

# ABORDAGEM CIRÚRGICO-ODONTOLÓGICA EM PACIENTE COM TROMBASTENIA DE GLAZMANN: RELATO DE CASO

## MANAGING OF DENTAL SURGERY IN PATIENTS WITH GLANZMANN THROMBASTHENIA: CASE REPORT

KAOHANA THAÍS DA SILVA<sup>1</sup>, ELEONOR ÁLVARO GARBIN-JÚNIOR<sup>2</sup>, NATASHA MAGRO-ÉRNICA<sup>3</sup>, GERALDO LUIZ GRIZA<sup>4</sup>, LARISSA NICOLE PASQUALOTTO<sup>5</sup>

1. Cirurgiã-Dentista. Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – UNIOESTE / Hospital Universitário do Oeste do Paraná – HUOP; 2. Doutor em Odontologia, área de concentração Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pela Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho – UNESP / Docente do curso de Residência em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – UNIOESTE / Hospital Universitário do Oeste do Paraná – HUOP; 3. Doutora em Odontologia, área de concentração Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pela Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho – UNESP e Research Fellow in Oral and Maxillofacial Surgery - Baylor College Of Dentistry Texas A M University / Docente do curso de Residência em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – UNIOESTE / Hospital Universitário do Oeste do Paraná – HUOP; 4. Doutor em Implantodontia pela Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho – UNESP / Docente do curso de Residência em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – UNIOESTE / Hospital Universitário do Oeste do Paraná – HUOP; 5. Cirurgiã-Dentista. Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – UNIOESTE / Hospital Universitário do Oeste do Paraná – HUOP.

\* Rua José Cladati, 1102 – Bairro Maria Luiza, Cascavel, Paraná, Brasil. CEP: 85819-570 [kao\\_thais@hotmail.com](mailto:kao_thais@hotmail.com)

Recebido em 12/06/2016. Aceito para publicação em 11/08/2016

### RESUMO

A trombostenia de Glanzmann (TG) é um raro distúrbio da função plaquetária causada por uma deficiência na glicoproteína plaquetária IIb/IIIa, que resulta em complicações hemorrágicas espontâneas, após traumas ou procedimentos cirúrgicos. O presente trabalho objetiva relatar a conduta realizada no tratamento cirúrgico odontológico de uma paciente com TG. Paciente, 22 anos, com diagnóstico de TG, encaminhada para avaliação odontológica no ao Centro de Atenção e Pesquisa de Anomalias Crânio Faciais do Hospital Universitário do Oeste do Paraná (CEAPAC/HUOP). Exame clínico e radiográfico revelou necessidade de exodontia dos terceiros molares superiores e inferiores. Avaliação hematológica revelou número de plaquetas, tempo de ativação da protrombina e tempo de ativação parcial da tromboplastina normais, porém tempo de sangramento aumentado (10 mim). O planejamento para a execução das cirurgias incluiu uso de ácido tranexâmico 250 mg, dois comprimidos de 6 em 6 horas começando 48 horas antes do procedimento e continuando durante três dias, além de transfusão de dois concentrados de plaquetas imediatamente antes e após a cirurgia. Utilizou-se ainda, ácido tranexâmico para hemostasia local. As exodontias foram realizadas, não houve intercorrências hemorrágicas tardias. É imprescindível o conhecimento por parte dos cirurgiões-dentistas acerca dos mecanismos que envolvem a coagulação e seu comprometimento, como a TG. A integração multiprofissional permite um correto planejamento e tratamento odontológico com redução de complicações para o paciente.

**PALAVRAS-CHAVE:** trombostenia de Glanzmann, odontologia, cirurgia.

### ABSTRACT

Glanzmann thrombasthenia (GT) is a rare disorder of platelet function caused by a deficiency in platelet glycoprotein IIb / IIIa inhibitors, which results in spontaneous bleeding complications following trauma or surgical procedures. This study reports the conduct performed in the dental surgical treatment of a patient with GT. A 22-year-old patient diagnosed with GT was referred to dental evaluation at CEAPAC / HUOP. Clinical and radiographic examination revealed the need for extraction of the four wisdom teeth. Hematological evaluation showed normal platelets, prothrombin time (PT), and Kaolin partial thromboplastin time (KPTT), but increased bleeding time (10 minutes). The treatment plan required that the patient taking 2 tablets of tranexamic acid 250 mg four times a day, starting 48 hours before the procedure, and continuing for 3 days. Moreover, two transfusion platelet concentrates immediately before and after surgery. Tranexamic acid was also used for local hemostasis. The extractions were carried out with no delayed bleeding complications. The knowledge regarding the coagulation mechanisms and its alterations, such as the TG, is essential. Besides, multidisciplinary integration allows a correct planning and dental treatment with low rates of complications for the patient.

**KEYWORDS:** Glanzmann thrombasthenia, dentistry, surgery.

### 1. INTRODUÇÃO

Considerada uma doença hemorrágica, a trombostenia de Glanzmann (TG) tem caráter hereditário autossômico recessivo. Rara no contexto global, é relativamente mais comum em populações nas quais os casamentos consanguíneos são frequentes<sup>1</sup>.

Causada por uma anomalia qualitativa ou quantitativa das glicoproteínas (GP) de membrana plaquetária GP IIb/IIIa, sua sintomatologia inclui equimoses, epistaxes, gengivorragias, menorragias e hemorragias após cirurgia ou trauma, com uma contagem de plaquetas, tempo de ativação da protrombina (TAP) e tempo de ativação parcial da tromboplastina (KPTT) normais<sup>1,2</sup>. Muitas vezes a gravidade da sintomatologia é imprevisível não estando relacionada com a severidade da anomalia das glicoproteínas da membrana plaquetária.

Não há tratamento específico, sendo a transfusão de plaquetas indicada quando o sangramento não responde a medidas locais e/ou a medicamentos antifibrinolíticos. No entanto, transfusões múltiplas de plaquetas trazem risco de transmissão de agentes infecciosos e podem originar aloimunização anti-HLA e/ou anti-GPIIb/IIIa, tornando as futuras transfusões ineficazes. Alternativamente o fator VII ativado recombinante (FVIIaR), que exerce um efeito hemostático ativando o fator X na superfície das plaquetas, vêm sendo utilizado com sucesso no tratamento de doentes com TG<sup>2,3</sup>.

Procedimentos odontológicos, principalmente cirúrgicos, costumam trazer dúvidas aos cirurgiões-dentistas e hematologistas, uma vez que procedimentos cirúrgico-odontológicos podem levar a complicações hemorrágicas importantes<sup>3-6</sup>.

Devido à baixa prevalência de pacientes com TG, há poucas publicações na literatura sobre gestão cirúrgico-odontológica dos mesmos. Por esta razão, o presente relato de caso contribui para a análise e discussão do manejo de pacientes com TG, a partir de uma abordagem abrangente e interdisciplinar.

## Revisão literária

A trombostenia de Glanzmann (GT) é distúrbio hemorrágico congênito, que afeta atualmente cerca de um milhão de pessoas<sup>1,2</sup>. Descrito por Eduard Glanzmann, em 1918, ao diagnosticar um grupo de pacientes com contagem de plaquetas normal, mas que apresentavam tempo de sangrando e de retração do coágulo alterados. Com caráter recessivo autossômico, ocorre com maior frequência populações onde casamentos consanguíneos são comum<sup>3,4</sup>, afetando igualmente homens e mulheres<sup>1</sup>.

É caracterizada por um tempo de sangramento prolongado, enquanto a contagem e a morfologia das plaquetas se mostram normais<sup>3,4</sup>. Causada por uma anomalia qualitativa ou quantitativa das glicoproteínas (GP) de membrana plaquetária GP IIb/IIIa. A agregação de plaquetas requer a ligação do fibrinogênio à membrana de plaquetas. Na TG as plaquetas não são capazes de formar agregados<sup>6-8</sup>.

Pode ser classificada como tipo I ou tipo II, de acordo com o conteúdo plaquetário em GPIIb/IIIa. No tipo I, as plaquetas não contêm GPIIb-IIIa, fibrinogênio e não

há retração do coágulo. Já no tipo II, o conteúdo de GPIIb/IIIa é de 20-30% do valor normal, as plaquetas contêm níveis detectáveis de fibrinogênio e a retração do coágulo é baixa ou moderada<sup>2,5</sup>.

Pacientes TG são diagnosticados em sua maioria antes dos cinco anos<sup>9</sup> em função de sangramentos inexplicáveis, como hemorragia mucocutânea espontânea. A frequência e gravidade de tais sangramentos tendem a diminuir com a idade<sup>10</sup>.

O cirurgião-dentista tem importante papel, podendo ser o primeiro a suspeitar do diagnóstico de TG, ou mesmo no planejamento de intervenções orais em pacientes já diagnosticados com TG, onde é importante prevenir o risco de hemorragia e tratar profilaticamente, mesmo em paciente sem história de sangramento prévio, uma vez que hemorragia na TG é imprevisível<sup>11</sup>.

O tratamento padrão consiste na transfusão de plaquetas e utilização de agentes antifibrinolíticos e além disso o fator VII recombinante ativado (rFVIIa) pode ser usado para evitar a transfusão de plaquetas recorrente e/ou em casos de aloimunização<sup>12,13</sup>.

Para os pacientes com tratamento extensos, como da necessidade de várias exodontias, ou não cooperativos, a possibilidade de realização do procedimento sob anestesia geral deve ser avaliado com o hematologista para evitar transfusões repetitivas, e reduzir o risco de desenvolvimento aloanticorpos<sup>7,10</sup>.

## 2. RELATO DE CASO

Paciente A. M. D., 22 anos, diagnosticada com TG, foi encaminhada ao Centro de Atenção e Pesquisa de Anomalias Crânio Faciais (CEAPAC) do Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP) para avaliação odontológica. Relata história de gengivorragias espontâneas. Sua história médica revelou epistaxe intenso aos cinco meses de idade, com necessidade de hospitalização e transfusão sanguínea, quando obteve diagnóstico de TG. Desde então, recebe concentrado de plaquetas semanalmente como método preventivo de hemorragias importantes, mesmo assim relatou repetidos episódios sangramento em língua, lábios e membros a pequenos traumas requerendo ser hospitalizada em várias ocasiões.

Ao exame intrabucal notou-se apinhamento dental severo, comprometimento periodontal, gengivite crônica, presença dos terceiros molares superiores irrompidos e vestibularizados traumatizando a mucosa jugal, terceiros molares inferiores semi-irrompidos com presença de opérculo gengival causando grande acúmulo de placa bacteriana (Figura 1). Foi constatada a necessidade de exodontia dos terceiros molares.

Os exames laboratoriais revelaram número de plaquetas, TAP e KPTT normais, estando alterado apenas o tempo de sangramento (10 segundos). O caso foi discutido com o hematologista responsável pelo caso, o

tratamento proposto foi a administração de ácido tranexâmico 250 mg, dois comprimidos de 6/6 horas começando 48 horas antes do procedimento cirúrgico e continuando durante três dias, além de transfusão de dois concentrados de plaquetas imediatamente antes e após a cirurgia. Além da utilização de ácido tranexâmico para hemostasia local, e clorexidina 0,12% para bochechos diários por uma semana antes da cirurgia.



**Figura 1.** Foto inicial, aspecto intra oral.

As exodontias foram realizadas e o sangramento observado foi consideravelmente maior, quando comparado ao de não portadores da alteração. Contudo, conseguiu-se hemostasia ao final do procedimento (Figura 2). A paciente permaneceu internada por 24 horas para observação criteriosa do caso. Não houve intercorrências hemorrágicas tardias.



**Figura 2.** Hemostasia obtida ao final do procedimento.

No período de dez dias pós-operatório, removeiram-se as suturas e observou-se evolução dentro dos aspectos normais. Foram realizadas avaliações semanais e após 60 dias a paciente recebeu alta notado reparo completo e ausência de queixas.

### 3. CONCLUSÃO

É imprescindível o conhecimento por parte dos cirurgiões-dentistas acerca dos mecanismos que envolvem

a TG. A tendência de sangramento nesta doença requer atenção e planejamento pré-operatório adequado.

Os procedimentos cirúrgico-odontológicos podem ser realizados com segurança em pacientes com TG, desde que envolvam o levantamento da história médica completa e planejamento em conjunto com hematologistas.

### REFERÊNCIAS

- [1] Bhatia R, Mehta ND. Dental considerations in the Management of Glanzmann's Thrombasthenia. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2010;3:51-6.
- [2] Lupien G, Amesse C, Bisonette D, Lacroix S. Glanzmann Thrombasthenia - An inherited Bleeding Disorder. In: Page D, editor. *An Information Booklet, Vol. 1, 1 st ed.* Canada: Canadian Association of Nurses in Hemophilia Care. 2001. p. 4-14.
- [3] Levine PS. Qualitative disorders of platelet function. In: Pine WJ Jr, editor. *Wintrobe's Clinical Hematology.* Vol. 2, 10 th ed. Maryland: Lippincott Williams & Wilkins. 1998. p. 1663-6.
- [4] Yadalam U, Kranti K, Seshan H. Periodontal considerations for Glanzmann thrombasthenic patient. *J Indian Soc Periodontol.* 2008;12:26-7.
- [5] Poonima G, Shivprasad S, Ashok L. Glanzmann's Thrombasthenia associated with a HBs Ag positive child: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2007;25 Suppl:S37-40.
- [6] Henderson JM, et al. Management of the oral and maxillofacial surgery patient with thrombocytopenia. *J Oral Maxillfac Surg.* 2001;59(4):421-7.
- [7] Jasmin JR, Dupont D, Velin P. Multiple dental extractions in a child with Glanzmann's thrombasthenia: report of case. *ASDC J Dent Child.* 1987;54(3):208-10. 19.
- [8] Rakocz M, Lavie G, Martinowitz U. Glanzmann's thrombasthenia: The use of autologous fibrin glue in tooth extractions. *ASDC J Dent Child.* 1995;62(2):129-31.
- [9] Yadalam U, Kranti K, Seshan H. Periodontal considerations for Glanzmann's thrombasthenic patient. *J Indian Soc Periodontol.* 2008;12:26-7 25.
- [10] Sara RC, Esther PJ. Conducta en el tratamiento odontológico de un paciente pediátrico con tromboastenia de glanzmann. *Ver Europea Odontoestomatol.* 2015.
- [11] Gopalakrishnan A, Veeraraghavan R, Panicker P. Hematological and surgical management in Glanzmann's thrombasthenia: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2014;32:181-4
- [12] Duman EN, Saylan S, Cekic B. Conducta en el Perioperatorio de Paciente Pediátrico con Trombastenia de Glanzmann Durante la Adenoidectomía. *Rev Bras Anestesiol.* 2012; 62: 4: 1-3.
- [13] Erduran E, Aksoy A, Zaman D - The use of recombinant FVIIa in a patient with Glanzmann thrombasthenia with uncontrolled bleeding after tonsillectomy. *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2009;20(3):215-217.