NATAL - RN
CENTRO DE CONVENÇÕES
3 A 7 DE MAIO DE 2022
40º Congresso Brasileiro de Pediatria
Consolidando as conquistas em todo o Brasil

# Trabalhos Científicos

**Título:** Choque Hipovolêmico Secundário À Sindrome De Bernard-Soulier

**Autores:** THÁJARA FERNANDES DE SÁ GUIMARÃES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), MARIA ALINE FERREIRA DE CERQUEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), SIMONE SOARES LIMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), ANA KAROLINE BATISTA BURLAMAQUI MELO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), ANA TERESA SPINDOLA MADEIRA CAMPOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), RAISSA LUA RODRIGUES ARAÚJO DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), STELLA RÚBIA LIMA ARAÚJO DE CASTRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), ANTONIO ALLAN CAMILO OLIVEIRA SILVA SALES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), TATIANE NAYANE PEDROSA DA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ), ARITANA BATISTA MARQUES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A síndrome de Bernard-Soulier (SBS) é uma patologia rara caracterizada por tempo de sangramento prolongado, plaquetopenia e macroplaquetas, sendo a epistaxe um dos sintomas mais frequentes. DESCRIÇÃO DO CASO: Pré-escolar masculino, com quadros recorrentes de epistaxe nasal de pequena monta desde o segundo ano de vida e equimoses em membros inferiores após traumas. Antecedente familiar de epistaxe de grande monta fatal em primo paterno. Aos 2 anos e 7 meses, apresentou o primeiro episódio de epistaxe volumosa e melena, sem relato de traumas ou infecções associadas, com necessidade de hemocomponentes e suporte em Unidade de Terapia Intensiva devido a choque hipovolêmico. Nos exames laboratoriais, constatava-se anemia grave (hemoglobina = 2,6 g/dL), plaquetopenia (25.000/mm$^3$) com macroplaquetas, TAP: 15,4s, International Normalized Radio (INR): 1,31. Na investigação clínica em enfermaria, após estabilização, foi realizado imunofenotipagem de sangue periférico que mostrou perda total da expressão do antígeno CD24b, perda parcial da expressão de CD41 e preservação da expressão de CD61, sugestivo de SBS. DISCUSSÃO: A SBS é uma desordem hereditária autossômica recessiva ocasionada por uma mutação na conformação e estabilidade da expressão do complexo GP Ib-IX-V, responsável pela eficácia funcional das plaquetas. Manifestações comuns incluem sangramento nasal, gengival e cutâneo e hemorragias associadas com traumas. O diagnóstico é feito através do teste de agregação induzida por ristocitina, citometria de fluxo ou imunoblotting de plaquetas lisadas. O tratamento inclui medidas de suporte e controle de sangramentos, além de acompanhamento médico especializado. CONCLUSÃO: Apesar de rara, a SBS é um importante diagnóstico diferencial das coagulopatias e necessita de suporte precoce pelo pediatra, devido a possibilidade de desfechos críticos, risco de choque hipovolêmico e evolução fatal.