



## RELATO DE CASO

# Glanzmann's thrombasthenia: a rare case of spontaneous bilateral hemotympanum<sup>☆,☆☆</sup>

## Trombastenia de Glanzmann: um caso raro de hemotímpano bilateral espontâneo

Zahide Mine Yazici, Mustafa Çelik\*, Yakup Yegin, Selçuk Güneş, Fatma Tülin Kayhan

*Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Turquia*

Recebido em 4 de outubro de 2014; aceito em 1 de novembro de 2014

### Introdução

O hemotímpano pode ocorrer em decorrência de várias condições, incluindo fratura do osso temporal, tamponamento nasal, epistaxe, terapia anticoagulante e doenças hematológicas. A trombastenia de Glanzmann, uma doença hemorrágica congênita rara, representa uma causa pouco frequente de hemotímpano. Apresentamos aqui um caso de hemotímpano bilateral espontâneo em trombastenia de Glanzmann.

### Apresentação do caso

Paciente do sexo masculino de 12 anos com histórico de dois dias de perda auditiva bilateral progressiva. O mesmo tinha sido previamente diagnosticado com trombastenia de Glanzmann tipo 2 em 2003, por hemorragia prolongada após cir-

cuncisão. O exame otorrinolaringológico da orelha, através de microscopia, revelou a presença de hemotímpano bilateral (figs. 1A e B). Os demais exames foram normais. O paciente não apresentava histórico de trauma, barotrauma, otite média crônica ou terapia anticoagulante. O audiograma revelou perda auditiva condutiva bilateral simétrica (fig. 1C). A timpanometria apresentava curvas planas bilateralmente (Tipo B). Não foram detectados reflexos acústicos ipsi ou contralaterais. A tomografia computadorizada (CT) não foi realizada devido ao curto tempo de história, e por preocupações em relação aos efeitos colaterais da radiação. A contagem de plaquetas do paciente foi de 200.000/mm<sup>3</sup>; o tempo de sangramento 10 min (faixa normal: 1-3 min). Todos os outros resultados de testes hematológicos foram normais. O paciente foi diagnosticado com hemotímpano espontâneo bilateral. Em geral, o índice de resolução espontânea de hemotímpano é alto, mas, considerando os impactos imediatos do hemotímpano na audição de uma criança, prescrevemos amoxicilina/ácido clavulânico (40 mg/kg/dia) 2 × 1 por duas semanas, em combinação com descongestionante nasal (três dias 3 × 1). Reavaliamos a membrana timpânica após a terapia médica. A membrana timpânica se encontrava normal e móvel durante a manobra de Valsalva. Os resultados do audiograma, emissão acústica e ressonância magnética temporal (MRI) foram normais, incluindo o seguimento de seis meses durante o exame otorrinolaringológico.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.08.017>

\* Como citar este artigo: Please cite this article as: Yazici ZM, Çelik M, Yegin Y, Güneş S, Kayhan FT. Glanzmann's thrombasthenia: a rare case of spontaneous bilateral hemotympanum Braz J Otorhinolaryngol. 2015;81:224-5.

\*\* Instituição: Bakirkoy Dr. Sadi Konuk Training and Research Hospital, İstanbul, Turquia.

\* Autor para correspondência.

E-mail: dr.mcelik@yahoo.com (M. Çelik).

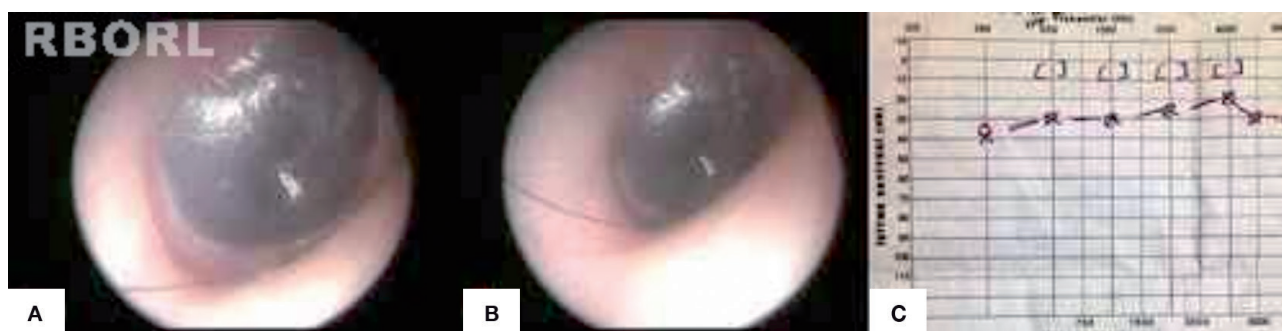


Figura 1 (A) Visão microscópica da membrana timpânica direita. (B) Visão microscópica da membrana timpânica esquerda. (C) Audiograma do paciente mostrando perda auditiva condutiva bilateral.

## Consentimento livre e esclarecido

O termo de consentimento livre e esclarecido foi obtido do paciente para essa publicação.

## Discussão

O hemotímpano, caracterizado pelo acúmulo de sangue na orelha média e diagnóstico através de otoscopia, manifesta-se com uma coloração vermelha brilhante ou azul escuro ocupando a membrana timpânica parcial ou totalmente.<sup>1</sup> A presença de sangue na cavidade timpânica pode causar perda auditiva mista ou de condução.<sup>1</sup> Os pacientes geralmente se queixam de perda de audição de início agudo na orelha afetada. Em geral, a otalgia e a plenitude auricular estão presentes concomitantemente.<sup>1</sup>

Fraturas traumáticas do osso temporal são as causas mais frequentemente relatadas de hemotímpano.<sup>2</sup> Outros antecedentes incluem tamponamento nasal, epistaxe, otite média crônica com efusão, doenças hematológicas e uso de anticoagulantes.<sup>3</sup>

Alterações da coagulação representam a outra causa de hemotímpano.<sup>4,5</sup> No presente caso, a trombastenia de Glanzmann era do tipo 2. Este é o primeiro relato de hemotímpano bilateral espontâneo em trombastenia de Glanzmann, uma rara doença congênita que causa sangramento. Na trombastenia de Glanzmann, ocorrem alterações na agregação plaquetária, envolvendo as glicoproteínas Gp2b e Gp3a da superfície das plaquetas, que podem apresentar defeitos ou anomalias. Os genes que codificam para Gp2b e Gb3a localizam-se no cromossomo 17q 21-23; quaisquer mutações podem conduzir à disfunção plaquetária. Na trombastenia de Glanzmann, a morfologia e contagem das plaquetas são normais, mas tempo de sangramento prolongado é habitualmente observado. A trombastenia de Glanzmann é dividida em três tipos. A classificação dos tipos 1 e 2 é baseada na quantidade de Gp2b/Gp3a presente. No entanto, no tipo 3, a quantidade de Gp2b/Gp3a é normal, mesmo com a função anormal. Não há uma cura conhecida para a trombastenia de Glanzmann. O tratamento de supor-

te e transfusão de plaquetas durante o sangramento representam as abordagens terapêuticas mais eficazes. Em poucos casos, os transplantes de medula óssea têm sido realizados com sucesso. Com os cuidados adequados, a trombastenia de Glanzmann apresenta um bom prognóstico.<sup>5</sup>

O hemotímpano é uma condição autolimitada, e quando diagnosticada precocemente, a terapia medicamentosa melhora a deficiência da audição rapidamente. Terapia com antibióticos e descongestionantes locais e sistêmicos podem ser usados. No entanto, outros pesquisadores têm sugerido a utilização de miringotomia e colocação de tubos de ventilação para perdas auditivas persistentes.<sup>4</sup>

Em resumo, muitos fatores podem causar hemotímpano. Doenças hematológicas devem ser consideradas no diagnóstico diferencial. Considerando os impactos imediatos do hemotímpano na audição de uma criança, o diagnóstico precoce e um tratamento médico conservador podem evitar sequelas do hemotímpano persistente a longo prazo.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Wong P, Xu C, Goma N, Ho A. Bilateral spontaneous hemotympanum secondary to chemotherapy-induced thrombocytopenia. *Clin Med Insights Ear Nose Throat*. 2013;6:17-20.
2. Parisier SC, McGuirt WF. Injuries of the ear and the temporal bone. Em: Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA, editores. *Pediatric otolaryngology*. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1996. p. 700.
3. B-Lajoie MR, El-Koussa L, Mallab S. Spontaneous bilateral hemotympanum in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Pediatr Child Health*. 2008;13:773-4.
4. McCurdy JA Jr. Effects of nasal packing on eustachian tube function. *Arc Otolaryngol*. 1977;103:521-3.
5. Sebastiano C, Bromberg M, Breen K, Hurford MT. Glanzmann's thrombasthenia: report of a case and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2010;3:443-7.