

## **Complicações Agudas na Doença Falciforme: Acidente Vascular Cerebral Isquêmico**

### **Autores e Afiliação:**

Flávia Leite Souza Santos. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP; Ana Cristina Silva Pinto. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP; Fabíola Traina. Docente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP.

### **Área:**

Unidade de Emergência / Subárea: Clínica Médica.

**Data da última alteração:** segunda, 24 de julho de 2017

**Data de validade da versão:** quarta, 29 de agosto de 2018

### **Definição / Quadro Clínico:**

O acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) é uma das mais graves da doença falciforme, ocorre em 6-12 % dos pacientes e corresponde a 75% dos AVCs em pacientes com doença falciforme. Em crianças abaixo de 10 anos, a principal causa do AVC é o infarto cerebral, com alto índice de recorrência nos primeiros 2 anos após o evento. É observada hipertrofia da íntima dos vasos e redução do lúmen das artérias, favorecendo fenômenos isquêmicos. Todos os casos de AVC em crianças devem ser considerados como secundários aos fenômenos vaso-oclusivos. A incidência de AVCi em adultos com DF é crescente e a fisiopatologia nesses pacientes pode ser decorrente tanto de fenômenos vaso-oclusivos, como também de causas não relacionadas à DF. Os achados clínicos são os mesmos achados do AVCi em pacientes sem doença falciforme: alterações de consciência, deficits neurológicos focais, convulsões, parésias, afasia e confusão mental. São considerados fatores de risco para AVCi:

- Hipoxemia: secundária à queda aguda da Hb ou à baixa SatO<sub>2</sub>.
- Presença de vasculopatia cerebral.
- Infecção aguda febril.
- Fatores de risco cardiovasculares.

- AVCi prévio.
- Elevação rápida do nível de Hb decorrentes de transfusão ou liberação de hemácias autólogas no sequestro esplênico/hepático.

### Diagnóstico:

O diagnóstico é baseado na anamnese e exame físico, incluindo avaliação neurológica completa. Deve ser realizada avaliação imediata com exame de imagem (tomografia computadorizada ou ressonância magnética de encéfalo) para avaliar isquemia e excluir sangramento.

### Exames Complementares:

- Tomografia de crânio ou RNM de encéfalo.
- Hemograma completo com contagem de reticulócitos para programação da transfusão.
- Eletroforese de hemoglobina para avaliar porcentagem inicial de HbS ( deve ser repetida após início do tratamento). O início do tratamento não deve aguardar o resultado da HbS inicial , o seu valor é utilizado para monitorar a eficácia do tratamento.
- Ureia, creatinina, sódio e potássio.
- Amostra para testes pré-transfusionais.

### Tratamento:

O paciente deve ser estabilizado e monitorizado.

A base do tratamento é a transfusão de concentrado de hemácias com o objetivo de reduzir a HbS a níveis inferiores a 30% e manter Hb 10g/dl. O tratamento deve ser iniciado imediatamente após o diagnóstico. A transfusão de troca manual ou automatizada na fase aguda é o procedimento de escolha, especialmente para pacientes com nível de Hb maior que 10g/dl. Transfusões simples podem ser administradas em pacientes com níveis mais baixos de Hb com o objetivo de se restaurar a oxigenação cerebral e prevenir danos cerebrais adicionais, mas devem ser seguidas por transfusões de troca assim que possível, de modo a reduzir a HbS para níveis < 30%.

Idealmente, os pacientes com anemia falciforme e AVC devem ser transferidos imediatamente para o HCRP para que sejam submetidos à transfusão de troca de forma efetiva para atingirem HbS<30%. A definição da velocidade de troca e tipo de procedimento manual/automatizado vai depender do fenótipo do paciente, aloimunização prévia, disponibilidade de leito, acesso venoso, idade do paciente, e deverão ser definidos pela equipe da hematologia.

Profilaxia secundária: Após a alta hospitalar o paciente deve ser encaminhado para o ambulatório de transfusão do Hemocentro de Ribeirão Preto onde deve entrar em esquema transfusional crônico como profilaxia secundária de novos episódios.

### Referências Bibliográficas:

1 - DeBaun MR, FJ Kirkham. Central nervous system complications and management in sickle cell disease, BLOOD 2016; 127 (7):829-838.