

# PÚRPURAS

**Anabela Morais**



Unidade de Hematologia  
Clínica Universitária de Pediatria

*Director: Prof. Doutor J. Gomes Pedro*

# PÚRPURAS - definição semiológica

## Hemorragia cutâneo-mucosa

**Petéquias**  $\varnothing < 2 \text{ mm}$

**Equimoses**  $\varnothing > 1 \text{ cm}$


} Não desaparecem à pressão

# PÚRPURAS - fisiopatologia

## A hemostase depende

- da integridade da parede vascular
- do nº e da função das plaquetas
- da funcionalidade da cascata da coagulação
- do equilíbrio dos mecanismos fibrinolíticos

# PÚRPURAS - clínica

- Parede vascular
  - Plaquetas
- 
- PÚRPURA**
- Coagulação → Hematomas e hemorragias das cavidades
  - Fibrinólise → Tromboembolismo  
Hemorragias cutâneo-mucosas (sepsis)

# PÚRPURAS – clínica vascular



- **Palpável**
- **Caracter infiltrativo**
- **Polimorfismo- associação com outras lesões: exantema maculo-papular, urticária**
- **Distribuição característica: simétrica, superfícies extensoras, região glútea**

# PÚRPURAS – clínica plaquetária



- Discrasia cutânea  
↳ trombocitopénia
- Discrasia mucosa  
↳ disfunção plaquetária

# PÚRPURAS – clínica

hematomas e hemartroses



# PÚRPURAS – clínica

sufusões hemorrágicas



# PÚRPURAS - classificação etiopatogénica

- **TROMBOCITOPÉNICAS**  
= diminuição do nº de plaquetas
- **VASCULARES**  
= lesão e perda da integridade da parede vascular
- **TROMBOCITOPÁTICAS**  
= disfunção plaquetária (adesão/ agregação)

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- definição e etiopatogenia

- **Contagem de plaquetas < 150 000/mm<sup>3</sup>**
- **Classificação etiopatogénica**
  - **↑ destruição → causa periférica**
  - **defeito produção → causa central**
  - **sequestração → distribuição anormal**

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- etiopatogenia

- Trombocitopenia por ↑ destruição

## Mecanismo imunológico

### **PTI**

Infecção

Fármacos (anti-convulsivantes, AAS)

D. Auto-imunes (LES)

## Mecanismo não imunológico

C.I.D.

S. Hemolítico-Urémico

Púrpura trombótica trombocitopénica

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- etiopatogenia

- Trombocitopenia por defeito de produção  
**Citopenia isolada**

Rara

Síndrome de TAR

Trombocitopenia Amegacariocítica Congénita

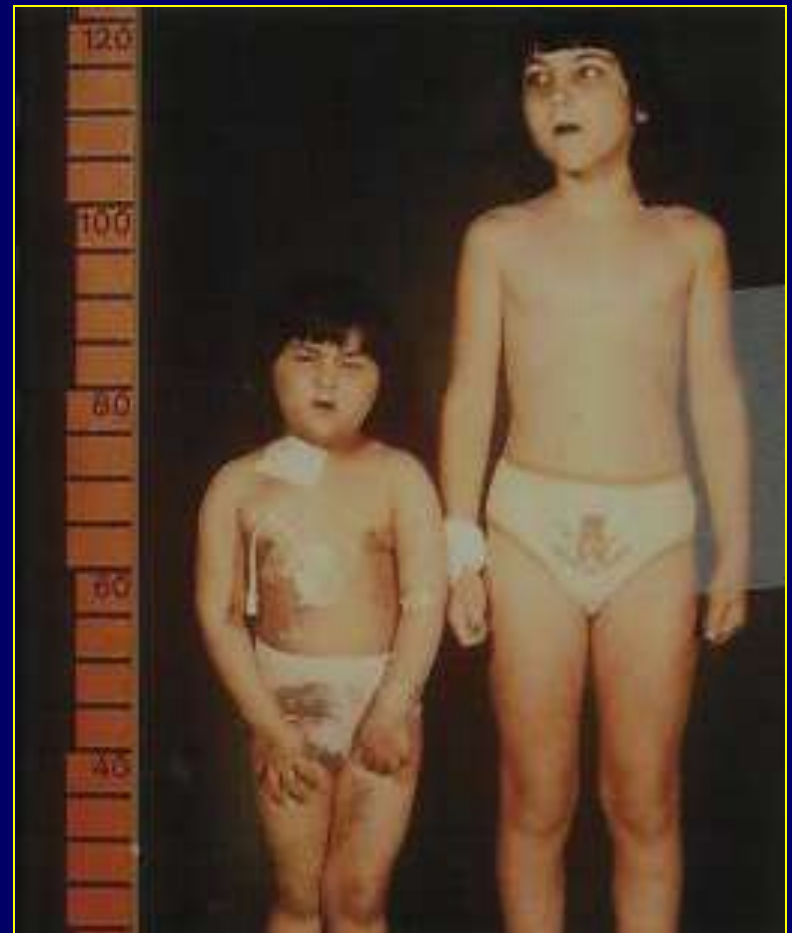
**Associada a Síndrome de Falência Medular**

Anemia Fanconi

Anemia Aplástica Adquirida

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- etiopatogenia



# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- etiopatogenia

- Trombocitopenia por defeito de produção

## **Trombopoiese ineficaz**

Trombocitopenias hereditárias

D.von Willebrand tipo 2b, S. Wiskott-Aldrich,  
S. Chediak-Higashi, S. Bernard-Soulier

## **Infiltração medular**

Leucemia, Linfoma, D. Armazenamento,  
Mielofibrose, Mielodisplasia

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA:

etiopatogenia

- Trombocitopenia por defeito de produção

## **Infeção**

Toxoplasmose, Rubéola,  
CMV, Herpes, Parvovirus B19, VEB, **VIH**

## **Fármacos / Tóxicos**

Quimioterapia, Radioterapia,  
Tiazidas, Anti-convulsivantes

# TROMBOCITOPENIA NA CRIANÇA

- etiopatogenia

- Trombocitopenia por sequestração

**Hiperesplenismo**

**Raramente plaquetas < 50 000/mm<sup>3</sup>**

# PÚRPURAS - clínica

- **Discrasia cutâneo-mucosa** (gravidade variável)

**Nº plaquetas**

**Factores de risco**

infecção

anemia

disfunção plaquetária

coagulopatia

reserva medular

# PÚRPURAS: avaliação - história clínica

- **Antecedentes familiares**
- **Antecedentes pessoais**
  - recente / recorrente
  - espontâneo / traumático
  - infecção viral, GEA, imunizações, fármacos
- **Sintomas associados**
  - febre, alterações estado geral
  - dor óssea

# PÚRPURAS: avaliação - ex. objectivo

- Criança “bem” / doente
- Adenomegalias
- Hepatoesplenomegalia
- Alterações fenotípicas

# PÚRPURAS: exames complementares

- Hemograma completo
- Morfologia do sangue periférico
- TTPa, TP, Fibrinogénio

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- Causa mais frequente de trombocitopenia
- Mecanismo auto-imune

**PTI Aguda** (80-90%)

PTI Crónica

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- > incidência: 2 - 6 anos
- Sem predomínio de sexo
- Infecção viral / imunização (1 - 6 semanas antes)
- **Quadro clínico**
  - início súbito
  - excelente estado geral
  - discrasia **cutânea** / mucosa
  - sem outras alterações

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- Trombocitopenia isolada ( $< 20\ 000/\text{mm}^3$ )
- Morfologia sangue periférico normal

Diagnóstico de exclusão

- Doença auto-limitada (6 - 8 semanas)

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- **Punção Medular Aspirativa (P.M.A.)**
- **Outros exames complementares**
- **Tratamento**

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- **Punção Medular Aspirativa : indicações**
  - quadro clínico / laboratorial “atípico”
  - antes de iniciar corticoterapia
  - sem resposta terapêutica
  - trombocitopenia persistente após 3 meses

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- **Outros exames complementares**

- Serologias para vírus  
CMV, VEB, Herpes, Parvovírus B19, VHB, **VIH**
- TP, TTPa
- função plaquetária
- T. Coombs
- Serologia para D. Auto-imunes

“Atípicas”

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- **Tratamento**

- **Quando?**

- Hemorragia activa

- Hemorragia das mucosas

- Plaquetas  $< 10\ 000/\text{mm}^3$

Risco de hemorragia  
intracraniana (0.9%)

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

- **Tratamiento**

- **Como?**

Imunoglobulina - 800 mg/Kg e.v., dose única

Prednisona - 4 mg/Kg/dia oral, 4 dias

Metilprednisolona - 30 mg/Kg/d, e.v., 3 dias

Imunoglobulina - 1 g/Kg/d e.v., 2 dias

Concentrado Plaquetas

Se hemorragia  
intracraniana

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE CRÓNICA

- **Trombocitopenia > 6 meses**

Incidência 10 - 20 %

> 10 anos

Predomínio do sexo feminino

Início insidioso

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE CRÓNICA

- Trombocitopenia isolada ( $> 20\ 000/\text{mm}^3$ )
- Ac. anti-GP IIb/IIIa e anti-GP Ib/IX

Punção Medular Aspirativa  
Serologia para D. Auto-imune (LES)  
T. Coombs  
Imunoglobulinas  
TP, TPPa, F. Plaquetária  
Serologia para vírus

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE CRÓNICA

- **Esplenectomia**

- > resolve espontaneamente
- risco de infecção / mortalidade (idade < 5 anos)
- 25 - 30 % não respondem

**Protelar!!**

## **Quando ?**

- PTI crónica, sintomática, grave, **evolução > 1-2 anos**

**→ Só respondem 50%**

# PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE CRÓNICA

- **Tratamiento médico**

- **Prednisona** - 4 mg/ Kg/d, oral, 4 días

- **Imunoglobulina**

- 400 - 800 mg/Kg, ev, dose única

**Hemorragia activa**

- **Imunoglobulina anti-D** - 25-55  $\mu$ g/Kg, ev, dose única

- *azatioprina, vincristina, ciclofosfamida, ciclosporina*

# Púrpuras Vasculares

- Traumatismo
- Vasculites
  - Púrpura Henoch-Schonlein
- Conectivites

# Púrpuras Vasculares

- diagnóstico diferencial


- Criança maltratada
  - Equimoses em locais pouco frequentes
  - Lesões em cinturão
  - Lesões em diferentes estadios
  - Discordância entre as equimoses e grau de actividade da criança
  - Associação a queimaduras de cigarros ou fracturas

# PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖENLEIN

- É a vasculite mais frequente em Pediatria
- Incidência: 13,5-18/100000 crianças
- Predomínio sexo masculino, entre os 4-11 anos
- Precedida de infecção respiratória
  - Estreptococos  $\beta$ - hemolítico do grupo A, adenovírus, micoplasma, parvovírus
- Mecanismo autoimune

# PHS- Clínica

## Doença multisistémica

- Febre, fadiga
  - Cutâneas- púrpura palpável (faz o diagnóstico)
  - Articulares (60-80%)- poliartritemigratória com predomínio a nível dos joelhos e tibiotársicas)
  - GI – cólica abdominal, diarreia, hemorragia GI, pancreatite, invaginação intestinal)
  - Renais (50%)- hematúria, proteinúria , HTA
-  Podem ocorrer até 3 meses após a 1ª manifestação clínica

# PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖENLEIN

- **Tratamento**

- Sintomático

Corticoterapia → dores articulares e abdominais graves

*Não altera a evolução natural da doença*

- **Prognóstico**

- Doença auto-limitada (evolui para a cura na maioria dos casos)
- Cerca de 5 % evolui para doença renal

# PÚRPURAS TROMBOCITOPÁTICAS

## •Congénitas

- Doença de von Willebrand
- Síndrome de Bernard-Soulier (alt. Complexo Ib/IX- adesão plaq.)
- Tromboastenia de Glanzmann (alt.complexo IIb/IIIa- agregação plaq.)

## •Adquiridas (muito mais frequentes)

- Ingestão de fármacos (AAS, AINE)
- S. Nefrótico
- S. Mielodisplásico

# Doença de von Willebrand

Discrasia hemorrágica hereditária mais frequente em Pediatria  
Doença de vW tipo I e II são as mais frequentes

## Fisiopatologia

Alteração quantitativa ou qualitativa do factor de vW



Alteração da adesão plaquetária



Défice de factor VIII

## Clínica:

- hemorragia **muco**-cutânea



## *Importante o diagnóstico*

TTPa N ou ↑

FvW: Ag ↓

FvW: func ↓

Factor VIII: N ou ↓

Plaquetas N ou ↓

# Caso clínico 1

- João, 5 anos, natural e residente em Lisboa
- AF e AP irrelevantes
- DA
  - 2 dias antes do internamento início súbito de petéquias dispersas
  - infecção respiratória 3 semanas antes
  - Nega ingestão fármacos, traumatismo, imunizações
  - Sem alterações do estado geral

# Caso clínico 1

- **DA (Cont.)**
  - Excelente estado geral
  - Sem dismorfias
  - Petéquias e equimoses generalizadas
  - sem adenomegalias
  - sem hepatoesplenomegalia

# Caso clínico 1

- Hipótese diagnóstica
  - Alteração plaquetária (Trombocitopenia)
- Exames complementares
  - Hemograma
  - Esfregaço sangue periférico
  - estudo coagulação

# Caso clínico 1

- Exames complementares
  - Hemograma: plaquetas  $< 5\ 000/\text{mm}^3$
  - Esfregaço sangue periférico N
  - estudo coagulação N
  - serologias para vírus
- Diagnóstico
  - PTI

# Caso clínico 1

- Mielograma?
- Tratamento
  - gamaglobulina
- Evolução?
- Prognóstico?

## Caso clínico 2

- Pedro, 12 meses, natural e residente em Lisboa
- AF e AP irrelevantes
- Iniciou marcha recentemente
- Após queda aparecimento de aumento de volume do joelho direito e impotência funcional
- Ex.obj.: hemartrose do joelho direito

# Caso clínico 2

- HD: Alteração da coagulação
- Exames complementares
  - Hemograma N
  - TP N, TTPa prolongado
  - Factor VIII < 1%
- Diagnóstico: Hemofilia

# Caso clínico 3

- Rita, 4 anos, natural e residente em Torres Vedras
- AF e AP irrelevantes
- DA: 8 horas antes do internamento febre alta, prostração e aparecimento de petéquias e equimoses, progredindo rapidamente
- EO: criança doente, apirética, taquicárdica, petéquias e equimoses generalizadas

# Caso clínico 3

- HD: Alteração da fibrinólise (sepsis)
- Exames complementares
  - Hemograma : plaquetas 30 000/mm<sup>3</sup>
  - TP prolongado, TTPa prolongado, fibrinogénio diminuído e PDF aumentados
- Diagnóstico: sépsis

# Caso clínico 4

- Claudia, 9 anos, natural e residente em Cascais
- AF E AP irrelevantes
- DA: Uma semana antes febre, astenia, vômitos, urina escura
- EO
  - Prostrada, palidez cutânea, petéquias generalizadas, sem adenomegalias, sem hepatoesplenomegalia

# Caso clínico 4

- HD: Alteração plaquetária associada a doença sistémica
- Exames complementares
  - Hemograma: HB 7 g/dl, VGM 80fL, reticulocitos 120 000/mm<sup>3</sup>, plaquetas 30 000/mm<sup>3</sup>, GB N
  - esquizocitos
  - TP N; TTPa N, fibrinogénio diminuído
  - LDH aumentada, haptoglobina ausente,
  - Função renal normal
  - Hemoglobinúria

# Caso clínico 4

- Diagnóstico: Síndrome microangiopático (PTT)

# Caso clínico 5

- Maria, 12 anos, natural e residente em Santarém
- AF: irmã 6 anos com história de epistáxis frequentes
- AP irrelevantes
- DA : Menarca 3 meses antes e desde essa altura menorragias e astenia de instalação progressiva
- EO: palidez acentuada

# Caso clínico 5

- HD: Disfunção plaquetária (D. von Willebrand)
- Exames complementares
  - Hemograma: Hb 6 gr/dl, VGM 65 fL
  - TP N, TTPa N, Fibrinogénio N
  - Factor VIII N, FvW Ag e ristocetina diminuidos

# Caso clínico 5

- HD: Disfunção plaquetária
- Exames complementares
  - Hemograma: Hb 6 gr/dl, VGM 65 fL
  - TP N, TTPa N, Fibrinogénio N
  - Factor VIII N, FvW Ag e ristocetina diminuídos
- Diagnóstico: D. von Willebrand

# Caso clínico 6

- Marco, 5 anos, natural e residente em Lisboa
- AF e AP irrelevantes
- DA: 3 semanas antes do internamento astenia progressiva e 2 antes febre e epistaxis e petéquias
- EO: criança doente, prostrada, palidez cutânea, petéquias e equimoses generalizadas, hepatoesplenomegalia sem adenomegalias

# Caso clínico 6

- HD: Doença sistêmica associada a discrasia cutâneo- mucosa e a hepatoesplenomegalia
- Exames complementares
  - Hemograma Hb 8 gr/dl, VGM 80 fL, ret N, GB 10 000/ mm<sup>3</sup> ( N 18%, L 79%) Paq 13 000/mm<sup>3</sup>
  - esfregaço sangue periférico : blastos
  - TP, TTPa e Fibrinogénio N
  - Mielograma: LLA
- Diagnóstico: Leucémia linfoblástica aguda