

## Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: a population-based study in Qatar

*Púrpura trombocitopênica idiopática na infância: estudo de base populacional no Catar*

Naima Al-Mulla<sup>1</sup>, Abdulbari Bener<sup>2</sup>, Aliaa Amer<sup>3</sup>, Mohammed Abu Laban<sup>1</sup>

### Resumo

**Objetivo:** Definir o padrão da púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) (aguda/crônica), e descrever seus sintomas e características clínicas em crianças com menos de 14 anos de idade em uma sociedade árabe recentemente desenvolvida.

**Método:** Este estudo descritivo retrospectivo foi realizado no Departamento de Pediatria do Hospital Geral de Hamad, Hamad Medical Corporation, Catar. Foram incluídas neste estudo 50 crianças com idade inferior a 14 anos e diagnóstico de PTI durante o período de 2000 a 2005.

**Resultados:** Das crianças estudadas (50), 62% foram diagnosticadas com PTI aguda e 38% com PTI crônica. A PTI aguda foi mais prevalente em meninos (64,5%) em comparação com meninas (35,5%), enquanto que a PTI crônica apresentou uma distribuição quase igual em meninos (57,9%) e meninas (42,1%). História de infecção viral foi comum em casos de PTI tanto aguda (71%) quanto crônica (63,2%); 68% das crianças com PTI apresentaram contagem de plaquetas abaixo de  $20 \times 10^9/L$  ao diagnóstico. A maioria das crianças estudadas (74%) foi tratada com imunoglobulina intravenosa.

**Conclusões:** O estudo revelou uma alta incidência de PTI entre as crianças no Catar. As descobertas do estudo são semelhantes às de outros relatos internacionais.

*J Pediatr (Rio J). 2009;85(3):269-272: Púrpura trombocitopênica idiopática, sangramento, esteroides, plaqueta.*

### Abstract

**Objective:** To find the pattern of idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) (acute/chronic) and to describe presenting features and clinical characteristics of the disease in children below 14 years of age in a newly developed Arabian society.

**Method:** This retrospective, descriptive study was carried out at the Pediatric Department of the Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, Qatar. A total of 50 children below 14 years of age who were diagnosed with ITP during the period 2000-2005 were included.

**Results:** Among the studied children (50), 62% were diagnosed with acute ITP and 38% with chronic ITP. Acute ITP was more prevalent in boys (64.5%) when compared with girls (35.5%), whereas for chronic ITP, nearly an equal distribution was found in boys (57.9%) and girls (42.1%). Preceding viral infection was common in both acute (71%) and chronic (63.2%) ITP cases; 68% of the children with ITP showed a platelet count below  $20 \times 10^9/L$  at the time of presentation. Most of the studied children were treated with intravenous immunoglobulin (74%).

**Conclusions:** The study revealed a high incidence of ITP among children in Qatar. The study findings are in line with other international reports.

*J Pediatr (Rio J). 2009;85(3):269-272: Idiopathic thrombocytopenic purpura, bleeding, steroids, platelet.*

### Introdução

A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) em crianças geralmente é uma doença autolimitada cuja forma mais comum de apresentação consiste em breve história de púrpura e feridas em crianças de ambos os sexos com idade entre 2 e 10 anos<sup>1</sup>. A PTI pode ser aguda ou crônica. A forma aguda é mais comum em crianças com idade entre 2 e 6 anos, e 10 a 20% das crianças com PTI evoluem para a forma crônica. A PTI não parece estar relacionada a raça, estilo de vida, clima ou fatores ambientais<sup>2</sup>.

Em crianças, a PTI aguda primária é idiopática e ocorre tipicamente em crianças jovens e anteriormente saudáveis depois de uma doença infecciosa<sup>3</sup>. Os primeiros sintomas de PTI podem aparecer em qualquer idade, e o distúrbio afeta o número total de plaquetas sanguíneas, mas não sua função. Até o momento, nenhum estudo foi conduzido sobre o assunto no Estado do Catar. Assim, os objetivos deste estudo foram definir o padrão da PTI (aguda/crônica) e descrever sintomas e características

1. Department of Pediatrics, Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, Doha, Catar.
2. Department of Medical Statistics and Epidemiology, Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, Doha, Catar. Evidence for Population Health Unit, School of Epidemiology and Health Sciences, The University of Manchester, Manchester, UK. Laboratory of Medicine and Pathology (Hematology Section), Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, Doha, Catar.
3. Department of Pediatrics, Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, Doha, Catar.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste artigo.

**Como citar este artigo:** Al-Mulla N, Bener A, Amer A, Laban MA. Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: a population-based study in Qatar. *J Pediatr (Rio J)*. 2009;85(3):269-272.

Artigo submetido em 26.05.08, aceito em 20.08.08.

doi:10.2223/JPED.1851

clínicas da doença em crianças com idade inferior a 14 anos no Catar.

### Métodos

Este estudo descritivo retrospectivo foi conduzido no período de 2000 a 2005 nas enfermarias pediátricas e nos ambulatórios do Hospital Geral de Hamad (HGH), Hamad Medical Corporation, Catar. A população-alvo do estudo incluiu todas as crianças com idade inferior a 14 anos diagnosticadas com PTI (ICD-10 - D-69.3) e tratadas no HGH, principal instituição médica pediátrica e acadêmica no Catar, para onde são encaminhados todos os casos pediátricos de atendimento terciário. Como o Departamento de Prontuários do HGH gerencia os prontuários de pacientes tanto hospitalizados quanto ambulatoriais, houve uma garantia de que todos os pacientes com PTI foram incluídos na amostra. Foi utilizado um questionário especialmente desenvolvido para coletar dados clínicos e sociodemográficos das crianças estudadas com base nos prontuários. Informações sobre os medicamentos prescritos aos pacientes e o resultado do tratamento foram coletadas no livro de registro do médico.

O diagnóstico de PTI foi determinado com base na história clínica e no exame físico; exame de sangue revelando trombocitopenia isolada (contagem de plaquetas < 150×10<sup>9</sup>/L),

resultados normais de concentração de hemoglobina, contagem de glóbulos brancos e esfregaço de sangue periférico, e ausência de condições subjacentes e casos malignos também foram considerados como critérios de inclusão. Foi realizado um mielograma nas crianças que apresentavam sinais típicos de PTI aguda, principalmente para descartar outras causas de trombocitopenia. A PTI crônica foi definida, de forma arbitrária, como trombocitopenia persistente, com duração superior a 6 meses após o diagnóstico inicial.

O estudo foi aprovado pelo pelo Comitê de Ética do HGH. Todas as investigações foram realizadas de acordo com os padrões éticos estabelecidos pela Declaração de Helsinki de 1964.

### Resultados

A Tabela 1 apresenta as características sociodemográficas da amostra. Das crianças estudadas (50), 62% foram diagnosticadas com PTI aguda e 38% com PTI crônica. A PTI aguda foi mais prevalente em meninos (64,5%) em comparação com meninas (35,5%); para a PTI crônica, foi encontrada uma distribuição quase igual em meninos (57,9%) e meninas (42,1%). Na comparação de faixas etárias, a maior proporção de crianças com PTI tinha entre 1 e 4 anos (60%), seguida pelas crianças de 5 a 9 anos (22%).

**Tabela 1 -** Características sociodemográficas das crianças com PTI (n = 50)

Variáveis	PTI		p
	Aguda (31) n (%)	Crônica (19) n (%)	
Idade em anos, média (EP)	4.01 (0,60)	3.52 (0,72)	
Faixa etária			0,986
< 1 ano	4 (12,9)	2 (10,5)	
1-4 anos	18 (58,1)	12 (63,2)	
5-9 anos	7 (22,6)	4 (21,1)	
10-14 anos	2 (6,5)	1 (5,3)	
Sexo			0,640
Masculino	20 (64,5)	11 (57,9)	
Feminino	11 (35,5)	8 (42,1)	
Nacionalidade			0,464
Catarense	18 (58,1)	13 (68,4)	
Não catarense	13 (41,9)	6 (31,6)	
Estação do ano			0,884
Inverno	8 (25,8)	6 (31,6)	
Primavera	6 (19,4)	3 (15,8)	
Verão	8 (25,8)	6 (31,6)	
Outono	9 (29,0)	4 (21,1)	
História de PTI na família			0,564
Sim	6 (19,4)	5 (26,3)	
Não	25 (80,6)	14 (73,7)	

EP = erro padrão; PTI = púrpura trombocitopênica idiopática.

A Tabela 2 apresenta as características clínicas e patológicas das crianças estudadas. O início repentino da doença foi mais associado à PTI aguda (83,9%) se comparada à PTI crônica (52,6%). Os sinais clínicos mais comuns para PTI aguda e crônica foram petéquia (83,9 e 89,5%), feridas (67,7 e 63,2%) e sangramento (38,7 e 47,4%, respectivamente).

História de infecção viral foi comum tanto na PTI aguda quanto na crônica (71,0 e 63,2%); 68% das crianças estudadas apresentaram contagem de plaquetas abaixo de  $20 \times 10^9/L$  ao diagnóstico, e 22% apresentaram sangramento nasal. O tratamento mais utilizado para crianças com PTI aguda e crônica foi imunoglobulina intravenosa (74%).

**Tabela 2** - Características clínicas e patológicas das crianças com púrpura trombocitopênica idiopática (n = 50)

Variáveis	Púrpura trombocitopênica idiopática		p
	Aguda (31) n (%)	Crônica (19) n (%)	
Início			0,017
Abrupto < 1 semana	26 (83,9)	10 (52,6)	
Gradual > 1 mês	5 (16,1)	9 (47,4)	
Sinais clínicos			
Petéquia	26 (83,9)	17 (89,5)	0,579
Feridas	21 (67,7)	12 (63,2)	0,740
Sangramento	12 (38,7)	9 (47,4)	0,547
Infecção viral	22 (71,0)	12 (63,2)	
Linfadenopatia	5 (16,1)	0 (0)	0,065
Esplenomegalia	1 (3,2)	2 (10,5)	-
Hepatomegalia	1 (3,2)	2 (10,5)	-
Contagem de plaquetas			0,0326
< $10 \times 10^9/L$	9 (29,0)	7 (36,8)	
$10-19 \times 10^9/L$	14 (45,2)	4 (21,1)	
$20-49 \times 10^9/L$	8 (25,8)	4 (21,1)	
$50-100 \times 10^9/L$	0 (0)	4 (21,1)	
Local do sangramento			-
Nasal	9 (29,0)	2 (10,5)	
Fezes	1 (3,2)	2 (10,2)	
Gengival	0 (0)	2 (10,2)	
Trato gastrointestinal	1 (3,2)	0 (0)	
Trato gastrourinário	0 (0)	1 (5,3)	
Nasal e gengival	0 (0)	1 (5,3)	
Dedo direito após trauma	0 (0)	1 (5,3)	
Sem sangramento	20 (64,5)	10 (52,6)	
Hemoglobina			0,660
Normal	26 (83,8)	15 (78,9)	
Anormal	5 (16,2)	4 (21,1)	
Glóbulos brancos			0,028
Normal	27 (87,1)	14 (73,7)	
Anormal	4 (9,7)	5 (15,8)	
Esfregaço de sangue periférico			0,233
Normal	11 (35,5)	10 (52,6)	
Não realizado	20 (64,5)	9 (47,4)	
Volume médio de plaquetas			-
Normal	1 (3,2)	1 (5,3)	
Anormal	25 (80,6)	15 (78,9)	
Não realizado	5 (16,1)	3 (15,8)	
TP e TTPA			0,457
Normal	14 (45,2)	10 (52,6)	
Anormal	17 (54,8)	9 (47,4)	
Tratamento			0,146
IGIV	19 (61,3)	18 (94,7)	
Esteróide + IGIV	4 (12,9)	5 (26,3)	
Somente observação	4 (12,9)	0 (0)	

IGIV = imunoglobulina intravenosa; TP = tempo de protrombina; TTPA = tempo de tromboplastina parcial ativado.

## Discussão

A PTI é um distúrbio hematológico comum em crianças. A incidência estimada é de 2-8 casos para cada 100.000 pessoas<sup>4</sup>. Neste estudo retrospectivo, 50 crianças com PTI foram avaliadas em um período de 6 anos, e uma incidência anual semelhante foi observada em 2005, a saber, 7,2/100.000.

Das crianças estudadas (50), 31 (62%) apresentavam PTI aguda e 19 (38%) PTI crônica. O índice de PTI crônica encontrado nas crianças no Catar (38%) foi maior do que a proporção esperada para crianças com menos de 15 anos de idade (15 a 20%<sup>5</sup>), mas corresponde aos dados observados no Kuwait, onde os casos agudos eram duas vezes mais comuns do que os casos crônicos, e também a a outros relatos<sup>6</sup>.

Das crianças com PTI aguda estudadas, a maior parte pertencia à faixa etária de 1 a 4 anos de idade (60%). Esse resultado é comparável ao relatado por Ahn & Horstman<sup>7</sup>, que observaram uma incidência maior da doença em crianças de 2 a 4 anos de idade. Entre as crianças com PTI aguda, a doença foi mais prevalente em meninos (64,5%) em comparação com meninas (35,5%). No Catar, não foi observada nenhuma ocorrência sazonal significativa. Até mesmo no Kuwait<sup>8</sup>, não houve associação entre incidência e estação do ano. Contrastando com esses relatos, outro estudo<sup>9</sup> documentou que a PTI ocorria principalmente no inverno e na primavera.

A predisposição familiar para casos de PTI já foi relatada, sugerindo uma susceptibilidade genética<sup>10</sup>. No entanto, esse aspecto não foi observado na experiência clínica do Catar.

História de infecção viral foi comum tanto nos casos de PTI aguda quanto crônica (71 e 63,2%). A elevada incidência anual de PTI provavelmente esteve relacionada às infecções virais que as crianças tiveram durante o período do estudo. Além disso, 68% das crianças estudadas apresentaram contagem de plaquetas abaixo de  $20 \times 10^9/L$  ao diagnóstico.

O tratamento da PTI em diferentes partes do mundo varia no que diz respeito a quando iniciar o tratamento, qual tratamento utilizar e necessidade ou não de hospitalização<sup>11</sup>. As estratégias atualmente disponíveis para a PTI aguda incluem somente observação, imunoglobulina intravenosa, imunoglobulina anti-Rh (D) e, por último, esteroides<sup>12</sup>. Muitas das crianças estudadas foram tratadas com imunoglobulina intravenosa (74%).

## Conclusão

O estudo revelou uma elevada incidência de PTI entre crianças no Catar. Não foram observadas diferenças estatísticas na incidência de PTI em meninos e meninas. Este

estudo também destaca a situação da PTI nas crianças do Catar e pode ajudar a estabelecer diretrizes nacionais para pesquisa e controle da PTI na infância.

## Agradecimentos

Gostaríamos de agradecer a Sameera Ali e Antony George pela coleta e análise dos dados, e a Soji Samson por sua ajuda na preparação do relato.

## Referências

1. Lilleyman JS. *Management of childhood idiopathic thrombocytopenic purpura*. Br J Haematol. 1999;105:871-5.
2. Idiopathic thrombocytopenic purpura. In: Springhouse Corporation, editor. Professional guide to diseases. 5th ed. Philadelphia, PA: Lippincott, Williams & Wilkins; 1995. p. 1062.
3. Kühne T, Elinder G, Blanchette VS, Garvey B. *Current management issues of childhood and adult immune thrombocytopenic purpura (ITP)*. Acta Paediatr Suppl. 1998;424:75-81.
4. Butros LJ, Bussel JB. *Intracranial hemorrhage in immune thrombocytopenic purpura: a retrospective analysis*. J Pediatr Hematol Oncol. 2003;25:660-4.
5. Robb LG, Tiedeman K. *Idiopathic thrombocytopenic purpura: predictors of chronic disease*. Arch Dis Child. 1990;65:502-6.
6. Lillyman JS. *Changing perspectives in childhood thrombocytopenic purpura*. In: Meadow R, editor. Recent advances in paediatrics, v. 8. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1986. p. 239-58.
7. Ahn YS, Horstman LL. *Idiopathic thrombocytopenia purpura: pathophysiology and management*. Int J Hematol. 2002;76 Suppl 2:123-31.
8. Zaki M, Hassanein AA, Khalil AF. *Childhood idiopathic thrombocytopenic purpura: report of 60 cases from Kuwait*. J Trop Pediatr. 1990;36:10-3.
9. Mc Millan C. *Platelet and vascular disorders*. In: Miller D, Baehner R, Mc Millan C, editors. Blood disease of infancy and childhood. St Louis: CV Mosby; 1984. p. 795-806.
10. Rischewski JR, Imbach P, Paulussen M, Kuhne T. *Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP): is there a genetic predisposition?* Pediatr Blood Cancer. 2006;47:678-80.
11. British Committee for Standards in Haematology General Haematology Task Force. *Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy*. Br J Haematol. 2003;120:574-96.
12. Cines DB, Blanchette VS. *Immune thrombocytopenic purpura*. N Engl J Med. 2002;346:995-1008.

Correspondência:

Abdulbari Bener

Dept. of Medical Statistics and Epidemiology

Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation

Weill Cornell Medical College

PO Box 3050 - Doha - Catar

Tel.: (974) 439.3765/3766

Fax: (974) 439.3769

E-mail: abener@hmc.org.qa, abaribener@hotmail.com