

HEMORRAGIA CEREBRAL INTRAPARENQUIMATOSA EM PACIENTE COM DOENÇA DE CHRISTMAS: RELATO DE CASO

INTRAPARENCHYMAL CEREBRAL HEMORRHAGE IN PATIENT WITH CHRISTMAS DISEASE: CASE REPORT

Thiago Tavares Bernardo^{1*}, Abner David Fadlallah¹, Gabriela Medeiros de Carvalho¹, Camila de Faria Borges¹, Jussara David Fadlallah²

¹ Graduando em Medicina pela Faculdade de Medicina de Campos – Rio de Janeiro

² Médica especializada em hematologia e hemoterapia pelo Instituto Siqueira Cavalcante, responsável pelo serviço de hemofilia do Hospital Evangélico Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo

*Autor de correspondência e-mail: thiagotbernardo@hotmail.com

RESUMO

Introdução: A hemorragia cerebral intraparenquimatosa (HIP) ou acidente vascular cerebral hemorrágico (AVCH) é uma situação clínica na qual ocorre uma lesão vascular seguida de hemorragia cerebral, que normalmente possui elevada morbimortalidade. Um dos fatores que predispõe à HIP são as diáteses hemorrágicas, como hemofilia. A Doença de Christmas ou hemofilia B é uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X causada por mutações no gene F9, que codifica o fator de coagulação IX. A gravidade da doença está intimamente relacionada com a concentração em percentual do fator no sangue do paciente. **Objetivos:** Relatar a ocorrência de hemorragia cerebral intraparenquimatosa em paciente com doença de Christmas. **Métodos:** Foi feita uma avaliação do prontuário do paciente, que foi baseado em anamnese e exames laboratoriais e de imagem (tomografia computadorizada). **Relato de caso:** sexo masculino, 63 anos, caucasiano, tabagista e etilista crônico. Diagnosticado com hemofilia B moderada, em uso domiciliar de Fator IX sob demanda. Relata queda de própria altura há 1 dia após libação alcoólica, evoluindo com incapacidade de marcha, incoordenação motora principalmente à direita, desorientação temporoespacial e descontrole pressórico (180x100mmHg). Solicitada tomografia computadorizada (TC) de crânio no ato da internação, evidenciou-se área núcleo-capsular esquerda hiperdensa, compatível com sangramento. O tratamento baseou-se em controle da pressão arterial com anti-hipertensivos e aminas vasoativas. A administração do fator IX foi elevada a 100% durante 7 dias, logo após foi reduzida a 50% como dose de manutenção. **Discussão:** Apesar da comorbidade apresentada pelo paciente ser um fator agravante, a

ABSTRACT

Introduction: Intraparenchymal cerebral hemorrhage (ICH) or hemorrhagic stroke (HS) is a clinical situation in which a vascular injury followed by cerebral hemorrhage, which usually has high morbidity and mortality, occurs. One of the predisposing factors to ICH is hemorrhagic diathesis, such as hemophilia. Christmas disease or hemophilia B is a X-linked recessive genetic disease caused by mutations in the F9 gene, which encodes the coagulation factor IX. The severity of the disease is closely related to the percentage concentration of factor in the patient's blood. **Objectives:** To report the occurrence of intraparenchymal cerebral hemorrhage in a patient with Christmas disease. **Methods:** An evaluation of the patient's chart was made, based on anamnesis, laboratory and imaging tests (computed tomography). **Case report:** male, 63 years old, caucasian, smoker and chronic alcohol user. Diagnosed with moderate B hemophilia, in Factor IX on-demand home use. He reports a fall of one's height 1 day after alcoholic libation, evolving with inability to walk, motor incoordination mainly to the right, temporo-spatial disorientation and pressure deregulation (180x100mmHg). Computed tomography (CT) examination of the skull at the time of admission was evidenced hyperdense left core-capsular area, compatible with bleeding. The treatment was based on blood pressure control with antihypertensive and vasoactive amines. Factor IX administration was elevated to 100% for 7 days, shortly thereafter reduced to 50% as maintenance dose. **Discussion:** Although the comorbidity presented by the patient is an aggravating factor, the conduct recommended by the Ministry of Health (Ministério da Saúde) for the stabilization of the hemophiliac patient, as well as the

conduta preconizada pelo Ministério da Saúde para a estabilização do paciente hemofílico, bem como a conduta padrão para os pacientes acometidos pelo acidente vascular encefálico hemorrágico foram altamente eficazes no tratamento e recuperação do paciente, que apesar disso teve uma recuperação satisfatória. Conclusão: A HIP possui clínica bem definida, porém seu manejo é altamente complexo, principalmente nos pacientes com outras comorbidades. O diagnóstico rápido, bem como o tratamento adequado são cruciais na recuperação dos pacientes, diminuindo assim os índices de mortalidade de pessoas acometidas por ela. Palavras-chave: Hematologia, Hemofilia B, Transtornos Hemorrágicos, Acidente Vascular Cerebral, Medicina Clínica

INTRODUÇÃO

A hemorragia cerebral intraparenquimatosa (HIP) ou acidente vascular cerebral hemorrágico (AVCH) é uma situação clínica na qual ocorre uma lesão vascular seguida de hemorragia cerebral, que normalmente possui elevada morbimortalidade (mais que um terço dos pacientes morre em 30 dias e apenas um quinto recupera independência funcional após 6 meses), dentre as principais causas, estão: malformações vasculares, uso de drogas e hipertensão arterial sistêmica (HAS). Além disso, outro fator que predispõe à HIP são as diáteses hemorrágicas, como hemofilia.¹

A Doença de Christmas ou hemofilia B é uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X causada por mutações no gene F9, que codifica o fator de coagulação IX. A gravidade da doença está intimamente relacionada com a concentração em percentual do fator no sangue do paciente. Ela possui prevalência de 1:30.000 a 40.000 nascidos do sexo masculino.²

OBJETIVOS

Relatar a ocorrência de hemorragia cerebral intraparenquimatosa em paciente com doença de Christmas, que teve ótimo prognóstico após rápida intervenção, a fim de colaborar com a literatura médica, por meio de dados, sobre o diagnóstico e manejo clínico desse acometimento vascular em paciente com hemofilia B.

standard conduct for the patients affected by the hemorrhagic stroke were highly effective in the treatment and recovery of the patient, which nevertheless had a satisfactory recovery. Conclusion: ICH has a well-defined clinical course, but its management is highly complex, especially in patients with other comorbidities. Rapid diagnosis as well as adequate treatment are crucial in patient recovery, thus reducing the mortality rates of people affected by it. Keywords: Hematology, Hemophilia B, Hemorrhagic Disorders, Stroke, Clinical Medicine

MÉTODOS

Foi feita uma avaliação do prontuário do paciente, que foi baseado em anamnese e exames laboratoriais e de imagem (tomografia computadorizada).

RELATO DE CASO

Sexo masculino, 63 anos, caucasiano, relojoeiro, natural e residente de Cachoeiro de Itapemirim – ES. Paciente tabagista e etilista crônico. Diagnosticado com hemofilia B moderada (1%), em uso domiciliar de Fator IX sob demanda.

Relata queda da própria altura há 1 dia após libação alcoólica, evoluindo com incapacidade de marcha, incoordenação motora principalmente à direita, desorientação temporoespacial e descontrole pressórico (180x100mmHg). Evoluiu com dislalia e disfagia. Nega vômitos, história de rebaixamento do nível de consciência, liberação esfinteriana pré ou pós queda e exteriorização de sangramentos.

Nada digno de nota ao exame físico. Ao exame neurológico: Glasgow 15, pupilas isocóricas e fotorreativas, atrofia prévia de membros superiores e inferiores com piora da movimentação em dimídio direito.

Solicitada tomografia computadorizada (TC) de crânio no ato da internação, evidenciou-se área núcleo-capsular esquerda hiperdensa, compatível com sangramento, medindo cerca de 4,2 cm x 2,6 cm associada a edema adjacente, sem evidência de desvio da linha média ou significativa compressão das

estruturas cerebrais, conforme Figura 1. Sulcos e fissuras cerebrais de aspecto habitual para a idade. Sistema ventricular de morfologia e dimensões normais. Cerebelo e tronco encefálico de morfologia e densidade preservadas, com ateromatose dos sífios carotídeos. Após 2 dias, realizou-se uma nova TC de crânio sem modificações evolutivas significativas.



Figura 1: área núcleo-capsular esquerda hiperdensa, compatível com sangramento, medindo cerca de 4,2 cm x 2,6 cm associada a edema adjacente, sem evidência de desvio da linha média ou significativa compressão das estruturas cerebrais

O tratamento baseou-se em controle da pressão arterial com losartana potássica 50mg 12/12h e metoprolol 50mg 1 vez ao dia, que não foram suficientes para o controle pressórico, sendo prescrito nitroprussiato de sódio. Para controle da agitação causada pela abstinência alcoólica, fenitoína 100mg 12/12h conforme protocolo do Ministério da Saúde³.

Foi realizada a reposição do fator IX, elevando-o para 100% logo após a suspeita clínica de HIP e, logo após, foi mantido 50% de 12/12h durante 7 dias, posteriormente foi realizada a reposição de 50% a cada 24 horas até o 21º dia, depois foi iniciada a profilaxia por 3 meses, com posologia de 50% do fator IX - 2 vezes por semana conforme protocolo do Ministério da Saúde³. O paciente teve melhora do quadro neurológico, assim recebendo alta hospitalar sem sequelas neurológicas. Após 40 dias foi realizada uma nova TC para acompanhamento, que apresentou reabsorção do sangramento parenquimatoso, conforme figura 2.



Figura 2: Evidencia-se reabsorção do sangramento parenquimatoso

DISCUSSÃO

Pode-se observar que apesar da comorbidade apresentada pelo paciente ser um fator agravante¹, a conduta preconizada pelo Ministério da Saúde para a estabilização do paciente hemofílico⁴, bem como a conduta padrão para os pacientes acometidos pelo acidente vascular encefálico hemorrágico foram altamente eficazes no tratamento e recuperação do paciente, que apesar disso teve uma recuperação satisfatória. O curto tempo entre a admissão do paciente no hospital e a administração do fator de IX de coagulação foram cruciais para o bom prognóstico dele.

CONCLUSÃO

Apesar da hemorragia cerebral intraparenquimatosa possuir clínica bem definida, seu manejo possui alta complexidade, principalmente nos pacientes que possuem doenças associadas que possam dificultar a recuperação, piorando o prognóstico desses.¹ Assim pacientes que possuam fatores de risco para o desenvolvimento de HIP, devem ser submetidos à investigação sistemática imediatamente após a hipótese diagnóstica, pois a precocidade do diagnóstico está diretamente ligada ao bom desfecho do caso. Pode-se observar na literatura que a HIP é altamente incapacitante, portanto a associação entre diagnóstico rápido e tratamento adequado é crucial na recuperação dos pacientes, diminuindo assim os índices de morbimortalidade de pessoas acometidas por ela.¹

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Martins M de A, Carrilho FJ, Alves VAF. Clínica médica: 2ª edição: coleção completa. Editora Manole Ltda; 2013. 12600 p.

Negrier C. Hemofilia B [Internet]. 2009. Available at: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=PT&Expert=98879

Moro CHC, Coletto FA, Amon LC, Nasi LA, Gazzana MB, Neto OMP. Manual de rotinas para atenção ao AVC. Ministerio da Saude. 2013. 54 p.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual De Hemofilia. 2015. 80 p.