



Trabalhos Científicos

Título: Acidente Vascular Cerebral Em Paciente Com Doença Falciforme Sd

Autores: JULIANA AKEMI IEIRI DE OLIVEIRA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), REBECCA LUGUERA COPIN TENORIO (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), MARIA MANOELA COLOMBINI CARRASCOSA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), LETICIA BAIÃO SILVA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), FERNANDA MARTINS BARBOSA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO)

Resumo: Doença Falciforme é uma desordem genética de caráter autossômico recessivo que se expressa em uma molécula alterada de hemoglobina (Hb) que é mais suscetível à polimerização, principalmente em situação de hipóxia. Essa polimerização leva ao enrijecimento dos eritrócitos, o que pode resultar em adesão e oclusão micro ou macro vascular, que são as responsáveis pelos principais sintomas e complicações associados à doença. Uma dessas complicações é o acidente vascular cerebral (AVC). O controle adequado da doença pode ajudar na prevenção de sua ocorrência. Este trabalho tem por objetivo relatar caso de paciente falciforme que sofreu AVC aos 7 anos de idade. Paciente masculino, 7 anos, com Doença Falciforme, eletroforese de Hb SD, com antecedente de diversas crises álgicas, em uso de hidroxiureia e ácido fólico, veio ao serviço com queixa de alteração de marcha e fraqueza em hemitórax direito, associado a desvio de rima labial e cefaléia há cerca de 3 dias. Apesar da história aguda, em tomografia computadorizada de crânio foi evidenciada isquemia na região capsulonuclear à esquerda. Durante o manejo do paciente, além das medidas para estabilização clínica, foram realizadas duas transfusões de troca. Paciente apresentou melhora progressiva, tendo alta após 9 dias de internação. Em exames anteriores paciente apresentava USG doppler transcraniano há menos de 1 ano com resultado dentro da normalidade pelos critérios do estudo Optimizing Stroke Prevention in Sickle Cell Anemia (STOP) e já fazia uso de hidroxiureia (30 mg/kg/dia). Pacientes com Doença Falciforme SS ou Beta talassemia (S-Beta0) têm risco aumentado para gravidade de sintomas e complicações. Além do genótipo, o risco de AVC está associado ao número de síndromes torácicas agudas prévias e presença de hipertensão. Sem intervenções, é estimado que 11% dos pacientes falciformes terão o primeiro AVC até os 20 anos e 25% até os 45 anos. É preconizada a triagem para risco de AVC pela realização de Ultrassom Doppler Transcraniano entre os 2 e 16 anos pelo protocolo STOP. A classificação de risco é feita pela velocidade do fluxo sanguíneo em grandes vasos intracranianos, sendo esta inversamente proporcional ao calibre do vaso. Portanto, em locais de fluxo mais alto pode-se inferir a presença de alguma forma de obstrução e portanto maior risco de ocorrência de AVC. A implementação desta triagem, associada ao uso da hidroxiureia e transfusões de troca para os pacientes de alto risco levou a uma queda substancial na ocorrência de AVC nos pacientes falciformes. Apesar de seu impacto, a triagem ainda não é capaz de prevenir todos os AVC, como visto no relato. Fenótipos raros como o do caso, ainda não têm uma associação estabelecida com maior ou menor risco de complicações. Apesar do vasto conhecimento estabelecido sobre a Doença Falciforme, maiores estudos ainda se fazem necessários.