



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA  
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS  
CURSO DE MEDICINA**

**Trabalho de Conclusão de Curso  
Trombastenia de Glanzmann Adquirida: Relato de Caso**

Aluna: Mariane Mourão Ferreira  
Orientador: Luís Fábio Barbosa Botelho

**JOÃO PESSOA – PB  
NOVEMBRO/2016**

## TROMBASTENIA DE GLANZMANN ADQUIRIDA: RELATO DE CASO

Mariane Mourão Ferreira<sup>a</sup>, Luis Fabio Barbosa Botelho<sup>a</sup>.

a: Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil.

### RESUMO

**Introdução:** Trombastenia de Glanzmann Adquirida é uma doença hemorrágica rara causada por auto-anticorpos, aloanticorpos, ou paraproteínas de mieloma desenvolvidos contra a glicoproteína IIb / IIIa (GPIIb / IIIa), ocorrendo geralmente em pacientes com linfoproliferativas ou condições autoimunes. **Caso:** Os autores descrevem um paciente com história de sangramento gengival persistente após extração dentária com antecedente de Linfoma Hodgkin e Púrpura Trombocitopênica Idiopática. **Discussão:** A Trombastenia Adquirida de Glanzmann é uma doença rara de defeito na hemostasia associada a Linfoma e a condições autoimunes.

**Descritores:** Trombastenia de Glanzmann, Doença de Hodgkin, Inibidores da Agregação de Plaquetas, Autoanticorpos, Transtornos plaquetários.

### ABSTRACT

**Introduction:** Acquired Glanzmann's Thrombasthenia is a rare haemorrhagic disease caused by autoantibodies, alloantibodies, or myeloma paraproteins towards glycoprotein IIb / IIIa (GPIIb / IIIa), usually occurring in patients with lymphoproliferative or autoimmune conditions. **Case:** The authors describe a patient with a history of persistent gingival bleeding after tooth extraction with a history of Hodgkin's Lymphoma and Idiopathic Thrombocytopenic Purpura. **Discussion:** Acquired Glanzmann's Thrombasthenia is a rare defect in hemostasis associated with lymphoma and autoimmune conditions.

**Keywords:** Thrombastenia, Hodgkin Disease, Platelet Aggregation Inhibitors, Autoantibodies, Blood Platelet Disorders

## **1. INTRODUÇÃO**

Trombastenia de Glanzmann Adquirida (TGA) é uma doença hemorrágica rara causada por auto-anticorpos, aloanticorpos, ou paraproteínas de mieloma desenvolvidos contra a glicoproteína IIb / IIIa (GPIIb / IIIa), ocorrendo geralmente em pacientes com linfoproliferativas ou condições autoimunes e dificilmente em indivíduos saudáveis<sup>1</sup>. Essa doença hemorrágica adquirida rara provoca uma redução na agregação plaquetária com colágeno, difosfato de adenosina (ADP), epinefrina (EPI), e ácido araquidônico, mantendo aglutinação normal com ristocetina e apresentando coagulograma normal<sup>2</sup>. Até hoje, foram descritos na literatura menos de trinta casos da doença<sup>2</sup>. Os portadores de TGA apresentam defeitos semelhantes aos da trombastenia congênita de Glanzmann<sup>1</sup>. Neste transtorno, a contagem, tamanho, forma e vida útil das plaquetas são normais. O tempo de sangramento é invariavelmente prolongado e a retração do coágulo é de fraca a ausente<sup>3</sup>.

Neste trabalho, é descrito o caso de um paciente com relato de sangramento gengival por 72h, com antecedente de Linfoma Hodgkin há dez anos e Púrpura Trombocitopênica Idiopática há cinco anos que desenvolveu TGA. As informações sobre o caso foram obtidas através de entrevista com o paciente, revisão do prontuário e revisão da literatura.

## **2. RELATO DE CASO**

Paciente masculino, 43 anos, encaminhado ao ambulatório de Hematologia com queixa de sangramento persistente após extração dentária ocorrida 72 horas antes, não responsiva a tratamento local. Não fazia uso de medicamentos. Paciente negava história prévia de hemorragia, já tendo sido submetido a três intervenções cirúrgicas prévias, uma de Colectomia, sem sangramentos. Antecedente de Linfoma de Hodgkin 10 anos antes, tratado com quimioterapia e Púrpura Trombocitopênica Imune tratada com corticoterapia cinco anos antes. História familiar negativa de hemorragias. Exame físico sem maiores alterações, exceto por sangramento visível em arcada dentária superior esquerda. Exames iniciais revelaram: Hemoglobina

(Hb) = 13,5g/dl, Leucócitos = 5600cél/mm<sup>3</sup> com diferencial normal. Plaquetas = 345.000/mm<sup>3</sup>. Tempo de sangramento (TS) de Duke de 19min, com Retração de coágulo (RC) arretrátil. INR de 1,12 e TTPA de 32 segundos com R = 1,02. Inicialmente, foi prescrito Ácido Tranexâmico oral 500mg, 6/6h. Em reavaliação após 48h, paciente persistia com sangramento. Exames ainda com TS e RC alterados. Solicitados Dosagem de fibrinogênio e Teste de agregação plaquetária com adenosina difosfato, com colágeno e com adrenalina. Fibrinogênio dosado veio de 345mg/dl e agregação plaquetária abaixo de 10% com os três agonistas. Diante dos resultados laboratoriais, foi indicada transfusão de plaquetas, 6UI. Associado a isso, foi iniciada corticoterapia com Prednisona 1mg/Kg/dia por 15 dias. Após transfusão, paciente evoluiu com parada do sangramento. Exames após duas semanas de corticoterapia evidenciaram TS de 2 min com RC de 56% e agregação plaquetária acima de 50% com os três agonistas anteriores. Não foram realizadas Citometria de fluxo plaquetária e Teste de agregação plaquetária com ristocetina devido à indisponibilidade no serviço. Tomografias não evidenciaram lesões suspeitas de recidiva do quadro de Linfoma. Paciente apresentou FAN de 1:360 padrão pontilhado fino. Paciente segue bem, sem novos episódios de recidiva, aguardando avaliação da Reumatologia.

### **3. DISCUSSÃO**

A Trombastenia de Glanzmann Adquirida envolve o desenvolvimento de autoanticorpos que se ligam à glicoproteína plaquetária<sup>2</sup>. Os autoanticorpos contra GPIIb / IIIa foram descritos em doentes com patologias linfoproliferativas ou auto-imunes como Púrpura Trombocitopênica Idiopática(PTI), Doença Linfoblástica Aguda, Leucemia, Linfoma Hodgkin e não Hodgkin, etc. Além disso, tem sido relatado que a TGA pode ocorrer meses após o sucesso do tratamento de um Linfoma<sup>1</sup>. No caso descrito, o desenvolvimento desta patologia ocorreu após dez anos do diagnóstico de Linfoma Hodgkin e após cinco anos de diagnóstico de PTI.

Geralmente, os portadores dessa patologia apresentam ausência de antecedentes de sangramento, contagem normal de plaquetas e tempo prolongado de sangramento<sup>4</sup>, da mesma forma que o caso apresentado.

Na TGA, há redução na agregação plaquetária com colágeno, difosfato de adenosina (ADP), epinefrina (EPI), e ácido araquidônico, mantendo aglutinação normal com ristocetina e coagulograma normal<sup>2</sup>. Assim como na literatura, o paciente apresentou falha na agregação com os três primeiros agonistas. No entanto, por falta de disponibilidade no serviço, não pode ser realizado o Teste de Agregação com Ristocetina.

As transfusões de plaquetas são apropriadas em distúrbios graves e quando outras terapias falharam<sup>3</sup>. A literatura é escassa, mas a partir dos casos relatados, a evolução do tratamento com uso de corticoide sistêmico isoladamente não é satisfatória<sup>3</sup>. Foram utilizadas seis unidades de plaquetas, devido à refratariedade do caso após terapia local e uso de Ácido Tranexâmico, e foi associada à Prednisona 1mg/Kg/dia por 15 dias, e o paciente evoluiu com parada do sangramento e sem relato de novos episódios.

## REFERÊNCIAS

1. Giannini S, Mezzasoma AM, Guglielmini G, Rossi R, Falcinelli E, Gresele P. A new case of acquired Glanzmann's thrombasthenia: Diagnostic value of flow cytometry. *Cytometry Part B* 2008; 74B: 194–199.
2. Solh, M., Mescher, C., Klappa, A., Shah, S., Zantek, N. and Datta, Y. (2011), Acquired Glanzmann's thrombasthenia with optimal response to rituximab therapy. *Am. J. Hematol.*, 86: 715–716. doi:10.1002/ajh.22079
3. Sharathkumar AA, Shapiro AD. Platelet function disorders. Second Edition. World Federation of Hemophilia (WFH), 1999; revised 2008. [citado em 2016 Nov 17]. Disponível em [www.wfh.org](http://www.wfh.org).
4. Tholouli E, Hay CR, O'Gorman P, Makris M. Acquired Glanzmann's thrombasthenia without thrombocytopenia: A severe acquired autoimmune bleeding disorder. *Br J Haematol* 2004; 127:209–213.