diagnostic laboratory. *Genet Med*. 2008;10:332-336.
5. Moake JL. Thrombotic microangiopathies. *N Engl J Med*. 2002;347(8):589-600.
6. Chiasakul T, Cuker A. Clinical and laboratory diagnosis of TTP: an integrated approach. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2018 Nov 30;2018(1):530-538.
7. Terrell DR, Williams LA, Vesely SK, et. al. 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.
8. Mariotte E, Azoulay E, Galicier L, et al. Epidemiology and pathophysiology of adulthood-onset thrombotic microangiopathy with severe ADAMTS13 deficiency (thrombotic thrombocytopenic purpura): a cross-sectional analysis of the French national registry for thrombotic microangiopathy. *Lancet Haematol*. 2016;3(5):e237-45.
9. Scully M, Cataland S, Coppo P, et al. Consensus on the standardization of terminology in thrombotic thrombocytopenic purpura and related thrombotic microangiopathies. *J Thromb Haemost*. 2017;15(2):312-322.
10. Kucukyurt S, Eskazan AE. Assessment and Monitoring of Patients with Immune-Mediated Thrombotic Thrombocytopenic Purpura (iTTP): Strategies to Improve Outcomes. *J Blood Med*. 2020;11:319-326.

11. Roose E, Joly BS. Current and Future Perspectives on ADAMTS13 and Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Hamostaseologie*. 2020;40(3):322-336.
12. Coppo P, Cuker A, George JN. Thrombotic thrombocytopenic purpura: Toward targeted therapy and precision medicine. *Res Pract Thromb Haemost*. 2018 Nov 16;3(1):26-37.
13. Dervenoulas J, Tsigiotis P, Bolas G, Thrombotic thrombocytopenic purpura/hemolytic uremic syndrome (TTP/HUS): treatment outcome, relapses, prognostic factors. A single-center experience of 48 cases. *Ann Hematol*. 2000;79(2):66-72.
14. Bendapudi PK, Hurwitz S, Fry A, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. *Lancet Haematol*. 2017 Apr;4(4):e157-e164.
15. Amorosi EL, Ultmann JE. Thrombotic thrombocytopenic purpura: report of 16 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1966; 45: 139–59.
16. Rock GA, Shumak KH, Buskard NA, et al. Comparison of plasma exchange with plasma infusion in the treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *New Engl J Med* 1991; 325: 393–7.
17. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost*. 2020 Jul 15. doi: 10.1111/jth.15010.
18. Kremer-Hovinga JA, Vesely SK, Terrell DR, et al. Survival and relapse in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2010 Feb 25;115(8):1500-11; quiz 1662.
19. Sui J, Cao W, Abdelgawwad MS et al. Longitudinal Assessment of Plasma ADAMTS13 Biomarkers Helps Predict Recurrence of Immune Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Blood*. 2019;134(Supplement\_1):2456.
20. Scully M, Hunt BJ, Benjamin S, et al. Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol*. 2012;158:323-335.
21. Scully M, Goodship T. How I treat thrombotic thrombocytopenic purpura and atypical haemolytic uraemic syndrome. *Br J Haematol*. 2014;164:759-766.

Realização



**ABRASTA**  
Associação Brasileira de Talassemia  
[www.abrasta.org.br](http://www.abrasta.org.br)

Produção geral



HEALTH

Apoio



**SANOFI**

Conteúdo científico: Dra. Sandra Loggeto/ABRASTA