
	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:1/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:
PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA			

1. OBJETIVO

O objetivo principal desse Protocolo, além de oferecer orientações gerais e material educativo, é guiar e padronizar o diagnóstico e tratamento para uma melhor condução dessa patologia e redução de falhas na assistência ao paciente pediátrico.

2. PÚBLICO ALVO

Médicos de todas as unidades assistenciais pediátricas do Complexo Autárquico do HCFMB.

3. DEFINIÇÕES E CONSIDERAÇÕES

3.1. Introdução

Trombocitopenia Imune Primária (PTI) é uma doença autoimune adquirida em que a contagem plaquetária se encontra < 100.000 . É precedida geralmente na infância por doenças virais ou vacinação com vírus vivo atenuado, mas pode ser secundária principalmente a doenças Reumatológicas, Oncológicas, Infecção por HIV e Hepatite C, e H. Pylori (mais comum na população adulta). A história clínica clássica é de uma criança previamente hígida que apresenta subitamente petéquias e hematomas e às vezes sangramento de mucosa associada à plaquetopenia sem outras citopenias ao hemograma. PTI na infância é uma doença benigna e autolimitada que cursa **raramente** com quadros graves de sangramento.

3.2. Fisiopatologia

Trata-se da destruição plaquetária mediada por anticorpos dirigidos a glicoproteínas da membrana plaquetária – fagocitados pelos macrófagos do baço (destruição periférica).



3.3. Classificação

Aguda (Recente): Plaquetopenia ($< 100.000/mm^3$) há **menos de 3 meses do diagnóstico**;
 Persistente: Ausência de remissão ou resposta ao tratamento no período de **3 a 12 meses após o diagnóstico**;
 Crônica: Plaquetopenia mantida **após 12 meses do diagnóstico**;

4. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Criança previamente hígida (pico incidência 1 a 5 anos), que comumente apresenta-se com plaquetas abaixo de 10 e 20.000.

Aprovação da Diretoria Clínica: Profª Drª Marise Pereira da Silva
Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Drª Maria Regina Pires Uliana, Enfª. Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Profª Drª Marise Pereira da Silva

	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:2/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:
PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA			

5. CONDUTAS

5.1. Admissão

O médico assistente do Pronto Socorro deve estar atento à história clínica e exame físico para suspeição diagnóstica da PTI, tomada de conduta necessária e para definição do desfecho do caso em questão (**acompanhamento ambulatorial X Internação**).

Geralmente o quadro clínico é precedido por **doenças virais** ou vacinação com vírus vivo atenuado (2 a 3 semanas em geral). Criança previamente **hígida** (pico incidência 1 a 5 anos), que **comumente** apresenta-se com plaquetas **abaixo de 10 e 20.000**.

Trombocitopenia e **aparecimento súbito** de petéquias, hematomas e eventualmente pode cursar com sangramento de mucosa (epistaxe, sangramento oral; raro TGI e TGU).

Sangramentos do Sistema Nervoso Central (SNC) são raros, ocorrendo em cerca de 0,5% dos casos, em geral com plaquetas abaixo de 10.000/mm e configurando uma emergência pediátrica.



O paciente pode apresentar anemia por perdas agudas (hemorragias relevantes) ou crônicas (anemia hipocrômica e microcítica com RDW elevado) dependendo da clínica.

5.2. Exames a solicitar no Pronto Atendimento

- ✓ Hemograma,
- ✓ Urina -1 (hematúria),
- ✓ Coagulograma (se primeiro episódio de sangramento e dúvida diagnóstica) e Sorologias virais (diagnóstico etiológico).

Segundo os últimos consensos, o aspirado de medula óssea é **desnecessário nos casos clássicos de PTI**, independentemente da idade do paciente. O mielograma torna-se obrigatório **se** dúvida diagnóstica inicial, **se** opção terapêutica for corticoterapia (impossibilidade do uso da Imunoglobulina humana em primeira linha) ou **se** não houver resposta após uso de Imunoglobulina Humana.

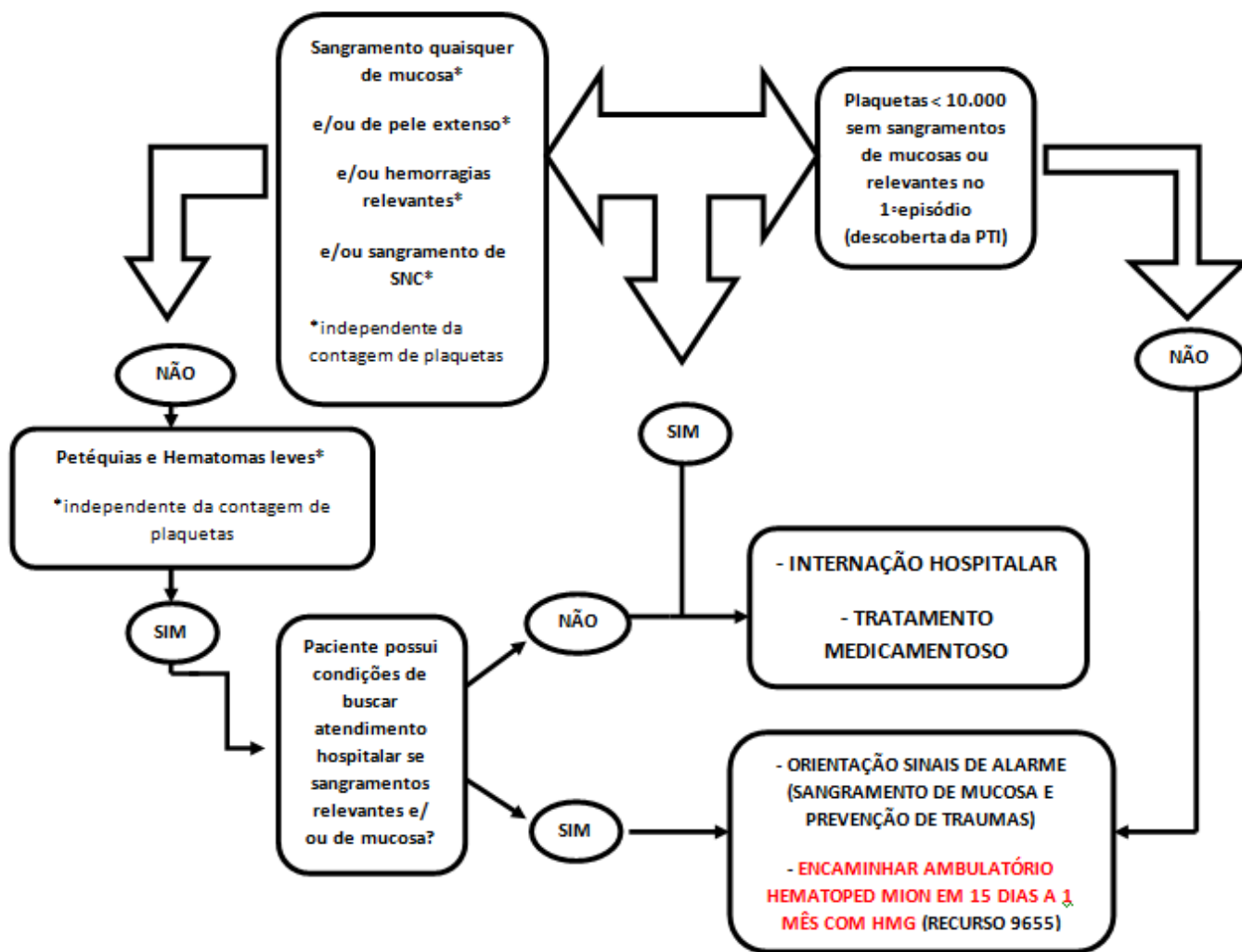
Aprovação da Diretoria Clínica: Profª Drª Marise Pereira da Silva
Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Drª Maria Regina Pires Uliana, Enfª. Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Profª Drª Marise Pereira da Silva

	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:3/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:

PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA

5.3. Fluxograma Pronto Socorro

- **Internação x Acompanhamento Ambulatorial**





5.4. Tratamento

5.4.1. Indicação de Tratamento

A observação clínica é sugerida atualmente como o tratamento mais adequado para crianças e adolescentes com quadro agudo de PTI com sangramentos apenas cutâneos (petéquias e hematomas). Cerca de 80% recupera-se completamente de um quadro agudo independentemente da realização de qualquer tratamento em até 6 meses após o diagnóstico, assim como há ausência de sangramentos significativos na maioria dos casos, mesmo com plaquetas inferiores a 10.000/mm³. O objetivo do tratamento não é normalizar o número de plaquetas e sim diminuir o risco de

Aprovação da Diretoria Clínica: Prof ^ª Dr ^ª Marise Pereira da Silva
Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Dr ^ª Maria Regina Pires Uliana, Enf ^ª . Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Prof ^ª Dr ^ª Marise Pereira da Silva

	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:4/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:
PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA			

sangramentos graves, principalmente de SNC espontâneo.

5.4.2. Tratamento Hospitalar Medicamentoso

- **Primeira Escolha:** aumento rápido da contagem plaquetária (significativa redução relativa de risco de 26% em favor do grupo que recebeu imunoglobulina humana, em comparação ao que recebeu corticosteroide):

- **IMUNOGLOBULINA HUMANA (IGh) 0,8 a 1,0 g/kg, dose única, endovenosa – correr em 6 horas (início de resposta com 24-48h, pico de ação com 72h – duração em torno de 3 semanas)**
- Casos de sangramento relevante (hemorragias relevantes com anemia): coletar HMG em 24h da infusão da IGh. Se plaquetas abaixo de 20.000/mm³ repetir dose prescrita.
- Casos de sangramento controlados: coletar HMG em 48-72h da infusão da IGh.
- Efeitos colaterais mais comuns: náusea, vômitos, cefaleia, febre, reações alérgicas e neutropenia.

- **Segunda Escolha:** na impossibilidade de tratar com IGh ou ausência de resposta com a mesma:



- **Pulsoterapia com METILPREDNISOLONA, 30mg/kg/dia (Máx 1000mg/dia), endovenosa. Administrar em 2 horas, por 3 dias, com controle da PA.**

NÃO FAZER PULSOTERAPIA ANTES DE COLETA DE MIELOGRAMA, PARA CONFIRMAR DIAGNÓSTICO, EXCETO EM CASOS SELECIONADOS.

- Prescrever junto com Pulsoterapia: **Omeprazol ou Ranitidina, Espironolactona** (redução dos efeitos mineralocorticoide) além de **Dieta Hipossódica**.
- Após pulsoterapia introduzir **Prednisolona 2mg/kg/dia (Máx 60g/dia)** independente da contagem plaquetária e deverá ser mantida por 3 semanas com redução gradativa até retirada completa do corticóide ambulatorial.
- Opção alternativa da IGh para sangramentos mais intensos: Metilprednisolona em doses altas* em um curso de sete dias, começando com 30mg/kg/dia por três dias, seguido de 20 mg/kg/dia nos dias restantes.

- **Escolha para Casos de Sangramentos sem Melhora com tratamento Convencional e sangramentos graves (choques hemorrágicos) ou de SNC:**

Aprovação da Diretoria Clínica: Prof ^ª Dr ^ª Marise Pereira da Silva
Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Dr ^ª Maria Regina Pires Uliana, Enf ^ª . Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Prof ^ª Dr ^ª Marise Pereira da Silva

	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:5/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:
PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA			

- **Associar IMUNOGLOBULINA HUMANA com pulso de METILPREDNISOLONA altas doses* E/OU TRANSFUSÃO DE PLAQUETAS (dose 3x maior que convencional = 3 unidades a cada 10 kg de preferência por aférese).**
- Em caso de choque hemorrágico e/ou sangramento de SNC, junto com o tratamento para PTI, deverão ser tomadas as condutas específicas para tal.

5.4.4. Resposta ao tratamento



- **Clínica:** controle do sangramento;
- **Hematológica:** considera-se resposta ao tratamento, a elevação das plaquetas acima de 30.000 ou se dobrar o número de plaquetas pré-tratamento em 2 medidas distintas, após 48-72h.

5.4.5. Considerações

- Sempre Considerar contagem plaquetária em Lâmina;
- **TRANFUSÃO DE PLAQUETAS NÃO É UM TRATAMENTO PARA PTI, EXCETO EM SANGRAMENTOS QUE COLOCAM EM RISCO A VIDA DO PACIENTE, ASSOCIADO AO TRATAMENTO ADEQUADO;**
- Esplenectomia na urgência pode ser necessário em pacientes com situação de risco de vida que não apresentam melhora após Imunoglobulina Humana, Pulsoterapia e transfusão de plaquetas;
- Sempre orientar responsável para sinais de alarme (sangramento de mucosa) e prevenção de acidentes, principalmente Trauma Crânio Encefálico. Se presentes, procurar prontamente o Pronto Socorro Referenciado;
- Hematomas pequenos em regiões de trauma e petéquias são normais em plaquetopênicos com diagnóstico de PTI e não devem demandar atendimento de emergência e nem coleta de hemograma, pois não vão gerar conduta terapêutica;
- Deve ser evitado o uso de AAS, AINES e anti-Histamínicos (apenas difenidramina, se necessário), pois alteram função plaquetária.
- Afastar paciente de atividades físicas até segunda ordem;
- Após a alta do paciente que necessitou de internação e tratamento medicamentoso, o mesmo

Aprovação da Diretoria Clínica: Prof^ª Dr^ª Marise Pereira da Silva

Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Dr^ª Maria Regina Pires Uliana, Enf^ª. Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Prof^ª Dr^ª Marise Pereira da Silva

	HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n CEP 18618-687-Botucatu/SP – Telefone: +55(14) 3811-6000 E.MAIL: superintendencia.hcfmb@unesp.br	PRC SP 006–Pág.:6/ 6	
		Emissão: 18/05/2020	
	PROTOCOLO CLÍNICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HCFMB	Revisão:	data:
PRC SP 006 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE TROMBOCITOPENIA IMUNE PRIMÁRIA (PTI) NA INFÂNCIA			

deverá ser encaminhado ao Ambulatório de Hematologia Pediátrica MION – recurso 9655, com hemograma em 1 (um) a 3 (três) meses, a depender do caso.

6. AUTORA RESPONSÁVEL PELO PROTOCOLO

- Renata Dudnick de Lima Mauro – Médica da Hematologia Pediátrica do HCFMB, Departamento de Pediatria HCFMB UNESP

7. REFERÊNCIAS

1. Ministério da saúde. Portaria conjunta nº 9. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da púrpura trombocitopênica idiopática. Brasília (DF); 2019.
2. Associação Médica Brasileira. Braga, JAP, Loggetto SRG, Hoepers ATD, Bernado WB, Medeiros L, Verrísimo MPA. Guidelines on the diagnosis of primary immune thrombocytopenia in children and adolescents: Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular. São Paulo; 2012.
3. Braga, J. A. P. et al. Hematologia e Hemoterapia Pediátrica. 1.ed. São Paulo: Soc Bras Ped; 2014.
4. Fonseca PBB, Ivanlovick DT. Hematologia Pediátricas Diretrizes assistenciais Manual de Condutas e Rotinas. HIDV. São Paulo; 2013.
5. Gresele P. Diagnosis of inherited platelet function disorders: guidance from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost. 2015; 13: 314-22.
6. Ministério da saúde. Portaria nº 1316. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da púrpura trombocitopênica idiopática. Projeto diretrizes: Brasília (DF); 2013.
7. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg Jr L, Crowther MA. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. Blood. 2011. 117:4190-4207.
8. Stuart O, Nathan D, Ginsburg D, Look AT, Fisher D, Lux S. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 7th ed. Philadelphia: Saunders; 2008.

Aprovação da Diretoria Clínica: Prof^a Dr^a Marise Pereira da Silva

Assessoria do Núcleo de Gestão da Qualidade e Diretoria Clínica: Dr^a Maria Regina Pires Uliana, Enf^a. Juliana da Silva Oliveira, Tatiane Biazon Rossi Benvenuto e Prof^a Dr^a Marise Pereira da Silva