



Trombastemia de Glanzmann: Manejo multidisciplinario

Reporte de un caso

*Glanzmann thrombasthenia: Multidisciplinary management
A case report*

*Gianmarco Rivas¹, José L. Cornejo², Saúl J. Peñaloza³,
Bruno R. Guerrero⁴, Rosario Javier⁵, Carol Vásquez⁶*

Resumen

El manejo odontológico del paciente con trombastenia de Glanzmann es complejo. Esta enfermedad se caracteriza por una disfunción en la agregación plaquetaria incrementando el riesgo hemorrágico durante una intervención quirúrgica. En el presente reporte de caso se realizó la administración de un fármaco de factor VII recombinante activado (rFVIIa) a una paciente de sexo femenino, lo que permitió controlar los episodios hemorrágicos producidos durante el tratamiento odontológico, esto en base a un enfoque multidisciplinario del servicio de hematología y el servicio de cirugía buco maxilofacial del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen

Palabras clave: Trombastenia, factor VII, cirugía oral.

Abstract

Dental management of a patient with Glanzmann's thrombasthenia is complex. This disease is characterized by dysfunction of platelet aggregation due to the increased risk of bleeding during surgery. In this case report, a female patient was administered a factor VIIa-based drug that helps us control bleeding episodes that occur during dental treatment, based on a multidisciplinary approach with the hematology service and the surgery service. oral and maxillofacial of the Guillermo Almenara Irigoyen National Hospital.

Keywords: Thrombasthenia, factor VII, oral surgery.

Introducción

La trombastenia de Glanzmann (TG) recibe el nombre del médico suizo Eduard Glanzmann, quien identificó la enfermedad por primera vez en el año 1918. Él describe esta enfermedad como un tipo de púrpura donde se manifiesta una retracción del coágulo defectuosa y tiempo de sangrado prolongado en pacientes con recuento y tamaño de plaquetas normales. Es un trastorno hemorrágico hereditario caracterizado por una agregación plaquetaria mediada por fibrinógeno

disfuncional debido a una expresión de integrina $\alpha IIb\beta 3$ disminuida o disfuncional en la membrana superficial de las plaquetas. Esta afección genética autosómica recesiva afecta aproximadamente a uno de cada millón de personas, alcanzando una prevalencia de 1 cada 200,000 personas en poblaciones de mayor consanguinidad, como algunas comunidades pakistaníes, grupos de judíos iraquíes, tribus nómadas de Jordania, comunidades del sur de la India, campamentos romaníes dentro de Francia y en las provincias canadienses de Newfoundland y Labrador⁽¹⁻³⁾.

¹ Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú. Cirujano dentista. Residente Cirugía Bucal y Maxilofacial. ORCID ID: 0009-0003-3287-9099. ² Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú. Cirujano Dentista. Mg. Esp. Cirugía Bucal y Maxilofacial. ORCID ID: 0000-0002-2052-0244. ³ Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú. Cirujano Dentista. Mg. Esp. Cirugía Bucal y Maxilofacial. ORCID ID: 0009-0009-8211-993. ⁴ Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú. Médico Hematólogo. ORCID ID: 0009-0008-2586-0863. ⁵ Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú. Médico Hematólogo. ORCID ID: 0009-0007-1811-0493. ⁶ Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima - Perú. Cirujana dentista. ORCID ID: 0000-0002-8251-0711.

La integrina alfa α IIb β 3, anteriormente conocida como GPIIb-IIIa, es el receptor de fibrinógeno de las plaquetas. Cuando se activan las plaquetas, la integrina α IIb β 3 cambia a su configuración activa para permitir la unión del fibrinógeno. A medida que las plaquetas se unen al fibrinógeno, se agregan y proporcionan hemostasia primaria. Sin receptores de fibrinógeno en funcionamiento, o sin una cantidad suficiente de ellos, el sangrado puede ser espontáneo o mediante una lesión. Además, en la trombastenia de Glanzmann, las plaquetas no son eficientes generando trombina, esencial para convertir fibrinógeno en fibrina. La hemostasia secundaria ocurre cuando la fibrina entrecruzada estabiliza el tapón plaquetario y, por lo tanto, también se ve afectada por esta enfermedad⁽⁴⁻⁶⁾.

Las manifestaciones clínicas son variables, las más comunes incluyen hemorragias mucocutáneas y gastrointestinales, potencialmente mortales y se pueden desencadenar de manera espontánea o por traumatismos. Además, puede existir la presencia de hemartrosis, hemorragia intracraneal y hematoma visceral; sin embargo, son menos frecuentes^(6,7).

El diagnóstico de la trombastenia de Glanzmann está orientado a la cuidadosa anamnesis por parte de los profesionales de salud, orientado a evaluar la presencia de sangrados espontáneos. En mujeres se puede presentar menorragia.

Para un diagnóstico preciso es necesario un hemograma completo, prueba de función plaquetaria y agregación plaquetaria^(8,9).

Actualmente, existen pocas investigaciones acerca del manejo odontológico en pacientes con enfermedades hematológicas. En el presente reporte de caso se pondrá de manifiesto el manejo de un paciente con diagnóstico de trombastenia de Glanzmann con un enfoque multidisciplinario dentro del ambiente hospitalario.

Relato del Caso

Paciente femenino, de 38 años, mestiza, procedente de Lima - Perú; con diagnóstico de trombastenia de Glanzmann, en tratamiento por el Servicio de Hematología del Hospital Guillermo Almenara Irigoyen. Se remite interconsulta por consultorio a la Unidad de Cirugía Bucal y Maxilofacial del Servicio de Odontología de dicho hospital, por presentar molestias en piezas dentarias acompañadas de movilidad y gingivorragia. Además, se solicitó valorar la posibilidad de un tratamiento desfocalizador.

En la historia médica se destaca que la paciente fue diagnóstica con trombastenia de Glanzmann a los 8 meses de edad en el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN). Estuvo bajo tratamiento con esquema plaquetario hasta los 33 años, suspendido por generar anticuerpos plaquetarios. Actualmente, bajo esquema con factor rVIIa durante cuadros de epistaxis grave o preparación pre quirúrgica. No presenta alguna otra comorbilidad.

Antecedentes familiares: Familia paterna, natural de Lima; materna, natural de Chimbote. Padres con grado de consanguinidad (primos). Antecedente quirúrgico de histerectomía a los 33 años por miomas uterinos y constante sangrado.

En la ectoscopia, la paciente se encontraba afebril, con pulso y presión arterial dentro de los valores normales. Durante la evaluación especializada extraoral no se evidenció facie característica, apertura bucal sin alteraciones, con movimientos mandibulares conservados y no se evidenciaron adenopatías.

En la evaluación intraoral se observó alteración de la oclusión por vestibularización generalizada de las piezas dentarias. Destrucción coronaria de piezas 14 y 15 con compromiso pulpar. Pieza 25, remanente radicular. Pieza 37 con lesión cavitaria que afecta esmalte y dentina en cara vestibular, con movilidad grado 3. Pieza 38 mesioangulada impactada, con movilidad grado 2. Además, signos flogóticos en encía adherida a nivel de piezas 31, 32, 33, 34, 35 (Fig. 1).

La impresión diagnóstica de la especialidad fue enfermedad periodontal para los tejidos de soporte y necrosis pulpar para los tejidos dentarios.

Para los exámenes complementarios se solicitó una radiografía panorámica y exámenes de laboratorio.

En la radiografía panorámica se observó reabsorción ósea moderada horizontal generalizada, pieza 14 con imagen radiolúcida coronal con compromiso pulpar. Piezas 15 y 25, remanentes radiculares. Pieza 37 con reabsorción ósea vertical más daño de furca. Pieza 38 mesioangulada impactada con reabsorción ósea vertical mesial. Resto de estructuras óseas sin alteraciones aparentes (Fig. 2).

Los resultados de laboratorio pre quirúrgicos mostraron: hemoglobina de 12.6g/dL, plaquetas 228000/uL, leucocitos de 4000/mm³. INR: 0.89, tiempo de protrombina de 10.22seg, tiempo de tromboplastina parcial de 30.81seg. fibrinógeno de 2.85g/L. creatinina de 0.41mg/dL, urea de 16.8mg/dL, glucosa de 91mg/dL.

El diagnóstico definitivo especializado fue corroborado como enfermedad periodontal para los tejidos de soporte y necrosis pulpar para los tejidos dentarios.

El plan de tratamiento consistió en desfocalización (exodoncia) de piezas 14,15,25,37,38, con manejo multidisciplinario bajo anestesia general, en sala de operaciones y hospitalización en conjunto con el Servicio de Hematología por el diagnóstico sistémico de trombastenia de Glanzmann, quienes recomendaron utilizar el esquema con factor rVIIa, vía endovenosa y medidas locales como procoagulantes (hemocolágeno) y un medicamento antifibrinolítico (ácido tranexámico).



Figura 1. A: Foto extraoral frontal de la paciente. **B:** Foto intraoral frontal, se evidencia pérdida de estabilidad oclusal con múltiples diastemas y vestibularización dentaria generalizada. **C:** Piezas 14 y 15 con gran pérdida de estructura con compromiso pulpar. **D:** Pieza 25, remanente radicular. Pieza 37 con lesión cavitaria vestibular que afecta esmalte y dentina. Signos flogóticos en encía adherida de piezas 31, 32, 33, 34, 35.



Figura 2. Radiografía panorámica con reabsorción ósea moderada horizontal generalizada y reabsorción vertical de piezas 37 y 38 con compromiso de furca en pieza 37.

Se hospitalizó al paciente 1 día previo al tratamiento quirúrgico programado. Durante el manejo especializado se utilizó Novoseven, medicamento activador del factor VII de coagulación recombinante humano activado, que permite controlar episodios hemorrágicos durante la desfocalización de pacientes con trastornos hemorrágicos.

Según el peso de la paciente (55.5kg) se utilizó 90µg/kg c/2hrs, con el siguiente esquema:

- Preoperatorio: Se administró Novoseven 6mg IV, en dosis única 2h previas al acto quirúrgico.

- Intraoperatorio: Se administró Novoseven 5mg IV, cada 2 horas (la duración del acto quirúrgico fue de 2h). Posterior a la desfocalización se realizó control de la hemostasia con hemocolágeno. Así mismo, se administró clindamicina IV 600 mg, dosis única + metamizol 1g IV, dosis única. Posteriormente se mantuvo con clindamicina 300mg VO cada 8 horas + paracetamol 1g VO c/12 horas durante 5 días más.

- Postoperatorio inmediato: Se administró Novoseven 5mg IV, cada 2 horas por 24 horas (completando las 12 dosis incluido el intraoperatorio). Así mismo, se administró ácido tranexámico 1g EV cada 8 horas por 2 días, y posteriormente 500mg VO cada 24 horas por 5 días más.

- Postoperatorio a las 24 horas: Se administró Novoseven 5mg IV, cada 2 horas (se utilizaron 6 dosis)^(10,11).

Postoperatorio de 1 día: En la evaluación extraoral, se evidenció un leve aumento de volumen en región geniana de lado izquierdo. En la evaluación intraoral, los lechos alveolares de las piezas 14,15 y 25 se encontraron en proceso de cicatrización con puntos de sutura estables y equimosis en piso de boca izquierdo próximo al lecho alveolar de la pieza 37 en proceso de cicatrización y puntos de sutura estables. Sin sangrado activo (Fig. 3).

Postoperatorio a los 2 días: La paciente se encontraba hemodinámicamente estable, afebril. Sin sangrado activo. Se

realizaron exámenes de laboratorio de control con valores de hemoglobina de 11.5g/dL, plaquetas 205000/uL, leucocitos de 5300/mm³. INR: 0.9, fibrinógeno: 2.82 g/L. Ante la evolución favorable de la paciente se decidió continuar su manejo por consultorio externo. Se dejaron como indicaciones el uso de clindamicina 300mg VO cada 8 horas + paracetamol 1g VO c/12 horas + ácido tranexámico 500mg VO cada 24 horas, todo hasta completar los 5 días establecidos previamente. Además de colutorios con clorhexidina 0.12% + cloruro de cetilpiridino (10mL) posterior al cepillado durante 30seg cada 12 horas por 14 días.

Postoperatorio a los 7 días: En la evaluación extraoral, se evidenció simetría facial de la paciente. En la evaluación intraoral, los lechos alveolares de las piezas 14, 15, 25 y 37 presentaron un proceso de cicatrización favorable con puntos de sutura estables, sin evidencia de sangrado activo (Fig. 4).

Postoperatorio a los 15 días: En la evaluación extraoral, la paciente mantuvo la simetría facial. En la evaluación intraoral, se evidenciaron los lechos alveolares cicatrizados de las piezas 14, 15, 25 y 37. Presentó un ligero sangrado en lecho de pieza 25 durante el retiro de sutura. No se refirió dolor ni signos de alarma (Fig. 5).

La paciente fue dada de alta en buenas condiciones por nuestra especialidad. Se recomendaron posteriores controles para manejo odontológico general.

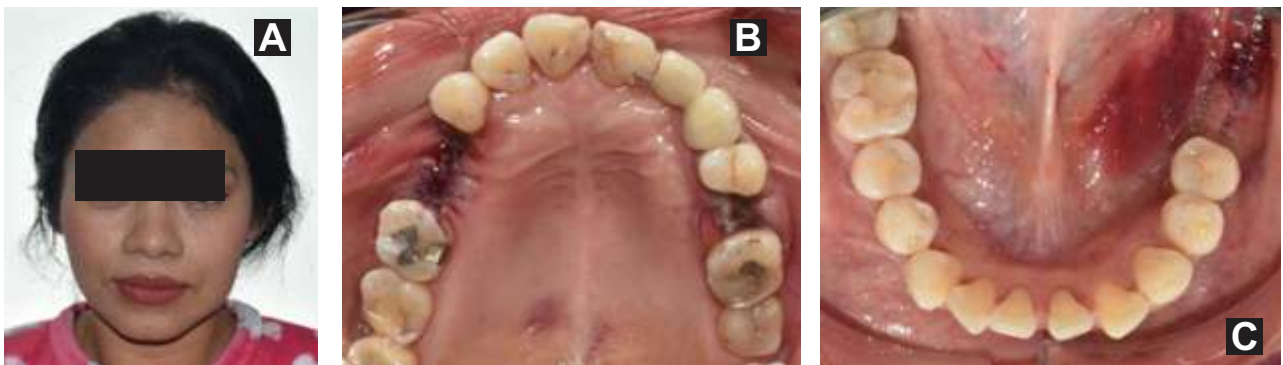


Figura 3. PO 1 Día. A: Foto extraoral frontal de la paciente. B: Foto intraoral arcada superior. C: Foto intraoral arcada inferior.

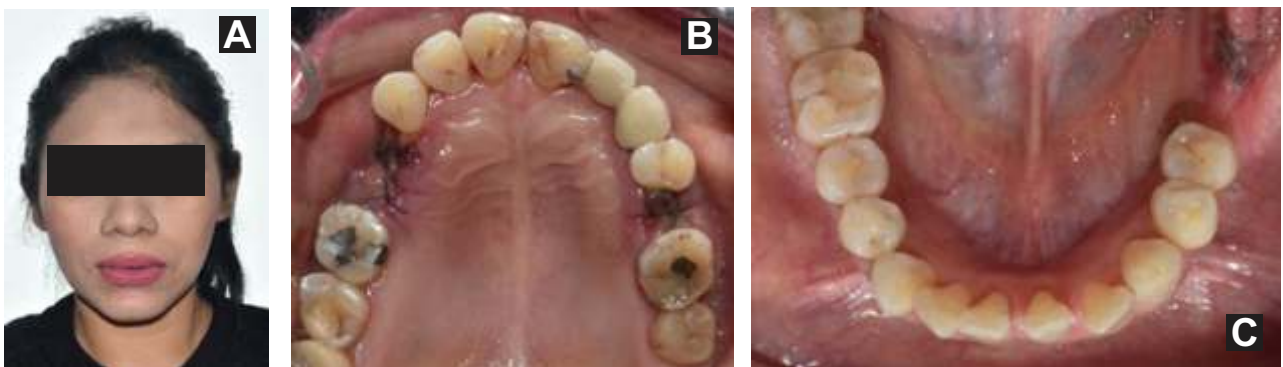


Figura 4. PO 7 días. A: Foto extraoral frontal de la paciente. B: Foto intraoral arcada superior. C: Foto intraoral arcada inferior.

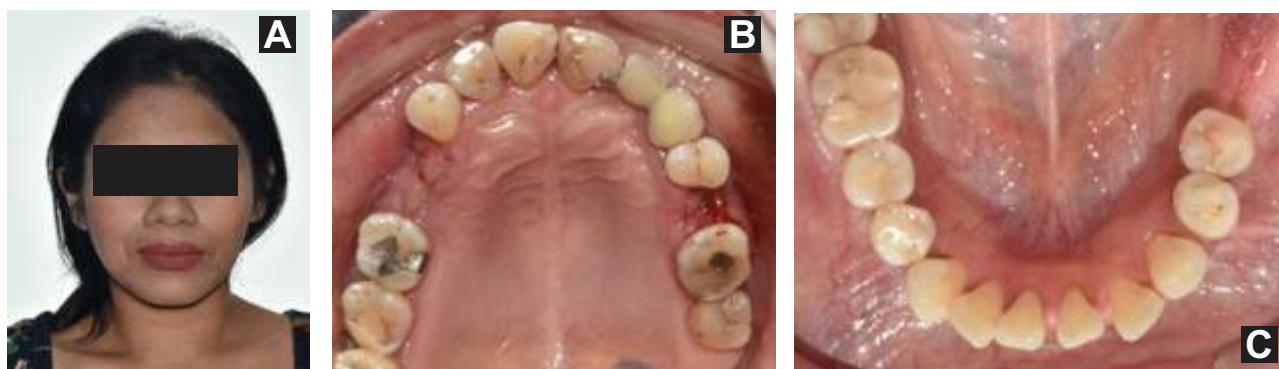


Figura 5. A: Foto extraoral frontal de la paciente. **B:** Foto intraoral arcada superior. **C:** Foto intraoral arcada inferior.

Discusión

Los trastornos de la coagulación requieren un planeamiento multidisciplinario, en especial cuando se trata de un manejo quirúrgico.

Los tratamientos odontológicos invasivos representan un reto, debido al control de la hemostasia de la cavidad oral. El sangrado continuo puede traer consigo diversas complicaciones como la presencia de hematomas y condiciona la recuperación del paciente. La prevención, educación y controles son aspectos relevantes para el manejo antes, durante y después de la intervención^{6,7}.

Debido a la refractariedad del manejo con plaquetas que ya había presentado la paciente, el uso de factor rVIIa fue la opción elegida para el tratamiento del presente caso. El uso del factor rVIIa se ha utilizado como coadyuvante en procedimientos quirúrgicos cardíacos o ginecológicos con buenos resultados^(8,9).

De esta manera, el trabajo en conjunto multidisciplinario en el uso del factor rVIIa y la intervención quirúrgica

odontológica planificada tuvo una evolución favorable para el caso, presentándose una leve inflamación propia del mismo acto quirúrgico acompañado de una equimosis que no trajo consigo mayores complicaciones.

Conclusiones

Un adecuado diagnóstico, basándonos en la historia clínica del paciente, permite planificar tratamientos exitosos. Sin embargo, no debemos dejar de lado que los pacientes con características sistémicas de fondo requieren de un manejo médico multidisciplinario. Este fue el caso de un paciente con diagnóstico de trombastemia de Glanzmann, que requirió el manejo multidisciplinario entre el Servicio de Hematología y el Servicio de Cirugía Bucal y Maxilofacial para un adecuado diagnóstico y tratamiento, teniendo en cuenta el requerimiento de un control hemorrágico riguroso antes, durante y después del tratamiento quirúrgico.

Referencias bibliográficas

1. Botero JP, Lee K, Branchford BR, Bray PF, Freson K, Lambert MP, et al. Glanzmann thrombasthenia: genetic basis and clinical correlates. *Haematologica*. 2020;105(4):888-94. doi: 10.3324/haematol.2018.214239. Epub 2020 Mar 5.
2. Mathews N, Rivard GE, Bonnefoy A. Glanzmann Thrombasthenia: Perspectives from Clinical Practice on Accurate Diagnosis and Optimal Treatment Strategies. *J Blood Med*. 2021;11(12):449-463. doi:10.2147/JBM.S271744.
3. García-Chávez J, Hernández-Juárez J, Sánchez-Jara B, García-Lee MT, Rodríguez-Castillejos C, Montiel-Cervantes L, et al. Consenso mexicano para el diagnóstico y tratamiento de la trombastenia de Glanzmann. *Gaceta Médica de México*. 2022;158(SPE4):1-17. doi:10.24875/GMM.M22000691
4. Mahmood R, Malik HS, Khan M, Ali S, Mahmood A, Khan SA. Glanzmann thrombasthenia-A not so rare platelet function disorder in Pakistan. *Global Pediatrics* [Internet]. 2022;2(100026):100026. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.gpeds.2022.100026>
5. Krause KA, Graham BC. Glanzmann Thrombasthenia. [Actualizado el 29 de agosto de 2022]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): Publicación de StatPearls; 2023 ene-. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538270/>
6. Martínez-Sánchez L, Quintero-Moreno D. Trombastenia de Glanzmann: conceptos clave de la enfermedad. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia* [Internet]. 2019. doi: <https://revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/993>.
7. Casas CP, Urrea FC, Solano MH, Sabogal MA. Manejo integral hematológico-odontológico en trombastenia de Glanzmann. *Acta Médica Colombiana*. 2015;40(1):58-61. doi: <https://doi.org/10.36104/amc.2015.451>
8. Muñoz-Vargas BA, Lomonaco-Herrera MJ, Segura-

8. Castellanos DG, Aragón-Mendoza RL, Gallo-Roa R, Enciso-Olivera LJ, et al. Manejo de la trombastenia de Glanzmann durante el embarazo: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Chilena de Obstetricia y Ginecología*. 2022;87(4):291-8. doi: <http://dx.doi.org/10.24875/rechog.22000007>.
9. Vince FAH, Brandão MJN. Uso de fator VII recombinante ativado para tratamento e profilaxia de grandes sangramentos. *ABCD Arq Bras Cir Dig*. 2009;22(3):171-8. doi: <https://doi.org/10.1590/S0102-67202009000300007>
10. Agencia española de medicamentos y productos sanitarios. Ficha técnica Novoseven 5mg (250 KUI) polvo y disolvente para solución inyectable [Internet]. [citado 6 de mayo de 2023]. doi: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/196006010/FT_196006010.html
11. Agencia española de medicamentos y productos sanitarios. Prospecto Novoseven 2mg (100 KUI) polvo y disolvente para solución inyectable [Internet]. [citado 6 de mayo de 2023]. doi: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/p/196006009/P_196006009.html

Contribución de autoría: *GRR*: Concepción y diseño del trabajo; recolección de resultados; redacción del manuscrito; revisión crítica del manuscrito; aprobación de su versión final; aporte de material de estudio.

JLCS: Concepción y diseño del trabajo; recolección de resultados; aprobación de su versión final; aporte de paciente. *SJPM*: Concepción y diseño del trabajo; recolección de resultados; aprobación de su versión final; aporte de paciente. *BRGA* y *RdCJN*: Recolección de resultados; aporte de paciente. *CV*: Redacción del manuscrito, revisión crítica del manuscrito, aprobación de su versión final, asesoría administrativa.

Conflicto de interés: Los autores no tienen conflicto de interés con la publicación de este trabajo.

Financiamiento: Autofinanciado.

Citar como: Rivas G, Cornejo JL, Peñaloza SJ, Guerrero BR, Javier R, Vásquez C. Trombastenia de Glanzmann: Manejo multidisciplinario. Reporte de un caso. *Diagnóstico (Lima)*. 2023;62(3):221-226.

DOI: <https://doi.org/10.33734/diagnostico.v62i3.467>

Correspondencia: Gianmarco Rivas Romero. Jr. Antonio Raimondi 816 int. 14. La Victoria. Lima - Perú.

Correo electrónico: gian210892@gmail.com

Teléfono: + 51 999-125147

DIAGNÓSTICO

Revista Médica de la Fundación Instituto Hipólito Unanue

Toda la información médica que ofrece la



FUNDACIÓN
INSTITUTO HIPÓLITO UNANUE

está en Internet

- Versión en línea de la revista
 - Buscador Temático dentro de la revista
 - Noticias Médicas
 - Informaciones sobre la Fundación
-
- Premio Medalla de Oro Hipólito Unanue
 - Premio Hipólito Unanue a los Mejores Trabajos de Investigación en las Ciencias de la Salud
 - Premio Hipólito Unanue a la Mejor Edición Científica sobre Ciencias de la Salud
 - Apoyo Económico a la Investigación Científica
 - Becas de Honor
 - Actividades Científicas en Provincias - Cursos Multidisciplinarios

www.fihu.org.pe