

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Thrombasthenie Glanzmann**

Erkrankung: Thrombasthenie Glanzmann DE

ICD 10: D96.1

OMIM: 273800, 619267

Synonyme: Glanzmann-Syndrom; Glanzmann-Nägeli-Syndrom; Glycoprotein IIb (GPIIb/III)-Komplexmangel; Hämorrhagische Thrombasthenie; hereditäre Thrombasthenie; Hereditäre thrombozytopenische Purpura; Thrombozyten-Fibrinogen-Rezeptor-Mangel; Thrombozyten-Glykoprotein-IIb/IIIa-Mangel; Thrombasthenie; Thrombozytasthenie.

Übersicht: Die Thrombasthenie Glanzmann (TG) ist eine autosomal rezessiv vererbte Thrombozytenfunktionsstörung, die durch Mutationen in den Genen ITGA2B und ITGB3 (Chromosom 17) verursacht wird, die für das $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ -Integrin kodieren, was zu einer Anomalie des Thrombozytenmembran-Glykoproteinkomplexes IIb/IIIa führt. Die genetischen Mutationen verteilen sich zu gleichen Teilen auf GPIIb und GPIIIa. Bei einigen Fällen wird vermutet, dass sie autosomal-dominant vererbt werden. Glykoproteine

spielen eine wichtige Rolle bei der Thrombozytenfunktion, da sie Teil der Membranrezeptoren sind, die für die Thrombozytenaggregation und die Interaktion mit Fibrinogen unerlässlich sind.

Dieses Krankheitsbild wurde erstmal 1918 von Eduard Glanzman (1887-1959) und Otto Nägeli (1871-1938) beschrieben.

Bei den meisten Patienten wird die Diagnose von TG in der Kindheit gestellt, in einigen Fällen kurz nach der Geburt durch das Auftreten von Purpura an Druckstellen während der natürlichen Geburt. Zu den Laborkriterien für die Diagnose gehören eine normale Thrombozytenzahl und -morphologie, eine verlängerte Blutungszeit, ein deutliches Fehlen oder eine Abnahme der Thrombozytenaggregation als Reaktion auf ADP, Kollagen und Epinephrin, jedoch normale Werte für Ristocetin sowie der Plasmagerinnung.

Im klinischen Bild der Erkrankung treten hämorrhagische Zeichen (insbesondere mukokutan) auf, wie Purpura, Zahnfleischbluten, Menorrhagie und vor allem Epistaxis. Der Schweregrad der Blutungen ist unterschiedlich. Die schwerwiegendsten Episoden sind Folgen eines Traumas oder einer Exazerbation einer physiologischen Blutung. Die Menarche stellt eine Risikosituation dar, ebenso wie die Schwangerschaft und die Entbindung von Patientinnen mit dieser Erkrankung. Die klinischen Manifestationen nehmen mit dem Erwachsenenalter tendenziell ab. Die TG ist selten und hat in der Allgemeinbevölkerung eine niedrige Inzidenz (1:1.000.000), kann aber in Bevölkerungsgruppen, in denen konsanguine Ehen vorkommen, häufig auftreten.

Die durchflusszytometrisch ermittelte Expression von GPIIb/IIIa auf der Thrombozytenoberfläche bestimmt drei Subtypen der GT. Dabei handelt es sich um Typ I (GPIIb/IIIa 5 %

oder weniger), Typ II (GPIIb/IIIa 5-20 %) oder Typ III (GPIIb/IIIa >20 % bis normal, normale Konzentrationen von Integrin, aber das Protein ist nicht funktionsfähig).

Die Standardbehandlung von hämorrhagischen Episoden und deren Prävention ist die Thrombozytentransfusion. Diese Maßnahme ist im Allgemeinen wirksam, obwohl die Alloimmunisierung die durchschnittliche Lebensdauer der infundierten Blutplättchen einschränkt, was zu einer Refraktärität der Thrombozyten führt. Die Alternative ist rekombinanter aktivierter Faktor VII (rFVIIa), der derzeit in der EU für TG-Patienten mit Thrombozyten-Antikörpern und früherer oder aktueller Refraktärität gegenüber Thrombozytentransfusionen zugelassen ist, oder wenn Thrombozyten nicht ohne weiteres verfügbar sind.

Es gibt auch eine erworbene Form der GT, die durch Antikörper gegen das Thrombozytenintegrin $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ verursacht wird. Diese Patienten haben eine niedrige Thrombozytenzahl mit mäßiger bis schwerer Blutungsneigung, während einige Patienten eine normale Thrombozytenzahl haben können. Sie tritt häufig in Verbindung mit Autoimmunkrankheiten, hämatologischen Malignomen und Infektionen auf. Eine erworbene GT kann auch durch die Einnahme von GPIIb/IIIa-hemmenden Medikamenten (z. B. Abciximab, Eptifibatid oder Tirofiban) entstehen.

Medizinisches Wissen entwickelt sich kontinuierlich weiter. Neue Erkenntnisse sind in diesem Text eventuell nicht abgebildet.



Empfehlungen sind keine Regeln oder Gesetze; sie stellen das Rahmenwerk der klinischen Entscheidungsfindung dar.

Jeder Patient ist einzigartig; die klinische Betreuung muss sich nach den individuellen Gegebenheiten richten.

Die Diagnose könnte falsch sein; wo Zweifel bestehen, sollte sie nochmals überprüft werden.



Mehr über die Erkrankung, Referenzzentren und Patientenorganisationen finden Sie auf Orphanet: www.orpha.net

Typische operative Eingriffe

Es gibt keine typischen Eingriffe, aber bei allen Patienten mit TG, die sich einer Anästhesie unterziehen, ist besondere Vorsicht geboten.

Anästhesieverfahren

Operationen bei Patienten mit TG, einer Erkrankung mit niedriger Inzidenz, erfordern eine perfekte Zusammenarbeit zwischen dem Anästhesisten, dem Chirurgen und dem Hämatologen, damit der Eingriff sicher geplant und durchgeführt werden kann. Die Verfügbarkeit von Blut und Blutprodukten sollte gewährleistet sein.

Regionalanästhesiologische Verfahren sollten vermieden werden.

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Je nach Art und Umfang des Eingriffs können zusätzliche Untersuchungen erforderlich sein. Spezifisch für TG-Patienten ist eine Vorgeschichte mit Blutungen und Transfusionen bei laborchemisch verlängerter Blutungszeit und normaler Thrombozytenzahl.

Bei TG-Patienten, die zuvor Thrombozytenkonzentrate und/oder Erythrozytentransfusionen erhalten haben, ist es hilfreich, Anti-Thrombozyten-Antikörper (Anti-HLA, Anti-GPIIb/IIIa) zu bestimmen, insbesondere vor größeren Operationen, um eine Vorstellung davon zu bekommen, ob sie möglicherweise refraktär gegenüber einer Thrombozytenthherapie sind. Da es keinen universell verfügbaren Thrombozytenfunktionstest gibt, ist der klinische Verlauf schwer zu überwachen.

Zu den perioperativen Tests gehören die Messung der Verschlusszeit (PFA-100/200TM), der Blutungszeit, der Lichttransmissionsaggregometrie (LTA), der Multi-Elektroden-Aggregometrie (MEA) und der Thrombelastographie (TEG). MEA und TEG sind nicht überall verfügbar.

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Bei Patienten mit hämorrhagischer Diathese sollten chirurgische oder invasive Eingriffe mit besonderer Vorsicht und Sorgfalt durchgeführt werden.

Anästhesisten und Intensivmediziner müssen bei der perioperativen Betreuung dieser Patienten besonders aufmerksam sein, da Laryngoskopie und Intubation anhaltende Blutungen verursachen können, die das Atemwegsmanagement erschweren und sogar eine intensivmedizinische Betreuung erforderlich machen können.

Bei Patienten mit TG kommt es häufig zu nasalen Blutungen, weshalb das Einführen von Magensonden durch die Nase vermieden werden sollte. Uzunlar et al. berichteten über die Verwendung von rekombinantem aktiviertem Faktor VII (rFVIIa) zur Behandlung einer nasopharyngealen Blutung nach dem Einführen einer nasogastralen Sonde.

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Die perioperative Beurteilung des hämatologischen Zustands ist bei diesen Patienten obligatorisch.

Üblicherweise haben diese Patienten bereits im Vorfeld Transfusionen von Blut und Blutbestandteilen (blutplättchenreiches Plasma und Thrombozytenkonzentrate) erhalten, um Blutungen infolge von Traumata oder chirurgischen Eingriffen zu behandeln.

Die Bestimmung des Thrombozyten-Antikörper-Status vor größeren chirurgischen Eingriffen ist von entscheidender Bedeutung. Obgleich Patienten mit Thrombozyten-Antikörpern nicht zwangsläufig ein Nichtansprechen auf eine Thrombozytentransfusion aufweisen, sind Einblicke in den Thrombozyten-Antikörper-Status wichtig, wenn eine Thrombozyten-Transfusion die einzige verfügbare therapeutische Modalität darstellt.

Patienten mit TG, insbesondere Patienten vom Typ I mit 5 % oder weniger Thrombozytenmembran-Glykoprotein IIb/IIIa, können Thrombozyten-Antikörper gegen das GPIIb/IIIa-Protein (gegen jedes Epitop von GPIIb/IIIa) entwickeln.

Jeder Patient, der eine Thrombozyten- oder Erythrozytentransfusion erhält, kann Thrombozyten-Antikörper gegen HLA-Antigene (humane Leukozyten-Antigen-Antikörper) entwickeln. Die Transfusion von leukozytendepletierten Blutprodukten verringert die Bildung von HLA-Antikörpern, kann sie aber nicht verhindern. Die beste Strategie zur Verringerung dieser Wahrscheinlichkeit ist die Verwendung von HLA-gematchten leukozytenarmen Thrombozytenkonzentraten eines einzigen Spenders, was in manchen Fällen jedoch schwer machbar ist.

rFVIIa ist derzeit in der EU für TG-Patienten mit Thrombozyten-Antikörpern und früherer oder aktueller Refraktärität gegenüber Thrombozytentransfusionen zugelassen, oder wenn Thrombozyten nicht ohne weiteres verfügbar sind.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Es werden keine Empfehlungen gegeben.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Die Patienten sollten sowohl bei der Lagerung als auch beim Transport mit äußerster Sorgfalt behandelt werden. Sie müssen sorgfältig auf dem Operationstisch gelagert werden, dessen Oberfläche gepolstert sein muss, um das Verletzungsrisiko zu verringern. An Stellen welche durch die Lagerung erhöhtem Druck ausgesetzt sind können sich Purpura oder Ekchymosen entwickeln.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Es liegen keine Berichte zu spezifischen Wechselwirkungen der TG mit Anästhetika vor. NSAIDs sollten vermieden werden.

Anästhesiologisches Vorgehen

Bei Patienten mit Koagulopathien sollten die Katecholaminspiegel nicht auf Kosten der Hämostase erhöht werden. Zudem kann die Einnahme von Medikamenten, die die Thrombozytenfunktion beeinflussen das Risiko von Hämorrhagien erhöhen. Eine intensive Überwachung von Volumenstatus, Blutungen, Temperatur und Elektrolyten ist essentiell. Bei der Wahl der Gefäßzugänge muss auf das Ausmaß des geplanten Eingriffs geachtet werden.

Es sollte ein hämatologisches Konsil angefordert werden.

Beobachtete Vorgehensweisen sind: Transfusion von Thrombozyten in der perioperativen Phase und Aufrechterhaltung eines Hämoglobinwertes von 10 g/dl durch Transfusion von Erythrozyten. Obwohl viele Patienten irgendwann in ihrem Leben Transfusionen erhalten, sprechen die meisten gut auf die Therapie an.

Die Thrombozytentransfusion ist nach wie vor die Therapie der ersten Wahl für TG bei Blutungen oder als Prophylaxe für Operationen, es sei denn, es sind Antikörper gegen Thrombozyten vorhanden. Bei thrombasthenischen Patienten mit gerinnungshemmenden Antikörpern deuten Register und Fallserien darauf hin, dass rFVIIa eine wirksame Alternative zur Behandlung und Prophylaxe von Blutungen darstellt. Es hat sich gezeigt, dass rFVIIa in hoher Konzentration (ab einer hohen Dosis) an die Thrombozytenoberfläche bindet und die Faktoren IX und X unabhängig vom Gewebefaktor direkt aktiviert, wodurch die Thrombinbildung erhöht wird. Die verstärkte Thrombinbildung kann dann ein starkes Signal für die Rekrutierung anderer Thrombozyten darstellen.

Antifibrinolytika, Epsilon-Aminocapronsäure und Tranexamsäure haben sich bei der Kontrolle von Blutungen bei thrombozytopenischen Patienten als wirksam erwiesen; sie können als Zusatztherapie bei Thrombasthenie eingesetzt werden, wenn mit anderen primären hämostatischen Mitteln (z. B. Blutplättchen, rFVIIa) behandelt wird. Die Wirksamkeit der alleinigen Verwendung von Antifibrinolytika bei größeren chirurgischen Eingriffen ist ungewiss.

Die systematische Anwendung von Epsilon-Aminocapronsäure vor zahnärztlichen Eingriffen wurde bereits empfohlen. Desmopressin (1-Deamino-8-D-Arginin-Vasopressin) wurde bei einigen Patienten ohne nachgewiesene Wirksamkeit angewendet.

Menorrhagien werden mit hohen Dosen von Östrogenkonjugaten behandelt, die intravenös über 24 bis 48 Stunden verabreicht werden, gefolgt von einer Kombination aus Östrogen und Progesteron, die oral eingenommen wird, bis die Blutung abklingt. Die Patientin muss ein orales Kontrazeptivum in normaler Dosierung auf unbestimmte Zeit weiter einnehmen.

Es wurde beobachtet, dass das orale Kontrazeptivum auf der Basis von Norethisteron bei der Behandlung von gastrointestinalen Blutungen aus Teleangiektasien bei Patienten mit TG wirksam war.

Die erfolgreiche Behandlung von TG-Patienten, die sich einem kardiopulmonalen Bypass unterziehen müssen, erfordert die ordnungsgemäße Anwendung eines umfassenden Transfusionsprotokolls, das sich an TEG und MEA orientiert, um übermäßige perioperative Blutungen zu verhindern. Bei Operationen von TG-Patienten sind prophylaktische und therapeutische Thrombozytentransfusionen erforderlich, da Blutungen nicht vorhersehbar sind. Patienten können mit Einzelspender-Thrombozyten unter Zuhilfenahme von TEG behandelt werden, ohne dass Faktor VIIa erforderlich ist.

Rekombinanter Faktor VIIa kann exzessiven postoperativen Blutungen bei TG-Patienten vorbehalten bleiben, die Thrombozyten-Antikörper entwickelt haben. Die topische Anwendung eines mit Thrombin getränkten Gelschaums und die prophylaktische Anwendung von Antifibrinolytika wie Tranexamsäure sind zusätzliche Maßnahmen zur Blutungskontrolle. Bei Patienten mit TG ist es ratsam, Herzklappen zu reparieren, wenn dies möglich ist, anstatt sie auszutauschen, da eine Antikoagulation nach einer Herzklappenersatzoperation ein zusätzliches Risiko für Blutungen darstellt. Wenn ein Klappenersatz erforderlich ist, sollte eine bioprothetische Klappe bevorzugt werden.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

TG ist eine seltene Erkrankung und da es keinen allgemein verfügbaren Test für die Thrombozytenfunktion gibt, ist ihr klinischer Verlauf schwer zu überwachen. Zu den Techniken gehören die Messung der Verschlusszeiten (PFA-100/200TM), Blutungszeit, MEA und TEG.

MEA ist ein Test zur Bestimmung der Thrombozytenfunktion im Vollblut. Der Test kann zur Diagnose von Thrombozytenstörungen sowie zum Monitoring einer Therapie mit Thrombozytenaggregationshemmern eingesetzt werden und wird auch als potenzieller Prädiktor für den Transfusionsbedarf und das Blutungsrisiko bei chirurgischen Eingriffen untersucht. Das Gerät erkennt eine Veränderung der elektrischen Impedanz, wenn es an den Metallelektroden in der Testküvette zu einer Thrombozytenaggregation kommt.

Die TEG-Technologie misst die viskoelastischen und mechanischen Eigenschaften des sich entwickelnden Gerinnsels und kann alle Phasen der hämostatischen Wirksamkeit anhand einer einzigen Blutprobe bewerten. Darüber hinaus kann auch die Wirksamkeit der Behandlungen evaluiert werden. Patienten, bei denen TG diagnostiziert wurde, haben ein hohes Risiko für schwere Blutungen während und nach chirurgischen Eingriffen. Notwendige Therapieoptionen wie Thrombozytenersatz, rFVIIa und antifibrinolytische Therapien können perioperativ unter Berücksichtigung der hämatologischen Besonderheiten der Patienten und der Operationsmethode eingesetzt und die Ergebnisse bei Bedarf mittels TEG überwacht werden. Darüber hinaus müssen Anästhesisten bei invasiven Eingriffen präzise und umsichtig sein. TEG wird zur Diagnose von Blutgerinnungsstörungen und zur Bestimmung der Wirksamkeit der Behandlung verwendet, indem in kurzer Zeit eine Bewertung der Gerinnungsparameter in vielerlei Hinsicht ermöglicht wird.

Mögliche Komplikationen

Postoperative Blutungen können kritisch sein, aber wenn sie kontrolliert und die Anämie ausgeglichen werden, haben die Patienten eine gute Prognose.

Postoperative Versorgung

Je nach Ausmaß des Eingriffs werden eine postoperative Überwachung auf der Intensivstation für 24h sowie die Einlage einer Drainage zur Quantifizierung von Blutungen empfohlen. Von der Verwendung von antiinflammatorischen Medikamenten wird abgeraten.

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Das größte Problem für Thrombasthenie-Patienten in der unmittelbaren postoperativen Phase sind Blutungen, die eine intensivmedizinische Behandlung erforderlich machen und die Entlassung aus dem Krankenhaus verzögern können. Eine individualisierte und sorgfältige Therapie sowie die Verfügbarkeit von Blut und Blutprodukten reduzieren die Morbidität.

Ambulante Anästhesie

Nach einer gründlichen Evaluation des Falls und der Schwere der Symptome können diagnostische und minimal-invasive Verfahren für eine ambulante Anästhesie in Frage kommen.

Geburtshilfliche Anästhesie

Schwangerschaft und Geburt sind seltene Ereignisse und mit einem hohen Risiko für schwere Blutungen verbunden, so dass die peripartale Betreuung von Patientinnen mit TG multiprofessionell erfolgen sollte.

Die Mutter muss frühzeitig auf ihren Thrombozyten-Antikörper-Status untersucht und während der Schwangerschaft überwacht werden, da diese Antikörper die Plazenta passieren können, was zu Schäden (Thrombozytopenie, Blutungen) für den Fötus und das Neugeborene führen kann. Die normalen fötalen Thrombozyten können eine mütterliche Sensibilisierung verursachen, die zur Entwicklung einer Alloimmunisierung führt, oder sie können die Spiegel der antithrombozytären Antikörper weiter erhöhen, wobei der zugrunde liegende Mechanismus dem der Rh-Isoimmunisierung ähnelt.

Wenn eine Mutter an einer TG leidet und ein Vater heterozygot für eine TG ist, besteht die Möglichkeit, dass das Baby ebenfalls eine TG aufweist. Eine genetische Untersuchung des Vaters kann daher in einer Hochrisikopopulation wichtig sein. Darüber hinaus ist die Betreuung des Neugeborenen im Hinblick auf eine mögliche TG von großer Bedeutung (z. B. kein invasives Verfahren inkl. dem Einsetzen von Überwachungselektroden; Notwendigkeit einer atraumatischen Geburt ohne Vakuum, Zange etc.).

Eine intravenöse Gamma-Globulin-Therapie (IVIg) kann in der Nacht vor der Operation verabreicht werden, um eine Anti-Thrombozyten-Reaktion abzumildern.

Bell und Savidge berichten über die Behandlung einer Patientin mit rFVIIa während zweier Schwangerschaften und einer Wirbelsäulenoperation. Ein besonderes Risiko stellt die postpartale Blutung (PPH) dar, deren Auftreten durch moderne geburtshilfliche Verfahren sowie eine prolongierte Uteruskontraktion verringert wird.

Der Kaiserschnitt kann das Risiko einer PPH möglicherweise durch eine gründlichere Evakuierung der Gebärmutter verringern, aber eine späte PPH bleibt ein Risiko, bis der Plazentationsbereich abgeheilt ist. Einige Institutionen befürworten den Einsatz von Antifibrinolytika wie Tranexamsäure bis 14 Tage postpartal als Präventivmaßnahme gegen PPH. In dieser Hinsicht hat rFVIIa auf Grund der fehlenden Thrombozytensensibilisierung und des schnellen Effekts ein gutes Wirkungsprofil und kann daher nützlich sein.

Andere beschriebene Behandlungen umfassen die Entfernung von Antikörpern durch Plasmapherese und die Transfusion von Thrombozyten eines einzigen, HLA-kompatiblen Spenders. Diese Technik verringert den Antikörpertiter erheblich und ermöglicht eine effiziente Transfusion kompatibler Thrombozyten.

Eine gute chirurgische Blutstillung und Oxytocin-Infusionen sind ebenfalls ein wesentlicher Bestandteil der Versorgung.

Kashyap et al. berichteten über das peri-operative Management einer Patientin mit Thrombasthenie und Alloimmunisierung, die eine sekundäre postpartale Blutung entwickelte und erfolgreich mit oralem Prednisolon behandelt wurde.

Literatur

1. Glanzmann E. Hereditaire hamorrhagische thrombasthenic. Ein Beitrag zur Pathologie der Blutplättchen. *Jahrb Kinderheilkd* 1918;88:1–42
2. Padate B, Mansukhani D, Jijina F, Shanaz K. Acquired Glanzmann thrombasthenia: a rare disorder. *J Hematopathol* 2021;14:145–150. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12308-020-00421-9>
3. Oliveira CRD, Elias L. Anestesia em paciente com trombostenia de Glanzmann. *Relato de Caso. Rev Bras Anesthesiol* 2000;50:125–127
4. Dash DP, Kumar A, Gupta B. Emergency craniotomy in Glanzmann thrombasthenia: Anesthetic management and brief review of literature. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2016;32:533–535. DOI: <https://doi.org/10.4103/0970-9185.194763>
5. Uzunlar HI, Eroglu A, Senel AC, Bostan H, Erciyas N. A Patient with Glanzmann's Thrombasthenia for Emergent Abdominal Surgery. *Anesth Analg* 2004;99:1258–1260
6. Duman EN, Saylan S, Cekic B. Perioperative Management of a Pediatric Patient with Glanzmann's Thrombasthenia during Adenoidectomy. *Rev Bras Anesthesiol* 2012;62:4:548-543
7. Topal A, Kılıçaslan A, Erol A, Çankaya B, Otelcioğlu S. Anaesthetic Management with Thromboelastography in a Patient with Glanzmann Thrombasthenia. *Turk J Anaesth Reanim* 2014;42:227–279. DOI: <https://doi.org/10.5152/TJAR.2014.69077>
8. Monte S, Lyons G. Peripartum management of a patient with Glanzmann's thrombasthenia using Thrombelastograph. *Br J Anaesth.* 2002;88:734–738. DOI: <https://doi.org/10.1093/bja/88.5.734>. PMID: 12067020
9. Kashyap R, Kriplani A, Renu Saxena R, Takkar D, Choudhry VP. Pregnancy in a Patient of Glanzmann's Thrombasthenia with Antiplatelet Antibodies. *J Obstet Gynaecol Res* 1997; 23:247–250
10. Bell J, Savidge GF. Glanzmann's Thrombasthenia Proposed Optimal Management During Surgery and Delivery. *Clin Appl Thrombosis/Hemostasis* 2003;9:167–170
11. Jeong MW, Seo KS, Kim HJ, Yum KW. Anesthetic Management of a Patient with Glanzmann's Thrombasthenia: A case report. *Korean J Anesthesiol.* 2007;53:407–410. DOI: <https://doi.org/10.4097/kjae.2007.53.3.407>
12. Kumar N, Khan AA, Kumar N, Bindra A, Mahajan C, Goyal K. Glanzmann thrombasthenia and its perioperative management in head trauma: A rare and challenging situation. *J Neuroanaesthesiol Crit Care* 2016;3:52–55
13. Cabarique-Serrano SH, González-Cárdenas VH, Dussán-Crosby JP, Páez-González RE, Ramírez MA. Epidural anesthesia for posterior spinal fusion and lumbar surgery in a patient with glanzmann's thrombasthenia – Case report and systematic review. *Rev Colomb Anesthesiol.* 2016;44:249–254
14. Simha PP, Mohan Rao PS, Arakalgud D, Rajashekharappa R, Narasimhaih M. Perioperative management of a patient with glanzmann's thrombasthenia for mitral valve repair under cardiopulmonary bypass. *Ann Card Anaesth* 2017;20:468–471
15. Tarawah A, Owaidah T, Al-Mulla N, Khanani MF, Elhazmi J, Albagshi M et al. Management of Glanzmann's Thrombasthenia - Guidelines based on an expert panel consensus from gulf cooperation council countries. *J Appl Hematol* 2019;10:1-9
16. Mathew MG. Management of siblings with Glanzmann's thrombasthenia: A case report. *J Family Med Prim Care* 2020;9:1733–1735
17. Trujillo Mejía A, López Pérez C. Perioperative considerations in a girl with Glanzmann thrombasthenia. Case report. *Colombian Journal of Anesthesiology.* 2021;49:e916
18. Leff J, Shore-Lesserson L, Fischer GW. Hematologic Diseases. In: Fleisher LA. *Anesthesia and Uncommon Diseases.* 2012, Elsevier, Saunders, Philadelphia:350–368
19. Poon M-C, d'Oiron R. Alloimmunization in Congenital Deficiencies of Platelet Surface Glycoproteins: Focus on Glanzmann's Thrombasthenia and Bernard–Soulier's Syndrome. *Semin Thromb Hemost* 2018;44:604–614
20. Poon MC, Di Minno G, d'Oiron R, Zotz R. New insights into the treatment of Glanzmann thrombasthenia. *Transfus Med Rev* 2016;30:92–99
21. Poon M-C. The Use of Recombinant Activated Factor VII in Patients with Glanzmann's Thrombasthenia. *Thromb Haemost* 2021;121:332–340
22. Botero JP, Lee K, Branchford BR, Bray PF, Freson K, Lambert MP et al. ClinGen Platelet Disorder Variant Curation Expert Panel. Glanzmann thrombasthenia: genetic basis and clinical

- correlates. *Haematologica*. 2020;105:888–894. DOI: [https://doi: 10.3324/haematol.2018.214239](https://doi.org/10.3324/haematol.2018.214239)
23. Sun P, McMillan-Ward E, Mian R, Israels SJ. Comparison of light transmission aggregometry and multiple electrode aggregometry for the evaluation of patients with mucocutaneous bleeding. *Int J Lab Hematol*. 2019;41:133–140. DOI: [https://doi: 10.1111/ijlh.12937](https://doi.org/10.1111/ijlh.12937)
 24. Poon MC, d'Oiron R, Zotz RB, Bindslev N, Di Minno MN, Di Minno G. Glanzmann Thrombasthenia Registry Investigators. The international, prospective Glanzmann Thrombasthenia Registry: treatment and outcomes in surgical intervention. *Haematologica* 2015;100:1038–1044
 25. Di Minno G, Zotz RB, d'Oiron R, Bindslev N, Di Minno MN, Poon MC. Glanzmann Thrombasthenia Registry Investigators. The international, prospective Glanzmann Thrombasthenia Registry: treatment modalities and outcomes of non-surgical bleeding episodes in patients with Glanzmann thrombasthenia. *Haematologica* 2015;100:1031–1037.

Letzte Änderung: **Januar 2022**

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autor:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anaesthesiologist, Hospital Guilherme Álvaro, Santos, Brazil
degrandi@gmail.com

Erklärung zu Interessenkonflikten: Der Autor/ die Autorin erklärt/ die AutorInnen erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

Reviews erfolgten durch:

Reviewer

Parimala Prasanna Simha, Anaesthesiologist, Sri Jayadeva institute of cardiovascular sciences and research, Bangalore, India
parimalapsimha@gmail.com
Man-Chiu Poon, Pediatricist and Oncologist, University of Calgary (Alberta), Canada
mcpoon@ucalgary.ca

Erklärung zu Interessenkonflikten: Die Reviewer erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.
