



CARTA CLÍNICA

Primer caso descrito en la literatura mundial de paciente con trombastenia de Glanzmann intervenido de catarata subcapsular posterior en el ojo izquierdo

First case described in the world literature of a patient with Glanzmann's thrombasthenia undergoing posterior subcapsular cataract operation in the left eye

La trombastenia de Glanzmann (TG) es una rarísima alteración de la coagulación, debida a un trastorno hereditario autosómico recesivo de la agregación plaquetaria, causada por un defecto cuantitativo o cualitativo de la integrina $\alpha IIb\beta 3$, localizada en el cromosoma 17^{1,2}, responsable de la formación de las glucoproteínas de membrana IIb/IIIa, las cuales son el principal receptor plaquetario para el fibrinógeno^{3,4}. La TG se manifiesta clínicamente con hemorragias espontáneas o traumáticas, tales como epistaxis, gingivorragias, gastrointestinales, o púrpuras y equimosis, siendo su incidencia de uno entre 1.000.000⁵. La TG se caracteriza por un prolongado tiempo de hemorragia, anormal retracción del coágulo y un recuento de plaquetas normal. Se distinguen 3 tipos en función de la gravedad y la agregación plaquetaria: el tipo I es el más grave, con < 5% de niveles de GPIIb/IIIa, el tipo II entre 5-15%, y el tipo III, el más leve, con niveles normales o ligeramente inferiores⁶. No existe un tratamiento específico, interviniéndose para controlar los episodios de sangrado, en las epistaxis o gingivorragias con compresión, taponamiento o cauterización, y en caso de fracaso de las medidas anteriores o como profilaxis en situaciones de cirugía mayor, mediante administración de antifibrinolíticos, transfusión de concentrado de plaquetas o factor activado recombinante VIIa⁷. El uso reiterado de la transfusión de plaquetas puede provocar el desarrollo de anticuerpos contra la integrina $\alpha IIb\beta 3$, con lo cual perdería totalmente su eficacia al volverse los pacientes refractarios a este tratamiento⁸.

Presentamos el caso de un varón de 50 años de edad, de raza caucásica, con antecedentes de TG diagnosticada al año de vida, hipertensión arterial, síndrome de apnea obstructiva del sueño, quiste aracnoideo temporal derecho, síndrome de piernas inquietas y fibromialgia, en tratamiento



Figura 1 Hiposfagma desarrollado a las 12 h de la intervención.

con torasemida 10 mg, eplerenona 50 mg y famotidina 40 mg. El paciente consulta por disminución severa de la agudeza visual en el ojo izquierdo de unos meses de evolución, siendo diagnosticado por el servicio de oftalmología de catarata subcapsular posterior por abuso de corticoides tópicos. Dado el elevado grado de disminución de la visión, que interfiere gravemente en su vida laboral y cotidiana, y de acuerdo con el servicio de hematología y el propio paciente, se opta por una facoemulsificación y sustitución del cristalino por una lente intraocular monofocal⁹, de manera ambulatoria, a pesar de la ausencia de precedentes a nivel mundial y el elevado riesgo de impredecibles y potencialmente letales hemorragias¹⁰. El procedimiento no presenta ninguna complicación, siendo dado de alta el paciente tras la intervención, con un tratamiento de dexametasona cada 2 h durante 5 días y ciprofloxacino una gota cada 4 h durante 7 días, ambos en forma de colirio, debiendo acudir a revisión al día siguiente.

En el postoperatorio, a las 12 h, el paciente desarrolla un hiposfagma incipiente (**fig. 1**) que en 48 h rellena todo el globo ocular, siendo reabsorbido en 15 días sin precisar ningún tipo de tratamiento y sin experimentar ningún hecho o complicación posterior dignos de mención.

Después de un exhaustivo repaso de todas las bases de datos al respecto, estamos en disposición de afirmar que se

trata del primer caso descrito en la literatura médica a nivel mundial de un paciente con TG intervenido de cataratas.

Consideraciones éticas

Se ha contado con el consentimiento del paciente para la elaboración de este artículo, así como para la publicación de las fotografías.

Financiación

No se ha recibido financiación alguna para la confección de este artículo.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses alguno.

Bibliografía

1. Botero JP, Lee K, Branchford BR, Bray PF, Freson K, Lambert MP, et al. Glanzmann thrombasthenia: Genetic basis and clinical correlates. *Haematologica*. 2020;105:888–94, <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2018.214239>.
2. Solh T, Botsford A, Solh M. Glanzmann's thrombasthenia: Pathogenesis, diagnosis, and current and emerging treatment options. *J Blood Med*. 2015;6:219–27, <http://dx.doi.org/10.2147/JBM.S71319>.
3. Poon MC, D'Oiron R, Baby S, Zott RB, di Minno G. The Glanzmann Thrombasthenia Registry: Safety of platelet therapy in patients with Glanzmann thrombasthenia and changes in alloimmunization status. *Haematologica*. 2023;108:2855–8, <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2022.281973>.
4. Saladino A, Gonzalez ML, Chuliber FA, Serra MM. Glanzmann's thrombasthenia associated with gastrointestinal angiodyplasias successfully treated with bevacizumab. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2023;34:545–8, <http://dx.doi.org/10.1097/MBC.0000000000001249>.
5. Mathews N, Rivard GE, Bonnefoy A. Glanzmann thrombasthenia: Perspectives from clinical practice on accurate diagnosis and optimal treatment strategies. *J Blood Med*. 2021;12:449–63, <http://dx.doi.org/10.2147/JBM.S271744>.
6. Simha PP, Mohan Rao PS, Arakalgud D, Rajashekharappa R, Narasimhaiah M. Perioperative management of a patient with Glanzmann's thrombasthenia for mitral valve repair under cardiopulmonary bypass. *Ann Card Anaesth*. 2017;20:468–71, <http://dx.doi.org/10.4103/0971-9784.216245>.
7. Jayakrishnan TT, Limonnik V, Shah D, Mewawalla P. Glanzmann's thrombasthenia: How listening to the patient is sometimes the simple key to good medicine! *Case Rep Med*. 2020;2020, <http://dx.doi.org/10.1155/2020/4862987>, 4862987.
8. Llull-Ramos A, Giacaman A, Boix-Vilanova J, Martín Santiago A. Importance of skin lesions in the early diagnosis of Glanzmann thrombasthenia: A case report. *Actas Dermosifiliogr*. 2022;113:980–2, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2021.05.018>.
9. Unsal U, Sabur H. Comparison of new monofocal innovative and standard monofocal intraocular lens after phacoemulsification. *Int Ophthalmol*. 2021;41:273–82, <http://dx.doi.org/10.1007/s10792-020-01579-y>.
10. Bastard P, Couderc A, Kwon T, Hogan J, Niel O, Cambier A, et al. A successful renal transplant in a pediatric patient with Glanzmann thrombasthenia and hyperimmunization. *Exp Clin Transplant*. 2019;17:831–4, <http://dx.doi.org/10.6002/ect.2019.0174>.

F.J. Suárez-Guzmán

*Servicio Extremeño de Salud, Centro de Salud de San Fernando, Badajoz, España
Correo electrónico: fcojsuarez@telefonica.net*