

PERPECTIVAS DE TRATAMENTO NA TROMBASTENIA DE GLANZMANN

Vittoria Senna Dedavid

078.894.949-71

Lucas Demetrio Sparaga

Maria Cristina Montenegro Corrêa

Faculdades Pequeno Príncipe

Medicina

Vittoria_sennadedavid@hotmail.com

Trabalho de estudante de graduação

PALAVRAS-CHAVE: Glanzmann, trombastenia, tratamento

RESUMO: A trombastenia de Glanzmann é uma desordem plaquetária genética caracterizada por deficiência qualitativa ou quantitativa do receptor GPIIb/IIIa. Esse receptor transmembrana atua na ligação com fibrinogênio e é essencial na agregação plaquetária. É uma doença rara, que atinge cerca de 1 indivíduo em 1.000.000, e cursa com sangramento desde a infância, como púrpuras, epistaxe, gengivorragia, menorragia e sangramento excessivo durante procedimentos. Episódios fatais podem ocorrer, ainda que não comuns, e sua incidência diminui com a idade. O acompanhamento dos pacientes com trombastenia de Glanzmann é feito por hematologistas e envolve uma série de providências, como medidas locais, drogas antifibrinolíticas, transfusões de concentrado de plaquetas, entre outros. Afora a interrupção de hemorragia, pacientes com TG frequentemente necessitam de reposição de ferro ou transfusão de concentrado de hemácias. Quadros leves podem ser tratados por medidas locais, como compressão, associadas a agentes antifibrinolíticos, como ácido tranexâmico. Em quadros mais graves, há indicação de transfusão de concentrado de plaquetas. Transfusão também está indicada na profilaxia de pacientes que necessitarão de procedimentos cirúrgicos. Os aspectos negativos das transfusões são as complicações, como infecções, anafilaxia e lesão pulmonar aguda. Além disso, há chances de desenvolvimento de aloanticorpos contra isótopos GPIIb/IIIa e contra HLA, sendo que a aloimunização plaquetária torna o paciente refratário ao tratamento. Uma maneira de prevenção é a transfusão de plaquetas HLA-compatíveis ou leucodepletadas. O uso de plaquetaférese, plaquetas obtidas de doador único, também pode ser benéfico. Refratariedade absoluta pode ser manejada com fator VIIa recombinante. O rFVIIa aumenta a geração de trombina, acentuando a agregação plaquetária. Foram encontrados bons resultados com o uso

de fator VII, tanto para profilaxia pré-operatória, como para tratamento de sangramentos. Outra terapia é o transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH), que oferece cura. Não existe ainda indicação absoluta ou algoritmo para o transplante. Em razão de seus riscos e consequências - como doença do enxerto contra hospedeiro e efeitos adversos das drogas utilizadas no condicionamento mieloablativo -, o transplante de células-tronco é reservado para casos severos – recorrentes e refratários - e possui melhores resultados em crianças e pacientes jovens. Ainda são necessários avanços no tratamento de pacientes com Glanzmann. A terapia genética está atualmente em investigação em estudos *in vitro* e em animais e pode representar uma nova perspectiva de tratamento. Este trabalho visa compilar as principais formas de tratamento para a trombostenia de Glanzmann através de pesquisa descritivo-exploratória com abordagem qualitativa de uma Revisão Narrativa de literatura. A busca foi realizada na base de dados PubMed, de forma não sistemática em setembro de 2018 com os seguintes descritores: Glanzmann thrombastenia AND treatment. Foram incluídas publicações dos últimos cinco anos e disponíveis gratuitamente, sendo encontrados 6 artigos sobre a temática. A revisão foi complementada com materiais pertinentes ao assunto. Realizou-se, então, análise do conteúdo. A trombostenia de Glanzmann, apesar de ser uma doença rara, é causadora de alto impacto na qualidade de vida de seus portadores, sendo de suma importância o conhecimento de possíveis tratamentos disponíveis e suas perspectivas futuras.

REFERÊNCIAS:

CID, Ana R. et al. Allogeneic hematopoietic cell transplantation in an adult patient with Glanzmann thrombasthenia. **Clinical case reports**, v. 5, n. 11, p. 1887-1890, 2017.

CHITLUR, Meera et al. Recognition and management of platelet-refractory bleeding in patients with Glanzmann's thrombasthenia and other severe platelet function disorders. **International journal of general medicine**, v. 10, p. 95, 2017.

DI MINNO, Giovanni et al. The international prospective Glanzmann Thrombasthenia Registry: treatment modalities and outcomes in non-surgical bleeding episodes in Glanzmann thrombasthenia patients. **Haematologica**, 100:1031–1037, 2015.

POON, Man-Chiu et al. New insights into the treatment of Glanzmann thrombasthenia. **Transfusion medicine reviews**, v. 30, n. 2, p. 92-99, 2016.

POON, Man-Chiu et al. The international prospective Glanzmann Thrombasthenia Registry: treatment and outcomes in surgical intervention. **Haematologica**, 100(8):1038-44, 2015.

RAMZI, Mani et al. Stem Cell Transplant in Severe Glanzmann Thrombasthenia in an Adult Patient. **Experimental and clinical transplantation: official journal of the Middle East Society for Organ Transplantation**, v. 14, n. 6, p. 688-690, 2016.

SOLH, Tia; BOTSFORD, Ashley; SOLH, Melhem. Glanzmann's thrombasthenia: pathogenesis, diagnosis, and current and emerging treatment options. **Journal of blood medicine**, v. 6, p. 219, 2015.