

**XV CONGRESO DE HEMATOLOGÍA
V CONGRESO DE MEDICINA TRANSFUSIONAL**

**CIRUGÍA DENTOMAXILAR EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE GLANZMANN
CON ANTICUERPOS ANTIGLICOPROTEÍNA IIb/IIIa. UTILIDAD DEL USO DE rFVIIa (Novoseven^R)**

Zúñiga P, Vargas A, Wietstruck MA, Barriga F, Mezzano D, Pereira J.

Departamentos de Hematología, Pediatría y Cirugía máxilofacial. Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile.

Relator : Pamela Zúñiga Contreras
E-mail : pzuniga@med.puc.cl

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Glanzmann(EG) es una alteración de la función plaquetaria producida por anormalidad cuantitativa o cualitativa de la glicoproteína IIb/IIIa (GP IIb/IIIa) de la membrana. Tiene un fenotipo característico con alteración de la agregación plaquetaria con todos los agonistas, excepto Ristocetina y se manifiesta clínicamente por sangrado mucocutáneo que puede tener una evolución grave. Para su manejo se han usado medidas locales, antifibrinolíticos e incluso DDAVP, aunque en el caso de sangrado importante la principal arma terapéutica ha sido la transfusión de plaquetas. Es por esto que una de las complicaciones mas temidas es la inmunización con aparición de anticuerpos anti GPIIb/IIIa, que limitan seriamente la efectividad de las plaquetas transfundidas.

OBJETIVO: Se presenta el caso de una paciente de 8 años portadora de EG con antecedente de refractariedad a transfusión de plaquetas y que requiere cirugía dentomaxilar por múltiples focos dentarios inflamatorios infecciosos de diversa magnitud, uno de ellos abscedado y parcialmente fistulizado.

MÉTODOS: A su ingreso se efectúan exámenes para confirmar el diagnóstico de EG, estudio de agregación y secreción plaquetaria, estudio de expresión de glicoproteínas de membrana, por citometría de flujo con anticuerpos monoclonales específicos y búsqueda de anticuerpos antiplaquetarios. Se envía a máxilo facial para evaluación de patología oral.

RESULTADOS: Los exámenes demuestran EG tipo I, con ausencia de GPIIb/IIIa en la membrana plaquetaria y anticuerpos anti GPIIb/IIIa de alto título. La evaluación por equipo de cirugía máxilo facial confirma la necesidad de intervención quirúrgica, requiere extracción de tres piezas dentarias. En vista de que la paciente tiene altos títulos de anticuerpos específicos se decide manejo perioperatorio con FVII activado, Novoseven^R. Se elabora un protocolo para cubrir 24 horas, con dosis iniciales de 120 microgramos por kilo cada dos horas, luego se disminuye la dosis a 80 microgramos por kilo a intervalos de tres horas. La paciente presenta buena tolerancia al tratamiento sin sangrado excesivo ni otras complicaciones.

CONCLUSIÓN: El FVII activado resultó ser una buena arma terapéutica para prevenir hemorragia intra y post operatoria en esta paciente. No hubo complicaciones en el uso de Novoseven ni la paciente presentó efectos adversos.