

Caso 23

Case 23

Gustavo de Francisco Campos¹, Caroline dos Reis¹, Bárbara de Queiroz e Bragaglia¹, Raíra Cesar e Cezar¹, Paulo do Val Rezende², Célia Maria Silva²

CASO

Paciente masculino, de 9 anos de idade, portador de hemoglobinopatia SS, em acompanhamento no ambulatório do Hemominas, em Belo Horizonte. Em 2010, foi realizado exame de Doppler transcraniano, que evidenciou aumento da velocidade de fluxo sanguíneo nas artérias cerebrais médias bilateralmente, configurando alto risco para acidente vascular encefálico (AVE) isquêmico e foram iniciadas hemotransfusões para sua prevenção primária. Em seguida, foi realizada ressonância magnética de encéfalo e sua reconstrução angiográfica.

Com base na história clínica e nas imagens apresentadas, qual o diagnóstico mais provável?

- AVE hemorrágico;
- Doença Cerebrovascular Oclusiva Crônica (Doença de Moyamoya);
- Estenose e neoformação vascular no nível da artéria cerebral média (Fenômeno de Moyamoya);
- Aneurisma fusiforme de artérias cerebrais.

ANÁLISE DAS IMAGENS

Imagem 1: Ressonância magnética de encéfalo, ponderada em Difusão, corte axial, sem alterações sugestivas de AVE isquêmico ou hemorrágico.

Imagem 2: Angiorressonância de encéfalo, técnica 3D-TOF sem contraste, em corte axial, demonstrando artéria cerebral média direita sem alterações (detalhe em vermelho).

Imagem 3: Angiorressonância de encéfalo, técnica 3D-TOF sem contraste, em corte axial, demonstrando estenose do segmento horizontal (M1) da artéria cerebral média esquerda (seta vermelha), neovascularização e exuberante circulação colateral (destaque em amarelo), em “aspecto de fumaça” sugestivo de Moyamoya.

Imagem 4: Reconstrução angiográfica da Angiorressonância de encéfalo (bilateral e rotacionada do lado esquerdo) evidencia estenose da artéria cerebral média esquerda, neovascularização e exuberante circulação colateral, em “aspecto de fumaça” sugestivo de Moyamoya (destaque em vermelho). Nota-se também estenose do segmento supraclinoideo da artéria carótida interna esquerda (destaque em amarelo).

Detalhe da Imagem 4: Detalhe da imagem 4, ampliada, evidencia com mais detalhes a estenose e a circulação colateral.

DIAGNÓSTICO

A Anemia Falciforme é doença genética que pode ocasionar vasculopatia estenosante progressiva, com acometimento dos principais vasos do Polígono de Willis, como as artérias cerebrais médias e carótidas internas e pode haver proliferação de pequenos vasos colaterais, com a finalidade de tentar suprir a perfusão tecidual na região arterial estenosada, levando ao fenômeno Moyamoya, observado nas imagens apresentadas. Esse termo de origem japonesa significa “nuvem de fumaça” devido ao aspecto dos múltiplos vasos colaterais na angiografia cerebral.

¹ Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG, Faculdade de Medicina. Belo Horizonte, MG - Brasil.

² Fundação Hemominas de Belo Horizonte. Belo Horizonte, MG - Brasil.

Instituição:

Faculdade de Medicina da UFMG. Fundação Hemominas. Belo Horizonte, MG - Brasil.

* Autor Correspondente:

Célia Maria Silva

E-mail: celia.cmaria@gmail.com

Recebido em: 08/09/2016.

Aprovado em: 23/09/2016.

A Doença Cerebrovascular Oclusiva Crônica possui base genética, com acometimento generalizado dos vasos encefálicos. Apesar do termo “Moyamoya” ser usado em ambos os casos, as duas doenças devem ser bem diferenciadas, visto que, em pacientes com anemia falciforme, a neoformação vascular é mais localizada e pontual.

A imagem 5 revela angiografia de vasos cerebrais em paciente com doença cerebrovascular oclusiva crônica (Moyamoya), de caráter genético em que se observa neoformação generalizada de vasos cerebrais, o que confere “aspecto de fumaça”.

A imagem 6 mostra o Doppler Transcraniano que evidencia aumento da velocidade do fluxo sanguíneo nas artérias cerebrais médias esquerda (MCA L) de 225 cm/s e direita (MCA R) de 203 cm/s.

O aneurisma fusiforme de artérias cerebrais caracteriza-se por dilatação alongada do vaso, através de seu eixo principal devido à área enfraquecida na parede da artéria, resultando em aumento anormal de seu diâmetro. Os aneurismas fusiformes são mais frequentes em pacientes idosos e associados à aterosclerose.

O AVE hemorrágico apresenta-se na TC como área hiperdensa, que corresponde ao acúmulo sanguíneo, podendo ser circundada por halo hipodenso, constituído por fluido seroso extravasado do coágulo, associado a edema vasogênico. Em casos de sangramento abundante, o processo patológico pode provocar efeito de massa sobre estruturas circunjacentes, inclusive com desvio contralateral da linha média.

DISCUSSÃO

A Anemia Falciforme é comum no Brasil e decorre de mutação no gene que codifica a cadeia beta-globina, localizado no braço curto do cromossomo 11, gerando a hemoglobina S (HbS), em substituição à hemoglobina A (HbA) normal. A triagem neonatal (teste do pezinho) permite o seu diagnóstico já nos primeiros dias de vida do recém-nascido, juntamente com outras doenças. Após o período neonatal, o diagnóstico é feito pela eletroforese de hemoglobina.¹

As hemácias falcêmicas se formam como consequência da baixa tensão de oxigênio, levando à vasoclusão, com consequente dano tecidual isquêmico em quase todos os órgãos do corpo. A desidratação dos eritrócitos, associada à perda de potássio intracelular, também favorece a vaso-oclusão.

Essa vasculopatia pode ocorrer em vasos cerebrais e ocasionar estenose crônica, acarretando neoformação vascular, com a finalidade de tentar manter o fluxo sanguíneo na região afetada, o que caracteriza o fenômeno de Moyamoya. Outras complicações neurovasculares são o ataque isquêmico transitório, os AVEs isquêmico e hemorrágico sintomáticos e os infartos silênciosos.

A maior incidência de AVE nesses pacientes ocorre entre 2 e 5 anos de idade, no sexo feminino, e aumenta com a gravidade da anemia. O rastreamento para o risco de AVE isquêmico é realizado pelo Doppler Transcraniano, que mede a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral, em tempo real, nas principais artérias do Polígono de Willis. Deve ser realizado em pacientes entre 2 e 16 anos de idade, para avaliação de risco para o AVE isquêmico. Em crianças e adolescentes com Anemia Falciforme, caracteriza-se como alto risco velocidades ≥ 200 cm/s; enquanto valores abaixo de 170 cm/s são considerados de baixo risco; e entre 170-199 cm/s, são de risco intermediário (ou condicional) para AVE isquêmico.

O Doppler Transcraniano revelou aumento da velocidade do fluxo sanguíneo nas artérias cerebrais médias esquerda e direita (MCA R), o que sugere estenose dos vasos e alto risco para AVE isquêmico. Nesse caso, é necessária a realização de transfusão sanguínea regular de troca e da ressonância e angiorressonância magnética de encéfalo, ou propedêutica mais ampliada, de acordo com alterações evidenciadas, para prever anormalidades vasculares, o que subsidiará abordagem mais intensiva para cada caso.

A prevenção primária e secundária de AVE pode ser feita com a realização de hipertransfusão sanguínea. O uso associado de hidroxureia, nos casos graves, está ainda por ser definido. O tratamento cirúrgico (feito em casos anedóticos em anemia falciforme) pode ser feito por meio da encéfalo-duro-artério-sinangiose, que consiste na aproximação de parte da circulação da artéria temporal superficial à área meníngea, resultando em circulação colateral induzida pela artéria doadora extracraniana, que restitui o fluxo para as áreas isquêmicas.

ASPECTOS RELEVANTES

- A Anemia Falciforme é doença hereditária comum no Brasil e diagnosticada pela triagem neonatal (teste do pezinho) e eletroforese de hemoglobina após o período neonatal;
- Moyamoya é termo de origem japonesa que significa “nuvem de fumaça” devido ao aspecto dos múltiplos vasos colaterais na angiografia cerebral;²⁻⁴
- O exame periódico de Doppler transcraniano em crianças com anemia falciforme é importante para avaliar o risco de AVE isquêmico. Os valores ≥ 200 cm/s indicam regime de hipertransfusão sanguínea, para manter a Hb S em torno de 30%;
- A incidência de Moyamoya é maior na primeira década de vida em crianças femininas;
- A cirurgia de revascularização fornece aporte sanguíneo adequado à área isquêmica ou em risco de isquemia, evitando novos eventos, embora seja pouco relatada na Anemia Falciforme.⁵

AGRADECIMENTOS

À Dra. Fernanda Moura Teatini, neurorradiologista, por auxiliar na interpretação das imagens.

REFERÊNCIAS

1. Silva CM, Giovani P, Viana MB. High reticulocyte count is an independent risk factor for cerebrovascular disease in children with sickle cell anemia. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;56(1):116-21.
2. Chiu D, Shedden P, Bratina P, Grotta JC. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke*. 1998;29(7):1347-51.
3. Farrugia M, Howlett DC, Saks AM. Moyamoya disease. *Postgrad Med J*. 1997;73(863):549-52.
4. Brousse V, Kossorotoff M, de Montalembert M. How I manage cerebral vasculopathy in children with sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2015;170(5):615-25.
5. Erichsen ES, Viana LG, Faria RMD, Santos SME. Medicina Laboratorial para o clínico. Belo Horizonte: Coopmed; 2009. 783 p.