

DOENÇA CEREBROVASCULAR NA INFÂNCIA

II. ASPECTOS CLÍNICOS EM 42 CASOS

MARIA VALERIANA L. MOURA-RIBEIRO*, LISIANE S. FERREIRA**,
MARIA AUGUSTA MONTENEGRO**, MARISA VALE-CAVALCANTE***,
ANA MARIA S. G. PIOVESANA****, ANNA ELISA SCOTONI****,
ELIANA BARISON****, MARILISA M. GUERREIRO****

RESUMO - Entre 1990 e 1998 foram analisadas, do ponto de vista clínico, 42 crianças com diagnóstico de doença cerebrovascular, internadas no Hospital das Clínicas da FCM-UNICAMP. O distúrbio cerebrovascular mais frequente foi do tipo isquêmico com acometimento predominante da artéria cerebral média, sendo o quadro clínico agudo caracterizado por manifestações epilépticas e alterações motoras, principalmente em crianças de idade precoce. A avaliação do seguimento das crianças mostrou predomínio de sequelas motoras.

PALAVRAS-CHAVE: doença cerebrovascular aguda, infância.

Cerebrovascular disease in children: II. Clinical aspects in 42 cases

ABSTRACT - We report the findings recorded in 42 children suffering cerebrovascular disease and assisted at the Hospital das Clínicas FCM-UNICAMP, over a 8 years period (January 1990 until April 1998). The ischemic type was the most common, and involvement of the middle cerebral artery, sudden onset of clinical manifestation with seizures and motor disability were more common in early aged children. Motor sequelae predominated in the follow-up of these children.

KEY WORDS: cerebrovascular disease, stroke, children.

Com o advento dos recursos técnicos não invasivos por imagem (ultrassom transfontanela, doppler transcraniano, tomografia computadorizada, ressonância magnética, angio-ressonância, SPECT, PET), tornou-se possível estabelecer o diagnóstico de anormalidades vasculares em crianças e adolescentes¹⁻⁶. Para o entendimento dos fatores envolvidos no fenômeno agudo em recém-nascidos a termo, lactentes e crianças, consideramos relevantes não somente a atualização dos conhecimentos sobre a anatomia, e fisiologia vascular normal do sistema nervoso central, como também a compreensão dos mecanismos associados à supência vascular em condições normais e patológicas^{3,6}. Assim, na criança a rede anastomótica ampara o cérebro em desenvolvimento, restabelecendo e mantendo o fluxo sanguíneo nas áreas danificadas. Também o reconhecimento da causa básica da doença cerebrovascular (DCV) é essencial visando à prevenção de surtos subsequentes, uma vez que esses pacientes se mantêm expostos a fatores de risco, existindo possibilidade de recorrência dos fenômenos vasculares com expressividade clínica ou mesmo silentes^{2,7-13}. Em lactentes, quando a sintomatologia marcante se manifesta através de crises epilépticas, o raciocínio fisiopatológico não pode ser encimado unicamente em modificações da eletrogênese do cérebro em desenvolvimento, devendo-se ampliar em objetividade a avaliação clínica e também a laboratorial.

Disciplina de Neurologia Infantil do Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas (FCM) da Universidade Estadual de São Paulo (UNICAMP): *Professor Associado; **Médica Residente; ***Médica Estagiária; ****Professor Doutor. Aceite: 1-abril-1999.

Dra. Maria Valeriana L. Moura-Ribeiro - Departamento de Neurologia, FCM/UNICAMP - Caixa Postal 6111 - 13083-970 Campinas SP - Brasil. FAX 019 788 7990.

Nas últimas décadas, os autores têm valorizado a DCV em criança, particularmente, levando em conta as facilidades na obtenção de exames laboratoriais mais sofisticados e de imagem, oferecendo oportunidade para a caracterização dinâmica do tipo, extensão e evolução das lesões no parênquima cerebral. Dessa forma, os conhecimentos sobre os mecanismos de comprometimento estrutural e ultra estrutural têm evoluído, fornecendo subsídios para a compreensão dos fenômenos lesionais com repercussão sobre os neurotransmissores excitatórios e inibitórios^{5,6}.

No presente estudo apresentamos os dados encontrados em 42 crianças com DCV, internadas nas enfermarias de Pediatria do Hospital das Clínicas (FCM – UNICAMP), no período compreendido entre janeiro de 1990 e abril de 1998. O objetivo foi avaliar: faixa etária acometida, achados clínicos na instalação do quadro agudo, frequência de DCV de tipo isquêmico e hemorrágico, território vascular envolvido, etiologias, evolução clínica e sequelas. Foram excluídas da presente casuística as crianças com diagnóstico de meningocelalite bacteriana aguda e alterações pós trauma craniencefálico.

MÉTODO

Foram incluídos 42 pacientes consecutivos com diagnóstico de DCV de janeiro de 1990 a abril de 1998. Todas as crianças foram submetidas na fase aguda a avaliação clínica, neurológica, cardiológica, laboratorial e por imagem, sempre examinadas por um dos autores. O acompanhamento ambulatorial permitiu a identificação das principais sequelas.

RESULTADOS

Em relação ao sexo, 18 crianças eram do sexo masculino e 24 do sexo feminino. Dezesete (40,5%) procediam da cidade de Campinas, 21 (50%) de outras cidades do interior de São Paulo e 4 (9,5%) de outros Estados. A idade variou de um dia de vida a 12 anos e 11 meses, tendo 15 crianças (35,7%) idade inferior a 1 ano, incluindo aqui 5 recém nascidos a termo (Tabela 1).

O quadro clínico foi agudo em 38 pacientes (90,5%) e subagudo em 4 (9,5%). Vinte e quatro crianças apresentaram manifestações epilépticas, sendo que 22 destas tiveram crises na instalação do quadro (Tabela 2).

As Tabelas 3 e 4 mostram, respectivamente, os achados relativos ao tipo de DCV e o território vascular acometido. Houve predomínio do comprometimento do tipo isquêmico, sendo o território da artéria cerebral média o mais frequentemente envolvido. Na Tabela 5 estão assinaladas as principais etiologias identificadas em 22 (52,4%) crianças e não esclarecidas em 20 (47,6%). Na Tabela 6

Tabela 1. DCV: faixa etária nos 42 pacientes.

Idade	Pacientes	
	n	%
< 28 dias	5	11,9
28 dias – 1 ano	10	23,8
>1 ano – 5 anos	10	23,8
>5 anos – 10 anos	8	19,1
> 10 anos	9	21,4
Total	42	100

n, número, %, porcentagem

Tabela 2. DCV: manifestações epilépticas em 42 pacientes.

Crises	Pacientes	
	n	%
Fase aguda	22	52,4
Fase tardia	2	4,7
Tipos:		
CP	7	16,7
CTCG	13	30,9
CP →CTCG	4	9,5
Sem crises	18	42,9
Total	42	100

CP, crise parcial; CTCG, crise tônico clônica generalizada; CP → CTCG, crise parcial com generalização secundária; n, número; %, porcentagem.

Tabela 3. Distribuição quanto ao tipo de DCV em 42 pacientes.

Tipo	Pacientes	
	n	%
Isquêmico	22	52,4
Hemorragico	13	30,9
AVCI → AVCH	5	11,9
HSA	2	4,8
Total	42	100

AVCI → AVCH, acidente vascular isquêmico com transformação hemorrágica; HSA, hemorragia sub-aracnóidea; n, número; %, porcentagem.

Tabela 4. DCV: Território vascular acometido.

Topografia	Pacientes	
	n	%
Artéria cerebral média	14	33,3
Ramos capsulares	11	26,2
Artéria cerebral posterior	7	16,7
Artéria cerebral anterior	1	2,4
Território vértebro-basilar	3	7,1
Mais de um território	6	14,3
Total	42	100

n, número; %, porcentagem.

apresentamos os dados evolutivos nos 42 pacientes, sendo constatado: sequelas motoras em 24 (57,1%); epilepsia em 4 (9,5%); outros, como deficiência visual, involução neuromotora, distúrbios do comportamento e do aprendizado em 8 (19%); óbito em 2 (4,8%); e 8 sem sequelas aparentes.

DISCUSSÃO

No presente estudo constatou-se que 15 crianças tinham idade inferior a um ano, incluindo 5 recém nascidos a termo. Houve expressiva porcentagem de crianças com idade abaixo de 5 anos, portanto, sem condições de caracterizar ou informar satisfatoriamente seus sintomas, às vezes colaborando pouco ou nada ao exame neurológico, levando o médico, com certa frequência, a protelar as investigações laboratoriais e de imagem. De modo geral, em nossos pacientes o quadro teve início focal agudo, com expressividade clínica discreta em recém nascidos e lactentes. O ultrassom transfontanela foi considerado, nesses casos, recurso fundamental para o diagnóstico de DCV. O médico não alertado valoriza pouco, ou subestima os sintomas e os sinais, e mesmo simplificando, não desenvolve habilidades para detectar os sinais de comprometimento motor discreto em um hemisfério. Em nossa casuística, o quadro clínico neurológico se caracterizou predominantemente por alterações motoras e manifestações epilépticas. Em elevada porcentagem

Tabela 5. DCV: Estudo das etiologias.

Etiologia	Pacientes	
	n	%
Hematológica	5	11,9
Malformação arteriovenosa	4	9,5
Cardíaca	3	7,1
Neoplasia	2	4,8
AIDS	1	2,4
Auto-imune	1	2,4
Outras	6	14,3
Não esclarecida	20	47,6
Total	42	100

n, número; %, porcentagem; outras, mitocondriopatia, insuficiência renal, displasia fibro-muscular, anóxia neonatal.

Tabela 6. DCV: evolução dos 42 pacientes.

Evolução	Pacientes	
	n	%
Hemiparesia direita	15	35,7
Hemiparesia esquerda	9	21,4
Epilepsia	4	9,5
Outros*	13	30,9
Sem sequelas	8	19,0
Óbito	2	4,8

*Déficit visual, involução motora, distúrbio de aprendizado ou do comportamento.

de nossas crianças as manifestações epilépticas parciais ou generalizadas, breves ou prolongadas, inauguraram a sintomatologia.

O DCV foi predominantemente isquêmico em 52,4%, ou hemorrágico em 30,9%, isquêmico com transformação hemorrágica e hemorragia sub-aracnóidea ocorreram em menor porcentagem, achados estes concordantes com a literatura^{3,6,16}.

Através dos exames por imagem na fase aguda, foi possível constatar, não somente, extenso dano córtico-subcortical irreversível, com perspectiva de prognóstico grave a curto prazo, como ainda, assistir à rápida e espontânea reperfusão do manto cortical, com recuperação neurológica das deficiências motoras em poucos dias ou semanas e, mesmo, em alguns recém nascidos e lactentes, normalização do parênquima, observável evolutivamente.

Assim, em nossos pacientes o ultrassom transfontanela, procedimento valorizado por ser prático, de baixo custo, embora considerado de pouca sensibilidade, favoreceu não somente o diagnóstico como a apreciação evolutiva daqueles internados em UTI neonatal. Entretanto, a tomografia de crânio ou preferencialmente a ressonância magnética e angio-ressonância, particularmente em lactentes, pré-escolares e escolares, detectam com maior precisão as alterações parenquimatosas e vasculares na fase aguda.

No presente estudo o comprometimento do parênquima cerebral do tipo isquêmico, acometeu principalmente o território irrigado pela artéria cerebral média e ramos capsulares, com predomínio lesional à esquerda.

Em nossa opinião, o raciocínio embasado em sintomas isolados deve ser ampliado, procurando sempre caracterizar a doença básica, visando à prevenção de surtos subsequentes. Isto porque esses pacientes se mantêm expostos aos fatores de risco, com possibilidade de recorrência de fenômenos vasculares que poderão, com certa frequência, interferir no prognóstico a médio e longo prazo.

Nas últimas décadas, a caracterização da DCV em crianças e a facilidade em obter exames laboratoriais, em líquidos orgânicos, tornou possível a identificação das principais etiologias, como doenças auto-imunes, malformações arteriovenosas, doenças hematológicas, cardíacas e vasculites. Todavia, em 47,6% dos nossos pacientes a causa não ficou esclarecida, fato este também constatado na literatura, sendo justificável, portanto, investimentos em novas pesquisas^{2,3,6}.

No presente estudo as etiologias foram variadas, incluindo principalmente doenças hematológicas (anemia falciforme, policitemia, púrpura alo-imune do recém nascido), malformações arteriovenosas, aneurisma, doença renal, displasia fibromuscular, mitocondriopatia, AIDS, vasculopatias, cardíacas e neoplasias.

Atualmente, pesquisadores têm valorizado o estudo de causas hereditárias relacionadas à coagulação, envolvendo mutação no DNA genômico e afetando particularmente o fator V e o fator II, o primeiro gerando aumento de trombina, e o segundo aumento dos níveis plasmáticos de protrombina. Têm eles valorizado, ainda, a enzima metilene tetra-hidrofolato redutase, relacionada a níveis elevados de homocisteína plasmática. Todas essas anormalidades trombofílicas estão sendo estudadas na UNICAMP e são consideradas fatores de risco hereditário para comprometimento vascular isquêmico^{2,4,14,15}.

O aumento do reconhecimento da DCV em crianças, facilitado pela confirmação do diagnóstico através de exames não invasivos, tem estimulado a identificação da etiologia sendo as doenças hematológicas, cardíacas e malformações as mais frequentes. Entretanto, nosso estudo apresenta expressivo número de crianças com etiologia não identificada.

Em função do diagnóstico de DCV, os pacientes foram reavaliados periodicamente em ambulatório, procurando estudar as recidivas, as sequelas e os óbitos. Em relação às sequelas, foi predominantemente constatado comprometimento motor lateralizado associado ou não a alterações

do comportamento, aprendizado e outros. Consideramos importante o estudo evolutivo, a partir da alta hospitalar através da avaliação clínico-neurológica e por imagem, favorecendo a compreensão da correlação dos achados e sua repercussão sobre as funções corticais superiores.

Assim, no estudo clínico e laboratorial e por imagem de 42 crianças com DCV foi constatada maior ocorrência da doença em crianças com idade inferior a um ano, sendo, em sua maioria, de instalação aguda e as manifestações epiléticas foram frequentes (57,1%). Houve predomínio de anormalidades do tipo isquêmico (52,4%), com envolvimento frequente da artéria cerebral média e seus ramos. A etiologia pode ser identificada em 52,4% dos pacientes; os óbitos ocorreram em 4,8%. Na avaliação ambulatorial das crianças, constatamos predomínio das sequelas motoras.

REFERÊNCIAS

1. Shoenberg BS, Mellinger JF, Shoenberg DG. Cerebrovascular disease in infants and children: a study of incidence, clinical features, and survival. *Neurology* 1978;28:763-768.
2. Riela AR, Roach ES. Etiology of stroke in children. *J Child Neurol* 1993;8:201-220.
3. Roach ES, Ariela AR. *Pediatric cerebrovascular disorders*. 2.Ed. New York: Futura, 1955.
4. Moura-Ribeiro MVL, Rocha CM, Fernandes WLM, Guerreiro MM. Meningites bacterianas agudas: complicações vasculares. *Arq Neuropsiquiatr* 1993;51:507-510.
5. Moura-Ribeiro MVL, Pessoto MA, Marba STM. Cerebrovascular disease in neonates. *Arq Neuropsiquiatr* 1999;57:84-87.
6. Moura-Ribeiro MVL. Doença cerebrovascular em crianças e adolescentes. In Gagliardi RJ, Reimão R (eds). São Paulo: Lemos Editorial 1988:97-102.
7. Park YD, Belman AL, Kim TS, et al. Stroke in pediatric acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Neurol* 1990;28:303-311.
8. Chiun C, DeLong GR, Heinz ER. Intracranial fibromuscular dysplasia in a 5 year old child. *Pediatr Neurol* 1996;14:262-264.
9. Aylett SF, Britton L, Souza CMP. Down syndrome and moyamoya disease: presentation with subarachnoid hemorrhage. *Pediatr Neurol* 1996;14:259-261.
10. Pavlakis SG, Bello J, Prohovnik I, et al. Brain infarction in sickle cell anemia: magnetic resonance imaging correlates. *Ann Neurol* 1988;23:125-130.
11. Hess DC, Adams RJ, Nichols FT. Sickle cell anemia and other hemoglobinopathies. *Semin Neurol* 1991;11:314-328.
12. Arita FN. Acidente vascular cerebral em crianças com doença falciforme. Tese, Faculdade de Ciências Médicas Santa Casa São Paulo, 1998.
13. Kendzielka D, Hgumphreys RP, Hoffman HJ, et al. Arteriovenous malformations of the brain in children: a forty year experience. *Can J Neurol Sci* 1992;19: 40-45.
14. Zee CS, Segall HD, McComb JG, et al. Intracranial arterial aneurysms in childhood: more recent considerations. *J Child Neurol* 1986;1:99-114.
15. Arruda V. Trombofilias hereditárias: mecanismos diagnósticos e tratamento. *Escola Brasileira de Hematologia* 1997;4:5466.
16. Leboreiro-Fernandez A, Leboreiro IEF, Moura-Ribeiro MVL. Infarto estriato capsular na infância: relato de 4 casos. *Arq Neuropsiquiatr* 1994;52:396-401.