

Púrpura trombocitopênica idiopática: uma doença subdiagnosticada

Ana Klara Rodrigues Alves

Acadêmica de Enfermagem da Universidade Estadual do Piauí (UESPI)

✉ klaraphb@outlook.com

Barbara Beatriz Lira da Silva

Acadêmica de Enfermagem da Universidade Estadual do Piauí (UESPI)

Taynara Lais Silva

Acadêmica de Enfermagem da Universidade Estadual do Piauí (UESPI)

Ludmilla Karen Brandão Lima de Matos

Acadêmica de Enfermagem da Universidade Estadual do Piauí (UESPI)

Gustavo Wilson de Sousa Mello

Professor Doutor Efetivo do curso de Enfermagem da Universidade Estadual do Piauí (UESPI)

Recebido em 26 de setembro de 2020

Aceito em 18 de maio de 2021

Resumo:

A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é caracterizada pela destruição de plaquetas e inibição da sua produção, que se evidencia por trombocitopenia isolada. Trata-se de uma doença autoimune subdiagnosticada, pois não existe um exame próprio para diagnosticá-la e devido tal circunstância a PTI é confundida com outras doenças que causam diminuição de plaquetas. Esta revisão objetiva retratar as características da púrpura trombocitopênica idiopática, como é feito seu diagnóstico e o seu tratamento. Para a construção desta revisão integrativa, realizou-se uma busca eletrônica de artigos de periodicidade, na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), nas bases de dados do Lilacs, Medline e Scielo (Scientific Electronic Library Online). Foram utilizados artigos escritos nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola; publicados e indexados entre os anos 2000 e 2019 nas bases de dados escolhidas, que respondiam um dos seguintes questionamentos: quais os métodos utilizados para o diagnóstico de PTI e como realizar o tratamento nas diferentes etapas da doença? A patogênese da PTI não é completamente esclarecida, sendo relacionada a uma destruição de plaquetas e inibição da sua produção. O tratamento pode ser realizado das seguintes formas: tratamento inicial, tratamento de segunda linha, tratamento da doença refratária e tratamento em situações de emergência. A PTI trata-se de uma doença autoimune subdiagnosticada, pois não existe um exame próprio para diagnosticar essa patologia, devido tal circunstância a PTI é confundida com outras doenças que causam diminuição de plaquetas.

Palavras-chave: Púrpura Trombocitopênica Idiopática, Hemorragia, Trombocitopenia.

Idiopathic thrombocytopenic purpura: a subdiagnosed disease

Abstract:

Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) is characterized by platelets destruction and inhibition of its production, which is evidenced by thrombocytopenia isolated. It is an underdiagnosed autoimmune disease, as there is no proper test to diagnose it and due to such a condition ITP is confused with other diseases that cause platelet reduction. This review aims to portray the

characteristics of idiopathic thrombocytopenic purpura, how its diagnosis is made and its treatment. For the construction of this integrative review, it was performed an electronic database search in Virtual Health Library (VHL) in the databases of the Lilacs, Medline and Scielo (Scientific Electronic Library Online). Articles written in the Portuguese, English and Spanish languages were selected, published and indexed between the years 2000 and 2019 in the chosen databases, that answered one of the following questions: what are the methods used for the diagnosis of ITP and how to perform the treatment in different stages of the disease? The PTI pathogenesis is not completely clarified, being related to a platelet destruction and inhibition of its production. Treatment can be carried out in the following ways: initial treatment, second-line treatment, treatment of refractory disease and treatment in emergency situations PTI is an autoimmune disease underdiagnosed, as there is no proper examination to diagnose this pathology, due to this circumstance the PTI is confounded with other diseases that cause platelet reduction.

Keywords: Idiopathic thrombocytopenic purpura, Bleeding, Thrombocytopenia.

Púrpura trombocitopénica idiopática: una enfermedad subdiagnosticada

Resumen:

La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) se caracteriza por la destrucción plaquetaria y la inhibición de su producción, que se evidencia solo con trombocitopenia. Es una enfermedad autoinmune subdiagnosticada, porque no hay una prueba adecuada para diagnosticarla y debido a tal circunstancia la PTI se confunde con otras enfermedades que causan disminución plaquetaria. Esta revisión tiene como objetivo retratar las características de la púrpura trombocitopénica idiopática, cómo se hace su diagnóstico y su tratamiento. Para la construcción de esta revisión integradora, se realizó una búsqueda electrónica de artículos de periodicidad en la Biblioteca Virtual en Salud (BVS), en las bases de datos de Lilas, Medline y Scielo (Scientific Electronic Library Online). Se utilizaron los artículos escritos en portugués, inglés y español; publicados e indexados entre 2000 y 2019 en las bases de datos elegidas, que respondieron a una de las siguientes preguntas: ¿Cuáles son los métodos utilizados para el diagnóstico de PTI y cómo realizar el tratamiento en los diferentes estadios de la enfermedad? La patogénesis de la PTI no está totalmente, aclarada estando relacionada con la destrucción de las plaquetas y la inhibición de su producción. El tratamiento se puede realizar de las siguientes maneras: tratamiento inicial, tratamiento de segunda línea, tratamiento de la enfermedad refractaria y tratamiento en situaciones de emergencia. La PTI es una enfermedad autoinmune subdiagnosticada, porque no hay un examen adecuado para diagnosticar esta enfermedad, debido a esta circunstancia la PTI se confunde con otras enfermedades que causan reducción plaquetaria.

Palabras clave: Púrpura trombocitopénica idiopática, Hemorragia, Trombocitopenia.

INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI), também conhecida como púrpura trombocitopênica imunológica, autoimune ou isoimune, é uma doença autoimune que consiste na minimização de plaquetas, que são as células responsáveis pelo processo de coagulação do sangue, a partir da sua destruição no sistema retículo endotelial do baço (QU *et al.*, 2018). Dessa forma, as plaquetas tornam-se desconhecidas, acarretando sua diminuição em massa. A PTI é uma doença hematológica frequente, definida por trombocitopenia isolada, podendo ser aguda, mais frequente em crianças, ou crônica, quando persiste por mais

de 12 meses, típica do adulto (MARQUES *et al.*, 2005). Possui este nome, púrpura, devido a um fenótipo da doença que é a presença de manchas roxas ou avermelhadas que aparecem na pele. A palavra trombocitopênica justifica-se pela diminuição do número de plaquetas e o termo idiopática devido ao desconhecimento de sua etiologia (OLIVEIRA, 1988).

A PTI acomete tanto crianças como adultos, podendo ser classificada de acordo com a faixa etária em que se manifesta e quanto ao tempo de evolução. É uma das causas mais comuns de plaquetopenia em crianças, com uma incidência anual em torno de 3 a 8 casos por 100.000 crianças, com maior número de casos entre os 2 a 5 anos de idade e com leve predomínio no sexo masculino (KURTZBERG *et al.*, 1992). Dados de estudos epidemiológicos internacionais em adultos, que fornecem uma estimativa de incidência de 1,6-2,7 casos por 100.000 pessoas/ano e uma prevalência de 9,5-23,6 casos por 100.000 pessoas, com predominância no sexo feminino (ABRAHAMSON *et al.*, 2009), havendo um leve discordância com o estudo de Kurtzberg (1992). No estudo de Goubran (2018) a incidência deste distúrbio é de cerca de 2 e 12/100.000 por ano para adultos e crianças, respectivamente, com mortalidade potencial em alguns casos. A PTI aguda, ocorrendo principalmente em crianças, tem um início e resolução em menos de 6 meses.

Como a maioria das doenças autoimunes, a PTI apresenta etiologia desconhecida, mas sabe-se que é provocada por anticorpos autorreativos, que se fixam nos receptores da membrana das plaquetas provocando a diminuição do tempo de vida e sobrevivência destes fragmentos de célula. Outras causas possíveis são a ruptura de capilares, sendo essa forma chamada de fragilidade capilar, que pode ser de origem alérgica, hormonal ou genética, e também pode ocorrer por carência de vitamina C no organismo (DELGADO *et al.*, 2009; OLIVEIRA, 1988).

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, que conforme SAMPAIO e MANCINI (2007) é a construção de uma análise ampla da literatura com passos pré-definidos; é um tipo de investigação disponibiliza um resumo das evidências relacionadas a uma estratégia de intervenção específica, mediante a aplicação de métodos explícitos e sistematizados de busca,

apreciação crítica e síntese da informação selecionada, onde será possível integrar as informações de um conjunto de estudos, que podem apresentar resultados conflitantes e/ou coincidentes, bem como identificar temas que necessitam de evidência, auxiliando na orientação para investigações futuras, realizada através da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) nas bases de dados do Lilacs, Medline e Scielo, buscando responder o seguinte questionamento: quais os métodos utilizados para o diagnóstico de PTI e como realizar o tratamento nas diferentes etapas da doença? Por meio do cruzamento simultâneo entre os descritores “Púrpura Trombocitopênica idiopática”, “Trombocitopenia” e “Hemorragia” foram encontrados 50 artigos, dos quais 33 (Quadro 1) foram selecionados. Quanto aos critérios de inclusão, introduziram-se artigos escritos na língua portuguesa e inglesa publicados entre 2000 e 2019. Em relação aos critérios de exclusão foram dispensados artigos que não fossem voltados para a temática central.

Quadro 1 – Distribuição dos artigos utilizados nesta revisão segundo o nome da publicação, autores, revista e ano.

ARTIGO	AUTORES	REVISTA	ANO DE PUBLICAÇÃO
Therapeutic effects of rituximab combined with cyclophosphamide on refractory idiopathic thrombocytopenic purpura	Wang, J.; Wang, B.; Sun, Z.; Xue, K.	Experimental and Therapeutic Medicine	2019
A Case of Multiple Cerebral Infarction Preceding Acute Exacerbation of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura	Sasaki, T., Yasuda, T., ABE D., Myiano R., Kainaga M., Tomura N., Kitamura M., Nakayama T. e Imafuku I.;	Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases	2019
Rescue therapy for acute idiopathic thrombocytopenic purpura unresponsive	Reynolds S.D., Hashmi H., Ngo P. e Kloecker G.	BMJ Case Reports	2019

to conventional treatment			
A characteristic flow cytometric pattern with broad forward scatter and narrowed side scatter helps diagnose immune thrombocytopenia (ITP)	Araki, R., Nishimura, R., Kuroda, R., Fujiki T., Mase S., Noguche K., Ikawa Y., Maeba H., Yachie A.	International Journal of Hematology	2018
Mean platelet volume at baseline and immune thrombocytopenia relapse in Chinese newly diagnosed patients: a retrospective cohort study	Chen C., Song J., Wang Q., Wang L.H., Guo P.X.	Hematology	2018
Flow cytometry and immune thrombocytopenic purpura	Goubran, H., Hart, C., Othman, I., & Seghatchian, J	Transfusion and Apheresis Science	2018
Chinese guidelines for treatment of adult primary immune thrombocytopenia.	Liu XG, Bai XC, Chen FP, <i>et al.</i>	International Journal of Hematology	2018
Low platelet count as risk factor for infections in patients with primary immune thrombocytopenia: a retrospective evaluation	Qu, M., Liu, Q., Zhao, H. G., Peng, J., Ni, H., Hou, M., & Jansen, A.	Annals of hematology	2018
Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Individuals Older than 75 Years: A Rare Series	Zulfiqar AA.	Southern Medical Journal	2017

Púrpura trombocitopênica idiopática	Augusto, K. M. M., Sá, J. L., Braz, B. M., Barbosa, T. A., Pascarelli, B. M. O.	Corpus Sci	2015
Dental considerations on the management of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in children: case report	Rossier, V. F., Vieira, S. M. C. P. A. C., Ciamponi A. L. <i>et al.</i>	Revista Gaúcha de Odontologia	2015
Purpura trombocitopenica idiopática durante a gravidez: relato de caso.	Vitor, R.R.R.; Schwartz, T.A.C.; Franca, I. B.	Revista Uningá	2015
Evaluation of the diagnostic performance of platelet-derived indices for the differential diagnosis of thrombocytopenia in pediatrics	Aponte-Barrios NH, Linares- Ballesteros A, Sarmiento-Urbina IC, Uribe-Botero GI.	Revista de la Facultad de Medicina	2014
Púrpura trombocitopenica trombotica (reporte del primer caso clínico en costa rica donde se demuestra la presencia de inhibidores de adamts	Bonilla, C. Q., González, M. A.	Revista Medica de Costa Rica Y Centro America	2014
Trombocitopenia autoimune em crianças: revisão das recomendações do último consenso	Santana, L. M.; Neves, T.; Fenilli, A. C.; Borba, L. G.; Kirst, D. <i>et al.</i>	Boletim Científico de Pediatria	2013
Manejo estomatológico del paciente con púrpura	Granados, M. R. I., Ángeles, E. T., Aguirre, A. H.	Revista Odontológica Mexicana	2012

trombocitopénica idiopática (PTI): Reporte de un caso			
Uso do eltrombopag para tratamento da púrpura trombocitopênica imune	Savignon, L. F; Matheus, M. E	Revista Brasileira de Farmácia	2012
Detección de autoanticuerpos antiplaquetarios por ELISA en pacientes con púrpura trombocitopénica autoinmune	Cruz, O. Y. P, Hernández, A. A. B., Ravine, B. P., Franch, N. F.	Revista Archivo Médico de Camaguey	2011
Púrpura trombocitopênica idiopática: etiopatogênese, diagnóstico e tratamento em adultos	Krettli, W. S. C., Mota, B. C., Andrade, G. H. A. <i>et al.</i>	Revista Médica de Minas Gerais	2011
The incidence of idiopathic thrombocytopenic purpura among adults: a population-based study and literature review	Abrahamson, P. E., Hall, S. A., Feudjo-Tepie, M., Mitrani-Gold F. S., Logie, J.	European Journal of Haematology	2009
Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: a population-based study in Qatar	Al-Mulla, N., Bener, A., Amer, A., Laban, M. A	Jornal de Pediatria	2009
Primary immune thrombocytopenia: understanding pathogenesis is the key to better treatments	Chong, B. H.	Journal of Thrombosis and Haemostasis	2009

Púrpura trombocitopênica imune da criança: experiência de 12 anos em uma única instituição brasileira	Delgado, R. B., Viana, M. B., Fernandes, R. A. F.	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia	2009
Characteristics of immune thrombocytopenic purpura: a guide for clinical practice	Provan, D.	European Journal of Haematology Supplementum	2009
Immune thrombocytopenic purpura in adults	Godeau, B., Provan, D., Busse, J.	Current Opinion in Hematology	2007
Púrpura trombocitopênica idiopática e linfoma não-Hodgkin de células T na infância	Borges, A. C., Pizza, M., Borsato, M. L., Silva, H. R. M., Castro, H. C. <i>et al.</i>	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia	2006
Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI): relato de caso clínico em paciente jovem no município de Maringá-PR.	Cardoso, R. C. S., Posso, K. F., Henrique, T. M.	Revista Uningá	2005
Angioplastia Transluminal Coronariana em Portador de Púrpura Trombocitopênica Idiopática	Marques, L.G.M.; Furukawa, M. K.T; Leitão, H. P., Quiñones, J.L. A., <i>et al.</i>	Arquivos Brasileiros de Cardiologia	2005
Esplenectomia vídeo-laparoscópica para púrpura trombocitopênica imune: técnica e resultados	Zorrón, R.; Neto, S. H. C.; Kanaan, E.; Toasperm, T. V. <i>et al.</i>	Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgias	2004

Initial management of immune thrombocytopenic purpura in adults: a randomized controlled trial comparing intermittent anti-D with routine care.	George E, J. N., Raskob, G. E., Vesely S. K., Moore, D., Lyons, R. M., Cobos, E. <i>et al.</i>	American Journal of Hematology	2003
Púrpura trombocitopénica idiopática	Gomar, M. H., Tapia, N. C. C., Cervera, J. L.	Médica Sur	2003
Púrpura trombocitopênica após vacina de hepatite B	Maezono, R., Escobar, A. M. U.	Jornal de Pediatria	2000
Idiopathic autoimmune thrombocytopenic purpura	Kurtzberg, J., Stockman, J. A., <i>et al.</i>	Advances in Pediatrics	1994

Fonte: Dados do trabalho.

RESULTADOS

A patogênese da PTI não é completamente esclarecida, sendo relacionada a uma destruição de plaquetas e inibição da sua produção. A destruição das plaquetas ocorre pelos macrófagos presentes no baço (sistema monuclear fagocitário) e é determinada pela produção de IgG pelos linfócitos B. Múltiplos antígenos na superfície plaquetária parecem ser responsáveis pela ligação com anticorpos, especialmente a glicoproteína IIb/ IIIa e a Ib/IX, que quando ligados desencadeiam o processo de destruição de plaquetas (CHONG, 2009; GOUBRAN *et al.*, 2018). KRETTLI (2011) demonstrou que os autoanticorpos que promovem a destruição das plaquetas estão presentes em 50 a 70% dos pacientes, o que indica outro mecanismo de destruição a ser investigado. STAHL (1986) mostrou que certos anticorpos antiplaquetários reagem apenas a megacariócitos que se encontram em estado de trombocitopoese (início da produção plaquetária). A trombopoetina endógena (TPO),

hormônio que controla o desenvolvimento dos megacariócitos e produção das plaquetas, encontra-se aumentada em casos de plaquetopenia, porém somente discreto aumento pode ser encontrado na PTI (PROVAN, 2009).

Esta patologia não apresenta etiologia definida, podendo surgir depois de infecções virais nas quais os anticorpos antivirais promovem reação cruzada com as glicoproteínas plaquetárias, ou também, reações a medicamentos ou vacinas (QU *et al.*, 2018; GRANADOS *et al.*, 2012). KRETTLI (2011) ainda atenta que alterações e anormalidades na resposta imune podem levar à produção de autoanticorpos e a outras síndromes autoimunes que apresentam trombocitopenia. A PTI às vezes é acompanhada por um aumento de megacariócitos da medula óssea e sua incidência é relativamente alta em crianças (WANG *et al.*, 2019).

A púrpura trombocitopênica idiopática pode ser completamente assintomática e ter a trombocitopenia como única indicação. Nesse caso, o diagnóstico pode ser realizado primeiramente através da história clínica, do exame físico e do hemograma completo para verificar se há redução no número de plaquetas. Outro método diagnóstico é o esfregaço de sangue periférico. O diagnóstico é confirmado por exclusão de outras causas que levam a redução no número de plaquetas, como leucemia, linfomas, doenças infecciosas, HIV, neoplasias, hepatopatias, doenças genéticas e outras patologias autoimunes, devendo ser feita a avaliação da medula (biópsia e aspirado) para confirmar ou excluir a doença. Não há exames com especificidade e sensibilidade suficiente para confirmar a PTI (MAEZONO *et al.*, 2000; BRASIL, 2013; CRUZ *et al.*, 2011; AL-MULLA *et al.*, 2009; APONTE-BARRIOS *et al.*, 2014; SANTANA *et al.*, 2013). No entanto, ARAKI (2018) demonstrou que a avaliação do tamanho das plaquetas por citometria de fluxo foi útil no diagnóstico de trombocitopenia e identificaram os parâmetros associados com manifestações de sangramento na mucosa ou órgão. GOUBRAN (2018) confirmou que a citometria de fluxo pode ser usada como uma ferramenta de diagnóstico auxiliar. A citometria também é amplamente utilizada como uma ferramenta para melhor compreensão da etiologia imune da doença e pode ajudar a identificar o prognóstico de marcadores. A doença é considerada persistente quando houver plaquetopenia nos 3 a 12 meses após o diagnóstico e crônica quando persistir por mais de 12 meses (BONILLA *et al.*, 2014; ROSSIER *et al.*, 2015, BORGES *et al.*, 2006).

DISCUSSÃO

O tratamento pode ser realizado das seguintes formas: tratamento inicial, tratamento de segunda linha, tratamento da doença refratária e tratamento em situações de emergência. No primeiro, não há necessidade de tratamento. Ocorre no caso de os pacientes estarem com a plaquetopenia leve à moderada e clínica assintomática (SAVIGNON *et al.*, 2012). À medida que a trombocitopenia se torna grave ($< 20.000/\text{mm}^3$) ou diante de sangramentos, começa a ser necessário o uso da farmacoterapia. A pulsoterapia com corticoesteroides constitui a escolha para o tratamento inicial da PTI. Outros esquemas de administração também são utilizados, porém sem evidência de superioridade de um sobre o outro. Em adultos, o medicamento inicial de escolha é a aplicação de prednisona oral, 2 mg/kg, em dose única diária. A duração do tratamento com a prednisona e a posologia são determinados pela contagem de plaquetas (REYNOLDS *et al.*, 2019; AUGUSTO *et al.*, 2015; ZAGO *et al.*, 2013; GOMAR *et al.*, 2003. SAVIGNON *et al.*, 2012; ROSSIER *et al.*, 2015).

Outra medida usada é o uso de imunoglobulina intravenosa, a qual é preparada a partir de vários plasmas de doadores com anticorpos normalmente presentes no sangue do adulto. As imunoglobulinas agem por intermédio do bloqueio de receptores Fc de células do sistema retículo-endotelial. Não há consenso sobre a sua melhor posologia. Para GODEAU (2007) não apresenta superioridade terapêutica com seu uso combinado ou não com o corticosteroide em relação à monoterapia corticosteroidea. Está indicada em casos de sangramento volumosos ou pré-procedimentos cirúrgicos. A dose usual é de 400 mg/kg/dia por cinco dias ou 1 g/kg/dia por dois dias (REYNOLDS *et al.*, 2019; ROSSIER *et al.*, 2015; MAEZONO *et al.*, 2000; GOMAR *et al.*, 2003). O uso de imunoglobulina antiD é eficaz em pacientes Rh positivos (D+), porém não possui vantagem clínica significativa quando comparado a imunoglobulina intravenosa (ZAGO *et al.*, 2013; GEORGE *et al.*, 2003; SANTANA *et al.*, 2013; BRASIL, 2013; GOMAR *et al.*, 2003; KRETTLI *et al.*, 2011). Os principais determinantes do tempo de tratamento são a contagem de plaquetas e o esquema terapêutico utilizado (VITOR, *et al.*, 2015). Chen (2018) para pacientes adultos com diagnóstico de PTI, a recidiva é frequente após o tratamento com terapia de primeira linha, cerca de 50% dos pacientes recaem dentro de 6 meses.

O tratamento de segunda linha é executado diante da ineficiência da corticoterapia e do uso de imunoglobulina humana. Nesses casos, a opção terapêutica é a esplenectomia, pois

o baço é o principal responsável pela destruição plaquetária, além de conter 25% da massa linfóide envolvida na produção de anticorpos. A esplenectomia é também a opção terapêutica na PTI aguda refratária e na forma crônica com necessidade de corticoterapia crônica. A contagem de plaquetas deve ser acima de 50.000/mm³ para a realização da esplenectomia e os riscos da cirurgia devem ser analisados antes da sua indicação (ZORRÓN *et al.*, 2004; KRETTLI *et al.*, 2011; AUGUSTO *et al.*, 2015; CARDOSO *et al.*, 2005). Todavia para Zago (2013) essa modalidade de tratamento é a que apresenta o melhor índice de resposta favorável, ou seja, em torno de 70% a longo prazo. O efeito da esplenectomia é imediato e está relacionado à retirada do principal local de fagocitose das plaquetas sensibilizadas, e, secundariamente, existe também redução da produção do autoanticorpo. A morbidade da cirurgia é muito baixa, menor do que 5%, tendo sido relatados casos de abscesso subfrênico, infecção ou trombose venosa no pós-operatório.

A doença refratária é tratada inicialmente com o uso de azatioprina ou ciclofosfamida. A falha terapêutica com a administração desses agentes requer o uso de danazol, exceto em crianças e adolescentes, devido ao seu potencial de virilização e da sua segurança incerta nessa faixa etária. A vincristina é reservada aos casos de falha terapêutica ou refratariedade aos demais agentes (ZAGO *et al.*, 2013; BRASIL, 2013). Wang (2019), atualmente, a ciclofosfamida e o rituximabe são frequentemente utilizados no tratamento de pacientes com PTI refratária. A eficácia do rituximabe associado à ciclofosfamida no tratamento de pacientes com PTI refratária é superior à terapia tradicional com um único agente.

Em casos de situações de emergência, o tratamento utilizado é a transfusão de plaquetas, indicado quando ocorrem casos de sangramentos intracranianos ou mucoso associado à instabilidade hemodinâmica ou respiratória. Essa medida é utilizada principalmente em hemorragia com risco de morte e deve ser considerada quando sua contagem de plaquetas for inferior a 5.000 ou 10.000/mm³ e diante de paciente com febre. A imunoglobulina humana intravenosa também é usada em situações emergências, uma vez que produz respostas mais rápidas do que a corticoterapia, entretanto, seu custo é bem mais elevado e mais usado diante de urgência e gravidade (KRETTLI *et al.*, 2011; GRANADOS *et al.*, 2012; SANTANA *et al.*, 2013). Mas, para Araki (2018) a falta de biomarcadores confiáveis para o risco de hemorragia grave dificulta a decisão sobre a intervenção terapêutica inicial apropriada.

CONCLUSÃO

A PTI trata-se de uma doença autoimune subdiagnosticada, pois não existe um exame próprio para diagnosticar essa patologia, devido tal circunstância a PTI é confundida com outras doenças que causam diminuição de plaquetas. O diagnóstico da PTI é baseado na história clínica do paciente e o achado de plaquetopenia sem causa definida, ou seja, a partir de testes de exclusão de doenças mais graves, como por exemplo, a leucemia. Essa doença, apesar das complicações, é benigna e para o seu tratamento é necessário a administração de medicamentos adequados, sendo os mais utilizados corticosteroides ou imunoglobulina endovenosa (IgG). A maioria dos casos de pacientes com PTI são controlados, porém quando não tratado de maneira correta pode ser fatal. Desse modo, é fundamental que os profissionais de saúde tenham conhecimento sobre a PTI, para que não ocorram casos subdiagnosticados da doença.

REFERÊNCIAS

- ABRAHAMSON, P. E., HALL, S. A., FEUDJO-TEPIE, M., MITRANI-GOLD F. S., LOGIE, J. The incidence of idiopathic thrombocytopenic purpura among adults: a population-based study and literature review. *Eur J Haematol.* V. 83, n. 2, p. 83-9, 2009.
- AL-MULLA, N., BENER, A., AMER, A., LABAN, M. A. Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: a population-based study in Qatar. *J Pediatr* (Rio J), v. 85, n. 3, p.269-272, 2009.
- ARAKI, R., NISHIMURA, R., KURODA, R., FUJIKI, T., MASE, S., NOGUCHI, K., IKAWA, Y., MAEBA, H., YACHIE, A. A characteristic flow cytometric pattern with broad forward scatter and narrowed side scatter helps diagnose immune thrombocytopenia (ITP). *Int J Hematol*, v. 108, p. 151, 2018.
- APONTE-BARRIOS, N. H., LINARES-BALLESTEROS, A., SARMIENTO-URBINA, I.C., URIBE-BOTERO, G.I. Evaluation of the diagnostic performance of platelet-derived indices for the differential diagnosis of thrombocytopenia in pediatrics. *Rev. Fac. Med.*, v. 62, n. 4, p. 547-552, 2014.
- AUGUSTO, K. M. M., SÁ, J. L., BRAZ, B. M., BARBOSA, T. A., PASCARELLI, B. M. O. Púrpura trombocitopênica idiopática. *Corpus sci.*, Rio de Janeiro, jul./dez., v. 11, n. 2, p. 69 – 78, 2015.
- BONILLA, C. Q., GONZÁLEZ, M. A. Púrpura trombocitopenica trombotica (reporte del primer caso clínico en costa rica donde se demuestra la presencia de inhibidores de adamts 13). *REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA.* v. 71, n. 612, p. 723 – 728, 2014.
- BORGES, A. C., PIZZA, M., BORSATO, M. L., SILVA, H. R. M., CASTRO, H. C., LUPORINI, S. M., BRUNIERA P. Púrpura trombocitopênica idiopática e linfoma não-Hodgkin de células T na infância. *Rev. bras. hematol. hemoter.*, v. 28, n. 1, p. 73-75, 2006.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas: púrpura trombocitopênica idiopática.** Brasília, 2013.

Púrpura trombocitopênica idiopática: uma doença subdiagnosticada

CARDOSO, R. C. S., POSSO, K. F., HENRIQUE, T. M. Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI): relato de caso clínico em paciente jovem no município de Maringá-PR. **Revista UNINGÁ**, n. 4, p. 139-144, abr./jun. 2005.

CHEN C., SONG, J., WANG, Q., WANG, L., GUO, P. Mean platelet volume at baseline and immune thrombocytopenia relapse in Chinese newly diagnosed patients: a retrospective cohort study, **Hematology**, v. 23, n. 9, p. 643-652, 2018.

CHONG, B. H. Primary immune thrombocytopenia: understanding pathogenesis is the key to better treatments. **J Thromb Haemost**, v. 7, p. 319-21, 2009.

CRUZ, O. Y. P., HERNÁNDEZ, A. A. B., RAVINE, B. P., FRANCH, N. F. Detección de autoanticuerpos antiplaquetarios por ELISA en pacientes con púrpura trombocitopénica autoinmune. **Arch. méd. Camaguey**, v. 5, n. 4, p. 653-664, 2011.

DELGADO, R. B., VIANA, M. B., FERNANDES, R. A. F. Púrpura trombocitopênica imune da criança: experiência de 12 anos em uma única instituição brasileira. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São Paulo, v. 31, n. 1, p. 29-36, 2009.

GEORGE, J. N., RASKOB, G. E., VESELY, S. K., MOORE, D., LYONS, R. M., COBOS, E., TOWELL, B. L., KLUG, P., GUTHRIE, T. H. Initial management of immune thrombocytopenic purpura in adults: a randomized controlled trial comparing intermittent anti-D with routine care. **Am J Hematol.**, v. 74, n. 3, p. 161-169, 2003.

GODEAU, B., PROVAN, D., BUSSE, J. Immune thrombocytopenic purpura in adults. **Curr Opin Hematol.**, v. 14, p. 535-56, 2007.

GOMAR, M. H., TAPIA, N. C. C., CERVERA, J. L. Púrpura trombocitopênica idiopática. **Médica Sur**, México. 2003, v.10, n.2.

GOUBRAN, H. HARTA, C., OTHMAN, B., SEGATCHIAN, J. Flow cytometry and immune thrombocytopenic purpura. **Transfusion and Apheresis Science**. v. 57, n. 6, p. 800-803, Dezembro de 2018.

GRANADOS, M. R. I., ÁNGELES, E. T., AGUIRRE, A. H. Manejo estomatológico del paciente con púrpura trombocitopênica idiopática (PTI). Reporte de un caso, **Revista Odontológica Mexicana**. 2012, v.16, n.1, p.53-57.

LIU, X. G., BAI, X. C., CHEN, F. P., CHENG, Y., DAI, K., FANG, M., FENG, J., GONG, Y., GUO, T., GUO, X., HAN, Y., HONG, L., HU, Y., HUA, B., HUANG, R., LI, Y., PENG, J., SHU, M., SUN, J., SUN, P., SUN, Y., WANG, C., WANG, S., WANG, X., WU, C., WU, W., YAN, Z., YANG, F., YANG, L., YANG, R., YANG, T., YE, X., ZHANG, G., ZHANG, L., ZHENG, C., ZHOU, H., ZHOU, M., ZHOU, R., ZHOU, Z., ZHU, H., ZHU, T., HOU, M. Chinese guidelines for treatment of adult primary immune thrombocytopenia. **Int J Hematol.**, v.107,n.6, p.615-623, Junho- 2018

KRETTLI, W. S. C., MOTA, B. C., ANDRADE, G. H. A., GONTIJO, J. R., SILVA, J. S., LOPES, J. H. M., LAFETÁ, L., BRANDÃO, L. I., ALVES, L., SILVA, R. P. Púrpura trombocitopênica idiopática: etiopatogênese, diagnóstico e tratamento em adultos. **Rev Med Minas Gerais**, v.21, n.4, S1-S143, 2011.

KURTZBERG, J., STOCKMAN, J. A. Idiopathic autoimmune thrombocytopenic purpura. **Adv Pediatr**. v.41, p.34-111, 1994.

MAEZONO, R., ESCOBAR, A. M. U. Púrpura trombocitopênica após vacina de hepatite B. **Jornal de Pediatria**, v.76, v.5, p.395-398, Rio de Janeiro, 2000.

MARQUES, L.G.M.; FURUKAWA, M. K. T; LEITÃO, H. P., QUIÑONES, J. L. A., QUEIROZ, F. C., TIOSSI, R. F., FRANCO JR, V. R., DOMINGUES, C. E. M., SALVADORI JR, D. Angioplastia Transluminal Coronariana em Portador de Púrpura Trombocitopênica Idiopática. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**. v. 84, n. 4, p. 337-339, abril 2005.

OLIVEIRA, H. Hematologia clínica. **Atheneu**, 3. ed. Rio de Janeiro, 1988.

PROVAN, D. Characteristics of immune thrombocytopenic purpura: a guide for clinical practice. **Eur J Haematol Suppl.** n.71, p.8-12. Mar., 2009.

QU, M., LIU, Q., ZHAO, H.G., PENG, J., NI, H., HOU, M., JANSEN, A. J. G. Low platelet count as risk factor for infections in patients with primary immune thrombocytopenia: a retrospective evaluation. **Ann Hematol.** Doi: <https://doi.org/10.1007/s00277-018-3367-9>, 2018.

REYNOLDS, S.B., HASHMI, H., NGO, P., KLOECKER, G. Rescue therapy for acute idiopathic thrombocytopenic purpura unresponsive to conventional treatment. **BMJ Case Rep.** doi:10.1136/bcr-2018-227717, 2019.

ROSSIER, V. F., VIEIRA, S. M. C. P. A. C., CIAMPONI, A. L., GUARÉ, R. O. Dental considerations on the management of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in children: case report. **RGO, Rev Gaúch Odontol**, Porto Alegre, v.63, n.4, p.472-476, out./dez., 2015.

SANTANA, L. M.; NEVES, T.; FENILLI, A. C.; BORBA, L. G.; KIRST, D., Fetter, F., TANIGUCHI, A. N., SABARROZ, V., MICHALOWSKI, M. B. Trombocitopenia autoimune em crianças: revisão das recomendações do último consenso. **Boletim Científico de Pediatria.** v.2, n.3, 2013.

SASAKI, T., YASUDA, T., ABE, D., MIYANO, R., KAINAGA, M., TOMURA, N., KITAMURA, M., NAKAYAMA, T., IMAFUKU, I. A Case of Multiple Cerebral Infarction Preceding Acute Exacerbation of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura. **Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases**, v.28, n.3, p.789 – 791, 2019.

SAVIGNON, L. F., MATHEUS, M. E. Uso do eltrombopag para tratamento da púrpura trombocitopênica imune. **Rev. Bras. Farm.** v.93, n.3, p.304-309, 2012.

SAMPAIO, R.F., MANCINI, M.C. Estudos de revisão sistemática: um guia para síntese criteriosa da evidência científica. **Rev. bras. fisioter.**, v.11, n.1, p.83-89. jan.fev. 2007.

VITOR, R.R.R., SCHWARTZ, T.A.C., FRANCA, I. B. Purpura trombocitopenica idiopática durante a gravidez: relato de caso. **Revista Uningá.**, v.43, p. 51-54, Jan – Mar, 2015

WANG, J., WANG, B., SUN, Z., XUE, K. Therapeutic effects of rituximab combined with cyclophosphamide on refractory idiopathic thrombocytopenic purpura. **Experimental and Therapeutic Medicine.** v.17, n.3, p.2137-2142, 2019.

ZAGO, M. A., FALCÃO, R. P., PASQUINI, R. **Tratado de Hematologia**, In: LOURENÇO, Dayse Maria. cap. 63, p. 605-611. Ed. 1ª. Editora Atheneu, São Paulo, 2013.

ZORRÓN, R., NETO, S. H. C., KANAAN, E., TOASPERN, T. V., CHAVES, L. P., FILHO, D. M. Esplenectomia vídeo-laparoscópica para púrpura trombocitopênica imune: técnica e resultados. **Rev. Col. Bras. Cir.** v.31, n.4, p.265-270, jul. / ago. 2004.

ZULFIGAR, A. A. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Individuals Older than 75 Years: A Rare Series. **South Med J.** v.110, n.9, 2017.



Este trabalho está licenciado com uma Licença [Creative Commons - Atribuição 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).