



GRUPO CAHT

GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Alteraciones congénitas de la función plaquetaria

TIPS DE INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES

SÍNDROME DE BERNARD-SOULIER O PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA: SERIE DE CASOS



El Síndrome de Bernard-Soulier (SBS) es un desorden raro de la función plaquetaria autosómico de tipo recesivo. Se caracteriza por el déficit en la expresión del complejo glicoproteína Ib/IX/V con riesgo de sangrados, con predominio muco-cutáneo y debut habitual en la infancia. En los estudios de laboratorio se detecta trombocitopenia, macroplaquetas y tiempo de sangría prolongado. Esta patología, debido a su forma de presentación, puede confundirse con púrpura trombocitopénica idiopática (PTI). Se presentan 7 casos donde los pacientes fueron tratados como PTI siendo su verdadero diagnóstico SBS. Se debe sospechar de SBS frente a: cosanguinidad, historia familiar o personal de sangrados, recuentos plaquetarios bajos con macroplaquetas, tiempo de sangría prolongado y si el paciente no responde de la manera esperada al tratamiento para PTI.

Bibliografía:

Reisi N. Bernard-Soulier syndrome or idiopathic thrombocytopenic purpura: A case series. *Caspian J Intern Med* 2020; 11:105-9. doi: 10.22088/cjim.11.1.105.