

Manejo integral hematológico-odontológico en trombostenia de Glanzmann

Hematology-dental integrated management in Glanzmann thrombasthenia

CLAUDIA PATRICIA CASAS, FANNY CONSUELO URREA, MARÍA HELENA SOLANO, MARÍA ALEJANDRA SABOGAL • BOGOTÁ D.C. (COLOMBIA)

Resumen

La trombostenia de Glanzmann (TG) es una enfermedad hematológica de baja frecuencia, tiene un patrón de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por alteración de la función plaquetaria. Se puede presentar como petequias, epistaxis, hemorragias gastrointestinales y gingivales. Se reporta el caso de un paciente de género masculino que acude a servicio odontológico universitario anexo a hospital de cuarto nivel por presentar gingivorragia severa y aflojamiento de algunos dientes. El manejo integral del paciente muestra la importancia del trabajo multidisciplinario. (*Acta Med Colomb* 2015; 40: 58-61).

Palabras clave: trombostenia de Glanzmann, comunicación, multidisciplinario.

Abstract

Glanzmann's thrombasthenia (GT) is a low frequency hematologic disease with an autosomal recessive inheritance pattern. It is characterized by impaired platelet function. It can occur as petechiae, epistaxis and gastrointestinal and gingival bleeding. The case of a male patient who attends University Dental Service annex to fourth level hospital for presenting severe gingival bleeding and loosening of some teeth is reported. The integral management of the patient shows the importance of multidisciplinary work. (*Acta Med Colomb* 2015; 40: 58-61).

Key words: Glanzmann's thrombasthenia, communication, multidisciplinary.

Dra. Claudia Patricia Casas: Instructora Asistente Hospital San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud; Dra. Fanny Consuelo Urrea: Profesora Asociada Universidad El Bosque, Facultad de Odontología; Dra. María Helena Solano: Jefe Departamento de Hematología, Hospital San José, Fundación Universitaria Ciencias de la Salud; Dra. María Alejandra Sabogal: Odontóloga especializada en Periodoncia y Medicina Oral, MSc Epidemióloga Clínica. Profesor Asistente, Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. (Colombia). Correspondencia: Dra. Claudia Patricia Casas. Bogotá, D.C. (Colombia). E-mail: claudiapatriciacasas@gmail.com Recibido: 10/III/2014 Aceptado: 23/II/2015

Introducción

La (TG) es un trastorno cualitativo de la función plaquetaria causado por una anomalía en los genes de las glicoproteínas IIb/IIIa. Estos genes codifican para un grupo de proteínas enlazadas que se encuentran en la superficie de las plaquetas, el receptor glicoproteína IIb/IIIa (también llamado receptor de fibrinógeno). La ausencia o el funcionamiento inadecuado del receptor provocan que las plaquetas no se adhieran entre sí en el sitio de la lesión y es difícil que se forme un coágulo normal (1).

La enfermedad fue descrita en 1918 por el Dr. Glanzmann, como una trombostenia hereditaria. En 1956 Braunsteiner y Pakesches mencionado como una enfermedad con plaquetas de número, morfología normal con alteración de la función (1).

Este trastorno con carácter autosómico recesivo, significa que ambos padres son portadores de un gen anormal, aunque ellos mismos pudieran no padecer la enfermedad y transmitir ese gen anormal a su hijo o hija. Como todos

los trastornos autosómicos recesivos, se encuentra más frecuentemente en regiones del mundo donde son comunes los matrimonios consanguíneos. TG tiene una prevalencia aproximada de 1 en 1 millón y afecta tanto varones como mujeres, generalmente se diagnostica durante la niñez (2).

Las manifestaciones clínicas más comunes son: epistaxis, petequias, menorragias, hemorragia gastrointestinal intermitente, gingivorragia espontánea y sangrado excesivo después de procedimientos quirúrgicos (3, 4) que varían en cada paciente y pueden ir desde hemorragias leves a severas (1), siendo la severidad del sangrado no predecible y no correlacionada con la anomalía o el compromiso de la enfermedad (4).

Este desorden se clasifica en tres tipos de acuerdo con el porcentaje de GPIIb/IIIa: I, II y variante. El tipo I es la más común con menos del 5% GPIIb o GPIIIa, tipo II tiene de 10-20% de la cantidad normal de la glicoproteína y la variante que se caracteriza por valores mayores a 20% pero disfuncionales (1).

El diagnóstico de (TG) implica una cuidadosa anamnesis por parte de los profesionales de la salud, orientado a la presencia de sangrados espontáneos, desencadenados con traumas menores; comportamiento ante situaciones de estrés hemostático, como procedimientos odontológicos, eventos quirúrgicos, partos, cesáreas. Necesidad de reintervenciones por sangrado, anemia y soporte transfusional. En las mujeres indagar las características del sangrado menstrual. Interrogar sobre la presencia de enfermedades concomitantes que puedan predisponer a sangrado, así como medicamentos alopáticos y naturales.

Se requiere evaluar hemograma, pruebas de función plaquetaria como estudios de PFA 200, agregación plaquetaria la cual es normal con ristocetina y anormal con epinefrina, ADP, colágeno y araquidónico y la glicoproteína IIb/IIIa por medio de citometría de flujo (2).

La terapia depende del tipo de trombastenia, el patrón de sangrado, las características del sangrado agudo, estado de aloinmunización, la presencia de refractariedad plaquetaria, tipo de procedimiento por realizar.

En cuanto a las opciones de tratamiento la literatura reporta, entre otras, el uso de fármacos antifibrinolíticos, soporte transfusional plaquetario, que ha demostrado brindar efectividad clínica, pero se deben tener en cuenta los efectos a corto y largo plazo. El uso del Factor VIIa recombinante para situaciones clínicas en que se obtenga la respuesta clínica o la presencia de aloinmunización. El tratamiento de soporte para otras condiciones asociadas como es la ferropenia con administración de hierro oral parenteral y manejo médico de comorbilidades asociadas, como es el uso de agentes para hepatitis C.

Por la baja prevalencia de este desorden hematológico en la literatura hay pocas publicaciones acerca del manejo desde el punto de vista hematológico- odontológico. Por tal razón el presente reporte de caso contribuye al análisis y discusión del manejo de los pacientes que presentan (TG) desde un enfoque integral en equipo interdisciplinario en el medio hospitalario.

Caso

Paciente masculino de 34 años de edad procedente de Bogotá, con diagnóstico de (TG) desde los tres años de edad. Requirió manejo en varias oportunidades con soporte transfusional plaquetario. Estudios serológicos positivos para hepatitis C y anemia ferropénica por antecedentes de sangrado.

Ingresa al hospital universitario por sangrado digestivo alto, se realizó estudio de endoscópico en el que se encontró hemorragia de vías digestivas asociado a gastropatía portal hipertensiva, se manejó con transfusión de plaquetas. Por presencia de gingivorragia severa y aflojamiento de algunos dientes, fue evaluado por el servicio de odontología.

El paciente refirió durante la anamnesis sangrado en encías de manera espontánea de varias semanas de evolución

que se intensificaba al cepillarse los dientes, acompañado de sintomatología dolorosa.

Al examen clínico estomatológico se observó paciente consciente, orientado, no se palpan adenopatías, apertura bucal dentro de los parámetros normales, mucosa oral rosada pálida e hidratada. Los hallazgos periodontales presentaban hemorragia gingival espontánea, debido a su componente inflamatorio gingival, cambio de color, consistencia blanda y margen gingival irregular (Figura 1).

Los diagnósticos odontológicos fueron: periodontitis como manifestación de enfermedades sistémicas asociada a trastornos hematológicos (APP 1999), abscesos periapicales crónico en dientes número 14, 15, 24 y 25, restauración incompatible 16 en superficies oclusal-vestibular (OV), 37 superficie oclusal (O) y 36 superficies oclusal-vestibular-lingual (OVL) y bruxismo.

Se analizó y discutió el caso entre los servicios de hematología y odontología (especialidades de estomatología, periodoncia y medicina oral, endodoncia, cirugía oral y maxilofacial y rehabilitación oral). Se propuso como plan de tratamiento integral hematología-odontología manejo intrahospitalario prequirúrgico con ácido tranexámico intravenoso, factor VII a recombinante previo al procedimiento y transfusión plaquetas.

Las especialidades odontológicas inician con instrucción en higiene oral, enseñanza de técnicas de cepillado y uso de



Figura 1. Muestra hemorragia gingival espontánea en zona de caninos, premolares y molares bilaterales.

seda dental, se recomendó el uso de crema dental fluorada y cepillo dental de cerdas suaves. Se continúa con fase invasiva de raspaje y alisado radicular a campo cerrado generalizado, exodoncias de dientes número 14, 15, 24 y 25. Para terminar con resinas en 16 (OV), 37 (O), 36 (OVL) y colocación de placa neuromiorrelajante (Figura 2).

El manejo odontológico se realizó en dos sesiones basadas en protocolo planteado por del servicio de hematología de uso de manejo con atifibrinolíticos orales, locales, soporte con plaquetas y factor VIIa recombinante, teniendo en cuenta los múltiples requerimientos de plaquetas y estado de aloinmunización y un evento quirúrgico odontológico mayor.

En la primera sesión se efectuó examen clínico periodontal. Al sondaje presentaba bolsas periodontales profundas generalizadas > 5 mm con su consecuente pérdida de inserción periodontal, sangrado gingival y cálculos subgingivales generalizados.

Posteriormente se realizó bloqueo anestésico con lidocaína al 2% a nivel de la tuberosidad e infraorbitario bilateral, se realizó raspaje y alisado radicular generalizado a campo cerrado arco superior con manejo cuidadoso de los tejidos y control de la hemostasia, se utiliza baja succión. Durante el procedimiento el paciente fue monitoreado por el servicio de hematología.

Luego se efectuaron exodoncias de dientes 14 y 15, se controla sangrado con esponjas hemostáticas reabsorbibles, se sutura con puntos simples. Posterior a la sutura se observa hemorragia generalizada en el arco superior por surco gingival, se hace hemostasia con ácido tranexámico y medidas locales con presión durante un tiempo aproximado de 15 minutos continuos. Se controla la hemorragia, se continúa terapia antibiótica, se administra analgésicos e ingesta de dieta blanda.

La segunda sesión según protocolo establecido se administra factor VII activado recombinante y ácido tranexámico vía oral, anestesia troncular a nivel de nervios mentoneros

bilaterales raspaje y alisado radicular a campo cerrado en arco inferior, a nivel del arco superior se realizaron las exodoncias de 24 y 25 previa anestesia infiltrativa en el sitio con el mismo manejo de la primera sesión

Posterior a procedimiento presentó sangrado persistente gingival y signos de bajo gasto. Se utilizaron medidas locales como el uso antifibrinolítico y compresión local. Recursos como el sellante de fibrina son usados de manera rutinaria para este tipo de pacientes en el hospital, pero para el momento no se contaba con la disponibilidad inmediata. Requirió soporte transfusional, manejo con antifibrinolítico y factor VII a recombinante por seis aplicaciones.

La evolución luego de las dos sesiones de tratamiento fue satisfactoria, se solucionó el compromiso inflamatorio de origen periodontal motivo de la consulta y se preparó al paciente para continuar tratamiento integral.

Discusión

Los trastornos de la coagulación ya tengan un carácter hereditario o adquiridos, requiere de una planeación conjunta de los diferentes grupos multidisciplinarios.

Los procedimientos odontológicos representan un reto para los odontólogos y los hematólogos, bajo la condición que la cavidad oral es un reto hemostático. El sangrado continuo sin control tiene serias y graves complicaciones como es la presencia de hematomas o sangrado de difícil control condiciona una importante morbimortalidad al poder realizar un efecto compresivo sobre la vía aerodigestiva.

La educación, el seguimiento, la prevención y la promoción en salud son aspectos relevantes en estos pacientes dado las complicaciones y los costos adicionales al sistema de salud, ante una entidad que puede ser prevenible, pero además la educación en salud contribuye a disminuir las patologías orales que como la que presentó el paciente reportado muestra tendencias de sangrado espontáneo (3, 5, 6).

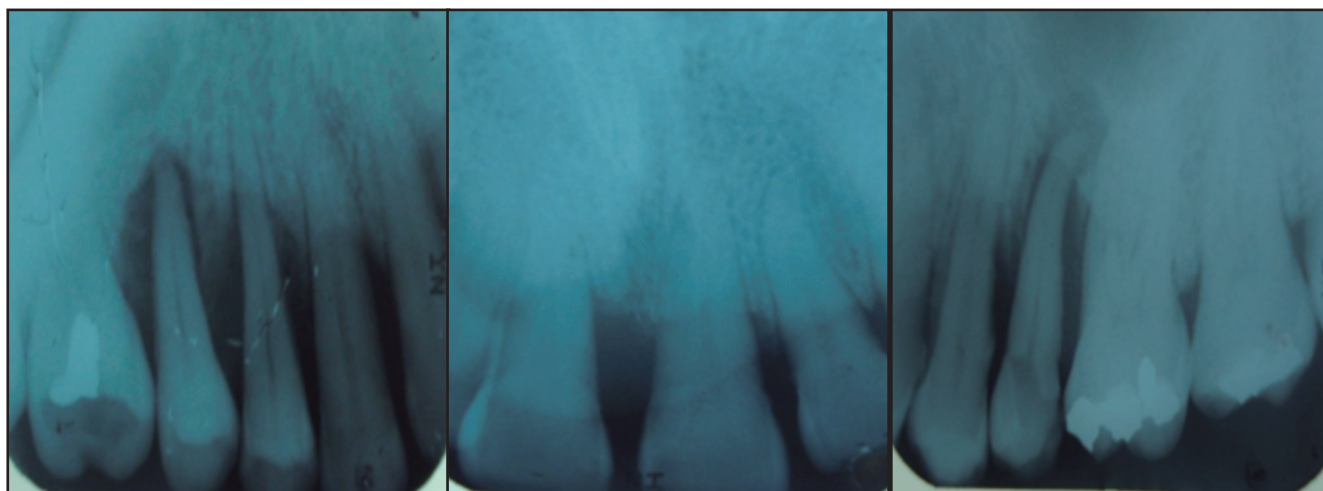


Figura 2. Radiografías periapicales zona de incisivos, premolares y molares superiores que muestran pérdidas óseas verticales y horizontales.

Los procedimientos se deben realizar bajo la coordinación del grupo de hematología, considerar aspectos logísticos como es la programación en día hábil, hora en la mañana, ya que estos puntos ayudan al actuar ante un evento de urgencia. El paciente y la familia deben conocer los posibles efectos que se pueden presentar tanto asociados al procedimiento como a la terapia utilizada.

El seguimiento integral del paciente es pilar en el tratamiento de los pacientes, ya que no es sólo la condición de tendencia al sangrado y la presencia de otras patologías como es la seropositividad para hepatitis B, C, que eran parte de las complicaciones derivadas de soportes transfusionales en etapas previas al desarrollo de nuevas tecnologías para la seguridad de los productos hemoderivados.

El tratamiento de la TG está basado en primera línea en el soporte transfusional plaquetaria, además del uso de antifibrinolíticos para el manejo de sangrados de mucosas y procedimientos menores. La desmopresina no se considera como una opción terapéutica ya que no ha demostrado mejoría en la condición clínica ni fisiopatológica (1). Adicionalmente la literatura reporta para la prevención de hemorragias leves el uso de compresión laser YAG y anti-conceptivos orales de acuerdo con la situación clínica (5).

El tratamiento de sangrados mayores o aquellos que no mejoran con medidas locales o antifibrinolíticos, se considera el soporte transfusional plaquetario (7). El uso de terapia como el factor VII a recombinante es una opción, teniendo en cuenta las propiedades y mecanismo de acción. Está indicado en pacientes con refractariedad al manejo con transfusión plaquetaria. No se debe desconocer probables efectos como es la presencia de trombosis (8).

Desde el escenario odontológico se debe tener en cuenta que los pacientes con (TG) implican compromiso sistémico que requieren manejo integral, basándose en la estabilidad sistémica del paciente, lo cual disminuye riesgos y conduce al éxito del tratamiento.

En la parte básica inicial del manejo es adecuado realizar motivación y educación en salud oral según los factores de riesgo individuales del paciente, lo cual genera una modificación de hábitos mediante una adherencia al tratamiento y al posterior mantenimiento (9, 10).

Los procedimientos de raspaje y alisado radicular fueron manejados con instrumentos ultrasónicos siendo esta la recomendación en este tipo de pacientes con compromiso hematológico ya que disminuye de manera significativa el sangrado posoperatorio comparado con elementos manuales. (11). En cuanto al sangrado intraoperatorio que se puede presentar, existen diferentes alternativas de manejo local como es la utilización del ácido tranexámico de forma tópica o las esponjas hemostáticas reabsorbibles (4).

Conclusión

Este reporte de caso muestra la necesidad e importancia del trabajo multidisciplinario para un adecuado diagnóstico, tratamiento integral y seguimiento del paciente con TG.

Referencias

1. George, JN, Caen JP, Nurden AT. Glanzmann's thrombasthenia: the spectrum of clinical disease. *Blood*. 1990; **75**: 1383-1395.
2. Toygar HU, Guzeldemir E. Excessive gingival bleeding in two patients with Glanzmann thrombasthenia. *J Periodontol*. 2007; **78**(6): 1154-8.
3. Bascones-Martínez A., Muñoz-Corcuera M., Bascones-Ilundain C. Manifestaciones clínicas de las hemopatías no neoplásicas en Odontología Med Clin (Barc). 2011
4. Varkey I, Rai K, Hegde AM, Vijaya MS, Oommen VI. Clinical Management of Glanzmann's Thrombasthenia: A Case Report. *J Dent (Tehran)*. 2014; **11**(2): 242-7.
5. Bisch FC, Bowen KJ, Hanson BS, Kudryk VL, Billman MA. Dental considerations for a Glanzmann's thrombasthenia patient: case report. *J Periodontol*. 1996; **67**(5): 536-40.
6. Mehta, D. N, Rupinder Bhatia. Dental considerations in the management of Glanzmann's Thrombasthenia. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry* 2010; **3**(1); 51-56.
7. Conte R, Cirillo D, Ricci F, Tassi C, Luigi P. Platelet Transfusion in a Patient Affected by Glanzmann's Thrombasthenia with Antibodies against GPIIb-IIIa. *Haematologica* 1997; **82**: 73-74.
8. Almeida A, Khair K, Hann I, Liesner Ri. The use of recombinant factor VIIa in children with inherited platelet function disorders. *British Journal of Haematology*. 2003; **121**: 477-481
9. Varkey I, Rai K, Hegde A, Shenoy, Vijaya M, Oommen V. Clinical Management of Glanzmann's Thrombasthenia: A Case Report. *Journal of Dentistry Tehran University of Medical Sciences*. 2014; **11**: 2-6.
10. Yadalam U, Kranti K, Seshan H. Periodontal considerations for Glanzmann's thrombasthenic patient. *J Indian Soc Periodontol*. 2008 Jan; **12**(1): 26-7. doi: 10.4103/0972-124X.44095.
11. Alpdogan K, Irban C, Erhan F, Tanju. Periodontal management of Glanzmann's thrombasthenia. *J Periodontol*. 1996; **67**: 816-820.