III CONGRESSO BRASILEIRO DE HEMATOLOGIA CLÍNICO-LABORATORIAL ON-LINE

DIÁTESES HEMORRÁGICAS COM POSSÍVEL ASSOCIAÇÃO AO SÍNDROME DE BERNARD-SOULIER (SBS)

VITOR CUNHA; ÂNGELA CRISTINA SOARES SILVA

INTRODUÇÃO: Síndrome de Bernard-Soulier (SBS) é uma doença hemorrágica hereditária rara caracterizada por trombocitopenia, e pela presença de plaquetas gigantes, apresenta deficiência no complexo recetor GP IB/IX/V presente na membrana plaquetária. Este diagnóstico deve ser baseado no quadro clínico e confirmado por exames laboratoriais . Podem ocorrer: epistaxe recorrente, hemorragia gengival, equimoses, hematomas, púrpuras e petéquias. Embora a trombocitopenia seja geralmente observada na SBS, o número de plaquetas é variável, 30 a 200 × 10^3 /μL. onde as plaquetas gigantes são geralmente vistas em esfregaço de sangue periférico. Para o diagnóstico diferencial de outras síndromes, a contagem de leucócitos e a morfologia devem ser cuidadosamente examinados, onde o tempo de sangria está aumentado. A avaliação da função plaquetaria (PFA-200) apresenta prolongamentos, mas os testes de coagulação de rotina podem estar normais. Os resultados dos estudos de agregação plaquetária são de extrema importância. O tratamento do SBS baseia-se em manter o equilíbrio hemodinâmico. Pode-se utilizar ácido tranexâmico, desmopressina ou mesmo infusão de plaquetas. **OBJETIVO:** Reportar a relação entre a diáteses hemorrágicas relacionadas com trombocitopenias e qual a sua possível relação ao Síndrome de Bernard-Soulier (SBS). Investigações recentes apontam que o estudo de uma coagulação e uma hipodisfibrinogenemia juntamente com um defeito da função plaquetária podem ser vistas como uma síndrome adquirida SBS. **MATERIAL E MÉTODOS:** Após observação laboratorial, foi realizado uma pesquisa de artigos nas bases de dados do Google Académico, usando os descritores diáteses hemorrágicas, trombocitopenias, Síndrome de Bernard-Soulier (SBS); reunindo-se um total de 33 artigos, sendo posteriormente excluídos 13 devido à sobreposição de informação. Levou-se em consideração a atualidade das referências, sendo todas posteriores a 2017. Segue-se a análise dos artigos selecionados e a elaboração do resumo. **RESULTADOS:** Observou-se cuidadosamente a relação possível entre diáteses hemorrágicas relacionadas com trombocitopenias e qual a sua possível relação à SBS, no que diz respeito a possíveis casos adquiridos em adultos. **CONCLUSÃO:** É imperativo relacionar cuidadosamente a diáteses hemorrágicas e o SBS, devido à dificuldade de diagnóstico. De futuro, a correlação de estudos funcionais juntamente com conhecimento das alterações moleculares subjacentes às patologias da plaqueta permitirá uma melhor caracterização destas doenças de difícil diagnóstico.

Palavras-chave: Diáteses hemorrágicas, Função plaquetária, Hipodisfibrinogenemia, Trombocitopenias, Síndrome de bernard-soulier.

DOI: 10.51161/hematoclil2023/15933