



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Bernard-Soulier: Um Relato De Caso

**Autores:** CRISTIANA DURLI RECHE (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO), ADRIANE RUBIN PRESTES (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO), CERES COUSSEAU FURLANETTO (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO), FLÁVIA MAZZOTTI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO), LUANA COCCO GARLET (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO), PABLO SANTIAGO (HOSPITAL SÃO VICENTE DE PAULO)

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de Bernard-Soulier é uma desordem hereditária rara, autossômica recessiva, caracterizada por plaquetas gigantes, trombocitopenia e redução ou ausência de interações plaquetárias, levando a um quadro clínico de sangramento mucocutâneo. Descrição do Caso: Paciente masculino, 6 anos, apresenta quadro de epistaxe associado a hematêmese e sinais de choque hipovolêmico. Ao laboratório: hemoglobina (Hb) 6,3, hematócrito (Ht) 20, leucócitos 13.000, segmentados 8.840, plaquetas 25.300, tempo de protrombrina (TP) 13,3, INR 1,21, KPTT 18,9. Recebeu 200mL de concentrado de hemácias e 2 unidades de plaquetas. Após melhora laboratorial e do quadro, paciente teve alta, contudo retornou após uma semana devido a epistaxe e hematêmese, conduta: transfusão de plaquetas e hemácias (plaquetas 31.400, TP 14,3, KPTT 22, Hb 4,1) Discussão: Na Síndrome de Bernard-Soulier há redução ou ausência de interações plaquetárias induzidas pelo fator de Von Willebrand devido a anormalidades de glicoproteínas do complexo Ib-IX-V na superfície das plaquetas. Essa deficiência ocasiona sangramentos mucocutâneos, como epistaxe recorrente, sangramento gengival, menorragia em meninas, petéquias, hematêmese. O diagnóstico é baseado no quadro clínico e exames laboratoriais, os quais apresentam plaquetopenia, plaquetas maiores ao microscópio, tempo de sangramento prolongado, defeito ou ausência do complexo de glicoproteína Ib, ausência de agregação pela ristocetina e atividade normal de fator VIII e de Von Willebrand. O tratamento consiste em manter ou restaurar o equilíbrio hemodinâmico. Conclusão: A Síndrome de Bernard-Soulier, apesar de ser rara, sempre deve ser lembrada na presença de sangramento de difícil controle ou repetitivo. O tratamento visa estabelecer o equilíbrio hemodinâmico, a fim de que o paciente não apresente outros sangramentos.