

Acidente Vascular Cerebral em Doente com Anemia de Células Falciformes

Sofia Caridade*, Álvaro Machado†, Carla Ferreira†

Serviços de *Medicina Interna e †Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga

O acidente vascular cerebral em doentes com anemia de células falciformes é multifactorial, mas ocorre essencialmente por 2 mecanismos: arteriopatia progressivamente oclusiva e obstrução dos pequenos vasos por formação de rolhões de células falciformes. Um alto risco individual pode ser identificado por estratégias simples bem estabelecidas como a ultrassonografia com Doppler transcraniano e carotídeo-vertebral.

Os autores descrevem o caso clínico de uma jovem de 25 anos, raça negra, com anemia de células falciformes, que recorre ao serviço de urgência com quadro de hemiparésia direita. A RM cerebral revelou pequenos enfartes cortico-subcorticais fronto-temporo-parietais esquerdos recentes e várias lacunas periventriculares posteriores de predomínio esquerdo, antigas.

A propósito deste caso clínico, é feita uma discussão sobre o tema, dando particular ênfase ao correcto tratamento desta patologia, assim como à prevenção das suas complicações vasculares.

Palavras-chave: acidente vascular cerebral; anemia células falciformes.

ARQUIVOS DE MEDICINA, 21(5-6):155-7

INTRODUÇÃO

A anemia de células falciformes resulta de uma mutação que causa a substituição da valina por ácido glutâmico na cadeia β da hemoglobina. A solubilidade da desoxihemoglobina S é inferior à da hemoglobina normal, havendo polimerização quando os eritrócitos são expostos a ambientes acidóticos ou hipóxicos (1,2).

As principais manifestações da doença estão relacionadas com fenómenos de vasoclusão, embora anemia e hemólise crónica estejam sempre presentes. Outros efeitos sistémicos incluem atraso no crescimento, problemas psicossociais e aumento da susceptibilidade às infecções (2,3).

Os métodos gerais de diagnóstico incluem electroforese da hemoglobina, teste de solubilidade, revisão das lâminas de esfregaço de sangue periférico e teste de DNA em busca da mutação (4).

As intervenções terapêuticas geralmente são dirigidas às complicações específicas.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 25 anos, estudante, raça negra e nacionalidade Portuguesa, com antecedentes patológicos de anemia falciforme diagnosticada aos 4 anos. Medicada habitualmente com ácido fólico e contraceptivo oral.

Doente refere que 3 dias antes do recurso ao serviço

de urgência começou a sentir uma alteração da sensibilidade na hemiface e mão direitas; não conseguia falar, mas percebia o que lhe diziam as pessoas; notou que lhe custava a caminhar por falta de força na perna direita. Melhorou mas manteve dificuldade em mexer a mão direita e em caminhar porque arrastava a perna.

Ao exame objectivo apresentava-se acordada e colaborante; sem alterações da linguagem; campos visuais íntegros, restantes pares cranianos normais; hemiparésia direita grau 4/5 com face proporcional; reflexos osteotendinosos simétricos; reflexos cutâneo-plantares flexores; sem alterações sensitivas; marcha com claudicação da perna direita; TA - 135/75 mmHg; pulso 60 bpm; auscultação cardíaca e pulmonar normal.

Análises sumárias revelaram anemia (Hb 8,4 g/dl), sem outras alterações relevantes. Fez TAC cerebral que evidenciou lesão parenquimatosa hipodensa, de natureza vascular isquémica, com localização cortico-subcortical posterior/periolândica à esquerda.

No internamento, continuou estudo com marcadores víricos (HIV, HBV e HCV) e VDRL negativos; estudo imunológico normal; electrocardiograma normal, ecocardiograma transtorácico sem alterações relevantes; estudo Doppler com insuficiência mitral e tricúspida discretas.

A RM cerebral mostrou pequenos enfartes cortico-subcorticais fronto-temporo-parietais esquerdos recentes em território da artéria cerebral média (Figura 1); várias lacunas periventriculares posteriores, de predomínio esquerdo, antigas.

A angio-RM cerebral foi normal (Figura 2), enquanto

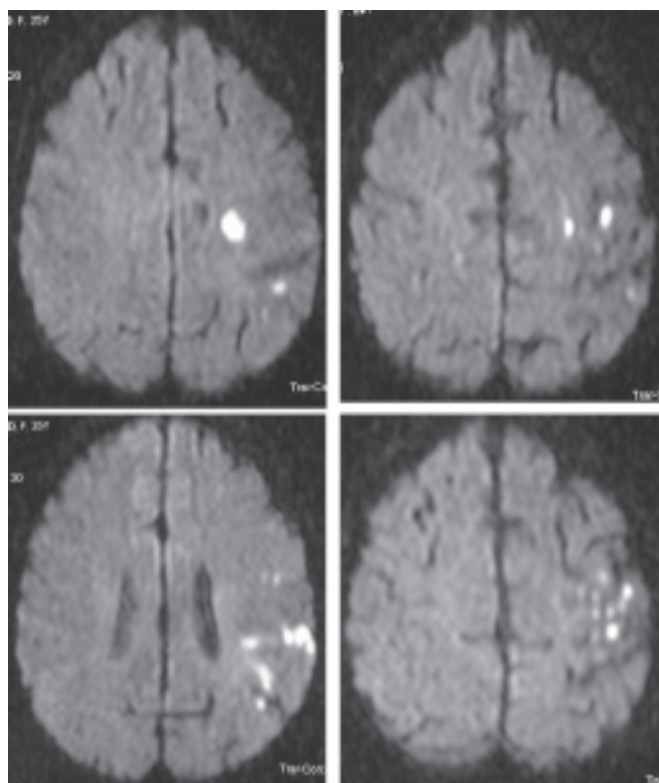


Fig. 1 - RM cerebral.

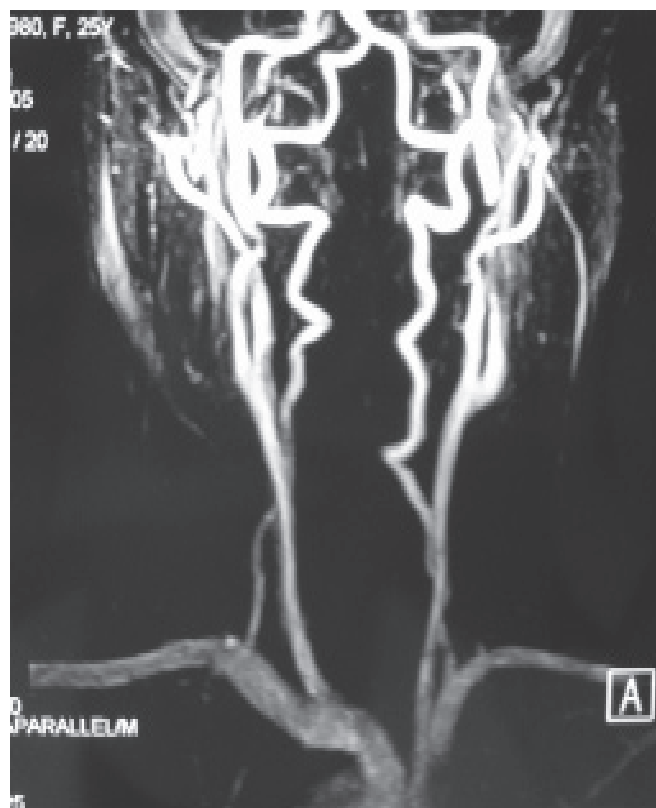


Fig. 3 - Angio-RM dos vasos cervicais.

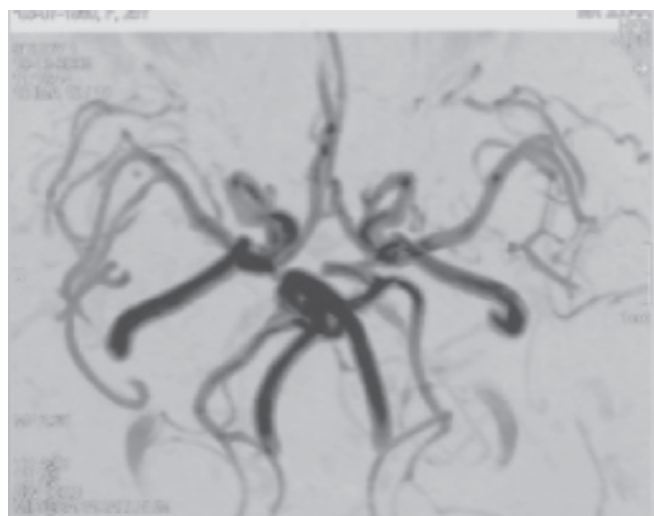


Fig. 2 - Angio-RM cerebral.

a angio-RM dos vasos cervicais revelou artéria vertebral esquerda tortuosa, sem alterações do fluxo (Figura 3).

Realizou também triplex carotídeo-vertebral e Doppler transcraniano. O fluxo na artéria vertebral esquerda apresentou turbulência e velocidades sistó-diastólicas elevadas (200/95). O Doppler transcraniano evidenciou velocidades sistó-diastólicas máximas de 122/65 (média de 91) cm/s na artéria cerebral média esquerda (artéria sintomática).

A terapêutica efectuada consistiu em transfusão de glóbulos vermelhos (2 U intercaladas de 4 dias), hidratação oral, piracetam 18 g/dia, em 3 doses, ácido fólico 5 mg 1+1 cp/dia e AAS 300 mg/dia.

A doente apresentou evolução favorável do défice motor, apresentando, à data de alta, parésia do membro inferior direito grau 5-/5, com ligeira dificuldade na marcha.

DISCUSSÃO

Os acidentes vasculares cerebrais (AVCs) são uma causa significativa de morbidade e mortalidade na doença de células falciformes, ocorrendo com uma incidência de 10 a 25% (5).

Surge essencialmente por 2 mecanismos: 1) arteriopatia oclusiva em que existe proliferação da íntima e aumento dos fibroblastos e das células musculares lisas na parede das artérias, com consequente estreitamento segmentar progressivo da porção distal da artéria carótida interna, porções do polígono de Willis e ramos proximais das principais artérias intracranianas; 2) agregação das células falciformes, dando origem a rolhões que ocluem o lúmen dos pequenos vasos (1,6).

Os AVCs isquémicos nos doentes com anemia de células falciformes são tratados de forma particular. A abordagem inicial destes doentes consiste em estabilização dos sinais vitais, hidratação, transfusão/exsan-

guino-transfusão e AAS (7). A correcção da anemia com transfusão de glóbulos rubros tem como objectivo principal aumentar a perfusão tecidual e oxigenação e limitar ou reverter o dano celular. A exsanguino-transfusão permite reduzir a percentagem de células com hemoglobulina S. Um estudo comparativo entre estas 2 abordagens ainda não foi conduzido.

O Doppler transcraniano cerebral, ao medir velocidades de fluxo sanguíneo elevado (velocidade média na artéria cerebral média > 200 cm/s), indicadoras de doença vascular e de elevado risco de AVC, ajuda na detecção precoce de doentes em risco de virem a sofrer um AVC e monitoriza a evolução dos doentes que tiveram um AVC e se encontram a fazer terapêutica (3,7-9). Doentes com velocidades médias compreendidas entre 170 e 200 cm/s apresentam risco intermédio de AVC (3, 7).

A prevenção é feita com recurso a transfusões regulares com consequente supressão da eritropoiese (de forma a que apenas 30% dos eritrócitos circulantes sejam os do próprio) (7). Para além de prevenirem cerca de 90% dos AVCs (7-9), as transfusões regulares levam à regressão das lesões estenóticas.

A hidroxiureia, o transplante de medula óssea e os agentes antiagregantes plaquetários podem ser eficazes mas ainda não foram testados na prevenção primária de forma sistemática (8,3).

CONCLUSÃO

O AVC é uma complicação importante e comum nos doentes com anemia de células falciformes. O tratamento descrito na literatura foi o efectuado, tendo havido evolução clínica favorável. A utilização de piracetam em altas doses teve o objectivo de diminuir a falciformação (no entanto, a evidência subjacente a esta atitude é escassa) (10).

A existência de abordagens simples, tais como a realização de Doppler transcraniano, mostrou ser eficaz tanto na prevenção primária como secundária. Este exame permite detectar velocidades elevadas de fluxo sanguíneo indicadoras de doença vascular e de alto risco de AVC futuro. Neste caso particular a normalidade da angio-RM e do Doppler transcraniano apontam para a agregação de células falciformes como o provável mecanismo fisiopatogénico.

REFERÊNCIAS

- 1 - Coull BM, DeLoughery TG, Feinberg WM. Coagulation abnormalities in stroke. In: Barnett H, Mohr JP, Yatsu F, editors. *Stroke: Pathophysiology, Diagnosis and Management*. 3rd edition New York: Churchill Livingstone;1998. pp. 971-2.
- 2 - Benz EJ. Hemoglobinopathies. In Braunwald E, Fauci A, Hauser S, Jameson J, Kasper D, Longo D. *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 16th edition, Mc Graw-Hill, EUA, 2005. pp.593-601.
- 3 - Goldstein LB, Adams R, Alberts MJ, et al. Stroke . *Journal of the American Heart Association* 2006;21-2.
- 4 - Embury SH. Sick cell anemia and associated hemoglobinopathies. In *Cecil Text Book of Medicine*, 22nd edition, WB Saunder, 2004. pp.159-84.
- 5 - Makani J. Stroke in sickle cell disease in Africa. *East Afr Med J* 2004;81:657-9.
- 6 - Hillery CA, Panepinto JA. Pathophysiology of Stroke in Sickle Cell Disease, *Microcirculation* 2004;11:195-208.
- 7 - Adams RJ, Ohene-Frempong K, Wang W. Sickle Cell and the Brain. *Hematology* 2001:31-43.
- 8 - Gebreyohannis M, Adams RJ. Sickle cell disease: primary stroke prevention. *CNS Spectr* 2004;9:445-9.
- 9 - Adams RJ, McKie VC, et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. *NEJM* 1998;339:5-11.
- 10 - Al Hajeri AA, Fedorowicz Z, Omran A, Tadmouri GO. Piracetam for reducing the incidence of painful sickle cell disease crises. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;8:CD006111.

Correspondência:

Dr.^a Sofia Caridade
Serviço de Medicina Interna
Hospital de São Marcos
Largo Eng. Carlos Amarante - Apt. 2242
4701-965 Braga

e-mail: sofialisetecaridade@sapo.pt