



## **Manejo cirúrgico em paciente com síndrome de Bernard-Soulier: relato de caso**

### **Surgical management in a patient with Bernard-Soulier syndrome: case report**

DOI: 10.56238/isevjhv2n2-006

Recebimento dos originais: 06/03/2023

Aceitação para publicação: 28/03/2023

#### **Lorran de Andrade Pereira**

Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-1389-5662>

#### **Dara Vitória Pereira Lopes Silva**

Interna do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0001-8660-833X>

#### **Elias Almeida dos Santos**

Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0003-1592-468X>

#### **Tainá Burgos Gusmão**

Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-1582-7233>

#### **Wilton Magalhães da Silva Júnior**

Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-6671-9726>

#### **Juliana Maria Araújo Silva**

Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-3053-4690>

#### **Marcelo Oldack Silva dos Santos**

Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-3007-1286>

#### **Luis Cláudio Cardoso dos Santos**

Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-1389-5662>



### **Clarisse Samara de Andrade**

Especialista em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-1582-7233>

### **Vildeman Rodrigues de Almeida Júnior**

Preceptor do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial  
Universidade Federal da Bahia / Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce.  
<https://orcid.org/0000-0002-9179-6467>

## **RESUMO**

A síndrome de Bernard-Soulier é uma doença hereditária rara, caracterizada por trombocitopenia, presença de plaquetas extremamente grandes e tempo de sangramento prolongado. Objetivo: O presente trabalho tem como objetivo apresentar uma alternativa de manejo de procedimentos odontológicos cirúrgicos em uma paciente do gênero feminino, faioderma, 27 anos de idade, portadora da Síndrome de Bernard-Soulier. Descrição do Caso: À análise clínica e anamnese, esta referiu histórico de pericoronarite recorrente associada às unidades 38 e 48, além de histórico de hemorragias associadas à menstruação. Ao exame de imagem, observou-se unidades dentárias inclusas e impactadas. O plano de tratamento incluiu exodontia dos elementos 18, 28, 38 e 48 sob anestesia geral, transfusão de concentrados de plaquetas (01U aférese ou 07U pool) duas horas antes da cirurgia, reserva de plasma fresco congelado se sangramento no transoperatório, além de reserva de concentrado de hemácias, de acordo às orientações prescritas pela hematologista. No momento, em acompanhamento de sete meses de pós-operatório, esta evolui sem sinais e sintomas de distúrbios de coagulação associados às exodontias. Conclusão: Destarte, é imprescindível que os profissionais da Odontologia estejam cientes, sobretudo, das estratégias de manejo multidisciplinar deste grupo de doentes, a fim de minimizar as complicações pós-operatórias.

**Palavras-chave:** Assistência perioperatória, Cirurgia Bucal, Síndrome de Bernard-Soulier.

## **1 INTRODUÇÃO**

A síndrome de Bernard-Soulier (BSS), também conhecida como distrofia trombocítica hemorrágica, é uma doença que está associada a uma herança autossômica recessiva, caracterizada pela presença de plaquetas extremamente grandes e tempo de sangramento prolongado<sup>1</sup>. Esta síndrome foi descrita pela primeira vez em 1948 por Bernard e Soulier, onde eles relatam o caso de um paciente, do gênero masculino, que acabou morrendo aos 28 anos de idade devido a uma hemorragia intracraniana, após uma briga<sup>2</sup>.

Esta síndrome é herdada de maneira autossômica recessiva, relatada em indivíduos cujos pais são parentes próximos, e está agrupada com outros distúrbios associados à grandes plaquetas, tais como na Síndrome Velocardiofacial, Síndrome da Plaqueta Cinzenta, Anomalia de May-Hegglin, Síndrome de Sebastian e Síndrome de Epstein<sup>1,3</sup>.

Macrotrombocitopenia e aumento do tempo de sangramento são as duas principais características desta síndrome<sup>3</sup>. As manifestações clínicas, geralmente, incluem púrpura, tendência

ao sangramento espontâneo, epistaxe, menorragia, sangramento gengival e hemorragia após exodontias. Episódios de sangramento estão associados, principalmente, a trauma e procedimentos cirúrgicos<sup>4</sup>.

Em pacientes com distúrbios hemorrágicos, a extração dentária de rotina pode provocar complicações com risco de risco iminente à vida<sup>2</sup>. Assim, enquanto nos distúrbios congênitos associados à disfunção plaquetária, as terapias mais frequentemente empregadas neste grupo de pacientes são as transfusões de plaquetas em casos mais graves, e a utilização de desmopressina e/ou drogas antifibrinolíticas em casos leves. Por vezes, é necessária a aplicação de fatores e terapias alternativas, tanto na preparação prévia do tratamento do paciente, como nas terapias de resgate após um sangramento intenso ou prolongado, a exemplo da reserva de plasma fresco congelado se sangramento no trans-operatório<sup>1,3,5</sup>.

O presente trabalho tem como objetivo apresentar uma alternativa de manejo de procedimentos odontológicos cirúrgicos em uma paciente do gênero feminino, portadora da Síndrome de Bernard-Soulier.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente do gênero feminino, faioderma, 27 anos de idade, compareceu ao ambulatório de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia – Salvador/BA devido a queixas álgicas nas regiões de terceiros molares inferiores (Figura 1).

Figura 1 - Vista Frontal



A análise clínica e anamnese, esta referiu histórico de pericoronarite recorrente associada às unidades 38 e 48, além de histórico de hemorragias associadas ao período menstrual. A partir das informações colhidas, solicitou-se exames laboratoriais cujos resultados apresentaram-se dentro dos padrões de normalidade (Leucograma: 7190/mm<sup>3</sup>; Hemácias: 12,4 milhões; Hematócrito: 37,9%; Plaquetas: 329/mm<sup>3</sup>). Em função da incompatibilidade dos achados clínicos e complementares, solicitou-se avaliação com a hematologista. Esta atestou o diagnóstico de síndrome de Bernard-Soulier por deficiência qualitativa das plaquetas. Ao exame de imagem, observou-se unidades dentárias inclusas e impactadas (38 e 48 em posição 2B de Pell e Gregory), mesioanguladas (Figura 2).

Figura 2 - Radiografia panorâmica pré-operatória.



O plano de tratamento incluiu exodontia dos elementos 18, 28, 38 e 48 sob anestesia geral, transfusão de concentrados de plaquetas (01U aférese ou 07U pool) duas horas antes da cirurgia, reserva de plasma fresco congelado se sangramento no transoperatório, além de reserva de concentrado de hemácias, de acordo às orientações prescritas pela hematologista. Durante o ato cirúrgico, a paciente supracitada não apresentou sangramentos anormais e evolui sem hemorragia no pós-operatório imediato/mediato. No momento, em acompanhamento de sete meses pós-operatórios, esta evolui sem sinais e sintomas de distúrbios de coagulação associados às exodontias.

### 3 DISCUSSÃO

A síndrome de Bernard-Soulier caracteriza-se por um raro distúrbio plaquetário. Erroneamente é mais diagnosticada como trombocitopenia imune, o que leva a intervenções desnecessárias, como esplenectomia<sup>6,7</sup>. Sua prevalência, segundo a literatura, pode estimar-se em menos de 1 em 1 milhão<sup>1</sup>. Esta envolve um defeito bioquímico que propõe baixa ou nenhuma quantidade do complexo Glicoproteína Ib-IX-V<sup>6</sup>. Este complexo possui duas funções importantes, como mediar a adesão à parede dos vasos sanguíneos e facilitar a capacidade de ativação plaquetária da trombina em níveis mais inferiores, o que explica o maior tempo de sangramento observado em pacientes portadores de BSS, condição que corrobora o presente relato<sup>1,7</sup>.

Dentre as manifestações clínicas da BSS, incluem sangramento mucocutâneo, observado mais comumente durante a primeira infância, sangramento gengival, epistaxe e sangramento menstrual intenso são apresentações comuns<sup>8</sup>. O impacto em mulheres pode ser mais grave devido a manifestações ginecológicas e obstétricas<sup>9</sup>. A menorragia é variável em mulheres na pré-menopausa e, em certos casos, pode ser controlada através de contraceptivos orais. A orientação sobre a imprescindibilidade em evitar qualquer tipo de trauma ou medicamento antiplaquetário é indispensável<sup>1,6</sup>.

Havendo suspeita de deficiência de plaquetas ou outras discrasias hemorrágicas, é indicado o encaminhamento imediato para avaliação hematológica, tal como neste caso<sup>4</sup>. O manejo deste grupo de pacientes deve considerar a gravidade da doença, a invasividade do procedimento odontológico planejado, a experiência do profissional responsável pelo tratamento<sup>1,5</sup>. Ademais, estes requerem cuidados locais e sistêmicos gerenciados em conjunto com o hematologista responsável, impreterivelmente em ambiente hospitalar<sup>5,6,8</sup>.

Devido à raridade do distúrbio, não existem protocolos bem definidos para o tratamento<sup>9,10</sup>. Entretanto, tem sido utilizados para profilaxia nos pacientes com BSS terapias antifibrinolíticas, transfusões de plaquetas e terapia hormonal, sendo esse último em mulheres<sup>8</sup>. Neste artigo, apresenta-se uma alternativa de manejo satisfatória, através de transfusão de plaquetas e medidas locais em função do ato cirúrgico.

### 4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Destarte, é imprescindível que os Cirurgiões-Dentistas estejam cientes, sobretudo, das estratégias de manejo multidisciplinar deste grupo de doentes, a fim de minimizar as complicações pós-operatórias e facilitar o tratamento de pacientes portadores desta síndrome hemorrágica rara, mas de risco iminente à vida.

## REFERÊNCIAS

- Gabe C, Ziza KC, Durazzo N, Pagani FM, Oliveira VB, Conrado MC. et al. Detection of alloimmunization in Glanzmann Thrombasthenia and Bernard-Soulier Syndrome: Data from a Brazilian Center. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*. 2022; 1-7.
- Bernard J, Soulier JP. Sur une nouvelle variété de dystrophie thrombocytaire-hémorragipare congénitale. *Semin Hop Paris* 1948; 24:3217-23.
- Sharma S, Chak RK, Khanna R. Management of haemostasis during dental extraction in a Bernard-Soulier syndrome child. *BMJ Case Rep*. 2019 Jul 8;12(7):e229082
- Ruiz-Roca J, Oñate-Sánchez R, Cabrerizo-Merino M, Rodríguez-Lozano F. Dental Extractions Management in Bernard–Soulier Syndrome. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2015; 26(6): 2018.
- Li X, Wang S, Wu J, Wang H, Wang J, Dong X, Zhang N. A Case of Bernard-Soulier Syndrome due to a Novel Homozygous Missense Mutation in an Exon of the GP1BA Gene. *Acta Haematol*. 2020;143(1):60-64.
- Sharma R, Perez Botero J, Jobe SM. Congenital disorders of platelet function and number. *Pediatr Clin North Am*. 2018;65(3):561-578.
- Almomani MH, Mangla A. Bernard Soulier Syndrome. 2022 Nov 30. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing.
- 8 – Farhan S, Iqbal I, Ahmed N. Bernard Soulier Syndrome: 10 years' experience at a tertiary care hospital. *Pak J Med Sci*. 2019;35(3):705-708.
- Shapiro A. The use of prophylaxis in the treatment of rare bleeding disorders. *Thromb Res*. 2020 Dec;196:590-602.
- Tieghi Neto V, Viola VP, Júnior LAVS, Santos PSDS. Invasive procedures in the oral cavity of individuals with Bernard-Soulier syndrome: An integrative review. *Spec Care Dentist*. 2022 May;42(3):281-285.
- Grainger JD, Thachil J, Will AM. How we treat the platelet glycoprotein defects; Glanzmann thrombasthenia and Bernard Soulier syndrome in children and adults. *Br J Haematol*. 2018 Sep;182(5):621-632.