

Trabalhos Científicos

Título: Hemorragia Intracerebral Com Bom Prognóstico Em Um Paciente Com Angeíte Primária Do Sistema Nervoso Central

Autores: MARCO FELIPE SILVA (INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); ANA RAQUEL FEITOSA (INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); JOSÉ ALBINO PAZ (INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); NÁDIA EMI AIKAWA (INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); CLOVIS ALMEIDA SILVA (INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP)

Resumo: INTRODUÇÃO: Angeíte primária do sistema nervoso central juvenil (APSN CJ) é uma doença neurológica inflamatória rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por vasculite exclusivamente de SNC. Seu espectro clínico é bastante variado, porém hemorragia cerebral foi raramente reportada em pacientes com APSNCJ, tendo sido geralmente associada com atraso diagnóstico ou até mesmo com diagnóstico por necrópsia. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 7 anos e 10 meses de idade, apresentou subitamente cefaléia intensa, vômitos e rebaixamento do nível de consciência (Glasgow 7), requerendo intubação endotraqueal de urgência. A tomografia computadorizada cerebral mostrou hematoma intraparenquimatoso no lobo parieto-occipital direito e um pequeno foco de sangramento no lobo anterior à direita, edema vasogênico, herniação do uncus e um desvio de 10mm da linha média para o lado esquerdo. A proteína C reativa (9.2 mg/dL) e a atividade do antígeno fator de von Willebrand (202%) estavam elevadas. O paciente foi submetido a craniotomia descompressiva e foram administrados pulso de metilprednisolona (30mg/Kg/dia) por 3 dias e ciclofosfamida endovenosa (500mg/m²). Uma semana após, o paciente exibia hemiparesia esquerda sem quaisquer outras sequelas. Além disso, o déficit motor tem melhorado progressivamente. DISCUSSÃO: O antígeno fator de von Willebrand foi estudado numa população APSNCJ e 65% dos pacientes tinham níveis elevados deste biomarcador ao diagnóstico, sugerindo vasculite em atividade. O pronto tratamento neurocirúrgico associado aos agentes imunossupressores melhoram o prognóstico e reduzem a morbimortalidade dos pacientes com APSNCJ, podendo inclusive prevenir manifestações mais graves e possíveis seqüelas, conforme evidenciado neste caso. CONCLUSÃO: Até o presente momento, apenas sete casos de APCNSJ com hemorragia cerebral foram descritos na literatura. Apesar da pequena prevalência desta vasculite, deve-se reforçar a inclusão da APSNCJ como diagnóstico diferencial em crianças e adolescentes com acidente vascular encefálico hemorrágico.