



**Faculdades Nova
Esperança**
De olho no futuro

**FACULDADE DE MEDICINA NOVA ESPERANÇA – FAMENE
RESIDÊNCIA MÉDICA EM PEDIATRIA**

MARTHINA BEATRIZ OLIVEIRA DA NOBREGA

**TROMBOCITOPENIA IMUNE NA INFÂNCIA: UM RELATO DE CASO E
REVISÃO DE LITERATURA**

JOÃO PESSOA - PB

2025

MARTHINA BEATRIZ OLIVEIRA DA NOBREGA

**TROMBOCITOPENIA IMUNE NA INFÂNCIA: UM RELATO DE CASO E
REVISÃO DE LITERATURA**

Monografia apresentada à Faculdade de Medicina Nova
Esperança como parte dos requisitos exigidos para
conclusão do curso de Residência Médica em Pediatria.

Área: Pediatria

Orientadora: Dra. Nairmara Soares Pimentel Cunha

JOÃO PESSOA - PB

2025

N754t

Nóbrega, Marthina Beatriz Oliveira da

Trombocitopenia imune na infância: um relato de caso e
revisão de literatura / Marthina Beatriz Oliveira da Nóbrega. –
João Pessoa, 2025.

27f.

Orientadora: Prof.^a D.^a Nairmara Soares Pimentel da Cunha.

Monografia (Residência Médica em Pediatria) – Faculdade
Nova Esperança - FAMENE

1. Trombocitopenia Imune. 2. Crianças. 3. Diagnóstico. 4.
Tratamento. I. Título.

CDU: 616-053.2

MARTHINA BEATRIZ OLIVEIRA DA NOBREGA

**TROMBOCITOPENIA IMUNE NA INFÂNCIA: UM RELATO DE CASO E
REVISÃO DE LITERATURA**

Estudo apresentado ao Programa de Pós-graduação em Saúde Materno Infantil, da Escola de Saúde Pública do Estado da Paraíba, como requisito para obtenção do título de Especialista em Saúde Materno Infantil.

Área: Pediatria

Orientadora: Dra. Nairmara Soares Pimentel Cunha

BANCA EXAMINADORA:

Maria Alice Feitosa Costa Holanda da Silva

(Coordenadora e Professora do Programa de Residência Médica em Pediatria – FAMENE)

Zilah de Vasconcelos Barros

(Professora do Programa de Residência Médica em Pediatria – FAMENE)

Evaldo Gomes de Sena

(Professor do Programa de Residência Médica em Pediatria - FAMENE)

“E digo isto: Que o que semeia pouco pouco
também ceifará; e o que semeia em
abundância em abundância também ceifará”

(2 Coríntios 9:6-7)

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Estratégia de busca da pesquisa.....	16
Figura 2 – Fluxograma para o diagnóstico da PTI.....	20
Figura 3 – Fluxograma de tratamento da PTI em Crianças.....	24

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Grau, manifestações hemorrágicas observadas e conduta para PTI em criança.....	21
--	-----------

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ALPS	Síndrome Linfoproliferativa Autoimune
BVS	Biblioteca Virtual em Saúde
DeCS	Descritores em Ciências da Saúde
EDTA	Ácido Etilenodiamino Tetracético
GGT	<i>Gama Glutamil Transferase</i>
Hb	Hemoglobina
HIV	Vírus da Imunodeficiência Humana
IVIg	Imunoglobulina Intravenosa
LLA	Leucemia Linfoblástica Aguda
MeSH	<i>Medical Subject Headings</i>
MMF	Micofenolato de Mofetil
PCR	Proteína C Reativa
PTI	Trombocitopenia imune
RNC	Reflexos Neurológicos Conservados
SciELO	<i>Scientific Electronic Library Online</i>
TGP	Transaminase Glutâmico-Pirúvica
TPO	Trombopoetina

RESUMO

Introdução: A Trombocitopenia imune (PTI) é um distúrbio hematológico autoimune caracterizado pela destruição prematura de plaquetas, resultando em maior risco de eventos hemorrágicos. Acomete principalmente crianças, com incidência anual estimada entre 4,1 e 9,5 casos por 100.000. A prevalência é maior entre 1 e 5 anos, com leve predomínio no sexo masculino, tornando-se equitativa na adolescência. A mortalidade é inferior a 5%, geralmente associada a hemorragias no sistema nervoso central ou trato gastrointestinal, especialmente em pacientes com plaquetas abaixo de $10.000/\text{mm}^3$ e refratários ao tratamento. **Objetivo:** Analisar um caso clínico atípico de uma criança diagnosticada com PTI. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso acompanhado no Pronto Atendimento do Hospital Infantil Arlinda Marques, em João Pessoa - PB. Para embasar a discussão, foi realizada uma revisão narrativa da literatura na plataforma PubMed, utilizando os descritores " "Children" e "Purpura, Thrombocytopenic, Idiopathic", cruzados entre si a partir do operador booleano AND. A busca seguiu critérios de inclusão e exclusão previamente definidos. **Discussão:** O diagnóstico da PTI é estabelecido por meio da exclusão de outras doenças hematológicas, sendo fundamental a anamnese detalhada, o exame físico e a contagem plaquetária inferior a $100.000/\text{mm}^3$. O tratamento varia conforme a gravidade do quadro: casos leves são manejados com observação, enquanto casos moderados e graves necessitam de terapia com imunoglobulina intravenosa e corticosteroides. Pacientes refratários podem requerer terapia combinada com imunoglobulina intravenosa + corticosteroides em doses altas, imunossupressores, agonistas do receptor de trombopoetina, esplenectomia ou rituximabe. **Conclusão:** O caso relatado exemplifica a apresentação clínica da PTI em um lactente, caracterizada por trombocitopenia grave e manifestações hemorrágicas cutâneas e mucosas. O diagnóstico foi estabelecido após a exclusão de outras causas, e a paciente apresentou uma resposta favorável à pulsoterapia com imunoglobulina intravenosa.

Palavras-chave: Trombocitopenia Imune, Crianças, Diagnóstico, Tratamento.

ABSTRACT

Introduction: Immune Thrombocytopenia (ITP) is an autoimmune hematological disorder characterized by the premature destruction of platelets, resulting in an increased risk of hemorrhagic events. It primarily affects children, with an estimated annual incidence of between 4.1 and 9.5 cases per 100,000. The prevalence is highest between the ages of 1 and 5, with a slight male predominance, which becomes equitable in adolescence. Mortality is less than 5%, generally associated with hemorrhages in the central nervous system or gastrointestinal tract, especially in patients with platelet counts below 10,000/mm³ who are refractory to treatment. **Objective:** To analyze an atypical clinical case of a child diagnosed with ITP. **Methodology:** This is a case report followed at the Emergency Department of the Arlinda Marques Children's Hospital in João Pessoa - PB. To support the discussion, a narrative literature review was conducted on the PubMed platform, using the descriptors "Children" and "Purpura, Thrombocytopenic, Idiopathic," cross-referenced with the Boolean operator AND. The search followed predefined inclusion and exclusion criteria. **Discussion:** The diagnosis of ITP is established by excluding other hematological diseases, requiring a detailed medical history, physical examination, and a platelet count below 100,000/mm³. Treatment varies according to the severity of the condition: mild cases are managed with observation, while moderate and severe cases require therapy with intravenous immunoglobulin and corticosteroids. Refractory patients may require combination therapy with high-dose intravenous immunoglobulin + corticosteroids, immunosuppressants, thrombopoietin receptor agonists, splenectomy, or rituximab. **Conclusion:** The reported case exemplifies the clinical presentation of ITP in an infant, characterized by severe thrombocytopenia and cutaneous and mucosal hemorrhagic manifestations. The diagnosis was established after excluding other causes, and the patient showed a favorable response to pulse therapy with intravenous immunoglobulin.

Keywords: Immune Thrombocytopenia, Children, Diagnosis, Treatment.

RESUMEN

Introducción: La Trombocitopenia Inmune (TPI) es un trastorno hematológico autoinmune caracterizado por la destrucción prematura de plaquetas, lo que resulta en un mayor riesgo de eventos hemorrágicos. Afecta principalmente a niños, con una incidencia anual estimada de entre 4,1 y 9,5 casos por 100.000. La prevalencia es mayor entre 1 y 5 años, con un ligero predominio en el sexo masculino, que se iguala en la adolescencia. La mortalidad es inferior al 5%, generalmente asociada a hemorragias en el sistema nervioso central o el tracto gastrointestinal, especialmente en pacientes con plaquetas por debajo de 10.000/mm³ y refractarios al tratamiento. **Objetivo:** Analizar un caso clínico atípico de un niño diagnosticado con TPI. **Metodología:** Se trata de un reporte de caso seguido en el Servicio de Urgencias del Hospital Infantil Arlinda Marques, en João Pessoa - PB. Para fundamentar la discusión, se realizó una revisión narrativa de la literatura en la plataforma PubMed, utilizando los descriptores "Children" y "Purpura, Thrombocytopenic, Idiopathic", cruzados entre sí con el operador booleano AND. La búsqueda siguió criterios de inclusión y exclusión previamente definidos. **Discusión:** El diagnóstico de la TPI se establece mediante la exclusión de otras enfermedades hematológicas, siendo fundamentales la anamnesis detallada, el examen físico y un recuento de plaquetas inferior a 100.000/mm³. El tratamiento varía según la gravedad del cuadro: los casos leves se manejan con observación, mientras que los casos moderados y graves necesitan terapia con inmunoglobulina intravenosa y corticosteroides. Los pacientes refractarios pueden requerir terapia combinada con inmunoglobulina intravenosa + corticosteroides en dosis altas, inmunosupresores, agonistas del receptor de trombopoyetina, esplenectomía o rituximab. **Conclusión:** El caso reportado ejemplifica la presentación clínica de la TPI en un lactante, caracterizada por trombocitopenia grave y manifestaciones hemorrágicas cutáneas y mucosas. El diagnóstico se estableció tras la exclusión de otras causas, y la paciente presentó una respuesta favorable a la terapia de pulso con inmunoglobulina intravenosa.

Palabras clave: Trombocitopenia Inmunitaria, Niños, Diagnóstico, Tratamiento.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	11
2	JUSTIFICATIVA.....	13
3	OBJETIVOS.....	14
3.1	Objetivo Geral.....	14
3.2	Objetivos Específicos.....	14
4	METODOLOGIA.....	15
4.1	Tipo de pesquisa, bases de dados e estratégias de busca.....	15
4.2	Critérios de inclusão e exclusão.....	16
4.3	Análise dos dados.....	16
5	RELATO DE CASO.....	17
6	DISCUSSÃO.....	19
6.1	Aspectos relacionados ao diagnóstico da PTI pediátrica.....	19
6.2	Aspectos relacionados ao tratamento da PTI pediátrica.....	20
6.2.1	Terapia de primeira linha	22
6.2.2	Terapia de segunda linha	22
7	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	25
	REFERÊNCIAS.....	26

1 INTRODUÇÃO

A Trombocitopenia imune (PTI), também denominada púrpura trombocitopênica idiopática autoimune, consiste em um distúrbio hematológico caracterizado pela redução do número de plaquetas ($< 150.000/\text{microL}$), comprometendo a hemostasia e, conseqüentemente, aumentando o risco de eventos hemorrágicos (Queiroz *et al.*, 2022). A nomenclatura da doença deriva de suas principais características: púrpura, devido à presença de equimoses arroxeadas ou avermelhadas na pele; trombocitopênica, em razão da redução na quantidade de plaquetas circulantes; e idiopática, por não haver uma etiologia estabelecida (Alves *et al.*, 2021).

Embora os mecanismos da PTI ainda não sejam totalmente esclarecidos, sabe-se que sua patogênese envolve a produção de autoanticorpos, que se ligam aos receptores da membrana plaquetária, marcando-as para destruição pelo sistema retículo-endotelial do baço (Silveira, 2018; Thakre; Gharde; Raghuwanshi, 2023).

A PTI é uma das principais causas de plaquetopenia na população pediátrica, com incidência anual de 4,1-9,5 casos por 100 mil crianças (Kistangari e McCrae, 2013). Esse número possivelmente está subestimado, pois é calculado com base em pacientes que apresentam trombocitopenia sintomática, em especial aqueles que requerem hospitalização. A doença é mais prevalente na faixa etária de 1 a 5 anos, com leve predomínio no sexo masculino, enquanto, na adolescência, a distribuição entre os sexos torna-se equitativa (Kistangari e McCrae, 2013). A mortalidade da PTI é inferior a 5% e ocorre, em geral, por hemorragias no sistema nervoso central ou trato gastrointestinal em pacientes refratários a corticosteroides e esplenectomia, com trombocitopenia grave e plaquetas abaixo de $10.000/\text{L}$ (Lorenzi, 2015).

A PTI tem causa desconhecida na maioria dos casos (PTI primária), mas também pode ser secundária a condições como doenças autoimunes prévias, infecções, deficiências imunológicas ou uso de medicamentos. A PTI primária pode ser classificada conforme a faixa etária acometida (infantil ou adulta) e de acordo com o tempo de evolução, sendo dividida em recentemente diagnosticada (até 3 meses), persistente (de 3 a 12 meses), crônica (acima de 12 meses) e grave, quando há sangramento que requer intervenção imediata ou necessidade de tratamento adicional (Brasil, 2020).

Trata-se de uma condição benigna e autolimitada, com alta taxa de recuperação (Queiroz *et al.*, 2022). Estudos indicam que aproximadamente 60% das crianças com PTI recém-diagnosticada tiveram uma infecção viral no mês anterior ao início dos sintomas (Zeller *et al.*, 2005). Entre os vírus mais frequentemente associados estão *Epstein-Barr*, *influenza*, *varicela-*

zóster e *human immunodeficiency vírus* (HIV), além de relatos recentes que sugerem uma possível relação com a COVID-19 (Tsao; Chason; Fearon, 2020).

A relação entre a vacinação e PTI também tem sido estudada, embora os casos relatados sejam raros (Russo *et al.*, 2024). A vacina tríplice viral, que protege contra sarampo, caxumba e rubéola, tem um risco muito baixo de associação com a PTI, estimado em 2,6 casos por 100.000 doses administradas. Outras vacinas, como as de varicela, hepatite A, pneumococo e tétano-difteria-coqueluche acelular, também foram relacionadas a relatos esporádicos, especialmente em crianças mais velhas. Contudo, não há comprovação causal, em virtude do pequeno número de casos e da presença de possíveis fatores de confusão (O'leary *et al.*, 2012). A trombocitopenia secundária à vacinação contra a COVID-19 tem sido descrita como um evento extremamente raro, necessitando de mais estudos para melhor compreensão dessa associação (Morais e Cruz, 2021).

As manifestações clínicas típicas da PTI incluem petéquias, equimoses e sangramentos mucosos, como gengivorragia, epistaxe e hemorragias no trato urinário e digestivo (Rosa *et al.*, 2022). A gravidade do sangramento está diretamente relacionada à contagem de plaquetas, sendo mais expressiva quando os níveis estão abaixo de 20.000/mm³. Embora rara, a hemorragia intracraniana representa uma das complicações mais graves da PTI, ocorrendo em cerca de 0,5% dos casos (Abrahamson *et al.*, 2009; Arnold, 2013; Brasil, 2020; Queiroz *et al.*, 2022). As manifestações orais geralmente são os primeiros sinais da PTI, sendo o sangramento gengival um achado bastante comum, ocorrendo, sobretudo, após traumas mínimos, como escovação dentária e uso do fio dental, além de atividades rotineiras, como mastigação e deglutição (Bansal *et al.*, 2017; Byatnal *et al.*, 2013).

2 JUSTIFICATIVA

A tomada de decisão sobre a conduta terapêutica na PTI representa um desafio para os profissionais de saúde, sobretudo diante da escassez de dados epidemiológicos no Brasil e da ausência de exames específicos para seu diagnóstico (Costa *et al.*, 2022). A inexistência de marcadores laboratoriais definitivos torna necessário um diagnóstico baseado na exclusão de outras patologias, o que pode retardar a definição da conduta mais adequada (Brasil, 2020).

Outro fator limitante refere-se à carência de evidências de alto nível, como ensaios clínicos randomizados, o que dificulta a padronização terapêutica e resulta em uma ampla variedade de abordagens clínicas. As diretrizes atuais, formuladas por sociedades de hematologia, fundamentam-se majoritariamente em consenso de especialistas, o que reforça a incerteza no manejo da doença (Russo *et al.*, 2024).

Nesse sentido, diante das lacunas ainda existentes no manejo da PTI em crianças e das possíveis complicações decorrentes de um diagnóstico tardio ou de uma abordagem terapêutica inadequada, justifica-se a presente pesquisa. Este trabalho tem como propósito reunir e sintetizar as evidências atuais a respeito dessa doença, de modo a constituir um recurso consultivo para profissionais de saúde, em especial médicos pediatras.

Ao oferecer subsídios para o planejamento do cuidado, a elaboração de protocolos clínicos e a criação de materiais de orientação, esta pesquisa poderá contribuir para o manejo mais qualificado e sistematizado da PTI na infância.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Analisar um caso clínico atípico de uma criança diagnosticada com PTI.

3.2 Objetivos específicos

- a) Identificar os critérios diagnósticos da PTI, incluindo exames laboratoriais e diagnóstico diferencial com outras doenças hematológicas.
- b) Conhecer as principais abordagens terapêuticas da PTI pediátrica.
- c) Correlacionar os achados clínicos, laboratoriais e a resposta terapêutica do caso relatado com as evidências da literatura científica

4 METODOLOGIA

4.1 Tipo de pesquisa, bases de dados e estratégias de busca

O presente trabalho consiste em um relato de caso sobre a PTI na infância. O estudo tem como objetivo descrever detalhadamente um caso clínico de PTI em criança, enfatizando seus aspectos diagnósticos e terapêuticos. Para fundamentar a discussão do relato, foi realizada uma revisão narrativa da literatura utilizando artigos científicos disponíveis na PUBMED. Além disso, empregou-se o “Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da púrpura trombocitopênica idiopática” disponibilizado pelo Ministério da Saúde do Brasil.

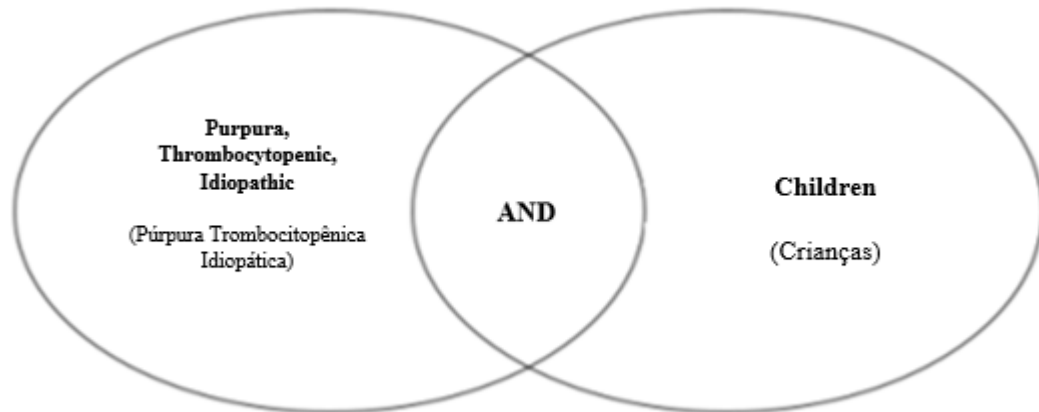
A pergunta norteadora do estudo foi: "Quais são as características clínicas, os critérios diagnósticos e as abordagens terapêuticas da PTI em crianças?"

A pesquisa foi estruturada com base na estratégia PICOTS, definida da seguinte forma:

- **P (População):** Crianças diagnosticadas com PTI.
- **I (Intervenção):** Estratégias de diagnóstico e tratamento utilizadas.
- **C (Comparação):** Análise comparativa entre os achados do caso clínico e a literatura científica.
- **O (Outcomes):** Evolução clínica do paciente e resposta ao tratamento.
- **T (Tempo):** O período de busca e revisão da literatura compreendeu de dezembro de 2024 a fevereiro de 2025.
- **S (Setting):** Desenho metodológico combinando relato de caso clínico e revisão narrativa da literatura.

A estratégia de busca foi elaborada para identificar artigos científicos com informações relevantes sobre a PTI na infância, empregando os Descritores em Ciências da Saúde e os *Medical Subject Headings* (DeCS/MeSH), incluindo "Crianças/Children" e "Púrpura Trombocitopênica Idiopática/ Purpura, Thrombocytopenic, Idiopathic" combinados com o operador booleano AND (Figura 1).

Figura 1 – Estratégia de busca da pesquisa



Fonte: elaborado pela própria autora (2025).

4.2 Critérios de inclusão e exclusão

Os critérios de inclusão adotados para este estudo foram artigos publicados entre 2015 e 2025, com acesso aberto, redigidos em português ou inglês e disponíveis em periódicos científicos reconhecidos (excluindo-se trabalhos publicados apenas em anais de eventos). Além disso, os artigos deveriam apresentar no título ou no resumo uma combinação dos descritores selecionados, relacionados à PTI na infância. Foram considerados relatos de caso, artigos de revisão (narrativa, integrativa ou sistemática) e estudos observacionais que abordassem aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos da PTI.

Quanto aos critérios de exclusão, foram eliminados trabalhos duplicados; estudos cujo foco principal não fosse a PTI, mas outras doenças hematológicas; e artigos como informações pouco claras ou sem apresentação de resultados.

4.3 Análise dos dados

Os dados coletados foram organizados em categorias temáticas, de modo a favorecer a apresentação e a discussão do caso clínico estudado. As informações foram divididas nas seguintes categorias: (1) Aspectos relacionados ao diagnóstico da PTI pediátrica; (2) Aspectos relacionados ao tratamento da PTI pediátrica.

5 RELATO DE CASO

M.F.X., lactente do sexo feminino, com 4 meses e 27 dias de vida, foi admitida no Pronto Atendimento do Hospital Infantil Arlinda Marques em João Pessoa, em 06/01/2025, com queixa materna de aparecimento súbito de lesões petequiais disseminadas pelo corpo, iniciadas no mesmo dia. A mãe negava sintomas associados, como febre, diarreia, vômitos, tosse ou sinais de infecção respiratória. A paciente já era acompanhada regularmente pelo serviço de follow-up da unidade em razão de prematuridade extrema, decorrente de parto gemelar ocorrido com 29 semanas de idade gestacional. No período neonatal, apresentou plaquetopenia com necessidade de transfusão de concentrado de plaquetas nos primeiros dias de vida. A mãe relatava ainda história gestacional de sífilis tratada.

No exame físico inicial, a paciente apresentava-se em regular estado geral, normocorada, hidratada, eupneica, afebril e hemodinamicamente estável. Observavam-se múltiplas petéquias distribuídas nos membros superiores e inferiores, além de sufusões hemorrágicas em mucosa oral. O abdome globoso, flácido e indolor a palpação, sem visceromegalias ou massas perceptíveis. O tônus muscular estava diminuído de forma difusa, mas os reflexos neurológicos de tronco cerebral (RNC) estavam presentes. Não foram identificadas linfonodomegalias periféricas.

Os exames laboratoriais evidenciaram plaquetopenia grave, com contagem de plaquetas de $16.000/\text{mm}^3$, anemia moderada com hemoglobina de 8,3 g/dL e hematócrito de 24,1%. A dosagem de bilirrubinas revelou bilirrubina total de 5,3 mg/dL, com predomínio da fração direta (3,1 mg/dL), sugerindo padrão colestático. O coagulograma encontrava-se dentro dos limites de referência. Diante da trombocitopenia isolada, sem evidências de infecção sistêmica ou outras causas secundárias aparentes, aventou-se o diagnóstico de trombocitopenia imune, sendo solicitado parecer da hematologia e indicada a internação hospitalar para vigilância clínica e definição terapêutica.

No dia seguinte (07/01/2025), a paciente manteve-se estável, embora se observasse aumento das lesões purpúricas em extensão e número, sem sinais de sangramento ativo ou comprometimento hemodinâmico. Permaneceu afebril, com aceitação plena da dieta por via oral, mamando em livre demanda, além de diurese e evacuação preservadas. Considerando a persistência de trombocitopenia em níveis críticos, a equipe de hematologia indicou o início de pulsoterapia com imunoglobulina intravenosa, na dose de 0,8 g/kg. Como parte da investigação

de segurança neurológica, foi realizada ultrassonografia transfontanelar, que não revelou alterações estruturais cerebrais ou sinais de hemorragia intracraniana.

Em 08/01/2025, a paciente permaneceu estável, mantendo-se hemodinamicamente compensada e sem surgimento de novas manifestações hemorrágicas. O exame físico não evidenciava progressão das lesões cutâneas, e os parâmetros laboratoriais continuaram sob monitoramento rigoroso. No dia 10/01/2025, foi concluído o terceiro dia da pulsoterapia com imunoglobulina intravenosa, totalizando a dose preconizada de 0,8 g/kg, conforme orientação da equipe de hematologia. A avaliação clínica demonstrava bom estado geral, com aceitação adequada da dieta, mamadas eficazes, diurese preservada e ausência de alterações neurológicas. Os exames laboratoriais complementares revelaram proteína C reativa de 5,1 mg/dL (valor de referência < 6 mg/dL), transaminases dentro dos limites fisiológicos (TGP: 32 U/L; GGT: 34 U/L), além de proteínas totais de 6,4 g/dL, albumina de 3,9 g/dL e globulina de 2,5 g/dL, sem alterações sugestivas de processo infeccioso ou hepático ativo.

Diante da evolução favorável, a equipe de hematologia recomendou seguimento ambulatorial por seis semanas, com monitoramento seriado da contagem plaquetária. Em consulta de retorno realizada no ambulatório de cuidados paliativos do hospital, a paciente encontrava-se clinicamente estável, sem recorrência de petéquias, equimoses ou sufusões hemorrágicas, e sem outros sinais de sangramento. Os níveis plaquetários matinhavam-se dentro da faixa considerada segura, não havendo necessidade de reintegração ou de nova administração de imunoglobulina.

6 DISCUSSÃO

6.1 Aspectos relacionados ao diagnóstico da PTI pediátrica

A PTI primária permanece sendo um diagnóstico de exclusão (Provan *et al.*, 2019). Em geral, crianças com PTI apresentam histórico familiar e médico sem alterações progressas, além de início súbito dos sintomas, caracterizado predominantemente pelo aparecimento de manifestações hemorrágicas cutâneas, como petéquias e equimoses (Provan *et al.*, 2019; Russo *et al.*, 2024). Em grande parte dos casos pediátricos, há relato de infecção viral prévia, geralmente cerca de duas semanas antes do início do quadro trombocitopênico. Também há registros na literatura de associação entre PTI e vacinação recente, especialmente contra sarampo, caxumba e rubéola (Brasil, 2020; Russo *et al.*, 2024; Thakre; Gharde; Raghuwanshi, 2023).

O diagnóstico da PTI deve ser conduzido por meio de avaliação detalhada do histórico clínico e exame físico, complementados por hemograma completo e esfregaço de sangue periférico (Thakre; Gharde; Raghuwanshi, 2023) (Figura 2). A confirmação ocorre na presença de trombocitopenia isolada (contagem de plaquetas inferior a $100.000/\text{mm}^3$), sem alterações nas demais séries hematológicas ou na morfologia celular observada no esfregaço sanguíneo (Provan *et al.*, 2019). Além disso, é imprescindível excluir outras condições que possam causar trombocitopenia, como a pseudotrombocitopenia (decorrente do uso de Ácido Etilenodiamino Tetracético (EDTA) como anticoagulante), condições associadas à gestação (trombocitopenia gestacional e pré-eclâmpsia) e infecções virais (HIV, hepatites, mononucleose infecciosa e *Helicobacter pylori*). Também devem ser considerados o hiperesplenismo secundário à hipertensão portal (e.g., cirrose alcoólica e esquistossomose), mielodisplasia, púrpura trombocitopênica trombótica/síndrome hemolítico-urêmica, doenças autoimunes (como lúpus eritematoso sistêmico e anticorpos antifosfolídeos), coagulação intravascular disseminada e uso de fármacos trombocitopênicos (Provan *et al.*, 2019).

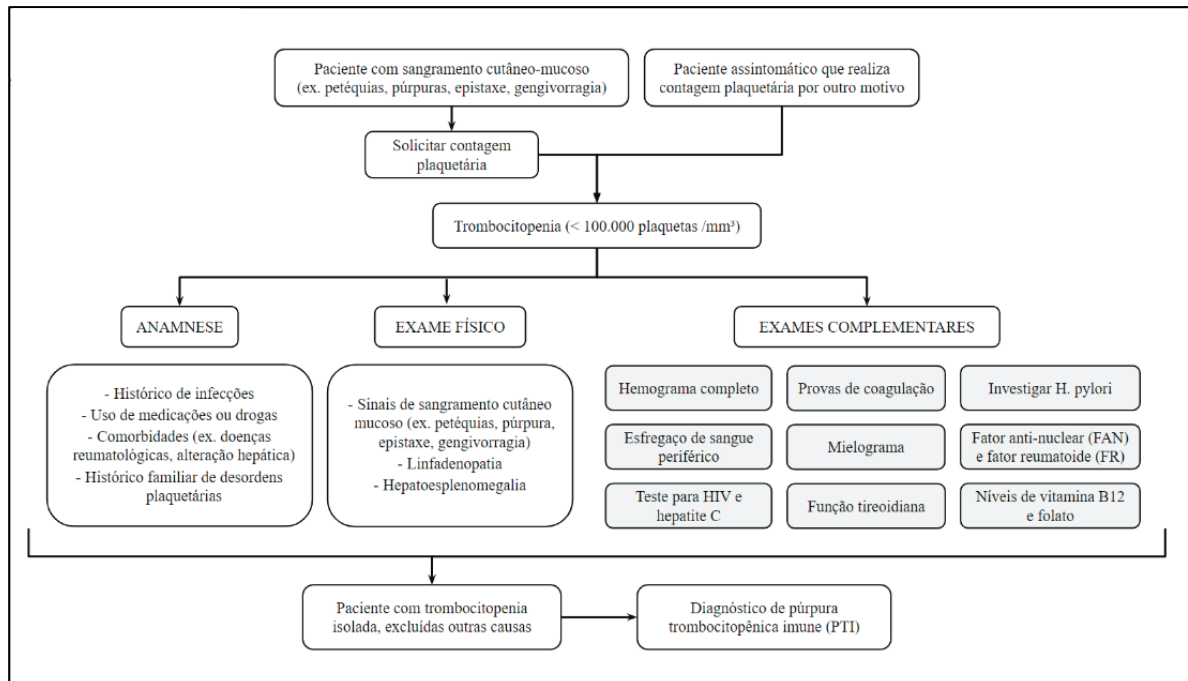
Diferentemente de outras trombocitopenias secundárias, a PTI caracteriza-se por um esfregaço periférico sem anormalidades morfológicas nos eritrócitos e leucócitos, sem sinais de hemólise microangiopática (como esquizócitos) ou presença de blastos, que poderiam sugerir leucemia linfoblástica aguda (LLA) (Brasil, 2020; Provan *et al.*, 2019; Thakre; Gharde; Raghuwanshi, 2023). A avaliação da medula óssea não é indicada rotineiramente em casos típicos de PTI, mas deve ser considerada em situações específicas, como presença de hepatosplenomegalia, adenomegalias generalizadas, anemia inexplicada, leucopenia

concomitante ou resposta inadequada ao tratamento (Russo *et al.*, 2024). Nessas circunstâncias, a biópsia e o aspirado medular tornam-se fundamentais para excluir doenças mielodisplásicas, infiltração neoplásica ou falências medulares primárias (Brasil, 2020; Russo *et al.*, 2024).

Embora a destruição plaquetária por autoanticorpos seja o principal mecanismo fisiopatológico da PTI, os testes laboratoriais para sua detecção apresentam baixa acurácia (Russo *et al.*, 2024). Assim, a pesquisa de autoanticorpos plaquetários não é recomendada como critério diagnóstico da doença (Russo *et al.*, 2024). Provan *et al.* (2019) destacam que a possibilidade de abuso físico deve ser avaliada nos atendimentos do pronto-socorro, diante de pacientes com hematomas e púrpura sem causa aparente em sua primeira consulta.

No caso em questão, a paciente apresentou petéquias e gengivorragia, associadas a plaquetopenia severa ($16.000/\text{mm}^3$), sem sinais de infecção ativa, febre, comprometimento sistêmico ou falência medular. O coagulograma sem alterações descartou distúrbios de coagulação como causa das manifestações hemorrágicas. A ausência de achados clínicos ou laboratoriais sugestivos de outras patologias permitiu o diagnóstico de PTI.

Figura 2 – Fluxograma para o diagnóstico da PTI



Fonte: Rosa *et al.*, (2022)

6.2 Aspectos relacionados ao tratamento da PTI pediátrica

A PTI apresenta, na maioria dos casos, um curso autolimitado, com remissão espontânea na maior parte dos pacientes pediátricos (Russo *et al.*, 2024). Estima-se que cerca de 80% das crianças alcancem uma remissão completa e sustentada dentro de semanas ou meses após o início do quadro, mesmo sem tratamento específico (Russo *et al.*, 2024). Segundo o Ministério da Saúde do Brasil (2020), a maioria dos pacientes pediátricos apresenta melhora espontânea em até seis meses, sem necessidade de intervenção terapêutica. Nesse contexto, a conduta expectante é indicada para crianças e adolescentes com PTI aguda, sem sangramentos ou com manifestações cutâneas, como petéquias e hematomas (Brasil, 2020).

A maioria dos pacientes recebe tratamento em ambulatório, com acompanhamento semanal (Brasil, 2020). Durante esse período, é fundamental orientar sobre sinais de alerta para sangramentos e, a necessidade de buscar assistência médica (Provan *et al.*, 2019). Além disso, recomenda-se restringir atividades físicas, sobretudo esportes de contato, e evitar o uso de medicamentos com efeito antiplaquetário, minimizando o risco de complicações hemorrágicas (Brasil, 2020).

A hospitalização é indicada para pacientes com sangramento de grau 3 ou 4 (Figura 3). Contudo, fatores psicossociais devem ser levados em conta, como histórico de não adesão ao tratamento, dificuldades comportamentais, distância da residência até uma unidade de saúde e o impacto da doença na qualidade de vida da criança e da família (Provan *et al.*, 2019).

Quadro 1 – Grau, manifestações hemorrágicas observadas e conduta para PTI em criança.

GRAU	HEMORRAGIA	CONDUTA
Grau 1	Sangramento menor, poucas petéquias (≤ 100 no total) e/ou ≤ 5 pequenas contusões (≤ 3 cm de diâmetro), sem sangramento da mucosa.	Observação.
Grau 2	Sangramento leve, muitas petéquias (> 100 no total) e/ou > 5 hematomas grandes (> 3 cm de diâmetro), sem sangramento da mucosa.	Observação.
Grau 3	Sangramento moderado, sangramento evidente da mucosa, estilo de vida problemático.	Intervenção para atingir o grau 1 ou 2.
Grau 4	Sangramento grave, sangramento da mucosa levando à diminuição da Hb > 2 g/dL ou suspeita de hemorragia interna.	Intervenção.

Fonte: adaptado de Provan *et al.*, 2019

No presente caso, a paciente apresentou sangramento em mucosa oral e redução dos níveis de hemoglobina (8,3 g/dL), caracterizando sangramento de grau 4, o que justificou a internação hospitalar.

6.2.1 Terapia de primeira linha

A terapia de primeira linha para o tratamento da PTI em crianças inclui imunoglobulina intravenosa (IVIg) e corticosteroides em doses moderadas a altas. A IVIg (0,8–1 g/kg dose única) demonstrou ser mais eficaz que os corticosteroides na elevação rápida da contagem plaquetária ($>20 \times 10^9/L$ em 48 horas), além de reduzir o risco de evolução para PTI crônica (Russo *et al.*, 2024). Apesar dos benefícios, efeitos adversos como cefaleia, neutropenia, febre e náuseas são comuns, e o alto custo pode limitar seu uso em larga escala (Brasil, 2020).

Entre os corticosteroides utilizados disponíveis para o tratamento, encontram-se prednisona (1–2 mg/kg/dia por 15 dias, via oral), metilprednisolona (5–10 mg/kg/dia por 3 dias, via intravenosa) e dexametasona (0,6 mg/kg/dia por 4 dias consecutivos) (Russo *et al.*, 2024). Estudos indicam que doses elevadas de corticoides, podem acelerar a recuperação plaquetária em 72% a 88% dos casos em até 72 horas. No entanto, a manutenção desse efeito a longo prazo é discutível, visto que a vantagem inicial na contagem de plaquetas pode não se sustentar (Brasil, 2020).

Os corticosteroides estão associados a uma série de efeitos colaterais, incluindo alterações comportamentais, distúrbios do sono, aumento do apetite, ganho de peso, edema, osteoporose, hiperglicemia, infecções oportunistas, sintomas gástricos, elevação da pressão arterial e metrorragia (Brasil, 2020; Provan *et al.*, 2019; Thakre; Gharde; Raghuwanshi, 2023). Por isso, recomenda-se que sejam administrados por períodos curtos, evitando o desenvolvimento de efeitos adversos (Russo *et al.*, 2024).

A imunoglobulina anti-D tem sido estudada como alternativa à IVIg no tratamento da PTI. Estudos comparativos indicam que ambas apresentam eficácia semelhante na resposta inicial, embora haja uma tendência de maior benefício com a IVIg convencional. No cenário internacional, o Anti-D para PTI não está disponível na maioria dos países europeus devido a preocupações com a relação risco-benefício (Russo *et al.*, 2024). No Brasil, o Ministério da Saúde não recomenda seu uso no manejo da PTI, priorizando terapias com maior respaldo científico (Brasil, 2020).

6.2.2 Terapia de segunda linha

Em situações de emergência, como nos casos de sangramento grave e não controlado ou em pacientes com resposta insatisfatória à terapia inicial, a combinação de tratamentos de primeira linha é indicada. O esquema recomendado consiste na administração de IVIg (0,4 g/kg/dia) nos dias 1 e 2, associada a metilprednisolona (20 mg/kg/dia) nos dias 1 a 3, garantindo uma estratégia mais agressiva para o controle do quadro hemorrágico (Russo *et al.*, 2024; Provan *et al.*, 2019).

Os agonistas do receptor de trombopoetina (e.g., *eltrombopague*) são opções terapêuticas de segunda linha, eficazes e bem toleradas, para elevar a contagem plaquetária acima de $50 \times 10^9/L$ em crianças com PTI. Esses agentes atuam por meio da estimulação direta do receptor de trombopoetina (TPO) promovendo a produção plaquetária (Rosa *et al.*, 2022). Atualmente, estão aprovados para pacientes com PTI crônica, a partir de um ano de idade, que não respondem ou com resposta ineficaz a corticosteroides, IVIg, esplenectomia ou que apresentem risco aumentado de sangramento e hemorragia (Russo *et al.*, 2024).

As drogas imunossupressoras, como micofenolato de mofetil (MMF) e sirolimus, representam uma alternativa terapêutica para pacientes com PTI persistente ou crônica e escore de sangramento elevado (>2), apresentando taxas de resposta promissoras em crianças (64%). Em populações específicas, como aquelas com síndrome linfoproliferativa autoimune (ALPS) ou síndrome de Evans, as respostas podem ultrapassar 70% (Provan *et al.*, 2019; Russo *et al.*, 2024).

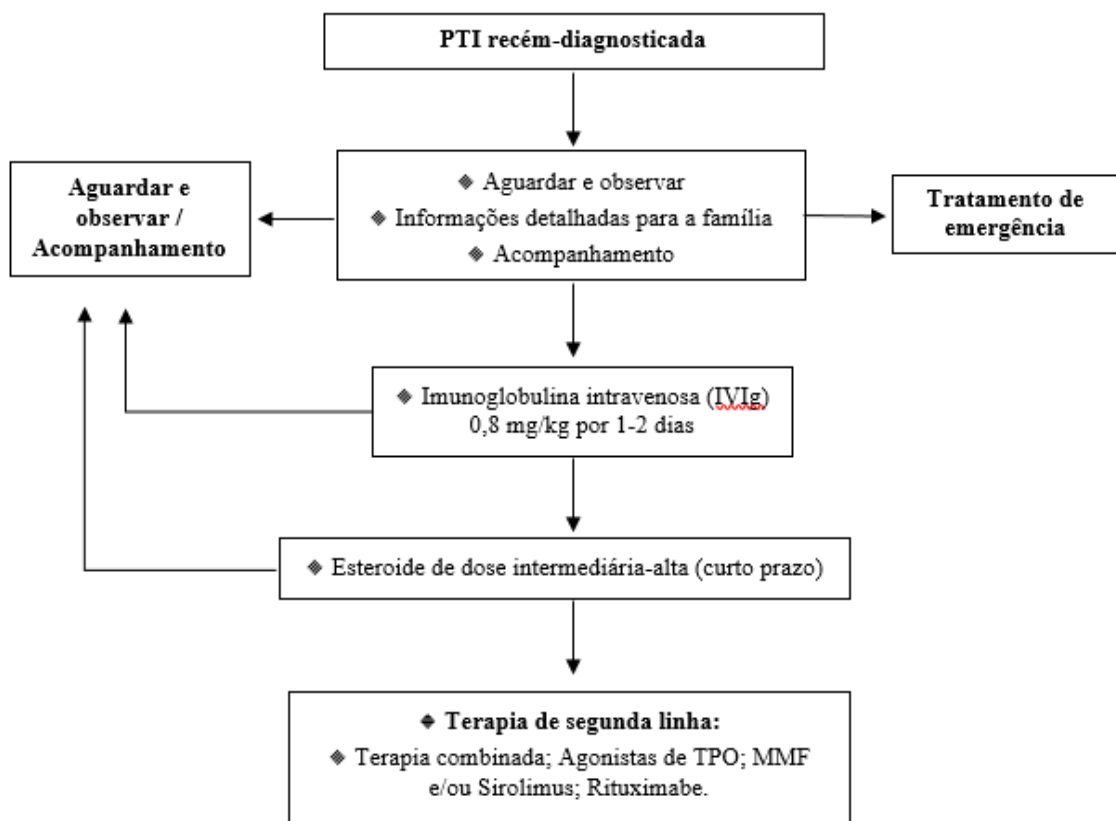
A esplenectomia é uma opção eficaz para a elevação sustentada da contagem plaquetária, com uma taxa de sucesso entre 70% e 80% dos casos. Contudo, é reservada para pacientes com PTI que persiste por mais de 12 meses (Brasil, 2020; Provan *et al.*, 2019). Apesar de seus benefícios, está associado a um maior risco de infecção, que pode ser 5 a 30 vezes maior nos primeiros 30 dias e 1 a 3 vezes ao longo da vida, além de elevar a probabilidade de tromboembolismo venoso em até 30 vezes (Rosa *et al.*, 2022). Para minimizar complicações infecciosas, os pacientes devem ser previamente imunizados contra patógenos, como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo B e *Neisseria meningitidis*, garantindo maior segurança no período pós-operatório (Russo *et al.*, 2024).

Outra alternativa terapêutica é o rituximabe, anticorpo monoclonal contra o antígeno CD20, com taxa de resposta inicial entre 40% e 50%, que se reduz para cerca de 25% após 2 a 5 anos de seguimento (Russo *et al.*, 2024). Estudos sugerem que adolescentes do sexo feminino têm maior probabilidade de remissão em comparação com crianças mais novas e pacientes do sexo masculino. Apesar de sua eficácia, o rituximabe pode causar efeitos adversos transitórios,

como urticária, febre, dor de cabeça e calafrios, além de estar associado a complicações raras, como doença do soro e leucoencefalopatia multifocal progressiva (Provan *et al.*, 2019). Seu uso é recomendado em casos refratários à IVIg, corticosteroides e agonistas do receptor de trombopoetina, sendo também uma opção para adiar ou evitar a esplenectomia em pacientes com PTI persistente e sintomas hemorrágicos graves (Rosa *et al.*, 2022).

Russo *et al.* (2024), em sua pesquisa "*Recomendações para o Manejo da Trombocitopenia Imune Aguda em Crianças: Uma Conferência de Consenso da Associação Italiana de Hematologia e Oncologia Pediátrica*", elaboraram um fluxograma detalhado com diretrizes para a abordagem clínica da doença, auxiliando na tomada de decisão terapêutica de forma estruturada e baseada em evidências (Figura 3).

Figura 3 – Fluxograma de tratamento da PTI em Crianças



Fonte: Adaptado de Russo *et al.* (2024)

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso relatado exemplifica a apresentação clínica de PTI em lactente, caracterizado por trombocitopenia grave associada a manifestações hemorrágicas cutâneas e mucosas. O diagnóstico foi estabelecido após a exclusão de outras causas e a paciente apresentou resposta favorável à pulsoterapia com IVIg.

A PTI pediátrica é uma doença hematológica rara, de caráter autoimune e hemorrágico, caracterizada por trombocitopenia isolada. O diagnóstico baseia-se em anamnese e exame físico detalhados, complementados pelo hemograma que evidencia contagem plaquetária $< 100.000/\text{mm}^3$, sem alterações em outras séries hematológicas, além da exclusão de causas secundárias.

O tratamento é determinado pela gravidade da manifestação hemorrágica. Casos leves (escore de sangramento < 3) podem ser manejados com observação e medidas educativas, enquanto os casos moderados a graves (escore ≥ 3) necessitam de intervenção com terapias de primeira linha, como IVIg e corticosteroides.

Para casos refratários ao tratamento inicial, indica-se a introdução de terapias de segunda linha, que podem incluir terapia combinada (IVIg + corticosteroides em doses elevadas), agonistas do receptor de trombopoetina, imunossuppressores (micofenolato de mofetil e sirolimus), além de opções como esplenectomia e rituximabe.

REFERÊNCIAS

- QUEIROZ, M. D. *et al.* Púrpura trombocitopênica idiopática em crianças: uma revisão narrativa. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 2, e35711225734, 2022. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v11i2.25734>>. Acesso em: 17 fev. 2025.
- KISTANGARI G.; MCCRAE K. R. Immune thrombocytopenia. **Hematol Oncol Clin North Am.**, v. 27, n. 3, p. 495-520, 2013. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23714309/>>. Acesso em: 10 fev. 2025.
- SILVEIRA, B. M. N. F. **Púrpura trombocitopênica idiopática em crianças**. 2018. 25 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Biomedicina) – Centro Universitário Anhanguera, Niterói, 2018. Disponível em: <https://repositorio.pgsscogna.com.br/bitstream/123456789/24734/1/BARBARA_MARIA_D_EFESA.pdf#page=8.10>. Acesso em: 10 fev. 2025.
- ABRAHAMSON, P. E. *et al.* The incidence of idiopathic thrombocytopenic purpura among adults: a population-based study and literature review. **Eur J Haematol.**, [s.l.], v. 83, n. 2, p. 83-89, 2009. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19245532/>>. Acesso em: 15 fev. 2025.
- ARNOLD, D. M. Bleeding complications in immune thrombocytopenia. **Hematology Am Soc Hematol Educ Program**, p. 237-42, 2015. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26637728/>>. Acesso em: 15 fev. 2025.
- ZELLER, B. *et al.* Childhood idiopathic thrombocytopenic purpura in the Nordic countries: epidemiology and predictors of chronic disease. **Acta Paediatrica**, v. 94, n. 2, p. 178-184, 2005. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15981751/>>. Acesso em: 15 fev. 2025.
- TSAO, H. S.; CHASON, H. M.; FEARON, D. M. Trombocitopenia imune (PTI) em um paciente pediátrico positivo para SARS-CoV-2. **Pediatrics**, v. 146, 2020. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32439817/>>. Acesso em: 15 fev. 2025.
- O'LEARY, S. T. *et al.* The risk of immune thrombocytopenic purpura after vaccination in children and adolescents. **Pediatrics**, v. 129, n. 2, p. 248-255, 2012. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22232308/>>. Acesso em: 15 fev. 2025.
- MORAIS, S.; CRUZ, E. Guidelines on: COVID-19 Vaccine Induced Thrombosis, Bleeding, and Thrombocytopenia. **Acta Médica Portuguesa**, v. 34, n. 9, p. 625-629, 2021. Disponível em: <<https://doi.org/10.20344/amp.16602>>. Acesso em: 17 fev. 2025.
- COSTA, L. K. B. *et al.* Púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) em criança: relato de caso. **Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research – BJSCR**, Jataí, v. 38, n. 1, p. 17-21, mar./mai. 2022. Disponível em: <https://www.mastereditora.com.br/periodico/20220309_132827.pdf>. Acesso em: 17 fev. 2025.

RUSSO, G. *et al.* Recomendações para o tratamento da trombocitopenia imune aguda em crianças: uma conferência de consenso da Associação Italiana de Hematologia e Oncologia Pediátrica. **Transfusão de Sangue**, v. 22, n. 3, p. 253-265, maio 2024. Disponível em: <<https://doi.org/10.2450/BloodTransfus.501>>. Acesso em: 17 fev. 2025.

PROVAN, D. *et al.* Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. **Blood Advances**, v. 3, n. 22, p. 3780-3817, 26 nov. 2019. Disponível em: <<https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2019000812>>. Acesso em: 23 fev. 2025.

THAKRE, R.; GHARDE, P.; RAGHUWANSHI, M. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: Current Limitations and Management. **Cureus**, v. 15, n. 11, e49313, 23 nov. 2023. Disponível em: <<https://doi.org/10.7759/cureus.49313>>. Acesso em: 23 fev. 2025.

ROSA, D. A. C. *et al.* Púrpura trombocitopênica imune - tratamento e associação com a COVID-19. **Brasília Med.**, v. 59, 2022. Disponível em: <<https://doi.org/10.5935/2236-5117.2022v59a15>>. Acesso em: 24 fev. 2025.