

Neurosurgery in a Patient with Bernard-Soulier Syndrome (BSS)

Elianna Saidenberg, Lucie Lacasse, Alan Timmouth, Amin Kassam

Background: BSS is a disorder associated with a mild to moderate bleeding diathesis caused by abnormalities of GP-Ib-IX-V on the platelet surface. To date, no cases of neurosurgery in patients with the disorder have been reported

Case description: The patient is a 68 yo F previously diagnosed with BSS who required craniotomy for dissection of a meningioma. Pre-operatively the patient received a transfusion of 1 dose of platelets and an infusion of TEA was begun. Intra-operatively, a small amount of excess bleeding was encountered and the patient received additional therapy with 2 units of PRBCs, 1 dose of cryoprecipitate, 1 dose of frozen plasma and an additional dose of platelets. Post-operatively she was continued on TEA 1 gram IV every 8 hours. Her hemoglobin remained stable and MRI revealed no intra-cranial bleeding. 3 weeks later, the patient required repeat operation for placement of a ventriculoperitoneal shunt. Pre-operatively she received 1 dose of platelets and IV TEA. She required no additional hemostatic therapies and was discharged home in stable condition shortly thereafter. Platelet antibody testing was undertaken 5 months later and revealed no evidence of allo-immunization to platelet glycoproteins.

Conclusions: Due to risk of allo-immunization to GP-1b, platelet transfusion should be avoided as much as possible in BSS patients. Craniotomy for tumour is not a high-risk surgery for bleeding, but any excessive bleeding in the operative field can compromise the outcome. Consequently we elected to transfuse platelets pre-operatively. TEA was added to further minimize bleeding and avoid the need for additional transfusion. Given that this is the first reported case of neurosurgery in a patient with BSS we would recommend use of the described hemostatic therapy for other similar cases.

Contexte: Le Syndrome de Bernard-Soulier (BSS) est une thrombopathie associée à une intensité légère à modérée d'hémorragies causées par des anomalies de GP-Ib-IX-V sur la surface des plaquettes. A ce jour, aucun cas de neurochirurgie chez les patients souffrants de ce trouble a été signalé.

Description de cas: La patiente âgée de 68 ans précédemment, diagnostiquée avec BSS, a dû subir une craniotomie pour la dissection d'un méningiome. En pré-opératoire la patiente a reçu une dose de plaquettes et une infusion d'acide tranexamique. En intra-opératoire, une petite quantité de saignement excessif a été détectée et la patiente a reçu 2 unités de culots globulaires, 1 dose de cryoprécipité, 1 dose de plasma frais congelé et une dose supplémentaire de plaquettes. En post-opératoire, on a poursuivi l'administration d'acide tranexamique intraveineux, 1 gramme toutes les 8 heures. Son taux d'hémoglobine est resté stable et l'IRM n'a pas révélé de saignement intracrânien. 3 semaines plus tard, la patiente a dû avoir la même opération pour le placement d'une dérivation ventriculo-péritonéale. En pré-opératoire, elle a reçu 1 dose de plaquettes et de d'acide tranexamique intraveineux. Elle n'a pas nécessité de traitement hémostatique supplémentaire et a reçu son congé, peu de temps après. Le dépistage des anticorps anti-plaquettaires a été effectué 5 mois plus tard et n'a révélé aucune preuve d'allo-immunisation aux glycoprotéines plaquettaires.

Conclusion: Conclusions: En raison de risque d'allo-immunisation à GP-1b, une transfusion plaquettaire doit être évitée autant que possible chez les patients du BSS. Une craniotomie pour une tumeur n'est pas une chirurgie à haut risque de saignement, mais tout saignement excessif dans le champ opératoire peut compromettre le résultat. Par conséquent, nous avons décidé de transfuser des plaquettes en pré-opératoire. L'acide tranexamique a été ajouté afin de réduire davantage le saignement et éviter la nécessité d'une transfusion supplémentaire. Étant donné qu'il s'agit du premier cas rapporté de la neurochirurgie chez un patient avec BSS, nous recommandons l'utilisation de la thérapie hémostatique décrite pour d'autres cas similaires

