

Anestesia em Paciente com Trombastenia de Glanzmann. Relato de Caso *

Carlos Rogério Degrandi Oliveira¹, Luciana Elías¹

Oliveira CRD, Elias L - Anestesia em Paciente com Trombastenia de Glanzmann. Relato de Caso

UNITERMOS - ANESTESIA; DOENÇAS: trombastenia de Glanzmann

Oliveira CRD, Elias L - Anesthesia in Patient with Glanzmann's Thrombasthenia. Case Report

KEY WORDS - ANESTHESIA; DISEASES: Glanzmann thrombasthenia

A Trombastenia de Glanzmann é um distúrbio raro, hereditário, autossômico recessivo das plaquetas, caracterizado por deficiência ou anormalidade do complexo glicoproteico IIb/IIIa da membrana plaquetária^{1,2}. Os indivíduos trombastênicos são classificados em Tipo I (80%), quando da ausência do complexo glicoproteico e Tipo II (20%) quando há baixos níveis deste³.

As glicoproteínas representam um papel primordial no funcionamento plaquetário, pois elas fazem parte dos receptores de membrana indispensáveis para a agregação plaquetária e interação com o fibrinogênio⁴.

O objetivo deste relato é mostrar a conduta anestésica e os cuidados perioperatórios em paciente com Trombastenia de Glanzmann, submetida a cirurgia ginecológica abdominal.

RELATO DO CASO

Paciente branca, feminina, 21 anos, nulípara, procedente do serviço de Ginecologia com história de dor abdominal baixa há dois dias, de início súbito e caráter progressivo. Ao exame físico apresentava abdômen doloroso à palpação difusa e mucosas descoradas. Após a ultrassonografia do abdômen foi feita hipótese diagnóstica de cisto anexial roto à esquerda, e indicada laparotomia exploradora. Foi solicitada avaliação pré-anestésica.

Na anamnese a paciente relatou ser portadora de Trombastenia de Glanzmann diagnosticada na infância, após sucessivos episódios de epistaxe e presença de equimoses sem história de trauma importante. Por ocasião da menarca esteve internada por sangramento grave e necessitou de transfusão de plaquetas e concentrado de hemáceas. Não apresentou nenhum outro episódio de sangramento e não havia his-

tória de doença hematológica na família. Não usava anticoncepcional oral e fazia uso sistemático de ácido epsilon amino-capróico antes de procedimentos odontológicos.

A paciente apresentava inicialmente hemoglobina (Hb) de 9,8 g/dl, hematócrito (Ht) de 33% e plaquetas de 145.000/mm³.

Foi solicitada avaliação do hematologista que orientou a transfusão de seis unidades de plaquetas para tentar diminuir o sangramento e transfundir 10 unidades de plaquetas 30 minutos antes da cirurgia, 8 unidades no transoperatório, manter a hemoglobina em 10 g/dl através de transfusão de concentrado de hemáceas e administrar EACA (1 g) por via venosa. Foi recomendado também que a paciente permanecesse na UTI por 24 horas no pós-operatório e fosse utilizado dreno para quantificação do sangramento e evitar o uso de antiinflamatórios.

A paciente deu entrada na sala de operação com dois acessos venosos nos membros superiores. A monitorização foi feita com cardioscópio, oxímetro de pulso, pressão arterial não invasiva e capnógrafo. A indução anestésica foi feita com fentanil (300 µg), propofol (200 mg) e atracúrio (30 mg) e a anestesia foi mantida com oxigênio e óxido nitroso a 50% e sevoflurano. A intubação orotraqueal foi feita sem lesão aparente da mucosa. No peroperatório apresentou Hb de 8,6 g/dl, Ht de 28% e plaquetas de 168.000/mm³. Foram transfundidas as plaquetas prescritas pelo hematologista e corrigida a anemia com uma unidade de concentrado de hemáceas. O procedimento anestésico-cirúrgico transcorreu sem intercorrências, com sangramento compatível com o procedimento. A paciente foi extubada sem problemas e a analgesia realizada com tramadol e nalbufina. A cirurgia realizada foi anexectomia esquerda.

A paciente foi acompanhada durante quatro dias durante os quais não houve sangramento evidente, tendo recebido alta hospitalar com Hb de 10,7 g/dl, Ht de 33% e plaquetas de 112.000/mm³. Foi orientada quanto a necessidade do uso de anticoncepcional por via oral.

DISCUSSÃO

Na maioria dos pacientes o diagnóstico de Trombastenia de Glanzmann é feito antes dos cinco anos de idade, e em alguns casos, logo após o nascimento com presença de púrpura

* Trabalho realizado no Hospital e Maternidade São Camilo, São Paulo - SP
1. Anestesiologista do Hospital Divino Espírito Santo - Sociedade Franco Brasileira, Fraiburgo - SC

Apresentado em 06 de agosto de 1999
Aceito para publicação em 15 de outubro de 1999

Correspondência para Dr. Carlos Rogério Degrandi Oliveira
Rua Nereu Ramos 905/22
89580-000 Fraiburgo - SC
E-mail: degrandi@bol.com.br

© 2000, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

ra em locais de pressão durante o parto normal⁵. O critério laboratorial para o diagnóstico inclui contagem e morfologia plaquetária normal, tempo de sangramento prolongado, ausência ou diminuição acentuada da agregação plaquetária em resposta ao ADP, colágeno e epinefrina, exceto à ristocetina, e estudo da coagulação plasmática normal^{1,2,5}.

Na apresentação clínica da doença ocorrem sinais hemorrágicos, tais como púrpura, hemorragia gengival, menorragia e principalmente epistaxe⁵.

A gravidade do sangramento é variável. Alguns pacientes necessitam múltiplas transfusões enquanto outros não apresentam manifestações hemorrágicas. Sangramento espontâneo é raro. Os episódios mais sérios são resultados de traumas ou exacerbação de sangramento fisiológico^{1,5,6}.

A menarca representa uma situação de risco, o mesmo ocorrendo com a gestação e o parto de pacientes portadoras da doença^{5,7}. As manifestações clínicas tendem a diminuir com a vida adulta². Em um estudo de 113 pacientes, 53% eram do sexo feminino⁵.

A Trombastenia de Glanzmann é rara, mas pode tornar-se freqüente em grupos raciais em que ocorre consangüinidade⁸.

O tratamento dos episódios hemorrágicos e sua prevenção só são possíveis mediante terapia substitutiva com transfusão de plaquetas. Geralmente essa medida é eficaz, conquanto a alo-imunização limita posteriormente a vida média das plaquetas infundidas. Além disso, alguns pacientes desenvolvem anticorpos inibidores com especificidade para as glicoproteínas em falta. Tais anticorpos ligam-se a glicoproteína expressa nas plaquetas normais transfundidas e prejudicam sua função^{9,10,11}.

A decisão de transfusão nestes pacientes deve ser muito criteriosa e reservada aos casos estritamente necessários. Apesar de muitos pacientes receberem transfusão em algum momento da sua vida, a maioria responde bem a terapia^{10,12}.

O transplante de medula óssea foi realizado com bom resultado em paciente que apresentava episódios hemorrágicos graves, porém deve-se avaliar o risco-benefício do procedimento, pois sabe-se que não é isento de riscos¹³.

Drogas antifibrinolíticas, ácido epsilon amino-capróico e o ácido tranexâmico têm sido efetivos no controle da hemorragia em pacientes trombocitopênicos, mas sua eficácia na trombostenia é incerta⁵.

Desmopressin (1-deamino-8-D-arginine vasopressin) tem sido utilizado em alguns pacientes sem comprovada eficácia^{5,14}.

Os casos de menorragia são tratados com altas doses de estrógenos conjugados administrados por via venosa durante 24 a 48 horas, seguido de um combinado de estrógeno e progesterona por via oral até a resolução do sangramento. A paciente deverá manter o uso de um anticoncepcional oral em doses normais indeterminadamente¹.

Foi observado que o anticoncepcional oral à base de noretisterona foi eficaz no tratamento de sangramento gastrointestinal por telangectasias em pacientes com Trombastenia de Glanzmann¹⁵.

Em caso de cirurgia o tratamento não transfusional pode ser um excelente coadjuvante, mas transfusões plaquetárias são freqüentemente necessárias devido a um sangramento perioperatório inaceitável. Cirurgias em que se espera um sangramento moderado devemos aumentar as plaquetas em 50.000/mm³, e 75.000 a 100.000/mm³ em cirurgias com grande sangramento ou que a hemostasia seja crítica (neurocirurgias e cirurgias oftalmológicas)^{6,16}.

O ácido epsilon amino-capróico deve ser administrado por via venosa na dose de 10 g em 15 minutos (1 hora antes da cirurgia) e de 12 em 12 horas até o sangramento não representar um grande problema ou até sua resolução⁶.

Nos pacientes com coagulopatias é desejável que os níveis de catecolaminas não sejam aumentados com prejuízo para a hemostasia, bem como o uso de medicamentos que alterando a função plaquetária podem causar manifestações hemorrágicas¹⁷.

Ainda que a Trombastenia de Glanzmann seja uma doença que produza graves episódios de hemorragia o prognóstico é excelente, desde que sejam antecipados os riscos e se faça uso criterioso de transfusão de plaquetas^{1,5}.

Episódios hemorrágicos podem ser críticos, recorrentes, mas quando são controlados e a anemia corrigida os pacientes têm boa qualidade de vida⁵.

Conclui-se que o futuro do tratamento da Trombastenia de Glanzmann é promissor e, com o avanço da terapia genética, logo poder-se-á corrigir a anormalidade plaquetária¹⁹.

Cirurgias em pacientes trombostênicos, cuja incidência é bastante baixa, necessitam de perfeito trabalho de equipe entre o anestesiológico, o cirurgião e o hematologista (banco de sangue) para que o procedimento seja planejado e realizado com segurança. Deve-se assegurar a disponibilidade de sangue e derivados¹⁸.

Foi certamente em função das medidas profiláticas e terapêuticas previamente planejadas e adotadas que a realização do ato anestésico-cirúrgico transcorreu sem intercorrências.

REFERÊNCIAS

01. Markovitch O, Ellis M, Holzinger M et al - Severe juvenile vaginal bleeding due to Glanzmann's thrombasthenia: case report and review literature. *Am J Hematol*, 1998;57:225-227.
02. Zolezzi P, Hering V, Mansilla C et al - Tromboastenia de Glanzmann. Deficit parcial de complejo glicoproteico IIb/IIIa de la membrana plaquetária. *Rev Chil Pediatr*, 1992;63:145-148.
03. Jung SM, Yoshida N, Aoki N et al - Thrombasthenia with an abnormal platelet membrane glycoprotein IIb of different molecular weight. *Blood*, 1988;71:915-922.
04. Vizcaíno G, León M - Transtornos plaquetários cualitativos (I) trombocitopatias. *Revision. Invest Clin*, 1985;26: 51-81.
05. George JN, Caen JP, Nurden AT - Glanzmann's thrombasthenia: the spectrum of clinical disease. *Blood*, 1990;75: 1383-1395.
06. MacLoughlin Jr TM, Greilich PE - Preexisting Hemostatic Defects and Bleeding Disorders, em: *Blood: Hemostasis, Transfusion, and Alternatives in the Perioperative Period*. New York, Raven Press, Ltd, 1995;3:25-70.

07. Walters JP, Hall JS - Glanzmann's thrombasthenia and pregnancy. *West Indian Med J*, 1990;39:256-258.
08. Kumar A, Kushwaha MR, Kumar A - Glanzmann disease - *Indian Pediatr*, 1993;30:1446-1448.
09. Handin RJ - Distúrbio das Plaquetas e Parede Vascular, em: *Harrison-Medicina Interna*, 11ª Ed, Rio de Janeiro, Guanabara-Koogan, 1988;1359-1363.
10. Quiroga T, Mezzano D, Aranda E et al - Enfermedad de Glanzmann: estudio diagnostico en 6 enfermos. *Rev Med Chile*, 1985;113:1076-1083.
11. Conte R, Cirillo D, Ricci F et al - Platelet transfusion in a patient affected by Glanzmann's thrombasthenia with antibodies against GP IIb/IIIa. *Hematologica*, 1997; 82:73-74.
12. Yamaguchi K, Kawakatsu T, Kido H et al - Platelet transfusion for patients with Glanzmann's thrombasthenia. *Vox Sang*, 1992; 63:290.
13. McColl MD, Gibson BES - Sibling allogenic bone marrow transplantation in a patient with type I Glanzmann's thrombasthenia. *Br J Haematol*, 1997;99:58-60.
14. Sweeney JD, Hoernie LA, Behrens AA et al - Hand surgery in Glanzmann's thrombasthenia. *Am J Hematol*, 1992;41: 140-141.
15. Leach M, Makris M, Hampton KK et al - Norethisterone therapy for bleeding due to gastrointestinal telangiectasies in Glanzmann's thrombasthenia. *Br J Haematol*, 1998;100: 594-596.
16. Traber KB, Jobs DR - Approach to the Bleeding Patient, em: *Blood: Hemostasis, Transfusion, and Alternatives in the Perioperative Period*. New York, Raven Press, Ltd, 1995; 213-225.
17. Simonetti MP - Anestesia em alterações genéticas da coagulação sanguínea. Doença de Von Willebrand e deficiência do fator XIII. *Rev Bras Anesthesiol*, 1981;31:329-331.
18. Laursen B, Jacobsen SE, Taaning E et al - Transfusion problems in patients with Glanzmann's thrombasthenia. *Eur J Haematol*, 1992;49:143-144.
19. Newman PJ - Platelet GP IIb-IIIa: molecular variations and alloantigens. *Thromb Haemost*, 1991;66:111-118.