

A Estenose Intracraniana na Doença das Células Falciformes

76.9
76.9
cm/s

Gil Nunes¹, Manuel Manita¹, Rita Silva², Susana Ferreira¹,
Maria Fortunata¹, José Ribeiro¹, João Alcântara¹

¹Laboratório de Neurosonologia - Unidade Cerebrovascular - Hospital de São José

²Serviço de Neurologia - Hospital Dona Estefânia (Centro Hospitalar Lisboa Central)

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4



INTRODUÇÃO

- Doença das Células Falciformes (DCF) é uma doença hematológica , predominante na raça negra.
- Mais prevalente a Sul do Tejo, em especial, na Grande Lisboa.
- Principal causa de AVC na criança/adolescente de raça negra.

76.9
76.9
cm/s

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

INTRODUÇÃO

- Na idade pediátrica é mais frequente o AVC isquémico e na idade adulta o hemorrágico.
- Aos 20 anos, 11% dos doentes com DCF e já sofreram um AVC.
- A taxa de recorrência de AVC é de 46-90%
- Causa significativa de morbilidade.

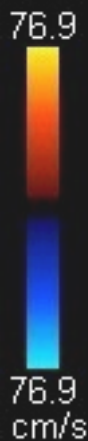
2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

76.9
76.9
cm/s

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

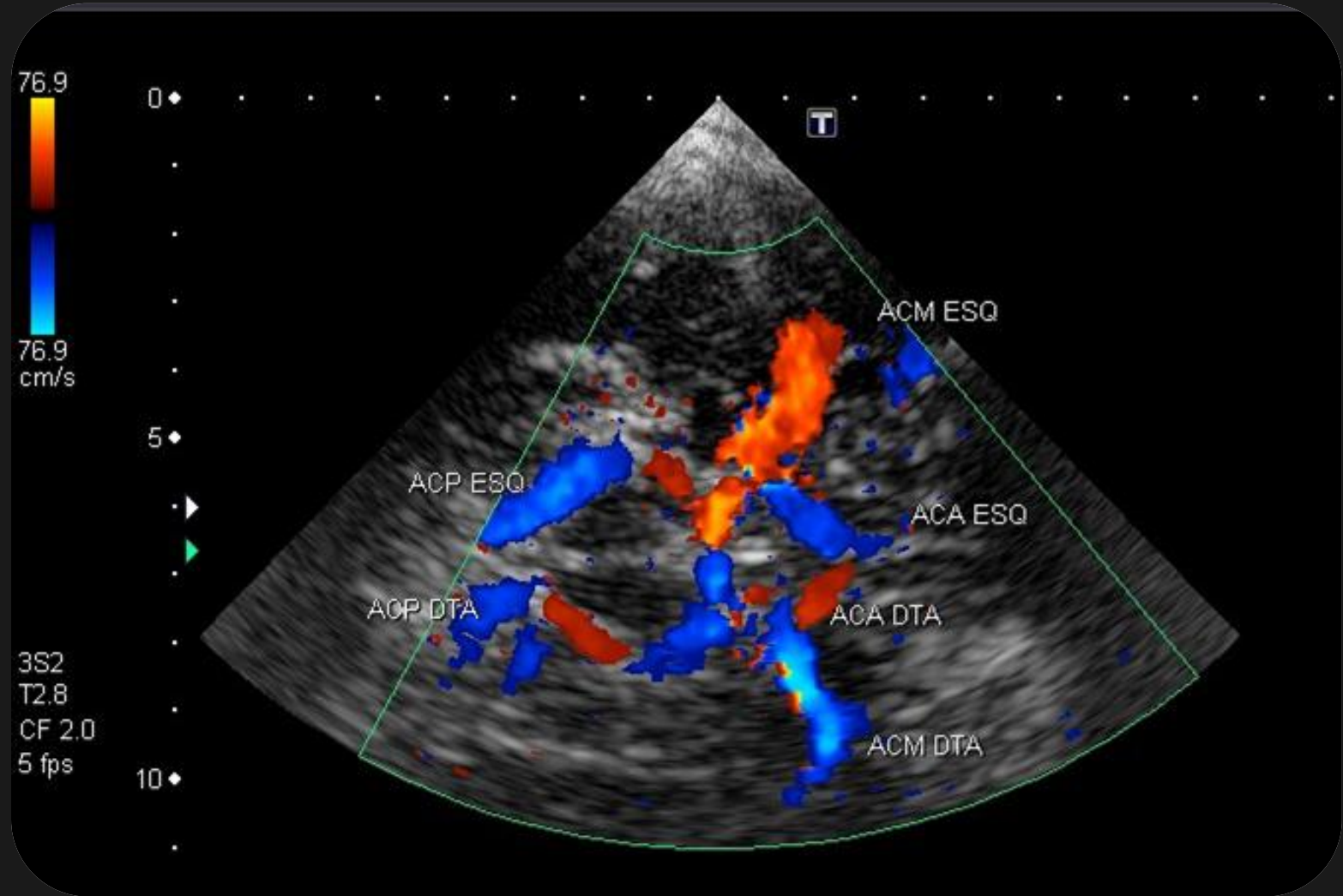
INTRODUÇÃO

- Vasculopatia Intracraniana/alt. Hematológicas.
- Relação directa entre o aumento das velocidades de fluxo intracranianas com o aumento de risco de AVC
- O Doppler Transcraniano um exame não invasivo que permite avaliação hemodinâmica cerebral



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

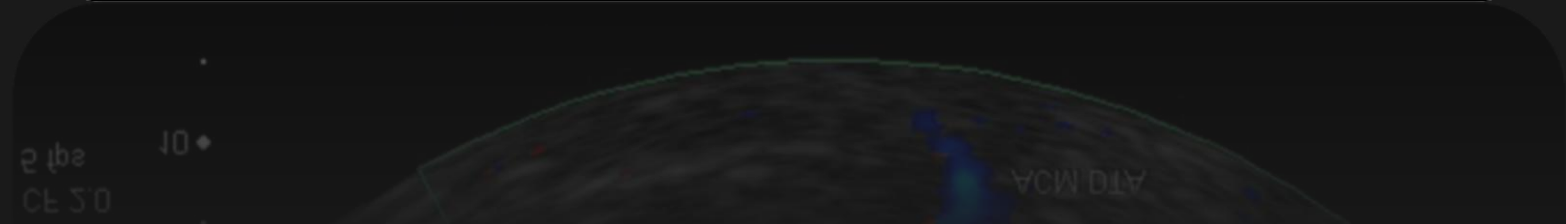
2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4



INTRODUÇÃO

Estudo *STOP*

- Estudo multicentro EUA e Canadá, **1934** crianças (2-16 anos) com DCF sem AVC prévio.
- **130 com TAMM > 200cm/s** (2 medições).
 - 63 Regime Transfusional Regular(RTR)
 - 1 AVC
 - 67 Tratamento Standard
 - 11 AVC's
- O RTR reduziu **92%** o risco de AVC



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

INTRODUÇÃO

RECOMENDAÇÕES

- Seguimento clínico regular.
- Monitorização por DTC – TAMM.
- Realização de RTR
 - Prevenção Primária de AVC (Se TAMM > 200 cm/s)
 - Prevenção Secundária



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

OBJECTIVO

Avaliação da prevalência de estenose intracraniana e risco de AVC em doentes pediátricos com DCF, seguidos nos Hospitais Dona Estefânia e Fernando Fonseca.



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

METODOLOGIA

- 1 Janeiro de 2009 a 30 de Novembro de 2011.
- 97 crianças e adolescentes (idade <18 anos) seguidas regularmente de Hematologia Pediátrica e Neurologia do HDE e HFF.
- Diagnóstico de estenose:
 - Ecodoppler Transcraniano (sonda 2Mhz);
 - Estudo *STOP*.

76.9
76.9
cm/s

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

METODOLOGIA

Critérios utilizados no estudo STOP



RISCO DE AVC	TAMM (cm/s)
BAIXO	< 170
MODERADO	170 – 200
ELEVADO	> 200

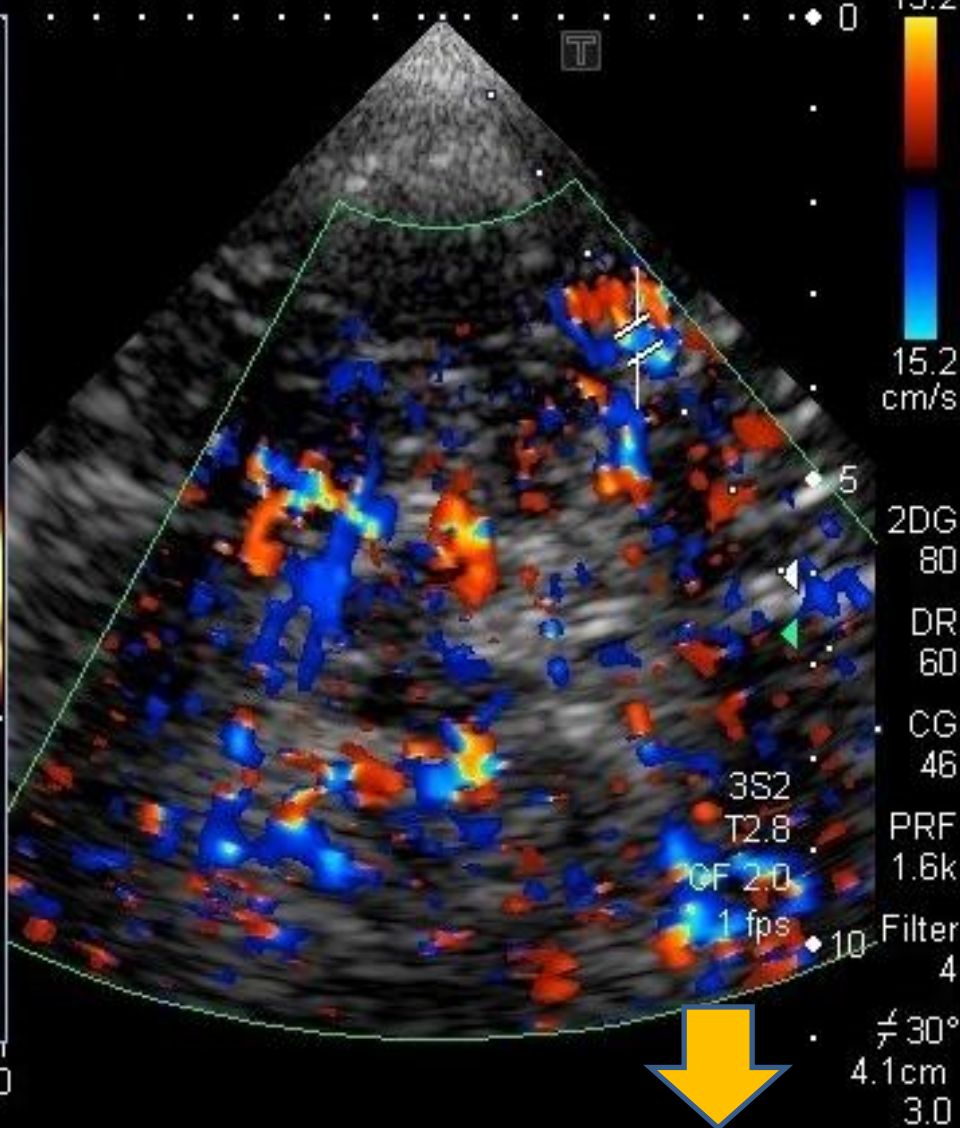
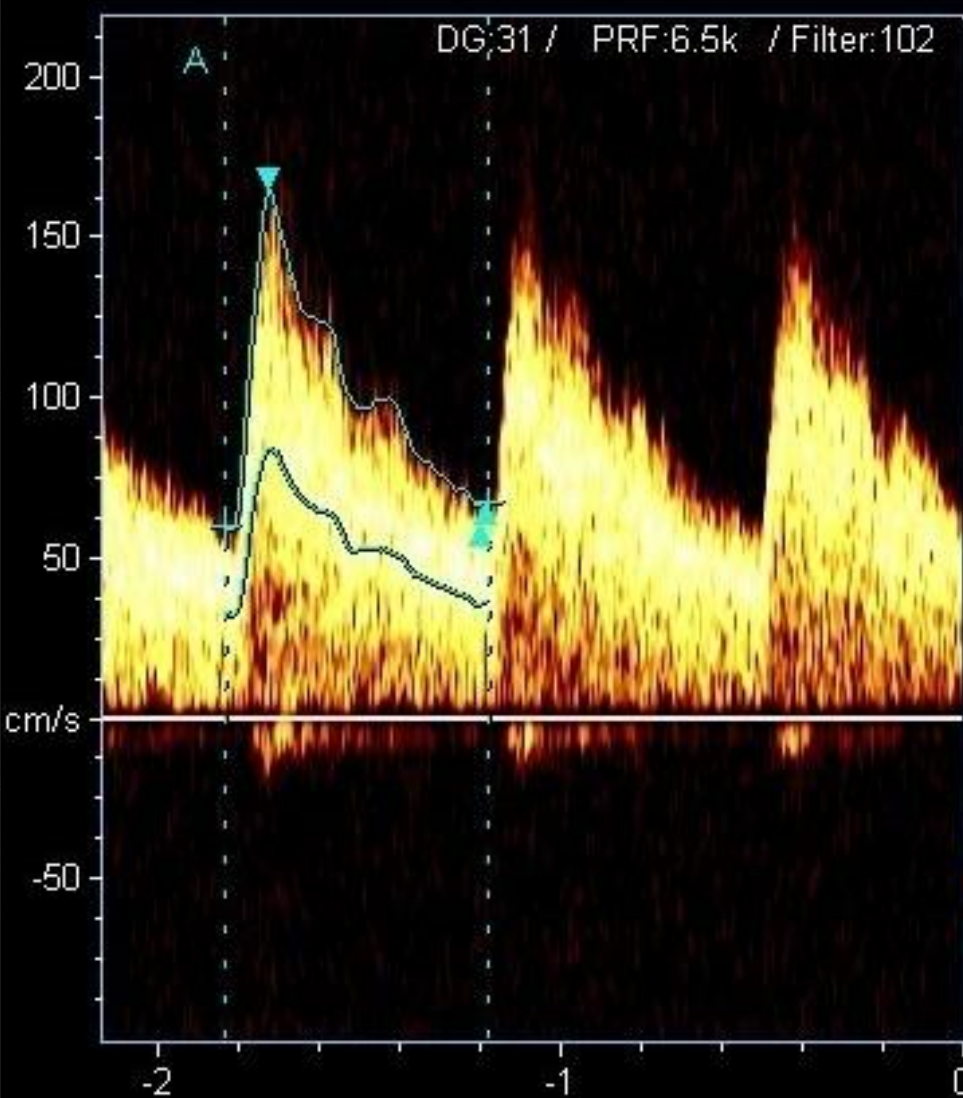
2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

Velocidade Média ≠ Velocidade Média de Pico Sistólico (TAMM)

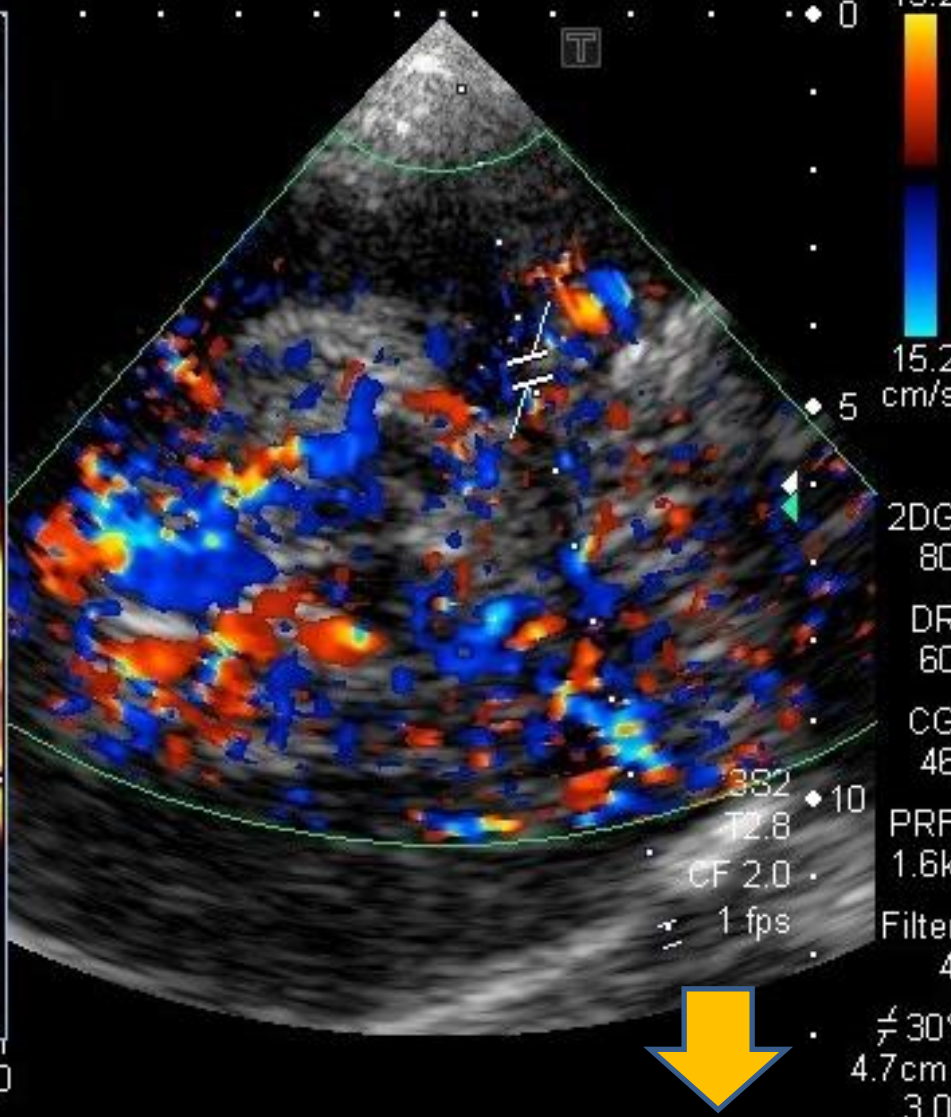
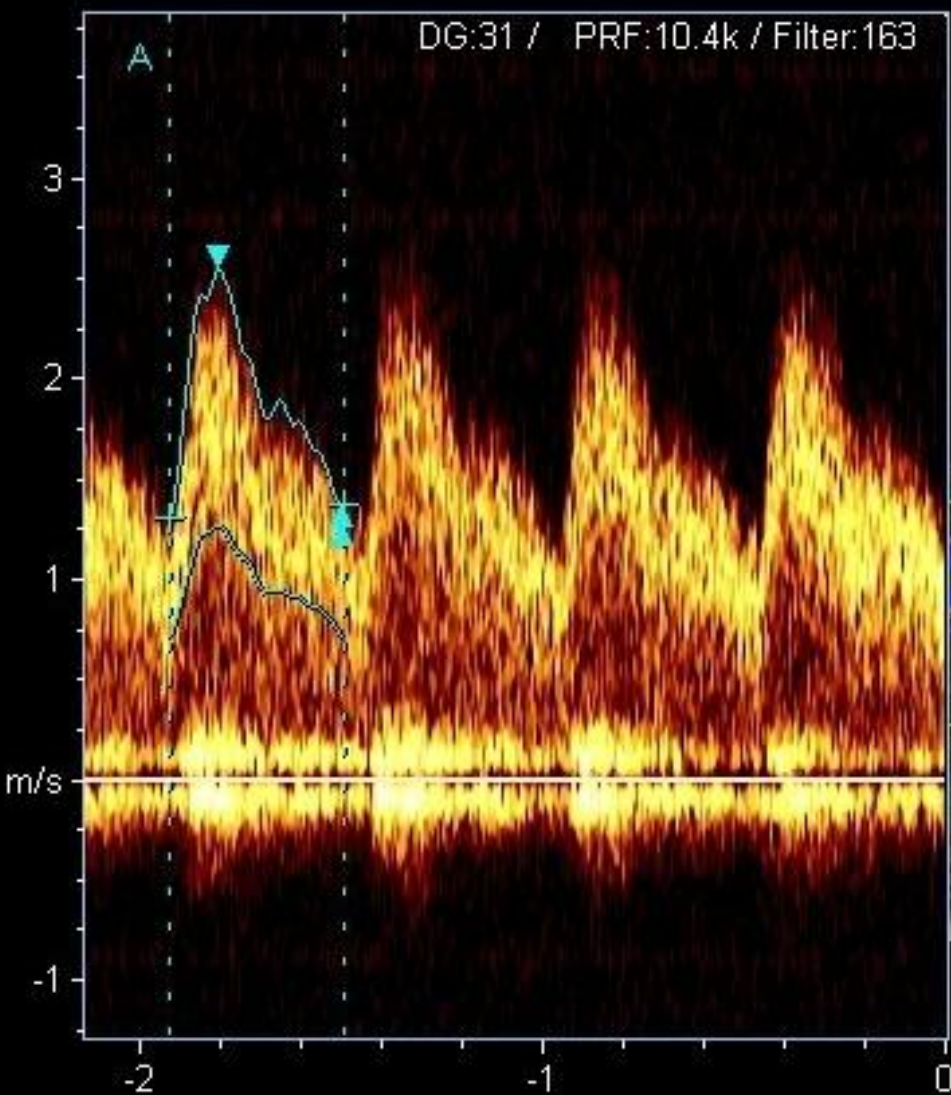
TAMM (Time-Average Mean of Maximum Velocity)

BAIXO RISCO < 170 cm/s



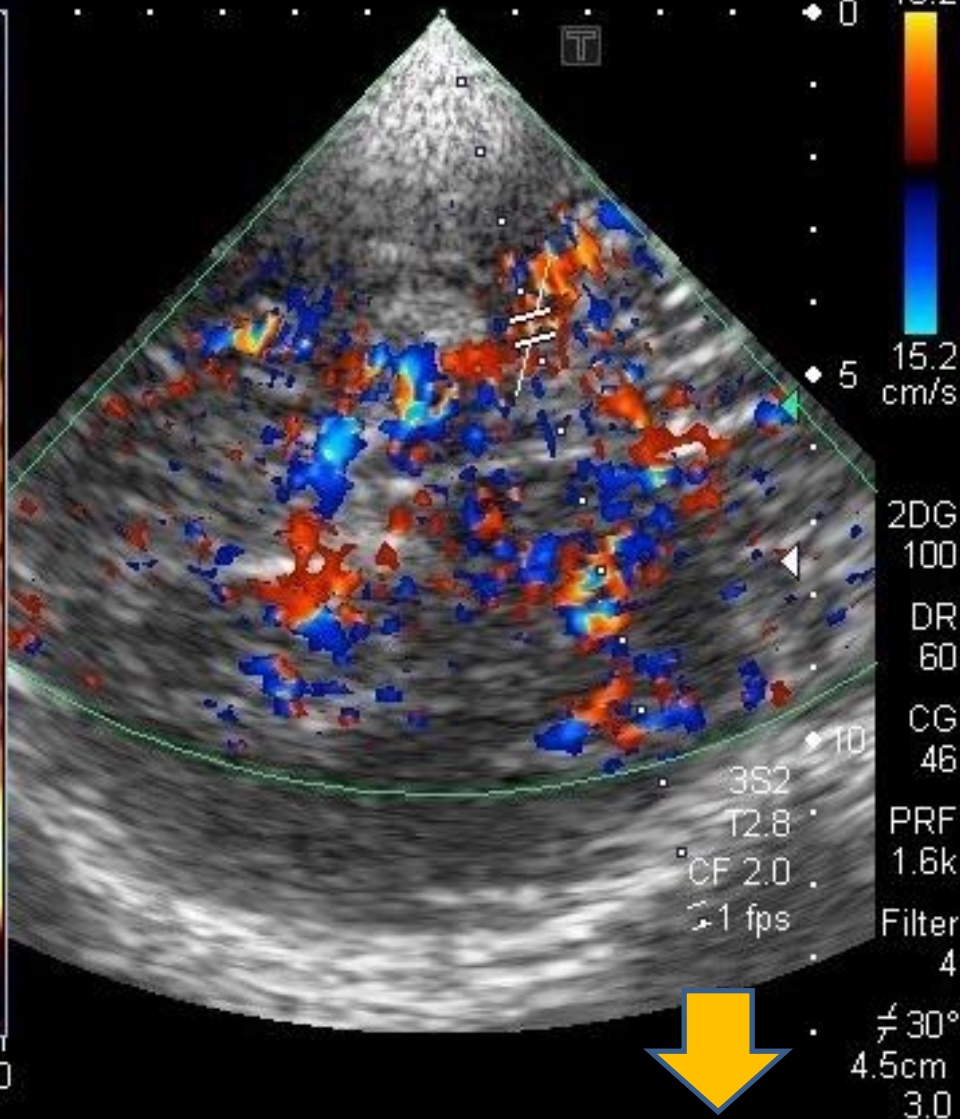
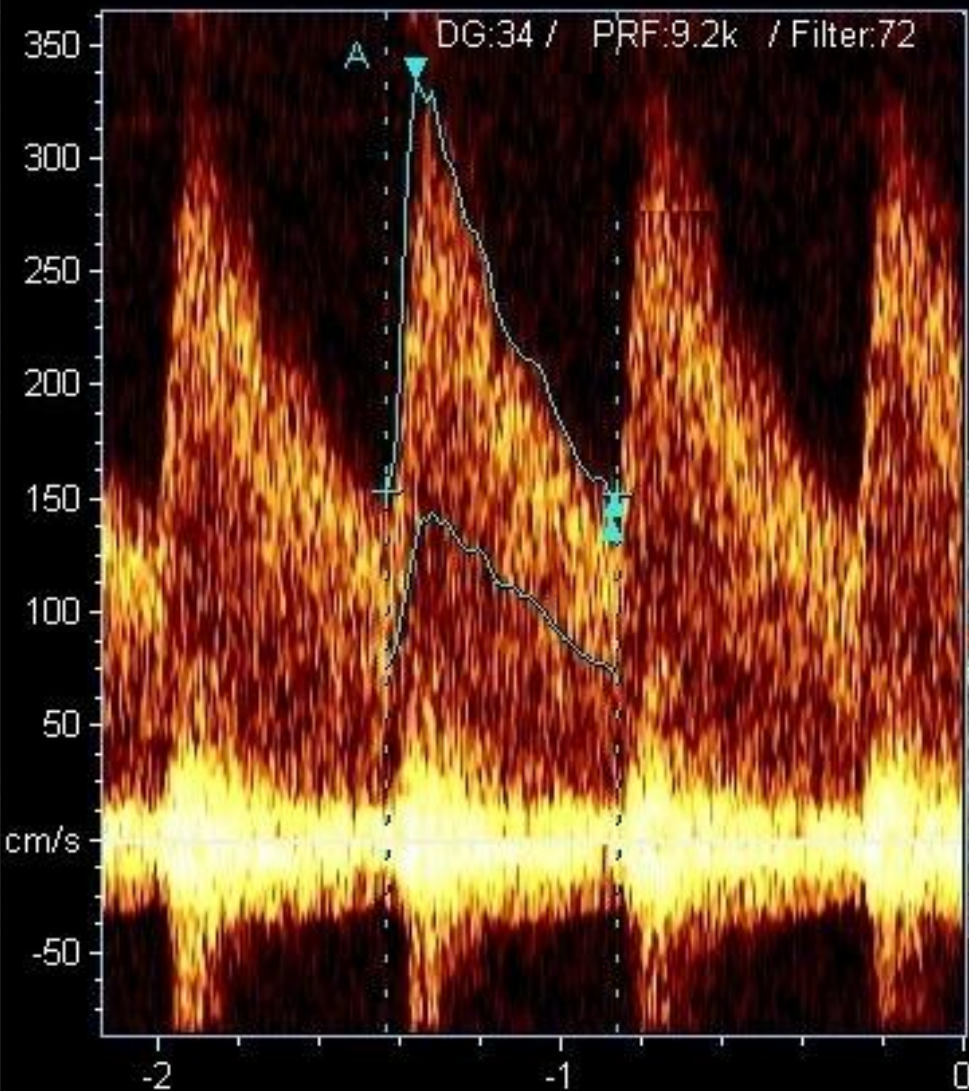
Vmax A	164.2 cm/s	Vmin A	66.2 cm/s	Ved A	67.0 cm/s	Vm_peak A	101.5 cm/s
Vm_mean A	53.9 cm/s	PI A	0.96	PI A	0.59	S/D A	2.45

RISCO MODERADO 170 – 200 cm/s



Vmax A	254.7 cm/s	Vmin A	136.7 cm/s	Ved A	136.7 cm/s	Vm_peak A	193.7 cm/s
Vm_mean A	99.0 cm/s	PI A	0.61	PI A	0.46	S/D A	1.86

RISCO ELEVADO > 200 cm/s



Vmax A	334.7 cm/s	Vmin A	150.2 cm/s	Ved A	152.6 cm/s	Vm_peak A	230.7 cm/s
Vm mean A	108.7 cm/s	PI A	0.79	RI A	0.54	S/D A	2.19

METODOLOGIA

Reavaliações segundo as recomendações Internacionais

TAMM (cm/s)	PERIODICIDADE
< 170	Anualmente
171 – 184	Semestralmente
185 – 199	Trimestralmente
> 200	Mensalmente

2DG
80

DR
60

CG
46

PRF
4.0k

Filter
4

76.9
76.9
cm/s

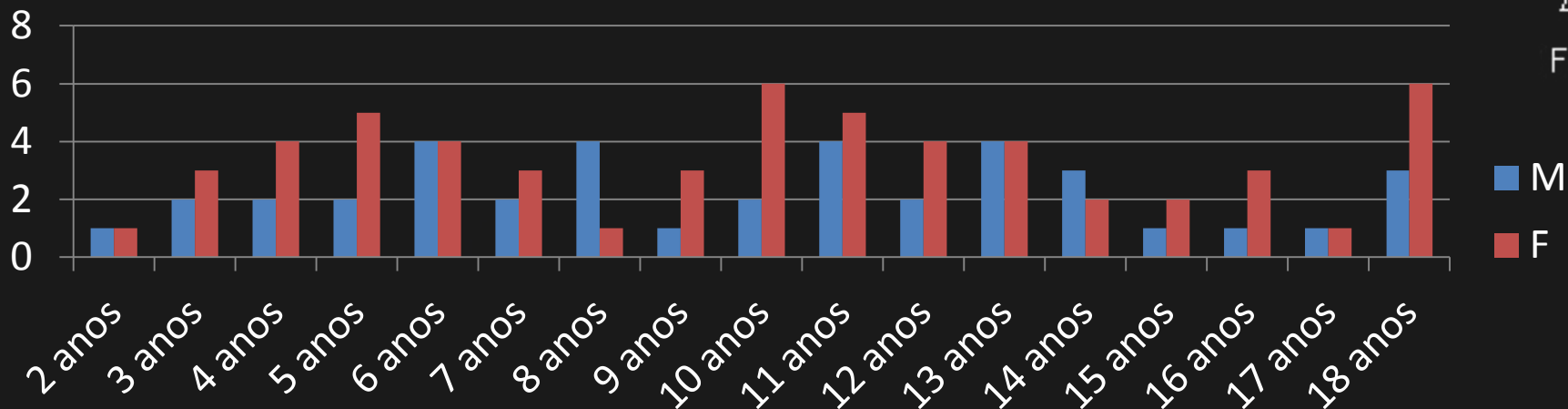
3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

RESULTADOS

- 97 doentes estudados (57 ♂ e 40 ♀)
- Reavaliados após 6 meses - 8 doentes
- Reavaliados após 3 meses - 12 doentes
- Reavaliados após 1 mês - 6 doentes
- Idade 2 -18 anos (media =10,07)

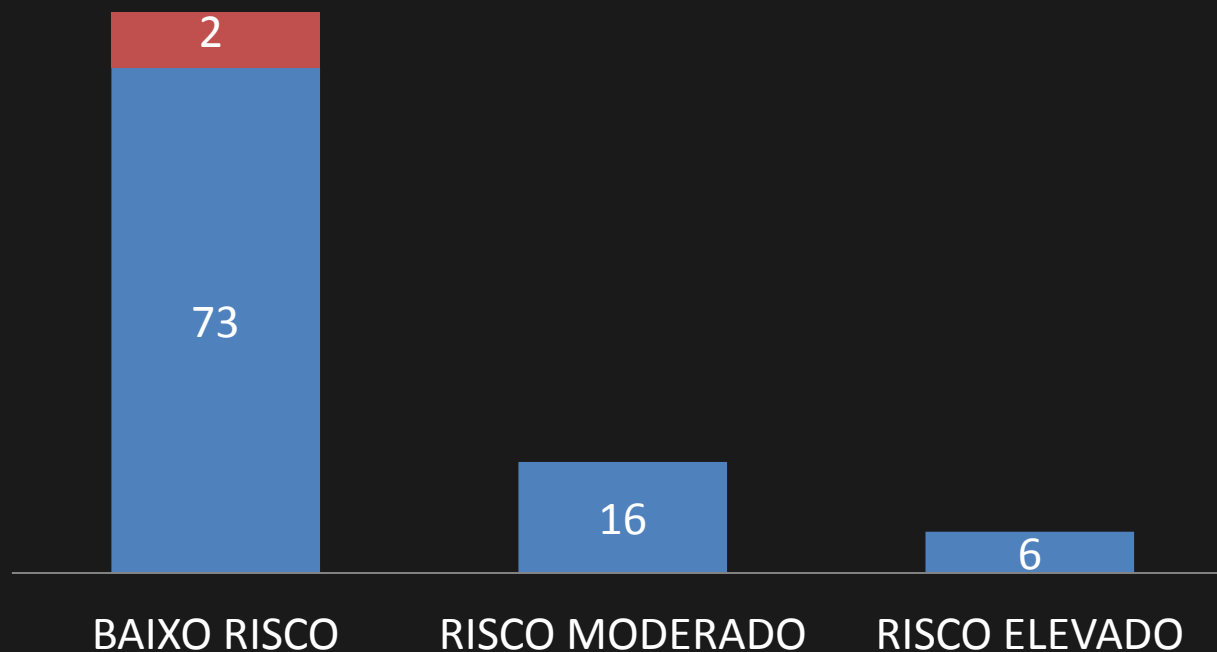


3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps



RESULTADOS

RISCO DE AVC por DTC



2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

- A prevalência de Estenose Intracraniana é de 22.3%.
- Risco Elevado de AVC 6.2%.

RESULTADOS

- Baixo Risco
 - 2 AVC (prévios)
 - 2 em RTR e 1 Hidroxiureia

- Risco Moderado
 - 0 AVC
 - 0 RTR ou Hidroxiureia

2DG
80

DR
60

CG
46

PRF
4.0k

Filter
4

76.9
76.9
cm/s

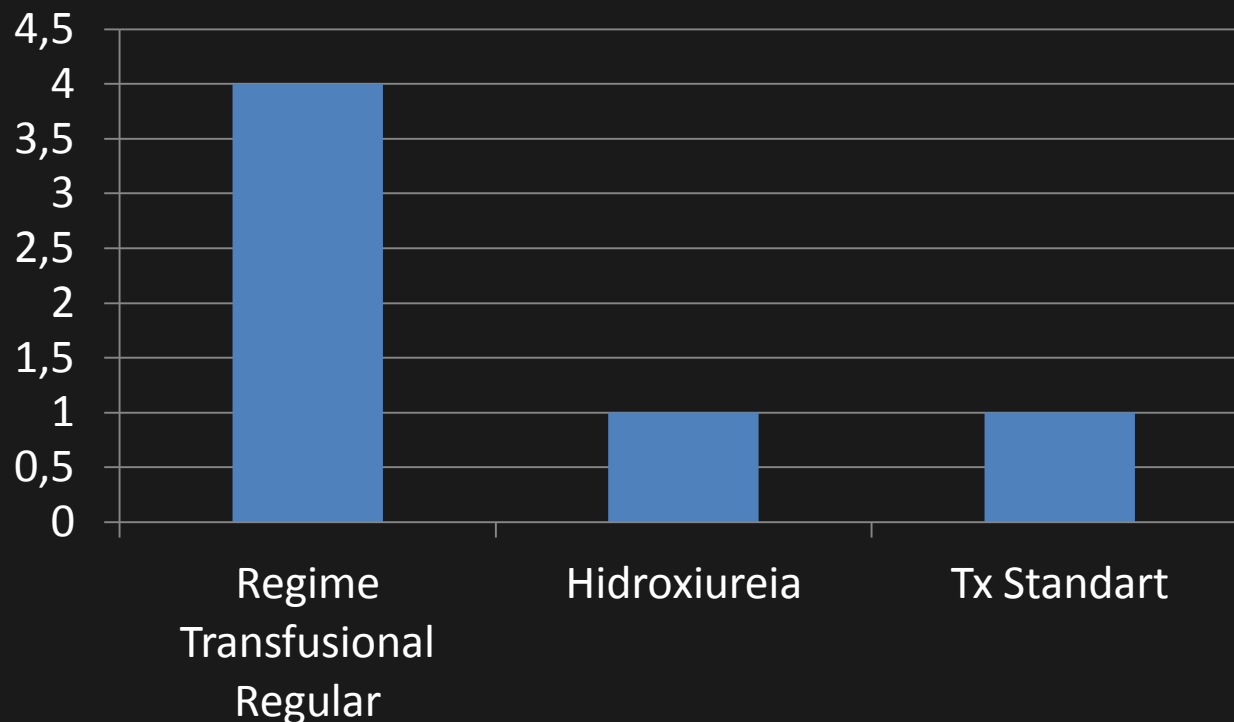
3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

• Risco Elevado de AVC

(6 dos 97 doentes)

RESULTADOS

TERAPÊUTICA



76.9
76.9
cm/s

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

Durante estes três anos houve apenas um AVC num doente que suspendeu temporariamente RTR

CONCLUSÃO

Prevalência de Estenose Intracraniana é de 22%.



Ocorreu apenas um AVC num grupo de 6 doentes de Risco Elevado por suspender temporariamente RTR.



3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

CONCLUSÃO

- O seguimento regular dos doentes, permitiu monitorização sistemática por DTC, otimizando a terapêutica, tendo como principal objectivo a redução da incidência de AVC e consequentes sequelas neurológicas.

76.9

76.9
cm/s

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4

76.9
76.9
cm/s



Unidades de Hematologia Pediátrica do Hospital
Dona Estefânia e Fernando Fonseca.

3S2
T2.8
CF 2.0
5 fps

2DG
80
DR
60
CG
46
PRF
4.0k
Filter
4