

## A RELAÇÃO DA DOENÇA FALCIFORME COM O ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO

Fernanda de Lima Loureiro<sup>1</sup>, fernandaloureiro1@hotmail.com;  
Laís Pereira Leite de Araújo Loureiro<sup>1</sup>, lais.plca@hotmail.com;  
Mariana Lages Sarmiento Barbosa<sup>1</sup>, marianalsbarbosa\_@hotmail.com;  
Lauriana Medeiros de Souza Vasconcelos<sup>1</sup>, lau\_medeiros92@hotmail.com;  
Thainá Lima de Omena Sampaio<sup>1</sup>, thaina.omena@hotmail.com;  
Cinthy Pereira Leite Costa de Araújo<sup>1</sup>, (Orientador), cinthya.leite@bol.com.br.

Centro Universitário Tiradentes<sup>1</sup>/Medicina/Alagoas, AL.

4.01.01.05-3 Hematologia - 4.01.01.07-0 Neurologia

### RESUMO

**Introdução:** A Anemia Falciforme (AF) é caracterizada pela presença da hemoglobina S em homozigose (Hb SS). Os indivíduos com AF frequentemente apresentam manifestações clínicas relacionadas a processos de vaso-oclusão como o acidente vascular encefálico (AVE). Pacientes adultos e pediátricos com Doença Falciforme enfrentam um risco maior de infarto em relação à população geral e devido à diferença da patofisiologia desses pacientes, existem distinções no manejo do infarto. Alguns estudos apontam que existem outras doenças associadas ao AVE em doentes com Anemia Falciforme, como a coexistência de alfa-Talassemia, porém outros revelam que a coexistência de  $\alpha$ -Tal não apresenta associação significativa com o AVE. Foi demonstrado também que o uso crônico de transfusões sanguíneas pode reduzir o risco de infarto, através da diluição da proporção de células falciformes na circulação. **Objetivo:** o objetivo do estudo foi analisar a relação da Anemia Falciforme com o desencadeamento do Acidente Vascular Encefálico. **Metodologia:** O método adotado foi o de revisão da literatura, consistindo na busca retrospectiva de artigos científicos nas bases de dados Cochrane, Scielo, BVS entre 2009 e 2017 sobre o referido tema. **Resultados:** Os resultados mostram a importância de se realizar exames de imagem, ressonância magnética, de rotina, em pacientes com anemia falciforme. Principalmente dos 2 aos 9 anos e na faixa dos 40 anos, onde ocorre o pico de incidência de AVE em pacientes com essa patologia hematológica. O uso da ultrassonografia transcraniana com doppler também constitui um importante método diagnóstico e de prevenção de distúrbios do fluxo sanguíneo nos pacientes falciformes, fluxo sanguíneo craniano menor do que 170 é considerado normal, nesses pacientes. Entre 170 e 199 considera-se de risco moderado e igual ou maior a 200, alterado e com alto risco de desenvolver AVE. Daí a importância de se observar alguns sinais clínicos (como hemiparesia, afasia, baixo desenvolvimento cognitivo e cefaleia recorrente) e aliado a isso, os exames de imagens que auxiliam no tratamento, no diagnóstico precoce e na prevenção dessas complicações neurológicas nos pacientes portadores de anemia falciforme. **Conclusão:** Conclui-se que os pacientes falciformes merecem uma atenção e um acompanhamento neurológico especializado para que se possa reduzir os casos de AVE e os óbitos decorrentes dessa situação tão grave e quando não letal, altamente debilitante e redutora da qualidade de vida. Estudos comprovam que a realização de exames profiláticos de imagem, detectando alterações e instituindo-se tratamento adequado, como as transfusões crônicas (a cada 4 ou 6 semanas) e também o uso de hidroxiuréia, reduzem drasticamente os casos de AVE, isquêmicos, hemorrágicos, transitórios ou silenciosos. Dando mais segurança para esses pacientes e reduzindo o risco de complicações.

**Palavras-chave:** AVE<sup>1</sup>, Doença Falciforme<sup>2</sup>, vaso-oclusão<sup>3</sup>

### ABSTRACT

**Introduction:** Sickle cell anemia (FA) is characterized by the presence of hemoglobin S in homozygous (Hb SS). Individuals with AF frequently present with clinical manifestations related to vaso-occlusion processes

such as stroke (cerebrovascular accident). Adult and pediatric patients with sickle cell disease are at a higher risk of infarction than the general population, and because of the difference in the pathophysiology of these patients, there are distinctions in the management of infarction. Some studies have pointed out that there are other diseases associated with stroke in patients with sickle cell anemia, such as the coexistence of alpha-thalassemia, but others show that  $\alpha$ -Tal coexistence is not significantly associated with stroke. It has also been shown that the chronic use of blood transfusions can reduce the risk of infarction by diluting the proportion of sickle cells in the circulation. **Objective:** The aim of the study was to analyze the relationship between Sickle Cell Anemia and the onset of Stroke. **Methodology:** The method adopted was to review the literature, consisting of a retrospective search of scientific articles on the subject. **Results:** The results show the importance of routine magnetic resonance imaging in patients with sickle cell anemia. Especially from 2 to 9 years and in the 40 years, where the peak incidence of stroke in patients with this haematological pathology occurs. The use of transcranial Doppler ultrasonography is also an important diagnostic and prevention method for blood flow disorders in sickle cell patients, cranial blood flow less than 170 is considered normal in these patients. Between 170 and 199 it is considered moderate risk and equal to or greater than 200, altered and at high risk of developing stroke. Hence the importance of observing some clinical signs (such as hemiparesis, aphasia, low cognitive development and recurrent headache) and, in addition, imaging tests that aid in the treatment, early diagnosis and prevention of these neurological complications in patients with anemia sickle cell disease. **Conclusion:** It is concluded that sickle cell patients deserve specialized attention and neurological follow-up in order to reduce the number of cases of stroke and the deaths resulting from this serious and non-lethal situation, which is highly debilitating and reduces the quality of life. Studies have shown that prophylactic imaging tests, detecting alterations and instituting appropriate treatment, such as chronic transfusions (every 4 to 6 weeks) and also the use of hydroxyurea, dramatically reduce cases of stroke, ischemic, hemorrhagic, transient or silent. Giving more safety to these patients and reducing the risk of complications.

**Keywords:** Sickle cell disease<sup>1</sup>, stroke<sup>2</sup>, vaso-occlusion<sup>3</sup>

#### Referências/references:

1. ESTCOURT, L. J. et. al. **Blood transfusion for preventing primary and secondary stroke in people with sickle cell disease.** Cochrane Database Syst Rev. 2017. Disponível em: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-28094851> Acesso em: 27/10/2017.
2. ESTCOURT, L. J. et. al. **Interventions for preventing silent cerebral infarcts in people with sickle cell disease.** Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group, 2017. Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD012389.pub2/abstract> Acesso em: 27/10/2017.
3. FILHO, E. M.; CARVALHO, W. B. **Acidentes vasculares encefálicos em pediatria.** Artigo de Revisão. Jornal de Pediatria, Vol 85, Nº 6. Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v85n6/v85n6a02.pdf> Acesso em: 27/10/2017.
4. LAWRENCE, C. WEBB, J. **Sickle Cell Disease and Stroke: Diagnosis and Management.** Curr Neurol Neurosci Rep. 2016. Disponível em: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-26873822> Acesso em: 27/10/2017.
5. QURESHI, A. I et. al. **Oral contraceptive use and incident stroke in women with sickle cell disease.** Thromb Res; 2015. Disponível em: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-26140736> Acesso em: 27/10/2017.
6. RODRIGUES, D. O. W. et. al. **Genetic determinants and stroke in children with sickle cell disease, / Determinantes genéticos e Acidente Vascular Encefálico em crianças com doença falciforme.** LILACS-Express. J Pediatria 2016. Disponível em: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-829120> Acesso em: 27/10/2017.
7. SALVARANI, M. **Biomarcadores moleculares relacionados à presença de acidente vascular encefálico e síndrome torácica aguda em anemia falciforme.** Dissertação (mestrado) – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Instituto de Biociências, Letras e Ciências Exatas. São José do Rio Preto, 2017. Disponível em: <https://repositorio.unesp.br/handle/11449/149929> Acesso em: 27/10/2017.

**5ª Semana de Pesquisa do Centro Universitário Tiradentes**  
**“Alagoas 200 anos”**  
**06 a 08 de Novembro de 2017**

8. TANTAWY, A. A. et. al. **Endothelial nitric oxide synthase gene intron 4 VNTR polymorphism in sickle cell disease: relation to vasculopathy and disease severity.** Medline. *Pediatr Blood Cancer*; 2015. Disponível em: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-25263931> Acesso em: 27/10/2017.
9. YANG, W. et. al. **Effectiveness of surgical revascularization for stroke prevention in pediatric patients with sickle cell disease and moyamoya syndrome.** *Journal of Neurosurgery*, 2017. Disponível em: <http://thejns.org/doi/10.3171/2017.1.PEDS16576> Acesso em: 27/10/2017.