

TRATAMENTO PERIOPERATÓRIO DE UM PACIENTE COM TROMBASTENIA DE GLANZMANN



Rodrigo Cordon Isaac¹, Eduardo Cunha Pugliesi¹, Gabrielly Alves Trigo¹, Maria Carolina Borsato Belo¹, Flora Margarida Barra Bisinotto², Luciano Alves Matias da Silveira², Paula Borela Perfeito Abud².

1-Discente de Medicina da Universidade Federal do Triângulo Mineiro.

2-Instrutor do Centro de Ensino e Treinamento da Sociedade Brasileira de Anestesiologia.

INTRODUÇÃO

A trombastenia de Glanzmann (TG) é uma doença hematológica rara (1:1000000), autossômica recessiva e caracterizada por anormalidades, quantitativas ou qualitativas, no complexo glicoproteico IIB/IIIA (GPIIB/IIIA) da membrana plaquetária, o qual funciona como receptor de fibrinogênio, resultando em falha na agregação plaquetária^{1,2,3,4}. Manifesta-se clinicamente pela tendência a sangramentos mucocutâneos, sendo epistaxe, sangramentos gengivais, púrpuras e menorrágia os mais comuns^{2,3,4,5,6}. Nesses pacientes, o sangramento cirúrgico é uma preocupação pelo risco de ser fatal, sendo imprescindível um perioperatório especial, como o descrito neste relato de caso².

RELATO DE CASO

Paciente de 62 anos, sexo masculino, diagnosticado com TG na infância, com duas irmãs com a mesma doença. Foi programado para cirurgia de prostatectomia radical, por laparotomia, mais extração dentária. Embora tenha recebido preparo com transfusão de plaquetas antes da biópsia prostática, houve complicações por choque hemorrágico no procedimento. As condutas hematológicas perioperatórias consistiram na administração de concentrado de plaquetas e fator VII recombinante ativado (rFVIIa), ambos uma hora antes da cirurgia, com aplicação de rFVIIa a cada duas horas durante o procedimento. Foi realizada anestesia geral balanceada com intubação orotraqueal. A cirurgia urológica durou 3 horas com sangramento aproximado de 500 ml. Para a extração dentária foi necessária a intubação nasal, realizada com cânula de fino calibre e lubrificada, para evitar lesão e sangramento. Terminado o procedimento, o paciente foi extubado e encaminhado à Unidade de Terapia Intensiva.

No pós-operatório, recebeu concentrado de plaquetas a cada 12 horas por 6 dias, 250 mg de ácido tranexâmico a cada 6 horas até a alta hospitalar no sétimo dia e rFVIIa até o quinto dia de pós-operatório, sendo de 3/3h no primeiro dia, de 4/4 h no segundo, 6/6 h no terceiro, 8/8h no quarto e 12/12 h no quinto. Apresentou como intercorrências: hematúria importante, com queda do hematócrito e necessidade de transfusão de concentrado de hemácias, além de reação transfusional às plaquetas, manifestada por prurido, e medicado com anti-histamínicos.

DISCUSSÃO

Devido à raridade da TG, há uma carência de evidências robustas a partir de ensaios clínicos randomizados, sendo que os dados quanto ao manejo clínico desses pacientes são baseados em relatos e séries de caso. O sangramento em pacientes com TG é de difícil controle e podem ser observadas falhas no tratamento apenas com plaquetas, em pacientes anteriormente transfundidos. Isso se deve ao desenvolvimento de aloimunização, o que torna as plaquetas refratárias^{1,2}. Nesse sentido, a administração de rFVIIa no manejo de pacientes com TG como descrito nesse relato mostra-se como a alternativa mais significativa e chama a atenção de especialistas ao permitir o controle dos sangramentos e, assim, a realização dos procedimentos cirúrgicos necessários^{2,3,5,6,7}.

REFERÊNCIAS

1. BELLUCCI, S; CAEN, J. Molecular basis of Glanzmann's Thrombasthenia and current strategies in treatment. *Blood Reviews*, [S.L.], v. 16, n. 3, p. 193-202, set. 2002. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s0268-960x\(02\)00030-9](http://dx.doi.org/10.1016/s0268-960x(02)00030-9).
2. CHITLUR, Meera *et al.* Recognition and management of platelet-refractory bleeding in patients with Glanzmann's thrombasthenia and other severe platelet function disorders. *International Journal Of General Medicine*, [S.L.], v. 10, p. 95-99, abr. 2017. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.2147/ijgm.s128953>.
3. SOLH, Melhem; SOLH, Tia; BOTSFORD, Ashley. Glanzmann's thrombasthenia: pathogenesis, diagnosis, and current and emerging treatment options. *Journal Of Blood Medicine*, [S.L.], p. 219, jul. 2015. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.2147/jbm.s71319>.
4. MINNO, Giovanni di; MINNO, Matteo di; POON, Man-Chiu; COPPOLA, Antonio. Glanzmann's thrombasthenia (defective platelet integrin $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$): proposals for management between evidence and open issues. *Thrombosis And Haemostasis*, [S.L.], v. 102, n. 12, p. 1157-1164, 2009. Georg Thieme Verlag KG. <http://dx.doi.org/10.1160/th09-04-0225>.
5. BOLTON-MAGGS, Paula H. B. *et al.* A review of inherited platelet disorders with guidelines for their management on behalf of the UKHCDO. *British Journal Of Haematology*, [S.L.], v. 135, n. 5, p. 603-633, dez. 2006. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2141.2006.06343.x>.
6. POON, M-C. *et al.* Prophylactic and therapeutic recombinant factor VIIa administration to patients with Glanzmann's thrombasthenia: results of an international survey. *Journal Of Thrombosis And Haemostasis*, [S.L.], v. 2, n. 7, p. 1096-1103, 30 abr. 2004. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1538-7836.2004.00767.x>.
7. POON, Man-Chiu *et al.* The International Prospective Glanzmann Thrombasthenia Registry: Treatment And Outcomes In Surgical Intervention. 2015. Disponível em: <http://www.haematologica.org/content/early/2015/05/19/haematol.2014.121384>. Acesso em: 20 jun. 2020.