

TROMBOASTENIA DE GLANZMANN COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE DIÁTESIS HEMORRÁGICA

Francisco Javier Gallego Cortés, María Marina Casero González, Rafael Ulecia Cantero, Ana Chamorro Vera, Nicolás Fernández Smersu

INTRODUCCIÓN

La trombastenia de Glanzmann (TG) es una enfermedad congénita poco frecuente caracterizada por plaquetas normales que fallan en la agregación y retracción del coágulo por un defecto en la integrina plaquetaria. Presentan una variedad clínica que van desde erosiones mínimas hasta tener hemorragias severas o potencialmente fatales, siendo lo más frecuente al debut lesiones purpúricas, epistaxis, hemorragias gingivales y menorragia.

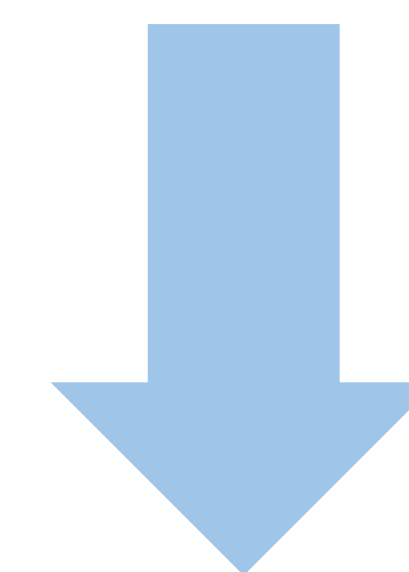
CASO CLÍNICO

- ❖ **Motivo de consulta:** epistaxis de repetición
- ❖ **Antecedentes Familiares:** madre diagnosticada de trombostenia de Glanzmann (TG)
- ❖ **Enfermedad actual:** Lactante de 8 meses de edad con epistaxis espontáneas de repetición, sin otra clínica acompañante

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ❖ Tiempo de hemorragia alargado
- ❖ Recuento plaquetario y morfología normales
- ❖ Ausencia de GP IIb/IIIa

JUICIO CLÍNICO



TROMBOASTENIA DE GLANZMANN

EVOLUCIÓN

- Episodios de equimosis y persiste epistaxis.
- En ocasiones ha precisado transfusión plaquetaria.

CONCLUSIONES

- ❖ **Clínica:** Se manifiesta con sangrados (epistaxis, púrpuras, hemorragias gingivales, etc.) espontáneos o tras traumatismos banales, poco después del nacimiento
- ❖ **Diagnóstico de sospecha:** alteración en el tiempo de sangría con recuento, tamaño y morfología plaquetaria normales
- ❖ **Diagnóstico de confirmación:** ausencia parcial o absoluta de retracción del coágulo (agregometría) más expresión anormal de GPIIb/IIIa
- ❖ **Diagnóstico genético:** mutación en ITGA2 o TGB3 (herencia autosómico recesiva)
- ❖ **Tratamiento sintomático:** medidas locales y/o antifibrinolíticos. Si ausencia de respuesta, transfusión de plaquetas (riesgo de inmunización HLA y/o anticuerpos anti GPIIa/IIIB)
- ❖ **Tratamiento definitivo:** trasplante alogénico de células madre
- ❖ **Pronóstico:** excelente si se realiza un tratamiento de soporte cuidadoso